

## von Recklinghausen 病の 1 例

大須賀 直人 紀田 晃生 岩堀 秀基  
鬼澤 良子 岩崎 浩 宮沢 裕夫  
谷山 貴一\* 澁谷 徹\* 廣瀬 伊佐夫\*

**要旨:**今回、著者らは齶蝕を主訴とした von Recklinghausen 病の 4 歳 6 か月女児の歯科治療を経験したので報告する。

1. 頸部には広範囲にわたるカフェオレ斑がみられ後頸部が膨隆していた。
2. 頸椎脊柱管内には腫瘍が認められ、環軸椎亜脱臼により第 2, 3, 4 頸椎で後方凸の彎曲変形が認められた。
3. 患児の Hellman の咬合発育段階は II A 期に相当し、臼歯部では齶蝕による崩壊が著しく、前歯部で過蓋咬合を呈した。
4. 手根骨の化骨状態は骨核数が 4 個認められ、暦年齢とほぼ一致していた。
5. 側面頭部エックス線規格写真分析では異常はみられなかった。
6. 歯科治療に対し協力状態が悪く、頭位を安定にすることが不可能であるために、全身麻酔下で集中歯科治療を行った。

**Key words:** von Recklinghausen 病, 神経線維腫, カフェオレ斑

### 緒言

von Recklinghausen 病は母斑症に包括され、多発性の神経線維腫と皮膚の色素沈着を主徴候とし、その他骨変化、眼変化などの多彩な症状を呈する疾患であるが、口腔内に症状を発現することは比較的まれとされている<sup>1-7)</sup>。通常、常染色体優性遺伝であるとされ、発生頻度は 3000~4000 人に 1 人といわれている<sup>1,2)</sup>。

今回著者らは、環軸椎亜脱臼と頸椎脊柱管内腫瘍がみられ、後頸部には膨隆と頸部に広範囲にわたるカフェオレ斑がみられた患児の歯科治療を経験したので歯科の所見を加え報告する。

なお、本報告にあたり、患児および保護者の承諾を得ている。

### 症例

症例：1995 年 8 月 20 日生、女児

松本歯科大学小児歯科学講座  
長野県塩尻市広丘郷原 1780  
(主任：宮沢裕夫教授)

\*松本歯科大学歯科麻酔学講座  
(主任：廣瀬伊佐夫教授)  
(2002 年 5 月 16 日受付)  
(2002 年 7 月 6 日受理)

初診：2000 年 3 月 6 日 (4 歳 6 か月)

主訴：齶蝕

家族歴：父 32 歳，母 30 歳，姉 5 歳，妹 1 歳であるが、特記事項はなく、同胞、血縁者に本症に類似する疾患を有する者はいない。

既往歴：

1) 全身の所見；妊娠中の母体に栄養障害や疾患の既往はない。患児は 3 子中第 2 子。妊娠 10 か月に満期出産し、出生時体重は 3,088 g，出生時身長は 49 cm であった。1 歳頃から後頸部，耳介部に腫瘤がみられるようになった。1 歳 6 か月時に肺炎のため 1 週間入院。2 歳時に神経線維腫症の診断を受け、環軸椎亜脱臼と頸椎脊柱管内腫瘍を認め、以後定期的に検診を受けている。

2) 口腔内所見；2 歳頃から齶蝕が多数歯に認められたが、自覚症状は訴えなかった。

現症：

1) 全身の所見；身長 109.1 cm，体重 20.0 kg であり、同年齢女児の平均と比較して正常範囲内であった。後頸部に膨隆がみられ、頸部には広範囲にわたる茶褐色のカフェオレ斑が認められた (図 1)。

2) MRI，頭頸部エックス線写真所見；軽度の環軸椎亜脱臼がみられ、第 2, 3, 4 頸椎で後方凸の彎曲変形が認められた。また、頸椎脊柱管内には腫瘍が認められた



図1 頸部所見 (4歳8か月)

A: 正面 (頸部には広範囲にわたるカフェオレ斑を認める) B: 側面 C: 後部 (後頸部に隆起を認める)

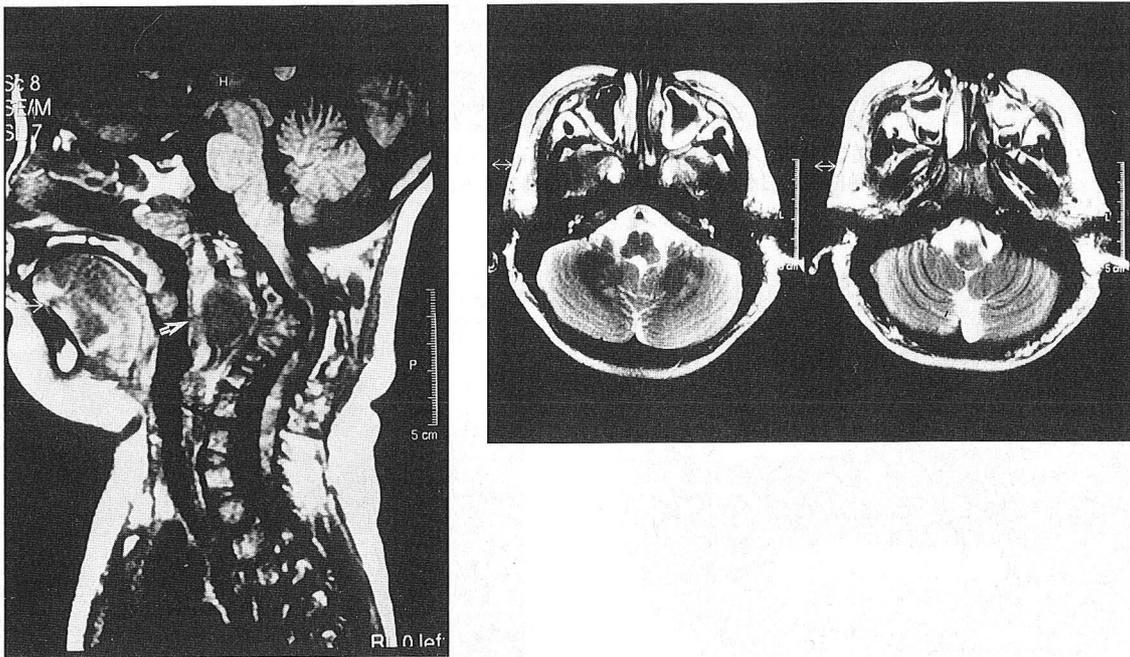


図2 MRI 所見 (4歳8か月) 頸椎脊柱内に腫瘍が認められる

(図2)。頭部は環軸椎亜脱臼を伴うことから前屈位で不安定な状態であり、後屈位において安定していた(図3)。  
 3) 口腔内所見; 患児の Hellman の咬合発育段階はⅡA 期に担当し、臼歯部では齶蝕による崩壊が著しく、前歯部で著しい過蓋咬合を呈した。臼歯部の周囲歯肉はわずかに発赤し、排膿が認められた(図4)。  
 4) デンタルエックス線写真所見; 上顎右側第二乳臼歯および下顎左側第一乳臼歯は残根状態を呈し、根尖病巣がみられた(図5)。  
 5) パノラマエックス線写真所見; 上下顎ともに第一大臼歯および後継永久歯の萌出状態および歯数の異常はみられず、同年齢の女児の発育状態と比較して同程度であった(図6)。

6) 口腔歯列模型所見; 歯列弓形態は上下顎ともに左右対称性 U 字型であり、terminal plane は vertical type であった(図7)。  
 7) 手根骨エックス線写真所見; 手根骨の化骨状態は骨核数が4個認められ、暦年齢とほぼ一致していた(図8)。  
 8) 側面頭部エックス線規格写真所見; プロフィログラムの分析結果からは異常はみられなかった(図9, 10)。  
 9) 処置; 歯科治療に対し協力状態が悪く、頭位を安定することが不可能であるために、全身麻酔下で集中歯科治療を行った(図11)。麻酔導入はチオペンタールにより急速導入を行い、ベクロニウムにより筋弛緩を得た後、経鼻挿管を行った。マスクによる換気は容易であ

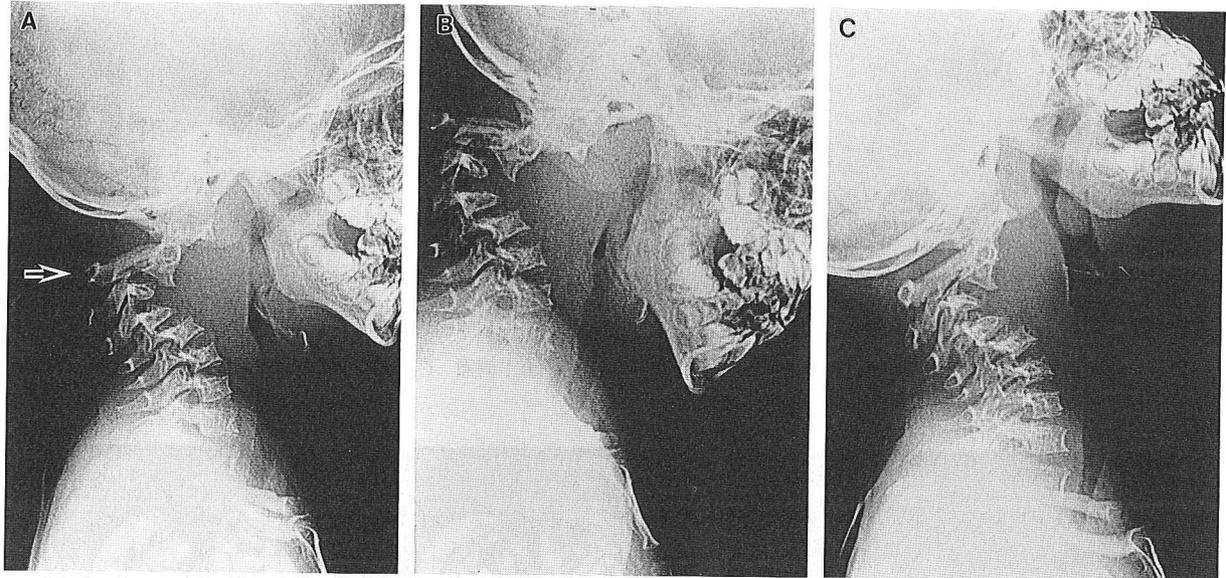


図3 頭頸部エックス線写真(4歳8か月) A:安静位 B:前屈位 C:後屈位  
軽度の環軸椎亜脱臼がみられ、第2,3,4頸椎で後方凸部の彎曲変形が認められる

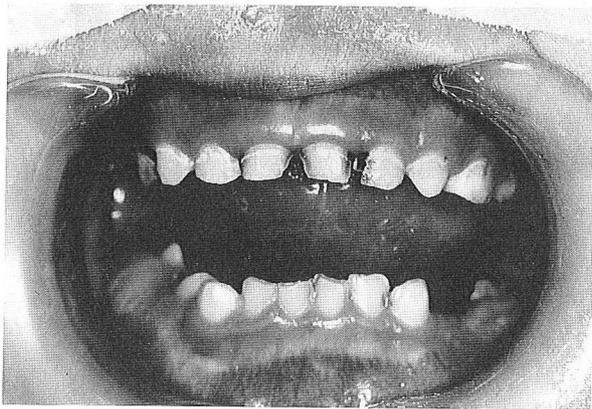


図4 口腔内写真 術前(4歳10か月)

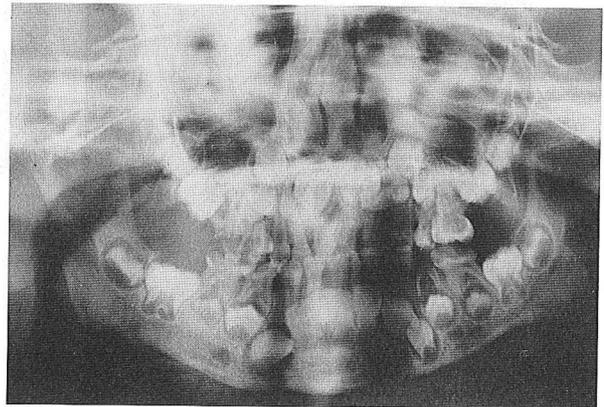


図6 パノラマエックス線写真(4歳10か月)

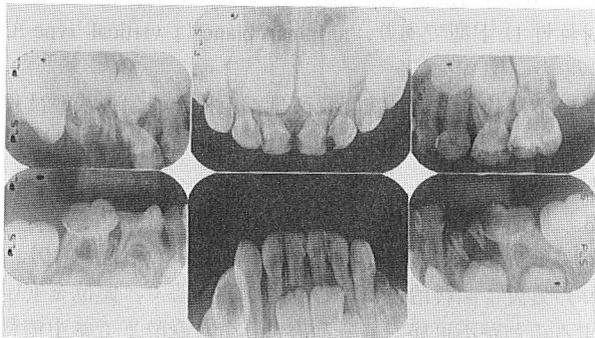


図5 デンタルエックス線写真(4歳10か月)

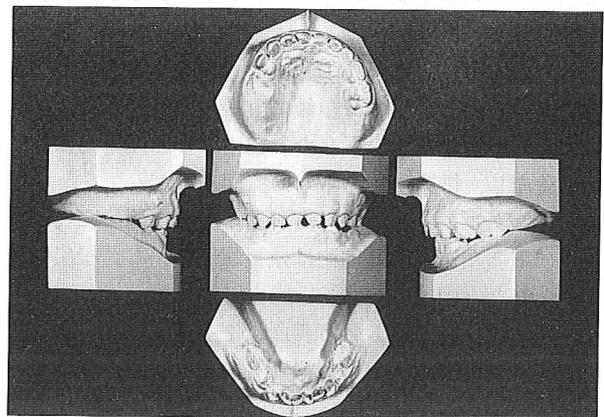


図7 歯列模型(4歳10か月)



図8 手根骨エックス線写真 (4歳10か月)

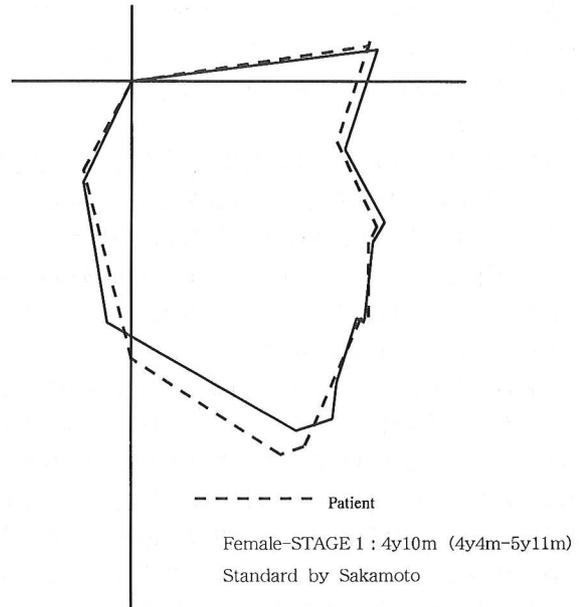


図10 プロフィログラム

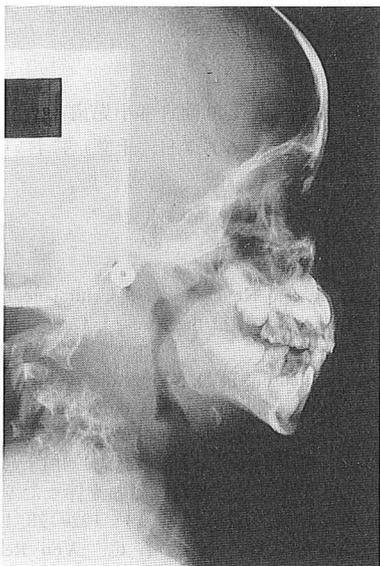


図9 側面頭部エックス線規格写真 (4歳10か月)

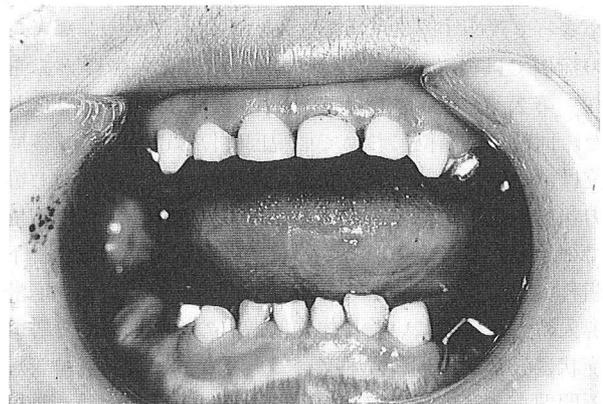


図11 口腔内写真 術後 (4歳10か月)

り、咽頭展開は頭部を前に出さないように行った。麻酔維持は酸素・笑気・セボフルランで行った。術中に血圧、心拍数に大きな変動はみられず、処置時間190分、麻酔時間225分で無事麻酔を終了した。術後、四肢麻痺などの神経症状、その他の合併症はみられなかった。

下顎左側第一乳臼歯および上顎右側第二乳臼歯は保存不可能であるために抜歯を行った。その他の臼歯部および上顎乳中切歯、乳側切歯は麻酔抜髄即時根管充填後、乳歯既製冠を装着し、上顎の乳犬歯にはコンポジットレジン修復を行った。

## 考 察

von Recklinghausen 病は、1882年 von Recklinghausen<sup>2)</sup>が多発性神経線維腫として発表して以来、多くの発表がなされている<sup>1-7)</sup>。皮膚の色素沈着を主徴候とし、その他骨変化、眼変化など多彩な症状を呈する疾患であるが、成因については不明である。Badenら<sup>8)</sup>は1) 感染説、2) 中毒説、3) 内分泌説、4) 外胚葉説、5) 中胚葉説、6) 奇形説をあげているが、他に外傷説、伝染説があるが定説はなく<sup>6)</sup>、新村<sup>9, 10)</sup>の神経外胚葉の発生異常説が支持されている。

本疾患における発症と遺伝的要素については同一家系内に本症の発症をみる場合が多く、一般には常染色体優

性遺伝とされている<sup>1,2)</sup>。しかし、本例のように家族内に本症候群や類似する疾患がみられない場合もあり、新村<sup>9,10)</sup>や Shafer ら<sup>11)</sup>は、50~60%が自然突然変異であるとしている。

神経線維腫の全身における発生頻度は高く、遠城寺ら<sup>12)</sup>は、本疾患における良性軟部腫瘍を過去10年間に集計した結果において、300例に良性軟部腫瘍がみられたことを報告している。しかし、von Recklinghausen 病の1徴候として神経線維腫が顎口腔領域に発生することは比較のまれであり報告例が少ない<sup>3,5-7)</sup>。

本症の随伴症状として、比較的高い頻度で骨の変化が認められることが報告されている。Baden ら<sup>8)</sup>は、本症にみられる骨変化を1)骨変形、2)骨萎縮、3)骨欠損であるとしている。さらに新村<sup>9,10)</sup>は、骨変化の直接的原因について1)骨組織中への神経線維腫の浸潤ないし増殖、2)隣接した神経線維腫による骨表面の蚕蝕、3)栄養神経あるいは血管性の障害、4)骨端軟骨障害による骨の発育障害、5)先天性の骨障害、6)ホルモンの影響等が考えられるが、骨変化は複雑であり、単一の原因をもって説明することはできないと述べている。著者らの症例では後頸部には環軸椎亜脱臼による膨隆がみられ、第2,3,4頸椎では後方凸の彎曲変形が認められた。同部は後屈位において亜脱臼部位は改善され、後屈位は治療時には差し支えなかったが、歯科治療に対し協力状態が悪く環軸椎亜脱臼を伴い、外来治療では安定位での治療が不可能であることを考慮すると、全身麻酔下歯科治療にて施術することが賢明であった。なお、麻酔導入時から維持にいたる体位は術前の検査において神経症状に異常がみられず好都合であった。また、麻酔管理の問題点として気道内の腫瘍による気道確保困難、神経線維腫切除時の出血や褐色細胞腫の合併<sup>13,14)</sup>が考えられるため、十分な注意が必要であった。

患児の歯列弓形態は上下顎ともに左右対称性U字型であり、terminal planeはvertical typeを呈し、咬合状態は前歯部では著しい過蓋咬合を呈した。パノラマエックス線写真は同年齢の患児の発育状態と比較して同程度であり、上下顎ともに歯数の異常はみられなかった。また、手根骨エックス線規格写真所見および側面頭部エックス線規格写真所見からは異常はみられなかった。しかし、デンタルエックス線写真では下顎左側第一乳臼歯および上顎右側第二乳臼歯は、歯質の崩壊が著しく、根尖病巣も大きく保存不可能であるために抜歯を行ったが、欠損部位には、咬合の機能回復、管理を行うために可撤保隙装置を製作し管理を行っている。今後は残存歯を含めた齶蝕予防も定期的に行っていく予定である。

## 結 論

齶蝕を主訴とした von Recklinghausen 病の患児の歯科治療を経験し、以下の結論を得た。

1. 頸部には広範囲にわたるカフェオレ斑がみられ後頸部が膨隆していた。
2. 頸椎脊柱管内には腫瘍が認められ、環軸椎亜脱臼により第2,3,4頸椎で後方凸の彎曲変形が認められた。
3. 患児の Hellman の咬合発育段階はII A 期に担当し、臼歯部では齶蝕による崩壊が著しく、前歯部で過蓋咬合を呈した。
4. 手根骨の化骨状態は骨核数が4個認められ、暦年齢とほぼ一致していた。
5. 側面頭部エックス線写真分析では異常はみられなかった。
6. 歯科治療に対し協力状態が悪く、頭位を安定にすることが不可能であるために、全身麻酔下で集中歯科治療を行った。

本論文の要旨は、第40回日本小児歯科学会大会および総会(平成14年6月7日、千葉)において発表された。

## 文 献

- 1) Gnepp, D. R. and Keyes, G. C.: Central neurofibromas of the mandible: report of the cases, *J. Oral Surg.*, 39: 125-127, 1981.
- 2) von Recklinghausen, F. D.: *Über die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen*, Berlin Virchows Hirschward, 1-41, 1882.
- 3) 原科直哉, 氣賀昌彦, 五十嵐克志, 井口光世, 山本雅也, 長谷川博雅: 舌に神経線維腫を伴った von Recklinghausen 病の1例, *松本歯学*, 13: 122-128, 1987.
- 4) Riccardi, V. M. and Carry, J. C.: Von Recklinghausen neurofibromatosis and genetic linkage studies., *J. Med. Genet.*, 24: 521-538, 1987.
- 5) 中川知之, 竹之下康治, 久保秀郎, 嶋田 誠, 安東俊夫, 別府和紀, 岡増一郎: 口腔内に腫瘍を形成した von Recklinghausen 病の1例, *口外誌*, 35: 157-163, 1989.
- 6) 中田公人, 町野 守, 大西由多加, 大澤孝一, 岡田典久, 山口裕之, 斎藤 敬, 増田 屯, 内海順夫: 顎変形と口腔内病変をともなった Recklinghausen 氏病の2例, *口科誌*, 40: 574-581, 1991.
- 7) 額田純一郎, 加納康行, 藤代博巳, 稲谷信信之, 中澤光博, 作田正義, 岸野万伸, 石田 武: 口蓋に神経線維腫の発生をみた von Recklinghausen 病の1例, *阪大歯誌*, 38: 581-585, 1993.
- 8) Barden, E., Pierce, H. and Jackson, W. F.: Multiple neurofibromatosis with oral lesions. *Oral Surg.*, 8: 263-280, 1955.

- 9) 新村真人：Recklinghausen 病自験 150 例および本邦報告例について，皮膚臨床，15：433-440，1973.
- 10) 新村真人：Recklinghausen 病自験 150 例および本邦報告例について，皮膚臨床，16：15-21，1974.
- 11) Shafer, W. G., Hine, M. K. and Levy, B. M. : A Text book of Oral Pathology, 4th ed, Saunders Co, Philadelphia, 1983, pp. 206-2089.
- 12) 遠城寺宗知，岩崎 宏，小松京子：わが国における良性軟部組織腫瘍—8086 例の統計的観察，癌の臨床，20：594-609，1974.
- 13) Chen, S. and Miller, A. S. : Neurofibroma and schwannoma of the oral cavity, Oral Surg., 47 : 522, 1979.
- 14) 谷川晴一，大溝裕史，内藤美貴子，川合宏仁，田中一步，永沼朋子，山崎信也，杉田俊博：手術中止を余儀なくされた von Recklinghausen 病の麻酔経験，日歯麻誌，25：251-255，1997.

## A Case of von Recklinghausen Disease

Naoto Osuga, Akio Kida, Hideki Iwahori, Yoshiko Onizawa, Hiroshi Iwasaki  
Hiroo Miyazawa, Kiichi Taniyama\*, Tohru Shibutani\* and Isao Hirose\*

*Department of Pediatric Dentistry, Matsumoto Dental University  
(Director : Prof. Hiroo Miyazawa)*

*\*Department of Dental Anesthesia, Matsumoto Dental University  
(Director : Prof. Isao Hirose)*

We encountered a girl patient with von Recklinghausen disease who consulted our department with a chief complaint of dental caries. Dental findings and the summary of treatment results were as follows :

1. Extensive café-au-lait spots in the cervical region were observed, and the postero-cervical region was bulged.
2. A tumor was noted in the vertebral canals of the cervical vertebrae, and deformation of the second, third, and fourth cervical vertebrae showing a  $\square$ -shaped posterior curvature due to the subluxation of the atlas was noted.
3. The patient was in Hellman's occlusal developmental stage was II A in the patient, and marked destruction of the molars due to caries, and deep overbite in the anterior tooth region were found.
4. Ossification stage of the carpal bones closely corresponded with the age of the patient, in which the number of bone nuclei was 4.
5. Lateral roentgenographic cephalometric analysis showed no abnormal findings.
6. Since patient cooperation during dental treatment was poor, and it was impossible to stabilize the head position, intensive dental treatment was performed under general anesthesia.

**Key words :** von Recklinghausen disease, Neurofibroma, Café-au-lait spots