

氏名(生年月日)	カワ 川	サキ 崎	ヒロ 浩	マサ 正
本籍				
学位の種類	博士(医学)			
学位授与の番号	乙第2260号			
学位授与の日付	平成16年4月16日			
学位授与の要件	学位規則第4条第2項該当(博士の学位論文提出者)			
学位論文題目	A morphological study of the oral and maxillofacial area in patients with Williams syndrome (Williams 症候群患者における口腔顎顔面領域の形態学的検討)			
主論文公表誌	東京女子医科大学雑誌 第73巻 第12号 516-525頁 2003年			
論文審査委員	(主査) 教授 扇内 秀樹 (副査) 教授 黒澤 博身, 東間 紘			

論文内容の要旨

〔目的〕

Williams 症候群は、染色体7番 q11.23 の微細欠失により精神発達遅滞、大動脈弁上部狭窄等の心奇形および特異顔貌を有する症候群である。

口腔顎顔面領域では歯の低形成あるいは欠如や不正咬合が認められることが多いといわれているが、未だ明確な報告はない。本研究では頭部 X 線規格写真分析、顎態模型と口腔内および X 線所見による口腔顎顔面領域の形態学的検討を行った。

〔対象および方法〕

対象は、本学附属日本心臓血管研究所循環器小児科で Williams 症候群と確定診断された男性7例、女性8例の計15例である。

研究方法は、顎顔面の形態については Ricketts 法による頭部 X 線規格写真分析を行い、日本人平均値と比較し Student-t 検定で有意差検定を行った。

歯の先天性欠如、奇形については顎態模型と口腔内および X 線所見による検討を行った。

〔結果〕

頭部 X 線規格写真分析では日本人平均値と比較し、下顎のアーチ、上顎大白歯の位置、前頭蓋底の長さ、下顎中切歯突出量、下唇突出量の5項目において有意 ($p < 0.05$) に高値を示した。また顔面形態では Dolicofacial pattern (長顔型) が7例 (46.7%) と多かった。

顎態模型と口腔内および X 線所見では、歯の先天性欠如は10例 (66.7%) で26歯に認め、下顎側切歯が11歯 (42.3%) と最も多く、その他上顎犬歯、下顎第二小臼歯などの欠如を認めた。歯の奇形は10例 (66.7%) で48歯に認め、矯小歯は6例 (40%) で14歯、短根歯は6例 (40%) で34歯であり、矯小歯では上顎側切歯が12歯 (85.7%) と大部分を占め、短根歯では上顎第二小臼歯が9歯 (26.5%) と最も多かった。

〔考察および結論〕

Williams 症候群患者における口腔顎顔面領域の形態学的検討で、下顎のアーチが高値であることは角張った下顎骨で上顎に対して下顎が相対的に小さいことを示している。上顎大白歯の位置および前頭蓋底の長さが高値であることは、上顎骨が前方に位置し上顎前突であることを示している。また下顎中切歯突出量および下唇突出量が高値であることは、下顎前歯が唇側に傾斜していること、下唇の突出度が大きいことを示している。

これらのことから、Williams 症候群の顔貌上の特徴として上顎前突、下顎前歯の唇側傾斜、下唇突出などにより長顔型を呈することが多く、歯の先天性欠如、奇形歯の多発による歯列不正、咬合異常を呈することが示唆さ

れた。

論文審査の要旨

Williams 症候群は、染色体 7 番 q11.23 微細欠失により精神発達遅滞、大動脈弁上部狭窄等の心奇形および特異顔貌を有する症候群といわれているが、口腔顎顔面領域に関する明確な報告はない。本研究では、頭部 X 線規格写真、顎態模型、口腔内および X 線所見により形態学的検討を行った。日本人同年代の平均値に比較し、下顎のアーチ、上顎大白歯の位置、前顎蓋底の長さ、下顎中切歯突出量、下唇突出量において有意 ($p < 0.05$) に高値を示した。

これらのことから Williams 症候群の顔貌上の特徴としては、上顎前突、下顎前歯の唇側傾斜、下唇突出などの長顔型を呈することが多い。また、歯の先天性欠如、奇形歯の多発による歯列不正、咬合異常を呈することを明らかにしたもので学術的に価値ある論文である。