

# 筋ジストロフィーの歯科学的特徴

佐々木俊明

IRYO Vol. 61 No. 12 (786-790) 2007

## 要 旨

筋ジストロフィーの口腔・顎顔面領域の形態と機能における、これまでの知見について紹介する。この領域の研究は、Duchenne型筋ジストロフィー：Duchenne Muscular Dystrophy (DMD)を対象にしたものが数多く、近年は筋強直性ジストロフィー：Myotonic Dystrophy (MyD)についての報告もなされるようになった。形態的特徴では、舌肥大はDMDに認め、舌萎縮はMyDに認めた。歯列弓は、DMDで上下顎の歯列弓幅径が増大し、長径は短縮していた。MyDでは、上顎歯列弓の幅径が減少し、高口蓋との関係が示唆された。不正咬合では、開咬および反対咬合が高頻度でDMD、MyDに認められた。X線CTによる咀嚼筋の調査から、DMDの咬筋には脂肪組織の浸潤をともなう筋障害が認められ、筋断面が増大する偽性肥大が示唆された。内側翼突筋では、咬筋ほど著しい筋障害、偽性肥大は示さなかった。MyDでは、咬筋、内側翼突筋ともに高度な脂肪組織浸潤をともなう筋障害と筋萎縮が示唆された。また、DMDの顔貌においては、顔面周囲長が咬筋断面積の影響を受けることが示唆された。機能的特徴では、DMDでの最大開口力、最大咬合力の調査から、顎顔面の成長期での咀嚼筋は、筋障害の進行による筋力低下よりも成長による筋力の増加が上回ることが示唆され、この時期では真性肥大の可能性も考えられた。咬合面積は、DMD、MyDの両方で著しく小さく、開咬、反対咬合のためであると考えられた。以上述べた筋ジストロフィーの口腔・顎顔面領域の形態と機能の特徴が、構音障害、咀嚼・嚥下障害などを理解する上で一助となることが望まれる。

キーワード 筋ジストロフィー、不正咬合、X線CT、最大開口力、咬合面積

## はじめに

本邦での筋ジストロフィーの口腔・顎顔面領域の研究は、1970年頃よりみられ、80年代には最も研究がなされた。これらの研究の主導的役割を果たしたのは、当時の厚生省筋ジストロフィー研究班であった。三吉野<sup>1)</sup>は、班研究として不正咬合(咬合障害と記述)の全国調査を行い、さらに不正咬合とその

病理学的病態の研究を行った<sup>2)</sup>。その後、諸研究者により咬合形態や顎顔面形態についての研究<sup>3-9)</sup>も行われた。口腔機能に関する研究では、咬合力や咀嚼能力を調べたものなどが報告<sup>10-13)</sup>された。これらの研究対象者のほとんどは、Duchenne型筋ジストロフィー(DMD)であったが、近年筋強直性ジストロフィー(MyD)についての報告<sup>14-17)</sup>もなされるようになってきた。本稿では、筋ジストロフィー

国立病院機構西多賀病院 歯科

別刷請求先：佐々木俊明 国立病院機構西多賀病院 歯科 〒982-8555 宮城県仙台市太白区鉤取本町2-11-11  
(平成19年7月30日受付、平成19年11月16日受理)

Oral and Maxillofacial Studies in Patients with Muscular Dystrophies  
Toshiaki Sasaki

Key Words: muscular dystrophy, malocclusion, x-ray computed tomography, maximum opening force, occlusal contact area

の口腔・顎顔面領域の形態と機能に関して、これまで報告されてきた知見に筆者の研究成果を交えて紹介する。

### 口腔・顎顔面領域での形態的特徴

#### 1. 舌肥大について

筋ジストロフィーの口腔内所見で、はじめに記述すべき特徴はDMDの舌肥大(macroglossia)(図1)である。舌肥大の発現頻度は、筆者の調査(未発表)ではDMD男性61名中26名、42.6%に認められた。ただし、これは明らかに肥大が認められたものの主観的な調査である。舌は常に形を変えるため大きさを客観的に評価することは困難である。筋ジストロフィーの舌の大きさを計測した報告は数少ない。永岡ら<sup>18)</sup>はDMD11名の剖検例にて計測を行い、対照者と比較し舌の長さ、幅、厚さ、すべてにおいて統計学的に有意に大きいことを、また、Eckardt<sup>19)</sup>らはDMD15名の臼歯部で舌の幅を計測し、対照者に比べ有意に大きいことを報告している。

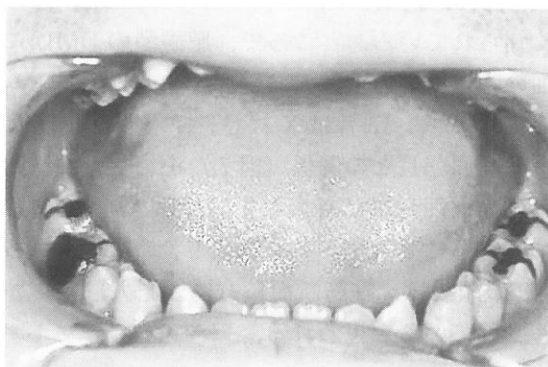


図1 DMDにおける舌肥大 (macroglossia)

#### 2. 歯列弓について

歯列弓において、特徴のある形態を示すものは、DMD(図2)とMyD(図3)である。DMDでは上下顎歯列弓幅径が増大し、長径は短縮している<sup>6)8)9)</sup>。永岡ら<sup>18)</sup>は、下顎歯列弓幅径と舌の厚さとの関係に有意な相関を認めている。また、Tanami<sup>20)</sup>らは、正常日本成人において、舌の容積と下顎歯列弓幅径が有意に相関していることを報告している。したがって、DMDでの歯列弓拡大の大きな要因の一つは、舌肥大であると考えられる。また、MyDの歯列弓形態に関する筆者の報告<sup>21)</sup>では、上顎歯列弓幅径が対照者と比較して有意に減少していた。MyDでは上顎歯列弓に狭窄がみられ、高口蓋(図4)と関係があると考えられる。これらの成因は明らかではないが、Kiliaridisら<sup>15)</sup>は、MyDの顔面頭蓋の垂直方向への形態的異常との関係を示唆している。また、MyDでは舌萎縮を認める<sup>21)</sup>ことも歯列弓幅径減少の一因であると考えられる。

#### 3. 不正咬合について

筋ジストロフィーでよくみられる不正咬合は、開咬(図5)と反対咬合(図6)である。筆者が報告<sup>21)</sup>

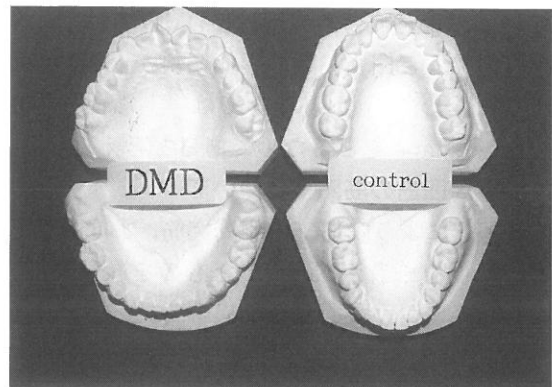


図2 DMDの歯列弓

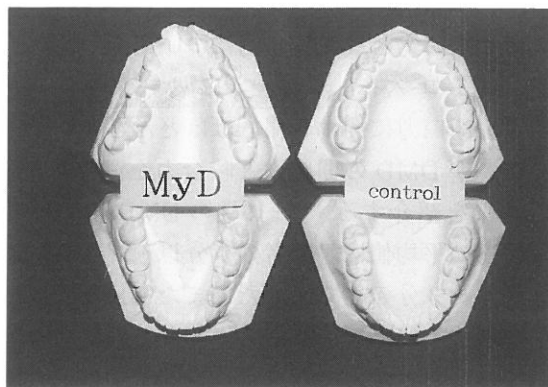


図3 MyDの歯列弓



図4 MyDの高口蓋



図5 DMDの開咬

本症例は、前歯部から臼歯部にかけて咬合せず、第二大臼歯でのみ咬合している。

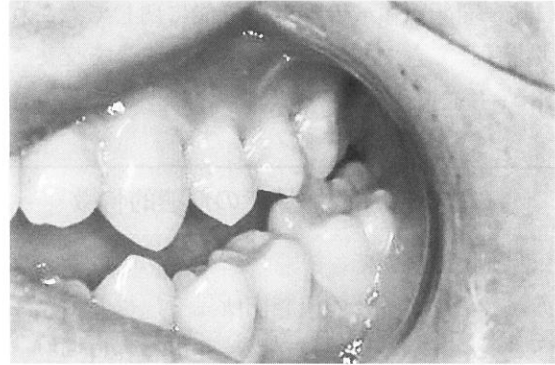


図6 DMDの反対咬合

本症例で、被蓋関係は前歯部から臼歯部まで反対である（正常咬合は上顎歯列が下顎歯列を被う）。

した不正咬合の発現率では、DMD、MyDともに開咬および反対咬合が高頻度で認められた。DMDにおける開咬は、頭部X線規格写真の経年的分析から、15、16歳頃までは上下顎前歯の唇側傾斜を主とする歯槽性の開咬であり、16、17-20歳では下顎角の開大をとともなう骨格性の開咬を示すようになるとの報告<sup>3)-5)-7)-9)</sup>がある。また、MyDでの開咬については、Kiliaridis<sup>15)</sup>らは舌骨上筋群がほとんど障害を受けないのに対し、咀嚼筋が障害を受けることにより、垂直方向に骨格性の異常が生じたためであるとしている。反対咬合の成因は、DMDでは下顎歯列弓幅径の拡大と臼歯歯軸の頬側傾斜が上顎歯列弓よりまさるためであり、MyDでは、上顎歯列弓が狭窄したV-shapeをとるためであると考えられる。

#### 4. 口腔周囲筋の筋障害について

X線CTにより咬筋、内側翼突筋、および舌の筋障害の程度を筆者が報告<sup>21)</sup>したものを紹介する。X線CT写真において明らかな異常所見を認めたものはDMDとMyDである。DMDでは、咬筋内に虫食い状にX線吸収域を認め、CT値は負の値を示したことから、脂肪組織の高度な浸潤をとともなう筋障害が示唆された。また、断面積は大きな値を示し、筋障害を受けながらも筋の断面積が増大する偽性肥大が示唆された。内側翼突筋では、咬筋ほど著しい筋障害、偽性肥大は示さなかった。舌のCT値も低値を示し、舌中央から舌根部にかけてX線吸収域が認められ、脂肪組織の浸潤が示唆された。したがって、DMDにみられる舌肥大は偽性肥大と考えられる。また、舌の可動域が制限されること<sup>24)</sup>は、この偽性肥大と密接に関係があることが推測される。MyDでは、咬筋、内側翼突筋、舌ともにCT値は負の値を示し、脂肪組織の高度な浸潤をとともなう著

しい筋障害と断面積の減少から筋萎縮が示唆された。この舌萎縮は、MyDに認める構音障害や嚥下障害を引き起こす要因の一つであると考えられる。顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー：facioscapulohumeral muscular dystrophy (FSHD)では、咬筋、内側翼突筋ともにCT値、断面積が正常値であったことは特筆すべきことであると考えられる。

#### 5. 筋ジストロフィーの顔貌について

筋ジストロフィーのなかには、特異的な顔貌を認めるものがある。たとえば、FSHDのミオパチー顔貌、MyDの西洋斧状顔貌 (hatchet face) などは広く知られている。ところで、肥満型のDMDには顔面の幅が広い力士様の顔貌を示すものが多くみられることから、筆者はX線CTで求めた咬筋断面積と顔面周囲長との関係 (図7) を調べ、咬筋断面積と顔面周囲長には有意な相関関係 ( $P < 0.01$ ) が認められること (図8) を報告した<sup>27)</sup>。したがって、DMDの顔貌は、咬筋断面積 (偽性肥大) の影響を強く受けていると思われる。

### 口腔・顎顔面領域での機能的特徴

#### 1. 最大開口力と最大咬合力について

筋ジストロフィーの咬合力に関する報告<sup>10)17)26)</sup>はあるが、開口力に関する報告はほとんどない。そこで、筆者がDMDの開口力と咬合力を測定し報告<sup>22)</sup>したものを紹介する。7-19歳のDMDにおける最大開口力の平均値は対照者の半分以下であり、最大咬合力は約3分の1であった。またDMDでは、10歳前からすでに開口筋群、閉口筋群ともに筋障害を受けていることが示唆された。対照者では最大開口力、最大咬合力とも増齢にとともない増加する傾向が



図7 DMDの顔貌と顔面周囲長の計測法

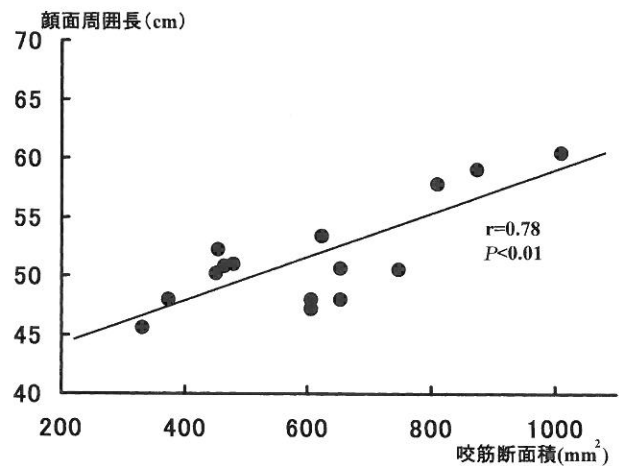


図8 咬筋断面積と顔面周囲長との関係

認められた。DMDでも緩やかではあるが、年齢の増加とともに最大開口力、最大咬合力が大きくなる傾向にあり、これは対照者と同様に、この年齢が顎顔面の成長期であり、咀嚼筋障害の進行による筋力低下よりも成長による筋力の増加が上回ることを示唆していると考えられる。DMDの咬筋、内側翼突筋のX線CT所見から筋の偽性肥大が示唆されたが、この年齢では筋力が増加していることから筋が真性肥大している可能性を示唆するものである。この年齢でのDMDの四肢筋は、すでに筋障害が進んでおり、筋力が著しく低下していることが知られている<sup>23)</sup>。咀嚼筋が他の骨格筋と異なり緩やかに障害を受けることは、DMDが咀嚼障害をあまり訴えないことを裏付ける知見でもあり、咀嚼・摂食不全がターミナル期に現れ生命予後に直接結びつくことから、DMDにおける咀嚼筋の障害遅延は重要な知見であると考えられる。筆者が報告<sup>22)</sup>した病型別最大咬合力では、MyDの咬合力は7.3kgfと調査した病型中最も小さく、ニュートン(N)に換算すると71.5Nであり、Umemotoら<sup>17)</sup>の報告した値71.8Nとほぼ同じ値である。正常な6、7歳の子どもの最大咬合力が約24kgfであること<sup>25)</sup>から、MyDは、およそ3分の1以下である。したがって、MyD、DMDでは咀嚼時に咬合力を要するような食形態は避けることが望ましいと考えられる。また、FSHDではほぼ正常な最大咬合力であり、咀嚼筋のX線CT所見と一致するものであった。FSHDの食事は、咀嚼に関しては問題がないと考えられる。

## 2. 咬合状態と咬合面積について

筆者は、筋ジストロフィーの各病型について咬合

状態と咬合面積を調査し報告<sup>22)</sup>している。DMDの多くは、前・臼歯部での開咬のため臼歯でのみ咬合を認めた。開咬のあるMyDでもDMDと同様の所見であった。DMD、MyDの両者で咬合面積が著しく小さかったのは、高頻度に認められる開咬、反対咬合のためであると思われる。したがって、DMD、MyDでは咀嚼筋の筋力低下に加え、咬合面積も低下しているので、咀嚼能力も著しく低下することが示唆された。これらの患者では咀嚼能力に合わせた適切な食形態を考慮すべきであると考えられる。

## おわりに

以上、筋ジストロフィーの口腔・顎顔面領域の形態と機能について述べた。これらが筋ジストロフィーの構音障害、咀嚼・嚥下障害などを理解する上で一助となることを望むとともに、MyDにおける開咬や高口蓋の成因などは、まだ明らかではないので今後の研究課題である。

## [文献]

- 1) 三吉野産治：進行性筋ジストロフィー症。特にDuchenne型の咬合障害。医療 26(増刊号)：504-505, 1972
- 2) 三吉野産治, 菅 博明, 重永孝治：Duchenne Muscular Dystrophyにおける咬合障害(開口)とその病理学的病態像。筋ジストロフィー症の臨床病態および疫学的研究 昭和55年度研究報告書, p.204-207, 1980
- 3) 森山武雄, 石川富士郎, 亀谷哲也ほか：進行性筋

- ジストロフィー症患者の顎顔面形態に関する累年の観察. 筋ジストロフィー症の臨床病態および疫学的研究 昭和53年度研究報告書, p.92-96, 1978
- 4) 森山武雄, 石川富士夫, 亀谷哲也ほか: 進行性筋ジストロフィー症患者における咬合形態と, 口腔機能との関連に関する累年の研究. 筋ジストロフィー症の臨床病態および疫学的研究 昭和54年度研究報告書, p.106-109, 1979
  - 5) 木村 要, 石川富士夫, 亀谷哲也ほか: 進行性筋ジストロフィー症患者における咬合形態と口腔機能との関連に関する累年の研究. 筋ジストロフィー症の臨床病態および疫学的研究 昭和56年度研究報告書, p.152-155, 1981
  - 6) 浜田泰三, 伊井一博, 川添和幸ほか: 進行性筋ジストロフィー症患者(児)の歯列弓について. 広島大歯誌 8:51-54, 1976
  - 7) 浜田泰三, 古本健二, 山田早苗ほか: 進行性筋ジストロフィー症患者(児)の開咬の頭部X線規格写真による分析. 広島大歯誌 8:55-60, 1976
  - 8) 長谷川満男: 進行性筋ジストロフィー症患者の顎顔面頭蓋に見られる経年的変化について. 新潟歯学会誌 19:119-145, 1989
  - 9) 田中 誠, 伊藤 修, 三浦廣行ほか: 進行性筋ジストロフィー症患者の顎顔面形態について -初年度における調査成績-. 岩手医大歯誌 5:84-94, 1980
  - 10) 浜田泰三, 川添和幸, 今田和秀: 進行性筋ジストロフィー患者(児)の最大咬合圧. 広島大歯誌 7:67-69, 1975
  - 11) 浜田泰三, 今田和秀, 小林 誠ほか: 進行性筋ジストロフィー患者(児)の咀嚼値について. 広島大歯誌 8:61-64, 1976
  - 12) 小林 誠: 進行性筋ジストロフィー症患者の咀嚼機能に関する研究. 広島大歯誌 14:42-56, 1982
  - 13) 亀尾 等, 升田慶三, 浜田泰三ほか: 進行性筋ジストロフィー症患者の咀嚼機能に関する研究. 筋ジストロフィー症の疫学, 臨床および治療に関する研究 昭和58年度研究報告書, p.341-346, 1983
  - 14) Kiliaridis S, Mejersjo C, Thilander B: Muscle function and craniofacial morphology: a clinical study in patients with myotonic dystrophy. Eur J Orthod 11:131-138, 1989
  - 15) Kiliaridis S, Katsaros C: The effects of myotonic dystrophy and Duchenne muscular dystrophy on the orofacial muscles and dentofacial morphology. Acta Odontol Scand 56:369-374, 1998
  - 16) Umemoto G, Tsukiyama Y, Nakamura H et al: Characterization of Mastication Function in Patients with Myotonic Dystrophy. Part 1: Correlation among the Factors of Masticatory Function. Prosthodont Res Pract 5:31-36, 2006
  - 17) Umemoto G, Tsukiyama Y, Nakamura H et al: Characterization of Mastication Function in Patients with Myotonic Dystrophy. Part 2: Comparison between Patients with Myotonic Dystrophy and Healthy Individuals. Prosthodont Res Pract 5:68-71, 2006
  - 18) 永岡正人, 南 良二, 若井周治ほか: Duchenne型筋ジストロフィー症における舌肥大と口腔形態異常について. 脳と発達 19:422-424, 1987
  - 19) Eckardt L, Harzer W: Facial structure and functional findings in patients with progressive muscular dystrophy (Duchenne). Am J Orthod Dentofacial Orthop 110:185-190, 1996
  - 20) Tanami K, Shimizu K, Ichinose M: Relationship between tongue and lower dental arch sizes. Am J Orthod Dentofacial Orthop 100:453-458, 1991
  - 21) 佐々木俊明: 筋ジストロフィーの口腔・顎顔面領域の形態について. 医療 10:645-651, 2007
  - 22) 佐々木俊明: 筋ジストロフィーの口腔・顎顔面領域の機能について. 医療 10:652-657, 2007
  - 23) 松村喜一郎, 真先敏弘, 山田広樹: X線CTによるデュシャンヌ型筋ジストロフィー症の咬筋障害の検討. 筋ジストロフィー症の遺伝, 疫学, 臨床および治療開発に関する研究 昭和63年度研究報告書, p.123-126, 1988
  - 24) 服部 彰, 佐々木俊明: 筋ジストロフィー患者の舌の可動域について. 厚生省 精神・神経疾患研究 筋ジストロフィーの療養と看護に関する総合的研究報告書 平成4年度, p.534-536, 1993
  - 25) 河村洋二郎: 口腔生理学. 東京, 永末書店, p.219, 1966
  - 26) Ueki K, Nakagawa K, Yamamoto E: Bite force and Maxillofacial Morphology in Patients With Duchenne-Type Muscular Dystrophy. J Oral Maxillofac Surg 65:34-39, 2007
  - 27) 佐々木俊明: Duchenne型筋ジストロフィー患者の顔貌に関する研究. 第57回国立療養所総合医学会講演抄録集, p.143, 2002