

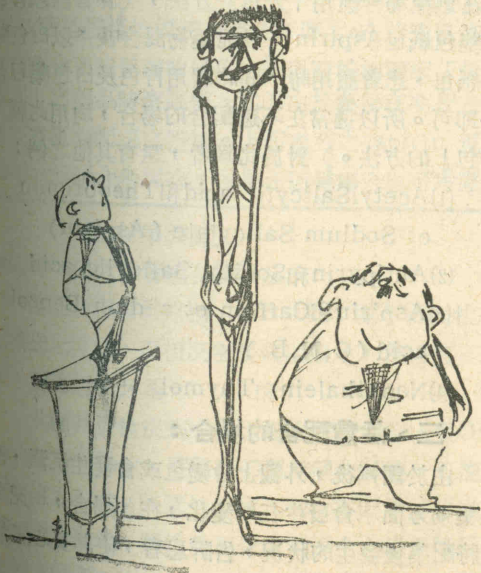
# 鎖骨顛骨發育不全與牙齒障礙

陳伯源節譯自 (the journal)

鎖骨顛骨發育不全之主要症狀為鎖骨不發育或不完全發育，患者雙手能自肩膀起平行併攏，其手臂之活動能力異於常人，但並無生活能力之障礙，故常忽畧本身已罹此病。一般言之，由於牙齒障礙之顯露，牙醫師常為首先發現此病之功臣。參看下圖。

自卵子受精胚形成開始至胎兒成熟之過程中，任何發育障礙均可能發生。吾人對險、唇、腭等之先天畸形已甚為熟悉，幾乎每八百次生產中必有一例，且約84%之腭裂必同時伴有單側或雙側性之唇裂，惟對所謂鎖骨顛骨發育不全症 (Cleidocranial dysostosis) 則並不多見，此種先天性之畸形發育，包括鎖骨缺陷以及頭顛或其他部份之骨化障礙。

關於致病之因素至今尚未明瞭，自公元一七六二年Mekel首先報告新生兒缺乏鎖骨病例以來，至公元一九四三年止共只發現二百五十件病例。但至一九六〇年秋之短短十七年中，却有七十一篇有關論文先後被刊載過。(此至少包括七十五至一百三十件以上之新病例。) 一九四三年後，患者人數顯已驟增，據估計總額在三百二十五至三百八十件之間，亦即最近兩世紀內，平均每年至少有二件此病之報告。



一八九七年Marie與Sainton定義此病為「鎖骨顛骨發育不全」時，曾列舉四項症狀為先決條件。

(一)單側或雙側性之鎖骨發育不全 (Clavicular aplasia)

(二)顛骨 (cranium) 橫軸徑之過度擴張。

(三)額骨 (frontal bone) 之延遲骨化。

(四)遺傳性之傳播。

大部份患者身材較為矮小，但精神方面則與常人無異。

病况酷似鎖骨顛骨發育不全症者頗多，例如產前梅毒 (prenatal syphilis) 骨折 (fracture)，呆小症 (cretinism)，佝僂病 (ricket)，軟骨發育不全 (achondroplasia)，顛面骨發育不全 (craniofacial dysostosis) 諸症均是。惟鎖骨顛骨發育不全之患者，或輕或重必有鎖骨發育不全，而上述其餘三項症狀，則並非十分重要，有些相當輕微，但亦有症狀極為顯著者。

若有鎖骨發育不全時，患者之雙臂具有特異之活動能力，如發育不全屬兩側性，則患者能毫無困難地將雙肩旋向前內方，而使之完全併接觸於正中央處。誠然，若情況不嚴重時，患者甚易忽略本身已罹此病。往往自認為常人，對其手臂與生俱來之奇異活動能力，並未重視，且因其無生活機能障礙，有些患者甚至從未見過醫生，但是，由於患者牙齒障礙之顯露，牙醫師常為首先發現此病之功臣。

除乳齒滯留過久，恆齒之不規則生長或完全不長外，尚可見到被擠出齒列之贅牙。面骨發育不全，在某些病例，患者鼻樑骨縮小，以至鼻子陷塌，鼻根愈寬，則鼻子陷塌可能愈深。Miller發現患者上頷腭發育不全，比下頷骨為小，且顯示頷凸畸形，腭穹隆 (palatal vault) 通常較高窄，此外，

(下轉第35頁)

例

Magnesium Oxidum和Phenovalin  
Magnesium Oxidum和Rheum. (大黃末)

由於配合禁忌的關係，藥師對於處方不可疏忽，要全盤性的研究，且要熟悉到一見處方，就能判斷有無配合禁忌。

以上已把配合禁忌大略地敘述，由於無法把配合禁忌詳細地記載出來，因此只好把日常在處方上常用的藥品，將其要點列於下表：

主藥	劑型	配合藥	理化學的變化
Aspirin	散劑	Sodium bicarbonate	濕潤，逐漸分解變色
	水劑	Antipyrin	很快濕潤
		鐵鹽類	產生Ferrous salicylic acid
		Migrenin	很快濕潤
		C.N.B	很快濕潤，且逐漸變色
		Urotropin	很快濕潤
		Pyrabital	漸漸地濕潤
		Salso	微少的濕潤
		Chloral Hydrate	很快地變成粘着性
		Euquinine	慢慢地軟化→固化

Aspirin 通常在處方上常用到，所以配合時，希望要非常地注意。例如與Sodium bicarbonate, Migrenin, Pyrabital, Euquinine (quinine ethylcarbonate)等研合，會漸次分解→濕潤→固化。或者是慢慢地濕潤→變色等發生。在前表已述出那種藥會引起何種的變化，所以要婉拒調配「配合禁忌」之藥品時應謹慎，此乃由於藥師在藥學之立場要考慮到配藥之措施。上面表列之aspirin 現已可用分包配合來解決，但是在這種場合也可考慮到

(上接第33頁)

尚約有 4% 之患者罹有腭裂症。

因叵齒根常為彎曲，故Burket 並不贊同拔去未長出之叵齒，而相反主張裝以假牙，俟叵齒長出後，再施以拔牙術。

此種特發性疾病之原因尚未完全明瞭，惟Orban之報告曾指出，胚胎臉部與羊膜之粘連，可能導致裂隙之形成。同樣地，Winter 亦認為胚胎早期羊膜帶之壓迫，與鎖骨顛骨發育不全之畸形障礙有密切之關聯。Winter引用 Todd 所述之理論，謂

填加濕潤防止劑，但藥師不應該擅自加上磷酸鈣、澱粉、碳酸鈣沉澱，乾燥氫氧化鋁膠等濕潤防止劑，此乃藥師在調劑上應視為在處置處方的範圍內。

主藥	劑型	配合藥	理化學的變化
小蘇打 重曹	水劑 散劑	Aspirin	濕潤逐漸分解
		Pepsine Sugar	很快地失去藥效
		Pancreatin	漸漸地濕潤
		Vitamin C	很快地分解→濕潤→變色
		Vitamin B <sub>1</sub>	漸次分解
		Resorc'n	逐漸變色
		酸類、酸性鹽類	放出炭酸
		杏仁水	Benzaldehyde 會分解
		Calcium Salt	生白色的Calcium Carbonate 沉澱
		Tannin acid	Ukaioid會分離出

Sodium bicarbonate Vitamin C, 在藥理學上可視為不適配合，如果Vitamin C與鹼，或其他藥劑配合時，它的殘存C量可看下表。

Vitamin C的藥效殘存率

藥品名	經過5日	經過10日	經過15日
Sodium bicarbonate	90.7%	24.5%	1.5%
Magnesium Oxide	97.8%	84.3%	74.1%
Salso	97.0%	94.6%	91.9%
Pancreatin	98.0%	95.0%	94.0%
diuretin (Theobromine)	89.5%	82.0%	73.1%
Sodium Salicylate			
Aluminum Citrate	94.0%	84.3%	82.1%

生長並非是連續與無變化之過程，而實為一種斷續之發育。若身體某部之發育不在其特有之時間內發生，則亦可能永遠不再發生。

Kelley所主張之「鎖骨顛骨發育不全症為遺傳所得之病態發育與自發性突變。」為較合乎邏輯之結論，遺傳因素可得自父母任一方，此種自發性突變說可能解釋患者增加之理由，惟最正確之診斷仍應仰仗於放射線之使用。Cooper 特別強調，欲作遺傳觀點之真正評價，應澈底對患者之所有近親做放射線檢查才行。