

### 39. 線状骨症－頭蓋骨硬化症 (osteopathia striata with cranial sclerosis) の歯科的検討

末石研二, 勝村 麗, 山口秀晴, 矢島安朝<sup>1)</sup>, 田中葉子<sup>2)</sup>  
(東歯大・矯正) (東歯大・口外 I)<sup>1)</sup> (東歯大・市病・小児科)<sup>2)</sup>

**目 的** : Osteopathia striata with cranial sclerosis は、長管骨の線状硬化と頭蓋、顔面骨の肥厚および硬化を認める骨系統疾患である<sup>1)</sup>。口腔では、顎骨の肥厚、硬化と口蓋裂を伴い、また永久歯萌出遅延を呈するが、稀な疾患であり、歯科学的に検討した報告は少ない。今回、本疾患の一症例を経験したので報告する。

**症 例** : 15歳8か月の女子で、左側唇顎口蓋裂に起因する不正咬合および永久歯萌出遅延を主訴に来院した。

**既往歴** : 36週にて正常分娩で出生し、生下時体重3138g、体長47.8cm、頭囲33.5cmであった。生後3か月時に口唇の、1歳半時に口蓋の形成術を行っていた。学童期に滲出性中耳炎によりチュービングの処置を受けていた。

**現症** : 身長159.1cm、体重68.4kg、ウエスト身長比0.54にて、肥満傾向を示し、高脂血症を呈した。甲状腺、成長ホルモンには異常がない。月に数回の片頭痛を有し、ごく軽度の精神発達遅滞が疑われた。眼科所見および聴力は正常であった。大腿骨と脛骨および腓骨に明瞭な線状硬化像を認めた。顔貌はほぼ左右対称で、中顔面の後退、下顎突出、大頭、鼻根の平坦化、両眼開離を示した。頭頸部レントゲン所見では頭蓋顔面骨の肥厚、硬化像と頸椎の生理的彎曲消失を認めた。口腔内は Dental Age III B に

て、乳犬歯および乳臼歯、計8本の残存を認めた。上顎歯列は狭窄し、前歯部反対咬合と臼歯部交叉咬合を呈していた。上顎左側側切歯および下顎左右第三大臼歯は欠如し、残存乳歯の後継歯および上下顎左右第二大臼歯、計13本は埋伏していた。Downs Northwestern 分析では上顎骨の後退に起因する骨格性反対咬合であり、上顎前歯の舌側傾斜を認めた。  
**考 察** : 演者らは他の自験例1例をすでに報告している<sup>2)</sup>。長管骨の線状硬化像と頭蓋顔面骨の肥厚および硬化像は共通した本疾患の特徴であった。頭蓋骨の肥厚は成長に伴い進行し、幼児期には本疾患の判断が難しい場合があるという。口腔領域では、口蓋裂は約40%の症例に発症するといわれ、本症例を含め、経験した2例とも口蓋裂を伴っていた。歯根の短縮化や埋伏歯も報告され、埋伏は進行する骨肥厚による萌出路形成不全によると考えられる。埋伏歯の開窓牽引を含む矯正治療の治験報告はなく、治療反応への注意が必要である。

#### 文 献 :

- 1) König, R., Dukiet, C., Dörries, A., Zabel, B. and Fuchs, S. : Osteopathia striata with cranial sclerosis: Variable expressivity in four generation pedigree. *Amer J Med Genet* 63 : 68~73, 1996.
- 2) 望月清志, 辻野啓一郎, 薬師寺 仁, 土屋喜子, 末石研二, 山口秀晴 : 線状骨症－頭蓋骨硬化症－大脳症の歯科学的所見. *小児歯科学雑誌* 40 : 571~575, 2002.