

P-2-26

頭蓋骨硬化症を伴う線条骨症 (osteopathia striata with cranial sclerosis) の 1 例

○西口美由季, 佐藤恭子, 日高 聖, 釜崎陽子,
星野倫範, 藤原 卓
(長崎大院・医歯薬・小児歯)

【目的】頭蓋骨硬化症を伴う線条骨症(OS-CS)は頭蓋骨の骨硬化像と長管骨骨端に縦の線状陰影が認められる稀な骨異形成症である。本疾病は臨床的に無症状な場合が多いが様々な合併症を伴い、また頭蓋骨の骨の硬化は進行性と言われている¹⁾。口腔の異常も報告されているが口蓋裂と歯の異常とのみの記載がほとんどであり、詳細な報告は極めて少ない²⁾。今回我々はOS-CS女児の歯科処置を経験したので報告する。

【症例】

初診時年齢：8歳1か月，女児

主訴：永久歯萌出遅延

家族歴：特記事項なし

既往歴：在胎39週，身長50 cm，体重3770 g，頭囲37cm (+3SD)にて出生。出生時，精査により線条骨症と診断された。以後頭蓋骨硬化症，環軸椎不安定症，睡眠時無呼吸症候群，口蓋扁桃肥大，左側慢性中耳炎，粘膜下口蓋裂等の診断を受けている。

歯科的にはA1Aは生後10か月に，他の乳歯も遅延なく萌出したという。5歳時に外傷にてA1A抜歯が行われた。現病歴：近医にて外傷時に齲蝕を指摘され，フッ化ジアンミン銀の塗布のみ行われた。永久歯への自然交換を期待し，経過観察されていたが，616が萌出したものの，A1Aの動揺も認めず，併せて齲蝕処置を行う必要性があり，当院小児科から紹介された。

現症：

全身所見：身長126cm，体重32kgで体格中等度，巨頭，難聴，鞍鼻，軽度の精神発達遅滞

口腔内所見：永久歯萌出遅延，多数歯重症齲蝕，616の歯冠形態異常，口腔内清掃状態不良，開咬

エックス線所見：下顎骨に線状の陰影を認めた。上顎骨もエックス線不透過性の亢進を認めた。乳歯および永久歯の歯数異常は認めない。乳歯歯根膜空隙の消失，

乳歯歯根歯髓腔の狭小化と歯根形態の異常を認めた。永久歯形成の遅延，乳歯および616歯根部周囲とその他の永久歯歯胚周囲歯槽骨の不透過性の亢進を認めた。

＜図1＞パノラマエックス線写真



経過：多数歯齲蝕で歯冠が崩壊しスペースロスが認められる。また歯冠崩壊のため摂食にも支障をきたしている。永久歯萌出が遅延していることから，乳歯の保存が必要と考えられるため齲蝕処置が必要であった。治療は協力状態の観点から笑気吸入鎮静法下で行う計画とし，現在加療中である。

【考察】本症例で認めた歯科的問題点を以下に示す。

1) 乳臼歯歯根の形態異常や，歯髓腔の狭小化より根管治療の困難が予測される。永久歯も形態異常を認め，今後同様の問題が生じてくると考えられる。

2) 乳歯歯根の骨性癒着および永久歯の形成不全が疑われ，乳歯の自然脱落と引き続きの永久歯への交換が障害されることが予測される。

3) 口腔内環境が不良であったことが齲蝕の最大の要因と考えられるが，歯質の構造異常による患児の歯質自体の齲蝕リスクが高い可能性も考えられる。

以上より本患児は乳児期からの齲蝕予防や歯の萌出，交換などの歯科的管理が必要であったが，それが行われなかったため状況を更に悪化させてしまったと考えられる。今後は適宜対応を行っていき，成長の過程を観察していく予定である。

【文献】

1) F.E.Deniz: Osteopathia striata with cranial sclerosis and lumbar spinal stenosis, Acta Neurochirurgica, 49: 811-815, 2007.

2) 望月清志 他:線状骨症—頭蓋骨硬化症—大脳症の歯科的所見，小児歯誌，40: 571-575, 2002.