

著明な反対咬合を呈する鎖骨頭蓋異骨症の一例

香西 克之, 武田千賀子, 中山 隆介
仁井谷恵子[†], 三浦 一生, 長坂 信夫

A Case Report of Cleidocranial Dysostosis Accompanied with Remarkable Cross Bite

Katsuyuki Kozai, Chikako Takeda, Ryusuke Nakayama, Keiko Niitani, Kazuo Miura and Nobuo Nagasaka

(平成7年3月28日受付)

緒 言

鎖骨頭蓋異骨症は、鎖骨の全部または部分的欠如や形成不全、頭蓋骨の閉鎖遅延を特徴とする先天異常である。1765年 Martin¹⁾により初めて報告されて以来、本邦においても多数の報告がなされている²⁻¹⁹⁾。顎口腔領域においては、乳歯の晩期残存、永久歯の埋伏と萌出遅延、歯数の異常とくに過剰歯、歯根の形態異常、巨大歯、癒合歯などがみられ、咬合の異常や歯列の不正が起りやすいといわれている²⁰⁾。

今回我々は、著しい反対咬合を伴い多数の埋伏過剰歯を有する、12歳2カ月男児の鎖骨頭蓋異骨症の症例を経験したので報告する。

症 例

患者：○崎○則 12歳2カ月 男児

初診：平成5年7月28日

主訴：上下顎永久歯の萌出遅延

初診時の問診

家族歴：家族は、46歳の父親と42歳の母親と本人の3人で、両親は血族結婚ではなく、特記すべき事項はない。

言語および運動障害：言語能力の発達は問題ないが、発音に関してはタ行とサ行が不明瞭であり、聞き取りにくいと指摘されることもある。そのせい口数は少なく、学校でも内向的であるが、現在までに言語治療や言語訓練を受けたことはない。日常生活におけ

る運動の障害は認められない。しかし、走るのが遅く体育全般が苦手である。得意な科目は図工で手先は器用なほうである。ファミコンやプラモデルが好きで屋外よりも屋内で遊ぶことを好む。

生活習慣：食生活に関しては、1日3回ほぼ決まった時間に食事を摂り、1回の食事時間は10分程度である。嫌いな食品は、野菜、果物、魚などで好きな食品は米飯と肉類であるが、特に食べにくい品目はない。間食は時間を決めておらず、チョコレート、アイスクリーム、ジュースなどの甘食を好む傾向がみられる。歯磨きは1日1回就寝前に本人が行い、所要時間は1分程度である。

既往歴：患児は、満期帝王切開で出生し、生下時体重は3,035gであった。出生時、大泉門の著しい開大を指摘され、小児科を受診している。その後、3歳時にX線診査の結果、鎖骨頭蓋異骨症と診断された。

現病歴：当科初診数日前に歯肉の腫脹と不正咬合を主訴として某歯科医院を受診し、永久歯の萌出遅延を指摘され、当科に紹介された。

現 症

全身的所見：初診時体重40.0kg、身長135.8cm、胸囲77.5cmであり、小柄で栄養状態は良好である(図1)。両肩は、下垂し、撫で肩をしており、本症に特有な両肩の密着姿勢をとることができる(図2)。

顔貌所見：正貌はほぼ左右対称で両眼距離は大きめである。頭部に比べて顔面は小さく、側貌では前頭部の突出感と下顎の前突出感が認められる。前頭隆起と外後頭隆起とを結んだ頭囲は54.8cmである(図3)。

口腔内所見：現存歯は、 $\frac{6EDCBA|ABCDE6}{6EDC21|BCDE6}$ で、上顎左側乳中切歯のみに歯の動揺を認める。また、下顎前歯部に軽度の歯肉の腫脹が認められる。口腔内の衛生状態は不良で、永久歯の萌出期にみられる不潔性歯肉

広島大学歯学部小児歯科学講座 (主任：長坂信夫教授)

[†] 広島臨床小児歯科学研究会

本論文の要旨は平成5年11月の第12回日本小児歯科学会中四国地方会において発表した。



図1 全身写真.

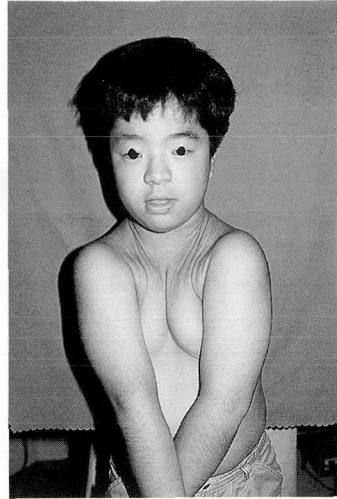


図2 上半身両肩を密着させた姿勢.

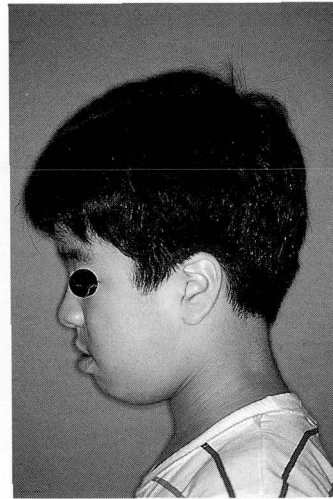
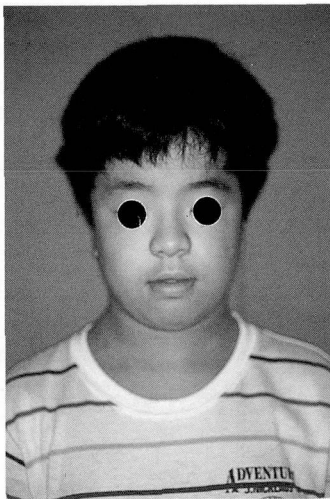


図3 顔貌写真.

炎を認める。舌、口腔粘膜および口蓋の軟組織には特に異常は認められない。咬合は著しい反対咬合を呈し、第一大臼歯の咬合関係は Angle III 級であり、開咬も著しい (図4)。

X線写真所見

(1) 胸部X線写真および手根骨X線写真：両側性の鎖骨の完全欠如と肩甲骨の烏口突起の欠如が認められる。上胸部は狭く、肋骨の走行は急峻である (図5)。手根骨X線写真においては、橈骨骨端核と尺骨骨端核および8つの手根骨の化骨を認め、骨年齢は約13歳である。13歳男子に出現する第一中手骨種子骨も認められることから、骨年齢の遅れは認められなかった (図6)。

(2) パノラマX線写真所見：上顎に6本、下顎に5本の埋伏過剰歯を認める。乳歯の歯根吸収は、上顎乳前歯にのみ認められる。永久歯の歯胚は、31歯認められる。また、筋突起の形態的な異常も認められるほか、頬骨弓においても後縁が確認できるのみであり、頬骨の形成不全が疑われる (図7、8)。

(3) 頭部X線写真および頭部X線規格写真所見：頭蓋縫合の開大、特に矢状縫合部と冠状縫合部の著しい開大が認められる。後頭乳頭縫合部には、挿間骨 wormian born が存在し、モザイク状を呈している。nasion の位置の下垂、sella の位置および形態異常が認められる。また、舌骨の発育不全も疑われ、セファログラムでは大角後縁部が不明瞭となっている (図

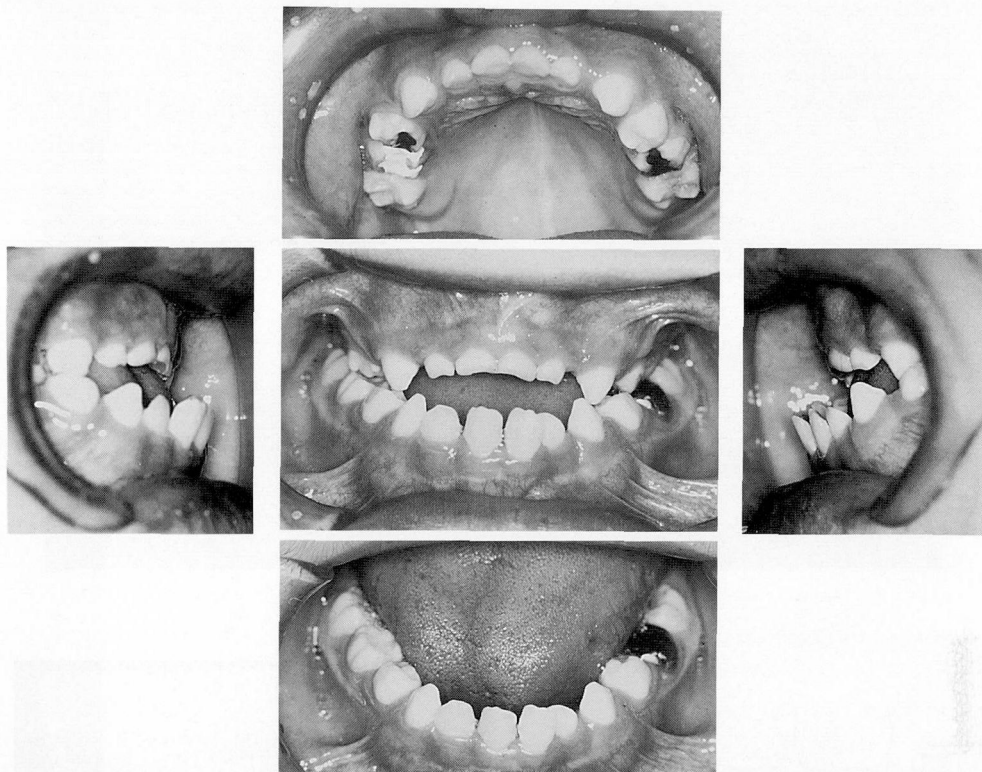


図4 口腔内写真.

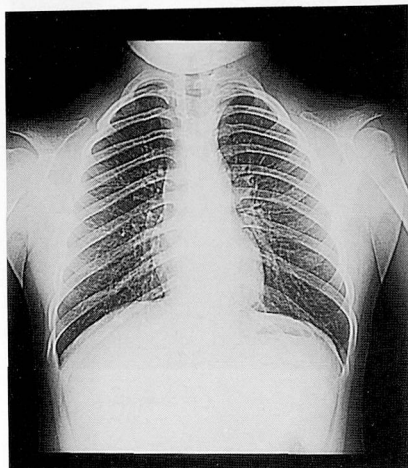


図5 胸部X線写真.

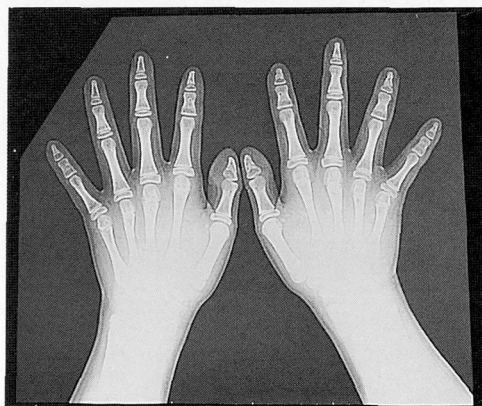


図6 手根骨X線写真.

9, 10)。さらに、プロフィログラムより下顎の過成長、反時計回りの回転と上顎の劣成長、また上顎に対して下顎は前方に位置していることがわかる(図11)。

模型分析：歯冠近遠心幅径は、上顎は第一乳臼歯が標準偏差を越えて大きいほかはすべて標準偏差内である。下顎は第二乳臼歯が標準偏差を越えて小さいほか

は標準偏差内である。また、永久歯の歯冠近遠心幅径はすべて標準偏差内にある。歯列弓幅は、上顎において乳犬歯間と第一大臼歯間が標準偏差を越えて小さい以外はすべて標準偏差内である。下顎においては、すべて標準偏差内である。歯列弓長は、上顎は標準偏差内で、下顎は27mmで標準偏差を越えて大きい。第一大臼歯の咬合関係は左右ともにAngle III級を呈し、

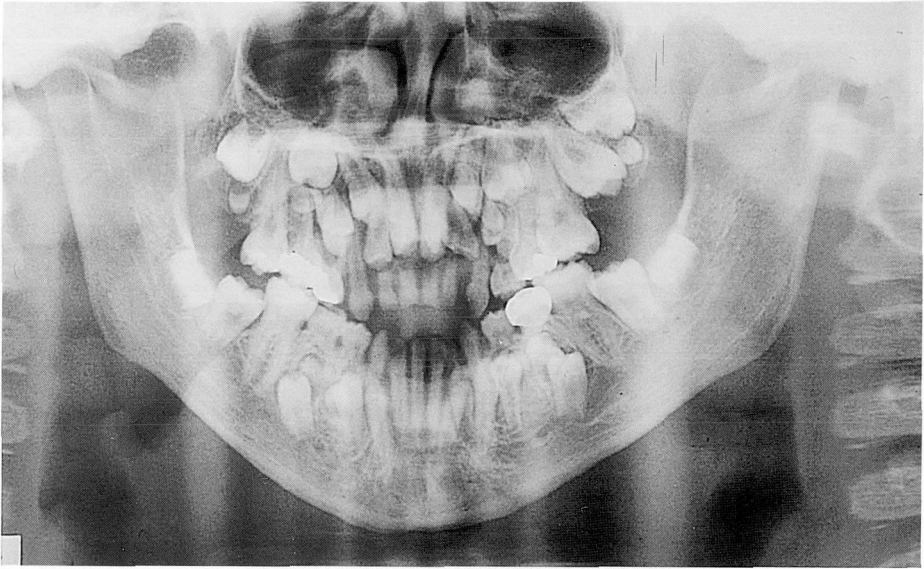


図7 オルソパントモグラム.

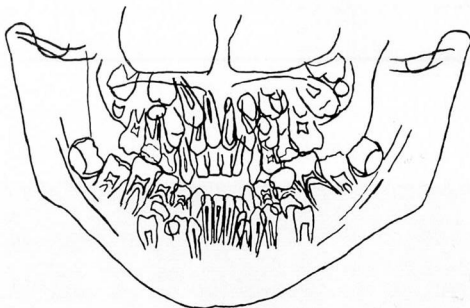


図8 オルソパントモグラムのトレース.

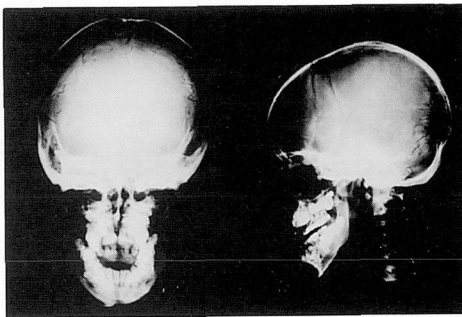


図9 頭部X線写真.



図10 頭部X線規格写真.

考 察

鎖骨頭蓋異骨症は、鎖骨と頭蓋骨の形成異常を主徴とする系統的疾患であり、1765年 Martin¹⁾により先天性鎖骨欠損症として最初に報告された。1871年には Scheuthauer²⁾により鎖骨奇形と頭蓋骨化骨異常との関係を指摘され注目を集めるようになり、1897年に Marie と Saiton²²⁾ によって本症は 'dysostosis cleidoc-

オーバージェットは -8.5 mm, オーバーバイトは -3.15 mm で、著しい反対咬合と開咬を示している (図12)。

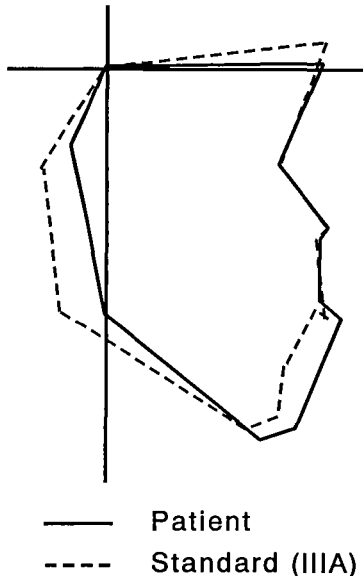


図11 坂本のプロフィログラムとの重ね合わせ.

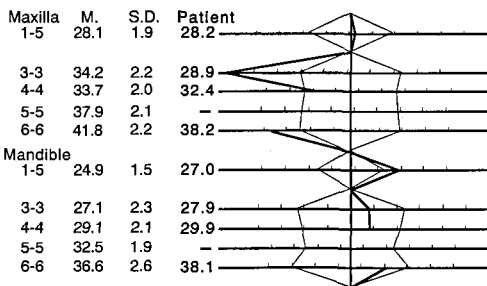


図12 模型分析 (男子 IIIA).

ranialis' と命名された。本邦においても数多くの症例が報告されているが²⁻¹⁹⁾、本症の特徴的な症状として(1)頭蓋骨の発育不全、(2)鎖骨の形成異常、(3)歯の発育異常と萌出遅延、(4)遺伝性があげられている。この4つの症状について亀谷ら²⁾は臨床統計学的検討を行っている。それによれば、頭蓋奇形を伴う症例は82.0%、鎖骨欠如は76.9%、歯の異常は54.7%、遺伝性がみられたものは19.7%である。

本症の成因については、偽性甲状腺機能低下症によるもの、羊水圧力説、造血細胞の減形成、遺伝子欠損など諸説^{3,4,23,24)}があるが現在のところ明らかではなく、優性遺伝疾患といわれている。しかし、家族的にその徴候を認めない症例も多くあり、そのような散発例は優性遺伝子の突然変異によるといわれている。本症例においても問診の範囲においては、他の家族構成員には本症を有している者はみられなかった。しか

し、本症は日常生活に不自由をきたすことが少ないため気付かないことも多いと思われる。

全身的な異常として、頭蓋骨については、大泉門および縫合の開存、脳頭蓋底の発育異常、鼻骨の形成異常、前頭洞や上顎洞の発育不全などが報告されている^{2,5,6)}。本症例においては、矢状縫合の著しい開大、脳頭蓋の発育異常が認められ、後頭乳頭縫合部には、挿間骨 wormian born が存在した。

鎖骨については、全部または部分的な欠如が認められた報告⁶⁻¹⁰⁾があるが、本症例では、鎖骨は両側性の完全欠如であり、本症に特有な両肩の密着姿勢をとることが出来た。

口腔顔面領域の異常としては、歯に関しては乳歯の晩期残存、永久歯の萌出遅延、埋伏過剰歯などが報告されている¹¹⁾。これらは本症の特徴のひとつであり、これを主訴として歯科医院を来院することもしばしばある。後継永久歯が先天的に欠損する場合などに、乳歯の歯根吸収が認められずかなり後まで残存することはよく知られている。しかし、本症においては、後継永久歯が存在しかつ形成不全もなく歯根の形成も完成しているにもかかわらず、乳歯の歯根の吸収が認められない症例が報告されている⁷⁾。乳歯の埋伏の報告は少なく^{2,3)}、また永久歯の萌出遅延は主に代生歯にみられ第一大臼歯に認められることは少ないようである⁷⁾。これらに関して、明確な原因はわかっていないが、骨組織の吸収不全という点からの解明が必要であろうと思われる。

埋伏過剰歯を認めた症例は多く報告されている。長坂ら¹²⁾は14歯、松本ら¹⁰⁾は、犬歯部、小白歯部を中心に合計9本、須佐美ら¹³⁾は上顎正中部に3本認められたと報告している。また、過剰歯を認めない症例もある。落合¹⁴⁾によると埋伏過剰歯は大多数が上顎正中部や下顎小白歯部にみられると述べられているが、本症例においてはそれ以外の部位、上顎小白歯部、臼歯部および下顎臼歯部にも認められた。鎖骨頭蓋異骨症における口腔内治療、特に晩期残存乳歯、埋伏過剰歯の処置を含めた咬合誘導治療は船越ら¹⁵⁾、Yamasaki ら¹⁶⁾によって報告されている。また、埋伏永久歯および埋伏過剰歯の処置として開窓、牽引を行った症例もある^{10,17)}。しかし、埋伏永久歯の萌出力は弱く、歯槽骨および顎骨の改造機転は正常者に比べると遅延するという報告^{17,18)}もあり、成功例は多くはないようである。晩期残存乳歯、埋伏過剰歯の抜歯については慎重に行うべきであり、また、永久歯萌出までの保隙についても小児義歯による萌出余地の確保および咬合高径の維持を長期的に行う必要がある。従って、本症例においても現在積極的な乳歯抜去は行

わず定期検診を行いながら経年的にX線写真撮影により乳歯歯根の吸収状態、永久歯および埋伏過剰歯の位置の確認を行っている。

咬合に関しては、本症は顔面中央部の発育不良を認めるため、反対咬合を呈する症例が多く報告されている^{2,5,10,13}。本症例の Cephalometric analysis については、福原ら⁵が述べているように North 法、Down 法はともに本症の陥凹部を指摘するには適当ではないと考えられる。すなわち、Northwestern 法においては、SN 基準線は nasion の形成が異常な本症例では、基準線として適当ではなく、また Downs 法では、nasion の位置の不正、下顎の前方転位などにより顔面中央部の陥凹を正確に表現していないことが考えられる。これらの方法に比べると、坂本²⁵の実測値による比較法が最も本症例の特徴を正確に表現するものと思われる。また、佐藤ら¹⁹は頭蓋底部の発育異常に伴う上顎骨の劣成長により開咬を呈する症例を報告している。今回の症例においては、オーバージェット -8.5 mm、オーバーバイト -3.15 mm と顕著な反対咬合および開咬を認めた。本症の特徴の一つとされている頭蓋骨の発育不全のうち、上顎部に関しては Ptm' -A' の値も標準値の標準偏差内にあり、上顎の歯列弓長も標準偏差内にある。しかし、上顎歯列弓幅は乳犬歯間および第一大臼歯間ともに標準偏差を越えて小さく、矢状方向よりも側方への発育不全が認められる。本症は恥骨結合や下顎棘など正中縫合の癒合不全が認められることが多く^{5,13}、本症例においても正中口蓋縫合部での発育不全が疑われる。さらに、頬骨弓や舌骨の発育不全も本症例で疑われ、顎顔面の発育に何らかの影響を与えているのではないと思われる。嚥下および咀嚼機能に関して、現在本人は特に異常を訴えてはいないが、食事時間が短時間であることを考慮すると、食べ物を飲み込んでいることも考えられ、これらの点についても精査を継続していかなければならない。

患児の現在の口腔衛生状態は良好とはいえない状態である。歯口清掃は本人が1日に1回就寝前に1分程度行うのみであり、また間食も本人が好きなものを好きな時間に自由に食べている。残存する乳歯の保存を考えるとこれらの改善が必要であり、口腔衛生指導ならびに食生活指導を徹底したいと考えている。現在、本人は咬合や咀嚼の不全をあまり気にしていないが、将来、咬合機能の正常化のための矯正処置および外科的処置が必要になる可能性を考慮に入れながら定期的な検診を続け、患児の成長、発育に応じた治療を行っていく方針である。

結 論

今回、我々は12歳2カ月の男児の鎖骨頭蓋異骨症の症例を経験し、以下の知見を得た。

1. 頭蓋縫合、特に矢状縫合、冠状縫合の著しい開大が認められた。後頭乳頭部には、挿間骨 wormian born が存在した。
2. 鎖骨は、両側に完全欠如し、肩甲骨の烏口突起の欠如も認められた。また、頬骨と舌骨の発育不全も疑われた。
3. 多数の乳歯が存在し、歯根吸収もほとんど認められなかった。永久歯は上下第一大臼歯と下顎前歯以外はすべて未萌出であった。
4. 上下顎骨内には、多数の埋伏過剰歯が認められた。
5. 咬合は、上下顎骨の成長の不調和による著しい反対咬合と下顎の前下方への過成長による開咬を示した。

参 考 文 献

- 1) Martin, M.: Sur en déplacement naturel de la clavicle. *J. Méd. Chir. Pharmacol.* 23, 456, 1765, from 16) Yamasaki, Y. et al.: A case report of cleidocranial dysplasia. *Pediatric Dent. J.* 4, 97-104, 1994.
- 2) 亀谷明秀, 野村寿男, 広瀬尚志, 磯貝昌彦, 柴田寛一: 鎖骨頭蓋異骨症の1例. *口外誌* 29, 483-492, 1980.
- 3) 下里常弘, 待田順治, 淵端 孟, 作田 守, 石沢命久, 松本光生, 奥野善彦: Dysostosis cleido-cranialis の1例. *口科誌* 16, 348-360, 1967.
- 4) 三木威勇治: 先天性骨系統疾患とその分類上の私見. *整形外科* 3, 1-9, 1952.
- 5) 福原達郎, 松本 稔, 齊藤真一, 黒田敬之: 鎖骨頭蓋異骨症 (Cleidocranial dysostosis) の1例とくに矯正学的所見. *日矯歯誌* 21, 147-153, 1962.
- 6) 小林 博, 河野幸彦, 山田善三郎, 森 雅文: Dysostosis cleido-cranialis の一例とくに内分泌系の検討一. *口外誌* 27, 192-201, 1978.
- 7) 本田武司, 中島泰臣, 永井晴彦, 中島嘉助, 古本克磨: 鎖骨欠損を伴う多数歯埋伏の1例. *日口外誌* 23, 138-145, 1977.
- 8) 佐藤道雄, 小宅健雄, 豊田義男, 吉田 仁, 落合靖一: Dysostosis cleido-cranialis の1例. *小児科臨床* 15, 602-606, 1962.
- 9) 渡辺信彦, 幸治敏興: Dysostosis Cleido-cranialis - 3代にみられた1家系と本邦報告例の概観一. *小児科* 13, 663-668, 1972.
- 10) 松本光生, 伊東隆三, 川越 仁, 中川幹夫, 山田 勲, 本田武司, 古本克磨: 多数の埋伏歯の

- 萌出誘導を行った Cleidocranial Dysostosis の治療例. 日矯歯誌 43, 101-111, 1984.
- 11) 倉科憲治, 武田 進, 滝沢 隆, 北和田信吾, 森田 孝, 長内 剛, 小谷 朗: 家族的にみられた Cleido-cranial dysostosis. 口外誌 27, 123-131, 1978.
 - 12) 長坂信夫, 福田 理: 鎖骨頭蓋異骨症 (Cleidocranial Dysostosis) の小児歯科学的検索. 歯界展望 50, 1063-1075, 1977.
 - 13) 須佐美隆三, 中後忠男, 片山忠孝, 吉田健美, 梶本昌嗣: Cleido-cranial dysostosis の長期観察例. 日矯歯誌 28, 192-200, 1969.
 - 14) 落合靖一: 鎖骨頭蓋異骨症の歯科的所見. 口病誌 28, 445, 1961.
 - 15) 船越禱征, 鈴木聡子, 満木志おり, 嘉藤幹夫, 大東道治: 鎖骨頭蓋異骨症の1例. 小児歯誌 32, 580-586, 1994.
 - 16) Yamasaki, Y., Hayasaki, H., Nishijima, N., Inokuchi, T. and Nakata, M.: A case report of cleidocranial dysplasia. *Pediatric Dent. J.* 4, 97-104, 1994.
 - 17) 岸本 正, 梅谷雄一, 仲川雅視, 植木 稠, 小島康二, 佐々木 啓, 藤本正之, 長坂 甫, 山路 満, 安岡四郎: Dysostosis cleido-cranialis の1例とその所見. 歯界展望 24, 467-473, 1964.
 - 18) 難波正幸, 渡辺八十夫, 山内和夫: 鎖骨頭蓋異骨症の矯正学的観察. 広大歯誌 19, 446-460, 1987.
 - 19) 佐藤公彦, 浦池世史郎, 横田 盛, 花岡 宏: Cleido-cranial dysostosis の1例. 九州歯会誌 22, 249-259, 1968.
 - 20) 長坂信夫: 臨床小児歯科学, 南山堂, 東京, 512, 1990.
 - 21) Scheutauer, G.: Kombination rudimentärer Schlüsselbeine mit Anomalien des Schädels beim erwachsenen Menschen, *Allg Wien med Ztschr*, 16, 293, 1871.; 7) 本田武司ら: 鎖骨欠損を伴う多数歯埋伏の1例. 日口外誌 23, 138-145, 1977. より引用
 - 22) Marie, P. and Sainton, P.: Observation d'Hydrocéphalie héréditaire père et fils Par vice de développement du crâne et du cerveau. *Bull mem Soc méd hap Paris* 14, 706, 1984. 7) 本田武司ら: 鎖骨欠損を伴う多数歯埋伏の1例. 日口外誌 23, 138-145, 1977. より引用.
 - 23) Kalliala, E. and Taskinen, P.J.: Cleidocranial Dysostosis, Report of Six Typical Cases and One Atypical Case. *Oral Surg., Oral Med. & Oral Path.* 15, 802-821, 1962.
 - 24) Stiff, R. H. and Lally, E.T.: Cleidocranial dysostosis, Report of a case. *Oral Surg., Oral Med. & Oral Path.* 27, 202-207, 1969.
 - 25) 坂本敏彦: 日本人顔面頭蓋の成長に関する研究. 日矯歯誌 18, 1-17, 1959.