

原 著

頭蓋脊椎移行部の骨奇形を伴った患者の歯科矯正治療の1例

平賀順子 河上宗博 鈴木純一

医療法人社団北斗矯正会

Junko HIRAGA, Munehiro KAWAKAMI and Jun-ichi SUZUKI

Medical Corporation of Hokuto Orthodontic Group

キーワード：頭蓋脊椎移行部，頭蓋底陥入症，頸椎癒合，環椎－後頭骨癒合，歯科矯正治療

頭蓋脊椎移行部すなわち、後頭骨から第1, 第2頸椎付近は発生学的に複雑な過程を経て形成されるため、同部には種々の形成異常や骨奇形が起こる可能性が高く、また、多様な神経症状を伴うことが多い。今回、初診時検査の側面頭部X線規格写真において大後頭孔部と頸椎付近の骨の異常が疑われ、整形外科医より頭蓋底陷入症ならびに第2, 第3頸椎癒合と診断された1症例の歯科矯正治療を行う機会を得たので報告する。

患者は叢生を主訴として来院した。の女子である。初診時のX線検査により大後頭孔付近の骨形態の異常が疑われ、整形外科にて上記のような診断がされたが、これらの骨奇形に伴いしばしばみられる短頸、毛髪線低位、斜頸等は著明でなく、頸の運動制限や他の神経症状はまったくみられなかった。整形外科の立場から、歯科矯正治療を行うことに問題はないとの回答を得て、両側上下顎第一小臼歯抜去の後、マルチブラケット装置を用いた治療を開始した。この際、頭蓋脊椎移行部に骨奇形を有するため顎外固定装置は使用しないこととした。時にほぼ良好な咬合が獲得されたため動的治療を終了した。

本奇形においては早期発見と早期治療が重要となる場合もある。歯科矯正臨床では初診時の顔貌診査や側面頭部X線規格写真等を分析する際の注意深い観察によって、その早期発見の可能性もあることから、本奇形に対する認識をもつ必要があろう。また、このような症例の歯科矯正治療を行うにあたっては、関連医科との対診を行いながら、治療方針を決定することが重要であろう。

(日矯齒誌 56(2): 100~107, 1997)

An orthodontic treatment case of patient with bony abnormalities at the craniovertebral junction

Embryologically formation of craniovertebral junction takes place in multiple complicated stages of the development. Therefore, there are high possibility that skeletal abnormalities are encountered in the craniovertebral junction accompanied with various neuropathies. In this paper, we report a case with vertebral abnormality detected by the precedent examination to orthodontic treatment.

The patient was a _____ old girl, and she chiefly complained crowding of the teeth. Lateral cephalogram showed bony abnormalities in the region of the foramen magnum and cervical vertebra. The abnormalities were diagnosed as basilar impression and the assimilation of the 2nd and 3rd cervical vertebrae. However, characteristic symptoms of this disease, short neck, low hair line, torticollis, limitation of neck movement and neuropathy were not observed. Orthodontic treatment was initiated with multibracket appliances after the extraction of four bicuspids, and active treatment was tried in order to be finished as soon as possible without the use of extraoral appliances, preventing onset of neuropathy that due to the appliance. At the age of _____ old, the active treatment was completed with acceptable occlusion.

Some characteristics of these bony abnormalities and problems during orthodontic treatment were discussed in comparison with those in other cases with abnormality of cervical vertebra in literatures.

(J. Jpn. Orthod. Soc, 56(2) : 100~107, 1997)

緒 言

頭蓋底、大後頭孔から上部頸椎へかけての頭蓋脊椎移行部は、腰仙椎移行部と同様、ヒトの系統発生の最終段階に発達した部分であるので、種々な形成異常や骨奇形が起こるといわれている¹⁻⁴⁾。また、中枢神経系の発生過程においても、神経管の閉鎖がもっとも遅く、かつ第4脳室蓋の開孔という過程をふむ。そのため、神経系自体の奇形もこの周辺には起こりやすく、後頭部痛、頸部痛、めまいなどの多様な神経症状を伴うことも多い。本疾患は一般症状として短頸、毛髪線低位、斜頸や頸部運動障害を特徴とすることが多い。しかし、先天奇形でありながら、成人年齢になってからの神経症状の発現がきっかけとなり発見されることも少なくなく、小児期では本奇形の存在に気がつかない場合も多い。ただし、症状はいったん出現しはじめると急速に進行することも多く、早期に適切な治療が必要となる⁵⁾。

われわれ矯正歯科医は、歯科矯正治療を行うにあたっての種々の検査により、顎顔面骨格のみならず頸部の異常を早期に発見する機会が多いと思われ、これらの骨の形態異常や骨奇形を有する症例に対する認識を深めておく必要がある。さらに、顎顔面骨格を支える頭蓋底や頸椎の形態についても、成長や治療方針を検討するうえで十分に注意深く観察する必要がある。

今回、著者らは頭蓋底陥入症ならびに第2、3頸椎癒合を伴う不正咬合患者の歯科矯正治療を行う機会を得たため、治療の概要を報告するとともに、頭蓋脊椎移行部の骨奇形に関する文献的考察ならびにこのような症例の歯科矯正治療における注意点について考察を行った。

症 例

患者は初診時年齢 12歳の女子で、叢生を主訴として来院した。通常の検査を行ったが、初診時の側面頭部X線規格写真により頭蓋脊椎移行部に異常を認めたため、札幌市内の某整形外科に精査を依頼したところ、頭蓋底陥入症ならびに第2、3頸椎癒合と診断された。また、理学検査の結果、神経症状はなく、歯科矯正治療を行うことに問題はないとの回答を得た。

I. 既往歴

10ヵ月満期正常分娩により出生し、生下時体重は2,500gであった。問診によると、乳児期に腹ばいになって頭を持ち上げることができず、通常の這い方しないで、仰臥位にて移動していたとのことであった。

II. 家族歴

特記すべき事項はなかった。なお、姉が本院にて歯科矯正治療を受けているが、側面頭部X線規格写真から頭蓋脊椎移行部の骨奇形は認められなかった。

III. 現 症

1. 全身所見

身長、体重は標準内であり、平均的な成長を示していた。

短頸、毛髪線低位や斜頸は認められず、頭頸部の運動制限も認められなかった。

2. 局所所見

a) 顔貌所見 (図1)

正貌は左右対称で、わずかな両眼隔離がみられた。側貌ではやや鼻が低く、上下口唇の前突がみられた。

b) 口腔内所見 (図2)

Hellman の dental age はIII Cで、上下顎前歯部に著しい叢生を呈していた。第一大臼歯の近遠心関係は両側ともアングルIII級で、オーバージェット 3.7 mm、オーバーバイト 2.8 mm であった。

3. 模型分析所見

上顎第一大臼歯を除くすべての永久歯の歯冠近遠心幅径は1S.D.を超えて大きかった。上顎歯冠幅径総和は1S.D.を超えて大きく、下顎については2S.D.を超えて大きかった。上下顎の歯列弓の幅径ならびに長径と歯槽基底弓の幅径は標準内にあったが、歯槽基底弓の長径は上下顎ともに1S.D.を超えて大きかった。

4. X線写真所見 (図3～5)

パノラマX線写真からは歯数および歯根形態の異常はなく、第三大臼歯はすべて認められた。

側面頭部X線規格写真より第1頸椎は不明瞭で後頭骨と癒合しているように見え、第2頸椎と第3頸椎の椎体および棘突起が癒合していた。第2頸椎歯突起は頭蓋内へ陥入していた。また、蝶形骨平面と斜台とのなす角度、すなわち頭蓋底角が143.1°と平均値より大きな値を示した(表1)。

5. 側面頭部X線規格写真分析結果 (図6、表2)

北海道大学歯学部歯科矯正学講座所蔵の女子III C期の標準値との比較を行った。プロフィログラムの重ね合わせより、前頭蓋底の前後径(S-N)は標準より小さかった。上顎部の前後径(ANS-PNS)は1S.D.小さく、 $\angle$ SNA は標準であった。下顎骨骨体の前頭蓋底に対する大きさ(GP/SN)、位置($\angle$ SNB)は1S.D.内で大きく、Gonial angle は2S.D.近く大きいことから下顎骨のわずかな過成長と下顎角の著しい開大が認められた。上下顎の前後関係は $\angle$ ANB が1S.D.小さく、骨格性III級傾向を示していた。上顎中切歯の傾斜(U1-SN)は標準的であったが、下顎中切歯の傾斜(L1-Mp)は1S.D.小さく、舌側傾斜を示していた。

図 1 初診時の顔面写真



図 2 初診時の口腔内写真



の大きさの不調和による叢生症例と診断された。

V. 治療方針

両側上下顎第一小臼歯を抜去し、マルチブラケット装置を用いて歯の排列を行うこととした。初潮年齢はで、下顎骨の晩期成長が残っていることも考えられたが、頭蓋脊椎移行部に奇形を有するため、骨格性Ⅲ級の改善のために顎外固定装置は使用しないこととした。下顎の固定には、アーチワイヤーによる大臼歯の tip back を用い、第一大臼歯のⅢ級関係の改善にはⅢ級顎間ゴムを使用することとした。また、治療中の神経症状の発現等を考慮し、動的処置を可及的に短期間で終了することをめざした。

図 3 初診時のパノラマX線写真



IV. 診 断

下顎角の開大と骨格性Ⅲ級傾向を伴う歯と歯槽基底

図4 初診時の側面頭部X線規格写真
第1頸椎は不明瞭で、第2頸椎と第3頸椎の椎体および棘突起が癒合している。

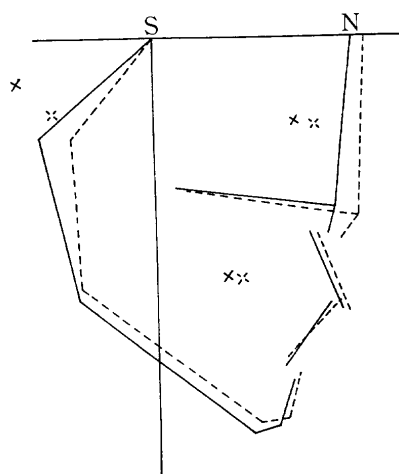


図5 初診時の側面頭部X線規格写真の
トレースとX線診断に用いられる
計測点および基準線と角
N : nasion, O : opisthion (大後頭孔
後縁)
T : tuberculum sellae
PNS : posterior nasal spine
B : basion, M : 後頭骨鱗部最下点
① Chamberlain 線, ② Mc Gregor
線, ③ Mc Rae 線, ④ 頭蓋底角

図6 初診時の側面頭部X線規格写真プロ
フィログラムと対照群プロ
フィログラムの重ね合わせ
——本症例
……対照群(III C 女子)

ため、すべての装置を撤去し、保定を終了した(図7)。

VI. 治療経過

両側上下顎第一小臼歯抜去後、にマルチブラケット装置を装着し、レベリングを開始した。約2カ月間III級ならびに垂直顎間ゴムを使用した後、にほぼ満足の得られる咬合が確立したのでマルチブラケット装置を撤去した。動的治療期間は8カ月であった。ただちに、ホーレータイプのリテーナーを装着し、保定を開始した。保定開始1年後に下顎前歯部に後戻りを認めたため、セクショナルアーチにて改善した後、再びホーレータイプのリテーナーを装着した。下顎前歯の叢生が多少認められたが顎顔面骨格の成長がほぼ完了したと思われた

VII. 治療結果

保定開始時のオーバージェット1.6 mm, オーバーバイト0.6 mmで、第一大臼歯の近遠心関係は両側ともに改善はされたが、わずかにアングルIII級であった。治療前後の側面頭部X線規格写真透写図の重ね合わせ(図8)より、上下顎の良好な前後関係が得られたが、Gonial angleは変化なく、mandibular plane angleはわずかに増大し、下顎骨のわずかな時計回りの回転が認められた。

保定終了時の顔面写真(図9)より、側貌においてはオトガイのわずかな前突が認められた。オーバージェット4.1 mm, オーバーバイト2.4 mmとなり、第

表 1 頭蓋単純撮影における基準線と角

名 称	定 義	正常値	症 例
Chamberlain 線	硬口蓋後端と大後頭孔後縁正中線上の点 (opisthion) を結んだ線	歯突起の先端がこの線より 3.6 mm 以上下方になる。上方 5 mm を越えれば異常と考える。	+7.6 mm
Mc Gregor 線	硬口蓋後端と後頭骨鱗部最下点を結んだ線	歯突起の先端はこの線より 4.5 mm 以上出ない。上方 7 mm を越えれば異常と考える。	+11.4 mm
Mc Rae 線	大後頭孔前縁正中線上の点 (basion) と opisthion を結んだ線	歯突起の先端はこの線より 2 mm 以上下方になる。	+1.5 mm
頭蓋底角	nasion と鞍結節を結んだ線と鞍結節と basion をむすんだ線のなす角 (Welcker's basal angle)	120~140° これを越えたものを扁平頭蓋とよぶ。	143.1°

表 2 側面頭部 X 線規格写真計測値

計測項目	初 診 時		動的治療終了時		保定終了時	
	計測値	標準値 (S.D.)	計測値	標準値 (S.D.)	計測値	標準値 (S.D.)
SNA (°)	82.5	82.62(2.89)	83.5	83.99(3.29)	83.3	83.99(3.29)
SNB (°)	80.2	78.38(3.07)	80.0	80.29(3.71)	81.2	80.29(3.71)
ANB (°)	2.3	4.23(1.88)	3.5	3.69(2.00)	2.1	3.69(2.00)
SN-Pog (°)	79.0	78.08(3.06)	78.9	80.31(3.84)	80.6	80.31(3.84)
SN-Mp (°)	38.7	38.20(4.99)	39.8	35.39(5.61)	37.8	35.39(5.61)
G.Ang (°)	140.9	131.30(5.03)	140.6	128.81(5.22)	139.0	128.81(5.22)
U1-SN (°)	110.9	109.70(4.91)	106.4	109.74(7.23)	107.7	109.74(7.23)
L1-Mp (°)	87.1	93.12(5.73)	82.2	92.79(6.70)	76.8	92.79(6.70)
ANS-PNS (mm)	47.2	49.58(2.32)	47.2	51.77(2.34)	47.2	51.77(2.34)
N.Pog-L1 (mm)	8.5	7.85(2.74)	8.5	6.85(3.07)	5.3	6.85(3.07)
GP/SN	1.2	1.16(0.06)	1.2	1.20(0.06)	1.3	1.20(0.06)

図 7 保定終了時

の口腔内写真

図 9 保定終了時の顔面写真

図 8 側面頭部X線規格写真透写
図の重ね合わせ

一大臼歯の近遠心関係は両側ともにアングルⅢ級となった。側面頭部X線規格写真分析（表2）より $\angle$ SNBがわずかに増大し、下顎骨の前方成長が認められた。L1-Mpが2S.D.を超えて小さくなり、下顎前歯の舌側傾斜がみられたが、咬合の安定は保たれていたため、治療を終了した。なお、治療期間を通じて神経症状の発現はなく、全身状態の異常も認められなかった。また、保定終了後、の現時点まで発症はなく、現在、通常の大学生活を送っている。

考 察

I. 頭蓋脊椎移行部の奇形について

頭蓋脊椎移行部すなわち、頭蓋底、大後頭孔から第1、第2頸椎付近にかけての奇形は、神経症状を伴う場合は奇形の型に関係なく、ほぼ同様の下部脳幹や上部脊髄の症状を示すことが多いので一括されていることが多い^{1,3,6-8)}。これらの奇形としては頭蓋底陥入症、環椎-後頭骨癒合、環椎-軸椎変位（脱臼）、Klippel-Feil症候群などがあり、いくつかの奇形を合併することも多く、下部脳幹、脊髄の奇形を合併することもまれではない。

頭蓋底陥入症は、大後頭孔付近を形成する骨が高位にあり、後頭蓋窩に陥入した状態をいう。斜台は通常短く、第2頸椎歯突起は大後頭孔に入り込んでいる。また、多くの場合、環椎の一部または全部が後頭骨に癒合している。なお、蝶形骨平面と斜台とのなす角度、すなわち頭蓋底角が正常より大きいものを扁平頭蓋底といい、本症に高率にみられる徴候である。

環椎-後頭骨癒合は、完全な癒合より不完全な癒合が多い。頭蓋底陥入症や環椎-軸椎変位（脱臼）を伴うことが多く、これらの疾患の臨床症状が現れてくる。

環椎-軸椎変位（脱臼）は、環椎と軸椎歯突起との間の固定が弛緩している状態である。原因としては環椎横靱帯や翼状靱帯の弛緩、形成不全、歯突起の形成不全、歯突起と軸椎体の癒合不全などがある。

Klippel-Feil症候群では、通常2個以上の頸椎の先天性癒合が認められ、他の頭蓋脊椎移行部奇形を伴うことが多い。著者らは、すでにKlippel-Feil症候群を有する口蓋裂患者について報告した⁹⁾が、本疾患の合併奇形として口蓋裂は高い頻度で現れるといわれ^{10,11)}、歯科矯正臨床と関係の強い疾患である。その

他, Apert 症候群, 基底細胞母斑症候群, Goldenhar 症候群, Noonan 症候群, 多発性翼状片症候群, 18-トリソミー症候群, Turner 症候群などの患者にも頸椎癒合を伴うことが多いことが報告されている¹²⁾.

頭蓋脊椎移行部の奇形の症候については, 先天奇形でありながら, 症状は思春期以降, 特に成人になって発現することが多いのも一つの特色である. また, 骨奇形を有するが神経症状のないもの, 症状が発現すると急速に進行するもの, 非常に徐々に進行するもの, など多様である. 症状の発現はこれらの骨奇形を有する患者の 50% ぐらいであろう⁹⁾といわれている.

初発症状は後頭部痛, 頸部痛, 肩凝り, 歩行障害, めまいなどである. 外表奇形としては, 後頭部毛髪線低位, 短頸, 斜頸, 頸部運動障害がある. 下部脳幹, 上部頸髄および脳神経症状として, 水平・垂直眼振, 顔面感覚障害, 嚥下障害, 発語障害, 呼吸障害, 錐体路症状, 上肢筋萎縮, 四肢軀幹の感覚障害などが認められる.

本症例においては, 上記のような症状は初診時より治療終了後の 19 歳の現在に至るまで, 自覚的にも他覚的にも認められなかった. しかし, 神経症状の好発年齢は 20~60 歳代であり, 30~40 歳代に発症のピークがある⁶⁾といわれているため, 今後の経過観察が重要となるであろう.

すでに述べたような症状に基づいて, この部の奇形を確認できれば診断は容易である. 頭蓋底陥入症では頭蓋正面像と側面像の観察が大切であり, 特に正中断層と歯突起を通る前額断層 X 線写真により明らかとなる. また, これら頭頸部の X 線写真においては種々な計測法があり^{6,13,14)}, 基準線として, 側面像では Chamberlain 線や McGregor 線, Mc Rae 線など, 前後像では Fischgold & Metzger の顎二腹筋線および乳様突起線が用いられている. 環椎一軸椎変位については, 頭部の前屈位と後屈位の側面像の撮影が必要である. その他, 椎骨動脈撮影も重要となる.

本症例では, 側面頭部 X 線規格写真より, 頭蓋底陥入症, 環椎一後頭骨癒合, そして第 2, 第 3 頸椎の癒合から Klippel-Feil 症候群を合併していることが疑われた. 正しい診断は整形外科や脳神経外科の専門医にゆだねるとしても, 歯科矯正治療開始時の検査により, これらの異常が発見される機会が多いと思われる.

これらの疾患の治療としては, 骨奇形のみで無症状の症例では特に治療の必要はないが, 慎重に経過を観察する必要がある. 症状があれば, 神経系に非可逆的な変性が生じる前に以下のような治療を行うべきであるといわれている^{8,15)}. ごく軽度の奇形で, 後頭部や頸部痛だけのものには, 頸の牽引や安静, 大後頭神経ブロックなどの保存療法が奏効することもあるが, 明かな中枢神経症状が発現したものはすべて手術適応となる. すなわち, 中枢神経系, 椎骨動脈系, 神経根などの減圧手術だけが有効な治療法といわれている.

予後は良好で, 症状の軽快または進行を止めることが可能である⁶⁾といわれている. ただし, 治療は慎重に適応を選択したうえで行うべきで, 誤った手術のために四肢の完全麻痺や死亡の危険性が大きくなる⁵⁾ことにも注意すべきである.

II. 頭蓋脊椎移行部の奇形を有する患者の歯科矯正治療について

本奇形による神経症状の好発年齢は 20 歳を超えてからといわれているために, 矯正科での初診時検査から奇形の存在を発見する可能性は高いと思われる. われわれ矯正歯科医に課せられた責任は大きいと感じる. 著者らは, 現在まで歯科矯正治療を行ってきた患者, 約 3000 名の中で 11 名に頭蓋脊椎移行部の異常を認めた. 11 名のうち, 2 名が口蓋裂患者で 1 名が軟骨無形成症であった.

頸椎の癒合は通常, 第 2, 第 3 頸椎に多くみられ¹²⁾, この部位は成人であっても側面頭部 X 線規格写真に撮影されているものと思われる. したがって, 側面頭部 X 線規格写真においては, 顎顔面部の分析だけでなく, 頭蓋脊椎移行部まで注意深く観察する必要がある. 検査によりこのような骨奇形が疑われた場合には, 患者と家族に伝え, また, 神経症状の発現の可能性があると思われた者には脳神経外科への受診を勧めることが必要である. さらに, 不幸にも将来, 神経症状が発現した場合でも, 事前に状態を把握しておけば, その後の処置, 対応も早く, 術後経過も良好となると考えられる.

このような骨奇形を伴う患者の歯科矯正治療においては, まず, 脳神経外科における確定診断を受けることが望ましい. また, 装置については, 顎外固定装置のうち頭頸部に固定源をもつサービカルヘッドギアやチンキャップの使用は, 延髄脊椎移行部の強い屈曲に基づく神経管圧迫や中下部頸髄に対する脊椎管後縁による圧迫をまねく危険がある³⁾ため, できるだけ避ける必要があると思われる. 近藤ら¹⁶⁾の報告にあるように, 歯科矯正治療中に神経症状の発現があり, 治療の中断を余儀なくされることもあり得ることを考慮して, 治療期間は可及的に短縮するように治療方針を十分検討すべきである. その際には後戻りを防止できるような保定装置にも配慮が必要と思われた.

文 献

- 1) 佐野圭司, 名和田宏: 頭蓋底陥入症および大孔付近の骨異常, 神経進歩 8: 263-287, 1964.
- 2) Memon, A. S., Asakura, T., Yuhi, F., *et al.*: Multiple cranio-cervical anomalies: A case report of basilar impression, occipitalization, Klippel-Feil syndrome and atlanto-axial dislocation, Acta Med Univ Kagoshima 25: 75-86,

- 1983.
- 3) 岩田 誠：環椎と軸椎—上部頸椎の先天異常について—, 神経内科 3: 295-310, 1975.
- 4) 鈴木宗治：頭蓋・脊椎移行部の奇形—神経放射線学的立場から—, 神経内科 3: 311-318, 1975.
- 5) 津山直一：頭蓋・脊椎移行部の奇形—整形外科的立場から, とくに治療について—, 神経内科 3: 319-326, 1975.
- 6) 竹内一夫編：標準脳神経外科学, 第4版, 東京, 1988, 医学書院, 256-259.
- 7) 朝長正道：大孔部骨奇形の臨床(I), 脳神経外科 3: 531-540, 1975.
- 8) 朝長正道：大孔部骨奇形の臨床(II), 脳神経外科 3: 621-630, 1975.
- 9) 鈴木純一, 平賀順子, 河上宗博, 他：口蓋裂を伴った Klippel-Feil 症候群の2例, 日口蓋誌 20: 52-58, 1995.
- 10) Helmi, C. and Pruzansky, S.: Cranio- facial and extracranial malformations in the Klippel-Feil Syndrome, Cleft Palate J 17: 65-88, 1980.
- 11) 大久保仁恵, 稲毛康司, 後藤一彦, 他：数種の奇形を伴った Klippel-Feil 症候群の1例, 小児科診療 49: 1087-1091, 1986.
- 12) Bailey, R.W.: The Cervical Spine, Philadelphia, 1974, Lea & Febiger, 63-66.
- 13) MacRae, D.L.: Bony abnormalities in the region of the foramen magnum: Correlation of the anatomic and neurologic findings, Acta Radiol 40: 335-354, 1953.
- 14) 林 隆士：脳・脊髄奇形の画像と臨床, 第1版, 東京, 1994, 篠原出版, 241-251.
- 15) 萩原雅也子, 寒原雄二郎, 西林保朗, 他：環椎頭蓋癒合による先天性環軸関節脱臼の1治験例, 整・災外 29: 1847-1850, 1986.
- 16) 近藤高正, 岩田 亮, 不破祐司, 後藤滋巳：頭蓋底陥入症を伴った唇顎口蓋裂患者の1例, 日矯歯誌 49: 147-154, 1990.

連絡先：平賀順子 1996年10月18日受付
 (医) 北斗矯正会 新札幌矯正歯科クリニック
 〒004 札幌市厚別区厚別中央1条5丁目1-22