

# 骨形成不全症におけるWormian boneの 合併頻度および年齢との関係

(分担研究：小児の運動系疾患の介護等に関する研究)

研究協力者 奥住 成晴 神奈川県立こども医療センター整形外科

**要旨：**骨形成不全症21例の頭部X線36撮影について、Wormian bone(WB)を中心に検討した。典型的なWBは21例中10例(48%)に見られ、逆に、WBの所見を全く示さなかったのは5例(24%)であった。残りの6例(21%)では、WBが見られたが典型的でなかった。2例のWBでは、境界が石灰化した縁取りを示した。生後4カ月未満に撮影された5例では、WBの所見は見られなかったが、その後の撮影のある例では全例WBが顕在化した。経過中WBが不鮮明化した例はなかった。Sillence typeによってWBの有無・性状に差はなかった。骨形成不全症が疑われる生後4カ月以後の例においては、Wormian boneは正常との鑑別に有用な所見である。

**見出し語：**骨形成不全症、頭蓋X線撮影、Wormian bone、合併頻度

## 【はじめに】

骨形成不全症(以下、OIと略す)には種々の重症度のものが含まれている。重症例では、臨床的・X線学的診断は容易であるが、軽症例では臨床診断が難しいことがある。とくに、骨折の回数が少なく、青色強膜や歯牙形成不全がなく、家族歴がない例では、臨床的に正常児との鑑別に困難を感じることがある。

このような例において、従来よりX線学的診断に有力とされてきた所見として、頭蓋のWormian bone(以下、WBと略す)が挙げられている。WBは、intrasutural bones, intercalary bonesとも呼ばれるとおり、頭蓋縫合の中に挟み込まれた不規則な小骨である。膜性骨化の異常に起因すると考えられ、OIをはじめ、ある種の骨系統疾患で見られるとされている。

しかしながら、WBはOIに必発なのかなど、両者の関係の詳細について論じた報告は少ない。そこで今回は、自験のOI患者におけるWBの有無・性状、その他について調査した。

## 【対象および方法】

神奈川県立こども医療センター開設から1996年まで、OIと診断された症例は45例であった。このうち、頭部X線写真(2方向以上)が利用できたのは21例(男9例、女11例)である。初診時年齢は日齢2日目より13.9歳 平均3.9歳であった。

Sillence分類では、重症のⅢ型が6例、比較的軽症で青色強膜を有するⅠ型が5例、残りの10例は青色強膜のないⅣ型であった。

1患者あたりの頭部X線撮影回数は、1回が13例、2回が3例、3～4回が5例で、全36撮影について検討した。撮影年齢は、日齢2日より17.5歳で、生後3カ月未満の撮影は5例、生後3カ月から1歳が3例であった。

これらの頭部X線について、WBの有無・性状、年齢との関係、OIの型別(重症度)との関係について検討した。

## 【結果】

### i) WBの有無・性状

36撮影中、多数の不規則な形状をした小骨からなる、典型的なWBは10例17撮影(36撮影中47%)に見られた。その存

在部位は、全例で人字縫合(lambdoid suture)部を中心とした領域に一致していた。これらは、前後像でも側面像でも明瞭であった。この群をgrade 2とする。

逆に、WBの所見を全く示さなかったのは5例5撮影(14%)であった。この群をgrade 0とする。

残りの14撮影(39%)では、WBは見られるが、その個数が少ないか、辺縁が不明瞭のため、典型的と判定されなかったものである。この群をgrade 1とする。

2例のWBでは、境界が石灰化した縁取りを示した。

### ii) 年齢との関係 (図)

grade 0の5例(Sillence typeⅢが2例、ⅠまたはⅣが3例)は、すべて生後4カ月未満に撮影されたものであった。この5例のうち、その後の撮影のある例は3例であり、このうち2例では、それぞれ1歳3カ月、3歳の撮影でgrade 2となった。残りの1例では、4歳の撮影でgrade 1であった。

時を隔てて2回以上撮影のある8例を見ると、年齢が増すにつれてgradeが上がった(WBが明瞭になった)例は5例、不変が3例で、gradeが下がった例はなかった。

13歳以上で撮影された7例中6例はgrade 2、残りの1例はgrade 1であった。

### iii) OIの型別との関係 (図)

4歳以後に撮影のある例は全部で14例であった。このうち、Sillence typeⅠとⅣを合わせた9例についてみると、5例がgrade 2で、4例がgrade 1であった。一方、Sillence typeⅢ(重症例)5例では、3例がgrade 2、2例がgrade 1であった。

## 【考察】

### i) Wormian bones(WB)の本態について

WBは、頭蓋縫合の中に見られる不規則な小骨である。デンマークの解剖学者 Olaus Wormiusがこれについて記載したことから、この名称で呼ばれるようになったと言われる。英語で別名 "intercalary bones" あるいは "intrasutural bones"とも呼ばれる通り、頭蓋縫合の中に挟み込まれるように存在する小骨の集まりである。WBの本態は、膜状骨の一次骨化中心が剥離した部分とされ、膜性骨化の異常に伴って生ずると考えられている。WBはOIに限らず、その他多くの疾患・病態においても見られる。

ii) O I と他の疾患との鑑別における WB の意義について  
O I と臨床的に共通点があるため鑑別を要する疾患・病態としては、

- campomelic dysplasia や kyphomelic dysplasia などの四肢彎曲を主徴とする疾患
- juvenile osteoporosis など骨脆弱性を示す疾患
- 多発骨折を生じた battered child syndrome

などがある。これらにおいては、WB の有無は鑑別にとって重要な意味を持つ。

iii) 正常小児との鑑別における WB の意義  
O I は重症から軽症まで variation が大きく、軽症のものでは正常との鑑別が問題となる。とくに青色強膜や歯牙形成不全がなく、X 線上の四肢体幹の骨所見に乏しく、骨折回数が少ない例では診断に迷わされることがある。

このような時に WB が診断上有意義か否かについては、正常例でも WB があるのか、性状に違いがあるのかという点を明らかにする必要がある。

一方、Cremin らは、O I と正常人の WB を比較し、 $6 \times 4 \text{ mm}$  以上のサイズの小骨が、10 個以上モザイクに配列する縫合骨を有意の WB (significant Wormian bones) と定義すると、このような WB は O I の全例に見られ、正常人には見られなかったと報告した<sup>1)</sup>。このように、適切な cut-off line を設定することによって、正常と O I の判別は明瞭にできるであろう。著者らも述べた通り、通常の撮影条件の 2 方向フィルムから、大きさの計測は必ずしも容易でないが、撮影方向、電圧などの工夫で診断率は向上する可能性がある。

今回われわれの調査では、生後 4 カ月未満の撮影においては全例 WB は全く見られなかった。これは、骨化が未熟なためと考えられ、後の撮影では明らかになっていた。新生児期や乳児期早期の O I の診断においては、WB を用いることは困難と思われた。

【まとめ】

骨形成不全症 21 例の頭部 X 線 36 撮影について、Wormian bone (WB) を中心に検討した。

i) WB の有無・性状について

典型的な WB は 21 例中 10 例 (48%) に見られ、逆に、WB の所見を全く示さなかったのは 5 例 (24%) であった。残りの 6 例 (21%) では、WB が見られたが典型的でなかった。

2 例の WB では、境界が石灰化した縁取りを示した。

ii) 年齢との関係

生後 4 カ月未満に撮影された 5 例では、WB の所見は見られなかったが、その後の撮影のある例では全例 WB が顕在化した。経過中 WB が不鮮明化した例はなかった。

iii) O I の型別との関係

Sillence type によって WB の有無・性状に差はなかった。

以上より、骨形成不全症が疑われる生後 4 カ月以後の例においては、Wormian bone は正常との鑑別に有用な所見である。

【参考文献】

1) Cremin B, Goodman H, Spranger J, et al. : Wormian bones in Osteogenesis Imperfecta and other disorders. Skeletal Radiol (1982) 8: 35-38.

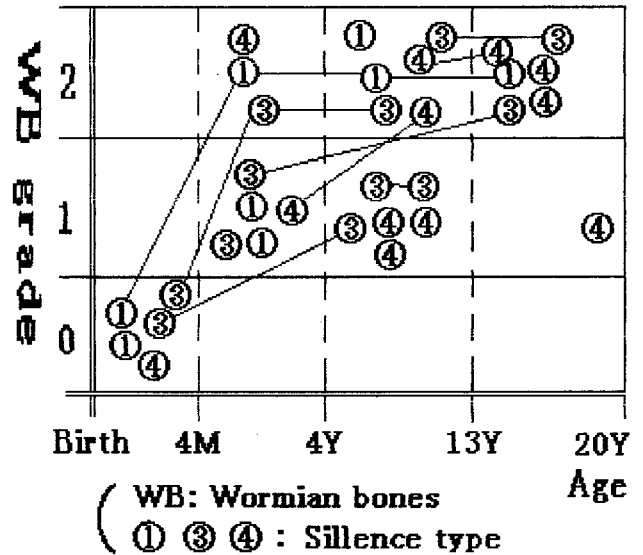
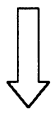


図 1. 年齢と Wormian bone (同一例の推移を含む)



**検索用テキスト** OCR(光学的文字認識)ソフト使用  
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



要旨:骨形成不全症 21 例の頭部 X 線 36 撮影について, Wormian bone(WB)を中心に検討した。典型的な WB は 21 例中 10 例(48%)に見られ,逆に, WB の所見を全く示さなかったのは 5 例(24%)であった。残りの 6 例(21%)では, WB が見られたが典型的でなかった。2 例の WB では,境界が石灰化した縁取りを示した。生後 4 カ月未満に撮影された 5 例では, WB の所見は見られなかったが,その後の撮影のある例では全例 WB が顕在化した。経過中 WB が不鮮明化した例はなかった。Silence type によって WB の有無・性状に差はなかった。骨形成不全症が疑われる生後 4 カ月以後の例においては, Wormian bone は正常との鑑別に有用な所見である。