

Sotos 症候群の口腔所見の 1 例

中 村 美 どり 中 村 浩 志
上 村 幹 男* 宮 沢 裕 夫

要旨：Sotos 症候群は脳性巨人症とも言われ、巨大頭蓋、精神発達遅滞を伴う成長過剰と末端肥大症に類似した症状を示す症候群であり、口腔領域の所見では上下顎前突、高口蓋が特徴的である。病因は不明であるとされているが、常染色体優性遺伝の可能性が高いと考えられている。

本症例は現在 10 歳 6 か月の男児で、全身所見では身長 129.5 cm、体重 28 kg、脊柱側彎を合併しているため、身長が全国平均 138.7±5.9 cm より低い値を示した。また、漏斗胸、前頭部突出、眼間開離といった Sotos 症候群に合併する症状を認めた。

口腔内所見は、臼歯部の咬合は Angle の II 級で上顎前突の状態を示し、高口蓋が認められた。また上下左右第二小臼歯の歯胚の欠如が認められた。10 歳 6 か月時の頭部エックス線規格写真分析結果より SNP、SNB は -1 SD より小さく、SNA は平均値内であるが、上下顎とも劣成長で頭蓋底に対し後方に位置していた。また、Gonial Angle は平均値内であるが、下顎の後方への回転がみられた。

Key words： Sotos 症候群、歯列不正、脊柱側彎症

緒 言

Sotos 症候群は脳性巨人症 (cerebral gigantism) とも言われ、巨大頭蓋、精神発達遅滞を伴う成長過剰と末端肥大症に類似した症状を示す症候群である。この症候群は Sotos (1964) がはじめて報告¹⁾して以来、その後、同様の報告が多数なされている²⁻⁴⁾。本症候群の病因は不明であるとされ、常染色体優性遺伝の可能性が高いと考えられている^{20, 21)}。また内分泌や胎生期からの髄液循環遅延と睡眠期の間欠的脳圧亢進の病態への関連も示唆されている^{20, 22, 32, 38)}。口腔領域の所見では乳歯、永久歯の早期萌出、上下顎前突、高口蓋に伴う咬合異常が一般的特徴とされている^{10, 12, 13, 18, 26, 38)}。

著者らは本学病院に来院した Sotos 症候群患児の 1 例に遭遇し、保護者の同意を得た上で口腔所見を検討し、文献的考察を行った。

症 例

患児：10 歳 6 か月男児 (初診時 2 歳 7 か月) (図 1)

主訴：齲蝕治療

家族歴：父親 30 歳、母親 31 歳時の 4 子中第 2 子で、両親または同胞内に同様の疾患は認められなかった。

既往歴および現病歴：母親は妊娠中つわりが強く点滴、経口投与を受けたが薬剤名不明である。35 週頃より尿蛋白 (+)、41 週には (++) を認めた。

在胎 41 週で分娩、出生時脳貧血が認められた。出生時体重 3,240 g、身長 52 cm、頭囲 34 cm、胸囲 33 cm と全国平均^{45, 46)}に対しほぼ平均値内であった。Apgar Score については不明である。

出生後 1 か月時に頭が大きいことと大泉門の離開を指摘され、長野県内日赤病院小児科を受診し、脳 CT を受けるも、出血、水頭症は無いと診断された。

出生後 4 か月時に松本市内国立病院小児科にて、筋緊張低下を指摘された。しかし、出生後 6 か月時の筋生検では、特異的な筋疾患像は認められなかった。その後の運動機能はやや遅れ気味であり、精神発達に関しては、精神発達遅滞の診断を受けた。

1 歳 10 か月に脊柱側彎、外反足進行のため、信州大学整形外科に紹介され、漏斗胸、巨大頭、特異的顔貌も指摘された。このとき身長は 80.5 cm で全国平均⁴⁶⁾の 89.6±3.9 cm より小さいのに対し、体重は 13.0 kg で平

松本歯科大学小児歯科学講座
長野県塩尻市広丘郷原 1780
(主任：宮沢裕夫教授)

*信州大学医学部整形外科学教室
長野県松本市旭 3-1-1
(主任：高岡邦夫教授)
(1996 年 9 月 25 日受付)
(1996 年 10 月 23 日受理)

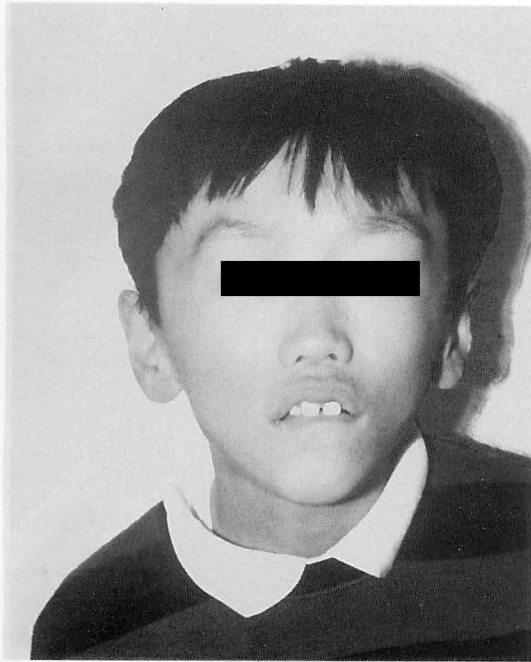


図1 正顔貌



図2 立位正面エックス線写真

均値内、頭囲は51.5 cmで平均の48.4±1.6 cmより大きい傾向がみられた。エックス線写真上にて心拡大が認められたが心電図に異常はなく、他の臓器の異常所見は認

められなかった。その後、松本市内国立病院にて Sotos 症候群と診断され、経過観察されていた。

8歳11か月時には脊柱側彎は著しく進行しており、9歳7か月時に側彎症に対する手術を行った(図2)。

現 症

1. 全身所見：身長は129.5 cm、体重は28 kgで、脊柱側彎を考慮するとほぼ全国平均138.7±5.9 cmであると推察される(図3)。

Arm Spanは139.5 cmで側彎を考慮するとほぼ身長と等しい長さであった。

さらに右手掌長は17.0 cm、左手掌長は16.5 cmで、漏斗胸、脊柱側彎が認められた(図4)。

手掌エックス線写真所見：2歳8か月時(図5)では化骨状態は平均を示し、9歳8か月時(図6)では化骨数10個であり、暦年的に對し骨年齢の軽度な促進がみられた。

頭囲は56.0 cm、頭長16.5 cm、頭幅18.0 cmで、平均頭囲53.2±1.5 cmよりも大きい値を示し、Martinの評価⁴⁷⁾によると超短頭型を示した。また、頭囲は、生後3、5、6、10か月時に頭囲発育パーセントイル曲線⁴⁵⁾の90パーセントイル値を示し、1歳1か月、1歳10か月時に97パーセントイル値を越え、乳幼児期に巨大な頭蓋を示した。さらに前頭部突出、眼間開離などの特異的顔貌が認められ(図1)、筋緊張低下、精神発達遅滞、脊柱側彎も伴うことから、Sotos 症候群であることが確認された。現時点では身長に関しては、乳幼児期の過成長が終了し、正常人とほぼ同じ体格へと推移したと考えられる。

2. 口腔内所見：初診時2歳7か月で低年齢のうえ言語発達遅滞のため言語の理解度は1歳6か月程度。さらに2歳まで授乳していたことも関連し、乳歯20歯中17歯が齲蝕に罹患しており、うち4歯に歯髓処置を要す重度な多数歯齲蝕であった。また治療への協力が得られないため、全身麻酔下集中治療にて処置を行った。その後ほぼ3か月ごとに定期検診を行い現在に至っている。

研究用模型(図7)の計測では、Over jetは10.4 mm、Over biteは4.8 mm、臼歯部の咬合はAngle II級で上顎前突の状態であった。また正中は上顎に対し下顎が約0.8 mm左方に偏位していた。現在、混合歯列期であり、先天欠如歯が認められることから正確な近遠心歯冠幅径および歯列周長の分析は不可能であるが、上顎では歯列弓幅径は平均値と比較して著しく小さく、歯列弓長径はほぼ平均値内の値を示すため、いわゆる高口蓋を呈していた。しかしながら、歯槽基底弓幅径と歯槽基底弓

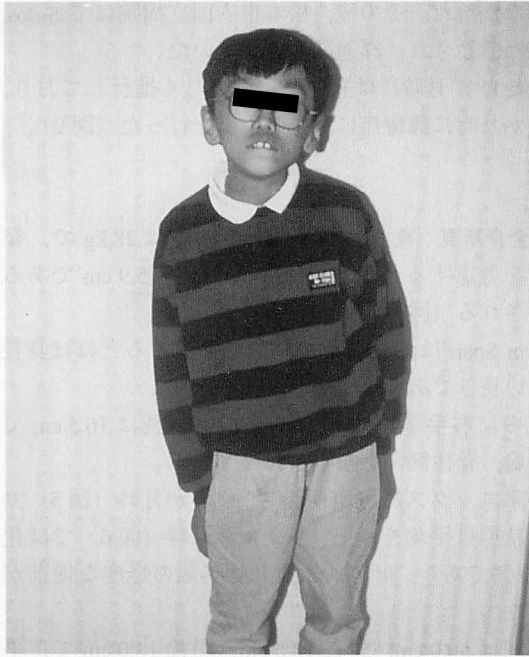


図3 全身像正面



図5 手掌エックス線写真(2歳8か月時)

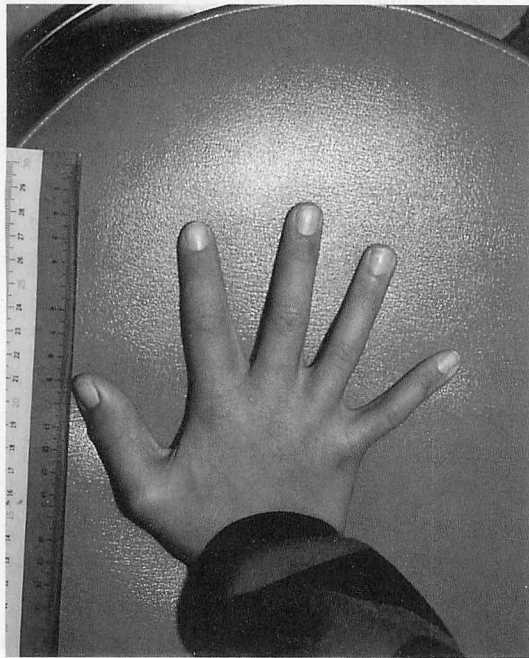


図4 右手掌



図6 手掌エックス線写真(9歳8か月時)

長径は平均値内の値を示した。また個々の歯冠幅径もほぼ平均値内の値を示した(表1)。

図8に示すパノラマエックス線写真(9歳8か月)からは、上下左右第二小臼歯の歯胚の欠如が認められた。また Nolla の歯の発育段階⁴⁸⁾との比較では、暦年齢に沿った発育であった。

頭部エックス線規格写真所見(図9 5歳9か月時、図10 10歳6か月)：表2に示す5歳9か月時の頭部エックス線規格写真(側貌)による分析では、咬合平面傾斜角は平均値を超えて著しく大きく、下顎の後退を示していた。頭蓋底に対する上下顎の位置的關係は SNA, SNA, SNB とも平均値より小さい値を示し、上下顎とも

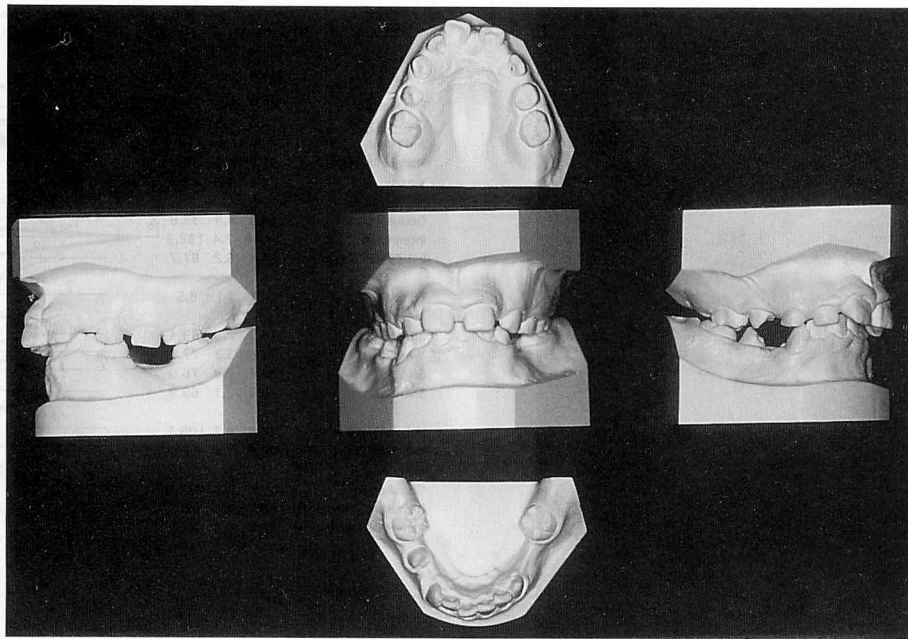


図7 口腔内研究用模型

歯列模型分析

Mean	S.D.	Data	Maxillary arch	Mandibular arch	Mean	S.D.	Data
98.0	4.8		9.0 10.5	8.0 9.5	88.5	3.8	
44.8	2.6	38.6	4.0 5.0	3.0 4.0	36.3	2.0	
45.7	2.4		4.0 5.0	3.5 4.5	41.0	2.1	
36.1	2.2	36.3	3.0 4.0	2.5 3.5	31.9	2.0	31.8
37.0	1.3		3.0 4.0	3.0 4.0	36.0	1.2	
50.2	3.0	47.25	4.5 5.5	3.5 5.0	41.8	4.0	44.75
51.7	3.6		4.5 6.0	4.0 5.5	47.6	3.6	
32.7	2.7	34.85	2.5 4.0	2.5 3.5	30.2	2.5	32.6
33.9	3.5		3.0 4.0	3.0 4.0	34.0	2.2	

歯冠近遠心幅径

Mean	S.D.	Data	Maxillary arch	Mandibular arch	Mean	S.D.	Data
8.6	0.5	8.55	8 9	5 6	5.4	0.4	6.0
7.1	0.8	7.51	6 8	5 7	6.0	0.5	6.3
8.0	0.4		7 8	6 8	7.1	0.4	6.85
7.5	0.5	(7.22)	7 8	6 8	7.2	0.4	
6.9	0.4		6 8	6 8	7.1	0.4	
10.9	0.6	11.25	10 11	10 12	11.4	0.6	11.2

(大坪による)

表1 歯列模型分析表

頭蓋底に対し後方に位置していた。下顎骨の成長方向を示す Y 軸角は平均値より大きく、下顎の後方位と垂直成長傾向を示した。上顎前歯部の歯軸の角度を示す U-1 to FH plane, U-1 to SN plane はともに平均値より大きく上顎乳中切歯の前突を示した。Gonial Angle は平均値内であるがやや大きい値を示し、下顎の後方への回転の傾向がみられた。前歯部では、上下顎前歯歯軸傾斜角が

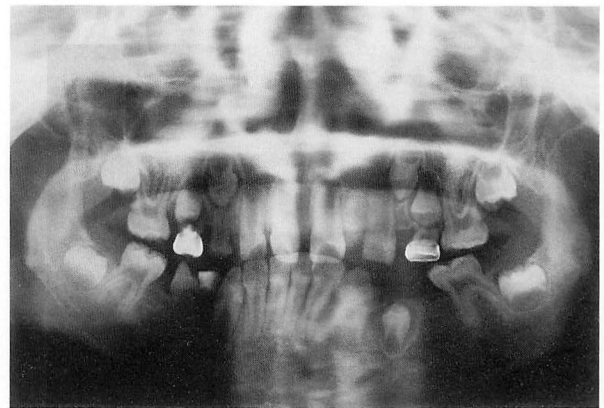


図8 パノラマエックス線写真(9歳8か月)

平均値と比較して著しく小さい値を示し歯軸の唇側への傾斜が認められた。前顔面高(N-Me) 11.7 mm, 後顔面高(S-Go) 7.3 mm であり、顔面の垂直方向への発育が平均より著しく高い値を示した。

5歳9か月時の Ricketts の基準値を齋藤が日本人小児用に改変したもの⁴⁹⁾との重ね合わせ法からは、前頭部が突出しており、下顎は後下方への回転が著しい傾向が認められた(図11)。

表3に示す現在の頭部エックス線規格写真(側貌)の分析結果より咬合平面傾斜角は平均値より大きく、下顎の後退を示している。SNP, SNB は平均値より小さく、SNA も平均値内であるが小さい値を示し、上下顎とも頭蓋底に対し後方に位置していた。Y 軸角は平均値よ

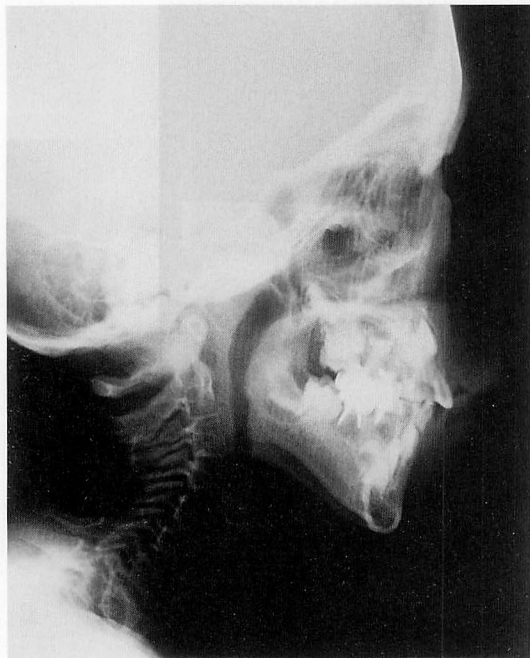


図 9 頭部エックス線規格写真側面像 (5 歳 9 か月時)

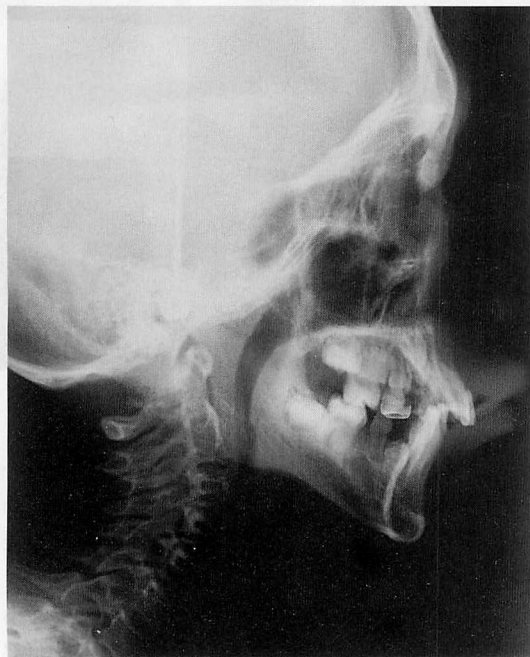


図 10 頭部エックス線規格写真側面像(10 歳 6 か月時)

り大きく、下顎の後方位と垂直成長傾向を示した。Gonial Angle は平均値内であるが大きい値を示し、下顎の後方への回転の傾向がみられた。前歯部では、上下顎前歯歯軸傾斜角が平均値内であったが大きい値を示した。前顔面高 (N-Me) 12.3 mm, 後顔面高 (S-Go) 7.4 mm

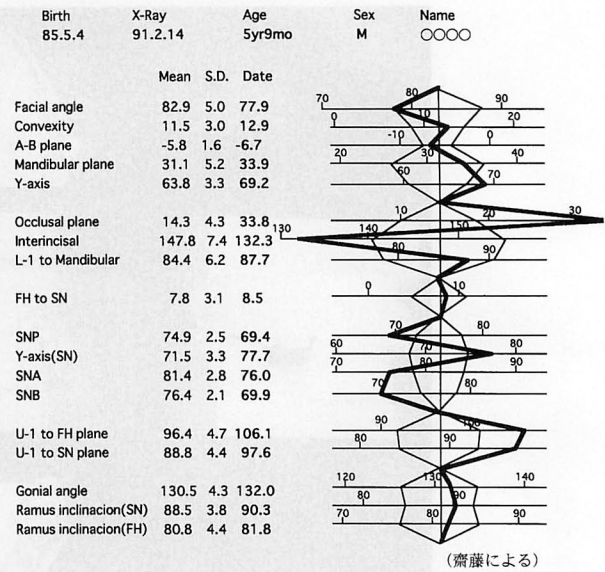
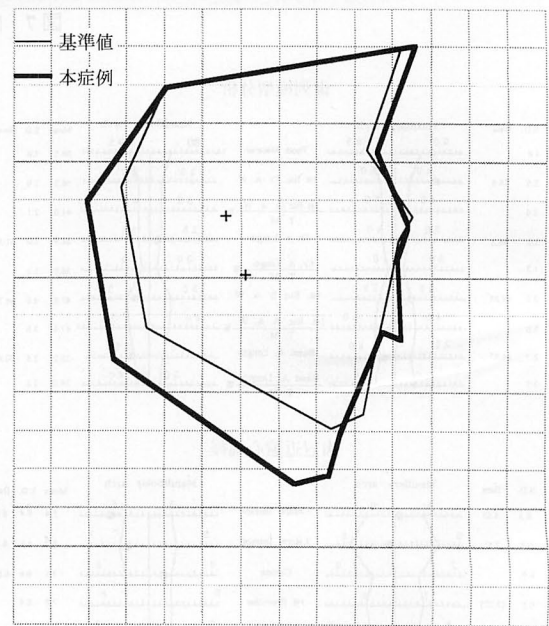


表 2 頭部エックス線規格写真分析 (5 歳 9 か月時)



(齋藤による)

図 11 プロフィログラム (5 歳 9 か月時)

であり、平均より高い値を示した。また、E-Plane からの下唇の突出は 11.4 mm であった。

図 12 の 10 歳 6 か月時の重ね合わせ法からは 5 歳 9 か月時のものと同様に、前頭部突出と下顎の後下方への回転の傾向が認められたが、5 歳 9 か月時に比べ、その傾向は著明ではなかった。

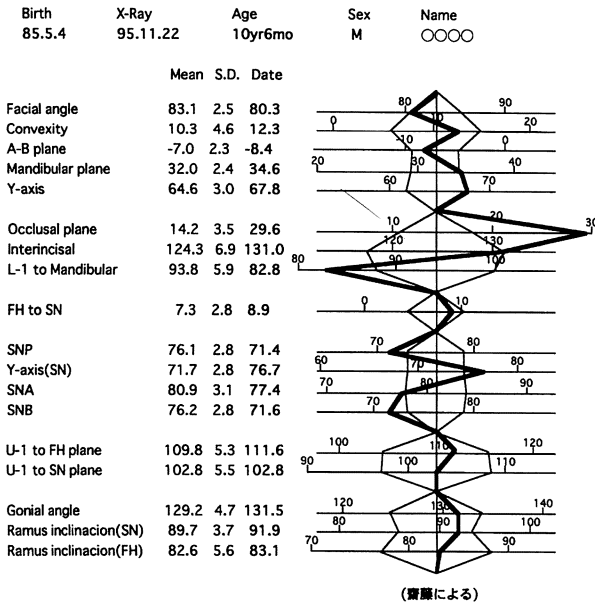


表3 頭部エックス線規格写真分析 (10歳6か月時)

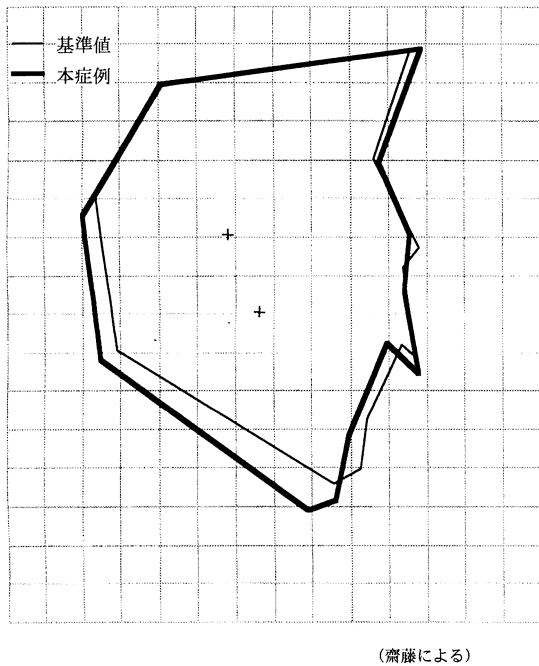


図12 プロフィログラム (10歳6か月時)

考 察

Sotos 症候群は巨大頭蓋，精神発達遅滞を伴う成長過剰と末端肥大症に類似した症状を示す症候群で多くの特徴と合併症を持つ症候群である。現在までに海外で 200 例以上，国内で 50 例以上の報告^{1~4)}があり，病因を探るため様々な研究がなされてきたが，未だに不明であると

されている。三宅ら^{20, 21)}は常染色体優性遺伝の可能性を示唆し，また，内分泌や胎生期からの髄液循環遅延と睡眠期の間欠的脳圧亢進の病態への関連が示唆されている^{20, 21, 32, 33, 38)}。発現頻度については，来院患者の統計的観察から岩本ら³⁸⁾は男女比ほぼ 1:1，河野¹²⁾は 3:2，三宅ら¹⁷⁾は家族内発生で 7:5 と報告している。

また，鑑別疾患として，pituitary gigantism, arachnodactyly gigantism, adiposo gigantism 等があるが，出生児の異常と特異的顔貌によって鑑別する^{20, 21)}。

本症例は，乳児期の頭圍の発育の異常による巨大頭蓋，大きな手足，身長よりも長い Arm Span，骨年齢の軽度な促進，精神発達遅滞，特異な顔貌（前頭部突出，眼間開離，反蒙古様顔裂，前顔面高・後顔面高が平均より高い，下顎の突出と開大，高口蓋，心拡大，脊柱側彎，漏斗胸，筋緊張低下，外反足等が認められた。本来 Sotos 症候群は過成長が特徴とされるが，患児は脊柱側彎の合併を考慮するとほぼ全国平均であり，すでに成長の著しい時期が過ぎ，正常人と同じ体格へと推移したと思われる。しかしながら顎顔面の発育に関しては，前頭部突出と下顎の突出と開大，後下方への回転といった特徴が認められ，特に Sotos 症候群でその成長が著しいとされる幼児期の 5 歳 9 か月時にその傾向は著しかった。また，歯の萌出については早期萌出の報告^{3, 10, 13, 38)}もみられるが，本症例では生後 6 か月に乳下顎前歯部の初萌出，6 歳時に上顎第一大臼歯の萌出がみられ，萌出時期の異常はみられなかった。また上下左右第二小臼歯の歯胚の欠如が認められたが，著者らの検索では歯科的な論文が少なく，Sotos 症候群と先天欠如の関連は明確ではなかった。

本症例では，歯科治療時に水平位診療では脊柱側彎の部分が強くと圧迫されるため，長時間の診療に考慮の必要がある。また，齲蝕に関しては早期から広範囲の齲蝕がみられ，集中治療を受けた既往があるが，現在ほとんど永久歯であり，そのうち治療を要したのは 2 歯のみであり良好な経過をたどっているため，今後とも同様の管理を行う予定である。さらに，顎骨の成長の不均等による歯列不正については先天欠如歯とあわせてその推移を咬合育成を図りつつ観察する必要がある。

結 論

10 歳 6 か月男児（初診時 2 歳 7 か月）の Sotos 症候群の 1 例を経験し，次の口腔所見を得た。

- 1) 上下顎左右側第二小臼歯の先天欠如がみられた。
- 2) 上顎歯列弓幅径は平均値と比較して著しく小さく，歯列弓長径はほぼ平均値内の値を示すため，いわゆる

高口蓋を呈した。また歯槽基底弓幅径と歯槽基底弓長径は平均値内の値を示した。

- 3) 5 歳 9 か月時の頭部エックス線規格写真分析では、上下顎とも頭蓋底に対し後方に位置し、下顎は垂直成長傾向を示した。また、顔面の垂直方向への発育が平均より著しく高い値を示し、重ね合わせ法では、前頭部が突出しており、下顎は後下方への回転傾向が認められた。
- 4) 10 歳 6 か月時の頭部エックス線規格写真分析では前歯部の咬合が 5 歳 9 か月時と比べ垂直的に変化したことを除き、同様の傾向が認められたが、その傾向は著明ではなかった。10 歳 6 か月時の重ね合わせ法からは 5 歳 9 か月時のものと同様に、前頭部突出と下顎の後下方への回転の傾向が認められたが、5 歳 9 か月時に比べ、その傾向は著明ではなかった。
- 5) 顎骨の成長の不均等による歯列不正については先天欠如歯とあわせてその推移を咬合育成を図りつつ観察する必要がある。
- 6) 歯科治療時において水平位診療では、脊柱側彎の部分が強く圧迫されるため、長時間の診療に考慮の必要がある。

本報告の要旨は、第 34 回日本小児歯科学会大会（平成 8 年 6 月 7 日：札幌市）において発表した。

文 献

- 1) Sotos, J. F., Dodge, P. R., Muirhead, D., Crawford, J. D., Talbot, N. B.: Cerebral gigantism—A syndrome of excessive rapid growth with acromegalic features and a nonprogressive neurologic disorder—, *New. Engl. J. Med.*, 271: 109–116, 1964.
- 2) 細木秀美, 小川紀雄, 高原二郎, 大藤 真: Cerebral Gigantism の 1 例, 診断と治療, 59: 156–160, 1971.
- 3) 楠 智一, 島田司己, 沢田 淳, 衣笠紀玖子, 水江日出成: Cerebral Gigantism, 小診療, 35: 722–728, 1972.
- 4) 玉井 勇, 武井忠夫, 高木かほる, 稲葉 博: 脳性巨人症の兄弟例, 小診療, 38: 71–75, 1975.
- 5) 前坂機江, 田中敏章, 小宮和彦, 諏訪誠三: cerebral gigantism における HGE 分泌能, 日内分泌会誌, 52: 274, 1976 (抄).
- 6) Sotos, J. F., Cutler, E. D.: Cerebral gigantism, *Am. J. Dis. Child.*, 131: 625–627, 1977.
- 7) 稲田信子: 脳性巨人症の皮膚紋理について, 東女医大誌, 48: 481–485, 1978.
- 8) 矢追公一, 赤石強司, 牧田泰正, 西尾利一: 脳性巨人症の 1 例, 小臨, 33: 2085–2089, 1980.
- 9) Wilson, T. A., Neufeld, M. R., Robinow, M., and Johanson, A. J.: Cerebral gigantism and thyrotoxicosis, *J. Pediatr.*, 96: 685–687, 1980.
- 10) 中田恵久子: 脳性巨人症患児および家族の皮膚紋理に関する検討, I. 手掌紋, 先天異常, 21: 375–384, 1981.
- 11) 小峰慎吾, 竹内正次, 石井 淳: Sotos 症候群の 1 症例, ホルモンと臨, 29: 89–94, 1981.
- 12) 河野義恭: cerebral gigantism (Sotos 症候群), 日臨, 40: 158–159, 1982.
- 13) 中田恵久子, 大澤真木子, 福山幸夫: 脳性巨人症, 薬の知識, 33: 20–21, 1982.
- 14) 高柳正樹, 宮本治子, 真田喬子, 星野道雄: Cerebral gigantism の 1 例とその血中アミノ酸について, 小診療, 45: 240–244, 1982.
- 15) 中田恵久子, 大澤真木子, 福山幸夫: 頭部エックス線規格写真による脳性巨人症 (Sotos 症候群) の顔面特徴の評価, 日小会誌, 86: 960–973, 1982.
- 16) Dodge, P. R., Holmes, S. J., Sotos, J. F.: Cerebral gigantism, *Dev. Med. Child. Neurol* 25: 248–252, 1983.
- 17) 加藤精彦: Sotos syndrome, 小児内科, 15: 653–654, 1983.
- 18) 森山正敏, 寺島和光, 福嶋義光, 黒木良和: Sotos 症候群患者における尿路生殖器異常, 泌会誌, 75: 591–593, 1984.
- 19) 田角 勝, 林 美智子, 岩本弘子: 大頭症の家族性について, 脳と発達, 16: 285–289, 1984.
- 20) 三宅捷太, 多田博史, 林 美智子, 岩本弘子, 福嶋義光, 黒木良和: Sotos 症候群の 22 例—CT 所見と遺伝性—, 日小会誌, 89: 442–448, 1985.
- 21) 三宅捷太, 豊口 晶, 山下純正, 林 美智子, 岩本弘子: 頭部増大を示す疾患—脳性巨人症 (Sotos 症候群) を中心に—, 小児科, 26: 869–876, 1985.
- 22) 高橋弘昭, 安田純也, 村上洋一: cerebral gigantism (Sotos 症候群) の 1 女児例における内分泌学的考察, 小臨, 39: 1955–1959, 1986.
- 23) 置村康彦, 千原和夫, 岩井孝之, 上野 洋, 陣内研二, 檉尾洋一, 佐藤倫明, 郷司克己, 藤田拓男: GH 分泌の異常パターンを示した Sotos 症候群の一例, 日内分泌会誌, 62: 956, 1986 (抄).
- 24) 金子博志, 蔵重秀樹, 立花秀俊, 塚原正人, 梶井 正: Sotos 症候群と先天性心疾患, 山口医学, 35: 249, 1986 (抄).
- 25) 高橋郁夫, 小野崎通彦, 九嶋勝司, 島田 堅一, 後藤敦子, 沢口 博: 脳性巨人症に点頭てんかんを合併した 1 例, 日小会誌, 90: 2793, 1986 (抄).
- 26) 三宅捷太, 岩本弘子, 黒木良和: Sotos 症候群 (cerebral gigantism), 日臨, 45: 123–124, 1987.
- 27) 金子堅一郎, 井上成彰, 辻 洋子, 浦田革子, 向権鼻: 出生直後から経過を追っている Sotos 症候群の 1 例, 日小会誌, 91: 3157, 1987 (抄).
- 28) 置村康彦, 千原和夫, 岩井孝之, 上野 洋, 陣内研二, 檉尾洋一, 佐藤倫明, 北嶋直人, 郷司克己, 藤田拓男: GH 分泌の異常パターンを示した Sotos 症候群の 1 例, ホルモンと臨, 36: 38–41, 1988.
- 29) 堀江邦四郎, 阿部達夫, 呉 東進, 奥野武彦: 染色体異常を呈した脳性巨人症と思われる 1 例, 日小会誌, 92: 2637, 1988 (抄).
- 30) 高田史男, 荒川由紀子, 高橋 康, 今泉 清, 黒木良和: SOTOS 症候群の骨年齢と成長パターン, 日小会誌, 93: 598, 1989 (抄).
- 31) 福嶋義光: Sotos 症候群 (脳性巨人症) 9 例の臨床像と遺伝性, 埼玉小児医療センター医学誌, 6: 109, 1989 (抄).

- 32) 荒木久美子, 前田治子, 野村伊知郎, 脇口 宏, 倉繁隆信: GH の奇異反応が認められた脳性巨人症の1例, 小診療, 53: 1974-1978, 1990.
- 33) 前田治子, 荒木久美子, 野村伊知郎, 脇口 宏, 倉繁隆信: GH 分泌の奇異反応が認められた脳性巨人症の1例, 日小会誌, 94: 1279, 1990 (抄).
- 34) 藤岡一郎, 金 孝子, 森岡芳雄, 合田美恵子: TIA 様症状をくりかえした脳性巨人症の1例, 日小会誌, 94: 1026, 1990 (抄).
- 35) 平塚和人, 亀下喜久男, 倉橋 豊, 三橋孝之, 井澤淑郎, 陣内一保: Sotos 症候群における足部変形について, 日本足の外科学会雑誌, 13: 249-250, 1992 (抄).
- 36) 寺田明彦, 早川 聡, 小久保 稔, 前田卿子, 松本延男: 新生児脳梗塞を認めた Sotos 症候群の1例, 小診療, 55: 1985-1988, 1992.
- 37) Hanawa Y., Iwata F., Takasima H.: Two aged patients with Sotos Syndrome, Congenital Anomalies, 32: 242-243, 1992 (抄).
- 38) 岩本弘子: 脳性巨人症, 日臨, 別冊巻領域別症候群 1 内分泌症候群: 135-137, 1993.
- 39) 寺下徹弥, 宇野耕吉, 原田義昭, 謝 典穎, 白石英典, 公文 裕: 幼児期後側彎変形をきたした脳性巨人症 (Sotos 症候群) の1例, 脊柱変形, 8: 108-111, 1993.
- 40) 山崎博義, 五島衣子, 陳 光輝, 岡 秀一郎, 久野齊俊: Sotos 症候群の全身麻酔経験, 麻酔, 42: 1549, 1993 (抄).
- 41) 齊藤祐司, 内田篤治郎, 西村一彦, 市川敬太, 宇田川友之, 豊岡秀訓: Sotos 症候群患者の麻酔経験, 臨床麻酔, 17: 1525-1526, 1993.
- 42) Tukahara M., Kajii T.: SOTOS SYNDROME-CHRONOLOGICAL CHANGE OF FACIAL APPEARANCE-, Japanese Journal Human Genetics, 38: 105, 1993 (抄).
- 43) 芳賀信彦, 中村 茂, 下出真法, 田中豊孝, 柳迫康夫: 脳性巨人症 (Sotos 症候群) に伴う脊柱側彎症の検討, 脊柱変形, 9: 77-81, 1994.
- 44) 岡嶋泰一郎: 知能発育遅延を伴う肥満症 (Prader-Willi 症候群および Sotos 症候群) の治療における食欲抑制剤マジンドール (サノレックス) の有用性について, 新薬と臨, 43: 1009-1014, 1994.
- 45) 浦田 久: 図説臨床小児科講座 小児の正常値・薬用量, メジカルビュー社, 東京, 1985, 4-5.
- 46) 厚生省大臣官房統計情報部: 厚生統計要覧-平成6年度, 厚生統計協会, 東京, 1995, 84-85.
- 47) 鈴木 尚: 人体計測-マルチンによる計測法-, 人間と技術社, 東京, 1973, 62.
- 48) 菊池 進: 小児歯科資料集, 医歯薬出版, 東京, 1977, 20.
- 49) 齋藤健志, 沼田尚子, 箕輪恵子, 河野隆之, 田中好美, 大久保文子, 藤井真由美, 加藤栄行, 山田 博, 赤坂守人: Ricketts 分析法の乳歯列期における応用, 小児歯誌, 28: 662-675, 1990.

A Case Report of Dental Findings of The Sotos Syndrome

Midori Nakamura, Hiroshi Nakamura,
Mikio Kamimura* and Hiroo Miyazawa

*Department of Pediatric Dentistry, Matsumoto Dental College
(Director ; Prof. Hiroo Miyazawa)*

**Department of Orthopedic Surgery, Shinshu University
(Director ; Prof. Kunio Takaoka)*

The Sotos syndrome is also called cerebral gigantism. It is a syndrome complicated by macrocrania and mental retardation and exhibits symptoms similar to overgrowth and acromegaly. Maxillary protrusion, mandibular prognathism and high palate are the characteristic oral symptoms of this syndrome. Although the cause of this syndrome remains unknown, there is a good possibility that it is caused by dominant autosomal inheritance.

The patient was a 10 year 6 month old male who weights 28 kg and is 129.5 cm tall. However, because the patient suffers from scoliosis, he is shorter than the national average (138.7 +/− 5.9 cm). Complications of The Sotos syndrome, such as, funnel breast, protrusion of the forehead and hyper-tension of the eyelids were detected.

With regard to the intraoral cavity findings, the occlusal relationship of the first permanent molars showed Angle class II occlusion, maxillary prognathism and a high palate was detected. The results of cephalometric analyses showed that the SNP and SNB were smaller than average, the SNA was within the normal range but small, and the maxilla and mandible were underdeveloped and positioned posterior to the base of the skull. Furthermore, even though the gonial angle was within normal range, the mandible showed posterior rotation.

Key words : Sotos syndrome, malalignment, Scoliosis