Hemifacial microsomia の外科的矯正治療例

宮 島 桜 府 川 俊 彦 鳥 飼 勝 行*
小 林 眞 司* 山 崎 安 晴**

A Case of Hemifacial Microsomia Treated by a Surgical Orthodontic Approach

SAKURA MIYAJIMA, TOSHIHIKO FUKAWA, KATSUYUKI TORIKAI*,
SHINJI KOBAYASHI* and YASU HARU YAMAZAKI**

Abstract

A case of hemifacial microsomia treated by orthognathic surgery is reported. The patient was a 14-year-old male who complained of facial asymmetry and dental crowding. After preoperative orthodontic treatment with the extraction of the four first premolars, a Le Fort I osteotomy and sagittal split ramus osteotomies (two-jaw surgery) were carried out, when the patient was 16 years old. Facial

asymmetry and occlusion were improved dramatically. No marked clinical changes in occlusion were found after 12 months' follow-up. The patient has been wearing retainers full-time. He is pleased with the occlusion and his facial appearance.

Key words : Hemifacial microsomia (ヘミフェイシャル マイクロソミア (半側顔面矮小症)), Facial asymmetry (顔面非対称), Two-jaw surgery (上下顎移動術)

[Received Jul. 17, 2000]

緒 言

Hemifacial microsomia は、胎生 4~8 週頃の、顎顔面の発生に關与する第一鰓弓に由来する上顎骨、下顎骨、咀嚼筋、耳骨と第二鰓弓に由来する茎状突起、耳介、顔面表情筋に發育不全が認められる疾患であり、第一・第二鰓弓症候群とも呼ばれる。硬組織である下顎骨の發育不全は本症候群に特徴的で、下顎の変形に対しては Pruzansky¹⁾, Murray²⁾, Munro ら³⁾の分類が報告されている。軟組織の發育不全は、耳介から乳様突起部、耳下腺から咬筋部周辺にみられることが多く、顔面表情筋や咀嚼筋群も侵されることが多い。

本症候群は 1902 年に Kirmission によりはじめて報告された⁴⁾。本症候群の発生頻度としては 3000-5000 の出生に 1 の割合という報告⁵⁾があり、また、遺伝性は明確ではない⁶⁾。

高度の顔面非対称の修正に際しては、上下顎移動術や形成術、さらには骨移植⁷⁻⁹⁾や顎骨延長術¹⁰⁻¹⁷⁾などが考えられてきた。早期からの一貫した治療が必要であると考えられており、矯正学的には不正咬合の改善だけではなく、顎顔面の非対称に対するアプローチも必要である。

今回われわれは、右側を患側とする hemifacial microsomia の外科的矯正治療を経験し、矯正歯科と形成外科の協力診療により良好な結果が得られたので報告する。

症 例

1. 症例分析

矯正歯科初診時年齢 14 歳 2 カ月の男児で、顔面の非対称と叢生を主訴に来院した。身長 170.5cm、栄養状態は良好で、四肢体幹に異常は認められなかった。

患者は出生時から神奈川県立こども医療センター・形成外科の管理下にあり、4 歳 7 カ月時に右上眼瞼部分欠損の

ふかわ矯正歯科 (主任: 府川俊彦院長)

*神奈川県立こども医療センター形成外科 (主任: 鳥飼勝行部長)

**北里大学医学部形成外科 (主任: 内沼栄樹教授)

Fukawa Orthodontic Office (Chief: Dr. Toshihiko FUKAWA)

*Department of Plastic Surgery, Kanagawa Children's Medical Center (Chief: Dr. Katsuyuki TORIKAI)

**Department of Plastic and Reconstructive Surgery, School of Medicine, Kitasato University (Chief: Prof. Eijyu UCHINUMA)

形成術と右副耳の切除術を、11 歳 7 カ月時に右上眼瞼修正手術と睫毛内反手術を受けていたが、咬合と顔面の非対称を改善するため外科的矯正治療を行うこととなった。

なお患者は、第二子として 37 週で出生、体重は 1640g と低体重児であった。

(1) 顔貌所見

正貌においては、オトガイの右側偏位、口唇の右上がりおよび眼瞼の左右差が、側貌においては、オトガイの後退と口唇の突出が認められた (Fig. 1)。また、右側外耳の位置は左側に比べて前下方にあり、形態にも左右差が認められた。

(2) 口腔内所見

Overjet 5.2mm, overbite 3.6mm で、前歯正中は顔面の正中に対して、上顎中切歯は左側に 1mm、下顎中切歯は右側に 5mm 偏位していた。Hellman の dental age は IV A, 第一大臼歯の咬合関係は左側 Angle II 級, 右側 Angle I 級であった。上下顎歯列は左右非対称で強度の叢生を呈していた。また、舌、軟口蓋などの組織に異常は認められなかった (Fig. 2)。

(3) 模型分析所見

模型分析 (大坪の方法に準ずる¹⁸⁾) では Basal Arch

Width は、下顎は正常範囲内であるが、上顎は -2 S.D. を越えて狭窄していた。歯は上下顎ともに 1 S.D. 以内ではあるが大きい傾向にあり、それに対して、歯列弓幅径は、上下顎ともに狭かった。Arch Length Discrepancy は上顎 -16mm, 下顎 -10mm であった (Fig. 3)。

(4) X 線写真所見

パノラマ X 線写真より歯数の異常はなく、上下顎左右の第三大臼歯が存在していた。また、下顎枝形態に左右差

Fig. 1 Facial photos (initial)

Fig. 2 Intra oral photos (initial)

Fig. 3 Model analysis (Initial) (Standard : by Ootsubo)

が認められた (Fig. 4)。

3D-CT 写真より右側の下顎枝, 筋突起および関節突起に形成不全がみられた (Fig. 5)。

(5) 頭部 X 線規格写真分析所見

側貌頭部 X 線規格写真分析では, 患側の mandibular plane angle および gonial angle が 2 S.D. 以上大きく, 下顎の開大がみられ, ANB (SNA-SNB diff) は 9° で 2 S.D. 以上大きく, convexity は 1 S.D. 以上大きく, skeletal class II 傾向にあった (Fig. 6, 7)。

正貌頭部 X 線規格写真では, 上下顎前歯正中線の偏位,

Fig. 4 Orthopantomography (Initial)

a. mandibular (Right)

b. mandibular (Left)

Fig. 5 Three-dimensional computed tomography (Initial)

Fig. 6 Lateral cephalogram (Initial)

下顎骨の右側偏位、および上顎咬合平面の右上がり傾斜が認められた (Fig. 8)。

2. 診断および治療方針

本症例は右側下顎枝および下顎頭の形成不全 (Pruzansky の分類 II 型)¹⁾と上顎骨の変形を伴う hemifacial microsomia で、下顎右側偏位と後退を伴った Angle II 級 subdivision の叢生症例と診断した。

本症例は上下顎骨に変形があることから、上下顎移動術による外科的矯正治療を行うことにした。術前矯正治療では、上下顎左右第一小臼歯を抜歯し、マルチブラケット装置にて上下顎歯列の叢生を解消し、歯列弓形態の調和を図ることにした。

3. 治療経過

Nance の holding arch にて上顎第一大臼歯を固定した後、上下顎左右第一小臼歯を抜歯し、マルチブラケット装置にて上下顎歯列の叢生を解消し、歯列弓形態の調和を図った。術前矯正終了時、顔面の正中に対して上顎歯列の正中は右側へ 5 mm、下顎歯列の正中は右側へ 7 mm 偏位しており、overjet は 8 mm であった (Fig. 9)。

術前矯正治療開始 19 カ月後 (16 歳 0 カ月時) に上下顎移動術によって顔貌および咬合の改善を行った。手術に際し、上顎の位置決めは headgear の face bow を用い、outer bow および口唇線と左右の瞳孔を結んだ線とが平行になるように行った (Fig. 10)。上顎は Le Fort I 型

骨切り術にて離断後、左側大臼歯部で楔状に骨片を切除した。前顎断面で正中線に対して ANS を中心に約 5° 回転、すなわち ANS を中心に右側大臼歯部は下方へ 6 mm、左側大臼歯部は上方へ 6 mm 回転させ、右側大臼歯部には左側大臼歯部で切除した楔状の骨片を上下逆にして移植し、ミニプレートにて固定 (rigid fixation) した。その結果、上顎歯列の正中はほぼ顔面の正中に一致した。下顎は下顎枝矢状分割法 (以下 SSRO) にて右側は前下方に 6 mm、左側は上方に 7 mm、オトガイは正中中部で左側に 11 mm 移動してミニプレートで固定 (rigid fixation) した (Fig. 11)。

術後に顎間固定は行わず、顎間ゴムを 6 カ月間使用し、咬合の緊密化を図った。術後 11 カ月時にマルチブラケット装置を撤去し、保定装置 (上顎: Begg type, 下顎: Hawley type) にて保定治療を開始した。

4. 治療結果 (動的治療終了時)

顔貌所見: 正貌では口唇線は瞳孔線とほぼ一致し、オトガイの右側偏位傾向は多少残っているが、顔貌の非対称は概ね改善した。側貌ではオトガイの後退感と口唇の突出度が軽減し、良好な結果が得られた (Fig. 12)。

口腔内所見: 叢生は解消され、上下顎歯列形態も調和がとれた。また、上下顎前歯の正中は一致し、overjet 3.0 mm, overbite 2.0 mm と適切な被蓋関係が獲得された。第一大臼歯の咬合関係は左右ともに Angle I 級となった

Fig. 7 Lateral cephalometric analysis (initial)

Fig. 8 Frontal cephalogram (Initial)

Fig. 9 Intra oral photos (just before surgery)

a. before-surgery

b. during surgery

c. during surgery

Fig. 10 Positioning of the maxilla using a face bow

(Fig. 13)。

頭部 X 線規格写真分析所見：側貌頭部 X 線規格写真分析では下顎が前方移動され，convexity は 17.2° から 7° ，ANB は 9° から 3° へ減少し，skeletal class II 関係が改善された (Fig. 14, 15)。正貌頭部 X 線規格写真では，上下顎前歯の正中は一致し，上顎咬合平面の傾斜が改善されたことが確認された (Fig. 16)。

保定治療開始後 12 カ月経過した現在も，上下顎前歯の

正中は一致し，咬合も安定している (Fig. 17)。今後は上下顎左右第三大臼歯の抜歯と右側頬部への軟組織の移植，右側眼瞼下垂の修正も予定されている。

考 察

Hemifacial microsomia は，健側と患側の顎の発育が不均等なため，幼小児期には軽度であっても，成長するに従い，変形が徐々に増悪してくる例が多いといわれてい

Fig. 11 Schema of the surgery

Fig. 12 Facial photos (post-treatment)

る¹⁹⁾。しかし、それに反して、変形が変化しないとの報告や、さらに変形が改善するとの報告^{20,21)}もある。また、本症候群の治療開始時期に関しては、Munro³⁾やMonasterio⁹⁾らは、顎変形に対しては、可及的に早期に外科的治療を開始すべきであると報告している。一方、小宮らの報告¹⁶⁾によれば就学前の hemifacial microsomia に顎骨延長術を行い、5年以上経過した症例に顔貌の非対称の再発が認められ、早期治療にも問題点があると思われる。本症例では患者の顔貌改善への要求度が比較的低かったので、永久歯列完成後に一期的手術を行った方が効果的であると考え、手術時期を思春期以降とした。側貌頭部X線規格写真の重ね合わせより、14歳（矯正治療開始時）から16歳（手術直前）までの下顎骨の前方成長はほとんどなかったが、下方成長が多少見られた。上下顎移動術を施

行する時期としてはやや早かったとも考えられたが、結果としては後戻りの問題は生じなかった。

手術法として、下顎に対しては捻れや回転を含めた三次元的な移動の必要性から SSRO や、下顎枝垂直骨切法（以下 IVRO）が用いられている。また、上顎咬合平面の左右傾斜を伴った症例に対しては下顎の骨切り術に加えて、Le Fort II型骨切り術を必要とする場合もある。本症例では顎態模型、頭部X線規格写真、オトガイ頭頂法X線写真、3D-CT等を参考にして、顎顔面の形態を検討したところ、下顎骨の偏位に加えて、上顎骨咬合平面の左右傾斜を伴っていたため、SSROに加えLe Fort II型骨切り術を同時に行った。上顎咬合平面の決定はheadgearのface bowを用い、outer bowおよび口唇線と左右の瞳孔を結んだ線とが平行になるように行ったが、比較的簡便であり、

Fig. 13 Intra oral photos (post-treatment)

Fig. 14 Lateral cephalogram (post-treatment)

上顎の位置決め方法として有用な手段の一つであると考えられた。下顎に対する手術方法としては、捻れや回転を含めた三次元的な移動の必要性から健側（左側）には IVRO も考えられたが、IVRO は長期間の顎間固定が必要であり、患者の負担が大きく、顎関節症状のない本症例に対して行うのは適していないと考えられた。また、下顎偏位症例での SSRO では、緊密な固定を得ようとした場合、回転軸

側（健側）での外側骨片の外側へのはね上がりがみられることがあり顎関節への悪影響が懸念される為、本症例においては Epker 法²²⁾にて下顎枝矢状分割をするとともに、十分な骨削合により内外側骨片間の干渉を解除した。

今回は、上下顎移動術による外科的矯正治療を選択したが、顎骨延長術も選択肢の一つと考えられる¹⁰⁻¹⁷⁾。顎骨延長術は骨移植を必要としないため侵襲が少ないだけでなく、

Fig. 15 Super imposition of the lateral cephalogram tracings

Fig. 16 Frontal cephalogram (post-treatment)

Fig. 17 Intra oral photos (At 12 months in retaintion)

周囲の軟組織をも延長できるという利点がある。しかし、成長期では顎骨延長後、延長量の3~4割の後戻りがみられたとの報告もあり¹⁴⁾、延長の施行時期や安定性についての十分な報告はまだない。本症例に対して上下顎移動術を

行った後、顎間固定をした状態で患側の下顎骨の延長を行う方法も考えられた。しかし、延長方向や上顎咬合平面傾斜の調節が難しいことと、長期間の顎間固定も必要であり、患者の負担が大きいことを考え、骨延長は行わなかった。

Hemifacial microsomia では一般の顎変形症の下顎非対称症例とは異なり、患側の軟組織が不足しているためにオトガイを顔面の正中に一致させる方向に移動すると患側頬部の陥凹がかえって顕著になる場合もある。したがって上下顎移動術に軟組織を補充する手術が必要となることもある。本症例においては手術時に上顎咬合平面および口唇線の傾斜を重視して上顎骨の位置決めを行い、移動した上顎骨に合わせて下顎骨を移動した。その結果、口唇線は瞳孔線に一致したが、オトガイの偏位は完全には解消されなかった。しかし、患側頬部の陥凹感は、初診時と比較して変化はなかった。したがって、オトガイの患側への偏位が多少残存しているものの、ほぼ満足できる結果がえられたと考えている。

本論文の要旨は、1999年5月31日、第9回日本顎変形症学会総会（東京）において発表した。

文 献

- 1) Pruzansky, S.: Not all dwarfed mandibles are alike, *Birth Defects* 5 : 120-129, 1969.
- 2) Murray, J.E., et al.: Analysis and treatment of hemifacial microsomia, *Craniofac Surg* 377-390, 1985.
- 3) Munro, I.R., et al.: Classification and treatment of hemifacial microsomia, *Craniofac Surg* 391-400, 1985.
- 4) Stak, R.B., et al.: The first branchial syndrome, *Plast Reconstr Surg* 29 : 229-239, 1962.
- 5) 新川詔夫: First arch syndrome, First and second arch syndrome, *小児内科*, 15, 臨時創刊号, 1983, 260-262 頁.
- 6) Grabb, W.C.: The first and second branchial arch syndrome, *Plast Reconstr Surg* 36 : 485-508, 1965.
- 7) Mulliken, J.B., et al.: Analysis and treatment of hemifacial microsomia in childhood, *Clin Plast Surg* 14 : 91-100, 1987.
- 8) Lauritzen, C., et al.: Classification and treatment of hemifacial microsomia, *Scand. J. Plast. Reconstr Surg* 19 : 33-39, 1985.
- 9) Monasterio, F.O., et al.: Early skeletal correction of hemifacial microsomia, *Craniofac Surg* 401-410, 1985.
- 10) McCarthy, J.G., et al.: Lengthening the human mandible by gradual distraction, *Plast Reconstr Surg* 89 : 1-8, 1992.
- 11) Molina, F., et al.: Mandibular elongation and remodeling by distraction, A farewell to major osteotomies, *Plast Reconstr Surg* 96 : 825-840, 1995.
- 12) 高戸 毅, 他: 片側下顎発育不全に対する下顎骨骨延長法, *日・形会誌*, 13 : 187-197, 1993.
- 13) 日比英晴, 他: 骨延長法の形成不全下顎骨への適用, *日口外誌*, 41 : 345-347, 1995.
- 14) 宮本 学, 他: 下顎骨骨延長を行った3症例の顎顔面形態の短期変化, *日顎変形誌*, 5 : 173-183, 1995.
- 15) 萩野浩子, 他: 小児期に下顎骨仮骨延長を施行した Hemifacial microsomia の2症例, 3年経過時の評価, *日顎変形誌*, 8 : 25-31, 1998.
- 16) 小宮徳春, 他: 下顎骨仮骨延長症例の中期変化, 延長後5年以上経過して, *日顎変形誌*, 9 : 12-22, 1999.
- 17) 伊藤学而, 上田 実, 高戸 毅, 編著: 顎骨延長術の臨床応用, 第一版, クインテッセンス出版, 東京, 1999, 16-24 頁.
- 18) 大坪淳造: 日本人成人正常咬合者の歯冠幅径と歯列弓及び Basal arch との関係について, *日矯歯誌*, 16 : 36-46, 1957.
- 19) 新橋 武, 他: 当科における第1・第2鰓弓症候群の検討, *形成外科*, 30 : 2-12, 1987.
- 20) Rune, B., et al.: Growth in hemifacial microsomia studied with the aid of roentogen stereophotogrammetry and metallic implants, *Cleft Plate J* 17 : 128-146, 1981.
- 21) Polly, J.W., et al.: Longitudinal analysis of mandibular asymmetry in hemifacial microsomia, *Plast Reconstr Surg* 99 : 328-339, 1997.
- 22) Epker, B.N.: Modifications in the sagittal osteotomy of the mandible, *J Oral Surg* 35 : 157-159, 1977.