非定形口蓋裂に対し口蓋形成術を施行した両側性斜顔面裂の1例

横田 祐介¹⁾・相川 友直¹⁾・山西 整¹⁾
飯田 征二²⁾・美馬 孝至³⁾・古郷 幹彦¹⁾

A case report of palatoplasty for bilateral oblique facial clefts with atypical cleft palate

YOKOTA Yusuke¹⁾・AIKAWA Tomonao¹⁾・YAMANISHI Tadashi¹⁾
IIDA Seiji²⁾・MIMA Takashi³⁾・KOGO Mikihiro¹⁾

Abstract: Oblique facial cleft is a very rare congenital anomaly. Little has been published about the surgical treatment of facial and palatal clefts in such cases.

We encountered a patient with Tessier No. 4 and No. 5 oblique facial clefts accompanied by an atypical bilateral palatal cleft in Mexico during a charity medical campaign. This campaign is supported by Japan International Cooperation Agency (JICA), the mission of which is to bring surgical treatments to Mexican patients with clefts who have difficulties in receiving medical treatments because of economic reasons.

We repaired the facial clefts when the patient was 14 months old, and previously reported a summary of the treatment.

We now describe the details of palatoplasty applied to the atypical bilateral cleft palate of the patient. Because the palatal clefts were so wide and asymmetric, conventional push-back palatoplasty was not applicable. We used a modification of double opposite Z plasty, proposed by Furlow in 1972, for palate surgery. The patient's age was 2 years 3 months. Since the patient had microphthalmia in the right eye, we also placed an ocular prosthesis in the right orbital cavity to retain the bone structure of the midface.

Key words: oblique facial cleft (斜顔面裂), congenital anomaly (先天異常), palatoplasty (口蓋形成術), atypical cleft palate (非定形口蓋裂), ocular prosthesis (義眼)

緒 言

斜顔面裂は口裂から鼻部ないし頬部を通して眼瞼、眼窩に向かって斜走する顔面裂で、きわめてまれな疾患である。その発生頻度はすべての顔面裂奇形の 0.075 % から 0.54 % と報告されている¹⁾。顔面裂は 1732 年の Kulmus による記載が最初であるといわれ、その後 1887 年 Morian らにより詳しく記載された。最近では 1976 年に報告された Tessier の分類²⁾ が用いられる。

当科では 2004 年度から国際協力機構（以下、JICA）草

の根技術協力事業でメキシコ合衆国南部山岳地域の先住民に対して医療援助を行っている。われわれは、同医療援助活動の一環で、非定形口蓋裂を伴う Tessier No.4 顔面裂および No.5 顔面裂（以下、それぞれ No.4 cleft, No.5 cleft）の両側性斜顔面裂を診療する機会を得た。2006 年 3 月、来日させて両側斜顔面裂形成手術を施行し、その概要を既に報告した³⁾。

斜顔面裂の軟部組織形成術については、組織変形や組織欠損の程度によりさまざまな術式の報告が散見されるが、

¹⁾ 大阪大学大学院歯学研究科顎口腔病態制御学講座
（口腔外科学第一教室）
（主任：古郷幹彦教授）

²⁾ 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科顎口腔再建外科学講座
（主任：飯田征二教授）

³⁾ NTT 西日本大阪病院歯科口腔外科（主任：美馬孝至部長）

¹⁾ First Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Osaka University Graduate School of Dentistry (Chief: Prof. KOGO Mikihiro)

²⁾ Department of Oral and Maxillofacial Reconstructive Surgery, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences (Chief: Prof. IIDA Seiji)

³⁾ Department of Dentistry and Oral & Maxillofacial Surgery, NTT West Osaka Hospital (Chief: MIMA Takashi)

受付日：2010 年 11 月 22 日

採択日：2011 年 4 月 26 日

写真1 顔貌写真

- a: 生後8か月時 (メキシコでの一次手術施行前). 右側に No. 4 cleft, 左側に No. 5 cleft を認め, 左側には副耳から顎裂部に連続する索状組織を認める. 右眼は閉眼不能であり, 角膜は肥厚, 混濁し, 失明していた.
- b: 生後2歳3か月時 (睡眠時). 両側斜顔面裂形成手術施行後13か月経過.

写真2 2歳3か月時上顎模型

C| B| 間および D| E| 間に顎裂が存在し, 左右非対称な両側性口蓋裂を呈する.

写真3 2歳3か月時口腔内写真

A: 前方, B: 左側後方, C: 右側の segment と設定した. 硬口蓋後方および軟口蓋部の披裂幅径は 16mm と著しく広く, 組織欠損に近い状態であった. 点線: C| B| 間および D| E| 間の顎裂を示す.

口蓋形成術に関する報告は少ない^{4~7)}.

今回, われわれは同患児を再来日させて, 非定形口蓋裂に対する口蓋形成術を行った. 硬軟口蓋の披裂幅径が著しく広く, 組織欠損に近い様相を呈し, また D| E| 間の顎裂により, palatal flap の形成が困難であった両側性非定形口蓋裂に対し, Furlow 変法による velo-pharyngeal plasty を施行したので, その概要につき報告する.

また, 右側小眼球症に対しては義眼を装着することにより, 眼窩・中顔面骨格の発達および維持を図った.

症 例

患 者: 2005 年 1 月生, 男児, メキシコ人.

初 診: 2006 年 3 月.

既往歴: メキシコ人母親 23 歳, メキシコ人父親 (年齢不詳) の第一子として, メキシコ合衆国チアパス州にて出生した. 妊娠・分娩経過には特記すべき事項は認められなかった.

家族歴: 特記事項なし.

現病歴: 生後8か月時にあたる 2005 年 9 月, メキシコ合衆国某病院にて, 現地口腔外科専門医によって右側斜顔面裂の形成手術と左側索状組織の切除手術を受けたものの, 十分な形態的改善を認めなかった (写真 1-a). 初診時には右眼は閉眼不能であり, 角膜は肥厚, 混濁し, 失明していた. 2006 年 3 月 (1 歳 2 か月時), 当院全身麻酔下に両側斜顔面裂形成手術を施行した³⁾. 右側 No.4 cleft に対して連続 Z 形成手術を, 左側 No.5 cleft に対して松矢法口角形成術⁸⁾ をそれぞれ応用し, 形成手術を施行した. 術後, 経過良好のためメキシコへ帰国し, 2007 年 4 月, 口蓋形成

術施行のため再来日し当科へ入院となった.

現 症:

全身所見: 入院時年齢は 2 歳 3 か月であった. 身長 78cm, 体重 10.6kg で栄養状態・身体発達・行動発達には特記すべき事項はなかった.

顔面所見: 両側ともに眼瞼から口唇にかけての術後瘢痕を認めた. 鼻翼および頬部軟組織の偏位は良好な改善が認められ, 白唇および口角も自然な形態を獲得していた. 著しく下方へ牽引されていた右側下眼瞼は整復されたが, 右眼の角膜肥厚および混濁は残存しており, 失明状態であった (写真 1-b).

口腔内所見: 口蓋および歯槽部の裂型は両側の顎裂を伴う口蓋裂であったが, C| B| 間および D| E| 間に顎裂が存在するため左右非対称となり, 一般的な両側性唇顎口蓋裂とは異なる様相を呈していた (写真 2). 硬口蓋後方および軟口蓋部の披裂幅径は 16mm と著しく広く, 組織欠損に近い状態であった. 軟口蓋の挙上運動は乏しく, 咽頭扁桃の肥大を認めた (写真 3).

臨床検査所見: 特記事項なし.

CT 所見: 右眼は小眼球症を呈し, 右側眼窩容積は左側に比べ狭小であった (写真 4-a). C| B| 間に顎裂が存在し, 梨状口外側を経て眼窩下縁に達する骨披裂を認めた (写真 4-c). 左側眼窩下縁の骨の連続は保たれており, 上顎洞を経由して D| E| 間の顎裂にいたる骨の披裂を認めた

写真4 CT写真

a: 眼球部水平断 CT 写真

b: 上顎骨部水平断 CT 写真 c, d: 3D-CT 写真

右側小眼球症を認め、右側眼窩内容容積は左側に比べ狭小である。硬口蓋は披裂により3つにわかれている。右側の骨披裂は[C] [B]間から眼窩下縁にかけて、左側の骨披裂は[D] [E]間から眼窩下縁にかけて存在する。

(写真4-d). 披裂により3個にわかれた硬口蓋の左側後方部分は、骨成分に乏しく、低形成の口蓋骨および[E]部の歯槽骨、翼突鉤、翼状突起から成っていた(写真4-b)。

臨床診断: 非定形口蓋裂を伴う両側性斜顔面裂(両側斜顔面裂形成手術術後)。

処置および経過: 2007年4月、全身麻酔下に口蓋形成術を施行した。挿管は経口挿管とし、下唇正中にチューブを固定した。3個のsegment (A, B, C) にわかれた非定形口蓋裂に対し、Furlow変法にてvelo-pharyngeal plastyを施行し、軟口蓋の閉鎖およびmuscle slingの再建を行い、また硬口蓋の閉鎖も一期的に行った。

Segment Aでは、披裂縁切開部より骨膜下で広範囲に剥離を進め、口腔側粘膜骨膜弁を挙上した(図1-a)。左側後方に栄養血管となる口蓋神経血管束を認めたため、周囲の骨膜を丹念に剥離し、神経血管束の遊離と延長を図った(図1-b)。鼻腔側粘膜の剥離も十分に行い、後方への伸展を確認した。

Segment Bでは、側咽頭を基部とするvelo-pharyngeal flapの作成を行った。Furlow原法と同様に、左側であるsegment Bに口腔側後方弁を設定した後、上顎結節周囲に

図1 Furlow変法によるvelo-pharyngeal plastyのシェーマ
Segment A, B, Cの説明は、写真3の説明に同じ。

a: 手術時切開線のシェーマ。点線(角); 口腔側切開線, 点線(丸); 鼻腔側Z切開線, 二重丸印; 口蓋神経血管束, 丸印; Segment Bにおける脆弱な神経血管束。

b: 口腔側および鼻腔側におけるflapの作成。Segment A, Cでは、口腔側粘膜骨膜弁へ口蓋神経血管束からの血流が保たれている。Segment Bでは、脆弱な神経血管束を焼灼処置したため、側咽頭からの血流が主となる。結果、口腔側前方弁(VP)の前内方への十分なrotationが可能となった。後方弁であるSegment Bの口腔側flapおよびSegment Cの鼻腔側flapには筋束を付ける(斜線部)。Segment A, B, Cの褐色部; Segment A, B, Cにおける上顎骨を示す。

c: 鼻腔側縫合完了時のシェーマ。

d: 口腔側縫合完了時のシェーマ。両側の上顎結節付近に組織欠損部が生じた(両側褐色部)。軟口蓋後方にmuscle slingの再建を図った(点線)。

加えた大きな減張切開を、前方の披裂縁切開と連続させた(図1-a)。前方披裂縁部より骨膜下で剥離を進め、粘膜骨膜弁である口腔側前方弁を挙上し、上顎結節付近の脆弱な神経血管束を焼灼処置することにより、正中方向への十分な可動性を付与した。口腔側Z形成術の切開は口蓋骨後端の後方より加え、口蓋帆挙筋を含む筋束を停止部から口腔側後方弁に付けて、鼻腔粘膜との間を剥離した。外側へ剥離を進め、口蓋帆挙筋と上咽頭収縮筋の間を十分に剥離して、口腔側後方弁の正中方向への回転を容易にした。鼻腔側のZ形成は口腔側のZ形成と反対になるよう、口蓋垂基部から耳管開口部まで切開を入れ、鼻腔側前方弁とした(図1-b)。

Segment C では、Furlow 原法と同様に口腔側前方弁を設定し、図 1-a の如く披裂縁切開および上顎結節周囲への減張切開、Z 形成術の切開を行った。前方披裂縁部より骨膜下で剥離を進め、粘膜骨膜弁、口腔側粘膜弁および鼻腔側筋粘膜弁を作成した（図 1-b）。Segment B と同様に、それぞれの剥離操作は十分に行い、減張切開および Z 形成術の切開はやや大きく設定した。

縫合は、口腔側、鼻腔側および筋層すべて 4-0 の合成吸収糸で行った。両側とも軟口蓋筋群の低形成は認められず、muscle sling がより後方に形成されるよう縫合し、外側の筋群を中央に引き寄せるようにした。軟口蓋部は、鼻腔側、口腔側とも三角弁の入れ替えを行い、軟口蓋の延長を図るとともに閉鎖縫合を行った。硬口蓋披裂部鼻腔側は、粘膜を伸展させ端々縫合で閉鎖した（図 1-c）。口腔側では、segment B で作成した、側咽頭を基部とする口腔側前方弁を前内方へ大きく rotation させて縫合し、一期的に口蓋閉鎖を施行した（写真 5、図 1-d）。上顎結節付近に生じた組織欠損部には人工真皮を貼付し、酸化セルロース止血剤にて圧迫、硬口蓋創部をセルロイド床で保護した。術後 1 週後にセルロイド床を撤去したが、創部の離開、壊死等認めず経過良好であった。

右眼の小眼球症に対しては、眼科主治医および小児科主治医の診察のもと、合成樹脂製の特殊義眼（プロテーゼ）を装着した（写真 6-b）。審美性の改善を得るとともに、眼窩容積および中顔面骨形態の発達、維持を図った（写真 6-a）。今後、2～3 年に 1 度義眼の交換を行い、中顔面の発育に対する経過観察を予定している。同年 5 月、術後経過良好にて退院となり、メキシコへと帰国した。2008 年 2 月のメキシコでの活動において、3 歳となった患児を診察する機会を得た。口蓋形成術後 10 か月を経過していたが、硬軟口蓋ともに閉鎖されており、口蓋瘻孔は認めなかった。また、十分な軟口蓋挙上運動も認められ、良好な結果が得られたことを確認した。

考 察

顔面裂は Tessier により 0 から 14 および 30 の裂様式に細分化されており、そのうち No.3, 4, 5 cleft に相当するものが斜顔面裂となる²⁾。その発症頻度はきわめて低い¹⁾、形成術式に関する報告は種々散見される。斜顔面裂のなかでもその裂型は一定でなく、表現型が多様となるため、必然的にその術式は異なってくる。

写真 5 手術終了時の口腔内写真
軟口蓋の延長および muscle sling の再建を行い、一期的に裂の閉鎖を行った。上顎結節付近に生じた組織欠損部には人工真皮を貼付した。

写真 6

- a: 特殊義眼装着後の顔貌写真（退院時）
- b: 合成樹脂製の特殊義眼（プロテーゼ）

軟部組織に対する形成術式としては、連続 Z 形成手術や rotation and advancement 法、W 形成術、tissue expander による組織拡張、また当科で施行した口角形成術の応用³⁾など、組織欠損や偏位の部位および程度により術式が選択される。またその多くは、既存の術式を応用することにより対応されている。

斜顔面裂に口蓋裂を伴う場合、軟組織における手術同様、既存の術式を応用して口蓋形成術を行うこととなるが、その多くは一般的な唇顎口蓋裂にみられる口蓋裂と近似しているため、通法での対応が可能となる。Sano ら⁴⁾は両側性斜顔面裂における口蓋裂に対し Veau-Wardill-Kilner 法を、佐々木ら⁹⁾は片側性斜顔面裂における口蓋裂に対し push-back 法を施行し、良好な結果を得たと報告している。これら日常臨床でよくみられる口蓋裂ではなく、特異な裂型を示すいわゆる非定形口蓋裂に関しては、長尾ら⁵⁾、Kuriyama ら⁶⁾、Uchikawa ら⁷⁾がそれぞれ報告している。これらの非定形裂は、両側もしくは片側の違いはあるものの、すべて軟口蓋に局限した口蓋裂であり、muscle sling の再建に重点を置き、Intravelar Veloplasty 法を施行し、披裂縁切開のみで閉鎖が可能であった。

今回、われわれが経験した非定形口蓋裂はそれらいずれとも異なっていた。すなわち、C| B| 間の顎裂に加え、硬口蓋後方である D| E| 間に顎裂が存在すること。そして、硬口蓋後方および軟口蓋に、組織欠損様の幅広い裂を有することである。また、幅広い裂の存在により、摂食時にお

ける鼻腔への流入が著しく、硬口蓋を含め確実な裂の閉鎖が必要であった。本来、裂幅の広い症例に対して Furlow 法は適応でなく、push-back 法、Veau-Wardill-Kilner 法などの粘膜骨膜弁法が選択される。しかし今回、左側硬口蓋後方の口蓋骨は低形成であり、palatal flap の形成が困難であった。仮に粘膜弁の後方移動を行った場合、軟口蓋の延長および閉鎖は図れるが、硬口蓋後方における裂の閉鎖は困難となる。また、粘膜弁の後方移動を行わず、裂の閉鎖のみを重視した場合、軟口蓋の延長はかなわず、short palate となることが考えられた。したがって、今回の症例に関しては、軟口蓋部での披裂縁切開のみでは対応が困難であると考えられた。前述の非定形口蓋裂に施行された Intravelar Veloplasty 法は、軟口蓋筋群を剖出することにより確実な muscle sling の再建が可能であり、その変法として軟口蓋に Z 形成を行うことが可能である。しかし、筋束を粘膜から分離させるため、粘膜弁の血流確保の点では不利となり、今回のように広範囲な剥離を要する場合は適応困難と考えた。以上より、Furlow 変法による velo-pharyngeal plasty を選択した。軟口蓋部は Z 形成を行うことにより、軟口蓋の延長および muscle sling の再建を図った。筋束を口腔側および鼻腔側に付けることにより血流の確保にも問題は認めなかった。左側では、口蓋骨の低形成により、側咽頭を基部とする flap を作成した。また、Langenbeck 様の切開となった口腔側前方弁は、硬口蓋後方における裂の閉鎖に対し十分な可動性を持ち、比較的 flap の長さが短いことから血流不足も認めなかった。その結果、硬口蓋を含めすべての披裂を閉鎖することが可能となった。最も大きな口蓋弁となる右側において、Langenbeck 様の切開を行い、硬口蓋後方の閉鎖に用いることも可能であった。今回の場合、左側後方における口蓋神経血管束の脆弱性により、焼灼処置を行ったため、左側の口蓋弁が十分な可動性をもつことができた。そのため、右側における Langenbeck 様の切開は不要となり、骨膜からの血流維持も保つことができた。

しかし、広範囲な剥離離作および側方に生じた大きな組織欠損により、顎発育に対する影響が懸念される。当科では、顎発育抑制の軽減のため、Furlow 法を応用した早期二期的口蓋裂手術¹⁰⁾を施行している。今回の症例では、メキシコからの来日が必要であり、度重なる手術の施行が困難であった。また術後における現地の医療環境より、口蓋閉鎖床の装着などによる定期的な診察加療が困難と考えられたため、一期的な口蓋裂手術の施行を選択した。今後、現地歯科医との協力のもと、上顎の成長および咬合状態に対する経過観察が必要であるとともに、同様な症例における二期的口蓋裂手術についても検討する必要があると考えられる。

小眼球症は第 1 次硝子体過形成遺残やコロボーマなどの

眼先天異常に伴って眼球の発育が障害されて起こり、眼瞼や眼窩の発育を促進させるために、早期に義眼を装用することが必要とされている¹¹⁾。斜顔面裂における下眼瞼の再建手術が必要であったこともあり、今回 2 歳 3 か月時に義眼装着された。幸い、現段階での中顔面骨格における左右側の差異は軽度であり、今後成長に合わせて義眼の交換を行うことにより、対応できると考えられる。

謝辞

稿を終えるにあたり、眼科的診察および義眼装用につきご助言を頂戴した大阪大学医学部附属病院眼科の松下賢治医師、小児科の難波範行医師に深謝いたします。また、特殊義眼のご提供およびご指導を頂戴した株式会社カジヤマプロテゼ様、メキシコ合衆国在住患者の搬送と来日治療において多大なご尽力を賜った、JICA メキシコ事務所および JICA 大阪国際センターの皆様、日本臨床口腔外科医会の伊吹薫博士、メキシコ合衆国 NGO 団体 CLAYPA の Abelardo Arizpe 博士、Maria Teresa Coronado 博士、Juan Arizpe 博士、メキシコ合衆国チアパス州サンクリストバル市総合病院の Juan de Dios 歯科医師に深謝いたします。

本論文の一部は、第 62 回日本口腔科学会総会（2008 年 4 月、福岡）においてその概要を発表した。

引用文献

- 1) van der Meulen, J.C.H.: Oblique facial clefts: Pathology, etiology, and reconstruction. *Plast Reconstr Surg* 76: 212-224 1985.
- 2) Tessier, P.: Anatomical classification of facial, cranio-facial and latero-facial clefts. *J Maxillofac Surg* 4: 69-92 1976.
- 3) 相川友直, 宮 成典, 他: 口蓋裂を伴う両側性斜顔面裂の 1 例. *日口外誌* 53: 603-607 2007.
- 4) Sano, S., Tani, T., et al.: Bilateral oblique facial cleft. *Ann Plast Surg* 11: 434-437 1983.
- 5) 長尾宗朝, 小山明彦, 他: 非定形口蓋裂を伴った顔面裂 (Tessier No.6・7 cleft) の 1 例. *形成外科* 50: 1187-1192 2007.
- 6) Kuriyama, M., Udagawa, A., et al.: Tessier number 7 cleft with oblique clefts of bilateral soft palates and rare symmetric structure of zygomatic arch. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 61: 447-450 2008.
- 7) Uchikawa, Y., Ogata, H., et al.: Case report: Palatoplasty for bilateral oblique cleft of the soft palate accompanied by Tessier number 5・7 cleft. *Cleft Palate Craniofac J* 48: 231-235 2011.
- 8) 飯田征二, 松矢篤三, 他: 横顔裂に対する口角形成の工夫. *口科誌* 46: 393-396 1997.
- 9) 佐々木薫, 富樫真二, 他: まれな顔面裂の 3 例について. *日形会誌* 27: 369-374 2007.
- 10) 西尾順太郎: 片側唇顎口蓋裂に対する早期二期的口蓋裂手術. *口科誌* 56: 5-8 2007.
- 11) 丸尾敏夫, 本田孔士, 他: 眼科学. 第 1 版, 文光堂, 東京, 2002, 567 頁, 1111 頁.