両側性唇顎口蓋裂と片側性唇顎裂を示した 一卵性双生児姉妹の治療経験

新垣 敬一・天願 俊泉・後藤 尊広
澤田 茂樹・仲間 錠嗣・立津 政晴

Therapeutic experience with bilateral cleft lip and palate and unilateral cleft lip and alveolus in a pair of monozygotic twin sisters

ARAKAKI Keiichi・TENGAN Toshimoto・GOTO Takahiro
SAWADA Shigeki・NAKAMA Joji・TATETSU Masaharu

Abstract: The incidence of monozygotic twins with cleft lip and palate is very low, and there have been few studies of longitudinal observations. The observation of monozygotic twins with different types of cleft lip and palate from the perspective of jaw growth facilitates comparison and evaluation of the effects of extrinsic and intrinsic factors. In this study, we observed monozygotic twin sisters with bilateral cleft lip and palate (BCLP) and unilateral cleft lip and alveolus (UCLA). In the child with BCLP in whom collapse occurred during jaw development, we placed a palatal plate and maxillary expansion appliance in infancy, and longitudinally compared her with her sister with UCLA. Although there were no marked differences in the growth or development of the middle face between the sister with BCLP, in whom jaw guidance was performed from birth, and the sister with UCLA at the age of 7 years and 11 months, mandibular growth in the inferior direction was noted in the sister with BCLP.

The results suggest that careful follow-up of both patients, including occlusal control, is necessary.

Key words: cleft lip and palate (唇顎口蓋裂), monozygotic twins (一卵性双生児), early occlusal guidance (早期咬合誘導)

緒 言

唇顎口蓋裂を伴う一卵性双生児の発現頻度は極めて低く、生後から経年的に観察を行った報告は少ない¹⁾。さらに一卵性双生児における裂型が異なった顎発育に注目し、外的因子や内的因子についての影響を比較検討した報告はまれである。今回、一卵性双生児と診断された姉の両側性唇顎口蓋裂 (BCLP 児) と妹である片側性唇顎裂 (UCLA 児) の裂型不一致症例の顎顔面発育面において、乳児期から行っている治療経過の概要を述べるとともに早期咬合管理の効果についても検討したので報告する。

症 例

患 者: 生後 10 日の一卵性双生児で、姉は BCLP 児、妹は UCLA 児。

初 診: 2002 年 6 月。

主 訴: 披裂による哺乳障害。

既往歴: 両患児ともに重篤な症候性の疾患および精神発達遅滞等はみられなかった。

家族歴: 家系内には患児以外に先天異常を有する人は認められなかった。

生育環境および全身発育状況: 患児の両親はともに健康で、出生時の両親の年齢は 33 歳であった。同胞は兄 1 名、姉 2 名で、ともに健康状態は良好であった。

卵生診断: 両患児には遺伝的な検査は施行せず、胎生期の超音波検査による膜性診断、出生児の臨床的な胎盤病理組織所見、同時期の出生、同性、類似顔貌、体格などから当院産婦人科にて一卵性双生児と診断された。

琉球大学大学院医学研究科顎顔面口腔機能再建学講座
(主任: 新崎 章准教授)

Department of Oral and Maxillofacial Function Rehabilitation,
Graduate School of Medicine, University of the Ryukyus
(Chief: A. Prof. ARASAKI Akira)

受付日: 2011 年 3 月 31 日

採択日: 2013 年 5 月 28 日

写真1 顔貌および咬合の年次的変化 姉 (BCLP), 妹 (UCLA)
一卵性双生児姉妹の年次的変化。

現病歴：両患児は出生直後に各々両側性唇顎口蓋裂，片側性唇顎裂と診断され，生後10日目に当科初診となった。

現 症：

全身所見：BCLP児は身長48.9cm，体重2,614g，UCLA児は身長49.6cm，体重2,612kgと栄養状態は良好であった。

口腔外所見：BCLP児では左側が鼻腔底部に達する完全口唇裂，右側が不完全口唇裂を認めた。UCLA児では左側に完全口唇裂を認めた。

口腔内所見：BCLP児は顎裂および硬口蓋から軟口蓋に至る披裂を認めた。UCLA児は左側部に顎裂を認めた。

臨床診断：両側性唇顎口蓋裂と片側性唇顎裂の裂型不一致一卵性双生児。

処置および経過：BCLP児は顎誘導および哺乳改善の目的で，初診から口蓋形成術前までHotz床を使用した。両患児とも生後3か月目に同一術者がTennison-Randall法にて口唇形成術を施行し，BCLP児は1歳6か月時にpush back法により口蓋形成術を施行した。1歳10か月から口蓋床を装着したが3歳6か月時に軽度のcollapseが認められたため口蓋床を側方拡大床に切り替え，1か月間拡大し改善を図った。その後，口蓋床を継続的に装着したが，7歳11か月に再度collapseが認められたため，側方拡大床で拡大し，口蓋床で保定を行った結果，UCLA児と歯列弓形態は類似してきた(写真1)。口蓋床に関しては，クラスプなしを原則とし3～6か月ごとに作製した。4歳および

7歳時に使用した側方拡大装置に関しては，エクспанションスクリューを埋め込み，1日1回転で1mmの動きとし，家族の管理下で約10mmの拡大を行った。一方，UCLAは口唇形成術後，フッ素塗布を中心とした虫歯管理を行った。なお，両患児は同一の家庭環境で生育し，出生時から現在までの身長ならびに体重の変化などはほぼ同様であった。

歯列模型分析(表1)：両患児の生後3か月，5歳1か月時，6歳6か月時，7歳11か月時の上下顎歯列模型，姉のみ拡大前の3歳6か月時の上顎歯列模型を用いた。計測項目としては歯列弓長径1項目，歯列弓幅径2項目とした。

その結果，BCLP児がUCLA児に比べ，上顎歯列弓の前方部歯列弓幅径(C-C')は，口唇形成術前の3か月時で大きい値を示し，上顎結節部間距離(T-T')はいずれの時期においても大きい値を示していた。歯列弓長径(P-TT')は，3か月時では両患児ともほぼ同様の値を示していたが，これ以降，BCLP児はUCLA児に比べ若干小さい値を示していた。下顎歯列弓の歯列弓幅径(C-C'，c-c'，T-T'，t-t')および長径(P-TT'，p-tt')に関しては，両患児は各々の計測値において同様の値を示していた。

側方頭部X線規格写真分析(表2,3)：両患児の5歳1か月時，6歳6か月時，7歳11か月時の側方頭部X線規格写真を用いた。計測方法は角度計測と距離計測とした。

その結果，上顎では各時期の $\angle$ SNBaおよび $\angle$ SNAに大きな差は認められなかったが，角度分析から両患児の

表 1 歯列模型計測の結果

	3 か月	3 歳 4 か月 (拡大前)	5 歳 1 か月 (拡大後)	6 歳 6 か月 (保定)	7 歳 11 か月 (拡大後)
上顎歯列弓幅径 C-C'					
BCLP	25.2	24.4	26.0	23.9	26.7
UCLA	22.5	—	30.6	31.4	31.5
T-T'					
BCLP	32.4	36.7	40.3	43.9	47.8
UCLA	26.5	—	38.1	41.1	43.3
上顎歯列弓長径 P-TT'					
BCLP	28.1	28.9	29.2	33.3	35.8
UCLA	28.3	—	33.3	37.2	40.3
下顎歯列弓幅径 c-c'					
BCLP	—	22.2	23.0	25.0	26.7
UCLA	—	—	22.2	25.0	27.8
t-t'					
BCLP	—	36.7	37.2	41.1	41.7
UCLA	—	—	37.2	39.4	42.5
下顎歯列弓長径 p-tt'					
BCLP	—	27.2	27.7	34.2	36.9
UCLA	—	—	27.8	33.9	34.7

単位：mm

表 2 角度計測の結果

	5 歳	6 歳	7 歳	5 歳	6 歳	7 歳	5 歳	6 歳	7 歳
Maxillary Measurements									
	∠ SNBa			∠ SNA			∠ Palatal plane		
BCLP :	137.0	137.0	136.5	83.2	81.4	81.5	9.5	9.5	9.0
UCLA :	140.0	141.0	140.0	85.4	83.3	82.5	7.0	6.0	5.0
Mandibular Measurements									
	∠ SNP			∠ SNB			∠ Gonial		
BCLP :	69.9	68.7	69.3	71.9	69.6	69.6	139.4	136.7	135.3
UCLA :	74.3	73.3	73.9	75.9	74.1	74.3	134.9	130.9	130.3
	∠ Ramus inclination			∠ Mandibular plane			∠ Y-axis		
BCLP :	86.3	88.3	91.6	40.9	39.9	41.8	76.5	78.8	78.3
UCLA :	85.0	88.4	89.7	35.4	34.3	35.0	72.7	74.3	74.1
Jaw relationship									
	∠ ANB			∠ Convexity			∠ Occlusal plane		
BCLP :	11.3	11.8	11.9	23.4	22.9	22.3	22.5	27.0	25.0
UCLA :	9.5	9.2	8.5	20.4	18.7	16.4	18.0	20.0	20.0

単位：° degree

値を比較すると、BCLP 児が∠ Palatal plane, ∠ Gonial, ∠ Mandibular plane, Y-axis, ∠ ANB および∠ Convexity で大きく、UCLP 児は∠ SNP, ∠ SNB で大きかった。そのため、BCLP 児は下顎下縁平面の開大がみられ、UCLP 児は下顎前方位やオトガイ部の突出傾向がみられ、両患児の上下顎の前後的位置関係に差が認められた。また、距離計測の結果より、S-N, ANS-Ptm', PTFH および AUFH は

増齢に伴う増加量は類似していたが、BCLP 児が下顔面高および ALFH の値が大きかった。

プロフィログラムの重ね合わせの結果からは、両患児とも 5 歳 1 か月時から 7 歳 11 か月時では、上下顎の前下方への成長変化がみられたが、下顎の成長方向について、BCLP 児は時計回りの回転成分の変化が大きかった (図 1)。

表 3 距離計測の結果

	5 歳	6 歳	7 歳	5 歳	6 歳	7 歳
Maxillary Measurements						
	'S-N'			'ANS-Ptm'		
BCLP :	64.4	65.0	66.4	49.3	50.2	50.7
UCLA :	62.2	63.5	64.2	46.8	48.3	50.0
Facial Height						
	'PUFH'			'PTFH'		
BCLP :	33.0	35.5	37.3	64.5	68.8	68.5
UCLA :	36.3	39.8	40.6	64.0	66.8	67.0
	'AUFH'			'ALFH'		
BCLP :	43.8	46.9	47.3	60.2	62.2	62.8
UCLA :	43.8	45.5	46.4	55.6	58.0	59.7

単位：mm

図 1 プロフィログラムの重ね合わせ
一卵性双生児姉妹のプロフィログラムの年次的変化。

考 察

口蓋形成術は、顎発育²⁾や言語^{3,4)}に加え、審美・容貌にも大きく影響を与えるため術後管理は重要である。当科では、術直後より咬合管理を重視し、乳幼児期から上顎歯列狭窄予防としての口蓋床装用に加え、必要に応じ側方拡大装置を装用し咬合誘導を行っている⁵⁾。従来の顎顔面発育に関連する報告として、唇顎口蓋裂患者の集団と健康人との比較が多いが⁶⁾、一卵性双生児による報告は極めて少ない^{1,7~9)}。吉増¹⁾は、唇顎口蓋裂児の出現頻度0.21%より単純計算すると、唇顎口蓋裂を伴った一卵性双生児の出現頻度は0.00066%、すなわち約150,000回の出産に1回と極めてまれであり貴重な症例であることを指摘している。一卵性双生児は、顎顔面形態の高度な類似性が報告されており^{1,7~9)}、環境的要因の影響を研究するための最適な対象と考えられている。Moriyamaら⁹⁾は一卵性双

生児3組の裂型が異なる口唇口蓋裂患者から、口蓋裂手術が顎顔面発育に影響を及ぼすことを示唆している。

唇顎口蓋裂患児における早期咬合誘導の利点としては、上顎拡大や前方牽引を比較的容易に行うことが可能で、口腔機能の改善とともに矯正治療を容易にし、言語成績の向上に寄与できることなどがあげられる¹⁰⁾。一方、欠点として早期からの治療により患者や家族の負担が増大して、治療に対する意識が低下することなどが考えられる。しかし著者らは、これまで口蓋床の早期活用が良好な顎発育を促し、咬合状態、言語治療に有用であることを示した^{11~14)}。さらに今回のBCLP児とUCLA児の5~7歳時における顎顔面および咬合状態に大きな差がなかったことは、上顎拡大装置装用の影響に加え、乳歯列期からの口蓋床を使用した矯正治療がcollapseの悪化を抑制したことにより良好な咬合状態が誘導され、顎顔面頭蓋発育、とくに上顎の

growth potential を賦活させる一要因となった可能性を示唆している。一方で下顎歯列弓形態に関しては、両患児とも同部位に叢生が認められ類似の値を示していた。新垣⁶⁾は、口蓋裂患児の上顎形態異常を放置すると、咬合を介して下顎歯列弓にも影響を及ぼす可能性があることを指摘し、早期矯正治療の有用性を主張した。また Ross ら¹⁵⁾は、口唇形成術後の口唇圧増加、口蓋形成術後の瘢痕拘縮や歯列弓狭窄による舌下降、および下顎切歯の正常被蓋関係の欠如も下顎歯列弓に影響を及ぼす要因としている。小野⁸⁾は本症例と同裂型一卵性双生児の縦断的顎発育の観察から、頭蓋底に対する上顎の位置が後方であっても、下顎の適応と相まって著しい不調和のない上下顎関係が得られるとし、早期に上下顎関係を正常に誘導することの重要性を述べている。本症例においても両患児とも反対咬合などの咬合異常は認められず調和のとれた咬合を示していたことは、早期咬合管理の効果も一要因として考えることができる。

側方頭部 X 線規格写真の角度分析において、UCLA 児にオトガイの突出がみられ、また BCLP 児は下顎下縁平面が開大し、下顎が時計回りの成長を示していた。線分析において、BCLP 児は PUFH を除き、すべて大きい値を示した。しかし、ANS-Ptm' は UCLA 児に計測値の増加が認められ、両患児の数値の差が徐々に減少してきている。これは当初、前方位を示していた BCLP 児の切歯骨が、成長発育とともに再建された両側口唇圧および口蓋裂手術の影響を受け前方部への発育量が減少している一方で、UCLA 児の成長が経年的に追いついてきたと考えられた。顔面高に関しては、BCLP 児は S から口蓋平面までの後顔面高が小さく、上顎骨後方部の下方への成長量が少ないことを示していた。前顔面高では、BCLP 児は下顎骨の成長方向が時計方向であることを示している。これらは前述の角度分析や重ね合わせの結果からも支持されている。一般的に BCLP 患者は不安定な切歯骨を有するため、前方位や反対咬合を示すことがあるが、BCLP 児は口蓋裂手術を行っていない UCLA 児と同様な顔貌形態を示していた。これは、遺伝的要因が同じであることに加え、早期の咬合管理が加味された結果であると考えられた。しかし、両患児ともこれまで順調な成長発育を示していたが、BCLP 児は下方への成長傾向が認められたことより、今後は矯正治療による成長コントロールの必要性が考えられた。

以上より、乳児期からの顎誘導を行った BCLP 児は、現時点（7 歳 11 か月）で中顔面の成長発育は UCLA 児と同様な結果を示していたが、下顎の成長が時計方向を呈していた。今後は成長期が終了するまで経過観察を行い、早期咬合誘導により顎発育障害を軽減し、外科的矯正治療¹⁶⁾を回避できるか否かを検討したいと考えている。

結 語

今回われわれは、裂型の異なる一卵性双生児姉妹の症例を経験した。また早期口蓋床使用と咬合管理の効果についても報告した。

引用文献

- 1) 吉増秀實：唇顎口蓋裂患者の顎顔面形態に関する研究——一卵性双生児による比較研究——。口病誌 45: 12-45, 1978.
- 2) 吉増秀實，大平章子，他：唇・顎・口蓋裂患者に対する初回口蓋形成手術の遠隔成績。日口蓋誌 11: 62-69, 1986.
- 3) 前川隆子，砂川元，他：初回口蓋形成術後の経過と言語機能。日口蓋誌 20: 128-134, 1995.
- 4) 陳 涛，新垣敬一，他：粘膜弁変法と粘膜骨膜弁変法による口蓋形成術後の顎発育について。小児口腔外科会誌 16: 150-159, 2006.
- 5) 新垣敬一，天願俊泉，他：琉球大学医学部附属病院 歯科口腔外科における口蓋形成術後の床管理の有用性について。日口蓋誌 33: 259-272, 2008.
- 6) 新垣敬一：唇顎口蓋裂患児の歯列弓形態について——特に上顎歯列弓が下顎歯列弓形態に及ぼす影響について——。日口蓋誌 18: 59-78, 1993.
- 7) Chatzistavrou E, Ross RB, et al : Predisposing factors to formation of cleft lip and palate: inherited craniofacial skeletal morphology. Cleft Palate-Craniofac J 41: 613-621, 2004.
- 8) 小野和宏，越知佳奈子，他：唇顎口蓋裂と唇 顎裂を有した一卵性双生児の顎発育に関する縦断的観察——二段階口蓋形成手術法の影響——。日口蓋誌 27: 339-349, 2002.
- 9) Moriyama K, Motohashi N, et al : Comparison of craniofacial and dentoalveolar morphologies of three japanese monozygotic twin pairs with cleft lip and/or palate discordancy. Cleft Palate-Craniofac J 35: 173-180, 1998.
- 10) 市瀬 毅，海老原 環，他：長期管理の中で良好な咬合が得られた唇顎裂・唇顎口蓋裂治療例。歯科学報 111: 365-373, 2011.
- 11) Nakama J, Arakaki K, et al : Study of dental arch in children with cleft lip and palate evaluation of the palatal plate. Ryukyu Med J 26: 147-162, 2007.
- 12) Mars M, Plint DA, et al : The Goslon Yarstick: a new system of assessing dental arch relationships in children with unilateral clefts of the lip and palate. Cleft Palate J 24: 314-322, 1987.
- 13) Ishikawa T, Arakaki K, et al : Influence of occlusion on dentofacial skeletal pattern of children with unilateral cleft lip and palate. 日口蓋誌 33: 1-11, 2008.
- 14) Nakama Y, Arakaki K, et al : The effects of palatal plate on velopharyngeal function and occlusion for children with cleft lip and palate after primary palatoplasty. 琉球医会誌 28: 23-34, 2009.
- 15) Ross RB : The clinical implications of facial growth in cleft lip and palate. Cleft Palate J 7: 37-47, 1970.
- 16) 森山啓司，本橋信義，他：唇顎口蓋裂患者の外科的矯正治療。日口蓋誌 18: 181-193, 1993.