各種顎矯正手術を施行した Moebius 症候群の 1 例

高橋庄二郎・斉藤 力・岡野昌治
柴田考典・関 泰忠

Moebius syndrome: Orthognathic surgery of a case

Shojiro TAKAHASHI・Chikara SAITO・Masaharu OKANO
Takanori SHIBATA・Yasutada SEKI

緒 言

Moebius 症候群は先天性両側顔面神経麻痺のほか外直筋麻痺による眼球の外転不能、彎曲肢、胸筋および上腕筋の形成不全など種々の先天異常を伴う、きわめてまれな症候群である¹⁾。これに対して顎矯正手術を施行した報告はきわめて少ない。

最近、わたくしたちは高度の顎変形を伴った Moebius 症候群の 1 例に遭遇し、本例に対して各種の顎矯正手術をあわせて行い、良好な結果を得たので、その概要を報告する。

症 例

患 者： 16 歳 男性。

初 診：昭和52年 8 月。

主 訴：開咬による咀嚼障害および言語障害。

家族歴：父母、祖父母に特記すべき事項なし。

現病歴：妊娠および分娩は正常であったが、生下時より右側上下肢の運動麻痺がみられ、成長とともに両側眼瞼閉鎖不全、斜頸および右側斜視が著明となり、3 歳頃より開咬が出現し、漸次これが顕著となったとのことである。

現 症：体は細く、瘦身で、栄養状態はやや不良であり、特に右側上下肢の筋萎縮と筋力低下が著明であった。また右側大胸筋および胸鎖乳突筋の発育不全、骨性斜頸などが認められ、手および足関節には強直があり、運動麻痺もみられた（写真 1）。しかし知能の低下はほとんどないようである。

顔貌は面長で、右側の眼瞼閉鎖不全、斜視、鼻唇溝消失、下唇下垂などがみられ、両側咬筋は発育不全の状態

写真 1 術前全身写真

を呈した。また高度開咬を示し、上下顎切歯端間距離は 23mm と著しく大きく、口裂閉鎖を命じても上下唇の接触は全く不可能であった。舌は大きく、弛緩しており、運動障害がみられ、著しい言語障害と流唾が認められた。口蓋はきわめて深く、高口蓋を呈していた。開口を命ずると、長貌のため、オトガイ部が頸部前面に接触するため、顔面を上方へ向けない限り、ほとんど開口できなかった（写真 2～5）。

処置および経過：手術に先立ち、グラディコン分析装置による側位頭部 X 線規格写真の分析を行った（図 1）。術前には前方頭蓋底の前上方成長抑制、上顎骨の前方成長抑制、下顎頭の前方位偏位、オトガイ部の著しい前下方偏位などが認められた。また下顎角は著しく前方位にあり、かつ gonial angle は 168.5 度とほぼ直線状を示した。このため mandibular plane angle は正常者の約 2 倍以上の 58.3 度と増大しており、下顎下縁が急傾斜していた。なお over-jet は -8.5mm, over-bite は -18.6mm

東京歯科大学口腔外科学第 2 講座

（主任：高橋庄二郎教授）

Second Department of Oral Surgery, Tokyo Dental College (Chief: Prof. Shojiro Takahashi)

受付日：昭和57年 8 月 20 日

写真 2 術前正貌写真

写真 3 術前側貌写真

写真 4 術前口腔内写真

写真 5 術前の側位頭部X線規格写真

写真 6 Köle 法による下顎前方歯槽部骨切り術
(第1回手術)

であった。

以上のごとく、本症例は上下顎骨の不均衡と下顎骨の形態異常が著明なため、まず第1回手術として昭和53年8月■, 鼻腔挿管による気管内麻酔下に Köle 法^{2,3)}による前方開咬症手術と舌縮小術を施行した。すなわち両側下顎第1小臼歯を抜去し、同歯槽部の骨切除と下顎前歯歯根端下方の水平骨切りを行って歯槽部骨片を前上方に移動固定し、歯槽部骨片と下顎体との間に生じた空隙内にオトガイ部の水平骨切りによって得られた高径約10 mm の骨片を挿入移植した(写真6)。また下顎骨の大

写真 9 第1回手術後の口腔内写真

写真 10 第1回手術後の側位頭部X線規格写真

写真 11 第2回手術後の顔貌写真

写真 12 第2回手術後の口腔内写真

の顴頬移行部より、やや口唇側に切開を加え、上顎骨体を広く露出させ、梨状口側縁から上顎洞前壁、頬骨下陵上部などを通り、上顎結節部に至る水平骨切り、鼻腔側壁および鼻中隔下部の骨切り、翼状上顎結合部の分離などを行い、全上顎骨を遊離させた。その後翼状突起と上顎結節との間に自家腸骨片を挿入し、さらに前方骨切り部間および上顎洞前壁骨切り部前面に腸骨片を置き、これを骨縫合によって固定し、さらに頬骨を巻く懸垂結紮を施した。次いで口腔内より下顎枝の矢状分割を行って、下顎体を後上方に移動し、model operation で得られた咬合状態に変えたのち、顎間固定と下顎枝の囲繞結紮を施した。

第2回手術後には gonial angle は137.1度となり、mandibular plane angle も40.1度とかなり小さくなった。また A-B plane angle は3.1度、occlusal plane

angle は5.9度と著しく小さな値を示し、術前に比べて正常人の値に近づいた(図1)。

術後には顔面形態は著しく改善され、顎下部と顎部前面との移行は正常になり、さらに顕著な咬合改善が得られた(写真11~13)。また術後には咀嚼障害および言語障害の著明な改善がみられた。

考 察

Moebius 症候群は congenital oculofacial paralysis, congenital oculofacial diplegia, congenital nuclear aplesia, nuclear agenesis, congenital abducens-facial paralysis, Kongenitale Gesichtslähmung などともよばれ¹³⁾、1880年 von Graefe¹⁴⁾ によって最初に報告され、1884年 von Moebius¹⁵⁾ が詳細にこれを記述した先天性症候群である。本症候群は欧米では比較的多く報告さ

写真 13 第 2 回手術後の側位頭部 X 線規格写真

れているが¹⁶⁻¹⁸⁾、本邦における報告例はきわめて少ないようである¹⁹⁻²⁵⁾。

本症候群は先天性の両側顔面神経麻痺を主徴とし、さらに各種の先天異常を伴う疾患である。Henderson¹⁶⁾は文献収集例に自験例 1 例を含めた 61 例について詳細に検討している。それによれば脳神経症状としての両側顔面神経麻痺が 61 例全例に認められ、さらに外転神経麻痺が 41 例、外眼筋麻痺が 15 例、眼瞼下垂が 6 例、舌下神経麻痺が 18 例、三叉神経麻痺が 4 例にみられたとのことである。なお本症候群にみられる顔面神経麻痺は通常両側性であるが、非対称的であることが多いといわれている¹³⁾。わたくしたちの症例でも両側顔面神経麻痺が認められ、表情に乏しく、仮面様顔貌を呈していたが、特に右側の麻痺が著明で、右側眼瞼は閉鎖を命じても約 4 mm 開いていた。また舌の運動障害や右側外斜視が認められた。

また Henderson¹⁶⁾は上記以外に 19 例に尖足症、13 例に上肢奇形、8 例に胸筋欠損がみられたと報告しているが、わたくしたちの症例でも上下肢の奇形、大胸筋および胸鎖乳突筋の形成不全が認められた。

Moebius 症候群はしばしば顎の発育異常を随伴するようである。Bell ら²⁷⁾、Evans²⁸⁾、Read²⁹⁾、Gutman³⁰⁾、Fедerman³¹⁾、Spatz³²⁾、らはいずれも小下顎症を伴った Moebius 症候群を報告している。また Papst ら³³⁾は巨顎症を伴った Moebius 症候群を報告している。しかし顎矯正手術を行ったものは少なく、Gutman ら³⁰⁾が下顎枝矢状分割法による下顎前方移動術を行っているにすぎない。今回わたくしたちの報告した症例でも高度の顎変形がみられた。この原因は明らかではないが、両側顔面神経麻

痺、咬筋の発育不全、巨舌、舌運動障害などに関連して発生したものではないかと考えられる。

顎発育異常に対する手術法は従来より多数に発表されているが、それが高度な症例では単一の手術法のみでは必ずしも良好な結果が得られないので、種々の手術法を組み合わせる実施しなければならないといわれている。わたくしたちは側位頭部 X 線規格写真の分析、model operation、mock surgery などによって詳細な検討を行い、さらに本症例において正常な骨性治療が営まれるかどうか疑問であったので、まず第 1 回手術として上下顎切歯端間距離の縮小と咬合平面の改善をはかる Köle 法による下顎前方歯槽部骨切り術と Edgyedi-Obwegeser 法による舌縮小術を施行した。本手術後の経過を観察したところ、特に異常所見がみられなかったので、約 1 年後に第 2 回手術として Obwegeser の発表した Le Fort I 型骨切りと自家腸骨片移植による全上顎骨前方移動術と Obwegeser-Dal Pont 法による下顎骨後上方移動術を施行し、きわめて良好な結果を得た。

Moebius 症候群の成因については明らかでないようであるが、筋組織の形成不全によるとする中胚葉説と脳幹運動神経核の形成不全によるとする外胚葉説がある^{15,34)}。最近では後者の説をとるものが多いようである。また本症候群は遺伝傾向があるとするものもある³⁵⁾。

結 論

Moebius 症候群にみられた高度の顎変形に対して第 1 回手術として Köle 法による開咬症手術と Edgyedi-Obwegeser 法による舌縮小術を行い、さらに第 2 回手術として Le Fort I 型骨切りによる上顎骨前方移動術と Obwegeser-Dal Pont 法による下顎骨後上方移動術を施行し、顔面形態と咬合状態の著しい改善を得た。

稿を終えるに臨み、種々ご診察助言をいただいた本市川病院眼科・緒形鐘教授ならびに整形外科・森雅文教授に感謝いたします。

本論文の要旨は昭和 55 年 6 月 28 日、第 117 回日本口腔外科学会関東地方会において報告した。

引 用 文 献

- 1) Grabb, W.C. and Smith, J.W.: Plastic Surgery; A concise guide to clinical practice. Little Brown Co, Boston, 1968, p 203.
- 2) Köle, H.: Surgical operation on the alveolar ridge to correct occlusal abnormalities. Oral Surg 12: 277 1959.
- 3) 高橋庄二郎, 他: 下顎前方歯槽部骨切りによる顎発育異常手術. 日口外誌 26: 378 1980.
- 4) Edgyedi, P. and Obwegeser, H.L.: Zur opera-

- tion Zungenverkleinerung. Dtsch Zahn-Mund-u Kieferheilk 41: 16 1964.
- 5) 高橋庄二郎, 他: 顎発育異常に関連する舌縮小術について. 日口外誌 27: 334 1978.
 - 6) Schuchardt, K.: Ein Beitrag zu chirurgischer Kieferorthopädie unter Berücksichtigung ihrer Bedeutung für die Behandlung angeborener und erworbenener Kieferdeformität bei Soldaten. Dtsch Zahn- Mund-u Kieferheilk 9: 73 1942.
 - 7) Obwegeser, H.L.: Eingriffe am Oberkiefer zur Korrektur des prognathen Zustandsbildes. Schweiz Mschr Zahnheilk 75: 365 1965.
 - 8) Obwegeser, H.L.: Surgical correction of small or retrodisplaced maxillae the dish-face deformity. Plast Reconstr Surg 43: 351 1969.
 - 9) Obwegeser, H.L.: The Surgical correction of mandibular prognathism and retrognathia with consideration of genioplasty. 1 Surgical procedure to correct mandibular prognathism and reshaping of the chin. Oral Surg 10: 677 1957.
 - 10) 高橋庄二郎, 他: 下顎枝矢状分割法による下顎前突症手術について. 日口外誌 17: 528 1971.
 - 11) 高橋庄二郎, 他: Dal Pont-Obwegeser 法による下顎前突症手術. 形成外科 15: 29 1972.
 - 12) 高橋庄二郎, 他: 顎の発育異常に対する最近の外科的矯正手術法について. 歯科学報 75: 941 1975.
 - 13) Gorlin, P.J., Pindborg, J.J., and Cohen, M.M.: Syndromes of the Head and Neck. ed 2, McGraw-Hill Co, New York, 1976, p 575.
 - 14) van Graefe, A.: 15) より引用
 - 15) Moebius, P.J.: Über angeborene doppelseitige abducens-Facialis-Lähmung. München med Wchnschr 35: 91, 108 1888.
 - 16) Henderson, J.L.: The congenital facial diplegia syndrome. Clinical features, pathology and aetiology. Brain 62: 381 1939.
 - 17) Sproffkin, B.E., et al.: Moebius syndrome-Congenital oculofacial paralysis. Neurology 6: 50 L 1956.
 - 18) Pinter, S.E., et al.: Observations on the pathology of the Moebius syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 28: 362 1965.
 - 19) 谷 秀雄, 他: 先天性両側顔面神経麻痺症候群. 脳と神経 11: 607 1959.
 - 20) 清水 弘: Möbius syndrome の 1 例. 日耳鼻 64: 1461 1961.
 - 21) 吉倉範光: 小児臨床神経学入門. 南山堂, 東京, 1956, 42頁.
 - 22) 湯浅亮一, 他: 先天性両側顔面神経麻痺の筋電図の研究. 臨床神経 8: 197 1968.
 - 23) 正来秀也, 他: 一家系にみられた先天性両側顔面神経麻痺. 耳喉 41: 633 1969.
 - 24) 小林武夫, 他: 両側性顔面神経麻痺について. 耳喉 46: 13 1974.
 - 25) 熊本俊秀, 他: Möbius 症候群. 神経内科 9: 335 1978.
 - 26) 柳沢繁孝, 他: Moebius syndrome の 1 例. 日口外誌 24: 105 1978.
 - 27) Bell, W.H., et al.: Surgical treatment of dentofacial deformities I. 1980, p 32.
 - 28) Evans, P.R.: Nuclear agenesis Moebius syndrome. The congenital facial diplegia syndrome. Arch dis Childh 30: 237 1955.
 - 29) Read, H., et al.: Moebius syndrome. Brit J Ophth 41: 731 1957.
 - 30) Gutman, D., et al.: Moebius syndrome. Surgical management of a case. Brit J Oral Surg 11: 20 1973.
 - 31) Federman, R., et al.: Moebius syndrome. J Oral Surg 33: 696 1975.
 - 32) Spatz, H., et al.: Klinischer und anatomischer Beitrag zu den angeborenen Beweglichkeitsdefekten im Hirnnervenbereich. Ztschr Kinderheilk 51: 579 1931.
 - 33) Papst, W., et al.: Elektromyographischer Beitrag zum Möbius Syndrome. Monatblatten für Augenheilkunde 137: 401 1960.
 - 34) Richard, R.N.: The Möbius syndrome. J Bone Joint Surg 35A: 437.
 - 35) van der Weil, H.J.: Hereditary congenital facial paralysis. Acta Genet 7: 348 1957.