自傷行為による口唇欠損に対する形成手術の経験

森 聖 治・橋 本 温・上 野 純 子・内 海 俊 明
谷 岡 博 昭

Plastic and reconstructive surgery for defect of lip due to self-mutilation

Seiji MORI・Yutaka HASHIMOTO・Junko UENO
Toshiaki UTSUMI・Hiroaki TANIOKA

Abstract The authors recently experienced a plastic surgery (Bernard's method) for extensive defect of lower lip due to self-mutilation. The patient is a 7-year-old girl suspected Lesch-Nyhan syndrome.

The prognosis is now good with no recurrence and no problems. The authors will discuss the treatment after operation and countermeasure of self-mutilation in this paper.

Key words: self-mutilation (自傷行為), Bernard's method (Bernard 法)

緒 言

顎顔面領域に生じた悪性腫瘍や外傷による実質欠損はその程度により、種々の再建術が行われている。今回われわれは自傷行為により下唇に欠損を生じた脳性麻痺の患者に対し、Bernard 法による口唇形成術を行ったので手術法、術後管理を中心に考察を加えて報告する。

症 例

患 者：5歳1か月 女児。

初 診：昭和61年10月■日。

主 訴：自傷行為による下唇欠損

家族歴：母系の両親がいとこ結婚だったが、親族に特に遺伝的疾患は認めなかった。

出生歴：妊娠16週に母親が膀胱炎にて抗生剤内服し、同時期、一時的に胎児心音聴取不能となったが、その後の経過は問題なく、昭和56年9月■日 2,730 g 満期正常分娩にて出生した。

現病歴：9か月頃小児科にて軽度の左片麻痺の診断を受けた。2歳頃、右手の人差し指を曲げてツメで下唇を擦過したり、口唇を咬むなどの自傷行為を繰り返し、はじめは裂傷が認められ、次第に下唇の一部欠損を生じた。3歳頃には近辺にあるものに自ら下顎をぶつけるという自傷行為も加わり下唇の広範な実質欠損および下顎乳前歯の脱落を認めた。

現 症：初診時、患者の全身所見としては左片麻痺、精神遅滞および言語障害を認めたが栄養状態は良好であった。養護施設において作製したプロテクターを左右上肢に装着し手指による自傷行為の防止をはかっていた。

局所所見としては左右口角部赤唇をわずかに残し創部は幅 25 mm にわたり下唇からオトガイ部にわたる実質欠損を認めた。残存部の創部粘膜は発赤腫脹を認め潰瘍形成部位は易出血性であった。舌突出癖、流涎および咀嚼障害を認め閉口不能であった。自傷行為は、ストレスにより一層増強する傾向を示した(写真1)。

処置および経過：外来にて経過観察を続けていたが年齢7歳となり体重 20 kg、身長 113 cm で、栄養状態も特に問題はなく精神的にも安定してきたため、また母親と養護施設スタッフが形成手術を強く希望したため、平成元年4月4日全身麻酔下、Bernard 法にて口唇形成術を施行した(写真2)。

左右鼻唇溝部に三角形の切開を加えた。底辺以外は頬粘膜まで切開を加え、同部位の皮膚は切除し粘膜弁を作製した。このとき左右の顔面動脈の末梢を結紮した。粘

愛媛大学医学部歯科口腔外科学教室

(主任：谷岡博昭教授)

Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
Ehime University School of Medicine (Chief:
Prof. Hiroaki Tanioka)

受付日：平成2年5月23日

写真 1 初診時 (昭和61年10月 ■■■)

写真 2 術前 (平成元年4月 ■■■)

膜弁は、反転させて赤唇形成に使用した。手術時の設計で下唇の欠損は幅 25 mm であったため三角形の底辺は 12 mm 他の二辺は 22 mm とした。欠損部は新鮮面を得るよう左右対称に切除したためやや方形を呈した。その後オートガイ部に減張切開を加え、下唇形成術を終了した(図1)。

術後管理としては、創部の保護および感染を防ぐため経口摂取可能となるまで、中心静脈栄養を12日間行った。水分の経口摂取のみ術後第一日目より可としたが、患者は空腹などによる不穏状態とはならず良好な輸液および栄養管理を行うことができた。

また、自傷行為については左右両上肢にプロテクター(抑制帯)を装着し手指による擦過を防いだ。精神面においては、生活リズムの確保および手術前後の精神面での安定を確保するための環境維持、具体的には、個人部屋の使用・特定のドクターによる処置・騒音、人の出入りの制限などにつとめ、母親に24時間付き添いをしてもらい自傷行為の防止を行った。経過良好にて術後16日で退院となったが、その後養護施設にてスタッフにより注意深い管理を行っている。

術後1か月において、自傷行為による口唇の損傷は認められなかった(写真3)。

図 1 術式 (Bernard 法)

写真 3 術後1か月 (平成元年5月 ■■■)

しかし、術後5か月を経過後患者の精神状態が多少不安定となり口腔内粘膜への手指の擦過による発赤が多少認められた(写真4)が、術後約1年を経過した現在経過は良好である。

考 察

自傷行為 (self-mutilation) は、心因性反応・知能障害・脳障害・精神病などの際に認められるとされている¹⁻³⁾が、本症例のごとく精神遅滞者に2歳ごろよりあらわれることがある^{3,4)}。精神遅滞の原因は妊娠16週目の一時的胎児心拍数減少による脳への酸素供給不足が最も考えられた。しかし、Lesch-Nyhan syndrome の可能性も否定できない。

写真 4 術後5か月（平成元年9月）

1. Lesch-Nyhan syndrome⁵⁾

自傷行為と錐体外路症状と精神発達遅滞を特徴的な臨床症状とする疾患である^{1,4)}。本症候群は、X染色体劣性遺伝の尿酸代謝異常であり、hypoxanthine-guanine phosphoribosyltransferase（以下 HGPRT）という酵素を先天的に欠損している¹⁾ことが1967年 Seegmiller⁶⁾らにより証明された。1959年に Catel と Schmidt⁷⁾によりその臨床例が初めて報告され、1964年に Lesch と Nyhan により生化学的に原因が究明された疾患である⁹⁾。発生率は38万人の出生に対して一人といわれ⁹⁾男子のみに発症する¹⁰⁾とされるが、世界でただ一例の女兒の患者が本邦において、小笠原¹¹⁾により報告されている。

この症候群の診断は、高尿酸血症・高尿酸尿症¹²⁾をはじめとする臨床検査値の異常によるが、確定診断上重要なものとして赤血球や線維芽細胞の HGPRT の欠損⁴⁾であり、正常の1%以下のことが多いとされている。生化学的には、HGPRT の活性の欠損によりプリン生合成が亢進してグリンシンが尿酸へとりこまれる率は、正常の200倍にも達し尿酸過剰産生となる^{13,14)}。

自傷行為は、2歳頃¹⁵⁾もしくは歯の萌出とともに始まる³⁾といわれている。本症例では患者は、自分の指、下唇を咬むことが多く下唇の組織欠損を起こしたが先天的痛覚障害によるもの⁴⁾とは異なり、咬むと痛みを感じるが、つい咬んでしまうというように思われた。また、精神的緊張で不随意運動が起こりやすいという錐体外路症状の一般的症状もそなえていた。

本症候群においては、上記の理由により、10～20歳代に高尿酸血症から腎結石を生じ、慢性尿路感染を繰り返して腎不全にて死にいたる⁴⁾。本患者においても尿酸値は、9.8 mg/dl と高値を示した。さらに、術後半年後に腎結石の診断をうけている。しかし、総合病院小児科により Lesch-Nyhan syndrome を疑われ精査治療を勧められていたが、母親が拒否したために確定診断は得られていない。

2. 自傷行為対策

本疾患に最も特徴的な症状である自傷行為については原因はいまだ不明で、予防方法も十分といえるものはない。治療においては、歯牙による自傷行為を避けるために抜歯^{3,16)}や上肢の抑制帯などの対症的なもの、あるいは骨髄移植や遺伝子治療^{11,17)}が試みられている。また、運動機能や精神発達に対してのリハビリは不可欠であり、さらに自己身体に固着している患児の強い関心を外界に向けるように、そして精神安定を保つための環境調整¹⁵⁾に家族あるいは養護施設スタッフがつとめることが必要である。

3. 手術法について^{18,19,20)}

下唇実質欠損に対しては種々の再建術が行われているが、欠損の部位・程度・手術の侵襲の大きさ・審美性および咀嚼機能の回復などを考慮し、Kazanjian and Converse^{20,21)}の原則に従い以下の観点から、Bernard 法²²⁻²⁵⁾にて行った（図1）。

①下唇の十分な切除ができ、範囲がオトガイ部まで進展した症例に適する。

②頬粘膜が保存できるので、再建する下唇の赤唇形成に利用できる。

③過剰の皮膚、筋肉の trimming が最後に行うことができ術後の機能障害と審美的変形の防止に役立つことができる。

④顔面動脈の保存が可能である。

一般に下唇再建の基準として欠損が口唇の1/3以下の場合には、創縁に新鮮面を出した後、V字型、W字型、V-Y型^{20,26)}などの切開により残存口唇を利用し、単純縫合するのが一般的基準である。欠損が1/3～1/2に及ぶ症例に対しては唇弁反転手術^{27,28)}（Abbe flaps²⁹⁾、Estlander flaps³⁰⁾、Kazanjian³¹⁾により対向口唇を利用する。口唇の1/2以上あるいは全欠損では、local flap として Bernard 法²²⁾、Webster 法、Fries 変法²³⁾などが適用される。

また、広範囲軟部組織損傷例には、DP 皮弁などの遠隔皮弁³²⁻³⁴⁾が使用されるが、審美的にも機能的にも局所皮弁の方が有利で、遠隔皮弁は他の方法が適用できない場合に最後の手段として用いるべきであろう。

結 語

われわれは、自傷行為による下唇の広範囲実質欠損のある7歳女兒の症例を報告した。

形成手術は Bernard 氏法を用いたが、手術法、術後管理、そして自傷行為の管理について検討を加えた。

引 用 文 献

- 1) 鎌谷直之・プリン代謝酵素欠損症と遺伝子。代

- 謝 24: 301-308 1987.
- 2) Nyhan, W.L.: Clinical features of the Lesch-Nyhan syndrome. *Arch Intern Med* 130:186-192 1972.
 - 3) Dicks, J.L.: Lesch-Nyhan syndrome: a treatment planning dilemma. *Ped Dent* 4: 127-130 1982.
 - 4) 有馬正高, 岡崎昭瑠: Lesch-Nyhan 症候群. *内科* 31: 1342-1346 1973.
 - 5) 小木信美, 片浦俊久, 他: Lesch-Nyhan 症候群の一例. *日口外誌* 35: 2394-2399 1989.
 - 6) Seegmiller, J.E., Rosenbloom, F.M., et al.: Enzyme defect associated with a sex-linked human neurological disorder and excessive purine synthesis. *Science* 155:1682-1684 1967.
 - 7) Catel, Von W. and Schmidt, J.: Über familiäre gichtische Diathese in Verbindung mit zerebralen und renalen Symptomen bei einem Kleinkind. *Deutsche Medizinische Wochenschrift* 84: 2145-2147 1959.
 - 8) Lesch, M. and Nyhan W.L.: A familial disorder of uric acid metabolism and central nervous system function. *Am J Med* 36:561-570 1964.
 - 9) Crawhall, J.C., Henderson J.F., et al.: Diagnosis and treatment of the Lesch-Nyhan syndrome. *Pediat Res* 6: 504-513 1972.
 - 10) Nyhan, W.L., Sweetman, P.L., et al.: Genetics of an X-linked disorder of uric acid metabolism and cerebral function. *Pediat Res* 1: 5-13 1967.
 - 11) 小笠原信明, 後藤治子: プリン代謝酵素異常症—最近の進歩— *代謝* 24: 291-298 1987.
 - 12) 有馬正高, 青木継稔: 高尿酸血症の発生病理. *内科* 27: 204-210 1971.
 - 13) 織田敏次, 阿部 裕, 他編: *内科セミナー MET 4 痛風*, 永井書店, 大阪, 1979, 179-191頁.
 - 14) 有馬正高, 竹下研三, 他: Lesch-Nyhan 症候群. *日本臨床* 31: 2488-2492 1973.
 - 15) Anderson, L., Dancis, J., et al.: Behavioral contingencies and self-mutilation in Lesch-Nyhan disease. *J Consult Clin Psych* 46:529-536 1978.
 - 16) LaBanc, J. and Epker, B.N.: Lesch-Nyhan syndrome: Surgical treatment in a case with lip chewing. A case report. *J Max Fac Surg* 9: 64-67 1981.
 - 17) 衛藤義勝: 先天性代謝異常症の治療に関する最近の進歩. *小児科診療* 51: 1608-1616 1988.
 - 18) Naumann, H.H.: Head and neck surgery. Georg Thieme Verlag, Herdweg Stuttgart West Germany, 1980, p 80-91.
 - 19) Barbosa, J.F.: Surgical treatment of head and neck tumors. Grune & Stratton Inc., New York, 1974, p 118-127.
 - 20) Converse, J.M.: Techniques for the repair of defects of the lips and cheeks.: *Reconstructive plastic surgery*. edition 2, W.B. Saunders Co, 1977, p 1544-1594.
 - 21) Converse, J.M.: The treatment of facial injuries. edition 3, Williams & Wilkins Co, Baltimore, 1974, p 954-955.
 - 22) Bernard, C.: Cancer de la lèvre inférieure opérée par un procédé nouveau. *Bull Mém Soc Chir Paris* 3: 357 1853.
 - 23) Fries, R.: Advantages of a basic concept in lip reconstruction after tumour resection. *J Maxillofac Surg* 1: 13-18 1973.
 - 24) 堀越達郎, 筒井英夫, 他: 図説顎・顔面・口腔手術学. 第1版, 書林, 東京, 1976, 193-196頁.
 - 25) 大西 真, 阿部正樹, 他: Bernard 法 (Martin 変法) による下唇一次再建手術の経験. *新潟歯学会雑誌* 6: p 60-68 1976.
 - 26) Johnson, H.A.: "V" excision with less waste of normal skin. *Plast & Reconst Surg* 33: 481-484 1964.
 - 27) 伊藤京逸, 丹下一郎, 他: Vermilion bordered flap を用いる兎唇修正手術 (唇弁反転法) 形成美容外科 2: 141-149 1959.
 - 28) 丹下一郎, 高野行夫: 口唇の後天性欠損に対する唇弁反転手術. *形成外科* 9: 263-267 1966.
 - 29) Abbé, R.: A new plastic operation for the relief of deformity due to double harelip. *Med Rec* 53: 477-478 1898.
 - 30) Estlander, J.A.: Classic reprint. Eine Methode aus der einen Lippe Substanzverluste der anderen zu ersetzen. (A method of reconstructing loss of substance in one lip from the other lip.) Translated from the German by Dr. Borje Sundell: *Arch Klin Chir* 14: 622 1972. *Plast & Reconst Surg* 42: 360-368 1968.
 - 31) Kazanjian, V.H.: Estlander-Abbé operation in treating secondary harelip deformities and defects of the upper lip resulting from cancer. *Plast & Reconst Surg* 2: 307-325 1947.
 - 32) 奈良 卓, 半田詔一, 他: 熊咬による顔面軟部組織損傷の tubed pedicle flap 法による再建. *形成外科* 14: 502-506 1971.
 - 33) 飯塚桂司, 戸川 浩, 他: 熊咬傷による複雑顔面損傷の再建. *形成外科* 24: 422-426 1981.
 - 34) 藤田淨秀, 村瀬博文, 他: DP 皮弁および舌弁の使用による下唇再建の1症例. *日口外誌* 24: 772-778 1978.