第1, 第2鰓弓症候群の1例

藤村長久・岡田康弘・崔 長雨
宮沢正純・名倉英明・榎本昭二

Facial asymmetry due to the first and second branchial arch syndrome

Nagahisa FUJIMURA・Yasuhiro OKADA・Jangwoo CHOI
Masazumi MIYAZAWA・Hideaki NAGURA・Shoji ENOMOTO

Abstract: The first and second branchial arch syndrome is a rare anomaly characterized by hypoplasia of mandibular ramus, temporomandibular joint and ear. The hypoplasia involving both skeletal and soft tissues results in severe facial asymmetry increasing progressively. The present paper reports a case of this anomaly.

A 28 year-old female was admitted. Clinical examination showed hypoplasia of the middle and lower thirds of the left side of the face, canted mouth and malformed ear. Chin was significantly deviated to the left and repositioned. Radiographic and CT examinations revealed hypoplasia of left mandibular ramus and angle, coronoid process, temporomandibular joint, muscles of mastication and parotid salivary gland. Intraoral evaluation showed canted occlusal plane with rigid interdigitation of occlusion. Both anteroposterior and lateral cephalometric analyses disclosed three-dimensional hypoplasia and deviation of the upper and lower jaws: that is, upward and posteromedial displacement of the affected malar bone and maxilla, upward and medial displacement of the affected temporomandibular joint, mandibular ramus and angle, deviation to the affected side and reposition of the chin and the dental midline, canted occlusal plane and so forth.

The first treatment consisted of Le Fort I osteotomy, sagittal splitting osteotomy and genioplasty. This corrected the frontal and sagittal asymmetry, but the transverse asymmetry remained because the middle and lower thirds of the unaffected side of the face protruded farther and those of the affected side was more hollowed by the first treatment. At the second treatment iliac bone onlay graft was done on the affected mandibular ramus and angle, and masseter muscle myotomy and posterior and inferior border resection osteotomy of mandible were accomplished on the unaffected side. The two-stage surgery resulted in alignment of the occlusal plane with a more symmetrical face.

Key words: first and second branchial arch syndrome (第1, 第2鰓弓症候群), facial asymmetry (顔面非対称), orthognathic surgery (顎矯正手術)

東京医科歯科大学歯学部第2口腔外科学教室
(主任: 榎本昭二教授)

The Second Department of Oral and Maxillo-facial Surgery, Tokyo Medical and Dental University (Chief: Prof. Shoji Enomoto)

受付日: 平成2年1月12日

緒 言

第1, 第2鰓弓症候群は, 下顎枝, 顎関節および耳介の形成不全を中心とし, 頭蓋顔面の硬組織, 軟組織の形成不全を伴うきわめてまれな先天異常である。本疾患は胎生期に第1, 第2鰓弓からの組織発生, 分化が障害さ

れるために発生する¹⁾と考えられているが、この障害は、隣接する骨、軟組織あるいは歯牙、歯周組織の成長にも影響を及ぼすために、成人になるに従って顔面の変形の程度は大きくなり、高度の顔面非対称を呈することとなる。

欧米では、本疾患の頭蓋顎顔面変形に対する治療体系²⁾が近年ようやく整いつつあるが、本邦ではその報告自体が散発的で少なく³⁾、治療法もいまだ確立されていない。今回、われわれは高度の顔面非対称を呈する第1, 第2鰓弓症候群の1症例に対し、主に上, 下顎の骨切り手術、骨移植および骨削除により治療する機会を得たので、その概要を報告する。

症 例

患 者：28歳 女性。

初 診：1986年12月■日。

主 訴：顔面変形。

既往歴：8年前に幽門部閉塞症のため胃半側切除術を受けている。顔面外傷あるいは上, 下顎骨の炎症の既往はない。

家族歴：特記事項はない。

現病歴：在胎月数10か月、正常分娩、体重3,100gにて出生し、その後の全身的発育は順調であった。顔面変形は出生時より認められ、15歳時某病院耳鼻咽喉科にて左耳介形成術を受けたが、その他の積極的治療は受けていない。今回、顔面変形の治療を希望して当科を受診した。

現 症

全身所見：栄養状態、体格とも中等度であるが、顔

色、眼瞼結膜はやや蒼白である。四肢、体幹に異常は認められない。

顔貌所見：

上顔面；左前側頭窩がやや陥凹している以外ほぼ左右対称である(写真1)。

中顔面；左頬部は右側に比較し強度に陥凹している(写真1, 2)。左耳介は位置、形態とも異常で、耳介前方に軟骨を含むと思われる皮膚付属物を認め、外耳道は閉鎖している(写真3)。耳鼻咽喉科における所見では、

写真2 術前側面顔貌

写真1 術前正面顔貌

写真3 左側耳介

オージオグラム上、高度の伝音難聴を認めるが、骨導成分は正常で、内耳機能も正常である。左外眼角は下方へ傾斜しているが、眼窩骨縁の形態はほぼ左右対称である(写真1)。鼻は、鼻背、鼻橋が左側へ傾斜し、左鼻翼は右側に比べ上方に位置している(写真1)。外鼻孔の大きさは左右等しいが、鼻腔所見では左下鼻甲介は小さい。

下顔面：左下顎枝、下顎角、下顎骨体部に相当する頰部の陥凹は著しい。口裂は著名に左上方傾斜するとともに左口裂の拡大 macrostomia ないし口裂の左側偏位を呈している。横顔裂は認めない。オトガイ部は著明に左側に偏位し、かつ後退している(写真1, 2)。触診では、左咬筋を触知できず、耳下腺も不明であったが、顎下腺は大きさ、形態とも正常であった。顔面神経麻痺はいずれの分枝にも認めない。

口腔内所見：舌は左舌背が高く、舌尖は左側に偏位している。左舌背に乳頭の欠如した表面滑沢な索状物が存在している。左口底は狭く、舌下ヒダが著明に盛り上がっている。硬口蓋後縁より溝状の陥凹が口蓋垂に達しているが、粘膜下口蓋裂は認めず、発音機能も正常である。左耳下腺開口部よりの唾液流出は認めない。歯牙は $\overline{6} \begin{smallmatrix} 5 \\ | \\ 67 \end{smallmatrix}$ が欠損しており、患者の記憶から判断して、少なくとも $\overline{6}7$ は先天欠損の可能性が高いと考えられた。上下顎前歯の叢生を認めるが、特に上顎において著しい。 $2+3$ の歯牙は右側に傾斜しており、仮想顔面正中に対し、上顎中切歯中点、下顎中切歯中点は左側へ偏位している。上下歯牙の対合関係は比較的緊密であるが、咬合平面は著明に左側上方へ向かって傾斜している。開口量は 39 mm で、開口時、下顎の左側偏位を認める(写真4～6)。

X線所見：左下顎骨体部、下顎角、下顎枝、筋突起は小さく、また関節頭の形態は異常で、左関節窩は浅い。左頬骨、頬骨弓はやや小さく、関節結節は不明瞭である。鼻中隔の強度の彎曲を認め、またオトガイは左側に極度に偏位している(写真7～10)。全身骨格には異常

を認めない。

CT 所見 左上顎骨は上方に位置し、左翼状突起、顎関節、下顎枝の形態異常を認める。左耳下腺は不明瞭で痕跡的である。また左咬筋、外側翼突筋、内側翼突筋、側頭筋は不明瞭で、筋塊としての像を呈していない(写真11)。

筋電図所見：表面電極筋電図所見では、タッピング運

写真5 術前開口時口腔内

写真6 咬合器上模型分析

写真4 術前咬合時口腔内

写真7 術前X線写真(オルソパントモグラフィー)

タッピング運動

図1 筋電図(校正電圧 $100\mu\text{V}$ 10mm , 紙送り速度 25mm/sec). 上段より各々右側側頭筋, 左側側頭筋, 右側咬筋, 左側咬筋.

写真8 術前正面頭部X線規格写真

写真9 術前側面頭部X線規格写真

動時, 咬筋, 側頭筋とも左側は活動電位が著明に低かった(図1).

臨床検査所見: 血液一般において貧血を認める以外は血液化学, 尿検査, 心電図などに異常所見は認めなかった.

以上の臨床所見を硬組織, 軟組織に分けて表1にまとめた.

臨床診断: 第1, 第2 鰓弓症候群.

頭部X線規格写真分析: 図2に正面頭部X線規格写真

のトレースと基準点を, 図3に谷らの方法⁴⁾を用いた正面頭部X線規格写真の分析結果を示した. 図2のごとく, 基準線は左右 Lo を通る直線をX軸, CG を通りこれと垂直な直線をY軸とし, X軸を顔面正中線と考えた. 図3はその結果で, 左右基準点のY軸からの水平的距離の差を表したものが左図で, 細い折れ線で囲まれた範囲が正常人の標準偏差を, 太い折れ線が本症例の値を示している. 太い折れ線が正常域内よりも左にあれば, 顔面正中線から基準点までの距離は, 右側の方が左側よ

写真 10 左側顎関節断層X線写真

写真 11 術前 CT 像

り長いことを表している。右図は左右基準点のX軸からの垂直的距離の差を表したもので、太い折れ線が正常域内より左側にあれば、右側基準点は左側のそれより下方に位置することを表している。この結果より、本症例では、Zyg, Ms すなわち左頬骨、頬骨弓および乳様突起が内側偏位していることが示され、N_F, Z_M すなわち左上顎骨の上方偏位が認められた。また M_X, CM₀, M₀ すなわち左上顎歯槽基底および上顎大臼歯の上方偏位が認められた。CD すなわち左顎関節の上方、内側偏位、また ARE すなわち下顎枝の内側偏位を示していた。ME オトガイの左側偏位は著名で、U₁, L₁ も左側偏位していた。図4は正面頭部X線規格写真の分析で得られた左右基準点の水平的、垂直的距離の差を具体的に表したものである。

側面頭部X線規格写真のトレースと分析結果^{5,6)}は図5～7のごとくで、実線が右側(健側)、破線が左側(患側)を表している。左頬骨の後上方偏位、左下顎下縁面の急峻、左下顎角の開大を示し、またオトガイの後退

表 1 臨床所見

硬組織

- 1) 頬骨・頬骨弓形成不全
- 2) 上顎骨の前方、側方への形成不全
- 3) 翼状突起形成不全
- 4) 関節頭、関節窩の形態不良
顎関節運動の軽度障害
- 5) 下顎枝、筋突起の形態不良
下顎体の形成不全
- 6) 67 先天欠損

軟組織

- 1) 耳介形成不全
- 2) 咀嚼筋形成不全
- 3) 表情筋は存在し、顔面神経麻痺なし
- 4) 耳下腺形成不全

図 2 正面頭部X線規格写真上の基準点

が顕著であった。

第1次治療計画：以上の諸種分析より得られた本症例の変形の位置および種類、それに対する治療方針を表2にまとめた。すなわち患側上顎骨、上顎歯槽基底の上方偏位、それと関連する上下顎前歯の患側偏位、傾斜およ

図 3 正面頭部X線規格写真分析

表 2 第 1 次治療計画

	変形	治療
1.	患側頬骨・頬骨弓の内側・後方偏位	Le Fort I
2.	患側上顎骨・上顎歯槽基底の上方偏位	Le Fort I
3.	患側顎関節の上方・内側偏位 患側顎関節機能障害	—
4.	患側下顎枝の短小, 内側偏位 患側下顎角の上方・内側偏位	onlay graft (2)*
5.	オトガイの患側・後方偏位	オトガイ形成術
6.	上下顎前歯正中線の患側偏位・傾斜	Le Fort I + 下顎矢状分割骨切り術
7.	咬合平面傾斜	Le Fort I + 下顎矢状分割骨切り術
8.	患側咬筋形成不全による左頬部・顎角部陥凹	健側咬筋切除 (2)*

(2)*: 第 2 次手術

び咬合平面の傾斜に対しては、上顎 Le Fort I 型骨切り術と下顎枝矢状分割骨切り術により外科的矯正を行うこととし、また患側頬骨、頬骨弓の内、後方偏位は軽度であるので、Le Fort I 型骨切りを行った骨片を、患側の方が健側より前方に突出するように移動することとした。さらに、オトガイの患側偏位および後方偏位に対してはオトガイ形成術を行い、一方患側下顎枝の短小、内側偏位、患側下顎角の上方、内側偏位は強度であるの

で、二次的に腸骨による onlay graft を行うこととした。

第 1 次手術：貧血の改善を待って、1987 年 9 月 日第 1 次手術として、上顎 Le Fort I 型骨切り術、下顎枝矢状分割骨切り術、オトガイ形成術を全麻下にて施行した(図 8, 9)。図 4 に示すごとく、左右上顎骨の垂直的差は、歯槽基底 Mx で 6.5 mm、上顎最後臼歯歯肉部で CMo で 8 mm あったため、Le Fort I 型骨切りを行っ

図4 非対称性分析

図6 側面頭部X線規格写真分析(側貌形態)

28Y, 女
86.12. 手術前

図5 側面頭部X線規格写真のトレース

て down fracture した後、右側の分割骨片の骨切り線より 4.5 mm 下にもうひとつの骨切りを加え、図8, 9のごとく骨片を除去した後、鼻中隔部を支点として回転させ、左側の骨切り部を 4.5 mm 下方に移動した。これにより、左右の上顎骨の垂直的距離の差は 9 mm 補正された。また上顎骨片の移動に際しては、患側上顎骨、頬骨の内、後方偏位を修正するために、患側骨片がやや前方に位置するよう移動した。骨片の固定は犬歯窩部と頬骨部にミニプレートを用いて行い、懸架固定は眼窩下壁を固定源とした。骨片の移動により生じた空隙には腸骨移植を行った。下顎の骨切りは、右側は通法通りの下顎枝矢状分割骨切りを行ったが、左側は写真10, 11に示すごとく、下顎枝の形態異常があり、下顎枝内面が背側に位置するような形態であるので、筋突起を切除した後、背側に位置する下顎枝内面と思われる部分の皮質の骨切りをして、下顎管を保存した。下顎の骨片は、移動された上顎に合わせて移動し、皿結結紮により骨接合した。オトガイ形成術は、オトガイ部の骨切りを行った後、図8, 9のごとく、右側を支点として回転し、左側断端部で 7 mm 下方に骨片を移動するとともに、5 mm 前方移動させた。この際左オトガイ部の骨の後方偏位を修正するため、左側骨片が右側よりできるだけ前方に移動するようにした。骨片の固定は左右1個ずつのミニプレートを用い、また骨片間に生じた空隙には腸骨移植を行った。写真12に手術後のX線写真を示す。

pre ope 61.12. ■
28Y, female

	Mean	S.D.
Facial angle	83.57	4.01
Convexity	4.90	4.32
A-B plane	-3.78	3.33
Mandibular plane	27.55	5.84
Y-axis	65.52	4.39
Occlusal-plane	12.20	4.43
Interincisal	123.95	8.70
L-I to Occlusal	22.82	6.47
L-I to Mandibular	97.13	6.68
U-I to A-P plane	8.32	2.78
FH-SN plane	5.65	4.15
SNA	80.90	3.28
SNB	78.47	3.80
SNA-SNB diff.	2.48	2.05
U-I to N-P plane	10.93	4.74
U-I to FH plane	111.57	6.91
U-I to SN plane	106.20	7.58
Gonial angle	119.55	7.27
Ramus inclination	2.37	4.64

— 右側（健側）
--- 左側（患側）

図 7 側面頭部X線規格写真分析（ポリゴン表）

図 8 第 1 次手術シエマ（正面）

写真 12 第 1 次手術後X線写真（オルソパントモグラフィー）

第 1 次手術後経過：手術後の経過は順調で，約 8 週で顎間固定を除去した。写真 13，14 は手術後約 5 か月の顔貌写真で，顔面正中の偏位，口裂の傾斜，オトガイの後退は著名に改善された。しかし，左右下顎角部の垂直的非対称の改善はあまり明瞭でなく，また手術により右下顎枝がやや右側へ偏位したため，右頬部の膨隆が増強

表 3 第2次治療計画

	変 形	治 療
1.	患側頬骨・頬骨弓の内側・後方偏位	—
2.	健側下顎角の下方・外側偏位	下顎角切除
3.	患側下顎角の上方・内側偏位	onlay graft
4.	患側咬筋形成不全による左頬部・ 顎角部陥凹	患側 onlay graft, 健側咬筋切除

図 9 第1次手術シェーマ (側面)

し、この部の左右水平的非対称はやや増強した。

第2次治療計画：第1次手術後に認められた顔面変形の位置、種類、程度および治療方針は表3にまとめた。この時点における左右下顎角部の垂直的位置の差は15mm、水平的位置の差は20mmであった。そこで、患側下顎角の上、内側偏位に対しては、下顎枝部、角部、体部への腸骨による onlay graft を行い、さらに健側下顎角の下、外側偏位に対して、健側下顎角および咬筋の切除を行うこととした。また患側頬骨の後、内側偏位は残存してはいるものの軽度であるので、特別な処置は行わないこととした。骨移植、骨切除の量、位置は頭部X線規格写真、顔面模型、生体計測などの手段を用いて決定した。

第2次手術：第1次手術後約6か月の1988年3月■日全麻下にて、右下顎角、咬筋切除術、左下顎角、体部への腸骨による onlay graft を施行した(図10)。右側は図10のごとく、下顎角より上方へ37mm、前方へ23

写真 13 第1次手術後正面顔貌

写真 14 第1次手術後側面顔貌

図 10 第2次手術シエーマ

写真 16 第2次手術後正面顔貌

写真 15 第2次手術後X線写真 (オルソパントモグラフィー)

mm, 厚さは最大で 13 mm の下顎角, 下顎枝部の骨を切除することにより, 下顎角を 15 mm 挙上するようにした。同時に咬筋深部を頬骨付着部まで追求し 3 g 切除した。一方左側の下顎枝, 下顎角部には, $30 \times 15 \times 5$ mm の腸骨片を下顎後縁より 5 mm 後方に突出するように移植し, それに隣接する下顎体部には $25 \times 15 \times 5$ mm の腸骨骨片を下顎後縁より 5 mm 下方に突出するように移植した。腸骨片の固定はワイヤーにて行った (写真 15)。

第2次手術後経過: 手術後経過は順調で, 写真 16, 17 に術後顔貌所見を示す。左下顎角部の陥凹はやや残存するものの, ある程度満足のいく顔面の対称性が得られた。

写真 17 第2次手術後側面顔貌

考 察

第1, 第2鰓弓症候群 (first and second branchial arch syndrome)⁷⁾は, oto-mandibular dysostosis⁸⁾, hemifacial microsomia⁹⁾, craniofacial microsomia¹⁰⁾とも呼ばれ, 基本的には耳介, 下顎, 上顎の形成不全を主徴とする先天性疾患である。

発生頻度に関しては, 出生数 5,642 人に対し 1 人⁷⁾, あ

るいは3,500人に対し1人¹¹⁾という報告があり、またドイツでは妊婦のサリドマイド服用により3年間で約3,000人の症例が誕生したとの報告¹⁰⁾もあり、顔面奇形としては唇顎口蓋裂の次に多い疾患ともいわれている。しかし、本邦での報告は少なく^{3,12)}、かなりまれな疾患と思われる。

性別では男性に優位であるという報告^{7,13)}もあるが、性差はないとする報告¹¹⁾もあり一定しない。片側性が一般的であるが、両側性もみられるようで、全症例の5%から20%程度が両側性であるといわれている^{7,10,12)}。

鑑別疾患としては、まず Treacher-Collins 症候群 (mandibulofacial dysostosis) があげられる。とりわけ両側性の第1、第2鰓弓症候群の場合には鑑別が困難であるが、前者が逆蒙古症様眼裂を有し、また不完全優性遺伝を示す遺伝性疾患であることから鑑別しうる。次に Goldenhar 症候群 (oculo-auriculo-vertebral dysplasia)¹⁴⁾がある。これは第1、第2鰓弓症候群の呈する症状に、さらに眼球上顎皮嚢胞、脊椎異常を併せ持つもので、第1、第2鰓弓症候群の一亜型と考えられている。他に Branchio-oto-renal 症候群¹⁵⁾があるが、これは耳介の奇形を主に、聴力障害、側頸瘻孔、腎奇形、涙管欠損を伴う遺伝性疾患である。また出生後の外傷、炎症に起因する顔面非対称は耳介、顎骨の形成不全が単独で起こることが一般的であり、鑑別は容易である。

本疾患の病因として遺伝因子の関与は否定的で、子宮内環境因子が有力と考えられている。Poswillo は¹⁾動物実験において、第1、第2鰓弓の支配血管である鎖骨動脈の形成前に同部に血腫を形成することにより、本疾患と同様の奇形が作られること、また奇形の程度、範囲が血腫の大きさと相関することをあきらかにし、第1、第2鰓弓の組織分化が阻害されるために本疾患が発生することを証明した。したがって、第1、第2鰓弓に由来する上顎骨、口蓋骨、頬骨、下顎骨、耳介、外耳道、鼓膜、耳小骨、中耳、耳管、茎状突起、舌骨小角、表情筋、咬筋、翼突筋、顎二腹筋、三叉神経、顔面神経などの諸組織に形成不全が引き起こされると考えられるが、そのすべての形成不全がそろった症状を呈する症例はまれで、胎児組織内の血腫の程度およびそれによって引き起こされる形態学的分化能の阻害の程度に従って¹¹⁾、典型的形成不全は下顎、耳介に表現され、その形態不良、低形成あるいは無形成を示すのが一般的である。この形成不全は成長に伴って周囲組織の低形成をも招き、最終的には上下顎を中心として、側頭骨、頭蓋骨、顎口腔咀嚼系などの周囲組織の二次的形形成障害を惹起し、その結果高度の顔面非対称をもたらす。

本疾患における口腔内症状に関する著述は少ないが、本症例では患側の舌の狭小とそれに伴う舌尖部の患側偏位および舌乳頭の部分的欠損を認めた。また顎下腺一舌下腺系の形成不全が認められないのに対し、耳下腺

は著明な形成不全を呈していた。この説明として Converse ら¹⁰⁾は、発生途上耳下腺は口角部から側方に移動するが、本症に特有な上顎突起、下顎突起の癒合不全すなわち横顔裂がある場合にはそれが妨げられることを示唆している。本症例でも横顔裂は認めなかったが、患側口裂の軽度の拡大 (macrostomia) を認めた。Grabb は⁷⁾自験例102例中10%に口蓋裂を認めており、本症例でも粘膜下口蓋裂を思わせるような陥凹が硬口蓋後縁より口蓋垂に達していたが、触診、CT 所見にみられるごとく、後鼻棘、口蓋筋の欠損は認めず、発音機能も正常であり、単なる粘膜のみに限局した異常であると思われた。歯牙に関しては、本症の患側上下顎骨の下方への成長阻害により患側の歯牙は上方に位置することとなり、咬合平面、口裂は患側上りの傾斜を呈する。また下顎の歯牙とりわけ前歯群は健側傾斜し、上顎前歯は患側へ傾斜する。顎骨の変形に対するこのような歯牙の傾斜異常 dental compensation により、本症の上下歯牙対合関係は比較的良好に保持されているのが普通である。歯牙の先天的欠損に関する報告はないが、本症例では患側の下顎第1、第2大臼歯は先天的に欠損しているものと考えられた。当該歯牙の抜歯の記憶が患者本人にないこと、記憶に残らない過去に抜歯されたならば、それに対合する上顎大臼歯に挺出があるはずなのにそれがないこと、下顎骨体部の形成不全からみて当該歯牙の歯胚の無形成があっても妥当であることなどより、先天欠損と考えた。

本疾患の耳介変形に関しては、小耳症、副耳、外耳道閉鎖症、外耳孔の位置異常などが報告されており¹²⁾、また耳介変形の程度と顎骨形成不全のそれとは必ずしも相関しないといわれている¹³⁾。本症例でも、耳介変形としては上記症状をすべて併せ持つ重度のものであったが、顎骨形成不全としては中等度の症例であった。

治療に関しては、functional matrix¹⁶⁾の観点より、Murray ら¹⁷⁾、Kaban ら¹⁸⁾のごとく骨格に対しての治療を幼少児期より積極的に行うことにより、その後の成長障害の因子を取り除き、2次変形を防止することを提唱しているものもいるが、一般的には成長終了後に手術を行うことが推奨されており¹¹⁾、またその際、骨格系の変形の形成手術を第1に行い、その後に耳介を中心とする軟組織の変形の形成手術を行うのが一般的治療手順である^{8,19)}。

本疾患の顔面変形の治療計画の資料としては、他の顎顔面変形症と同様に頭部X線規格写真が最も重要である。谷ら⁴⁾は正面頭部X線規格写真上に計測可能な18点の計測点を定め、正常人のチャート表を作成し、顔面非対称の分析に有用であることを発表したが、本症例でもこれを適用することにより、左右上下顎骨の顔面正中線からの水平的距離の差および頭蓋からの垂直的距離の差をきわめて明瞭に把握することが可能であった。また側面頭部X線規格写真の分析においては、左右上下顎骨の

外形を一緒にトレースすることにより、本症に特有な左右の前後的位置の差を把握することが可能であった。本症は前後的、水平的、垂直的な3次元の顎骨変形を呈することが特徴的で²⁰⁾、その変形の把握には、このように正面、側面頭部X線規格写真を総合的に活用することが不可欠であると思われた。もちろん、顔面規格写真、顔面模型、咬合器上での模型分析も併せて資料とすることは論をまたない。

外科的治療の体系化を目的として本疾患の顔面変形の種類^{17,21,22)}が試みられている。これは障害範囲が、下顎枝、顎関節、眼窩、頭蓋のいずれの部位にあるかを基準としており、それに基づき下顎枝矢状分割骨切り術、上顎Le Fort I, II, III型骨切り術、オトガイ形成術、顎関節頭再建術、頬骨、顎関節窩再建術、眼窩再建術などの手術を単独で、あるいは組み合わせて行うことが提唱されている^{8,17,19,21,22)}。本症例では、顎関節の形態に異常を認めたが、機能的には開口時の患側偏位を示すのみで、軽度であったので、顎関節に対する外科的治療は行わず、顔面非対称の修正を目的とする手術のみを行った。

先にも述べたごとく、本疾患における顔面非対称は3次元であり、垂直的、前後的、水平的非対称からなる。本症例においては、前二者に対して上顎Le Fort I型骨切り術、下顎枝矢状分割骨切り術による上下顎骨切り術とオトガイ形成術を施行し、後者に対しては患側への骨移植術、健側の骨、筋削除術を施行した。一般的にはこの目的異なる骨切り術と骨移植あるいは骨削除という2つの手術は1期的に行われている²³⁾。しかし、本症例のごとく、非対称が強度である場合には、骨切りした上下顎骨片の健側への全体的な移動により健側の下顎枝、下顎角は術前よりさらに外方に突出し、それとともに患側頬部の陥凹は相対的にさらに増強し、またその増強の程度を術前に把握することは困難である。したがって、このような症例では、まず上下顎骨切り術を行っていわゆる“顔の曲がり”を修正した後に、その時点での非対称を再度評価して、頬部の陥凹という水平的非対称を修正する手術を2期的に行った方が良好な結果をもたらすものと思われた。

この頬部の陥凹という症状は頬骨、上顎骨、下顎枝、下顎角の内側、後方偏位と頬部軟組織の量の不足あるいは欠損という硬組織、軟組織2つの因子に基づくものである。前者の修正手術法としては、患側への骨移植onlay graftが一般的であるが、上下顎骨の骨切り手術の結果必然的に外方に突出することになる健側の下顎枝、下顎角部の外形を基準に患側への骨移植を行うと、“顎の張った”あるいは“下ぶくれ”の顔となり、患者の期待に沿わない可能性もありうることから、本症例のごとく患側への骨移植に併せて、健側の骨および筋肉を削除する方法を併用することも必要であると思われる。

一方、軟組織量の不足を修正する手術法として、微小血管外科を応用した血管柄付遊離脂肪移植^{24,25)}遊離骨付肩甲皮弁¹²⁾などが報告されているが、移植組織量が過多となりやすいこと、移植組織が可塑性で形態を作るのが難しいことなどより、術後膨隆あるいは垂れ下がりが強くなり、何回かにわたって移植組織の減量手術を行わなければならないという問題点を有しているようである²⁵⁾。したがって、軟組織の欠損量が極度に著しい症例以外は、頬部陥凹に対して骨移植および骨削除の併用という硬組織に関する処置のみで、比較的良好な結果が得られるのではないかと考えられた。

結 語

第1, 第2鰓弓症候群に起因する高度の顔面非対称症例に対し、上顎Le Fort I型骨切り術、下顎枝矢状分割骨切り術、オトガイ形成術、腸骨移植術、下顎角、咬筋切除術などの手術法を2期的に組み合わせて施行することにより、比較的良好な結果が得られたので、その治療方針、治療計画および治療法の概要を報告した。

引 用 文 献

- 1) Poswillow, D.: The pathogenesis of the first and second branchial arch syndrome. *Oral Surg* 35: 302-328 1973.
- 2) Murray, J.E. and Mulliken, J.B.: Analysis and treatment of facial microsomia. *Plast Reconstr Surg* 74: 186-199 1984.
- 3) 上地 貴, 小林誠一郎, 他: 当科における hemifacial microsomia に伴う顔面変形に対する治療経験. *日形会誌* 8: 603-611, 1988.
- 4) 谷 政澄, 池谷正明, 他: 正貌X線規格写真による顔面非対称の分析. *日口外誌* 35: 1749-1759 1989.
- 5) Fujimura, N., Saitoh, M., et al.: The assessment and diagnosis of jaw deformity in Oral and Maxillofacial Surgery, *Proceedings from the 8th International Conference on Oral and Maxillofacial Surgery* (edited by Hjorting-Hansen, E.), Quintessence Co., Berlin, 1985, p 305-312.
- 6) 宮沢正純, 藤村長久, 他: コンピューターシステムによる頭部 X線規格写真の分析及び術後予想に関する研究. *日口外誌* 31: 2723-2736 1985.
- 7) Grabb, W.C.: The first and second brachial arch syndrome. *Plast Reconstr Surg* 36: 485-508 1965.
- 8) Obwegeser, H.L.: Correction of the skeletal anomalies of oto-mandibular dysostosis. *J max-fac Surg* 2: 73-92 1974.

- 9) Gorlin, R. J., Pindborg, J. J., et al.: Syndromes of the Head and Neck. McGraw-Hill, New York, 1976, p 546-552.
- 10) Converse, J.M., McCarthy, J.G., et al.: Clinical aspects of craniofacial microsomia in Symposium on Diagnosis and Treatment of Craniofacial Anomalies (edited by Converse, J.M., et al.). Mosby Co., St. Louis, 1979, p 461-475.
- 11) Poswillo, D.: Otomandibular deformity: Pathogenesis as a guide to reconstruction. J max-fac Surg 2: 64-72 1974.
- 12) 新橋 武, 桜井信彰, 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.
- 13) Coccato, P.J. and Becker, M.H.: Clinical and radiographic variations in hemifacial microsomia. Birth Defect 2: 314-324 1975.
- 14) Darling, D.B., Feingold, M.D., et al.: The roentgenological aspects of Goldenhar's syndrome (oculoauriculovertebral dysplasia). Radiology 91: 254-260 1968.
- 15) Rollnick, B.R. and Kaye, C.I.: Hemifacial microsomia and the branchio-oto-renal syndrome. J Craniofacial Genetics and Developmental Biology, suppl 1: 287-295 1985.
- 16) Moss, M.L.: The primacy functional matrices in orofacial growth. Dent Prac 19: 65-73 1968.
- 17) Murray, J.E., Kaban, L.B., et al.: Analysis and treatment of hemifacial microsomia. Plast Reconstr Surg 74: 186-199 1984.
- 18) Kaban, L.B., Moses, M.H., et al.: Surgical correction of hemifacial microsomia in the growing child. Plast Reconstr Surg 82: 9-19 1988.
- 19) Munro I.R.: One-stage reconstruction of the temporomandibular joint in hemifacial microsomia. Plast Reconstr Surg 66: 699-710 1980.
- 20) Kaban, L.B., Mulliken, J.B., et al.: Three-dimensional approach to analysis and treatment of hemifacial microsomia, Cleft Palate J 18: 90-99 1981.
- 21) Lauritzen, C., Munro, I.R., et al.: Classification and treatment of hemifacial microsomia. Scand J Plast Reconstr Surg 19: 33-39 1985.
- 22) David, D.J., Mahatumarat. C., et al.: Hemifacial microsomia: A multisystem classification. Plast Reconstr Surg 80: 525-534 1987.
- 23) Stringer, D.E., Steed, D.L., et al.: Correction of hemifacial microsomia. J Oral Surg 39: 35-39 1981.
- 24) Williams, H.B. and Crepeau, R.J.: Free dermal fat flaps to the face. Annals of Plastic Surg 3: 1-12 1979.
- 25) 平林慎一, 波利井清紀, 他: 血管柄付遊離組織移植を用いた進行性顔面片側萎縮症の再建. 日形会誌 7: 256-264 1987.