下顎仮骨延長法を用いて治療した Pierre Robin 症候群の 1 例

萩野 浩子・澤木 佳弘・水谷 英樹

上田 実・福田 慶三*・鳥居 修平*

A case of Pierre Robin syndrome treated by mandibular lengthening

Hiroko HAGINO・Yoshihiro SAWAKI・Hideki MIZUTANI

Minoru UEDA・Keizou FUKUTA*・Shuhei TORII*

Abstract: This paper describes a patient with a severely hypoplastic mandible that was corrected with a bilateral distraction procedure. The patient was an 8-year-old boy with Pierre-Robin syndrome who had received a bilateral costochondral graft 2 years ago to lengthen the mandible.

A corticotomy was performed in the mandibular body proximal to the previous bone grafts. With the use of external distraction devices, the mandible was maintained in fixation for 6 days to permit callus formation. The devices were then serially lengthened at 0.75mm per day, and the mandible was lengthened about 14 mm in total. After 8 weeks of consolidation, the external fixation was removed, and bony union was confirmed on X-ray examination.

This technique proved to be very useful for correcting the bilateral hypoplastic mandible.

Key words: distraction lengthening (仮骨延長), mandible (下顎骨), Pierre Robin syndrome (ピエールロバン症候群)

緒 言

仮骨延長法は、整形外科領域において四肢の成長不全などに対する脚延長に、その有効性が示されている¹⁾。一方、顎口腔領域での臨床応用については 1992 年に McCarthy ら²⁾により初めて報告され、本邦においても hemifacial microsomia を有する発育不全下顎骨に対する仮骨延長法が報告されている^{3, 4)}。

今回われわれは Pierre-Robin 症候群と診断された小下顎症に対して、両側の下顎骨仮骨延長を行った 1 例を経験したのでその概要を報告する。

症 例

患 者: 8 歳 男児。

家族歴: 特記事項なし。

現病歴: 在胎 40 週、自然分娩にて出生した。母親の妊娠中および周産期に特記すべき事項はなかった。出生時体重は 3230g で、生下時に小下顎症・口蓋裂を認め Pierre Robin 症候群と診断された。生下時より哺育器下に呼吸管理を行ったが、呼吸困難が認められたため生後 7 日より酸素テントを使用した。生後 25 日目に気管切開を行い現在まで気管カニューレを使用してきた。6 歳時に小下顎症と開口障害に対して肋軟骨付き肋骨移植による両側下顎枝の延長と顎関節形成術を施行したが、十分な移動量が得られなかった。今回は、下顎骨に対する仮骨延長治療を目的に当科へ入院した。

現 症

全身所見: 入院時身長 122cm、体重 21kg。気管切開部は昼間のみスピーチボタンを使用し、夜間は開放して就寝していた。

名古屋大学医学部口腔外科学教室

(主任: 上田 実教授)

*名古屋大学医学部形成外科科学教室

(主任: 鳥居修平教授)

Department of Oral Surgery, Nagoya University School of Medicine (Chief: Prof. Minoru Ueda)

*Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Nagoya University School of Medicine (Chief: Prof. Shuhei Torii)

受付日: 平成 8 年 4 月 22 日

写真1 術前

A. 顔貌写真 B. 側方頭部 X 線規格写真

写真3 術中

A. 顔貌写真 B. 側方頭部 X 線規格写真

写真2 創外固定ピン刺入位置と装置の設定
術前光造形モデル A. 側面 B. 正面

顔貌および口腔内所見：顔貌はオトガイ部が後退し、いわゆる鳥貌を呈していた。口腔内は、前歯部において開咬を呈し、中切歯間で over bite-11mm, over jet 16mm であった(写真1-A)。また開口障害が強く第2乳臼歯間において約2mmの開口が限界であった。

X線所見：側方頭部 X 線規格写真において、 $\angle SNA$ は 71.0° 、 $\angle SNB$ は 53.0° であった。なお3次元CTにおいても下顎骨の強度の劣成長およびオトガイ部の顕著な後退を認めた(写真1-B)。

処置および経過：頭部 X 線規格写真、3次元CTおよび光造形立体モデルで延長部位および延長方向の検討を行い、両側の延長装置が平行になるように創外固定ピンの刺入部位、刺入方向を設定した(写真2-A, B)。

全身麻酔下に両側下顎下縁下方に皮膚切開を加え、下顎骨を骨膜上で明示した。続いて、あらかじめ計画した固定ピンの植立予定部位の頬側皮膚に小切開を加えた。創外固定ピン(ステンレス製直径2mm)を、移植肋骨前方の固有骨上に設定した延長予定部位の近位および遠位に各2本植立した。なお、固定ピンの植立は、左右の延長器の延長方向が平行になるように、頭側より矩形の平行測定器をあてがいが行なった。骨

切り部周囲の骨膜を必要最小限に剥離し、reciprocating saw を用いて骨体全周にわたる皮質骨骨切りを行った。海綿骨は温存し、内在する神経血管および歯胚を損傷させないように、徒手にて人工的に骨折させた。創外固定ピンに延長装置(Orthofix 社製 Modulus-system-110)を連結し、創部を洗浄した後、骨膜縫合、皮膚縫合を行った。

術後6日目から、1日0.75mmの速度(朝0.375mm, 夕0.375mm)で両側下顎骨の延長を開始した。その結果下顎骨は前下方に延長され始めたが、しだいに下顎前歯部の右方偏位が認められるようになった。この原因として、右側での骨の早期癒合、あるいは不完全な骨切りが考えられた。そこで延長開始後21日目に、再度右側のみの皮質骨骨切り術を行った。

再手術3日後より、右側の同速度にて再延長を開始し(写真3-A, B)、最終的に左側において約15mm、右側において約14mmの延長量が得られた。骨延長装置による8週間の固定後、装置を撤去した時には骨片間の動揺は認められず、X線診査においても延長部に明瞭な骨形成を認めた。術後の側方頭部 X 線規格写真において $\angle SNB$ は 63.0° となり、オトガイの前方移動が確認され、顔貌の改善が得られた(写真4-A, B)。

考 察

仮骨延長法は、骨移植を必要としないため、侵襲が少ないだけでなく周囲の軟組織をも延長形成するなどの利点を有している^{2,3)}。

今回われわれは、両側の下顎骨仮骨延長治療を経験したので、過去の文献をもとに以下の考察を加えた。

1. 成長期における外科的治療

小下顎症に対しては、低年齢期に外科手術を行うとその侵襲による成長障害が危惧されるため、成長終了後外科処置を計画することが多い。一方、患者の社会的および心理的な面を考慮したとき、早期の外科的処置により形態および機能の改善が望まれる場合もある。

Pierre-Robin 症候群は小下顎症あるいは下顎後退、舌根沈下とそれともなう呼吸困難を主症状とするが、本症例においても小下顎症ともなう舌根沈下が著明であり早期の下顎形態の改善が望まれた。このため、今回低年齢期に仮骨延長を行ったところ、下顎の形態および呼吸状態の改善がみられたが、延長後の骨の成長の有無や軟組織の変化など長期的な観察に基づく検討が必要と思われた。

2. 骨移植後の下顎骨仮骨延長について

Havlik ら⁵⁾は腸骨移植が行われた下顎骨に仮骨延長を行い、骨膜が損傷した部位においても骨形成が観察されたと報告しているが、仮骨延長治療においては骨切り時に骨膜を極力温存することが大切であるといわれている。本症例で、今回の手術以前にすでに下顎骨に対し外科的治療（下顎枝形成術・肋骨移植術）が行われており、下顎枝部の骨膜の損傷が懸念された。そこで、本症例では、骨切り線を移植肋骨前方の固有骨に設定することにより、骨膜存在部での延長を行い十分な骨形成が得られた。

下顎骨の特徴として下歯槽神経・血管束が走行することに加え、低年齢期においては永久歯歯胚が骨内に存在することがあげられる。歯胚の位置については術前に X 線写真で確認を行い骨切り線を設定したが、移植骨の存在により制約され、骨切り線上に歯胚が存在することになったが、骨切りは皮質骨骨切りにとどめ、歯胚の保護につとめた。なお、骨切り線上に存在する歯胚が萌出することは動物実験において Sawaki ら⁶⁾により確認されているが、今後、本症例においてもその萌出について観察を行う予定である。

3. 両側性の下顎骨仮骨延長について

両側の骨延長を行う場合特に骨の延長方向の設定が重要となる。また、それともなう骨切り線と創外固定ピン刺入位置の設定、および装置の選択を行う必要がある。今回、骨切り線と延長方向（固定ピン刺入部位）の設定に際し、X 線写真・3 次元 CT および光造形立体モデルを用いて検討を行い（写真 2-A, B）、

Loskin ら⁷⁾の骨延長時の創外固定ピン刺入角度設定式を参考にした。なお、両側の仮骨延長を行う場合、左右の装置の延長方向が平行になる必要がある。今回われわれは頭側より矩形の平行測定器をあてがいがながら固定ピンを植立したが、その手技は煩雑であり術中に正確に再現する方法は確立されていない。

仮骨延長法は、口内型の装置^{8,9)}や 3 次元的な延長装置の開発など検討すべき問題はあがあるが、今後、頭蓋顎顔面領域の新たな再建手技となるであろうと考えられた。

結 言

今回われわれは Pierre Robin 症候群と診断された小下顎症の症例に対して、両側の下顎骨仮骨延長を行った 1 例を経験したのでその概要を報告した。

引 用 文 献

- 1) De Bastiani, G., Aldegheri, R., et al.: Limb lengthening by callus distraction (Callotaxis), J Pediatr Orthop 7: 129-134 1987.
- 2) McCarthy, J.G., Schreiber, J., et al.: Lengthening the human mandible by gradual distraction. Plast Reconstr Surg 89: 1-8 1992.
- 3) 高戸 毅, 波利井清紀, 他: 片側下顎發育不全に対する下顎骨骨延長法, 日形会誌 13: 187-197 1993.
- 4) 日比英晴, 澤木佳弘, 他: 骨延長法の形成不全下顎骨への適用. 日口外誌 41: 345-347 1995.
- 5) Havlik, R.J., Bartlett, S.P., et al.: Mandibular Distraction Lengthening in the Severely Hypoplastic Mandible: A Problematic Case with Tongue Aplasia. The Journal of Craniofacial Surgery 5: 305-312 1994.
- 6) 澤木佳弘, 萩野浩子, 他: 顎骨延長法に関する実験的研究 第 5 報 延長部に存在する歯胚の萌出様相について (抄). 日口外誌 41: 1204 1995.
- 7) Losken, H.W., Patterson, G.T., et al.: Planning Mandibular Distraction: Preliminary Report. Cleft Palate-Craniofac J 32: 71-76 1995.
- 8) Sawaki, Y., Ohkubo, H., et al.: Mandibular lengthening by intraoral distraction using osseointegrated implants. Int J Oral Maxillofac Imp 11: 186-193 1996.
- 9) Martin, C., Bryant, A.: Distraction osteogenesis in maxillofacial surgery using internal devices: review of five cases. J Oral Maxillofac Surg 54: 45-53 1996.