咬合再構成を施した唇顎口蓋裂を伴う成人の全前脳胞症の1例

松下文彦・中川史彦*・竹内 梓・橋本賢二**

A case of adult holoprosencephaly with cleft lip and palate treated by occlusal reconstruction

MATSUSHITA Fumihiko ・ NAKAGAWA Fumihiko *
TAKEUCHI Azusa ・ HASHIMOTO Kenji **

Abstract: We report a case of holoprosencephaly with cleft lip and palate. The patient was a 26-year-old woman who presented with malocclusion and masticatory dysfunction. She had undergone cleft surgery, including lip and palatoplasty, and alveolar bone grafting until 18 years of age, but her occlusion was not effectively managed.

Facial anomalies included slight orbital hypotelorism and trigonocephaly, severe mid-facial delayed growth with a flat nose and a scar from bilateral cheiloplasty. Intraoral examination showed malocclusion, cross bite, a severely contracted dental arch, and multiple tooth defects of the maxilla.

We successfully treated her malocclusion by the following procedures: ① alveolar bone graft for implants, ② orthodontic treatment of the mandible and dental treatment of the upper and lower teeth, ③ sagittal splitting ramus osteotomy (SSRO), ④ application of dental implants and vestibular extension with a skin graft, and ⑤ prosthetic treatment of the maxilla.

Key words: holoprosencephaly (全前脳胞症), bilateral cleft lip and palate (両側唇顎口蓋裂), dental implants (歯科インプラント), SSRO (下顎枝矢状分割術), occlusal reconstruction (咬合再構成)

緒 言

全前脳胞症 (Holoprosencephaly) は, 1880 年に Hadlich¹⁾ と Wille²⁾ によって同時に最初の報告があり, 中枢神経系の発生障害による顔面中央部奇形と前脳分割不全を特徴とする先天奇形である³⁾. 全前脳胞症は脳・頭蓋・顔面正中部に異常をきたし, 軽症に分類されるものであっても唇顎口蓋裂を伴う場合が多い. 今回われわれは, 唇顎口蓋裂の治療歴を有する成人全前脳胞症患者を経験した. 過去の治療歴と現在の局所の状態を考慮し, インプラント

を併用した咬合および咀嚼機能の回復を目的とした治療を行い, 満足できる結果が得られたので報告する.

症 例

患 者: 26 歳, 女性.

初 診: 2001 年 4 月.

主 訴: 咬合不全, 咀嚼障害.

既往歴: 中耳炎.

家族歴: 特記事項なし.

現病歴: 両側唇顎口蓋裂を伴って正常分娩で出生した (詳細は不明). 他院にて 6 か月時に口唇形成術, 18 か月時に口蓋形成術を受け, 12 歳および 16 歳時には腸骨および肋骨助軟骨移植による顎裂閉鎖術を受けていた. 18 歳時までは前医で通院治療を受けていたが, その後は通院していない. 2001 年 4 月, 咬合不全と咀嚼障害を主訴に当科を受診し, 当科より矯正歯科にも診断および治療を依頼した.

現 症:

知的発達所見: 知能に異常なく, 社会生活にも支障はない.

嗅覚障害: なし.

構音障害: 軽度の構音障害がみられた.

顔貌所見: 軽度の眼間狭小 (内眼角間 27mm), 軽度の

榛原総合病院歯科口腔外科

(主任: 松下文彦部長)

* 榛原総合病院矯正歯科

(主任: 中川史彦科長)

** 浜松医科大学医学部歯科口腔外科学講座

(主任: 橋本賢二教授)

Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Haibara General Hospital (Chief: MATSUSHITA Fumihiko)

* Department of Orthodontics, Haibara General Hospital (Chief: NAKAGAWA Fumihiko)

** Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Hamamatsu University School of Medicine (Chief: Prof. HASHIMOTO Kenji)

受付日: 2005 年 10 月 31 日

採択日: 2006 年 5 月 30 日

写真1 初診時顔貌写真

軽度の眼間狭小，三角頭蓋傾向，扁平鼻，口唇形成瘢痕がみられる。中顔面の劣成長が顕著である。

三角頭蓋傾向，扁平鼻，両側唇裂の形成手術瘢痕がみられた。側貌は，中顔面の劣成長が顕著で，相対的な下顎前突の所見であった（写真1）。

口腔内所見：上顎は歯列の著しい狭窄があり，口腔衛生状態は不良で，残存歯は左右第1，第2大臼歯のみが補綴に利用可能な状態で，右第1および第2小臼歯が残根状態であった。口腔前庭は浅く，瘢痕により可動性は不良で，口蓋部に3か所の瘻孔がみられた。また反対咬合の所見であった（写真2）。

画像所見：パノラマX線写真では，中間顎が欠損し，過去の顎裂部骨移植時に使用されたワイヤーのみがわずかな骨様組織を含む瘢痕組織内に残存していた。左上顎犬歯は臼歯部に偏位して埋伏していた。CTでは，中間顎に相当する部分には強固な骨はみられず，鼻腔底の骨も左側では欠損し，右側でも外側部の一部のみがみられる状態であった（写真3）。脳のMRIでは，右側には嗅索・嗅球とも認められたものの，左側では嗅球が欠損ないしは不明瞭であった。前脳には明瞭な分葉がみられ，単脳室傾向は認められなかった（写真4）。

診断：全前脳胞症（DeMyer分類⁴⁾のV型，Elias分類⁵⁾のIVB型に相当），両側唇顎口蓋裂，下顎前突症。

治療方針：患者の治療期間短縮の希望，中間顎相当部の骨欠損の重症度と粘膜部の強固な瘢痕，および複数の瘻孔の存在，などを考慮し，当科および矯正歯科とで検討した結果，①残存歯の処置（抜歯および保存治療），②下顎の歯列矯正治療および下顎枝矢状分割術（以下SSRO）による下顎骨後方移動，③インプラントを目的とした上顎顎堤・顎裂部への骨移植，④口腔前庭形成，⑤インプラントを利用した上顎補綴治療，を治療方針として計画した。

処置および経過：初診後，右上顎第2小臼歯の抜歯，第

写真2 初診時口腔内写真

反対咬合。上顎歯列は著しく狭窄し，残存歯も少ない。

1小臼歯の根管治療を行った。初診5か月後より矯正治療を開始し，根尖病巣のみられた下顎左右の第2大臼歯を抜歯し，下顎の後方移動量を少なくするために，下顎歯列の後方移動および左右第3大臼歯の近心移動により抜歯空隙の閉鎖を行った。初診11か月後，全麻下にSSROと腸骨移植による上顎の顎堤形成術を行った。その方法は，残存していた右側前歯部のわずかな中間顎相当部骨周囲への骨移植と，左側の一部では顎裂閉鎖術であった。SSROによる下顎の後方移動量は左右とも第1大臼歯部で約8mmであった。初診1年7か月後，インプラント埋入手術（右上顎中切歯部および左上顎犬歯相当部：ともにPOI ϕ 3.2mm，骨内長12mmのものを使用）および瘻孔閉鎖術を行い，初診2年3か月後，インプラント2次手術および鼠径部からの全層植皮による口腔前庭形成術を行った。その際，生着に至らなかった左上顎犬歯相当部に埋入したインプラントを，腐骨化した移植骨を含むインプラント周囲組織とともに摘出した。右上顎中切歯相当部のインプラントはほぼ良好な骨植と周囲骨形成が得られた。その後右上顎第2小臼歯の欠損補綴を第1大臼歯，第1小臼歯を支台としたブリッジにより行い，初診から3年6か月後，右上顎中切歯部

写真3 治療前 CT 写真

中間顎相当部には、以前の骨移植時に使用されたと思われるワイヤーのみがみられ、大きな骨欠損となっている。

写真4 MRI 写真

右側には嗅索・嗅球とも認められるが、矢印に示すように左側では嗅球が欠損ないしは不明瞭であった。前脳には明瞭な分葉がみられ、単脳室傾向はみられなかった。

写真5 治療前後での X 線写真の比較：側方頭部 X 線規格写真
(左：治療前，右：治療後)

のインプラントと左上顎第1、第2大臼歯を支台としたブリッジによる補綴治療を行った。下顎歯列は順調に矯正治療を進め、咬合を完成させた。

術後 X 線所見：術後 X 線写真では、インプラント周囲に移植骨の骨化所見がみられ、右側では鼻腔底も形成された

が、左側では骨架橋が不明瞭であった。側面頭部 X 線規格写真の重ね合わせでは、SNA-SNB difference が術前 -6.5° から術後 0° となり、下顎第1大臼歯部で約 8 mm の下顎骨後方移動とこれに伴う軟組織の後退所見が得られた (写真 5, 6)。

写真6 治療前後でのX線写真の比較：オルソパントモX線写真
(上：治療前，下：治療後)

写真8 治療終了後の口腔内写真
上顎はインプラントを利用した補綴治療により、歯列が形成され、咬合も改善した。

写真7 治療終了後の顔貌写真
中顔面の陥凹感が消失し、上唇の形態も改善している。

術後顔貌および口腔内所見：術後の顔貌では、下顎前突が改善され、インプラントを含む補綴治療により上唇の後退感も消失し E-line も保たれるようになった。歯列もほぼ本人の満足の得られる状態に改善し、咀嚼機能も改善した(写真7, 8)。

考 察

本症例は、その所見（両側唇裂、口蓋裂、眼間狭小、軽度の三角頭蓋、扁平鼻、MRI 所見による嗅球の欠損ないしは低形成）の程度から、代表的な DeMyer 分類⁴⁾ での V 型、Elias 分類⁵⁾ での IV B 型に相当するものと思われた。

全前脳胞症は、鼻中隔および中間顎の欠損ないしは低形成を伴う場合が多く、本症例でも、2度の顎裂部骨移植を受けてはいるものの、十分な顎裂部骨架橋は得られておらず、また歯列・咬合管理も受けていなかったため、当科受診時には、上顎歯列は著しく狭窄していた。当科と矯正歯科との治療方針の検討でも、この狭窄上顎歯列に対する拡大や外科的矯正術による上顎前方移動の必要性が重要な論点となった。今回は前述した骨欠損の程度、周囲の強固な癒痕と口蓋部の3か所の瘻孔の存在、2度にわたる骨移植の生着不良を考慮して治療方針を決定した。すなわち①残

存歯の処置, ②下顎の歯列矯正治療および SSRO による下顎骨後方移動, ③インプラントを目的とした上顎顎堤・顎裂部への骨移植, ④口腔前庭形成, ⑤インプラントを利用した上顎補綴治療を治療方針とした。

顎裂骨移植部へのインプラントの応用は, 近年報告例が増加しており^{6~14)}, インプラント成功について2つのポイントが指摘される。第1は骨移植の時期および2次骨移植の必要性, 第2は骨移植からインプラント埋入までの期間である。また矯正治療に対するインプラントの反応(移動や骨添加の困難さ)より, 顎裂部へのインプラント埋入は, 成長期を過ぎた成人に対して行うことが推奨されており^{6, 7)}, 現在の早期顎裂部閉鎖のための骨移植のなかでは, インプラント治療を併用する場合は, 初期治療計画のなかですでに考えられるべきであろう。本症例では, 過去2度の骨生着不良, 1次骨移植後の骨吸収の評価より, インプラント埋入時の同時2次骨移植は行わなかった。顎裂部骨移植と同時にインプラント埋入手術は, 骨吸収の点で否定的な意見もあり⁸⁾, 成功報告例では骨移植後3か月から1年前後の埋入が多いようである^{6, 9~12)}が, 早期埋入を推奨する報告もみられる^{13, 14)}。本症例では骨移植から8か月後にインプラント埋入手術を行ったが, インプラントが自費治療であるため, 特に左側顎裂部での過去の骨生着不良を鑑み, 骨の生着に対する評価に苦慮した。結果的に左側顎裂部の移植骨は, インプラント植立時には量的には十分と思われたが, 2次手術時には腐骨化しており, インプラントとともに摘出した。

今回, 幸いにも1本のインプラントは良好に周囲の骨形成とともに生着し, 狭小化された歯列のなかで, 残存歯とともに欠損補綴の支台歯として利用でき, 良好な歯列, 咬合を回復することができた。本人の満足も得られ, 咬合回復が顔貌所見にも良好な結果をもたらせた。今後も長期の経過観察を慎重に行ってゆく予定である。

結 語

今回われわれは, 両側唇顎口蓋裂の治療歴を有する成人全前脳症患者の1例を経験した。著しい狭窄を示した上顎では, インプラントを目的とした骨移植と補綴治療により咬合を回復させ, 下顎の歯列矯正治療と SSRO を行うことで, ほぼ満足のいく咬合が得られ, 顔貌所見も改善した。

本論文の要旨の一部は, 第29回日本口蓋裂学会総会(2005

年4月, 東京都)にて発表した。

引 用 文 献

- 1) Hadlich, H.: Über die bei gewissen Schädelformitäten vorkommende Gehirnmissbildung mit Verwachsung der Grosshirnhemisphären. Arch Psychiatr Nervenkr 10: 97-114 1880.
- 2) Wille, L.: Ein Fall von Missbildung des Grosshirns. Arch Psychiatr 10: 597 1880.
- 3) 梶井 正, 黒木良和, 他編集: 全前脳症シーケンス. 新先天奇形症候群アトラス. 第1版, 南江堂, 東京, 1998, 9-11 頁.
- 4) DeMyer, W., Zeman, W., et al.: The face predicts the brain: Diagnostic significance of median facial anomalies for holoprosencephaly (arhinencephaly). Pediatrics 34: 256-263 1964.
- 5) Elias, D.L., Kawamoto, H.K., et al.: Holoprosencephaly and midline facial anomalies: Redefining classification and management. Plast Reconstr Surg 90: 951-958 1992.
- 6) 飯田明彦, 小野和宏, 他: 歯の移植, 歯科インプラントを応用した顎裂部の咬合再建. 日口蓋誌 26: 44-54 2001.
- 7) 泉 健次, 小林正治, 他: 顎裂部骨移植後の咬合形成に関する臨床的検討. 日口蓋誌 27: 58-66 2002.
- 8) Jensen, J., Sindet-Pedersen, S., et al.: Reconstruction of residual alveolar cleft defects with one-stage mandibular bone grafts and osseointegrated implants. J Oral Maxillofac Surg 56: 460-466 1998.
- 9) 飯野光喜, 佐藤淳一, 他: 顎裂部骨架橋へインプラントを行った1症例. 日口蓋誌 21: 49-54 1993.
- 10) 岡田桐子, 谷村一郎, 他: 顎裂部骨移植ならびに舌縮小術を併用し上下顎移動術を行った片側性口唇口蓋裂患者の1例. 日口蓋誌 24: 329-340 1999.
- 11) 藤井崇史, 植野高章, 他: 口唇・口蓋裂患者の顎裂部骨移植部に Branemark インプラントを応用した2例. 岡山歯誌 22: 283-286 2003.
- 12) Duskova, M., Kot'ova, M., et al.: Reconstruction of maxilla alveolus for application of dental implant in patients with cleft defect. Acta Chir Plast 46: 115-121 2004.
- 13) Hartel, J., Pogl, C., et al.: Dental implants in alveolar cleft patients: a retrospective study. J Craniomaxillofac Surg 27: 354-357 1999.
- 14) Isono, H., Kaida, K., et al.: Orthodontic treatment of patients with unilateral cleft lip and palate using osseointegrated dental implants in conjunction with secondary bone grafting. Orthod Waves 58: 436-445 1999.