口蓋裂を伴う両側性斜顔面裂の1例

相川 友直・宮 成典・足立 忠文
山西 整・飯田 征二・古郷 幹彦

A case of bilateral oblique facial cleft with cleft palate

AIKAWA Tomonao · MIYA Shigenori · ADACHI Tadafumi
YAMANISHI Tadashi · IIDA Seiji · KOGO Mikihiro

Abstract: Oblique facial cleft is an extremely rare congenital anomaly, corresponding to No.3, 4, and 5 clefts according to Tessier's classification. Little is published about the treatment of No.5 clefts because of the rare nature of this anomaly.

We report a case of bilateral oblique facial clefts, classified as a No.5 cleft on the left side and a No.4 cleft on the right side. We first saw the patient in Mexico during the charity surgical mission of the Japan International Cooperation Agency (JICA). Primary plastic surgery for the right-side cleft was performed at 8 months of age in Mexico; however, there was little aesthetic or functional improvement. Therefore, surgical treatment was performed in Japan as a part of JICA's mission at the request of the Mexican treatment team.

At 14 months of age, bilateral plastic surgery was performed, using multiple small triangular flaps for the No.4 cleft, and modified commissuroplasty for the No.5 cleft. This operation procedure, especially that for the No.5 cleft, greatly improved facial appearance and function.

Key words: oblique facial cleft (斜顔面裂), congenital anomaly (先天異常), commissuroplasty (口角形成術), plastic surgery (形成手術)

緒 言

斜顔面裂はきわめてまれな疾患であり、その発生頻度はすべての顔面裂奇形の0.075%から0.54%と報告されている¹⁾。Tessier No.4 顔面裂あるいはNo.5 顔面裂(以下、それぞれNo.4 cleft, No.5 cleft)²⁾は、顔面裂の発生機序で従来より提唱されている顔面突起の癒合不全や間充織細胞による上皮細胞の支持不全では説明できない部位に裂が存在し、発生学的に説明が困難な症例が少なくない。最近の研究では、羊膜索などの組織との癒合による局所的な圧力により組織が虚血になることで発生する説が示されている^{3~5)}。

手術方法については、発生頻度がきわめてまれであることや、症例間で組織変形や組織欠損の程度が異なるため、連続Z形成手術やrotation and advancement法^{1, 6)}のほ

か、前額皮弁の応用やティッシュエキスパンダーを用いた形成手術などさまざまな術式が報告されている^{1, 7)}。

今回、われわれはメキシコ合衆国での医療援助活動の一環で診療する機会を得た、口蓋裂を伴うNo.4およびNo.5 cleftの両側性斜顔面裂に対して、現地の医療環境を鑑み、来日させて治療を施行した。No.4 cleftに対しては連続Z形成術を、No.5 cleftに対しては松矢法による口角形成術⁸⁾を応用し、良好な結果を得たので、その概要につき報告する。

症 例

患 者：2005年1月■■■■■，男児，メキシコ人。

初診日：2006年3月■■■■■。

主 訴：審美障害。

既往歴：メキシコ人母親23歳，メキシコ人父親(年齢不詳)の第一子として，メキシコ合衆国チアパス州にて出生した。生下時体重は不明であるが，妊娠・分娩経過には特記すべき事項は認められなかった。2005年2月11日，国際協力機構(以下，JICA)草の根技術協力事業(案件名；メキシコ合衆国における先住民(インディヘナ)に対する口唇裂・口蓋裂医療援助)で訪墨時に生後19日目の

大阪大学大学院歯学研究科顎口腔病態制御学講座(口腔外科学第一教室)

(主任：古郷幹彦教授)

First Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Osaka University Graduate School of Dentistry (Chief: Prof. KOGO Mikihiro)

受付日：2007年2月19日

採択日：2007年7月24日

写真1 顔貌（生後8か月）

a；右側側貌，b；正貌，c；左側側貌を示す。右側に No.4 cleft，左側に No.5 cleft を認める。左側に副耳から顎裂部に連続する索状組織を認める。右眼は閉眼不能であり，角膜は肥厚，混濁し，失明していた。

写真2 生後1歳2か月時（睡眠時）の顔貌

a；右側側貌，b；正貌，c；左側側貌を示す。写真1でみられる左側の索上組織は切除されている。

患者を診察する機会を得た。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：生後8か月時にあたる2005年9月，メキシコ合衆国チアパス州サンクリストバル市某病院にて，現地口腔外科専門医により右側斜顔面裂の形成手術と左側副耳から左側上顎顎裂部にかけての索状組織の切除手術を施行された。しかし，手術後の審美的，機能的改善が認められなかったため，同国内の口唇裂・口蓋裂治療 NGO 団体より，形成手術の依頼を受け，当科での加療の運びとなった。写真1に一次手術前の生後8か月時の顔貌写真を示す。右側披裂は上唇 Cupid's bow 頂点の外側より鼻翼外側に存在し，披裂部頭側には著しい陥凹を認めた。右側鼻翼は上方へ偏位し，右側頬部軟組織は下外方へ偏位していた。下

眼瞼結膜の連続性は保たれていたが，下眼瞼内側3分の1を中心に下方へ著しく牽引され，閉眼不能であった。下眼瞼内側3分の1の睫毛は欠損し，上眼瞼の睫毛は外反していた。右眼の角膜は肥厚，混濁しており，失明していた。右側鼻涙管閉塞による流涙が認められた。

左側披裂は上唇口角付近より左側下眼瞼外側4分の1にかけて存在し，下眼瞼結膜および皮膚の披裂を認めた。披裂正中側の頬部軟組織は膨隆していた。左側耳珠前方部には副耳を認め，副耳から連続する索状組織は左側上顎顎裂部に陥入し付着していた（写真1-a, b, c）。

現 症：

全身所見：当科入院時，1歳2か月時の身長76cm，体重8,500gで体格・栄養状態・身体発達・行動発達には特記す

写真3 1歳2か月時口腔内
a ; 口腔内写真 (ミラー像)
b ; 上顎模型

写真4 CT写真

a ; 眼球部水平断 CT 写真, b, c, d ; 3D-CT 写真.

右側小眼球症を認め、右側眼窩内容容積は左側に比べ狭小である。右側の骨披裂は乳犬歯相当部から眼窩下縁にかけて、左側の骨披裂は第二乳臼歯相当部から眼窩下縁にかけて存在する。

べき事項はなかった。

顔面所見；写真2に当科入院時、1歳2か月時の顔貌写真を示す。右側披裂部には手術後癒痕を認め、上唇の披裂は残存していた。下眼瞼は下方に強く牽引され、閉眼不能であった。左側披裂部に存在した索状組織は切除されていた。左側は閉眼可能であった (写真2-a, b, c)。

口腔内所見；口蓋および歯槽部の披裂状態は両側の顎裂を伴う口蓋裂であった。右側顎裂は乳犬歯相当部に、左側顎裂は第二乳臼歯相当部に存在した (写真3)。

臨床検査所見；末梢血血液検査、生化学的検査、染色体Gバンド分染法検査、心電図検査、胸部単純X線写真、頭部MRIにおいて異常所見を認めなかった。

CT所見；右側上顎骨の眼窩下縁は陥凹していたが、骨の連続性は保たれていた。眼窩下縁の陥凹から梨状孔外側を経て右側乳犬歯部にかけて骨の披裂を認め、右眼は小眼球症を呈し、右側眼窩容積は左側に比べ狭小であった (写真4-a, b, c)。両側鼻涙管の骨空洞は確認できたが、右側は癒痕組織で占拠されていた。左側眼窩下縁の骨の連続は保たれており、上顎洞を経由して左側第二乳臼歯部の顎裂にいたる骨の披裂を認めた (写真4-b, d)。

臨床診断；口蓋裂を伴う両側性斜顔面裂、右側 No.4 cleft, 左側 No.5 left.

処置および経過；2006年3月■■■■, 全身麻酔下に両側斜顔面裂形成手術を施行した。挿管は経口挿管とし、下唇正中にチューブを固定した。右側は連続Z形成術を応用し、左側は口角形成術 (松矢法)⁸⁾ とZ形成術を応用した形成手術を施行した。すなわち、右側では披裂縁、初回手術後癒痕線に沿い白唇の小三角弁を含む5個の三角弁を設定し、下眼瞼正中側の皮膚切開を鼻骨基部付近まで延長して減張を図った。皮膚切開後、骨膜上で剥離を行い、梨状孔外側から鼻腔側に骨膜下で剥離をすすめ、鼻翼の可動性を付与した。各三角弁を牽引、縫合することにより鼻翼の偏位と頬部軟組織の偏位を整復した。眼輪筋は低形成で、かつ癒痕組織を含んでいたが、4-0ナイロン糸で筋肉縫合を行った。口輪筋も4-0ナイロン糸で縫合し再建した。下眼瞼の処理は、結膜-皮膚移行部を合わせるように縫合した。小児科主治医および眼科主治医との術前カンファレンスの結果に従い、涙点を確認できないため一期的な鼻涙管形成術は行わなかった (写真5-a, b, 写真6-a, b)。

写真5 手術時切開線

a ; 右側切開線, b ; 左側切開線.

上唇の口角想定点 (点 A) を頂点とした小三角弁の白唇点 (点 D), 赤唇点 (点 C) を設計した. 下唇の口角想定点 (点 B), の 2mm 下方に点 A との縫合点 (点 B') を, 上唇の点 C を挿入する点 E を設定した. 口輪筋断裂部を超えた位置で Z 形成を加え点 F と点 G を, 点 D と点 H をそれぞれ合わせるよう設計した.

左側は計測により口角想定点 (A, B) を設定し, 点 A を頂点とした小三角弁 (白唇点; D, 赤唇点; C) を設計した. 下唇の口角点 (B) の 2mm 下方に上唇の口角点との縫合点 (B') を, さらに下唇赤唇内に上唇の点 C を挿入する点 E を設定した. 口輪筋断裂部を超えた位置で Z 形成を加え F 点と G 点を, D 点と H 点をそれぞれ合わせるように三角弁の入れ替えを行った (写真 5-b). その頭側は披裂縁に沿う切開線を設計し, 下眼瞼下部の頬部に Z 形成を加えて下眼瞼と頬部の再建を図った. 剥離はすべて骨膜上で行った. 右側同様に眼輪筋と口輪筋の縫合・再建を行った. 皮膚縫合は 6-0 吸収性モノフィラメント縫合糸の真皮縫合, 7-0 ナイロン糸の皮膚縫合で行った (写真 6). 術後経過良好にて 3 月 〇〇 に退院し, 帰国した. 2007 年 9 月のメキシコでの活動において, 白唇, 口角, 頬部の良好な形態を確認した (写真 7). 今後, 口蓋裂の治療および中顔面の発育に対する経過観察を予定している.

写真6 手術終了時の顔貌

a ; 正面観,
b ; 右側面観,
c ; 左側面観.

写真中の点の説明は写真 4 の説明に同じ.

写真7 術後6か月時の顔貌

考 察

斜顔面裂は Tessier²⁾ により分類された No.0-14, 30 の裂様式の No.3, 4, 5 cleft に相当する. しかし, その発症頻度はきわめて低い¹⁾.

1979 年から 2006 年までの 28 年間に大阪大学歯学部附属病院第一口腔外科を受診した顔面裂患者 2802 例中, 斜顔面裂患者は本報告例を含めて 3 例 (0.11 %) に過ぎなかった. 一方, 他の atypical cleft (非定型裂) である横顔裂 (Tessier No.7 cleft) は 11 例 (0.39 %) と比較的多く, 発生機序も上顎突起と下顎突起の癒合不全で説明され, 披裂様式も一定しているため, 術者による手術術式の違いはあるものの, その術後結果は安定している. 当科では, 横顔裂に対して, 同一の口角形成術 (松矢法) を用い, 良好な結果を得ている⁸⁾. この術式は下唇が上唇よりも先に口角点に達することに着目して, 自然な口角形態を付与し, Z 形成により口唇の垂直方向に組織を牽引し, 水平方向に組織の余裕をもたせ, かつ口輪筋の再建を図るものである. 今回 No.5 cleft に対し, 1) 自然な口角形態を得る, 2) 口輪筋の再建を図る, 3) 眼輪筋の再建を図る, 4) 披裂正中側頬部と披裂外側頬部の前後的な段差の解消, を目的とし手術を行った. この 1), 2) に対して, 口角形成術を応用し, 3), 4) に対しては眼窩下部での Z 形成を設計し, 正中側頬部の膨隆した組織を含む flap を, 外側の陥凹した部位にはめ込むことで対応した. 術後, 著明な拘縮を認めず, 自然な口角形態と良好な口唇運動・閉眼運動が得られ, 本法が No.5 cleft に対して有用な術式であることが示された.

右側裂に対しては, 1) 鼻翼の内下方への牽引, 2) 披裂正中唇の下方への牽引, 3) 外側唇の内下方への牽引と口輪筋の再建, 4) 披裂部外側頬部の内上方への牽引, 5) 眼

輪筋の再建と閉眼の機能回復，を図れるように，白唇の小三角弁と連続Z形成術で対応した．No.4 cleft に対してはいくつかの術式が報告され，Meulen ら¹⁾は，cheek flap の rotation and advancement が，瘢痕が最も少なく，かつ，形態を整えうる点で優れており，多くの症例に適応できると述べている．われわれの術式も切開線は異なるものの，披裂外側頬部および正中側を十分に剥離，減張してZ形成術にて flap の rotation and advancement を図ったものであり，基本的な概念は同じであると考ええる．今回の右側 No.4 cleft は二次手術であったが，低形成の眼輪筋に対し，十分な筋肉縫合と眼窩下部皮弁の伸展により再建を行うことで閉眼可能となった．視力に関しては生後19日目の段階で，すでに著しい角膜の混濁が観察されており，先天的に失明していたと考えられた．CT画像でも明らかなごとく，右眼は小眼球症であり，眼窩容積も狭小であることが確認された(写真3)．将来的には義眼を使用して，眼窩容積の維持を図り，中顔面の骨形態を維持させる必要があると思われる．

斜顔裂の成因については，子宮内の循環不全による組織壊死⁹⁾，羊膜索の陥入^{4, 5)}，や古典的な顔面突起の癒合不全が上げられる．しかし，No.4, No.5 cleft は顔面突起の癒合不全説で説明できないため，最近では羊膜索の関与を示唆する研究が報告され，その残遺組織が確認される症例も報告されている¹⁰⁾．さらに，羊膜索以外でも局所的な組織の接触や圧力による虚血が成因となることも明らかにされている³⁾．本症例では生後8か月時の写真のごとく，左側の副耳から生じた索状組織が顎裂部に陥入していた(写真1-b, c)．この組織は初回手術の際に切除されているため，組織学的な検討はできないが，何らかの原因で副耳組織と上顎が癒合した結果，局所圧力が生じて No.5 cleft が発症した可能性が推察される．

当科では2004年度からJICA草の根技術協力事業で貧困地域，医療過疎地域であるメキシコ合衆国南部山岳地域の先住民に対する口唇裂・口蓋裂治療の医療援助を現地NGO団体と協力して行っている．この地域の先住民はいわゆるマヤ民族で，都市文化から孤立している集落もあるうえ，口唇裂・口蓋裂の発症頻度も高い．また，Sieg ら¹¹⁾はアフリカ，アジア，中央アメリカでの慈善活動で，治療を行った374例の顔面裂症例のうち，斜顔面裂4例，横顔裂7例，正中唇裂3例を経験したと報告している．発展途上国での非定型裂の頻度は高いと考えられる．いずれにせよ，これらの活動は医療技術の現地への移転につながり，結果として口唇裂・口蓋裂を含む顔面裂奇形の治療の普及に貢献するものと考えている．

結 語

今回，われわれは，口蓋裂を伴う両側性斜顔面裂に対し，No.4 cleft に対し，連続Z形成手術を，No.5 cleft に対し，松矢法口角形成術をそれぞれ応用した形成手術を施行したのでその概要について報告した．

謝辞

稿を終えるにあたり，眼科的診察と下眼瞼再建手法と涙点の確認，鼻涙管形成術につきご助言を頂戴した大阪大学医学部附属病院眼科の細畠 淳医師，小児科の難波範行医師に感謝いたします．また，メキシコ合衆国在住患者の搬送と来日治療において多大なご尽力を賜った，JICA メキシコ事務所およびJICA大阪国際センターの皆様，日本臨床口腔外科医会の伊吹 薫博士，栗本拓哉博士，津田高司先生，メキシコ合衆国NGO団体CLAYPAのAbelardo Arizpe 博士，Maria Teresa Coronado 博士，Juan Arizpe 博士，メキシコ合衆国チアパス州サンクリストバル市総合病院のJuan de Dios 歯科医師に感謝いたします．

引 用 文 献

- 1) van der Meulen, J.C.H.: Oblique facial clefts: Pathology, etiology, and reconstruction. *Plast Reconstr Surg* 76: 212-224 1985.
- 2) Tessier, P.: Anatomical classification of facial, cranio-facial and laterofacial clefts. *J Maxillofac Surg* 4: 69-92 1976.
- 3) Stelnicki, E.J., Hoffman, W.Y., et al.: A new in utero model for lateral facial clefts. *J Craniofac Surg* 8: 460-465 1997.
- 4) Eppley, B.L., van Aalst, J.A., et al.: The spectrum of orofacial clefting. *Plast Reconstr Surg* 115: 101e-114e 2005.
- 5) Eppley, B.L., David, L., et al.: Amniotic band facies. *J Craniofac Surg* 9: 360-365 1998.
- 6) Longaker, M.T., Lipshutz, G.S., et al.: Reconstruction of Tessier No.4 clefts revisited. *Plast Reconstr Surg* 99: 1501-1507 1997.
- 7) Butow, K.W. and de Witt, T.W.: Bilateral oblique facial cleft-tissue expansion with primary reconstruction. *J Dent Assoc S Afr* 45: 507-511 1990.
- 8) 飯田征二，松矢篤三，他：横顔裂に対する口角形成の工夫．*口科誌* 46: 393-396 1997.
- 9) Keith, A.: Concerning the origin and nature of certain malformations of the face, head and foot. *Br J Surg* 28: 173-192 1940.
- 10) Mishima, K., Sugahara T., et al.: Three cases of oblique facial cleft. *J Craniomaxillofac Surg* 24: 372-377 1996.
- 11) Sieg, P., Hakim, S.G., et al.: Rare facial clefts: Treatment during charity missions in developing countries. *Plast Reconstr Surg* 114: 640-647 2004.