Le Fort I 型骨切り術および下顎枝矢状分割術を施行した Marfan 症候群の 1 例

関根亜理紗・藤田佳子・桑山真寧
秋元善次・高野正行・柿澤 卓

A case of Marfan's syndrome treated by Le Fort I osteotomy and sagittal splitting ramus osteotomy

SEKINE Arisa · FUJITA Yoshiko · KUWAYAMA Maya
AKIMOTO Yoshitsugu · TAKANO Masayuki · KAKIZAWA Takashi

Abstract: Marfan's syndrome is a congenital disorder that affects connective tissue. It is characterized by arachnoidactyly, aortic incompetence, mitral valve prolapse, and dissecting aneurysm throughout the body. Patients with this syndrome show craniofacial abnormalities such as a high palatal vault, cleft palate, mandibular prognathism, malalignment, and morphological abnormalities of the teeth.

We report a case of jaw deformity associated with Marfan's syndrome that was treated by Le Fort I osteotomy and sagittal splitting ramus osteotomy.

The patient was a 29-year-old man with complications throughout his entire body, including hardness of hearing, pneumothorax, aortic valve enhancing syndrome, and aortic regurgitation. We therefore closely consulted with his heart surgeon and anesthesiologist before the operation. We performed surgery, taking the following precautions: (1) Antibiotics were administered preoperatively to prevent bacterial endocarditis. (2) Anticoagulants were discontinued to reduce the risk of hemorrhage. (3) An appropriate circulatory volume was maintained to reduce the burden on the circulatory organs. (4) An excessive rise in airway pressure was avoided to prevent pneumothorax. An excellent result was obtained, with no complications.

Key words: Marfan's syndrome (Marfan 症候群), Le Fort I osteotomy (Le Fort I 型骨切り術), sagittal splitting ramus osteotomy (下顎枝矢状分割術), orthognathic surgery (外科的矯正治療)

緒 言

Marfan 症候群は結合組織の先天性障害によって起こる疾患で、くも肢症や大動脈弁閉鎖不全、僧房弁逸脱、解離性大動脈瘤などを伴う、常染色体優性遺伝の症候群である¹⁾。口腔内所見としては、症例により高口蓋、口蓋裂、下顎前突症、歯列不正、歯の形態異常などが認められる。

今回われわれは、Marfan 症候群を有する顎変形症症例に対して、Le Fort I 型骨切り術および下顎枝矢状分割術を応用して治療した 1 例を経験し良好な結果を得たので報告する。

症 例

患 者：29 歳，男性。

初 診：2002 年 3 月 1 日。

主 訴：受け口による咬合不全。

家族歴：特記事項なし。

既往歴：Marfan 症候群，5 歳時より難聴あり。自然気胸（1993，1999 年に気胸手術を施行）。大動脈弁輪拡張症，大動脈弁閉鎖不全（1999 年に大動脈弁置換術を施行）。抗凝固剤（ワーファリンカリウム）4mg/日と 4.5mg/日を隔日に服用している。

現病歴：1982 年，9 歳時に不正咬合のため矯正治療を開始するが，4 年後に中断。その後も咬合不全による咀嚼障害が気になっていた。2002 年，矯正歯科医院を受診。2002 年 3 月，骨格性下顎前突症，上顎後退症の診断のもと，外科的矯正手術の依頼で当院口腔外科に紹介受診した。

現 症：

全身所見：身長 185cm，体重 65kg，くも肢症（写真 1），

東京歯科大学口腔健康臨床科学講座口腔外科学分野，東京歯科大学水道橋病院口腔外科
(主任：柿澤 卓教授)

Department of Clinical Oral Health Science, Division of Oral and Maxillofacial Surgery, Suidobashi Hospital, Tokyo Dental College (Chief: Prof. KAKIZAWA Takashi)

受付日：2006 年 11 月 21 日

採択日：2007 年 6 月 26 日

写真1 くも膜症を呈する手指および足指

写真2 初診時の正貌および側貌

写真3 初診時の口腔内写真

図1 左図が側貌のセファロX線写真、右図の青線が術前、赤線が術後のセファロ分析

漏斗胸を認めた。

顔貌所見：上顎の後退，下顎の前突および右方偏位を認めた（写真2）。

口腔内所見：両側 Angle III級，overjet は -7mm ，over bite が $+4\text{mm}$ で著しい反対咬合を示していた。また，上顎正中に対し下顎正中が 2mm 右側に偏位していた（写真3）。

臨床検査所見：血液凝固系の血液検査では，出血時間4分，毛細管抵抗試験0個，フィブリノーゲン量 262mg/dl ，APTT 36.8秒（正常域：26～38秒）であり異常値は認めなかったが，INRが1.84（正常域：0.85～1.14，異常域：2.18～3.82）とやや高値を示し，PTは16.2秒と延長しており，またPT活性が41.7%に低下していた。

X線検査所見：両側の関節突起の過長，歯根の過長を認めた。

セファロ分析（Ricketts法）では，正貌においては下顎骨体の右偏，上顎に対して下顎正中の右偏を認めた。Facial Widthが 153.1mm と長く，顔面幅径が通常より長かった。Maxillary Widthが 73.7mm ，Mandibular Widthが 105.5mm であり上下顎骨ともに幅径が長かった。側貌においてはMaxilla Convexityが -7.4mm と低値を示し，ANSの後方

位つまり上顎劣成長を認め，Facial Axisが 92.4° ，Convexityが -7.4mm ，Lower LipからE-Planeまでの距離が -4.5mm とPogの前方位つまりオトガイの過成長を認めた。Md1-APo (Distance)が 5.2mm であり，下顎切歯の唇側傾斜を認めた。Ramus Positionが 84.3° ，Porion Locationが -52mm と下顎枝の前方位を示し，またCorpus Lengthが 85.2mm と下顎骨体の過成長を認めた（図1，2）。これらの分析結果から，上顎劣成長および下顎過成長による咬合不全と判定し，上顎の前方移動術と下顎の後方移動術が必要と考えられた。

臨床診断：上顎後退症および下顎前突症。

処置および経過：心臓外科主治医と当院歯科麻酔科に対診したところ，術前抗菌薬投与と抗凝固剤の休薬のもと手術は可能との診断を得たため，2002年4月，術前矯正治療

CHIN IN SPACE	CLINICAL NORM	CLINICAL DEVIATION	M.V.	-3 -2 -1	1 2 3
1. FACIAL AXIS	86°	3.0°	92.4°	+	+
2. FACIAL DEPTH	90.5°	3.0°	90.9°	+	+
3. MANDIBULAR PLANE	28.2°	4.0°	30.7°	+	+
4. LOWER FACIAL HEIGHT	49°	4.0°	48.8°	+	+
5. MANDIBULAR ARCH	27.7°	4.0°	20.8°	+	+
MAXILLA					
6. CONVEXITY	4.8mm	1.5mm	-7.4mm	+	+
TEETH					
7. Md1-APO (Distance)	3mm	1mm	5.2mm	+	+
8. Md1-APO (Degree)	25°	5.0°	20°	+	+
9. UPPER MOLAR-PTV	20mm	3mm	18.3mm	+	+
SOFT TISSUE					
10. LOWER LIP-E.PLANE	2mm	1.5mm	-4.5mm	+	+
INTERNAL STRUCTURE					
1. CRANIAL DEFLECTION	28°	2.0°	23.5°	+	+
2. CRANIAL LENGTH-ANTERIOR	62.2mm	3.0mm	65mm	+	+
3. POSTERIOR FACIAL HEIGHT	72.3mm	4.0mm	74.9mm	+	+
4. RAMUS POSITION	75°	3.0°	84.3°	+	+
5. PORION LOCATION	-43.5mm	2.0mm	-52mm	+	+
6. MANDIBULAR ARCH	25°	4.0°	20.8°	+	+
7. CORPUS LENGTH	76.5mm	3.0mm	85.2mm	+	+

図2 ポリゴン表

図3 入院より退院までの経過表

横軸に日付を、左方縦軸に好中球、白血球、C反応性タンパクを示し、右方縦軸に体温を示す。

を開始した。同年4月から6月に、心臓外科主治医対診の上、抗菌薬前投与、抗凝固剤休薬のもと、下顎左側智歯、上顎両側第二小臼歯、下顎両側第一小臼歯を抜歯した。処置中は止血等で特に異常は認めなかったが歯根が通常より長かった。2004年5月13日、27日に自己血を400mlずつ合計800mlを採血した。入院から退院までの経過を図3に示す。事前の心臓外科主治医の指示に基づき、6月12日より抗菌薬（パニペネム・ベタミブロン1g/day）の術前投与を行い、6月13日にワーファリンカリウムを休薬した。6月15日、全身麻酔下に上下顎移動術を行った。移動距離は上顎で前方へ4mm、下顎を右側臼歯部では後方へ8mm、左側臼歯部では後方へ10mm、上方へ1.5mmであった。固定プレートには、上顎に吸収性のプレート（フィクソープMX、タキロン社製）計4枚を使用し、移動量の多い下顎ではチタン製のロッキングプレートシステム（AO Locking 2.0, シンセス株式会社製）計2枚を使用した。手術時間は2時間52分、術中出血量は858mlで術中から800mlの自己血輸血を行った。

全身麻酔はプロポフ

オールとフェンタニルで導入し、ベクロニウムで筋弛緩を得て、結合組織が脆弱な危険があるため操作に注意しつつ経鼻的に気管内挿管を行った。全身麻酔維持は、笑気、酸素 (FiO_2 40 %) にプロポフォール (予測血中濃度を $3 \sim 3.5 \mu\text{g/ml}$ に設定した TCI (target-controlled infusion) を用いて維持し、浅麻酔にならないように考慮し、頰脈の防止に努めた。また、術野には局所麻酔薬 2 % 塩酸リドカイン (1/8 万エピネフリン) を使用した。さらに出血量と対

応させて代用血漿剤 (ヒドロキシエチルデンプン) を使用して循環血液量を保った。術中、術後に異常出血は認めなかった。

術後は心臓への負荷防止のため、点滴速度が上がらないように注意した。抗凝固剤の内服を術後 2 日目より再開し、抗菌薬の長期投与および鎮痛剤による確実な感染予防と疼痛管理を行った。経過良好につき 6 月 23 日退院し、術後 3 週間目で顎間固定を解除した。

退院後、通常どおりに矯正治療を行い、2005 年 6 月に動的治療を終了し、保定装置の使用を開始した。術後 2 年 9 か月経過した現在、咬合状態、全身状態ともに経過良好である (写真 4, 5, 6)。

考 察

Marfan 症候群は結合組織の先天性障害によって起こる疾患で多くは常染色体優性遺伝を示すが、15 ~ 30 % は突然変異によるとされている¹⁾。全身的にはくも指症、漏斗胸、関節のゆるみ、水晶体転位などがみられ、特に心血管

写真 4 術後の正貌および側貌

写真 5 術後の口腔内写真

写真 6 術後の正貌、側貌のセファロ X 線写真

表 1 Marfan 症候群に対する顎矯正手術の報告例

報告者	報告年	性別	年齢	診断名	術式	全身疾患	術後合併症
藤沢ら	1992	男性	37	下顎前突症 顔面非対称	下顎枝矢状分割術	なし	なし
片倉ら	1999	女性	22	上顎前突症	上顎前歯部歯槽骨切り術 下顎枝矢状分割術 オトガイ形成術	僧房弁逸脱症 自然気胸	なし
美馬ら	2000	女性	32	上顎前突症	上顎前歯部歯槽骨切り術	僧房弁逸脱症	なし
関ら	2004	男性	18	顔面非対称	Le Fort I 型骨延長術 下顎枝矢状分割術	気胸	なし
自験例	2005	男性	32	上顎後退症 下顎前突症	Le Fort I 型骨切り術 下顎枝矢状分割術	大動脈弁輪拡張症 大動脈弁閉鎖不全症 難聴、気胸	なし

系では大動脈閉鎖不全、僧房弁逸脱、解離性大動脈瘤などの合併症を伴う²⁻⁴⁾。頭蓋顔面での特徴としては長頭症、長顔、頬骨の發育不全、下顎後退症、高口蓋、口蓋裂、口蓋垂裂がみられる⁵⁾。また歯は細長く、多くは不正咬合を伴うとされている。われわれが抜歯に際して計測したところ、歯根と歯の長径比は日本人男性の平均は上顎第二小臼歯で 0.65、下顎第一小臼歯で 0.62 と報告されているが⁶⁾、本症例ではそれぞれ 0.71、0.74 と歯根が長い傾向を示した。また、不正咬合のなかでは下顎前突症が多く顎関節症を伴うことも少なくないとされている。これらの不正咬合に対して外科的矯正治療の必要性が生じる可能性があるが、顎変形症に対する手術の報告例は少ない。Marfan 症候群に対する外科的矯正手術は、われわれが渉猟した限りでは、学会記録を含めても自験例以前には 4 例が報告されているにすぎない⁷⁻¹⁰⁾ (表 1)。このうち 2 例が上顎前突症、1 例が顔面左右非対称を伴う下顎前突症、1 例が骨格性交叉咬合を伴う顔面左右非対称で、われわれは上顎後退症と下顎前突症を伴う症例に対し、上下顎移動術を行った。

Marfan 症候群の外科的手術で特に留意すべき点として、(1) 細菌性心内膜炎予防のため術前の抗菌薬投与 (2) 出血傾向緩和のため抗凝固剤の休薬 (3) 循環器系への負担軽減のため術中の適切な循環血液量の維持と頻脈防止 (4) 気胸予防のため気道内圧の過度上昇の防止などがあげられる⁵⁾。今回は患者の手術への強い希望を確認した上で、治療開始前から心臓外科の主治医や歯科麻酔科医と対診の上、密接な連携のうえで手術準備を行った。

片倉ら⁷⁾は上顎前歯部歯槽骨切り術と下顎枝矢状分割術、オトガイ形成術を同時に行った Marfan 症候群の 1 例について報告しているが、術前からの抗菌薬投与とともに局所麻酔薬は 1%塩酸リドカイン (1/10 万エピネフリン添加) を使用し、輸液管理を厳密にするなどに努めたと報告している。また矢島ら¹¹⁾はワーファリンカリウムの休薬を行わずに観血処置以外の歯科治療を行ったと報告している。最近の報告では抜歯や小手術においては抗凝固剤の休薬を必要としない場合が多いとされている。しかし本症例では手術内容および心臓外科主治医の指示を考慮し、術前 3 日前より抗菌薬投与を行い、2 日前より抗凝固剤の内服を休薬し、局所麻酔薬には通常どおり 2%塩酸リドカイン (1/8 万エピネフリン添加) を使用した。術中は注意深い挿管操作、全身麻酔薬の使用量の調整、適切な気道内圧や換気量の選択、また術中術後の輸液管理に留意した。

Marfan 症候群は結合組織の形成異常のために術後の骨片の安定性に不安があるとの意見もある。これに対して片倉らは骨片の固定として骨貫通スクリューによる rigid fixation を行った上でさらに顎間固定を 3 週間行い、良好な結果を得たとしている。藤沢ら¹⁰⁾の報告によれば患者が顎

関節症を併発していたため、術前にマイオモニターとスプリントによる治療を行い、さらに顎間固定を 51 日間、チンキャップを 1 年間と長期的に行っている。われわれは上顎には他の症例と同様に吸収性プレートを用い、下顎では通常のチタンミニプレートよりも強固なロッキングシステムを用いた。術後 3 週間の顎間固定を行ったところ骨接合部、咬合とも安定して良好に経過している。

これまでの報告例では、いずれも全身的な術後合併症はみられず、咬合の後戻りもなく、術後経過は良好とされている。自験例においても上記のような点に留意した結果、術後血液検査、尿検査、心電図、胸部 X 線、頭部 X 線所見に異常は認めず、咬合状態とともに経過良好であった。

結 語

今回われわれは Marfan 症候群を有する顎変形症症例に対して、Le Fort I 型骨切り術および下顎枝矢状分割術を施行し良好な結果を得た。

Marfan 症候群は心血管系において大動脈閉鎖不全、僧帽弁逸脱、解離性大動脈瘤などが認められることが多く、手術に際してのリスクがあるが、術前の全身状態の把握、術中、術後の的確な対応により、合併症を引き起こすことなく良好な咬合状態を得ることができた。

引 用 文 献

- 1) Douglas, G.: Anaesthesia and Marfan's syndrome: case report. CAN J ANAESTH 34: 311-314 1987.
- 2) Gorlin, R.J., Cohen, M.M.Jr., et al.: Syndromes of the Head and Neck, 4th Ed, Oxford Univ. Press, New York, 2001, p326-334.
- 3) Chandy, V.: Anaesthesia in Marfan's syndrome. Anaesthesia 39: 917-922 1984.
- 4) 荒島真一郎: 日本臨床広範囲症候群—第 3 版—. 上田 泰, 日本臨床社, 大阪, 1987, 101 頁.
- 5) 福井知子, 田村仁孝, 他: Marfan's syndrome の口腔所見. 障害者歯科 26: 70-75 2005.
- 6) 上條雍彦: 日本人永久歯の解剖学. 第 1 版 16 刷, アナトーム社, 東京, 1988, 65-112 頁.
- 7) 片倉 朗, 野間弘康, 他: 外科的矯正治療を行った Marfan 症候群の 1 例. 日口外誌 45: 592-594 1999.
- 8) 関 洋一郎, 福山英治, 他: 顎間固定とともに上顎片側垂直的骨延長術を施行した Marfan 症候群顔面非対称の 1 例 (抄). 日顎変形誌 14: 220 2004.
- 9) 美馬孝至, 小室 寧, 他: Marfan 症候群を有する顎変形症患者の 1 治療例 (抄). 日顎関節誌 13: 135 2001.
- 10) 藤沢孝司, 秋山順史, 他: 下顎前突症を伴ったマルファン症候群の 1 例. 日顎変形誌 2: 79-83 1992.
- 11) 矢島幹人, 藤森清一, 他: 心血管病変を合併した Marfan 症候群の 1 例—抗凝固療法下での歯科治療経験—. 日口外誌 37: 1890-1891 1991.