

症 例 報 告

骨延長術後の顎関節強直症を改善した hemifacial microsomia の 1 例

丹 保 彩 子<sup>1)</sup>      松 尾      朗<sup>2)</sup>      濱 田 勇 人<sup>3)</sup>  
鈴 木      巖<sup>3)</sup>      小 川      隆<sup>4)</sup>      近 津 大 地<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup>独立行政法人国立病院機構金沢医療センター歯科口腔外科

<sup>2)</sup>東京医科大学茨城医療センター歯科口腔外科

<sup>3)</sup>東京医科大学医学部口腔外科学分野

<sup>4)</sup>東京医科大学八王子医療センター歯科口腔外科

【要旨】 Hemifacial microsomia（以下 HFM）は第 1 鰓弓、第 2 鰓弓由来の骨、軟部組織の低形成に起因し、顔面の非対称をきたす顔面の先天異常症候群であり、小児期に骨延長術が多く適用されてきた。今回われわれは下顎骨延長術が原因で顎関節強直症を発症した HFM 患者に包括的な治療を行い、良好な顔貌と咬合関係が獲得されたので報告する。

患者は 16 歳女性で、8 歳時 HFM に対する治療として左側下顎枝の骨延長術が施行された。その後生じた重度の開口障害を主訴に、当科を紹介受診した。17 歳時、左側顎関節強直症に対し顎関節授動術および下顎の仮骨延長術により歯列弓を拡大した。術後は開口量が著明に増大し、2 年間の術前矯正終了後、20 歳時 Le Fort I 型骨切り術、両側下顎枝矢状分割術、オトガイ形成術を施行した。術後 4 年が経った現在、経過良好である。

はじめに

Hemifacial microsomia（以下 HFM）は唇顎口蓋裂について多い顔面の先天異常症候群である<sup>1)</sup>。第 1 鰓弓、第 2 鰓弓由来の骨、軟部組織の低形成に起因し、特に上下顎骨の発育不全は顔面の非対称をきたす。Pruzansky 分類 grade II では成長に伴う顎変形の顕著化を防ぐため、小児期に骨延長術が適用されることが多いが<sup>2)</sup>、われわれの渉猟し得た限り、骨延長術が原因で生じた顎関節強直症の報告はない。

今回われわれは下顎骨延長術が原因で顎関節強直症を発症した HFM の 1 例に対し包括的な治療で、良好な顔貌と咬合機能が獲得できたので報告する。

症 例

患者：16 歳 10 ヶ月、女性。

主訴：開口障害、顔面非対称、不正咬合

現病歴：出生時に某大学病院形成外科で HFM（Pruzansky 分類 grade II）と診断され、2 歳時に左側耳介形成術および横顔裂閉鎖術を施行された。8 歳時顔面非対称の改善を目的に Le Fort I 型骨切り術と左側下顎枝の骨延長術が施行された。術後の骨延長の際、左側顎関節に激しい疼痛を認め、その後、徐々に開口障害を自覚したが、症状の改善を認めないため、某大学口腔外科より当科を紹介受診した。

既往歴：特記事項なし。

令和 2 年 4 月 14 日受付、令和 2 年 6 月 17 日受理

キーワード：hemifacial microsomia、骨延長術、顎関節強直症

（別冊請求先：〒 921-8650 石川県金沢市下石引町 1-1 独立行政法人国立病院機構金沢医療センター歯科口腔外科）

TEL：076-262-4161（内線 4169） FAX：076-222-2758

## 現 症

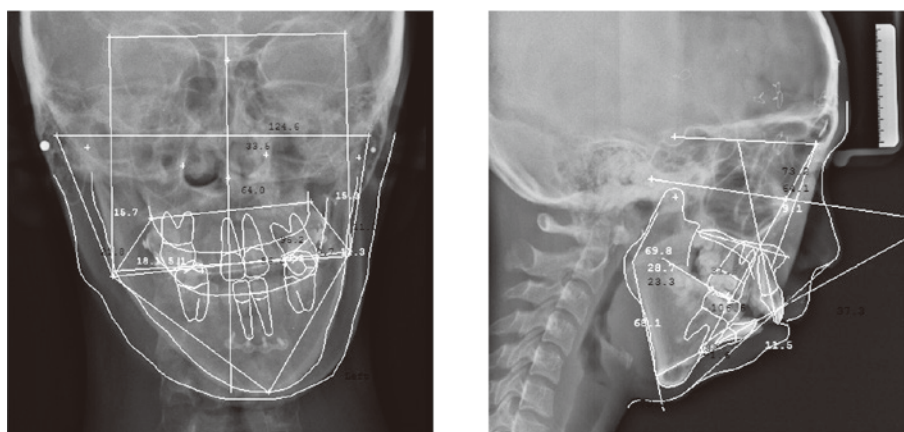
全身所見は、体格中等度、四肢体幹に異常なし、栄養状態は良好であった。顔貌所見 (Fig. 1) は、正貌では口唇線はやや左上がり、オトガイは著しく左側に偏位していた。側貌では下顎、特にオトガイ

部の著明な後退が認められた。顔面神経麻痺は認められなかったが、前回手術によると思われる左側オトガイ神経麻痺が認められた。口腔内所見では、Overbite-7 mm、overjet+3 mm で著しい開咬を呈していた。上下顎歯正中は左側に1 mm 偏位していた。上下顎歯列は叢生を呈し、歯列弓形態は左右非対称



**Fig. 1** Facial and intraoral photographs at initial examination

The intraoral photograph indicates a severe open bite. Both the upper and lower dentition show crowding, and the dental arch shows left/right asymmetry and marked constriction. Severe trismus is present, with a maximum mouth opening of only 8 mm.



**Fig. 2** A cephalometric analysis at initial examination

A left lateral deviation of the mandible and a left upward inclination of the occlusal plane are shown.

で高度の狭窄を認めた。最大開口量は8 mm と、高度の開口障害を認めた (Fig. 1)。

画像所見：初診時の正面頭部エックス線規格写真 (以下セファログラム) 分析では、下顎骨の左側偏位と咬合平面の左上がりの傾斜が認められた。側面セファログラムでは、 $\angle$ SNA 73.2 度、 $\angle$ SNB 64.1 度、 $\angle$ ANB 9.1 度、上下顎骨の前後の関係は Skeletal Class II であった (Fig. 2)。CT 所見より顎関節部は左側下顎頭が内側へ弯曲し、関節窩と骨性癒合していた (Fig. 3-B)。

臨床診断：顔面非対称を伴う上下顎後退症、左側顎関節強直症

処置および経過：手術は2回に分けて行った。まず開口障害を改善し、矯正歯科治療を可能とするため、17歳5ヶ月時、全身麻酔下にて左側顎関節強直症に対し、顎関節授動術を施行した (Fig. 3)。また、上下顎歯列の側方の拡大を目的とし上下顎の仮骨延長装置装着術を同時に施行した。上顎はチューリッヒ型ディストラクターフレーム (マーチン社/ドイツ)、下顎前歯部にディストラクターフレーム (内部骨延長器 MID システム、日本ストライカー株

式会社) を用いた。手術から7日の待機期間を置き、0.5 mm $\times$ 2回/日にて延長を行い、上下顎ともに14 mm の拡大を行った。4ヶ月間の保定期間の後、延長器の除去および下顎のプレート固定術を行った。手術後、最大開口量は30 mm に増大し、術前矯正歯科治療が可能となり、2回目の顎矯正手術前には歯列幅径は十分拡大され、CTにて顎関節は頭蓋骨から完全に分離し強直状態の改善を認めた。CTを用いたコンピューターシミュレーションソフトと光造形モデルによる2回目の顎矯正手術計画では (Fig. 4A・B)、左側は上顎・下顎とも分離骨片間に大きな間隙が生じるため、骨移植が必要であることが合わせて明らかとなった。

20歳時、全身麻酔下にてまず、腸骨からの自家骨髄海綿骨細片 (particulate cancellous bone and marrow: PCBM) を7.9グラム採取した。次いで、Le Fort I型骨切り術を施行し、右側は吸収性ミニプレート2枚で固定し、左側の骨切り部の間隙はPCBMで充填し、吸収性メッシュプレートで被覆しスクリュー4本で固定した。下顎は両側下顎枝矢状分割術 (Sagittal Split Ramus Osteotomy: SSRO)、を行い、

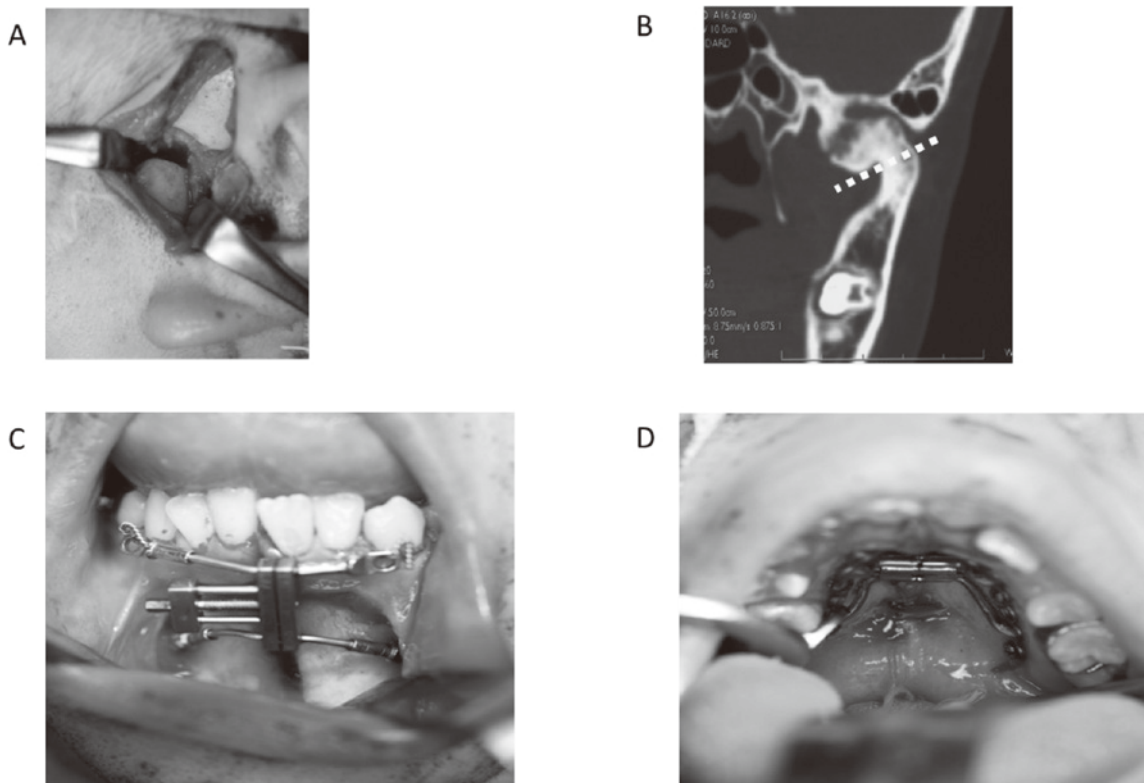
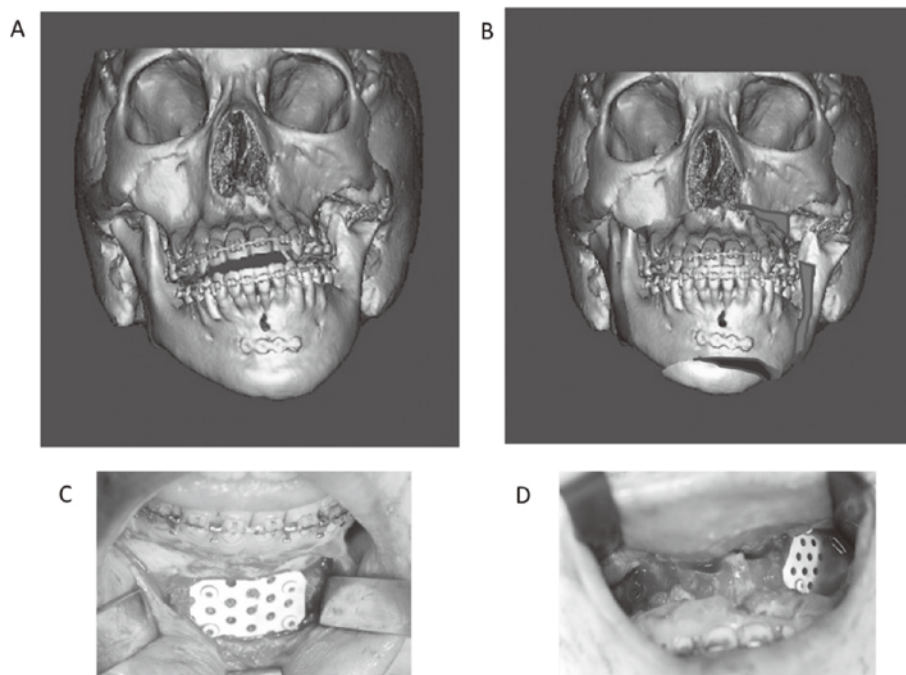


Fig. 3 Mandibular joint mobilization and distraction device placement

A, B: Excision was performed along the dotted line on the computed tomography image.

C, D: Simultaneously, distraction device placement was performed on both the upper and lower jaws.



**Fig. 4** Simulated image of second surgery, maxillomandibular orthognathic surgery, and genioplasty  
 A, B : Simulated imaging using SimPlant® OMS and a stereolithographic model clearly shows that bone grafting is required in the blue region.  
 C : In regions where genioplasty was performed, sites where bone fragments covered insufficient surface areas were filled with PCBM, covered with absorbent mesh plates, and fixed in position with four screws.  
 D : The gaps where incisions were made in the maxilla were also filled with PCBM, covered with absorbent mesh plates, and fixed in position with screws.

内外側骨片間をチタン製ミニプレート1枚ずつで固定し、左側内外側両骨片の間隙にPCBMを移植した。最後に、オトガイ形成術を行い、間隙部にPCBMを充填し、吸収性メッシュプレートで被覆しスクリューで固定した (Fig. 4C・D)。術翌日より歩行可能で、術後14日で退院した。術後矯正を5ヶ月行った後、保定に入った。

現在術後4年経過し、状態は良好で、後戻りや顎関節症状等は認められない。正貌では口唇線はほぼ水平になり、オトガイの偏位も改善され、上下顎前歯の正中は一致した。側貌ではオトガイの後退と口唇の突出感も改善され、 $\angle$ SNA 77.6度、 $\angle$ SNB 70.7度、 $\angle$ ANB 6.9度、overjet 3 mm、overbite 2 mmと適切な被蓋関係が獲得された (Fig. 5、6)。

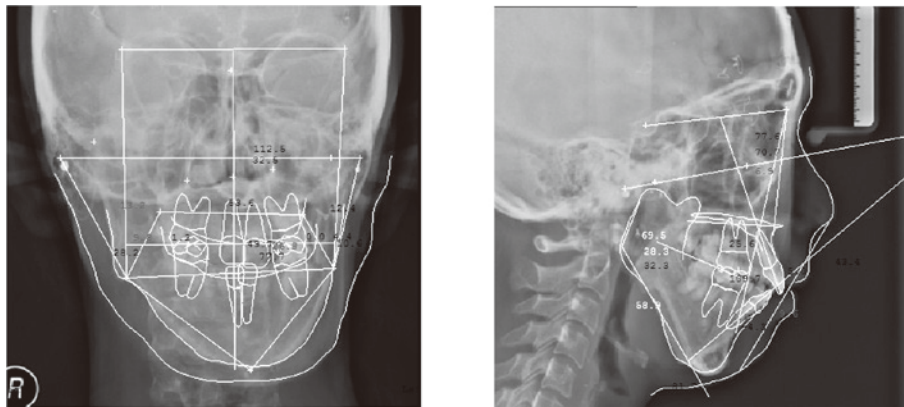
#### 考 察

HFMの顎顔面部の所見として下顎骨の片側性の発育不全による顔面非対称、巨口症、小耳症、顔面神経麻痺などがみられ、口腔内では交叉咬合、創生、咬合平面の傾斜などを呈する<sup>3)</sup>。そのためHFMの治療は矯正歯科と手術療法の組み合わせが必要であ

る。手術法には、顎骨の移動術や形成術、さらに骨移植術があるが、McCarthyらが下顎の骨延長術の報告を行って以来、本症候群にも適応であると考えられている<sup>4)</sup>。われわれが掌握し得た限り、骨延長術後に顎関節強直症を引き起こされた報告はない。幼少期に顎関節強直症が発症した場合には、成長点である下顎頭が癒着するために下顎骨の成長抑制が起こり、下顎劣成長を来す<sup>5)</sup>。本症例は骨延長の際、患者が左側顎関節に激しい疼痛を訴えたものの延長操作が継続されており、過度の外力が顎関節部へ加わったと推測され、外傷と同様のメカニズムで顎関節強直症が生じ、本来のHFMによる左側下顎骨の形成不全に、さらに顎関節強直症が加わり、より著明な下顎骨劣成長をきたしたと考える。骨延長の問題として、意図した方向や長さまで延長ができないことがある<sup>6)</sup>。適正な骨延長を行えば、通常は術後に顎関節強直症を引き起こされないが、本例は術後の骨延長の際、左側顎関節に激しい疼痛を認めたものの、予定した量まで強引に延長操作を続けたため、顎関節部に過度な外力が加わり顎関節強直症が発生したものと考えている。



**Fig. 5** Facial and intraoral photographs at age 24  
 In the frontal view, the lip line is approximately horizontal, and chin asymmetry has been alleviated. In the lateral view, the chin recession and feeling of lip protrusion have been alleviated. In addition, an appropriate relationship with the tegmentum has been achieved both vertically and horizontally.



**Fig. 6** A cephalometric analysis at age 24  
 Mandibular deviation and occlusal plane inclination were alleviated.

HFMは顔貌の重度な非対称に起因した不正咬合など、機能的な問題を抱えるため幼少期に手術を施行することが多いが、顎関節は下顎の成長点であり<sup>7)</sup>、本症例のように顎関節部への早期の骨延長術により顎関節強直症を生じることもあることから、小児期早期の骨延長術は慎重に行う必要があるものと考えられた。

HFMに対する治療を計画する際には、骨切り術や骨延長術などさまざまな選択肢があるが、それらを適応するにはゴールを見据えた包括的治療が必要である。本症例では、光造形モデルとシミュレーションにより、まず、顎関節の癒着や複雑な顎変形の状態を的確に評価できた。さらに、HFMは基本的に顎骨の変形が高度だけでなく骨量が不足してお

り、単なる骨切り術による移動だけでは症状の改善が得られない場合も多い。シミュレーションによる正確な骨間隙部の評価から、合併症の少ない後腸骨稜からのPCBM採取や<sup>8)</sup>、スクリュー固定部位が比較的自由に選べる吸収性メッシュプレートの選択が可能となったことから、高度な顎変形症例では、コンピューター支援による手術計画の併用が、安全かつ包括的な治療に非常に有用であると思われた。

### 結 語

今回われわれは、下顎骨延長術が原因で顎関節強直症を発症したと考えられるHFM患者に包括的な治療を行い、良好な顔貌と咬合機能を獲得することができた症例を経験したので報告した。

### 著者のCOI (conflicts of interest) 開示

本論文発表内容に関連して特に申告なし

### 文 献

- 1) Grabb WC : The first and second branchial arch syndrome. *Plast Reconstr Surg* **36** : 485-508, 1965
- 2) Pruzansky S : Not all dwarfed mandibles are alike. *Birth Defects* **5** : 120-129, 1969
- 3) 梶井 正、黒木良和、新川詔夫：鰓弓症候群 Branchial arch syndrome. 新先天奇形症候群アトラス。第1版、370-371項、南江堂、東京、1998
- 4) Ortiz Monasterio F, Molina F, Andrade L, Rodriguez C, Sainz Arregui J : Simultaneous mandibular and maxillary distraction in hemifacial microsomia in adults : avoiding occlusal disasters. *Plast Reconstr Surg* **100** : 852-861, 1997
- 5) 足立忠文、山口芳輝、加島由紀子、西尾順太郎：新生児敗血症に啓発した幼児顎関節強直症の1例。日口外誌 **47** : 266-270, 2001
- 6) 小野和宏、高木律男、飯田明彦、福田純一、森田修一、阿部裕子：骨延長法を用いて治療した低位骨性癒着歯の1例。日口外誌 **49** : 295-298, 2003
- 7) 中島克仁、栗田賢一、高石 誠、矢島哲弥、清水幹雄、今井隆生：小児顎関節外側骨性癒着に対し顎関節授動術を行った1例。日顎誌 **6** : 346-359, 1994.
- 8) Matsuo A, Chiba H, Toyoda J, Abukawa H, Fujikawa K, Tsuzuki M, Watanabe M : Mandibular reconstruction using a tray with particulate cancellous bone and marrow and platelet-rich plasma by an intraoral approach. *J Oral Maxillofac Surg* **69** : 1807-1814, 2011

## A case of hemifacial microsomia with temporomandibular joint ankylosis resulting from distraction osteogenesis

Ayako TAMBO<sup>1)</sup>, Akira MATSUO<sup>2)</sup>, Hayato HAMADA<sup>3)</sup>,  
Iwao SUZUKI<sup>3)</sup>, Takashi OGAWA<sup>4)</sup>, Daichi CHIKAZU<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Dentistry and Oral Surgery, National Hospital Organization Kanazawa Medical Center

<sup>2)</sup>Tokyo Medical University Ibaraki Medical Center

<sup>3)</sup>Department of Oral and Maxillofacial Surgery, School of Medicine, Tokyo Medical University

<sup>4)</sup>Tokyo Medical University Hachioji Medical Center

---

〈Key words〉 : hemifacial microsomia, distraction osteogenesis, temporomandibular joint ankylosis

---