

## 斜顔面裂の1例

川村 仁・清野 精仁・山田 和祐  
遠藤 義隆・藤田 靖・林 進武

東北大学歯学部口腔外科学第一講座

(主任: 林 進武教授)

(昭和60年5月13日受付)

### Oblique facial cleft: Report of a case

Hiroshi Kawamura, Seijin Seino, Kazumasa Yamada,  
Yoshitaka Endo, Yasushi Fujita, Susumu Hayashi

First Department of Oral Surgery, Tohoku University

School of Dentistry, Sendai

(Chief: Prof. Susumu Hayashi)

**内容要旨:** 先天性顔面裂奇形のなかで、極めて稀に発生する斜顔裂の1例を報告した。

症例は、右側斜顔面裂に左側唇裂と両側性顎口蓋裂を合併していた。家族歴に特記事項を認めなかったが、母親が妊娠初期に貧血と膀胱炎のため家庭薬と売薬を服用していた。患者は、分娩経過に異常なく生下時体重3,070gで誕生した。顔面所見としては、両側上口唇に不完全破裂を認めた他、右側の鼻翼外方から右側内眼角にかけて陥凹がみられ、右側内眼角は内下方に、右側鼻翼は上内方に偏差を示す medial oro-ocular cleft の斜顔面裂を呈していた。生後7ヶ月で、右側唇裂部を zigzag 切開法により、また、生後10ヶ月で、左側唇裂部を Millard 法により形成した。更に、1歳10ヶ月で口蓋形成術を行った。6歳となった現在、右側内眼角と鼻翼の偏差は比較的目立たなくなっているが、上顎の劣成長傾向がみられ、歯科矯正の管理下に経過観察中である。

### 緒言

1732年 Kulumus<sup>1)</sup> が最初に記載したとされる斜顔面裂は、その成因がいまだ不明とされている稀な先天性裂奇形である。

今回、私たちは、右側斜顔面裂に左側唇裂と両側性顎口蓋裂を合併した1例を経験したので、その概要を報告する。

### 症例

患者: 昭和54年3月1日生, 男児

初診: 昭和54年3月26日

家族歴: 特記事項なし

既往歴・現病歴: 妊娠初期に、貧血と膀胱炎のため家庭薬と売薬を服用した。母親24歳, 父親25歳の子

として、分娩経過に異常なく、生下時体重3,070gで誕生した。生後すぐに、担当産科医より口唇口蓋裂の診断で、当科へ紹介され来科した。

現症:

全身所見: 哺乳力は充分であり、体格栄養は中等度であった。顔面以外に奇形の合併を認めなかった。

顔面所見: 両側上口唇部に不完全な破裂を認めた。右側唇裂部は通常の唇裂よりやや外側に位置していた他、右側内眼角間と、鼻翼の外側を通る組織の陥凹線 (Congenitaler Narbenstreifen) が観察された。左側の口唇裂も一部鼻翼の外側に向う様相を呈していた。更に右側の鼻翼は、上内方に偏位した斜鼻を示し、また、右側の眼球は左側に比べ、下方に位置していた。右側の眼裂は内下方に偏位していたが、眼裂の閉鎖には特に問題を認めなかった。右側で、鼻涙管への涙の流出障害が観察され、同部の狭窄あるいは形成不全が



図1 術前の顔貌

疑われた(図1)。

口腔内所見：一般的走向である両側性顎口蓋裂が存在する他，特記事項を認めず，顎裂部は両側とも中切歯と側切歯の間に位置していた。

処置および経過：体重の増加は概ね良好であった。生後7か月，体重8,000gの時点で右側唇裂部をzigzag切開法にて形成した(図2)。更に3か月後，左側唇裂部をMillard法にて形成した。また，1歳10か月で口蓋形成を行い，以後，鼻咽腔閉鎖機能の問題も殆どなく，構音訓練を行っている。発育過程のX-P検査にて，乳歯の歯数に欠損を認めず，6歳時のX-P検査では，智歯の歯胚形成を確認できなかったが，その他の永久歯歯胚に，欠損を認めなかった(図3)。乳歯の萌出時期にも，特に，異常を認めなかった。しかし，現在上顎の劣成長傾向がみられ，頤帽を装着しつつ，歯科矯正の管理下に経過観察中である。図4は口唇形成

術後4年経過した時点の顔貌であるが，右側の眼裂の偏位や斜鼻が，比較的目立たなくなっており，現在，両親もこれ以上の手術を望んでいない。しかし，上顎の劣成長を含め，更に長期的観察を行っていく予定である。

## 考 察

斜顔面裂の型は一定でなく，種々の裂型が報告されている。しかし，基本的にはMorian<sup>2)</sup>の3型分類が有名である。また，1962年 American Association for Cleft Palate Rehabilitation もほぼ同じ分類を報告している<sup>3)</sup>。一方，Tessier<sup>4)</sup>は，眼窩を中心として，顔面に生ずる裂を15本の線として分類し，そのなかで，Morianの分類との相関についてもふれている。即ち，以上の3分類を対応させると表1の如くなる。TessierのNo.3，つまり“medial” orbito maxillary cleftはMorian第I型であり，American Associationのnaso-ocular cleftに相当する。これは，下眼瞼の涙部から涙溝を斜に進み，鼻翼基部を通り，さらに通常と言唇裂に達する破裂である。TessierのNo.4，つまり“central” orbito maxillary cleftはMorian第II型であり，medial oro-ocular cleftである。これは，下眼瞼の涙部と眼窩下孔の間で，眼窩下縁に始まり，上顎洞や頬部を通り，人中稜と口角部の間に致る裂である。No.3とNo.4の根本的違いは，骨の破裂部位にみられる。No.3は上顎前頭突起と涙溝の間の眼窩下縁に始まるのに対して，No.4は上顎前頭突起と眼窩下孔の間で始まることである。すなわち鼻腔と上顎洞の間に隔が存在するかしないかが主な違いとしてあげられ

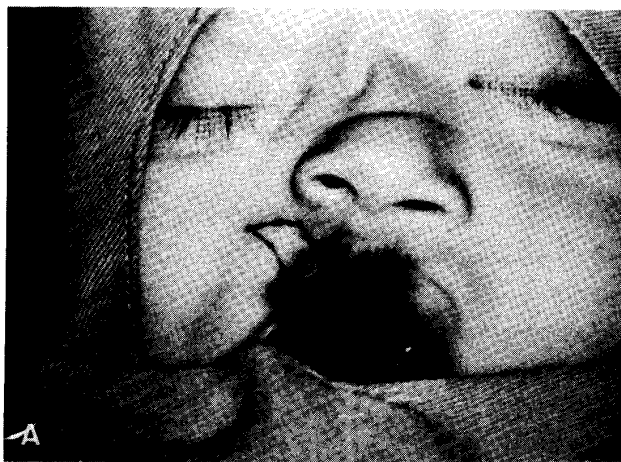


図2 右側斜顔面裂部をzigzag切開法にて形成。A 切開線を描記。B 術直後

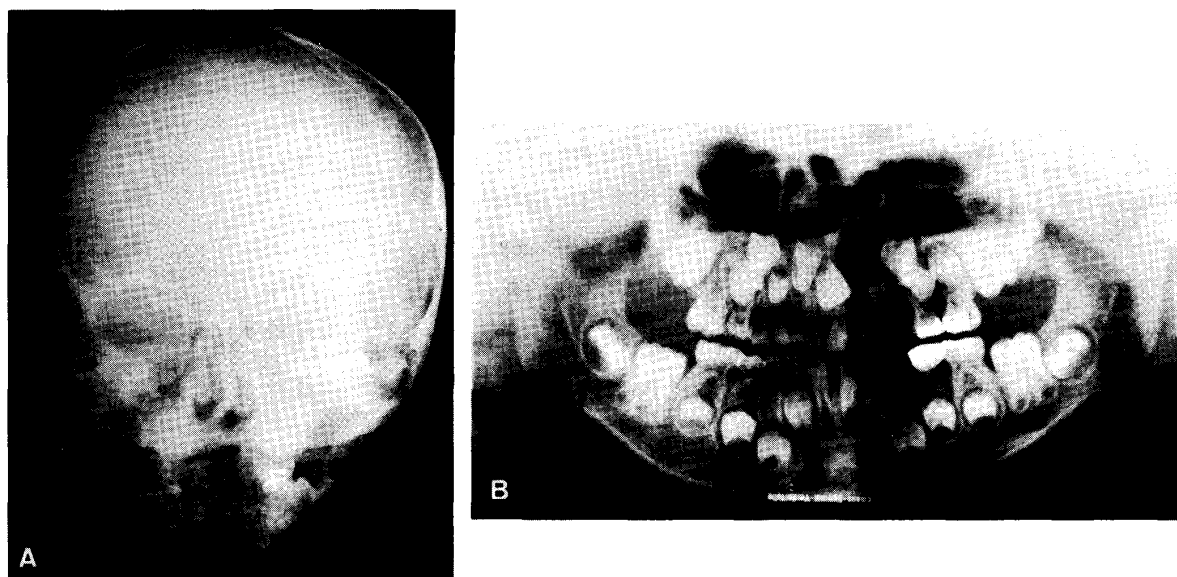


図3 6歳後のX線写真。④ 正面像, ⑤ オルパントモ像

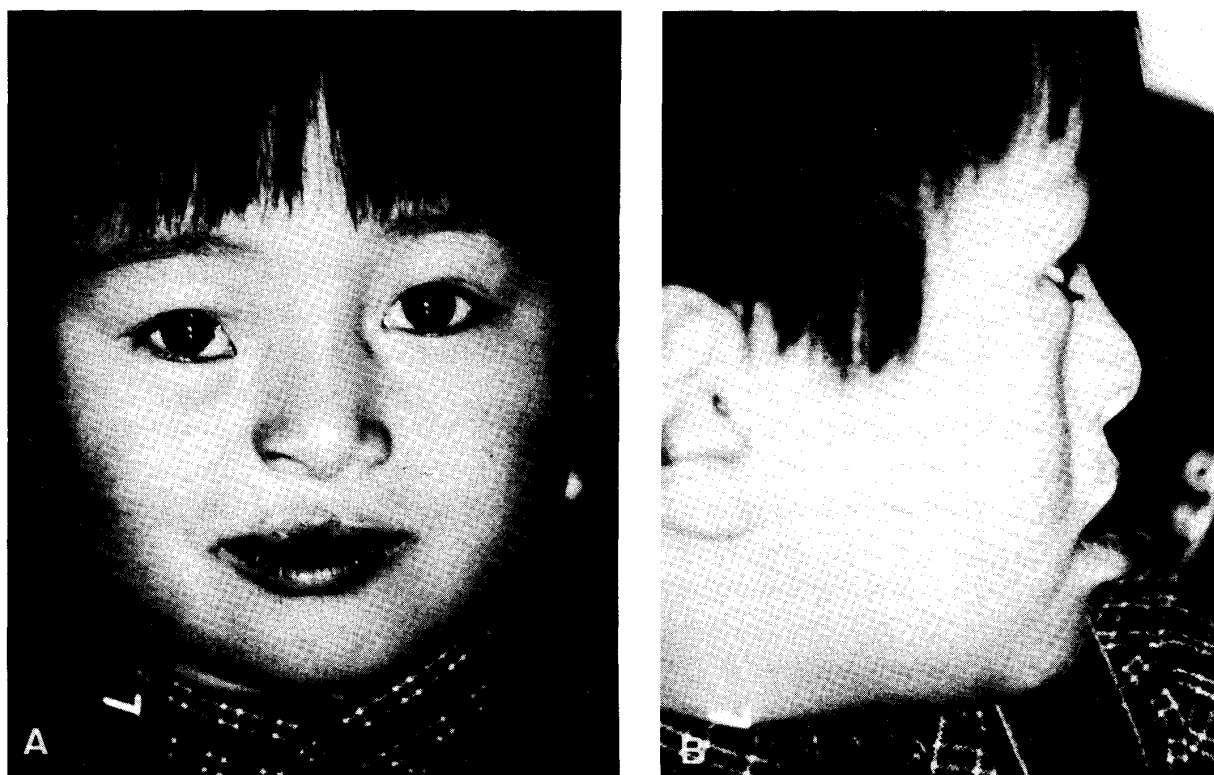


図4 術後4年経過時の顔貌。④ 正貌, ⑤ 側貌

る。TessierのNo.5,つまり“lateral” orbito maxillary cleftは, Morian第III型でlateral oro-ocular cleftに相当する。この裂は, 下眼瞼の内側1/3を,あるいは下眼瞼の中央部と外側1/3の間を通り, 頬部で溝を形成しつつ口角部に達する。骨では眼窩下縁に始

まり, 眼窩下孔と上顎洞の外側を通り, 歯槽部で犬歯の後方に達する。

以上の三型の斜顔面裂のなかで, Morian第II型のmedial oro-ocular cleftが最も一般的のようであり, 自験例もこの型に属するものと思われる。この型の破

表 1 斜顔面裂型分類

| Tessier の分類                            | American Association for Cleft Palate Rehabilitation の分類 | Morian の分類 |
|--|--|------------|
| medial orbitomaxillary cleft (No.3)    | naso-ocular cleft  | 第 I 型      |
| central orbitomaxillary central (No.4) | medial oro-ocular cleft                                  | 第 II 型     |
| lateral orbitomaxillary central (No.5) | lateral oro-ocular cleft                                 | 第 III 型    |

裂が示す特徴的所見としては、患側の眼裂の内下方への偏位と、口裂の外上方へのつり上がり、また、鼻翼が上内方へ傾く斜鼻を呈することなどがあげられる。

かかる裂は、片側性の場合も両側性の場合もあり、両側性の方がやや多いとされている<sup>5)</sup>。また、両側性の場合、左右の破裂の程度や種類がさまざまであるとされ、本例も両側性であるが、左右の破裂の程度や型が異っていた例である。

斜顔面裂の成因としては、胎生期における顔面突起の癒合不全が一般的に考えられている。即ち、American Association for Cleft Plate Rehabilitation の naso-ocular cleft は正中鼻突起と側鼻突起と上顎突起との癒合不全であり、medial oro-ocular cleft は、癒合した鼻突起と上顎突起との癒合不全であると考えられた。しかし、lateral oro-ocular cleft の如く、胎生期の突起間癒合相当部に一致しないものもあり、近年ではこの部の中胚葉の形成不全も考えられている<sup>6)</sup>。

一方、Mayou<sup>7)</sup> は、7 例の斜顔面裂を報告するなかで、裂部に羊膜索が深く入りこんでいた 1 例を経験したとし、また他の 5 例も羊膜索により裂が生じたことを強く示唆していたとし、一般的にみられる唇裂も含め、斜顔面裂の成因として胎生期における同部の羊膜索による狭窄が考えられるとしている。自験例では特別な走向を示す破裂もなく、裂部における羊膜索も認められず、その成因としては、胎生期における顔面突起の癒合不全とするのが妥当と思われた。

斜顔面裂は非常に稀に発生する先天性の顔面裂奇形とされ、その発生頻度として、上野ら<sup>8)</sup> が、1,540 例の顔面裂奇形中 2 例、丹下ら<sup>5)</sup> が 1,000 例を越える顔面裂奇形中 6 例、金田ら<sup>9)</sup> が 513 例の顔面裂奇形中 2 例を経験したとしている。また、田代は顔面裂奇形 1,381 例中 5 例、0.36% とし、Wilson ら<sup>10)</sup> は、顔面裂奇形中 0.25% とし、Rintala ら<sup>11)</sup> は、約 3,600 例の顔面裂奇形中 11 例、0.31% であったとしている。著者らの経験では 2,745 例の顔面裂奇形中 1 例と非常に低い値を示した。

本奇形の治療法としては、本疾患の本態が組織欠損ではなく破裂であることから、現存する組織を十分に活用する形成手術が基本であるとされ、その手術法としては、zigzag 切開法や z-plasty、それに advancement flap などが主に用いられている様である。著者らもその意見に同意するところであり、本例では zigzag 切開法で斜顔面裂部の形成術を行った。

手術時期としては、一般的な唇裂に比較し斜顔面裂では手術範囲が広くなることが多く、普通の唇裂例より遅くなることが多いとされている<sup>7)</sup>。しかし、本例のような軽度の斜顔面裂例では、形成範囲も少く、一般的な唇裂例とはほぼ同じ時期に手術可能であると考えられた。また、両側性であったとしても、片側ずつ手術をすすめることで、いたずらな手術時期の遅延は避けられるものと思われた。

一方、本例も他の報告例と同様、眼裂や鼻翼の変形も認められたが、口唇形成術と口蓋形成術のみで経過観察していたところ、眼裂や鼻翼の変形がそれほど目立たなくなって来ていることは、非常に興味あるところであり、本例のように軽度の症例では、一度に全ての変形を形成するのではなく、より大きな変形をまず一次的に形成した後、必要に応じて修整術を考えることも重要と思われた。

## ま と め

右側斜顔面裂に左側口唇裂と両側性顎口蓋裂を合併した 1 例を経験し、その概要を報告した。また、その裂形や成因、発生頻度につき文献的考察を行った。

## 文 献

- 1) Von Kulmus. 1732, 丹下, 他<sup>5)</sup>より引用。
- 2) Morian, R.: Über die schräge Gesichtsspalte. Arch. Chir. 35: 245-288, 1887.
- 3) Harkins, C.C., Berlin, A., Harding, R.L., Longa-

- cre, J.J. and Snodgrasse, R.M.: A classification of cleft lip and cleft palate. *Plast. Reconst. Surg.* **29**: 30-39, 1962.
- 4) Tessier, P.: Anatomical classification of facial, cranio-facial and latero-facial clefts. *J. max. -fac. Surg.* **4**: 69-92, 1976.
- 5) 丹下一郎, 室伏博之: 斜顔面裂症の手術 6 例. *形成外科* **9**: 114-123, 1966.
- 6) 田代英雄: 斜顔面裂. 伊藤秀雄, 塩田重利, 高橋庄二郎, 宮崎 正編: 口腔病変診断アトラス. 医歯薬出版, 東京, 1980, pp.296-297.
- 7) Mayou, B.J. and Fenton, O.M.: Oblique facial clefts caused by amniotic bands. *Plast. Reconst. Surg.* **68**: 675-681, 1981.
- 8) 上野 正, 常葉信雄, 岡 達, 塩田重利, 大橋靖, 小林敏雄, 毛利富美: 顔面裂 16 症例の分析. *形成外科* **6**: 42, 1963.
- 9) 金田敏郎, 奥村健臣, 新城愛子, 糟谷 政代, 永田英生: 斜顔面裂に対する形成手術. *口科誌* **25**: 102-110, 1976.
- 10) Wilson, L.F., Musgrave, R.H., Garrett, W. and Conklin, J.E.: Reconstruction of oblique facial clefts. *Cleft Palate J.* **9**: 109-114, 1972.
- 11) Rintala, A., Leisti, J., Liesmaa, M. and Ranta, R.: Oblique facial clefts. *Scand. J. Plast. Reconstr. Surg.* **14**: 291-297, 1980.