

〔最終講義〕

頭蓋顔面骨外科に挑んだ30年  
－顔面形態異常に心を病む小児から成人まで－

佐藤 兼重

(2016年6月1日受付)

序

頭蓋骨から顔面骨に及ぶ頭蓋顔面変形に心を病む患児に対し、開頭術を併用して顔面形態を改善する特殊領域の外科手術 (Craniofacial Surgery) が1960年代中旬フランスで初めて行われた[1]。この治療の記録が公開され、教科書に掲載されたのは1970年初頭であったと思われる。著者は当時医学部5年生の学生であったが、このような外科治療のダイナミズムと形態異常に心を病む人に対して外科治療を施すことは、患者の今後のQOLに多大な貢献をするであろうと遠い憧憬を抱いた。これは形成外科という新しい一外科領域の仕事とされ、形成外科で扱う他の外科手術にも興味がわき、漠然と外科医志望であった著者は形成外科を生涯の専門科とすることに心を決め、当時母校には存在しなかった形成外科を専門とするべく施設探しをすることになった。そして昭和大学形成外科を主管する鬼塚卓彌教授に師事することとし、形成外科研修を開始した。その後形成外科研修課程の中でごく稀ではあったが、頭蓋顔面骨の形態異常を持つ患児に触れ、特段指導者のいない頭蓋顔面骨に直接外科操作を加えるCraniofacial Surgeryという領域にほぼ手探りで足を踏み入れた。

頭蓋顎顔面骨外科

顔面骨は上1/3で頭蓋骨と接合し、中1/3には眼球、鼻腔、副鼻腔が存在し、下1/3は上下の歯牙があり、いずれのパーツも各々重要な機能を有している。したがって顔面骨に手術操作を加える以上、多くの領域の最低限の知識が必要とされる。特に頭蓋骨の外科的治療では脳神経外科医の協力が必須となる。そのため、上1/3を扱う手術は頭蓋顔面外科 (Craniofacial Surgery)、中・下1/3を扱う手術は顎顔面外科 (Maxillofacial Surgery) と呼称される。

① 頭蓋顔面外科

この対象となる疾患群で最も多いのは狭頭症であるが、その中には症状が重症化する症候群性狭頭症がある。ついで決して多くはないが、この領域における重要な治療の一角となる頭蓋顔面裂、この中には眼窩間距離の広がった眼窩隔離症がある。また頭蓋顔面に及ぶ重度外傷による変形、さらには頭蓋顔面骨の広範囲に及ぶ骨腫瘍による頭蓋顔面の著明な変形を呈する疾患がある (表1)。また変形程度は軽いもののわずかな変形 (たとえば眼窩の軽度位置異常) がこの治療の対象となることもある。これらの領域は疾患による機能面での改善ばかりではなく、形態面での改善が必要となるために脳外科や顔面を担当範囲とする耳鼻科、眼科、歯科など各科とのコ

表1 Craniofacial Surgery (頭蓋顔面骨外科)  
治療の対象となる疾患

狭頭症	単純性狭頭症 症候群性狭頭症
顔面裂	眼窩隔離症 頭蓋顔面裂 (Tessier Cleft 0-14)
頭蓋顔面骨外傷	
頭蓋顔面骨腫瘍	線維性骨異形成症
軽度の変形	眼窩位置異常

ラボレーションが重要となるが、治療の本質は形態改善が主体となるので、形成外科が主導となって進める疾患群である。

## ② 顎顔面外科

この手術の対象となる変形には口唇口蓋裂による顎骨低形成、先天性に顔面の片側が低形成となるCraniofacial Microsomia (顔面片側低形成症), Treacher-Collins症候群, 小顎症などがある(表2)。これらの疾患では上下顎の咬合不全が問題となるため歯科矯正との協力のもとに計画建てた顎骨骨切り術により治療されることが多い。これにより顔面の輪郭は大きく改善するが、鼻咽腔閉鎖機能への影響や小顎により生ずる上気道閉塞障害の改善を目した治療が行われることが多い。

表2 Maxillofacial Surgery (顎顔面外科)  
の対象となる疾患

上顎低形成症	口唇口蓋裂後顎変形
顔面骨偏位	顔面片側低形成症
下顎骨異常	下顎前突症 小顎症
その他	上顎前突(出っ歯) Treacher-Collins症候群

## 頭蓋顔面骨外科手術の意義

顔面の形態異常を呈した患児が幼稚園や学校でいじめにあうことは容易に想像されるが、成人においても同様な変形をもった患者は社会生活の中ではいわゆるハラスメントにしばしば遭う。したがって顔面形態の異常は個人の精神面、心理面においてそれなりのハンディーとなるのは事実で、このような形態異常は基本的には外科的手段以外に改善させることができずその治療は患者の

QOLにとって極めて重要となる。顔面の形態異常は軟部組織の治療でそれなりの改善が期待されるが、変形の主体が頭蓋顔面骨にある場合は、骨への直接治療が適切であり、かつまたその治療効果が極めて高く意義も高い。

## 頭蓋顔面骨外科 (Craniofacial Surgery) で扱う比較的多い疾患

### 1. 狭頭症

#### 1) 狭頭症とは

狭頭症は頭蓋縫合の早期癒合を呈する疾患で、早期癒合の部位に応じた頭蓋冠の特異な変形を生ずる。また狭頭症には主に単一の縫合早期癒合を呈する単純性狭頭症 (SiC) と病変が頭蓋骨のみならず顔面骨、特に中顔面に及びさらには手足の形態異常を伴うことも多い症候群性狭頭症 (SyC) があり、それにより疾患の予後は大きく異なる(表3)。概して狭頭症では頭蓋冠の成長が阻害されるために、頭蓋内圧亢進となることが多く、それによる知能発育の遅れや発達の遅れを呈するため基本的には頭蓋腔を拡大する治療が主体となる。また症候群性狭頭症では中顔面の低形成の程度によって、病状の重症度も大きく異なってくるため、症例に応じた顔面骨への治療が必要となる。

表3 狭頭症 (頭蓋縫合早期癒合症) の種類

単純性狭頭症 (SiC)	短頭症 (両側冠状縫合) 舟状頭 (矢状縫合) 斜頭症 (片側冠状縫合) 三角頭蓋 (前頭縫合)
症候群性狭頭症 (SyC)	Crouzon 病 Aper 症候群 Pfeiffer 症候群 Antkler-Bixler 症候群 その他

#### 2) 狭頭症の治療

この疾患においては頭蓋冠の拡大のみではなく、特に前額部に及ぶ変形の改善治療が必須であるため変形度合いに応じた適切な治療術式がとられている。一般的には眼窩上部から前頭部にかけて前方へ移動する前頭眼窩前方移動術を行うことが多い[3]。

一方、症候群性狭頭症では中顔面の低形成による上気道狭窄障害や強い眼球突出による閉瞼障害のために、症状に応じた中顔面の前方移動手術が施行されることが多い。時期については施設間での議論はあるものの幼児期から学童期にかけての人格形成上重要な時期に形態異常がいじめの格好のターゲットとなる以上、医療側としては早期から積極的に治療へ介入することの重要性は国際的に認識されている。実際の治療は中顔面骨を頭蓋骨から骨切り離断したうえで、前方移動するが最近はすでに一般化した仮骨延長術が極めて有効な治療手段として安定した結果と手術による負担の軽減に貢献している[4]。

## 2. 顔面裂

### ① 顔面裂の分類と眼窩隔離症

胎生期の顔面頭部はいくつもの突起組織が癒合して顔面のパーツが形成されるが、その途中で何らかの事象が加わることにより各組織の形成過程が阻害され、Tessier分類0から14番に分類される多彩な顔面裂が発生してくる。いずれの裂も発生頻度は低いが、顔面の中央部にて癒合過程が不全となり鼻を中心に組織が重複すると、形態的には眼窩が左右に広がった特徴的な眼窩隔離症を呈する。この治療は左右の眼窩骨を全周に完全骨切りし、中央部に寄せる手術となるが、骨切りを安全に行うためには、前頭頭蓋を骨切りして脳硬膜を保護しつつ、眼窩の骨切りならびに顔面中央部の重複した鼻骨を切除して中央に移動するという特殊な手術である。手術操作は複雑で術後合併症をきたさない配慮を十分に行った手術が肝心である。

### ② その他の顔面裂

眼窩隔離症以外の顔面裂も程度に応じた治療が必要であるが、頭蓋顔面骨切りに至る症例はさらにまれである。

## 3. 頭蓋顔面骨骨折および頭蓋顔面骨におよぶ骨腫瘍

① 頭蓋顔面に及ぶ骨折では適切な初期治療が大切であるが、骨折が頭蓋骨であれば、時に

開頭術を併用した骨折の整復術が必要となる。陳旧性の場合は頭蓋顔面骨の変形治療が著明なため、骨切り術による再建術を要することもあるが、特に前頭蓋底の処理をきちんと行うことが術後感染症の回避にとって極めて重要となる。

② 頭蓋顔面骨に及ぶ骨腫瘍では腫瘍切除のために、開頭術を併用して脳硬膜への損傷のないように安全に骨切り操作を行う。また腫瘍切除後には変形が残るため、自家骨を中心に骨移植などの再建術が必要とされる。

## 顎顔面外科手術を適応する疾患群

顔面の変形で比較的多いのは下顎が前に出ている、あるいは小さく後ろに下がっている、上顎が前方に出ている、オトガイが後方に引っ込んでいる、または顎が左右に歪んでいるなど、様々な形態異常を呈する症例がある。これら各々の変形が患者にとって長年のコンプレックスであったり、いじめの対象であったり心を病む人に対して顎骨の骨切り手術を行う。治療は変形に応じて上顎骨あるいは下顎骨を骨切り移動して変形を改善させるが、移動すると咬み合わせが変わってしまうので、移動したのちにも良好な咬み合わせとなるように術前に歯科矯正加療を行っておくことが必要となる。この手術の対象となる変形には前述のように口唇口蓋裂による上顎骨低形成、先天性に顔面の片側が低形成となるCraniofacial Microsomia(顔面片側低形成症)、Treacher-Collins症候群、小顎症などがあり、いずれもそれぞれの骨切り骨移動術が必要であるが、近年では結果の安定性ゆえに仮骨延長術を適応することが極めて多い。

## 頭蓋顔面骨外科治療における近年の進歩

頭蓋顔面骨外科手術は1960年半ばに始まり、その手術手技は世界に広まり約30年にわたり安定した術式が定着してきたが、手術手技は大掛かりのことが多く、他部位より骨を採取しての自家骨移植を併用することも多かった。しかし1992年McCarthy et al.[2]の下顎骨への仮骨延長術の応用により、頭蓋顔面骨外科手術の低侵襲化が提唱

され、以来頭蓋顔面骨外科における仮骨延長術はその確固たる地位を占めている。すなわち頭蓋顔面骨外科手術においては骨延長が手技の一つとして取り込まれている。これにより狭頭症の治療、特に症候群性狭頭症の中顔面骨（上顎骨）の前方移動術、片側顔面低形成症や小顎症への下顎骨延長術は結果の安定性や低侵襲性によりごく一般的な方法として定着している。

### 症 例

個々の疾患の理解のため、代表例を提示する。

#### 症例 1: 4 歳男児, Crouzon 病

上記の診断のもとに 1 歳児に、埼玉県立小児医療センターにて前頭眼窩の前方移動術が施行され

た。その後中顔面骨の低形成が目立つようになり、他の子供から中傷されることがあった。また中顔面の低形成のために上気道狭窄が顕著となり、夜間のいびき・無呼吸発作を呈したために形態面ばかりではなく、機能面の改善を目指した上顎骨 Le Fort III 型骨切り・骨延長術による前方移動術を予定したが、日程調整中に上気道炎による気道狭窄の悪化による低酸素症状をきたし緊急に気管切開が施された（図 1 A, B, C, D）。そのため手術は 6 か月延期されたが、4 歳時に上顎骨 Le Fort III 型骨切り・骨延長術が施行された。術後経過は良好で 3 日目より一日 1 mm の延長を行い、計 20 mm の延長を行った。これにより症状は著明に改善し、その後の経過も安定し約 6 か月後には気管切開孔の閉鎖ならびに顔面骨内の延長器を抜去した（図 1 E, F）。



図 1 A, B; 症例 1, 4 歳男児 Crouzon 病, 中顔面の発育不全による著明な陥凹変形を認める。C, D; 中顔面骨への手術待機中に上気道閉塞障害により気管切開をされてしまった状態。E, F; 6 か月後に中顔面骨の骨延長術により前方移動を行い、症状の改善を認め、気管切開孔は閉鎖されている。また顔貌の著明な改善を認める。

**症例 2: 24歳男性, 眼窩の位置異常**

中学生のころより眼窩の位置の高さが違うことを周囲から言われ、本人も気にしていた。成人になるまでは我慢していたが、社会人になってその治療が可能ならば行いたいと強く考えていたとのことである (図 2 A)。2012年 3月治療を希望して来院した。眼窩の位置異常は軽度で、右の眼が左よりも 5 - 6mm 上方にある、また逆に左が右よりも同量下方にあると判断された。治療をすれば頭蓋開頭術のもとに左右いずれかの眼窩を全周に骨切りして上下方向に移動し、左右差のないように固定する必要がある。なお術後合併症を極力避けるという治療計画で、左の眼窩上方には前頭洞が大きく発達しているために眼窩骨切りは右が有利と判断し、右の眼窩を全周にわたり骨切りし、下方へ 5 - 6mm 移動する治療計画とした。治療は予定通り施行し術後経過は良好で、感染症などの合併症もなく、10日ほどで退院となった。患者は結果にたいそう満足され、すでに術後 3年

以上経過しているが特に問題は生じておらず自他ともに満足できた (図 2 B, C, D, E, F)。

**症例 3: 7歳男児, 横顔面裂と小顎症**

生下時、左右口角が耳介直前まで裂け、また小顎症のため気道狭窄を呈していた。そのため緊急の気管切開による気道確保が施されていた。その後 1歳半時に当科紹介となった (図 3 A, B)。初診時所見としては著明な横顔面裂を認め、それにより口腔内の深部がよく観察された。口蓋裂も認めていた。画像所見では顕著な小顎症を認め、これによる上気道の閉塞が推測された。知能発育には明らかな遅滞はみられなかったが、呼吸、嚥下に重大な問題をきたしており、綿密な治療計画が必要とされた。治療の流れとして、外貌上は横顔面裂が特に目立つが、小さく後方に位置している下顎骨が気道閉塞の直接因と判断したので、下顎骨の骨切り、骨延長術による前方移動術を優先させた。1歳3か月時、下顎骨延長術によって約

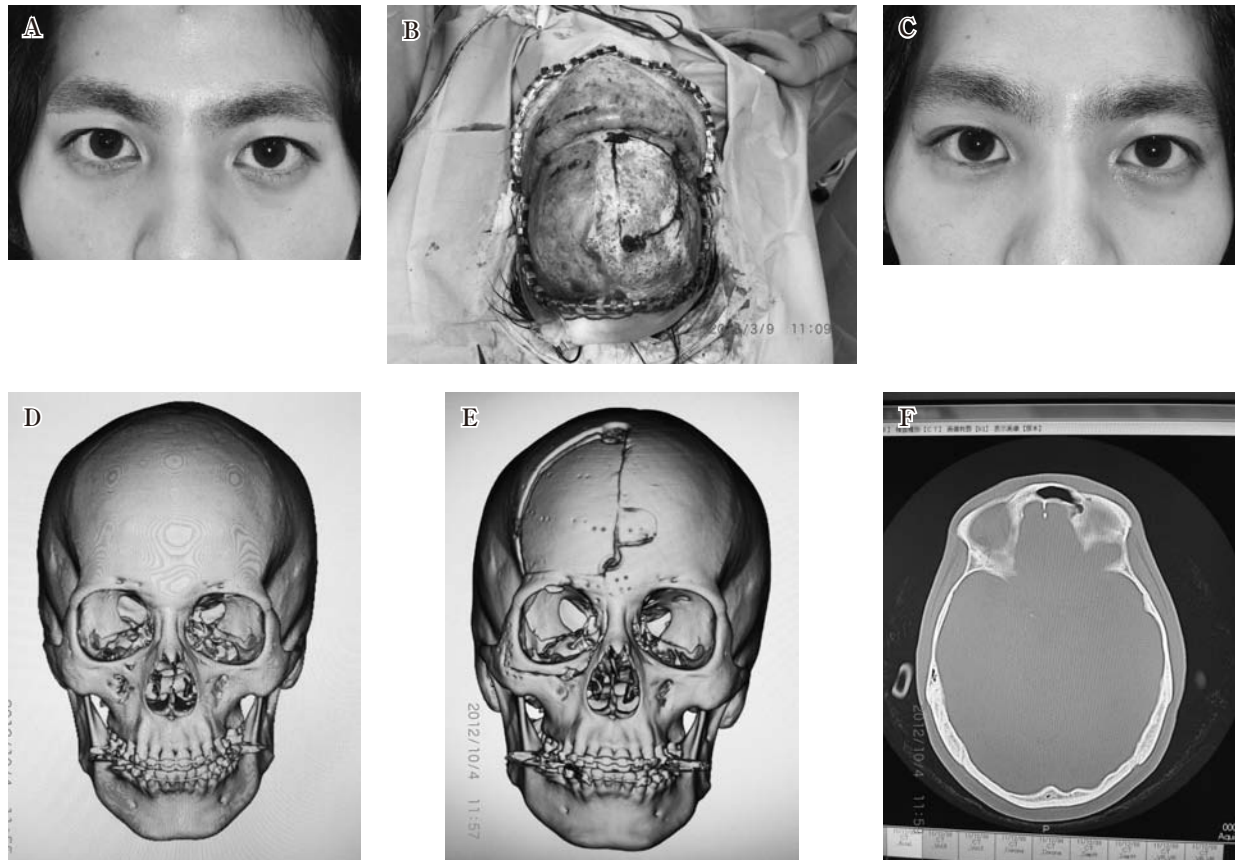


図 2 A: 症例 2, 24歳男性, 術前の正面写真, 左右の眼球の軽度な位置異常がわかる。B: 頭皮冠状切開からの開頭術より眼窩骨切り術を行う。C: 術後 6か月の正面写真, 眼球の位置異常がよく矯正されている。D, E: 術前, 術後の 3DCT 正面像, 右眼窩骨切り下方移動術後, 位置異常の改善がよくわかる。F: 前頭洞の位置をよく確認し, 洞への損傷に極力注意をはらい眼窩骨切り術を行う。

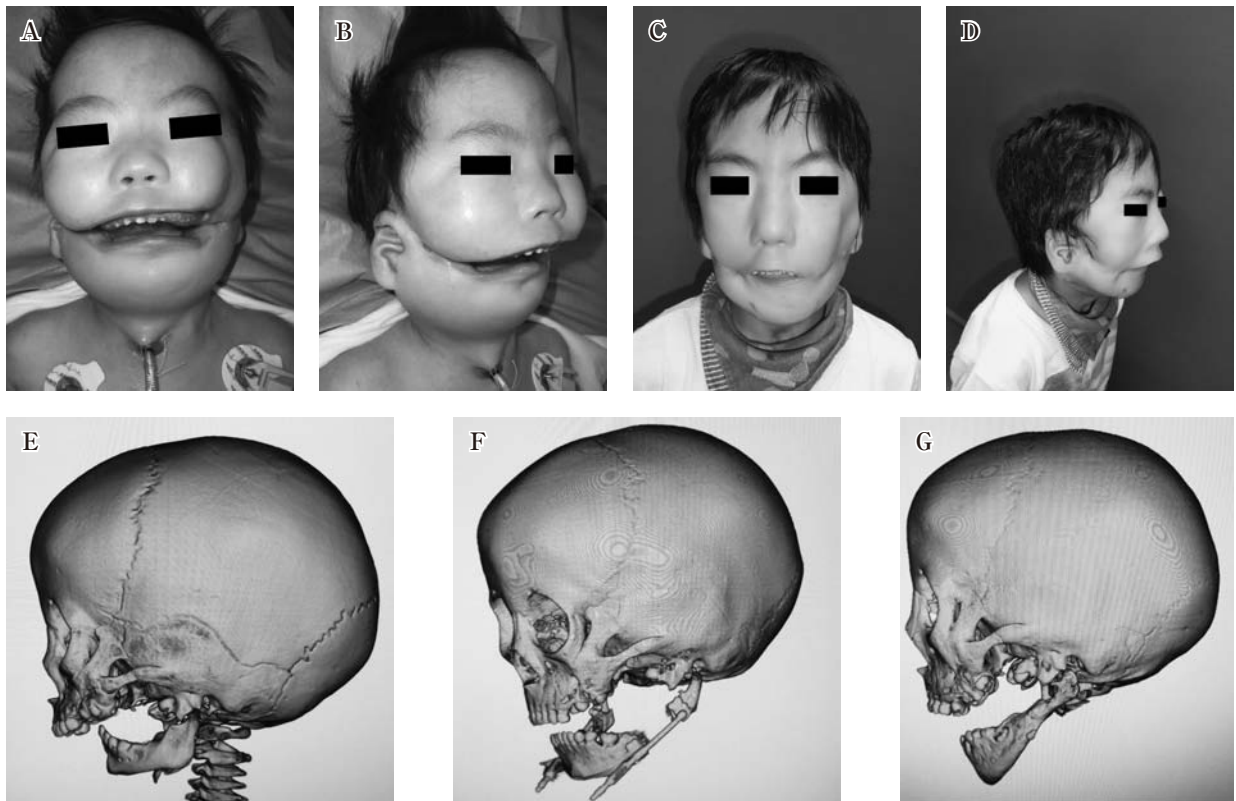


図3 A, B: 症例3, 横顔面裂男児の術前所見, 小顎症を伴っており, 気道閉塞のため気管切開が施されている (1歳半)。C, D: 顔面裂および小顎症に対する手術後途中経過写真 (6歳), 顔面裂の治療により形態の改善を認めるもののさらなる改善治療は検討中である。E, F, G; 小顎を呈している下顎骨に対する骨延長術により下顎骨がかなり延長されているのがわかる。これにより気道閉塞症状の改善を得られ, 気管切開孔の閉鎖が行われている。

20mmの前方移動を行った。その後延長器の抜去とともに横顔面裂に対して後方半分 (耳前部からほぼ中央部にかけて) の顔面裂形成術を行った。2歳児に, 口蓋裂の形成術とともに顔面裂の前方半分の形成術をおこなった。その後経過観察してきたが, 下顎の前方移動がまだ不足しているために, 2歳9か月, 再度下顎骨の前方移動が必要と判断し下顎骨延長術により20mmの前方移動を行った。その後5歳3か月時に再々度, 下顎骨を30mm延長できたので上気道狭窄は著明に改善し気管カニューレなしで呼吸ができ, また発声, 嚥下も可能となり5歳児に気管切開孔は閉鎖された (図3C, D, E, F, G)。当患児では下顎骨骨切り延長術による気管切開からの解放が優先されてきたが, 形態異常への治療はまだ不十分であり今後のさらなる形成外科的手術を必要とする。しかし現在小学2年生として学校生活においては知能発育への問題はないものの構音障害に対する言語訓練が必要とされている。

## 考 察

顔面の形態異常は人目に付きやすく中傷などにさらされやすく, これにより心を病む患者も多い。形態の異常には程度の差こそあれ, 外科的治療なくしては精神的, 心理面の改善は期待できない症例も多い。しかし外科的治療にも限界があるため, 限界を十分に理解したうえで治療を行うことが大切である。顔面の変形には軟部組織を中心としたものと硬組織が変形の主体となっているものがある。硬組織が中心となっている病変には硬組織の外科手術が必要となる。顔面骨は上1/3で頭蓋骨と接合し, 中・下1/3には眼球, 鼻, 歯牙がありそれぞれの組織についての解剖・生理学的知識が必要となる。特に上1/3の部位における手術では開頭術を併用した手術 (Craniofacial Surgery) を行うことが常である。一方中・下1/3の部位に関しては歯科矯正科との共同加療 (Maxillofacial Surgery) が多い。

Craniofacial Surgeryは形態異常の改善のために、開頭術を併用するという手術であるが、症例数は決して多くなく、むしろ形態面のみならず機能面の改善を目した治療が多い。それには狭頭症が最も多いが、中でも中顔面骨の低形成を伴う症候群性狭頭症が重要である。本症では狭頭症による症状と中顔面骨の低形成による眼球突出や上気道狭窄症状があり、これが特徴的な顔面形態異常となり、児童ではいじめの対象となることも多い。そのため頭蓋拡大術と同時に中顔面骨の前方移動術を行うことになるが、それによる症状の改善効果は顕著である。しかしこれらの疾患では一回の治療ですべて終了するわけではないために、成長に応じた何度かにわたる手術が必要となる。したがって外科医は患児の成長とともに適切な時期に適切な外科治療を施すことにより、患児と家族の心のケアが望まれる。顔面を中心にした頭蓋顔面の形態異常は児童から成人に至るまで、何らかの心を病むことになり、その改善、支援のためにも外科的治療は効果的であり、かつ有効な方法である。

#### まとめ

顔面は日常生活において必ず目につく部位であるため、その異常形態は注目されることが多い。そのために頭蓋顔面の形態異常を抱えた患者は児

童から成人にいたるまで、何らかの精神的、心理的負担を抱えることとなり、患者の今後の人生、quality of lifeを考慮すると、その外科的治療の意義は高く、極めて重要である。そのための効果の高いCraniofacial Surgery, Maxillofacial Surgeryについて論述した。

この論文の要旨は平成28年2月18日（木曜日）、千葉大学大学院医学研究院形成外科学講座最終講義において講演したものである。

#### 文 献

- 1) Tessier P. Osteotomies totales de la face. Syndrome de Crouzon, syndrome D'Apert: oxycephalies, scaphocephalies, turriccephalies. *Ann Chir Plast* 1967; 12: 241-73.
- 2) McCarthy JG, Schreider J, Karp N, Thorne CH, Grayson BH. Lengthening the human mandible by gradual distraction. *Plast Reconstr Surg* 1992; 89: 1-9.
- 3) Satoh K, Mitsukawa N, Kubota Y, and Akita S. Appropriate indication of fronto-orbital advancement by gradual distraction in syndromic craniosynostosis: Beyond the conventional technique. *J Cranio-Maxillofac Surg* 2015; 43: 2079-84.
- 4) Chin M and Toth B. Distraction osteogenesis in maxillofacial surgery using internal device in Syndromic craniosynostosis. *J Oral Maxillofac Surg* 1996; 54: 45-62.