

縁に固定された mini plate と頬骨-頬骨間の Kirschner wire の 2 カ所に通され、創外型骨延長装置に取り付けられる。術後、中顔面骨は「3次元角度可変型顔面骨延長装置」によって両側の頬骨を貫通する Kirschner wire を軸に前方へ押し出されることで延長距離が制御する。一方、創外型骨延長装置に取り付けられた左右計 4 本の Surgical wire により延長方向が制御される。延長直後に、創内型延長装置を残して創外型骨延長装置は抜去され、全ての Surgical wire は引き抜かれる。創内型骨延長装置は、約 2 ヶ月の consolidation 期間を経て抜去される。創内型骨延長装置の抜去は、まず頬骨の stab incision から頬骨を貫通する Kirschner wire を抜去した後に、5cm の側頭部切開を行い、装置を抜去するだけである。頭皮冠状切開を用いないために、抜去術に要する時間は約 20-30 分である。外科的治療の際の危険性・不利益は既存の手術と同等であり、通常の治療に沿って対象患者・家族に理解を求め同意を得る方法とその範囲(開発・研究名)を記載して、説明文と同意書を添付する。「顔面骨延長装置」に関して、神奈川県立こども医療センター倫理委員会で承認済みである(平成 22 年 3 月)。

C. 研究結果

我々は、創外型および創内型骨延長装置の利点を併せ持った延長距離と方向を共に制御できる新しい「ハイブリッド型顔面骨延長システム」を開発し、クルーゾン症候群 4 例とアペール症候群 1 例に臨床応用した。術中の合併症はなく、術

後の延長中に頭部 X 線規格写真を参考にしながら、理想的な延長距離と方向を制御することができた。

症例 1 (図 5-8)

クルーゾン症候群 6 歳 男児

中顔面は陥凹しており、上下切歯間は 15mm の反対咬合を認めた。鼻骨は左に偏位しており骨性および軟骨性斜鼻が明らかであった。仰向けでの睡眠時に閉塞性無呼吸を認めた。プロフィールによる解析では、成人と比較してそれぞれ、眼窩下縁で 22mm、前鼻棘で 20mm、上顎中切歯で 35mm 後退していた。Le Fort III 型骨切り術が行われ、両側頬骨を貫通する K-ワイヤが挿入された。そして、K-ワイヤに「3次元角度可変型顔面骨延長装置」が取り付けられ側頭骨に固定された。その後に K-ワイヤを介して「3次元角度可変型顔面骨延長装置」と連動する創外型骨延長装置が取り付けられ手術が終了した。手術 5 日後より本顔面骨延長システムにより、1 日に 1mm の割合で顔面骨が前方に移動された。最終的に眼窩下縁で 27mm、前鼻棘で 36mm 延長された。延長終了と同時に創外型延長装置が外され、さらに 2 ヶ月後に「3次元角度可変型顔面骨延長装置」が抜去された。延長装置の抜去は非常に容易であった。術後 1 年の顔貌および側面頭部 X 線規格写真では過延長を考慮すると眼窩下縁、前鼻棘などの位置は良く、非常に良好な結果であった。

症例 2 (図 9-11)

クルーゾン症候群 8 歳 女児

中顔面は陥凹しており、上下切歯間は 14mm の反対咬合を認め、仰向けでの睡

眠時に閉塞性無呼吸を認めた。Le Fort III 型骨切り術が行われ、両側頬骨を貫通する K-ワイヤが挿入され、「3 次元角度可変型顔面骨延長装置」が取り付けられた。その後に K-ワイヤを介して「3 次元角度可変型顔面骨延長装置」と連動する創外型骨延長装置が取り付けられ手術が終了した。手術 5 日後より本顔面骨延長システムにより、顔面骨が延長され、1 日に 1mm の割合で顔面骨が前方に移動された。最終的に眼窩下縁で約 25mm、前鼻棘で約 30mm 延長された。延長終了と同時に創外型延長装置が外され、さらに 2 ヶ月後に「3 次元角度可変型顔面骨延長装置」が抜去された。延長装置の抜去は非常に容易であった。術後 1 年の顔貌および側面頭部 X 線規格写真では過延長を考慮すると眼窩下縁、前鼻棘などの位置は良く、非常に良好な結果であった。

症例 3 (図 12-15)

クルーズン症候群 6歳 男児

生後から重篤な睡眠時無呼吸があり Nasal Airway で管理されていたが、2 歳時に気管切開が行われた。中顔面は陥凹しており、上下切歯間は 18mm の反対咬合を認めた。骨延長術が行われ、両側頬骨を貫通する K-ワイヤが挿入された。そして、K-ワイヤに「3 次元角度可変型顔面骨延長装置」が取り付けられ側頭骨に固定された。その後に K-ワイヤを介して「3 次元角度可変型顔面骨延長装置」と連動する創外型骨延長装置が取り付けられ手術が終了した。手術 5 日後より本顔面骨延長システムにより、顔面骨が延長され、1 日に 1mm の割合で顔面

骨が前方に移動された。延長終了と同時に創外型延長装置が外され、さらに 2 ヶ月後に「3 次元角度可変型顔面骨延長装置」が抜去された。延長装置の抜去は非常に容易であった。術後 1 年の顔貌および側面頭部 X 線規格写真では反時計回転を示すものの、過延長を考慮すると眼窩下縁、前鼻棘などの位置は良く、良好な結果であった。

症例 4 (図 16-21)

アペール症候群 7歳 女児

中顔面は陥凹しており、上下切歯間は 16mm の反対咬合を認めた。睡眠時にいびきを認め、仰向けでは時に閉塞性無呼吸を認めた。Le Fort III 型骨切り術が行われ、両側頬骨を貫通する K-ワイヤが挿入された。そして、K-ワイヤに「3 次元角度可変型顔面骨延長装置」が取り付けられ側頭骨に固定された。その後に K-ワイヤを介して「3 次元角度可変型顔面骨延長装置」と連動する創外型骨延長装置が取り付けられ手術が終了した。手術 5 日後より本顔面骨延長システムにより、顔面骨が延長され、1 日に 1mm の割合で顔面骨が前方に移動された。最終的に眼窩下縁で 27mm、前鼻棘で 36mm 延長された。延長終了と同時に創外型延長装置が外され、さらに 2 ヶ月後に「3 次元角度可変型顔面骨延長装置」が抜去された。延長装置の抜去は非常に容易であった。術後 6 ヶ月の顔貌および側面頭部 X 線規格写真ではプロファイルによる解析では、成人と比較して眼窩下縁、前鼻棘、上顎中切歯においてほぼ同等な位置にあり、非常に良好な過延長であった。

症例 5 (図 22-25)

クルーズン症候群 4歳 女児

中顔面は陥凹しており仰向けでの睡眠時に閉塞性無呼吸を認めた。プロフィールによる解析では、成人と比較してそれぞれ、眼窩下縁で35mm、前鼻棘で後退していた。Le Fort III 型骨切り術が行われ、両側頬骨を貫通する K-ワイヤが挿入された。そして、K-ワイヤに「3次元角度可変型顔面骨延長装置」が取り付けられ側頭骨に固定された。その後 K-ワイヤを介して「3次元角度可変型顔面骨延長装置」と連動する創外型骨延長装置が取り付けられ手術が終了した。手術5日後より本顔面骨延長システムにより、1日に1mmの割合で顔面骨が前方に移動された。最終的に眼窩下縁で35mm延長する予定である。

D. 考察

本システムは、既存延長装置の多くの問題点を解決するために開発された。本システムの利点は、1. 20-30mm 以上の距離を延長することができるため、過延長が可能である。結果として、手術回数を少なくすることができる。2. 3次元的に角度を変えることができる創内型骨延長装置は、たとえ左右対称に固定されていなくても、術後に方向の制御が可能である。先天的に左右非対称な症例にも応用可能である。3. 創内型の前方の固定は Kirschner wire であるため、固定のための頬骨体部の面積を必要としない。たとえ頬骨が低形成であっても取り付けることができる。4. consolidation 期間を待たずに、延長終了直後に創外型骨延長

装置を抜去することができる。5. 両側の頬骨を貫通する Kirschner wire により脆弱な zygomaticomaxillary suture の骨折を予防することができる。6. 抜去は容易であり、頭皮冠状切開を必要としない。このように、本システムは多くの利点があり、ほぼ全ての症候性頭蓋縫合早期癒合症に対して適応があると思われる。特に良い適応は、多数回の再手術のために瘢痕が強い症例や延長量が 20mm 以上になる症例などであると考えられた。本法により従来 2-3 回行われていた手術が 1 回で済み、社会的・経済的負担の軽減に大きく寄与し、今後の標準術式に成り得ると考えられた。Rachmiel.¹⁰⁾ や Staffenberg¹¹⁾ は、動物モデルで骨延長術の有用性を示し、1992 年に McCarthy¹⁾ が下顎骨で初めて臨床応用を行って以来、顔面骨延長術は発展してきたが、未だに小児の症候性頭蓋縫合早期癒合症に対して再現性良く延長量と延長方向を制御することは難しい⁷⁾。今回、我々は、創外型延長装置と創内型延長装置の長所を生かしたシステムを開発し、延長距離と方向をともに制御することができた。

創外型と創内型延長装置はそれぞれ利点と欠点を持っている⁷⁾。創外型の最大の利点は延長方向の制御が可能なことである。装置の取り付けと抜去は容易であるが、創外型の欠点は、創外型で平均 26mm の延長距離を得たという優れた報告があるが¹⁴⁾、一般的には延長距離が限られることである¹³⁾。小児の精神発達にも十分に留意する必要があるが¹⁵⁾、症候性頭蓋縫合早期癒合症の小児では

中顔面の成長が望めないために顔面骨の過延長が必要となり、できるだけ延長すべきであるとの考えが数多く報告されている¹⁶⁻¹⁸⁾。一方、創内型では、延長方向の制御はできないが、延長距離の制御は可能であり、顔面骨を後方から押し出すことにより創外型より延長可能な距離は長く、小児の顔面骨の過延長が可能である^{19,20)}。創内に埋め込まれるために、装着中も比較的目立たずにすむことも利点の1つである。その反面、取り付けは創外型よりも煩雑で時間を要するだけでなく、左右のプレートのズレにより顔面の非対称性を生じる²⁰⁾。一般的に、抜去する時は、頭皮冠状切開を行わなければならないことも欠点の一つである。固定されるプレート部分に biodegradable な材料を使用した biodegradable device はこれを解決するための1つの手段である²¹⁾。また、小児では zygomaticomaxillary suture が脆弱であるために延長中に骨折することがある。創外型でレスキューした症例が報告されているが¹⁾、従来の創内型ではレスキューすることができない。今後の課題としては、小児で顔面骨の過延長を行う時に、延長距離が伸びるほど眼窩下縁 (orbitale) や前鼻棘の方向が異なるために¹³⁾、セファログラム上の目標設定が難しくなることである。本症例でも眼窩下縁 (orbitale) を含めた眼窩周囲のプロファイルを合わせることを優先したために、上顎が反時計回転し、前鼻棘は、理想よりも上方へ移動した。アペール症候群に代表される顔面高が短い症例は、さらに眼窩下縁と咬合平面の延長距離と方向が異なることが予想される。こ

れらを解決するためには、我々は、Le Fort III と Le Fort I および II 骨切り術と組み合わせた術式やスプリントとゴム牽引を組み合わせることによる両側の頬骨を貫通する Kirschner wire を軸とする顔面骨の下方への回転を検討する必要があると考えている。

今後、我々は、これらの症例に対して注意深く中・長期的な follow-up を行う必要がある。

E. 結論

症候性頭蓋縫合早期癒合症の機能的問題を解決するために、「3次元角度可変型顔面骨延長装置」を開発し、良好な結果であった。本症候群は、成人に至るまで多くの外科的治療を必要とし、患児の苦痛だけでなく治療に対する社会的および経済的な負担は極めて大きい。本システムを用いることにより、治療の改善が図られることが期待される。

参考文献

1. McCarthy JG, Schreiber J, Karp N, et al. Lengthening the human mandible by gradual distraction. *Plast Reconstr Surg* 1992;89:1-8; discussion 9-10
2. Britto JA, Evans RD, Hayward RD, et al. Maxillary distraction osteogenesis in Pfeiffer's syndrome: urgent ocular protection by gradual midfacial skeletal advancement. *Br J Plast Surg* 1998;51:343-349
3. Chin M, Toth BA. Le Fort III advancement with gradual distraction using internal devices. *Plast Reconstr*

- Surg 1997;100:819-830; discussion 831-812
4. Molina F, Ortiz Monasterio F, de la Paz Aguilar M, et al. Maxillary distraction: aesthetic and functional benefits in cleft lip-palate and prognathic patients during mixed dentition. *Plast Reconstr Surg* 1998;101:951-963
 5. Polley JW, Figueroa AA. Management of severe maxillary deficiency in childhood and adolescence through distraction osteogenesis with an external, adjustable, rigid distraction device. *J Craniofac Surg* 1997;8:181-185; discussion 186
 6. Swennen G, Colle F, De May A, et al. Maxillary distraction in cleft lip palate patients: a review of six cases. *J Craniofac Surg* 1999;10:117-122
 7. Gosain AK, Santoro TD, Havlik RJ, et al. Midface distraction following Le Fort III and monobloc osteotomies: problems and solutions. *Plast Reconstr Surg* 2002;109:1797-1808
 8. Cohen SR. Midface distraction. *Semin Orthod* 1999;5:52-58
 9. Polley JW, Figueroa AA. Rigid external distraction: its application in cleft maxillary deformities. *Plast Reconstr Surg* 1998;102:1360-1372; discussion 1373-1364
 10. Rachmiel A, Potparic Z, Jackson IT, et al. Midface advancement by gradual distraction. *Br J Plast Surg* 1993;46:201-207
 11. Staffenberg DA, Wood RJ, McCarthy JG, et al. Midface distraction advancement in the canine without osteotomies. *Ann Plast Surg* 1995;34:512-517
 12. Cohen SR. Craniofacial distraction with a modular internal distraction system: evolution of design and surgical techniques. *Plast Reconstr Surg* 1999;103:1592-1607
 13. Shetye PR, Boutros S, Grayson BH, et al. Midterm follow-up of midface distraction for syndromic craniosynostosis: a clinical and cephalometric study. *Plast Reconstr Surg* 2007;120:1621-1632
 14. Fearon JA. Halo distraction of the Le Fort III in syndromic craniosynostosis: a long-term assessment. *Plast Reconstr Surg* 2005;115:1524-1536
 15. Fearon JA. The Le Fort III osteotomy: to distract or not to distract? *Plast Reconstr Surg* 2001;107:1091-1103; discussion 1104-1096
 16. Shetye PR, Kapadia H, Grayson BH, et al. A 10-year study of skeletal stability and growth of the midface following Le Fort III advancement in syndromic craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 2010;126:973-981
 17. McCarthy JG. The Le Fort III advancement osteotomy in the child under 7 years of age. *Plast Reconstr Surg* 1990;86:633-646; discussion 647-649
 18. McCarthy JG. A 10-year study of skeletal stability and growth of the midface following Le Fort III

advancement in syndromic craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 2010;126:973-981

19. Cohen SR, Boydston W, Burstein FD, et al. Monobloc distraction osteogenesis during infancy: report of a case and presentation of a new device. *Plast Reconstr Surg* 1998;101:1919-1924

20. Toth BA., Chin M. Distraction osteogenesis and its application to the midface and bony orbit in craniosynostosis syndromes. *J Craniofac Surg* 1998;9:100-113

21. Cohen SR. Internal craniofacial distraction with biodegradable devices: early stabilization and protected bone regeneration. *J Craniofac Surg* 2000;11:354-356

F. 健康危険情報 特になし。

G. 研究発表

1. 論文発表

1. Shinji Kobayashi, Takeshi Nishiouri, Jiro Maegawa, Takashi Hirakawa, Toshihiko Fukawa.

A novel craniofacial osteogenesis distraction system enabling control of distraction distance and vector for the treatment of syndromic craniosynostosis

J of Craniofacial Surgery 2012 23(2) 422-425

2. Shinji Kobayashi, J Maegawa Ear elevation using two-tiered costal cartilage on the same side as the reconstructed

framework. *J Craniofac Surg.* 2011 22(5):1796-9.

3. Shinji Kobayashi,, Mari Tanaka, Yukie Ohashi,, Yukichi Tanaka, Jiro Maegawa. Functional reconstruction of epignathus with cleft palate using part of a mature teratoma. *The Cleft Palate-Craniofacial J* 2011 in press

2. 学会発表

1. 小林眞司 鮑智伸 錦織岳史 前川二郎 平川崇 府川俊彦

延長距離と方向を制御できる新しい顔面骨延長システム 第54回日本形成外科学会総会 徳島 2011.4.13-15

2. 菅原順 小林眞司 杉本孝之
中顔面の低形成に対し内固定型骨延長器を用いた1例 第7回Craniosynostosis研究会 東京 2011.7.16

3. 杉本孝之 小林眞司 菅原順 上野龍 伊藤進

Craniosynostosis syndrome における Cervical spine anomalies の検討 第7回Craniosynostosis 研究会 東京 2011.7.16

4. 伊藤進, 関戸謙一, 佐藤 博信, 小林眞司

多縫合の頭蓋縫合早期癒合症に対する、前方および側方への骨延長器法手術 日本脳神経外科学会第70回学術総会 横浜 2011.10.

G.知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得
なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし



図1 12歳で顔面骨延長法を行った症例

従来法でも12以降に顔面骨延長法を行った場合は1回の手術で済む。

左:手術前12歳 右:手術後15歳

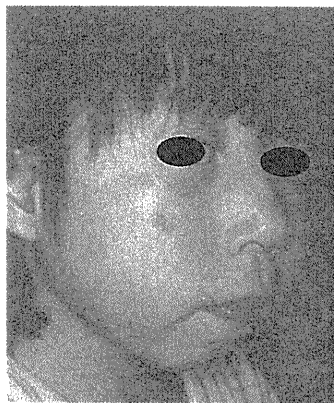




図2 就学前に顔面骨延長法を行った症例

5歳時に骨延長を行ったが、顔面骨が成長しないために、18歳時には再び相対的に顔面が陥凹しているように見える。18歳時に再手術を行い19歳時には良い顔貌が得られた。このように従来法では少なくとも2回以上の骨延長術を必要とする。

前ページ上左:1回目手術前5歳 上中央:1回目手術後6歳 上右:1回目手術後8歳
下左:2回目手術前18歳 下右:2回目手術後19歳

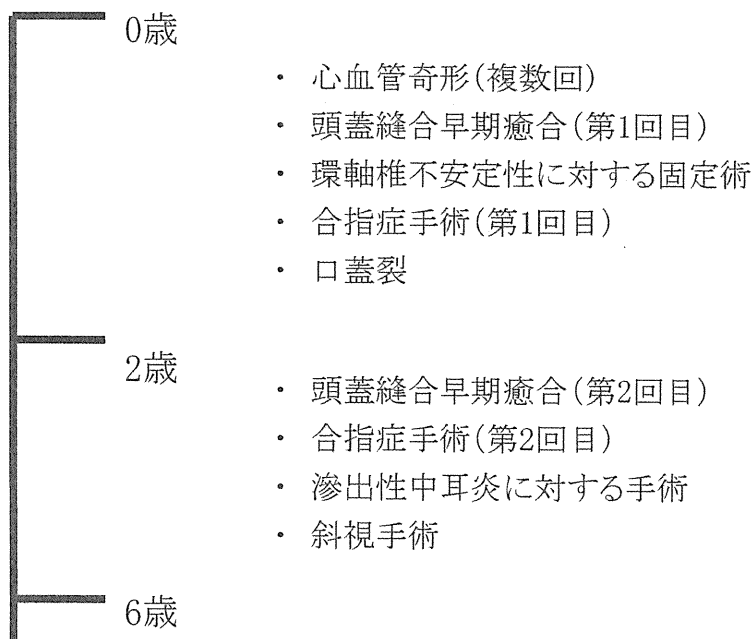


図3 6歳までのアペール症候群に対する代表的な手術

6歳まで多くの手術を受ける必要がある。さらに、6歳以降でも複数の手術を受けなければならない。

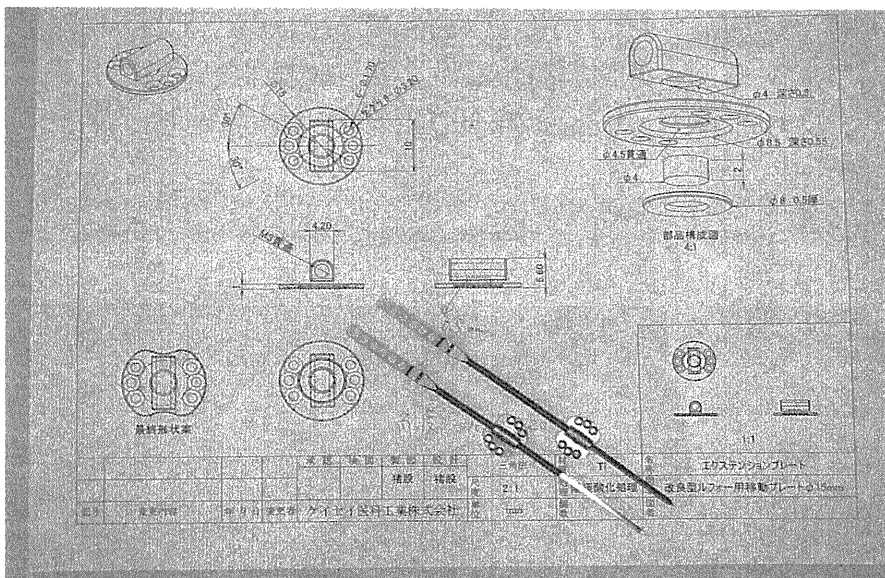
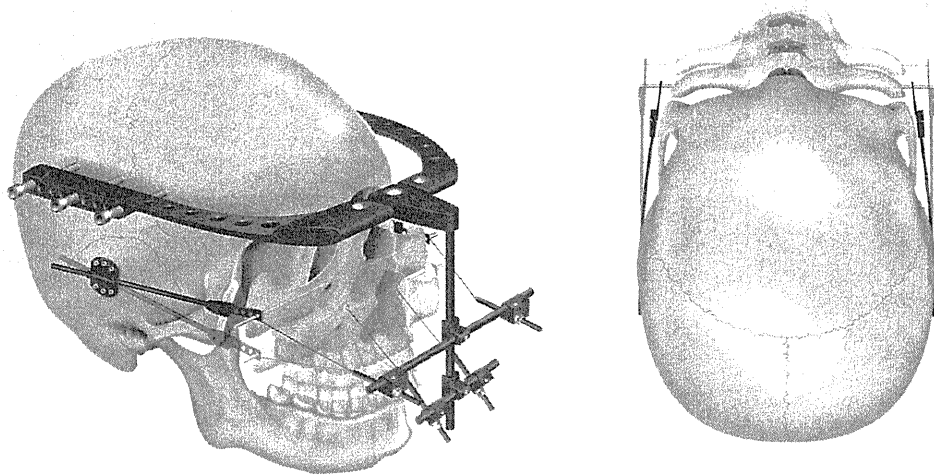


図4 新しいハイブリッド型顔面骨延長システム

上左:術後における延長方向の制御は創外型骨延長装置(赤色)で行い、延長距離の制御(顔面骨を押し出す)は角度可変型の創内型骨延長装置(青色)で行う。上右:創内型延長装置は、延長距離が伸びるにしたがって、側頭骨の固定位置より-5° ~ 15° まで角度を変えることができる。下:新規に開発した「3次元角度可変型顔面骨延長装置」と図面

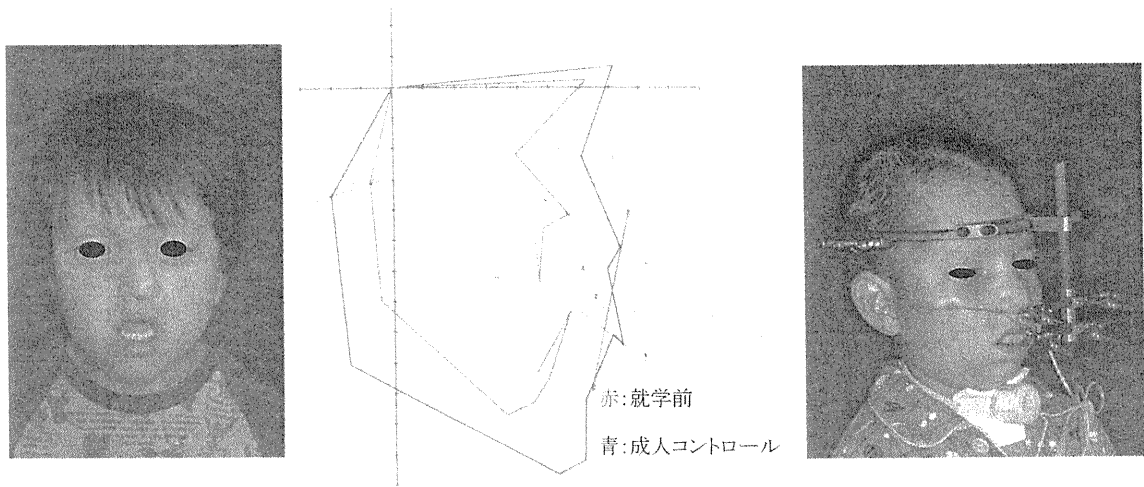
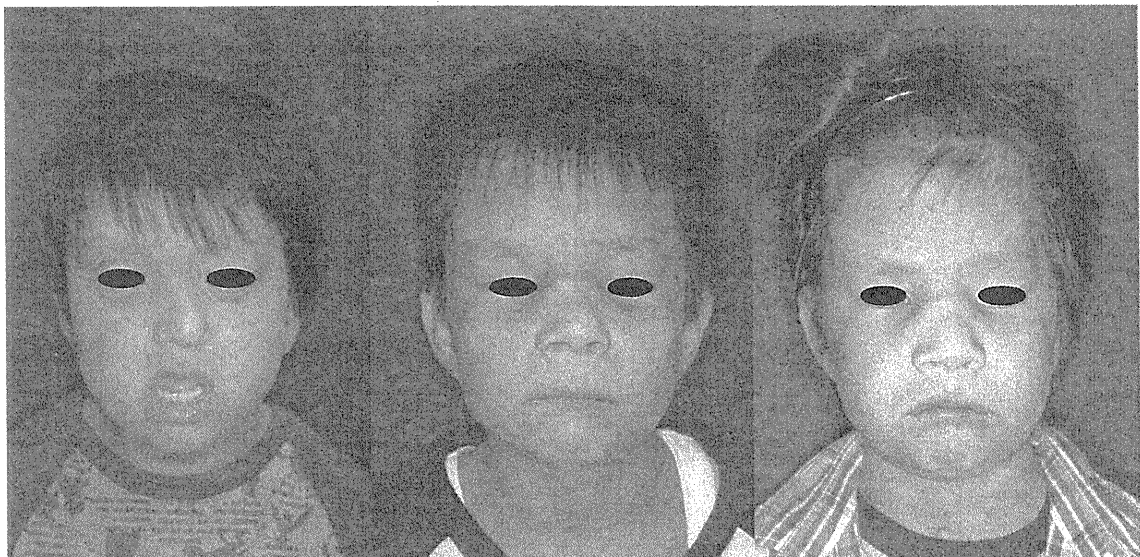


図5 症例1 クルーゼン症候群 6歳 男児

左:中顔面は陥凹しており、上下切歯間は15mmの反対咬合を認めた。鼻骨は左に偏位しており骨性および軟骨性斜鼻が明らかであった。仰向けでの睡眠時に閉塞性無呼吸を認めた。中央:プロフィログラムによる解析では、成人と比較してそれぞれ、眼窩下縁で22mm、前鼻棘で20mm、上顎中切歯で35mm後退していた。右:Le Fort III型骨切り術が行われ、「3次元角度可変型顔面骨延長装置」と連動する創外型骨延長装置が取り付けられた。その後、1日に1mmの割合で顔面骨が前方に移動された。



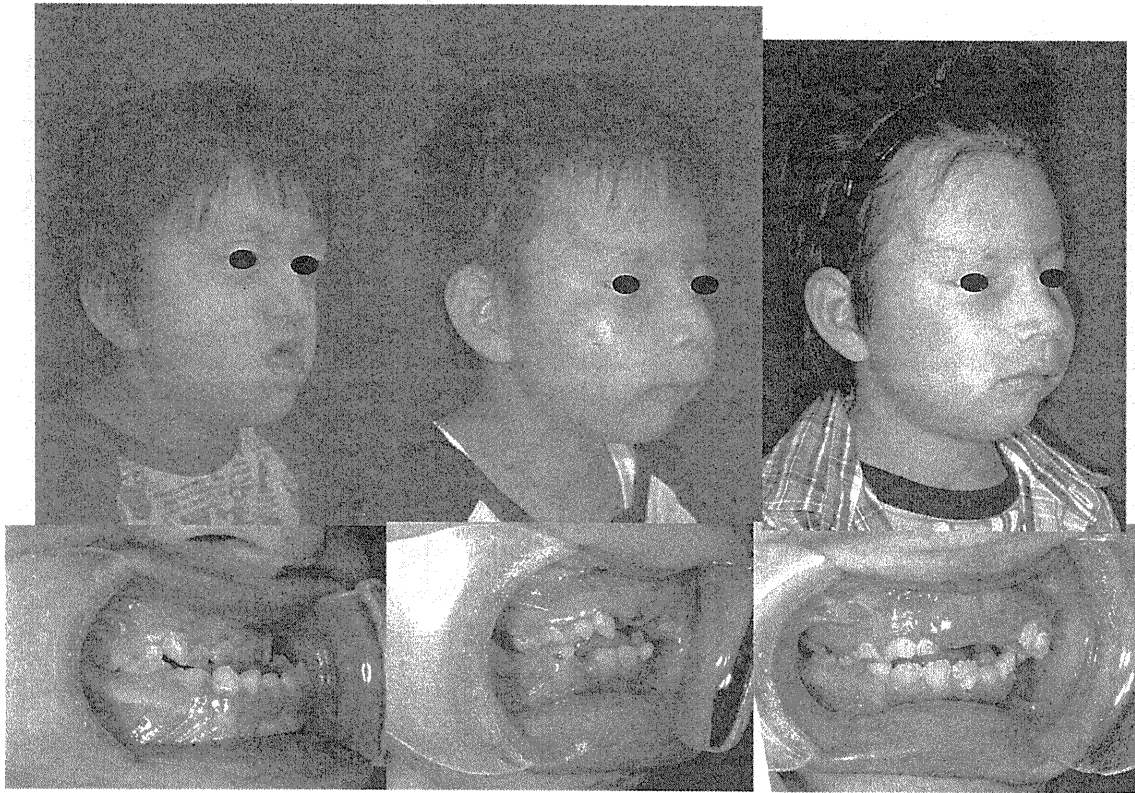


図6 術前後の顔貌

左:術前 中央:術後6ヶ月 眼窩下縁で27mm、前鼻棘で36mm 延長された。右:術後1年 過延長を考慮すると眼窩下縁、前鼻棘などの位置は良く、非常に良好な結果であった。

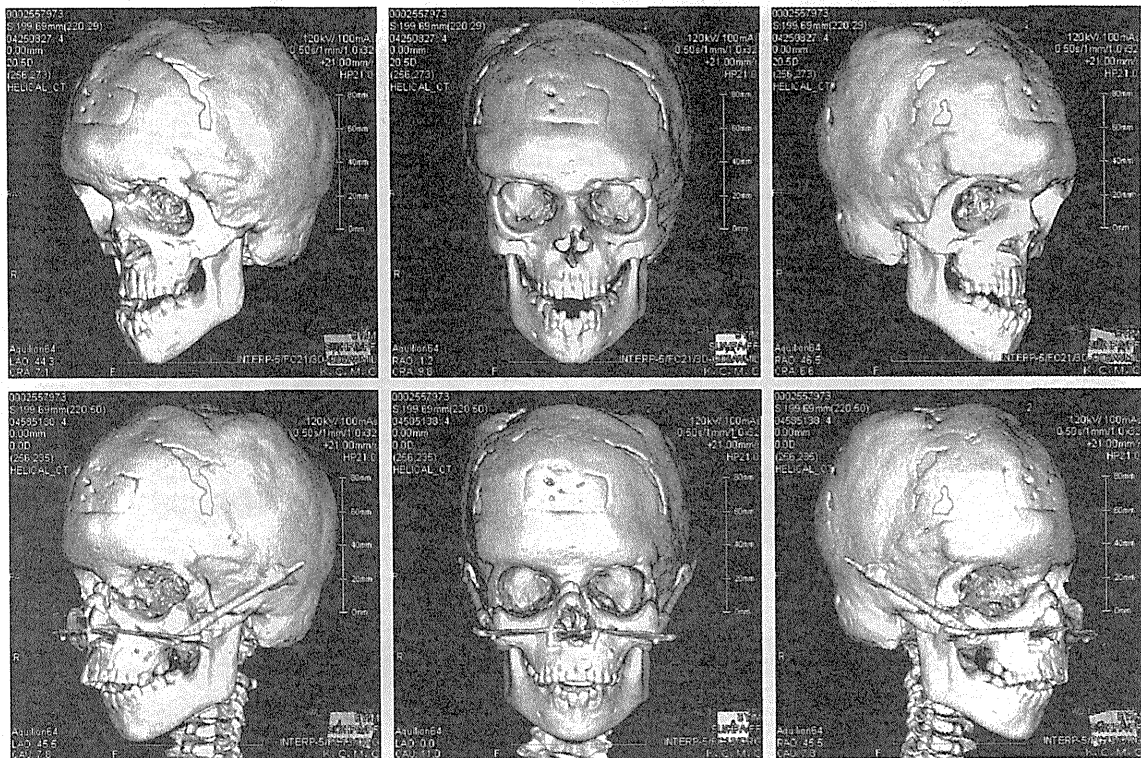


図7 術前後の3D-CT写真

上:術前 中顔面は陥凹しており、上下切歯間は15mmの反対咬合を認めた。鼻骨は左に偏位していた。下:術後2ヶ月 過延長を考慮すると眼窩下縁、前鼻棘などの位置は良く、非常に良好な結果であった。

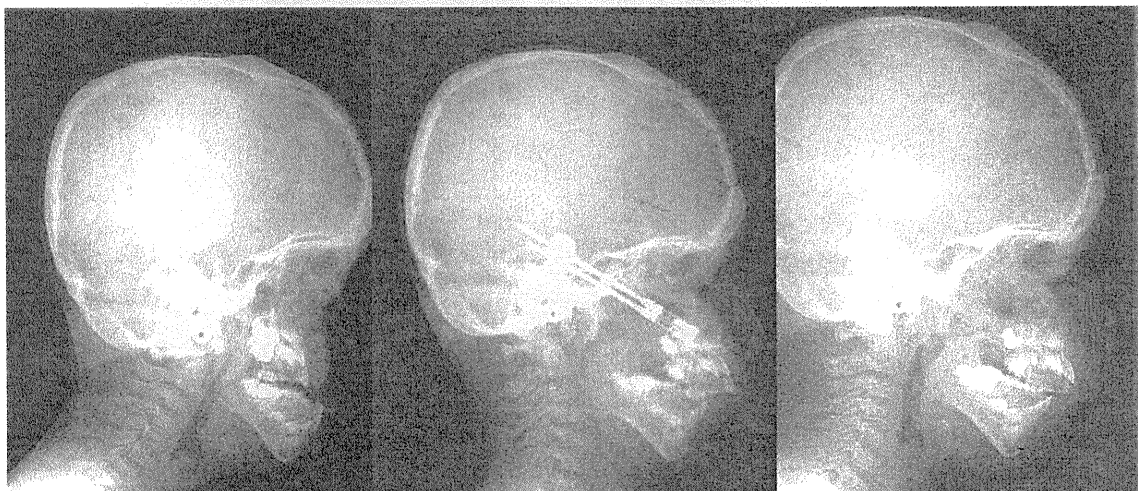


図8 術前後の側面頭部X線規格写真

左:術前 中央:術後2ヶ月「3次元角度可変型顔面骨延長装置」の抜去直前である。右:術後1年 過延長を考慮すると眼窩下縁、前鼻棘などの位置は良く、非常に良好な結果であった。



図9 症例2 クルーゾン症候群 8歳 女児

左上:中顔面は陥凹しており、上下切歯間は14mmの反対咬合を認め、仰向けでの睡眠時に閉塞性無呼吸を認めた。右上:術後6ヶ月 過延長を考慮すると眼窩下縁、前鼻棘などの位置は良い。左下:術前の側面頭部X線規格写真 右下:術後の側面頭部X線規格写真 良好な顔面形態である。



図 10 術後 1 年の顔貌

過延長を考慮すると眼窩下縁、前鼻棘などの位置は良く、非常に良好な結果であった。

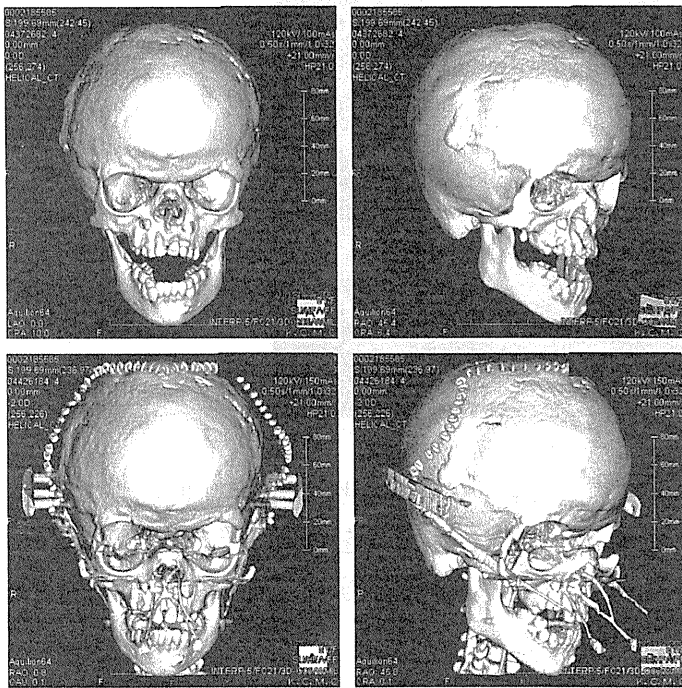


図 11 術前後の 3D-CT 写真

上:術前 中顔面は陥凹していた。下:術後 3 週間 延長中であり、10mm 延長していることがわかる。

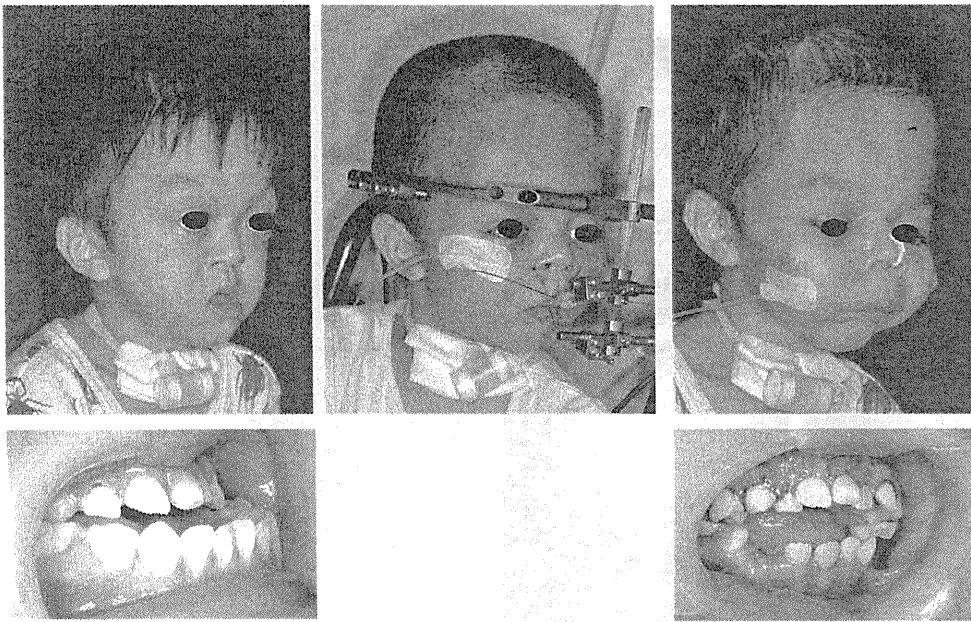


図 12 症例 3 クルーゾン症候群 6歳 男児

左:生後から重篤な睡眠時無呼吸があり Nasal Airway で管理されていたが、2 歳時に気管切開が行われた。中顔面は陥凹しており、上下切歯間は 18mm の反対咬合を認めた。中央:骨延長術が行われ、両側頬骨を貫通する K-ワイヤが挿入された。そして、K-ワイヤに「3 次元角度可変型顔面骨延長装置」が取り付けられ側頭骨に固定された。その後に K-ワイヤを介して「3 次元角度可変型顔面骨延長装置」と連動する創外型骨延長装置が取り付けられ手術が終了した。手術 5 日後より本顔面骨延長システムにより、顔面骨が延長され、1 日に 1mm の割合で顔面骨が前方に移動された。右:術後 2 ヶ月の顔貌は、過延長を考慮すると眼窩下縁、前鼻棘などの位置は良い。

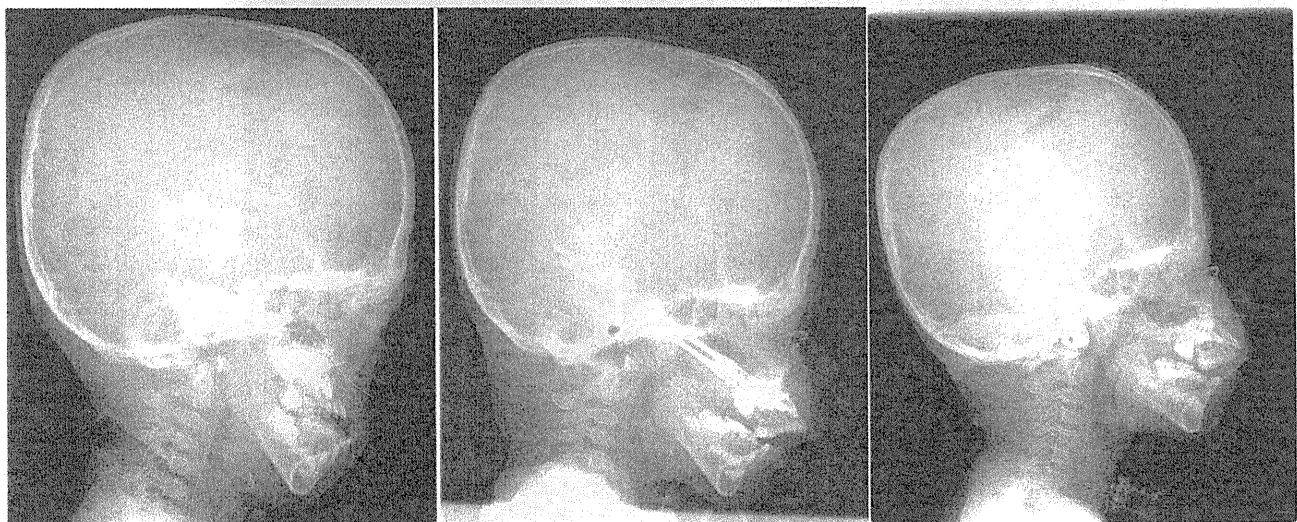


図 13 術前後の側面頭部 X 線規格写真

左:術前 中央:術後 2 ヶ月「3 次元角度可変型顔面骨延長装置」の抜去直前である。右:術後 9 ヶ月過延長を考慮すると眼窩下縁、前鼻棘などの位置は良く、良好な結果であった。上顎骨の反時計回転は矯正歯科治療が必要である。

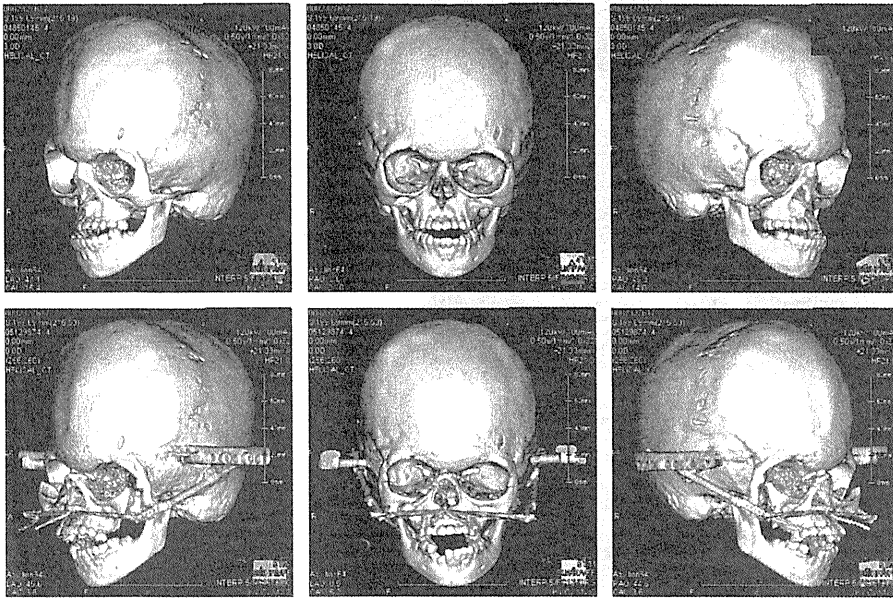
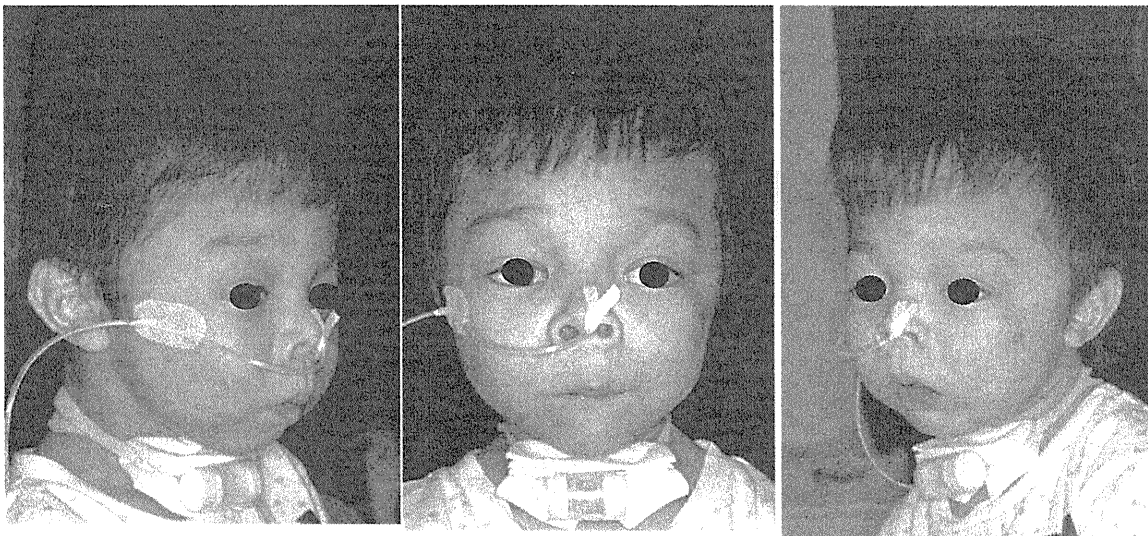


図 14 術前後の 3D-CT 写真

上:術前 中顔面は陥凹していた。下:術後 2 週間 延長中であり、すでに 10mm 延長していることがわかる。



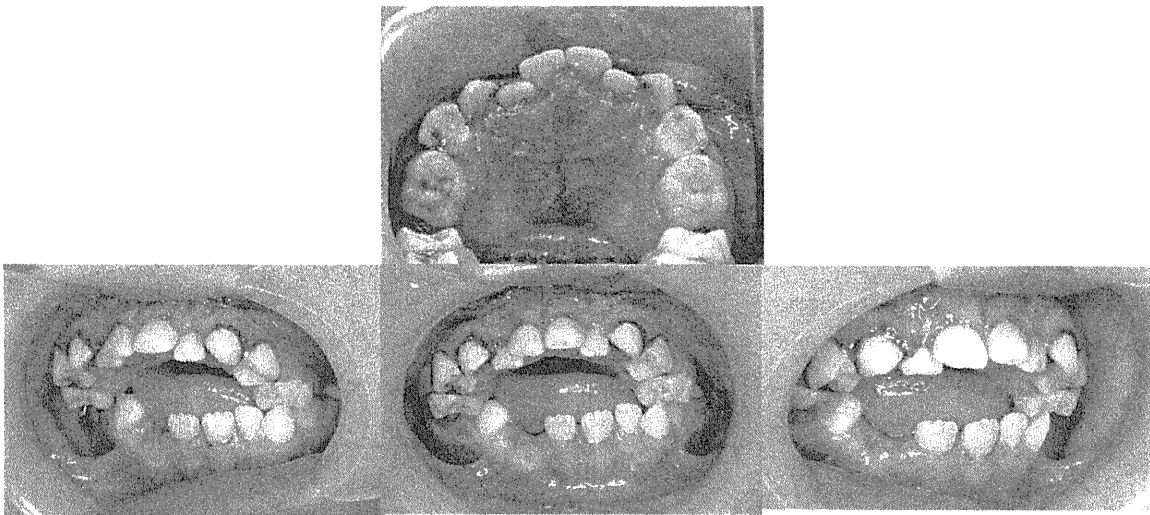


図 15 術後 1 年の顔貌と咬合

過延長を考慮すると眼窩下縁、前鼻棘などの位置は良く、非常に良好な結果であった。咬合に関しては、矯正治療が必要である。

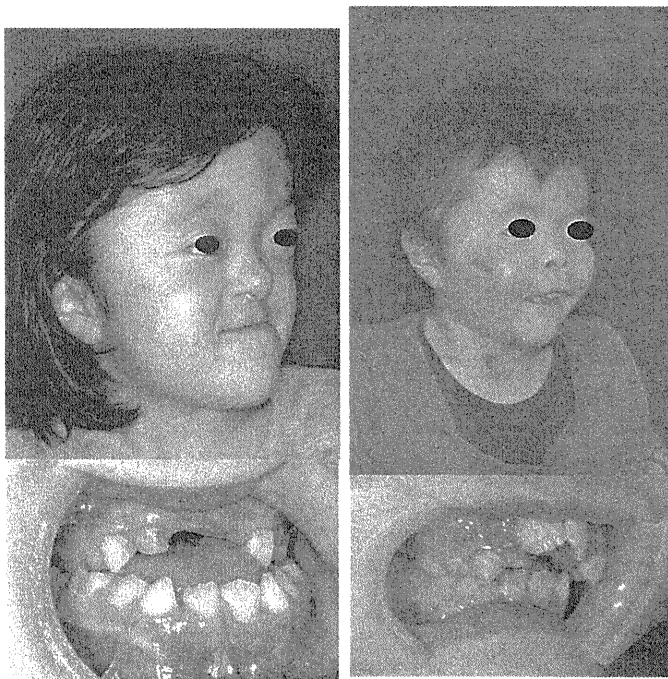


図 16 症例 4 アペール症候群 7 歳 女児

左：中顔面は陥凹しており、上下切歯間は 16mm の反対咬合を認めた。睡眠時にいびきを認め、仰向けでは時に閉塞性無呼吸を認めた。右：顔面骨延長術が行われ、両側頬骨を貫通する K-ワイヤが挿入された。そして、K-ワイヤに「3 次元角度可変型顔面骨延長装置」が取り付けられ側頭骨に固定された。その後に K-ワイヤを介して「3 次元角度可変型顔面骨延長装置」と連動する創外型骨延長装置が取り付けられた。手術 5 日後より本顔面骨延長システムにより、顔面骨が延長され、1 日に 1mm の割合で顔面骨が前方に移動された。術後 6 ヶ月の顔貌および側面頭部 X 線規格写真ではプロフィログラムによる解析では、成人と比較して眼窩下縁、前鼻棘、上顎中切歯においてほぼ同等な位置にあり、良好な過延長であった。

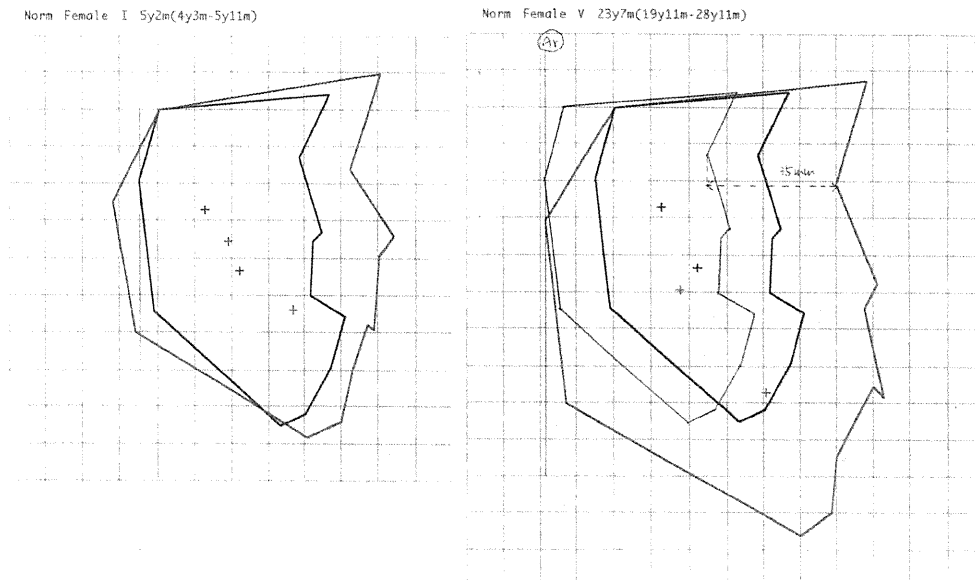


図 17 術前のプロフィログラムによる解析
成人と比較して眼窩下縁で 35mm の延長を行う必要がある。

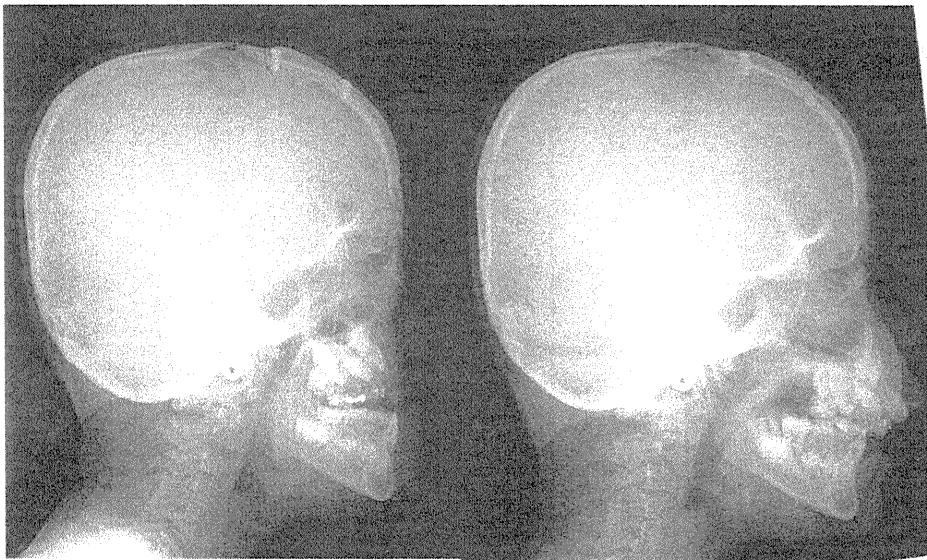


図 18 術前後の側面頭部 X 線規格写真
左:術前 右:術後 6 ヶ月 過延長を考慮すると眼窩下縁、前鼻棘などの位置は良く、非常に良好な結果であった。

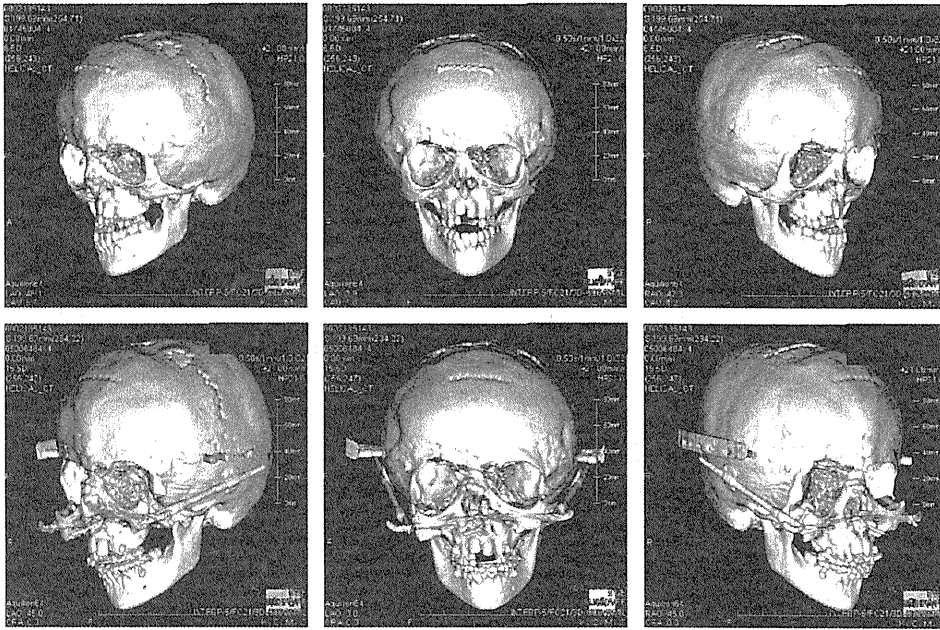


図 19 術前後の 3D-CT 写真

上:術前 中顔面は陥凹していた。下:術後 2 ヶ月 過延長を考慮すると眼窩下縁、前鼻棘などの位置は良く、非常に良好な結果であった。



図 20 術後 1 年の咬合

過延長を考慮すると良好な結果であった。