

形成外科診療 ガイドライン

編 | 日本形成外科学会
日本創傷外科学会
日本頭蓋顎顔面外科学会

頭蓋顎顔面 疾患

(主に先天性)

- 第Ⅰ編 口唇・顎・口蓋裂・その他の顔面先天異常
- 第Ⅱ編 耳介先天異常
- 第Ⅲ編 眼瞼
- 第Ⅳ編 頭蓋(骨)縫合早期癒合症

4

序

この度、金原出版のご協力をいただき、日本形成外科学会診療ガイドラインを刊行する運びとなりました。本ガイドラインの作成にご尽力いただいたガイドライン作成部会の清川兼輔部会長をはじめ委員の先生方に厚く御礼を申し上げます。

この診療ガイドラインは2009年に具体化いたしました。きっかけは、経験が重視されがちであった形成外科診療について、エビデンスに基づいた標準的診断・治療を示す時期が来ているとの認識からでした。まず、委員会が作られ、それぞれの領域ごとに担当していただく責任者、担当委員を選任し、クリニカルクエスチョン（CQ）の設定、文献のエビデンスレベルからみた推奨度の決定まで、先生方には大変ご尽力をいただきました。また、形成外科学会に加えて関連学会である日本創傷外科学会、日本頭蓋顎顔面外科学会にも分担をお願いいたしました。そして、ガイドライン作成を通して形成外科学会とその関連二学会との密接な連携がはかられました。今後も三学会が連携して日本の形成外科の発展に貢献していければと思います。

2010年からは、領域ごとのガイドラインシンポジウムを日本形成外科学会、日本創傷外科学会、日本頭蓋顎顔面外科学会で開催し、その後、会員からのパブリックコメントを募集し、最終案の決定にいたっております。そして、シンポジウム開始より約5年を経て形成外科がカバーするすべての領域のガイドラインが完成いたしました。今回刊行するガイドラインシリーズは全7巻で構成されます。ただし、熱傷、褥瘡および血管腫の3分野に関してはすでに完成され、日本形成外科学会も関わって他の機関で公開されておりますので、このシリーズには含まれておりません。ご理解のほどをお願いいたします。

従来、経験に基づく診療が主な領域であったために、エビデンスレベルに基づいた推奨度も残念ながらCレベルが多い結果となりました。今後の課題としては、形成外科診療にとって重要なCQのエビデンスレベルを明確にしていかなければならないと思います。そして、この課題を個人的な研究だけに任せるのではなく、日本形成外科学会および関連学会が主導する立場でこの課題に取り組まなければならないと思います。今回のガイドラインは標準的な形成外科診療を明らかにする端緒であります。この後、会員および学会の努力によってこのガイドラインがさらに充実していくことを切に願って、刊行のご挨拶といたします。

平成27年7月

日本形成外科学会
日本頭蓋顎顔面外科学会
理事長 川上 重彦

日本形成外科学会のサブスペシャリティの学会として2008年7月に設立された日本創傷外科学会の使命は、急性・慢性の創傷からケロイド・肥厚性瘢痕まで含めた外表の創傷全般の診断と治療の専門医を育てることと、病態解明の研究成果に基づいた新治療法の開発を進め、さらなる治療成績の向上を図り、社会に貢献することです。

社会に貢献するためには、日本創傷外科学会専門医が創傷治療の第一線を担わなければならないことはもちろんですが、創傷外科学会専門医の技術や知識を形成外科医以外の医師にも啓蒙することにより、創傷治療全体の成績を上げることも重要な使命です。

このような使命を掲げて日本創傷外科学会が設立された頃、日本形成外科学会にガイドライン策定の機運が高まり、2009年に日本形成外科学会と、もう1つのサブスペシャリティの学会である日本頭蓋顎顔面外科学会、本学会の3学会合同でのガイドライン作成作業が始まりました。

医療者と患者が特定の臨床状況で適切な判断を下すためには、標準的な治療法が示されていなければなりません。ガイドラインは、エビデンスを集積・整理し、医療者に対し現時点での一般診療に有用な情報を提供し、標準レベルを理解させることを目的として作成されています。

昨今、疾患の治療に関しては多くの情報がネット上に流れ、患者も何を信じていいのかわからない状態です。特に急性・慢性の創傷や、ケロイド・肥厚性瘢痕に関しては情報があふれ、必ずしも正しくない情報を信じている患者も見受けられます。私は、形成外科医、創傷外科医のみならず、メスを持つすべての外科系医師、さらにメスを持たない内科系医師や看護師などの医療従事者にも創傷の標準的治療を理解していただきたいと思っています。すべての医療者が形成外科学、創傷外科学の正しい知識を持ち、最新の情報を得て標準的治療を患者や家族に説明し、実践するためのツールとして、この形成外科診療ガイドラインを利用されることを願っています。

平成27年7月

日本創傷外科学会

理事長 鈴木 茂彦

ガイドライン作成にあたって

近年、エビデンスに基づいた医療（Evidence Based Medicine：EBM）の実践が求められるようになり、形成外科領域においてもその視点に立った診療ガイドラインの作成が必要となりました。このため、日本形成外科学会は、その二階建ての学会である日本創傷外科学会と日本頭蓋顎顔面外科学会との三学会で合同ガイドライン作成委員会を組織し、形成外科が携わる疾患や外傷に対する診療ガイドラインを作成することとなりました。

本ガイドラインは、形成外科に携わる疾患や外傷の臨床上の問題に関する国内外の論文からエビデンスを収集し、若い医師や関連科の医師の理解を促すことを目的としたものです。各章や項目では、まず診療の指針となる「Clinical Question（CQ）」を作成し、そのCQに対する論文のエビデンスレベルに基づいたAnswerとその推奨度を記載し、その次に「根拠および解説」について述べ、さらに「今後の課題」についても記載しています。形成外科領域の論文には、正直、エビデンスレベルの高い（Ⅰ～Ⅱ）論文が数少ないため、推奨度としては低いもの（C1：根拠はないが、行うよう勧められる）となるのがほとんどです。「今後の課題」は、今後エビデンスレベルの高い研究を行ううえでの重要な指標になると考えています。

なお、今回の作成にあたって「血管腫・血管奇形」、「褥瘡」、「熱傷」については項目からは除外しました。その理由は、「血管腫・血管奇形」のガイドラインが平成21-23年度厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）「難治性血管腫・血管奇形についての調査研究班」（佐々木班）によって、また「褥瘡」と「熱傷」のガイドラインが日本褥瘡学会および日本熱傷学会によってすでに作成されているためです。その構成メンバーには数多くの形成外科医（日本形成外科学会会員）が関与しており、新たなガイドラインの作成は必要ないと判断しました。したがって「血管腫・血管奇形」と「褥瘡」および「熱傷」については、それらのガイドラインに準拠するものとし、すでに発刊されているそれぞれのガイドラインを参照していただくこととしました。

EBMを実践するということは、この診療ガイドラインで推奨されたものをすべての患者に実践することではありません。それぞれの形成外科医が、専門的知識と経験および患者の状態を考慮したうえで総合的に判断を下すことが重要です。したがって、保険医療の審査基準や維持紛争、医療訴訟の資料として用いられるべきものではないことに言及しておきます。本診療ガイドラインを日常の臨床の一助として大いに活用していただければ、作成に携わった人間として幸甚です。

終わりに、本ガイドラインの作成にあたり、長期にわたり献身的かつ無償の御尽力をいただいた先生方、編集にあたって御協力くださった金原出版編集部の方々、膨大な原稿を収集・整理していただいた学会事務局と久留米大学形成外科・顎顔面外科学講座の秘書の方々に、この場をお借りして深甚なる謝意を表します。

平成27年7月

日本形成外科学会、日本創傷外科学会、日本頭蓋顎顔面外科学会
三学会合同ガイドライン委員会

委員長 清川 兼輔

目 次

序

ガイドライン作成にあたって

ガイドラインについて

第 I 編 口唇・顎・口蓋裂・その他の顔面先天異常診療ガイドライン

作成にあたって	2
---------	---

1 章 口唇裂

1. 疫学・診断

CQ1 非症候性口唇口蓋裂の易罹患性診断に遺伝子検査は有用か？	5
CQ2 口唇口蓋裂発症に環境因子は影響するか？	6
CQ3 血族が口唇口蓋裂に罹患している場合、口唇口蓋裂の罹患率は上がるか？	8
CQ4 出生前診断は口唇口蓋裂のマネジメントに有用か？	9
CQ5 他の外表情態異常を伴わない口唇口蓋裂児に対して、合併先天異常のスクリーニングは有用か？	10

2. 治 療

CQ6 口唇口蓋裂に対する術前顎矯正は、良好な歯槽堤形態の獲得に有効か？	11
CQ7 口唇口蓋裂に対する術前顎矯正装置は、哺乳の改善に有効か？	13
CQ8 口唇口蓋裂に対する PNAM 法は、初回口唇鼻形成術後の良好な口唇鼻形態の獲得に有効か？	14
CQ9 口唇口蓋裂に対しての術前顎矯正は、長期的な観点での良好な顎発育や咬合の獲得につながるか？	15
CQ10 口唇口蓋裂に対して術前顎矯正を行うことは、GPP（歯肉骨膜矯正）施行に有効か？	16
CQ11 片側口唇裂初回形成術に至適時期はあるか？	17
CQ12 片側口唇裂において初回同時外鼻形成は有効か？	18
CQ13 Millard の rotation-advancement 法は片側口唇裂初回形成術に有効か？	20
CQ14 片側口唇裂初回形成術において、赤唇縁近くでの三角弁の挿入は有効か？	21
CQ15 両側口唇裂に対して、初回口唇形成術の前に lip adhesion を行うことは有効か？	22
CQ16 両側口唇裂に対する初回口唇形成術で両側同時法は有効か？	23
CQ17 両側口唇裂に対する初回口唇形成術で二期法は有効か？	25
CQ18 両側口唇裂に対して初回口唇形成術と同時に外鼻形成を行ってもよいのか？	26
CQ19 口唇裂二次修正術（口唇変形）に至適時期はあるか？	28
CQ20 口唇裂外鼻修正術に至適時期はあるか？	29
CQ21 口輪筋、赤唇などの口唇固有の組織欠損を伴う口唇変形に下口唇反転皮弁（Abbe flap）は有効か？	30

CQ22	二次的顎裂骨移植は、口唇裂外鼻形態改善に有効か？	31
CQ23	術後鼻孔レティナの使用は有効か？	32
2 章 口蓋裂、顎裂部骨移植		
1. 診断（臨床診断）		
CQ24	チームアプローチは口唇口蓋裂の治療に有効か？	33
CQ25	口蓋裂・粘膜下口蓋裂に合併しやすい先天性疾病（染色体異常を含む）はあるか？	34
CQ26	口唇口蓋裂児に哺乳や摂食の障害は生じるか？	36
CQ27	口蓋形成術の手術時期について基準はあるか？	37
CQ28	粘膜下口蓋裂および先天性鼻咽腔閉鎖機能不全症に対する手術適応の基準はあるか？	40
2. 治療		
CQ29	Pushback 法では口蓋瘻孔が発生しやすいか？	42
CQ30	Pushback 法は上顎発育を障害するか？	43
CQ31	Pushback 法では良好な言語成績が期待できるか？	44
CQ32	Pushback 法に伴い鼻腔側の延長を行うことは有効か？	45
CQ33	Furlow 法は良好な言語機能の獲得に有用か？	46
CQ34	Furlow 法では良好な顎発育が期待できるか？	47
CQ35	Intravelar veloplasty 法は口蓋裂初回手術での鼻咽腔閉鎖機能の獲得に有効か？	48
CQ36	粘膜弁法による口蓋形成術は粘骨膜弁法よりも顎発育抑制が少ないか？	48
CQ37	二段階口蓋形成術は口蓋裂手術として有効か？	49
CQ38	Two-flap 口蓋裂初回手術法は術後口蓋瘻孔発生率の軽減に有効か？	51
CQ39	保存的治療（言語療法、プロテーゼなど）は鼻咽腔閉鎖機能の改善に有効か？	52
CQ40	咽頭弁手術（他の VPI 改善手術を含め）の術前評価に鼻咽腔内視鏡検査は有用か？	53
CQ41	咽頭弁手術（他の VPI 改善手術を含め）の術前評価に X 線検査は有用か？	54
CQ42	鼻咽腔閉鎖機能不全の改善手術に適応年齢の基準はあるか？	56
CQ43	口蓋延長術は鼻咽腔閉鎖機能不全症に対する治療として有効か？	57
CQ44	咽頭弁手術は鼻咽腔閉鎖機能不全症に対する治療として有効か？	58
3. 顎裂部骨移植術		
CQ45	顎裂部の骨移植術は矯正歯科治療の歯牙誘導に有効か？	61
CQ46	顎裂部の骨移植は上顎発育に有効か？	62
CQ47	移植骨として腸骨海綿骨が有効か？	63
CQ48	顎裂部の骨移植術の術後評価に CT は有用か？	64
CQ49	両側の顎裂において、両側に一期的な骨移植術は可能か？	65
CQ50	顎裂の術前矯正は有効か？	67
3 章 その他の顔面先天異常		
はじめに		68
1. 巨口症		
CQ51	巨口症患者においてよく見られる併発症は何か？	68

CQ52 巨口症において形成する口角の位置はどう決めるのか？	69
CQ53 巨口症において推奨できる手術法はあるか？	70
2. 斜顔面裂	
CQ54 顔面裂の分類に Tessier の分類は有用か？	71
CQ55 斜顔面裂において定型的手術はあるか？	72
3. 正中裂	
CQ56 偽の正中裂の手術適応を決める判断基準に何があるか？	74
CQ57 正中唇裂の定型的なもしくは推奨される初回手術はあるか？	76
4. 舌小帯短縮症	
CQ58 舌小帯短縮症の手術適応となる症状はあるか？	78
CQ59 舌小帯短縮症の手術療法は保存療法より有効か？	79

第Ⅱ編 耳介先天異常診療ガイドライン

作成にあたって	82
---------	----

1 章 小耳症

1. 診断・検査

CQ1 治療にあたり画像検査は有用か？	84
---------------------	----

2. 治療

CQ2 手術に自家肋軟骨移植は有効か？	85
CQ3 手術に適切な時期はあるか？	86
CQ4 治療に外耳道・鼓室形成術は有効か？	87
CQ5 年齢，体格，採取方法で肋軟骨採取による胸郭変形の程度に差があるか？	88

2 章 埋没耳

1. 治療

CQ6 非観血的治療は有効か？	90
CQ7 手術に至適時期はあるか？	91
CQ8 手術に皮弁を用いた方法は有効か？	92

3 章 立ち耳

1. 治療

CQ9 非観血的治療は有効か？	93
CQ10 適切な手術時期は存在するか？	94
CQ11 対耳輪形成術は有効か？	94

4 章 折れ耳

はじめに	96
------	----

1. 治療

CQ12 保存的治療は有効か？	96
CQ13 手術療法は有効か？	98

CQ14 絞扼耳に軟骨移植は必要か？	99
--------------------------	----

5章 先天性耳瘻孔

1. 治療

CQ15 無症候性（非感染性）耳瘻孔に手術適応はあるか？	100
CQ16 耳瘻孔の至適手術時期はいつか？	100
CQ17 非感染性耳瘻孔において推奨される術式はあるか？	100
CQ18 感染性耳瘻孔において推奨される術式はあるか？	101

第Ⅲ編 眼瞼診療ガイドライン

作成にあたって	104
---------------	-----

1章 眼瞼内反症

1. 診断

CQ1 睫毛内反の程度は診断に有用か？	106
CQ2 発症に遺伝は関係するか？	108

2. 治療方針

CQ3 手術治療は必要か？	109
---------------------	-----

3. 手術

CQ4 手術治療は有効か？	110
---------------------	-----

2章 内眼角贅皮

1. 診断

CQ5 診断基準はあるか？	112
CQ6 発症に人種差は関係するか？	112

2. 治療方針

CQ7 手術治療は必要か？	113
---------------------	-----

3. 手術

CQ8 手術治療は有効か？	114
---------------------	-----

3章 瞼裂狭小症候群

1. 診断

CQ9 診断基準はあるか？	116
CQ10 診断に有用な検査はあるか？	116

2. 治療方針

CQ11 手術治療は必要か？	117
----------------------	-----

3. 手術

CQ12 手術治療は有効か？	118
----------------------	-----

第Ⅳ編 頭蓋（骨）縫合早期癒合症診療ガイドライン

作成にあたって	120
---------------	-----

1 章 頭蓋（骨）縫合早期癒合症

1. 診 断

CQ1 頭蓋内圧測定検査は有用か？	122
CQ2 遺伝子診断は有用か？	123
CQ3 術前の気道評価は必要か？	124
CQ4 単純X線撮影は診断に有用か？	125
CQ5 CT は診断に有用か？	126
CQ6 MRI 検査は診断に有用か？	126

2. 適 応

CQ7 頭蓋形成術は頭蓋内圧亢進の改善に有効か？	127
CQ8 早期の頭蓋形成術は、頭蓋の形態の改善に有効か？	128
CQ9 精神運動発達と頭蓋内圧亢進は関連があるか？	131
CQ10 頭蓋骨の固定に推奨される固定材料はあるか？	132

3. 治 療

CQ11 頭蓋形成術で縫合切除術は有効か？	133
CQ12 頭蓋形成術で一期法は有効か？	134
CQ13 頭蓋形成術で骨延長法は有効か？	135
CQ14 上顎低形成，咬合不全に対する早期手術は有効か？	135

ガイドラインについて

1. 診療ガイドライン作成の目的と注意点

本ガイドラインは、形成外科が関わる疾患を対象とし、医療者と患者が特定の臨床状況で適切な判断を下せることを支援する目的で作成するものである。

したがって、ガイドラインの根拠にかかる情報収集（文献検索・検討）においては、「研究デザインによる視点」のみならず「臨床的意義による視点」を重視し、形成外科診療の実情を反映したものとする。

なお、本ガイドラインは、現在得られるエビデンスを集積・整理・検討し、現時点での一般診療に有用な情報提供を目的とするものであり、個別の診療（診断法、治療法）を制限するものではない。また、今後行われる（または現在進行中の）臨床研究の成果により内容が大きく変更される可能性がある。

2. 作成主体

本ガイドラインは、三学会合同ガイドライン委員会が作成した原案に日本形成外科学会ガイドライン作成部会ならびに日本創傷外科学会ガイドライン作成委員会、日本頭蓋顎顔面外科学会ガイドライン作成委員会が吟味を加え、パブリックコメントを得たうえで公表するものである。

なお、本ガイドラインの内容については学会が責任を負うが、個々の患者の診療結果に関する直接の責任は治療を担当した医師、病院等に帰属すべきものである。また、保険医療の審査基準や医事紛争・医療訴訟の資料として用いることは、本ガイドラインの趣旨から逸脱することは言うまでもない。

3. 作成の原則

EBM の手法に基づいて作成することを原則とした。

4. ガイドラインの対象

本ガイドラインは医師および関係する医療者を対象とした。

5. 文献検索の範囲

形成外科疾患ガイドラインに用いた文献検索の範囲は、以下に示す①の範囲であるが、必要に応じて、②の範囲にあるものを加えた。

- ① MEDLINE, 医学中央雑誌および Cochrane library で検索した臨床研究のメタアナリシス, ランダム化比較試験, 非ランダム化比較試験, 比較試験, 観察研究, 診療ガイドライン, その他

の臨床研究に関する文献。

② 上記以外の診療ガイドライン，総説，専門的見地からの意見，成書。

なお，非臨床研究に関する文献で参考となる重要な資料がある場合には引用してもよいが，推奨度決定の判断には含めない（表2注2参照）。

6. 文献検索期間

1982年以降2010～11年12月（ガイドラインの作成開始日が項目によって異なるため）に公表されたものを検索の対象とした。文献検索期間がこれと異なるCQでは，該当するCQで文献検索期間を別に記載した。

7. エビデンスレベル

エビデンスレベルは，研究デザインによる科学的妥当性を根拠とした（表1）。

表1 エビデンスレベル分類（質の高いもの順）

I	システマティックレビュー / RCT のメタアナリシス
II	1つ以上のランダム化比較試験
III	非ランダム化比較試験
IV	分析疫学的研究（コホート研究，症例対照研究，横断研究）
V	記述研究（症例報告や症例集積研究）
VI	専門委員会の報告や意見，あるいは有識者の臨床経験

注）個々のCQに関して複数のエビデンスレベルがある場合には，原則として内容を吟味したうえで上記表に準じたレベルの高いエビデンスを採用した。また，どうしても判断がつかない論文については，その判断をプロに依頼した。

8. 推奨度について

推奨度（表2）とは，あくまで臨床研究ならびに疫学研究などの文献から得られた情報を根拠とするものである。まず，①エビデンスレベル，②同じ結論に至るエビデンスの多さ，ばらつきの少なさ，③臨床的有効性の大きさ，④臨床上的適用性の広さ，⑤合併症の少なさ，⑥医療コストの多寡の順で検討し，さらに，総合的評価を加え決定した。

なお，本ガイドラインでは，形成外科臨床の実情をガイドラインに反映させるため，エビデンスが乏しい場合の推奨度の決定に関しては，以下の見解を参考とし，ガイドライン委員会のコンセンサスを最終判断の基準とした（表2注3参照）。

Canadian Task Force on Preventing Health Care. Decision Making When Evidence is Unclear;
<http://www.ctfphc.org/ctfphc & methods.htm>

表2 推奨度

グレード	推奨度
A	強い根拠があり，行うよう強く勧められる。 (少なくとも1つの有効性を示すレベルⅠもしくは良質のレベルⅡのエビデンスがある)
B	根拠があり，行うよう勧められる。 (少なくとも1つ以上の有効性を示す質の劣るレベルⅡか良質のレベルⅢあるいは非常に良質なレベルⅣのエビデンスがある)
C1	根拠はないが，行うよう勧められる。 (質の劣るレベルⅢ～Ⅳ，良質な複数のレベルⅤの研究，あるいはレベルⅥに該当するもの)
C2	根拠がないので，行わないよう勧められる。 (有効のエビデンスがないか，無効または有害のエビデンスがある)
D	無効または害を示す根拠があり，行わないよう勧められる。 (無効あるいは有害であることを示す良質のエビデンスがある)

注1) 保険適用外もしくはその可能性があるものには(＊)を付記した。

注2) 非臨床研究(作用機序を証明するような基礎実験，臨床症例の効果を裏付ける基礎研究などを含む)の文献を引用する場合には，文献欄の末尾に「非臨床研究」の旨を付記した。

注3) 表2の括弧内に記載したエビデンスレベルは推奨度決定の際の目安を示すものである。文献的知見が不足しているものであって，表2によると推奨度に問題が生じる場合等では，形成外科臨床の実情を勘案し，ガイドライン作成班およびガイドライン作成委員会の吟味，さらにはパブリックコメントを踏まえ，推奨度を決定した。また，エビデンスが少なく，今後の臨床研究の必要性が求められる項目については，その旨をガイドライン中に「今後の課題」として記載した。

9. 改訂

ガイドラインの内容は，診療状況の進歩・変化を勘案し，5年を目途に改訂を予定する。

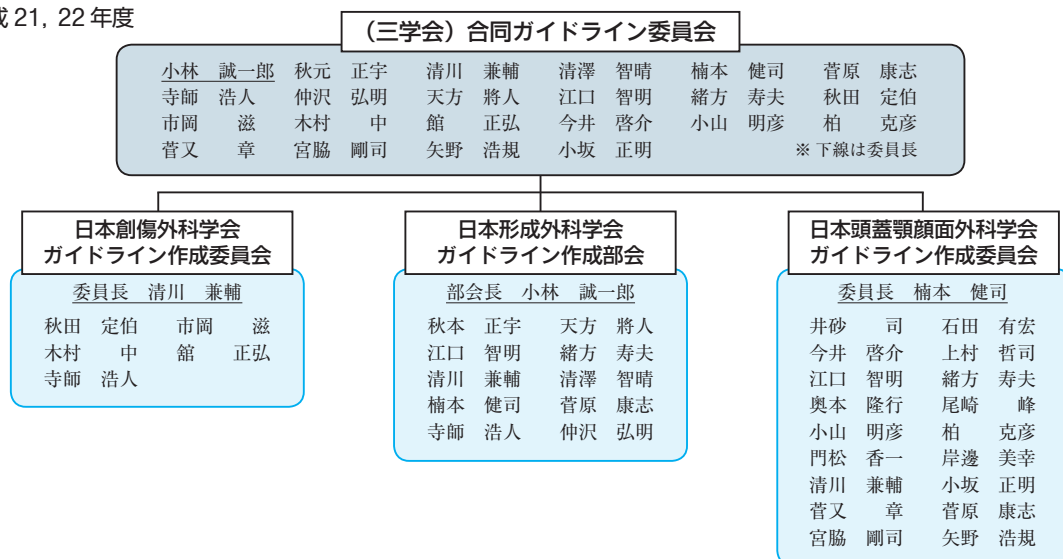
10. 作成に係る資金源について

本ガイドライン作成に係る資金は，内容の公平性を左右するような民間企業等からの支援を受けたものではない。また，本ガイドラインにおける勧告内容および作成に携わった委員，協力委員等は，特定の団体や製品・技術等との利害関係を有するものではなく，委員相互にも利害対立はない。

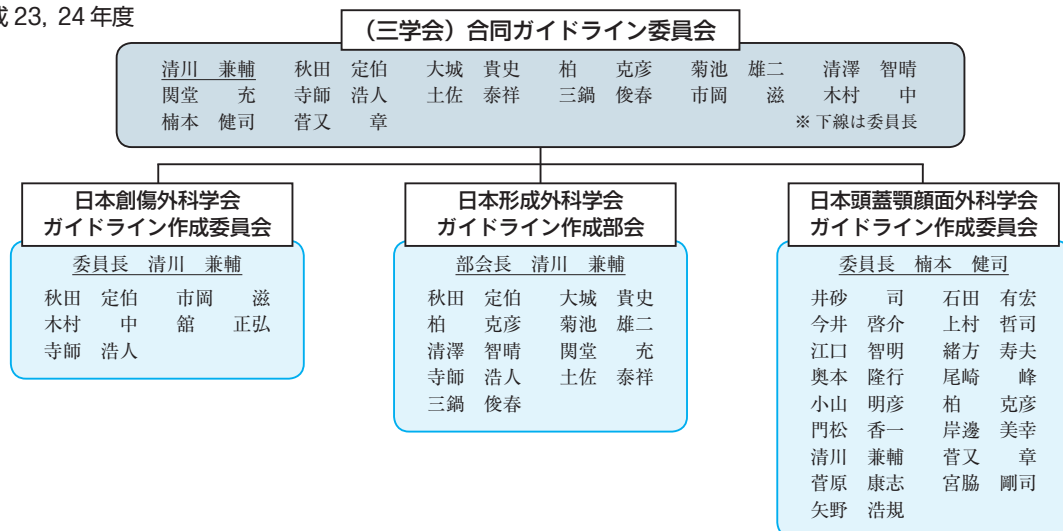
以上のことは，作成に携わったメンバーからの利益相反申告書により確認した。

図1 三学会合同ガイドライン委員会委員

平成 21, 22 年度



平成 23, 24 年度



平成 25, 26 年度

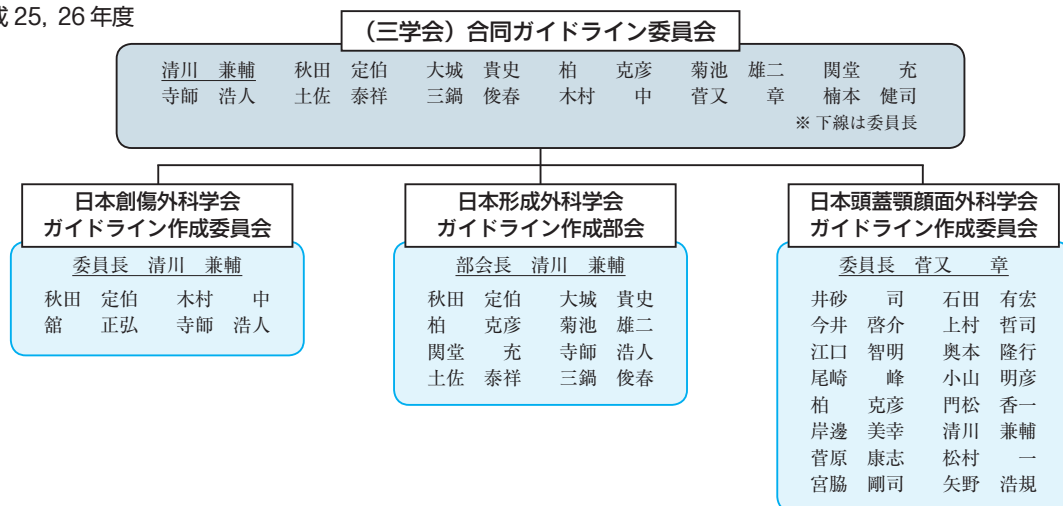
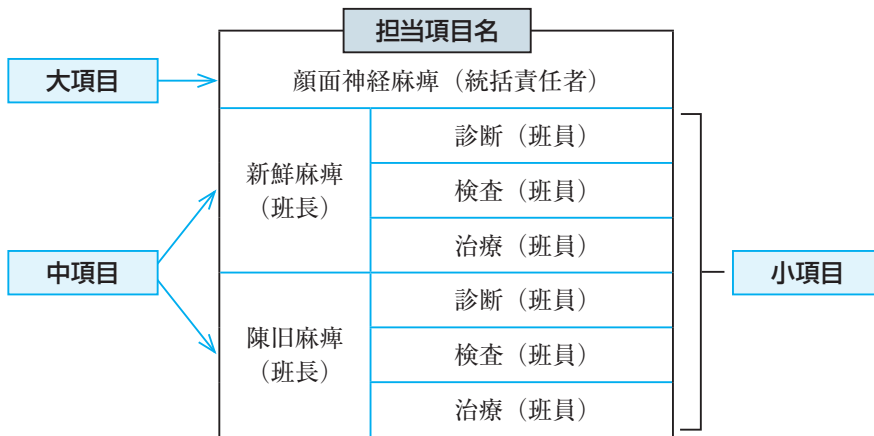
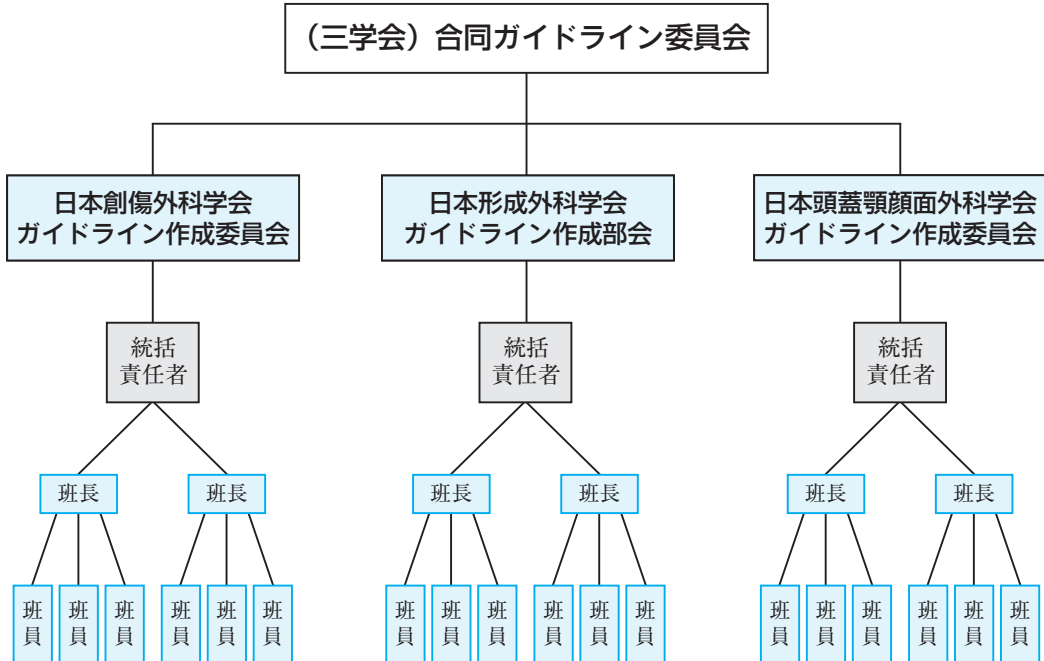


図2 組織構成と項目割り当て



※ 統括責任者：中項目とりまとめ

班 長：小項目とりまとめ

班 員：小項目担当

※ 班長数, 班員数はこの限りではありません。

第Ⅰ編 口唇・顎・口蓋裂・その他の顔面先天異常 診療ガイドライン

作成にあたって

口唇口蓋裂は、わが国において約 500 人に 1 人の頻度で発生し、先天性形態異常の中で最も頻度の高い疾患の一つである。顔面の発生段階において、胎生 4～7 週での口唇系組織の形成期、胎生 7～12 週（成書によっては胎生 6 週からとの記載もある）での口蓋系組織の形成期における、内側鼻隆起（突起）、上顎隆起（突起）、口蓋隆起（突起）の癒合過程の何らかの異常により発症すると考えられているが、決定的な原因解明には至っていない。非症候性の口唇口蓋裂では単独の責任遺伝子は報告されておらず、いくつかの候補遺伝子といくつかの環境因子の総合的な影響を受けて、ある一定の閾値を越えたときに発症する、「多因子しきい説」の考え方が有力である。

まず、「口唇裂」、「口蓋裂」、「その他の顔面形態異常」の 3 つに大きく分け、それぞれの責任者を決め、班員を動員した。

口唇裂・口蓋裂に関連する病態を表現する用語として、口唇口蓋裂、唇裂口蓋裂、唇顎口蓋裂など複数の用語が存在する。これらは医学的な場面で用いられる場合と、非医療従事者に向けて一般的な意味合いで用いられる場合とでは、その意味する病態が異なる場合がある。本診療ガイドラインでは、疫学・診断の各項目においては、「口唇口蓋裂」という用語を「口唇裂 with or without 口蓋裂」という病態を示す用語として使用することにする。治療の各項目では、「唇裂」、「唇顎裂」、「唇顎口蓋裂」、「口蓋裂」という用語を裂が及んでいる形態に対して用いた。口唇裂という単語は、単純に口唇のみに裂がある形態を表現したものではなく、すべての裂型においてその口唇部分の病態の表現として用いた。

治療としては、形成外科的治療が重要な要素の一つとなるが、歴史的に見ても多くの術式が報告されている。その術式の詳細や意義、長期経過での長所短所に関しては、エビデンスに基づく解析が難しく EBM 的治療方針をとることに困難を来している。しかし、昨今の EBM、診療ガイドラインの必要性から、この度本ガイドラインを作成することになった。

文献検索に関しては、症例報告論文が多く、「その他の顔面形態異常」では、1 例報告論文を削除することが困難な状況であった。文献のエビデンスレベルが高い文献は非常に少なかった。これらは、今後の検討課題として挙げられる。

また、本ガイドラインは現時点でのものであり、その後の新しい知見あるいは従来の方法の問題点などによりまた改訂の必要性が生じる可能性を包含している。

2015 年 7 月

日本形成外科学会 口唇・顎・口蓋裂・その他の顔面先天異常診療ガイドライン作成部門
統括責任者

昭和大学 医学部 形成外科学講座 形成外科学部門 土佐 泰 祥

口唇・顎・口蓋裂・その他の顔面先天異常診療ガイドライン作成部門

統括責任者：土佐 泰祥（昭和大学 医学部 形成外科学講座 形成外科学部門）

口唇裂

- 班 長：杠 俊介（信州大学 形成再建外科）
班 員：雑賀 厚臣（聖マリア病院 形成外科）
小藺喜久夫（熊本機能病院 形成外科）
玉田 一敬（東京都立小児総合医療センター 形成外科）
山本 真弓（川崎医科大学 小児外科）
鈴木 啓之（千葉県こども病院 形成外科）
花井 潮（東海大学 外科学系形成外科）
西野 健一（京都府立医科大学 形成外科）
井野 康（久留米大学 形成外科・顎顔面外科）
鳥山 和宏（名古屋市立大学 形成外科）
長西 裕樹（済生会横浜市南部病院 形成外科）
木下 浩二（赤坂クリニック）
清家 卓也（徳島赤十字病院 形成外科）

口蓋裂

- 班 長：瀬崎晃一郎（国家公務員共済連合会平塚共済病院 形成外科）
班 員：藤田 研也（長野県立こども病院 形成外科）
時岡 一幸（埼玉医科大学 形成外科・美容外科）
河合 勝也（京都大学 医学研究科 形成外科）
田邊 裕美（東京女子医科大学 形成外科）
近藤 昭二（伊那中央病院 形成外科）
福井 剛志（東海大学 外科学系形成外科）
山脇 吉朗（兵庫県立尼崎病院 形成外科）
皆川 知広（北海道大学大学院 医学研究科形成外科）
大場 創介（谷掛脳神経外科）
田崎 幸博（北九州市立八幡病院 形成外科）
栗山 元根（高知大学医学部附属病院 形成外科）
佐野 法久（香川大学 形成外科）

その他の顔面先天異常

班 長：木村 得尚（広島市立広島市民病院 形成外科）

班 員：大山 知樹（兵庫県立こども病院 形成外科）

宮田 昌幸（新潟大学 臨床医学系列機能再建外科）

井野 康（久留米大学 形成外科・顎顔面外科）

堤 清明（永井クリニック 形成外科）

事務局：土佐 泰祥（昭和大学 医学部 形成外科学講座 形成外科学部門）

文献検索：日本医学図書館協会

1 章 口唇裂

1. 疫学・診断

CQ

1

非症候性口唇口蓋裂の易罹患性診断に遺伝子検査は有用か？

推奨

現時点では非症候性口唇口蓋裂の易罹患性診断に遺伝子検査が有用とはいえない（グレードC2）。

根拠・解説 口唇口蓋裂の発症に関与する遺伝的要因を考慮するうえで、口唇口蓋裂を症候性のものと非症候性のものに区別する必要がある。症候群に関してはVan der Woude syndrome(Interferon regulatory factor-6 gene：IRF6の特定の変異)を代表として責任遺伝子が判明しており、症候性の口唇口蓋裂の易罹患性診断に遺伝子検査が一定の有用性をもつことは自明のことと思われるため、本CQでは非症候性の口唇口蓋裂について遺伝子検査の有用性を検討する。

非症候性口唇口蓋裂の発症に関与している遺伝子としては、すでに有力な候補遺伝子として知られているTGFA、MSX1に加え、症候性の口唇口蓋裂において報告されているIRF6、PVRL1を含め多数が挙げられる。IRF6、PVRL1に関しては、それぞれタイ、イタリアにおいて行われた症例対照研究で非症候性口唇口蓋裂との関連性が報告されている^{1,2)}が、例えばIRF6に関してSuzukiらが報告しているように³⁾、これら候補遺伝子の変異はそもそも民族によって異なっているものと考えられる。藤田らは、1995年にSteinらが有力な候補遺伝子であると報告したBCL3遺伝子に関して、日本人口唇口蓋裂多発家系において連鎖解析調査による追試を行い、連鎖否定とも連鎖ありとも判定できなかったとしている⁴⁾が、これも遺伝的なバックグラウンドの違いが影響を及ぼした可能性もあると思われる。

また、そもそも多因子遺伝と考えられている口唇口蓋裂においては、個々の候補遺伝子の“確からしさ”に加え、それぞれの遺伝子が持つ表現形への重み付けがなされなければ、易罹患性診断の観点から有用とはいいがたいと考えられる。多因子疾患の遺伝学的検査に関するガイドライン⁵⁾に準じた慎重な姿勢が求められる。

今後の課題 非症候性口唇口蓋裂の発症に関与している可能性のある遺伝子は複数報告されているものの、それらの重み付けや他の要素との相互関係について未だ明らかにされているとはいいがたく、民族間の遺伝的バックグラウンドの違いなども考慮すると、少なくとも現時点では本邦において非症候性唇顎口蓋裂の発症予測に遺伝子検査が有用とはいえないと考えられ、次世代ゲノムシーケンスの手法と疫学調査による解明が待たれるところである。

参考文献

- 1) Srichomthong C, Siriwan P, Shotelersuk V. Significant association between IRF6 820G->A and non-syndromic cleft lip with or without cleft palate in the Thai population. J Med Genet, 42: e46, 2005 [IV]
- 2) Scapoli L, Palmieri A, Martinelli M, et al. Study of the PVRL1 gene in Italian nonsyndromic cleft lip patients with or without cleft palate. Ann Hum Genet, 70 (Pt 3) : 410-3, 2006 [IV]
- 3) Suzuki S. 日本人とモンゴル人の口唇裂及び口蓋裂におけるIRF6の検討 (EVALUATION OF IRF6 FOR CLEFT LIP AND PALATE IN MONGOLIAN AND JAPANESE POPULATIONS) . Aichi-Gakuin Dental Science 18 : 15-20, 2005 [IV]
- 4) 藤田一, 永田昌毅, 小野和宏, 他. 日本人唇裂・唇顎口蓋裂における19q13.2領域のマイクロサテライト多型を用いた連鎖解析. 日本口腔科学会雑誌 51 : 15-22, 2002 [IV]
- 5) 日本医学会「医療における遺伝学的検査・診断に関するガイドライン」2, 2011 [GL]

CQ

2

口唇口蓋裂発症に環境因子は影響するか？

推奨

口唇口蓋裂発症に環境因子は影響を及ぼす (グレード B)。

根拠・解説

環境因子が（主に非症候性の）口唇口蓋裂の発症率にどのような影響を与えるかについては、これまでに多くの症例対照研究が報告されている。環境因子には生活習慣、種々の摂取物から親の職業、年収に至るまで、種々の因子が取り扱われているが、本CQでは複数の論文で取り上げられている一般的な因子として、以下に述べる細項目について考察する。

1) 喫煙：喫煙については、多くの症例対照研究において口唇口蓋裂の発症率を高める因子として報告されている¹⁻¹³⁾。その中でも母親の受動喫煙と発症率の有意な相関を指摘する論文は多く¹⁻⁴⁾、Krapelsら¹¹⁾はむしろ父親の喫煙と口唇口蓋裂の発症に有意な関係があるとしている。喫煙と口唇口蓋裂の発症の間に有意な相関を認めなかったとする報告もあるものの、ケーススタディやコホートスタディを集めたメタアナリシスで喫煙は口唇口蓋裂発症のリスクを高めると結論づけられている¹⁴⁾ことを考慮すると、現時点で喫煙は口唇口蓋裂の発症率を有意に高めるとするのが妥当であると考えられ、禁煙を推奨すべきと思われる。

2) アルコール摂取：喫煙に次いで多くの報告が見られるのがアルコール摂取に関するものであり^{3,15-20)}、DeRooら¹⁵⁾は1回5杯以上のアルコールを、Grewalら¹⁶⁾は週1回以上のアルコール摂取を、Shawら¹⁷⁾は1回5杯以上・週2回以上のアルコール摂取を、Munger¹⁸⁾らは月10回以上を基準として、それ以上のアルコール摂取は口唇口蓋裂の発症を有意に高めたと報告している。Beatyら²⁰⁾はアルコール摂取が口唇口蓋裂発症に対して予防的に作用したとしているものの、アルコール摂取が多量のグループに入った母親の数は少なかったとしており、少なくとも妊娠初期の多量の飲酒や習慣的飲酒は推奨されるべきものではないと考えられる。

3) マルチビタミン摂取・葉酸摂取：逆に、口唇口蓋裂の発症リスクを低下させる環境因子としては、マルチビタミンや葉酸の摂取が報告されている。Guoら¹⁾、Jiaら⁴⁾はMitchellら²²⁾はケースコント

ロールスタディにおいてビタミン摂取が口唇口蓋裂の発症率を有意に下げたことを報告している。葉酸に関しては統計学的に有意ではないものの口唇口蓋裂発症率を下げる傾向にあったとする Romitti ら²¹⁾、Bille ら⁹⁾の報告に加え、Krapels ら¹¹⁾は統計学的有意差をもって口唇口蓋裂の発症率を下げたことを報告している。したがって、マルチビタミンや葉酸の適切な摂取は口唇口蓋裂発症にとって予防的に働くものと考えられる。

全体として、環境因子は口唇口蓋裂の発症に関与していると結論づけられる。

今後の課題 現在、喫煙やアルコール摂取などに関しては比較的多くの研究が報告されているが、その他の生活習慣に関する研究や、ビタミンの適切な摂取量に関する研究などについては、今後の大規模な調査が待たれるところである。

参考文献

- 1) Guo Z, Huang C, Ding K, et al. Transforming growth factor beta-3 and environmental factors and cleft lip with/without cleft palate. *DNA Cell Biol*, 29: 375-80, 2010 [III]
- 2) Li Z, Liu J, Ye R, et al. Maternal passive smoking and risk of cleft lip with or without cleft palate. *Epidemiology*, 21: 240-2, 2010 [III]
- 3) Leite IC, Koifman S. Oral clefts, consanguinity, parental tobacco and alcohol use: a case-control study in Rio de Janeiro, Brazil. *Braz Oral Res*, 23: 31-7, 2009 [III]
- 4) Jia ZL, Li Y, Li L, et al. Association among IRF6 polymorphism, environmental factors, and non-syndromic orofacial clefts in western china. *DNA Cell Biol*, 28: 249-57, 2009 [III]
- 5) MacLehose RF, Olshan AF, Herring AH, et al. Bayesian methods for correcting misclassification: an example from birth defects epidemiology. *Epidemiology*, 20: 27-35, 2009 [III]
- 6) Van den Boogaard MJ, de Costa D, Krapels IP, et al. The MSX1 allele 4 homozygous child exposed to smoking at periconception is most sensitive in developing nonsyndromic orofacial clefts. *Hum Genet*, 124: 525-34, 2008 [III]
- 7) Chevrier C, Bahuau M, Perret C, et al. Genetic susceptibilities in the association between maternal exposure to tobacco smoke and the risk of nonsyndromic oral cleft. *Am J Med Genet A*, 146A: 2396-406, 2008 [III]
- 8) Lie RT, Wilcox AJ, Taylor J, et al. Maternal smoking and oral clefts: the role of detoxification pathway genes. *Epidemiology*, 19: 606-15, 2008 [III]
- 9) Bille C, Olsen J, Vach W, et al. Oral clefts and life style factors—a case-cohort study based on prospective Danish data. *Eur J Epidemiol*, 22: 173-81, 2007 [III]
- 10) Shi M, Christensen K, Weinberg CR, et al. Orofacial cleft risk is increased with maternal smoking and specific detoxification-gene variants. *Am J Hum Genet*, 80: 76-90, 2007 [III]
- 11) Krapels IP, Zielhuis GA, Vroom F, et al. Periconceptional health and lifestyle factors of both parents affect the risk of live-born children with orofacial clefts. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*, 76: 613-20, 2006 [III]
- 12) Lorente C, Cordier S, Goujard J, et al. Tobacco and alcohol use during pregnancy and risk of oral clefts. *Occupational Exposure and Congenital Malformation Working Group. Am J Public Health*, 90: 415-9, 2000 [III]
- 13) Chung KC, Kowalski CP, Kim HM, et al. Maternal cigarette smoking during pregnancy and the risk of having a child with cleft lip/palate. *Plast Reconstr Surg*, 105: 485-91, 2000 [III]
- 14) Little J, Cardy A, Munger RG. Tobacco smoking and oral clefts: a meta-analysis. *Bull World Health Organ*, 82: 213-18, 2004 [III]
- 15) DeRoo LA, Wilcox AJ, Drevon CA, et al. First-trimester maternal alcohol consumption and the risk of infant oral clefts in Norway: a population-based case-control study. *Am J Epidemiol*, 168: 638-46, 2008 [III]
- 16) Grewal J, Carmichael SL, Ma C, et al. Maternal periconceptional smoking and alcohol consumption and risk for select congenital anomalies.

- Birth Defects Res A Clin Mol Teratol, 82: 519-26, 2008 [Ⅲ]
- 17) Shaw GM, Lammer EJ. Maternal periconceptional alcohol consumption and risk for orofacial clefts. J Pediatr, 134: 298-303, 1999 [Ⅲ]
- 18) Munger RG, Romitti PA, Daack-Hirsch S, et al. Maternal alcohol use and risk of orofacial cleft birth defects. Teratology, 54: 27-33, 1996 [Ⅲ]
- 19) Chevrier C, Perret C, Bahuau M, et al. Interaction between the ADH1C polymorphism and maternal alcohol intake in the risk of nonsyndromic oral clefts: an evaluation of the contribution of child and maternal genotypes. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol, 73: 114-22, 2005 [Ⅲ]
- 20) Beaty TH, Wang H, Hetmanski JB, et al. A case-control study of nonsyndromic oral clefts in Maryland. Ann Epidemiol, 11: 434-42, 2001 [Ⅲ]
- 21) Romitti PA, Sun L, Honein MA, et al. Maternal periconceptional alcohol consumption and risk of orofacial clefts. Am J Epidemiol, 166: 775-85, 2007 [Ⅲ]
- 22) Mitchell LE, Murray JC, O'Brien S, et al. Retinoic acid receptor alpha gene variants, multivitamin use, and liver intake as risk factors for oral clefts: a population-based case-control study in Denmark, 1991-4. Am J Epidemiol, 158: 69-76, 2003 [Ⅲ]

CQ

3

血族が口唇口蓋裂に罹患している場合、口唇口蓋裂の罹患率は上がるか？

推奨

血族が口唇口蓋裂に罹患している場合、口唇口蓋裂の罹患率は上昇する。ただし、口唇口蓋裂の発症には環境因子も関与しており、患者家族への説明には慎重な姿勢が求められる（グレード B）。

根拠・解説 口唇口蓋裂患者群はコントロール群に比して高い確率で家系内口唇口蓋裂発生を認める、という複数の症例対照研究がこれまでに報告されている¹⁻³⁾。これらの報告はそれぞれ南アメリカ、イラン、ブラジルにおける調査であるが、本邦においても記述研究ではあるものの、一般に知られている口唇口蓋裂の発症率より高い確率で口唇口蓋裂患者に家系内発症が報告されている⁴⁻⁶⁾。この傾向はフィリピン⁷⁾、タイ⁸⁾における調査でも同様であった。

一般に、口唇口蓋裂の発症は多因子発生であり環境因子と遺伝因子の両方が関与するといわれているが、今回渉猟された論文は、口唇口蓋裂の発生にある程度の遺伝的要素の関与があることを裏付けるものであると考えられる。

しかしながら、CQ2にて示されたように、口唇口蓋裂の発症には遺伝因子のみならず環境因子も関わっており、個々の患者に発症した口唇口蓋裂が、遺伝因子・環境因子をそれぞれどのような割合で背景として発症しているかを実際に推定することは困難である。したがって、実際の臨床の場で患者家族に説明を行う際にはいたずらに不安をあおることのないよう慎重な姿勢が求められる。

今後の課題 口唇口蓋裂の発症には、人種による遺伝子のバックグラウンドも関与すると考えられている。患者家族への説明を、より信頼性の高いものとするためには、本邦における多施設共同研究等の大規模調査が必要と思われる。

参考文献

- 1) Menegotto BG, Salzano FM. Clustering of malformations in the families of South American oral cleft neonates. J Med Genet, 28: 110-3, 1991 [IV]
- 2) Rajabian MH, Sherkat M. An epidemiologic study of oral clefts in Iran: analysis of 1,669 cases. Cleft Palate Craniofac J, 37: 191-6, 2000 [IV]
- 3) Leite IC, Koifman S. Oral clefts, consanguinity, parental tobacco and alcohol use: a case-control study in Rio de Janeiro, Brazil. Braz Oral Res, 23: 31-7, 2009 [IV]
- 4) 山本真弓, 森口隆彦, 浜中孝臣, 他. 過去12年間に, 川崎医科大学形成外科で初回手術を行った口唇裂口蓋裂及び口蓋裂単独症例の臨床統計学的観察 (第1報) 日口蓋誌, 29: 48-56, 2004 [V]
- 5) 山城正宏, 儀間裕, 本村和弥, 他. 口唇裂口蓋裂の臨床的研究 (第2報) 過去8年間の統計的観察. 日口蓋誌, 9: 48-55, 1984 [V]
- 6) 本田光徳. 唇・顎・口蓋裂患者750名についての臨床遺伝的観察. 大阪労災病院医学雑誌, 9: 1-10, 1985 [V]
- 7) Murray JC, Daack-Hirsch S, Buetow KH, et al. Clinical and epidemiologic studies of cleft lip and palate in the Philippines. Cleft Palate Craniofac J, 34: 7-10, 1997 [V]
- 8) Chuangsuwanich A, Aojanepong C, Muangsombut S, et al. Epidemiology of cleft lip and palate in Thailand. Ann Plast Surg, 41: 7-10, 1998 [V]

CQ

4

出生前診断は口唇口蓋裂のマネジメントに有用か？

推奨

診断後適切な支援が受けられる環境であれば, 出生前診断は口唇口蓋裂のマネジメントに有用である (グレードC1)。

根拠・解説

複数の研究において, 多くの家族が出生前診断について好ましく受け止めていた, あるいはできるだけ早く情報が得られることを望んでいる, と報告されている¹⁻⁶⁾。その理由としては, 患児の出生に際して心理的によりよい準備ができること^{1,2)}が挙げられている。渉猟した論文の中で, 唯一 Kramer らは, 出生前診断をされた家族は, そうでない家族と比べて QOL (生活の質) の社会生活的側面に関するスコアが悪化していたことを報告しており, 診断時期によっては出生前診断が家族の社会生活上のプレッシャーを増大させうるとしたうえで, 診断後早期の専門家によるコンサルテーションの重要性を述べている⁷⁾。

報告の多くは海外にて行われた質問表による聞き取り調査であったが, 本邦における報告でも, 江口らは記述研究の中で出生前診断のついた症例に対して口唇口蓋裂診療チームから説明を行うことは, 家族にとっては患児受容の精神的な準備となり, 医療者にとっては出生前診断により出生後早期の哺乳指導や口蓋床作成などの点で有用であるとコメントしている⁸⁾。また, Nakanii は出生前診断がなされた症例の母親を対象とした後ろ向き症例対照研究において, 出生前診断の説明を術前後の写真とともに外科的治療内容を含めてなされた母親は, 出生後早期の適応という点で有利であったとし, 社会的支援や家族会の存在などについての情報提供を行うことも出生後早期の受け入れに有用であったとしている⁹⁾。

以上のような状況を踏まえると, 出生前診断後速やかに口唇口蓋裂診療チームからの面接が行われるなどの配慮があれば, 出生前診断は患者家族の心理的サポートをはじめとするマネジメントの観点

で有用となりうると考えられる。

今後の課題 出生前診断がなされた後の「適切な支援」とは、具体的にどのような要件を満たす必要があるのか—口唇口蓋裂の出生前診断がなされた母親たちが、安心して出産を迎えることができるように、本邦からの、より詳細でエビデンスレベルの高い研究が求められる。

参考文献

- 1) Davalbhakta A, Hall PN. The impact of antenatal diagnosis on the effectiveness and timing of counselling for cleft lip and palate. *Br J Plast Surg*, 53: 298-301, 2000 [IV]
- 2) Matthews MS, Cohen M, Viglione M, et al. Prenatal counseling for cleft lip and palate. *Plast Reconstr Surg*, 101: 1-5, 1998 [V]
- 3) Maes S, Demey A, Appelboom-Fondu J. Impact of ultrasound for facial cleft on mother-child relationships. *Ann N Y Acad Sci*, 847: 249-51, 1998 [V]
- 4) Berk NW, Marazita ML, Cooper ME. Medical genetics on the cleft palate-craniofacial team: understanding parental preference. *Cleft Palate Craniofac J*, 36: 30-5, 1999 [V]
- 5) Nusbaum R, Grubs RE, Losee JE, et al. A qualitative description of receiving a diagnosis of clefting in the prenatal or postnatal period. *J Genet Couns*, 17: 336-50, 2008 [V]
- 6) Rey-Bellet C, Hohlfeld J. Prenatal diagnosis of facial clefts: evaluation of a specialised counselling. *Swiss Med Wkly*, 134: 640-4, 2004 [V]
- 7) Kramer FJ, Baethge C, Sinikovic B, et al. An analysis of quality of life in 130 families having small children with cleft lip/palate using the impact on family scale. *Int J Oral Maxillofac Surg*, 36: 146-52, 2007 [IV]
- 8) 江口智明, 高戸毅, 引地尚子, 他. 出生前に診断された唇裂・口蓋裂症例の検討. *日形会誌*, 23: 360-6, 2003 [V]
- 9) Nakanii M. The Relationship between Maternity Support and the Psychological State of Mothers of Babies Prenatally Diagnosed with Fetal Cleft Lip/Palate (胎児口唇/口蓋裂の出生前診断を受けた幼児の母親の精神状態と産科によるサポートとの関連). *Kawasaki Journal of Medical Welfare*, 14: 35-46, 2008 [IV]

CQ 5

他の外表形態異常を伴わない口唇口蓋裂児に対して、合併先天異常のスクリーニングは有用か？

推奨

他の外表形態異常を伴わない口唇口蓋裂児に対する合併先天異常のスクリーニングは、症例によっては有用である可能性がある（**グレード C1**）。

根拠・解説 外表の異常が口唇口蓋裂のみである症例に対し、通常の小児科検診以上に、内臓超音波などの画像検査が有用であるとする報告は、今回渉猟し得た限りにおいては見られなかった。

しかしながら、Chmait らは、胎児エコーで口唇口蓋裂が疑われ出生後実際に口唇口蓋裂を認めた症例の 21.6% に合併奇形を認めたと報告しており¹⁾、口唇口蓋裂に合併異常を伴った場合には、重篤な臨床症状を呈したり²⁾、周産期死亡率が上昇する³⁾とされており、口唇口蓋裂症例は全前脳胞症や染色体異常などの検索を検討すべきとの意見⁴⁾もある。

したがって、現時点において口唇裂初回手術前の全症例に、通常の検診以上に各種画像検査を行う

ことを推奨するものではないが、明らかな外表形態異常といえないまでもなんとなく顔貌に違和感を覚える、などといった場合には小児科医、新生児科医、臨床遺伝科医などの関係各科と連携を取りながら個々の症例に合わせて画像検査を計画していくべきと考えられる。

今後の課題 本CQに関しては、いまだ十分な数のエビデンスレベルの高い報告があるとはいいがたい。口唇口蓋裂のマネジメントを行ううえで、術前にどのようなリスクアセスメントを行うかということは、非常に重要な課題と考えられるため、今後の大規模な調査が待たれる。

参考文献

- 1) Chmait R, Pretorius D, Moore T, et al. Prenatal detection of associated anomalies in fetuses diagnosed with cleft lip with or without cleft palate in utero. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 91: 238-40, 2006 [V]
- 2) 河合幹, 夏目長門. 口唇裂口蓋裂の疫学的研究. 京都, 東山書房, 49-61, 1998 [V]
- 3) Ngai CW, Martin WL, Tonks A, et al. Are isolated facial cleft lip and palate associated with increased perinatal mortality? A cohort study from the West Midlands Region, 1995-1997. *J Matern Fetal Neonatal Med*, 17: 203-6, 2005 [V]
- 4) 宮越敬, 岸見有紗, 松岡美杉, 他. 【治療を前提とした胎児診断】超音波検査による胎児スクリーニング. *小児科*, 48: 1783-91, 2007 [VI]

2. 治療

口唇裂治療のゴールは、自然な口唇外鼻形態を最小の手術痕で獲得することにある。自然な口唇外鼻形態とは、左右対称であることに加え、鼻背鼻尖の幅や高さ、外鼻全体の幅、鼻柱の長さや幅、鼻孔の形態、人中形態、キュービッド弓、赤唇皮膚隆線（white skin roll）、赤唇幅、上唇結節、口唇粘膜自由縁など、口唇外鼻の中で特徴的な解剖学的に重要な構成部位を自然な形態に形成することによって達成される。それを達成するためには、術前治療から、初回形成術、術後治療、さらに二次修正までの適切な治療計画が必要となる。

一連の治療が効率よく効果的に遂行されるためには、多方面の専門家が集ってのチームアプローチが求められるが、本書の口唇裂の治療に関する本項では、そのチームの中で形成外科医にとって重要と考えられる部分に焦点を絞った。その一連の治療の流れの中で形成外科医にとって鍵になるであろう項目をCQに挙げて、現状で広く行われている口唇裂に対する治療行為がどれほどの根拠に基づいているのかを検証した。

1 術前治療

CQ

6

口唇口蓋裂に対する術前顎矯正は、良好な歯槽堤形態の獲得に有効か？

推奨

術前顎矯正は、口唇裂手術までの早期において良好な歯槽堤形態の獲得に有効である（グレードC1）。

根拠・解説 口唇口蓋裂の歯列弓は、披裂により隔てられて、偏位している。歯槽堤形態に関する問題点を改善する目的で、出生直後から初回口形成術までの期間に、術前顎矯正の治療が行われ、その有効性についての報告がある^{1,2)}。術前顎矯正にはさまざまな方法があり、受動的な方法と能動的な方法に大きく分けられる。受動的な矯正の代表例としては Hotz 床の装着による方法があり、能動的な矯正では、Latham 装置、PNAM 装置の装着がある。良好な歯槽堤形態の形成を目的とした装置であるが、口唇裂手術時の顎裂幅を指標とすれば、後者の矯正装置は裂を適切な顎裂幅にし、歯肉骨膜形成術（GPP）を施行することを視野に入れている^{1,2)}。

Hotz 床による術前顎矯正では、顎裂幅の縮小幅が小さいという報告がある。この理由として、Hotz 床がアクティブな矯正装置ではないことを挙げている³⁾。ゴム牽引装置を用いた場合には、顎裂は初診時 10.3mm から口唇形成前 4.3mm と減少している。この理由として、歯槽突起、口蓋部で内側へ骨成長が起こっていることが推測されている⁴⁾。初回口唇形成術までの短期的な歯槽堤形態の改善とともに、上顎歯槽部の発育を促すことが示され⁵⁾、口蓋床の顎誘導効果についての報告もなされている⁶⁾。一方、PNAM 装置の使用は、顎裂周辺組織の変位変形に対しても、正常に近い形態へ再構築していくことを視野に入れている。すなわち顎裂誘導に加えて鼻軟骨、軟部組織の形態改善についても、その有効性について報告されている^{2,7)}。

また、PNAM 装置の装着による治療に際し、顔面形態を 3D スキャナーで計測し、顎形態は石膏モデルで計測した研究では、PNAM 施行群と非施行群で、統計学的に有意差がなかったという報告がある⁷⁾。

以上まとめると、術前顎矯正にはさまざまな方法があり、受動的なものの代表例としては Hotz 床の装着による方法があり、能動的な矯正では、Latham 装置、PNAM 装置の装着がある。PNAM 装置による術前顎矯正では、短期的には歯肉骨膜形成（GPP）が施行できるほどに顎裂を縮小する。長期的な結果としては、口唇や歯槽堤形態の改善の維持については不確定要素を包含するものと推察される。

今後の課題 現在の顎矯正は口腔内に装着する装置が主流であり、その作製は歯科技工的な手法になる。このため、口唇口蓋裂の病態への理解と治療への協力が可能な歯科医師の参加が不可欠である。チーム医療としての歯科医師の協力が難しい場合には、術前顎矯正の実施は困難を極める。術前顎矯正を行って偏位した上顎を整位しておくことは、手術が容易となる利点を有する。その反面、矯正装置の調整のため頻回の通院が必要となることから、患者家族にとっては時間的にも経済的にも負担が増す面があることを理解しておかなければならない。今後は、術前顎矯正に熟達した歯科医師の全国規模での養成により、口唇口蓋裂の症例数の多い病院やチームでは、術前顎矯正へ理解と協力のある歯科医師の積極的参加体制作りが、一極集中してきた施設での矯正歯科医の負担軽減のためにも急務と考えられる。

参考文献

- 1) Millard DR Jr, Latham RA. Improved primary surgical and dental treatment of clefts. *Plast Reconstr Surg*, 86: 856-71, 1990 [\[V\]](#)
- 2) Grayson BH, Santiago PE, Brecht LE, et al. Pre-surgical nasoalveolar molding in infants with lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J*, 36: 486-98, 1999 [\[V\]](#)
- 3) 吉岡弘道. Zurichシステムによる治療を行った唇

顎口蓋裂児の上顎歯槽弓および口蓋の成長発育に関する研究. 歯科学報, 16: 1-30, 1991 [V]

- 4) 石田彩, 秦雄一郎, 玉置幸雄, 他. 片側性口唇口蓋裂患者における術前顎矯正治療による歯槽形態の変化. 日口蓋誌, 35: 1-8, 2010 [IV]
- 5) 五味暁憲. Hotz床を使用した唇顎口蓋裂患者上顎歯槽形態の三次元的分析. 日口外誌, 46: 336-47, 2000 [V]
- 6) 引地尚子, 小泉敏之, 西條秀人, 他. Hotz型口蓋床の顎裂における効用. 形成外科, 48: 239-45, 2005

[V]

- 7) 佐藤友紀, Grayson BH, Cutting CB, 他. 唇顎口蓋裂児の口唇機能に関する研究－乳歯列完成期小児の捕食時口唇圧について. 形成外科, 48: 255-62, 2005 [V]
- 8) Clark SL, Teichgraeber JF, Fleshman RG, et al. Long-term treatment outcome of presurgical nasolabial molding in patients with unilateral cleft lip and palate. J Craniofac Surg, 22: 333-6, 2011 [V]

CQ

7

口唇口蓋裂に対する術前顎矯正装置は、哺乳の改善に有効か？

推奨

口蓋床タイプの術前顎矯正は、哺乳の改善に有効である（グレードC1）。

根拠・解説 完全口唇顎口蓋裂の症例では、哺乳運動に重要な“口蓋”に裂隙があるため哺乳障害を合併し、生直後からNICUへ搬入されるケースもある。その場合、硬口蓋の披裂が塞がれる口蓋歯型の術前矯正装置を使用することは哺乳障害に対して有効である¹⁾。

Hotz床を用いた場合の哺乳改善効果は、哺乳時における乳首内圧、哺乳量、体重発育速度を調査した報告によると、裂の重症度に相関して哺乳機能が低下するが、口唇顎口蓋裂と硬軟口蓋裂ではHotz床装着後に吸啜率が上昇し、乳首内陰圧および陽圧、ならびに吸啜圧が増大して哺乳障害の大きな改善が認められている。また、体重の増加速度などから生後1カ月未満に開始することが望ましいとされている²⁾。

哺乳時の完全吸啜回数、哺乳速度、連続吸啜、区分吸啜の回数の調査から、口唇裂、口蓋裂児の哺乳速度が遅い原因は、1回吸啜量が少なく、吸啜回数が多いためと推察される³⁾。超音波エコー装置によって口蓋裂患児の吸啜運動の観察を行った知見から、口蓋床の装着後には、哺乳時の舌運動が正常時の舌の動きと似たパターンに変化することが観察されている^{4,5)}。

また、口蓋床は容易には作れないという現実もあり、口蓋裂でも哺乳しやすい専用の乳首も開発されている。そのため、哺乳量、哺乳速度や身長、体重の増加を比較した場合、口蓋床の有無で有意差はないという報告もある⁶⁾。

今後の課題 産科で出産したときに口蓋裂と診断されても、産科で口蓋床を適用するのは現実的に難しい。通常、口蓋裂用に設計された乳首を用いることになる。1歳時の体格や、哺乳量、哺乳速度といった指標では、結果として口蓋床の必要性はないようにみえる。ただし、哺乳時の舌運動に注目すると、口蓋床を用いたとき口蓋裂児であっても、超音波断層装置で見た正常児の舌運動パターンと類似した形に変化するなど、質的な違いが生じている。その意義はまだ明らかにされていない。

参考文献

- 1) 薄井俊朗, 山本佐藤友紀, 菱田桃子, 他. 術前顎矯正治療 (NAM) が哺乳へ与える影響について—裂型別にみる哺乳障害の現状アンケート調査. Dent Med Res, 31: 136-42, 2011 [V]
- 2) 高野英子. Hotz レジン床による唇顎口蓋裂児の哺乳障害改善に関する研究. 日口蓋誌, 12: 117-41, 1987 [V]
- 3) 篠原ひとみ, 中新美保子. 唇顎口蓋裂児のHotz床装着前後の哺乳の変化. 日本看護学会論文集: 母性看護, 36: 134-6, 2005 [V]
- 4) 藪島弘之, 綾野理加, 平川崇, 他. 超音波断層装置による口蓋裂患児の吸吮運動の観察 舌運動と吸吮圧波形の同時記録. 小児歯科学雑誌, 39: 69-78, 2001 [V]
- 5) 高野直久, 高野英子, 佐藤和則, 他. 超音波診断装置による哺乳時の舌運動記録および画像解析—正常児と唇顎口蓋裂児の比較. 日口蓋誌, 13: 226-35, 1988 [V]
- 6) Pahl C, Kuijpers-Jagtman AM, Van't Hof MA, et al. Infant orthopedics in UCLP: effect on feeding, weight and length: a randomized clinical trial (Dutchcleft). Cleft Palate Craniofac J, 42: 171-7, 2005 [II]

CQ 8

口唇口蓋裂に対する PNAM 法は、初回口唇鼻形成術後の良好な口唇鼻形態の獲得に有効か？

推奨

口唇口蓋裂に対する PNAM 法による術前顎矯正は、口唇鼻形成術後に良好な外鼻形態の獲得には有効である。しかし、口唇形態の改善に関しては、PNAM 法を行うことがその改善に有効に作用するとはいえない (グレード C1)。

根拠・解説

術前顎矯正装置に外鼻矯正機能を付加した PNAM 装置が広く試みられ、良好な外鼻形態を獲得した例が報告されている。Barillas らは、片側唇顎口蓋裂症例群に対して、3～4 カ月間 PNAM 装置を使用後、初回口唇形成術 (鼻の軟骨処理を行う)・歯肉骨膜形成術 (GPP) を施行した群 (PNAM 群) と、PNAM 装置は使用せず手術のみ行った群 (非 PNAM 群) とを、平均 9 年間について、鼻翼幅、鼻孔縁の高さ、鼻翼基部の高さ、鼻孔縁頂点の位置、それぞれの左右差と鼻背-正中線の角度について、2 群間での比較検討を行っている。結果は、PNAM 群で、非 PNAM 群に比べて鼻翼幅、鼻孔縁の高さ、鼻翼基部の高さ、鼻孔縁頂点の位置の各項目について有意差を持って対称性が得られていた。鼻柱の偏位については、仰角位での正確な写真と鼻翼基部間を結んだ線に垂線 (90 度) を立てたときのずれ角を測定し、NAM 群 $98.1 \pm 3.2\%$ 、非 NAM 群 $96.9 \pm 2.0\%$ と NAM 群でより対称性が得られていたが、統計学的有意差には至らなかった¹⁾。手術時に鼻の軟骨処理をしない場合においても、外鼻形態 (鼻孔縁の高さ、鼻翼の高さ、鼻柱の長さ、鼻孔幅、鼻腔底幅の左右差) は著明に改善し、平均 3 年間の追跡調査では、術後 1 年で後戻りするがそれ以降は維持されている²⁾。両側完全唇顎口蓋裂に対しても、PNAM 装置の装着による治療を平均生後 34.9 日に開始して、212.5 日間使用したところ、中間顎の突出度とその偏位の改善が得られ、裂幅の減少、鼻柱長・幅、鼻翼間距離、鼻柱偏位、鼻孔の高さが改善したとの報告がある³⁾。同じく両側完全唇顎口蓋裂に対し、PNAM を平均生後 3.22 週～21.12 ± 6.02 週まで使用後、口唇形成術時に外鼻形成術を施行した群と、同年代の正常群の外鼻形態 (鼻尖の突出、鼻翼基部幅、鼻翼幅、鼻柱長・幅) を 12

歳時まで比較した結果、最終的に鼻尖の突出は正常群より高く、他は正常群と有意な差がなくなっていた⁴⁾。一方、口唇形態に関しては、統計学的に有意な文献はない。

以上より、術前顎矯正はPNAM装置に関しては、良好な外鼻形態の獲得に有効といえるが、口唇形態の改善については必ずしも保証されるものではないと推察される。

参考文献

- 1) Barillas I, Dec W, Warren SM, et al. Nasoalveolar molding improves long-term nasal symmetry in complete unilateral cleft lip-cleft palate patients. *Plast Reconstr Surg*, 123: 1002-6, 2009 [IV]
- 2) Liou EJ, Subramanian M, Chen PK, et al. The progressive changes of nasal symmetry and growth after nasoalveolar molding: a three-year follow-up study. *Plast Reconstr Surg*, 114: 858-64, 2004 [IV]
- 3) Spengler AL, Chavarria C, Teichgraeber JF, et al. Presurgical nasoalveolar molding therapy for the treatment of bilateral cleft lip and palate: A preliminary study. *Cleft Palate Craniofac J*, 43: 321-8, 2006 [V]
- 4) Garfinkle JS, King TW, Grayson BH, et al. A 12-year anthropometric evaluation of the nose in bilateral cleft lip-cleft palate patients following nasoalveolar molding and cutting bilateral cleft lip and nose reconstruction. *Plast Reconstr Surg*, 127: 1659-67, 2011 [IV]

CQ

9

口唇口蓋裂に対しての術前顎矯正は、長期的な観点での良好な顎発育や咬合の獲得につながるか？

推奨

術前顎矯正は、必ずしも長期的な観点で良好な顎発育や咬合の獲得を保証するものではないが、術前に歯槽堤形態を整えることで、顎発育への影響の少ない術式を可能とする（グレードC1）。

根拠・解説 良好な顎発育と咬合の獲得は、口唇口蓋裂治療の重要な達成目標である。

7歳までの顎発育についての臨床研究で、Hotz床使用 & 2段階口蓋形成術群と健常群との比較では、顎モデル計測で大きさ・形態に差がなかった¹⁾。Hotz床使用 & pushback手術群と非矯正群との比較では、4歳時で、Hotz床 & pushback手術群の口蓋幅径は大きく、前後径では差がなかったと報告している²⁾。白色人種のHotz床 & 2段階口蓋形成術群と健常群の5～9歳の比較では、口蓋の幅、深さ、長さで、概ね健常群より小さかった³⁾。

顎発育は手術方法や手技、技量の影響もあり、顎発育の結果に関してはさまざまな報告を包含している。Dutch cleftのランダム化比較試験では、矯正群と非矯正群で4～6歳の時点の顎モデルを比較し、両群に差がないとして術前矯正は不要と結論している⁴⁾。

術前顎矯正は手術までの歯槽堤形態の改善が主目的であり同時に哺乳障害改善の効果もある。しかしながら、混合歯列期での顎形態計測値では、非矯正群と顎発育には差はなかったとのことである⁴⁾。

術前顎矯正とその後の顎発育に関する複数の論文を比較検討すると、研究デザインとしてどこに注目して分析するかによって、術前顎矯正に対する評価も変わってくることがわかる。中長期的な顎発

育の観点で検討すれば、出生時から口蓋裂の手術時期までに行う術前顎矯正の効果は薄れてしまい、有意差はなくなってしまい、そこからは術前顎矯正は不要であるという結論も導かれる。

今後の課題 1歳未満の時期に、口唇口蓋裂の初回手術までの間に実施される術前顎矯正という手法が、長期の良好な顎発育、咬合を担保するものとはいえないだろう。PNAM法など術前顎矯正手法では患者家族がシリコンゴムを装着するなどの手間ひまを掛ける必要があるものの、見た目に顎形態、鼻形態が改善するのを目にすることで、家族が患者治療に参加しているという満足感も生じる。臨床研究として顎発育のみの結果から判断すれば、術前顎矯正の効果を否定する結果が導き出されるが、医療の現場では、より多面的な観点から考える必要があるだろう。

参考文献

- 1) 福原信玄, 大橋靖. 片側性唇顎口蓋裂患児の新生児から7歳までの顎発育に関する研究 Hotz床2段階手術例と健常児の比較. 日本口腔科学雑誌, 45: 227-39, 1996 [V]
- 2) Mishima K, Mori Y, Sugahara T. Comparison between palatal configurations in UCLP infants with and without a Hotz plate until four years of age. Cleft Palate Craniofac J, 37: 185-90, 2000 [V]
- 3) Kozelj V. The basis for presurgical orthopedic treatment of infants with unilateral complete cleft lip and palate. Cleft Palate Craniofac J, 37: 26-32, 2000 [V]
- 4) Bongaarts CA, van't Hof MA, Prahl-Andersen B, et al. Infant orthopedics has no effect on maxillary arch dimensions in the deciduous dentition of children with complete unilateral cleft lip and palate (Dutchcleft). Cleft Palate Craniofac J, 43: 665-72, 2006 [II]

CQ 10

口唇口蓋裂に対して術前顎矯正を行うことは、GPP（歯肉骨膜矯正）施行に有効か？

推奨

口唇口蓋裂患者に対して GPP（gingivoperiosteoplasty；歯肉骨膜矯正）を行う場合に、口唇裂手術までに術前顎矯正を行うことにより、歯槽堤形態が改善し、顎裂幅が2mm以下になれば、GPP施行に際し有効となる（**グレードC1**）。

根拠・解説 顎裂を有する児では披裂により隔てられた上顎骨は偏位して歯槽弓もずれている。そこで、出生から手術施行までに行われる矯正治療が試みられている。術前顎矯正装置に外鼻矯正機能を付加した PNAM 装置を使用することで、顎裂幅の狭小と良好な歯槽堤形態を獲得した例が報告されている。口唇口蓋裂の術前顎矯正として、Latham 装置、PNAM 装置の使用により、口唇裂手術時の顎裂幅を狭小化させ、良好な歯槽堤形態を準備することで、GPP（歯肉骨膜形成手術）を施行することが可能となる¹⁻³⁾。

期間的には、両側完全唇顎口蓋裂に対しても、PNAM を平均生後 34.9 日に開始、212.5 日間使用したところ、中間顎の突出度・偏位の改善に加え、裂幅が著しく狭小したとの報告がある⁴⁾。

術前顎矯正により、片側唇顎口蓋裂歯槽裂平均 7.9mm が 0mm に、両側唇顎口蓋裂歯槽裂平均

R8.2 mm, L9.5mm が0mm になる⁵⁾。

GPP により、2 次顎裂部骨移植術不要例が 60～73% になった報告がある⁶⁾。

一方、GPP が上手くいかなかった群では二次顎裂部骨移植術の追加治療で救援されるが、二次顎裂部骨移植術単独より劣る結果であるとの報告もあり、標準的な治療である二次顎裂部骨移植術を超えるものとなるかは不確かとの記載がある⁷⁾。

今後の課題 術前顎矯正には、口唇口蓋裂治療に習熟した矯正歯科医の理解と協力が必要である。術前顎矯正により偏位した上顎を整位しておくことは、GPP (gingivoperiosteoplasty) を行うにあたって重要なポイントになる。患者家族の頻回の通院という問題の前に、口唇口蓋裂治療に習熟した矯正歯科医がチーム医療の中に参加している場合は、圧倒的に有利である。しかし、術前顎矯正に手慣れた歯科医師自体も少なく、現実にはどこの病院でも術前顎矯正を実施できるものではない点が今後の課題である。

参考文献

- 1) Millard DR Jr, Latham RA. Improved primary surgical and dental treatment of clefts. *Plast Reconstr Surg*, 86: 856-71, 1990 [V]
- 2) Santiago PE, Grayson BH, Cutting CB, et al. Reduced need for alveolar bone grafting by pre-surgical orthopedics and primary gingivoperiosteoplasty. *Cleft Palate Craniofac J*, 35: 77-80, 1998 [V]
- 3) 佐藤友紀, Grayson BH, Cutting CB, 他. 口唇口蓋裂における術前矯正治療 presurgical nasoalveolar molding (PNAM) について. *形成外科*, 48: 255-62, 2005 [V]
- 4) Spengler AL, Chavarria C, Teichgraeber JF, et al. Presurgical nasoalveolar molding therapy for the treatment of bilateral cleft lip and palate: A preliminary study. *Cleft Palate Craniofac J*, 43: 321-8, 2006 [V]
- 5) Millard DR Jr, Morovic CG. Primary unilateral cleft nose correction: a 10-year follow-up. *Plast Reconstr Surg*, 102: 1331-8, 1998 [V]
- 6) Sato Y, Grayson BH, Garfinkle JS, et al. Success rate of gingivoperiosteoplasty with and without secondary bone grafts compared with secondary alveolar bone grafts alone. *Plast Reconstr Surg*, 121: 1356-67, 2008 [V]
- 7) Matic DB, Power SM. Evaluation the success of gingivoperiosteoplasty versus secondary bone grafting in patients with unilateral clefts. *Plast Reconstr Surg*, 121: 1343-55, 2008 [V]

2 初回形成手術

CQ

11

片側口唇裂初回形成術に至適時期はあるか？

推奨

初期における治療方針や治療環境などにより、初回口唇形成術の至適時期は異なり、絶対的なその時期を規定することはできない (グレード C2)。

根拠・解説 口唇裂の初回形成術の時期に関しては、古くは 10-10-10 ルール (体重 10 pounds 以上、ヘモグロビン濃度 10g/dl, 白血球数 10,000/ μ l) に従って手術が施行されると合併症発生率を 7.6% に低減できるということで、このルールが推奨されていた¹⁾。

その後、麻酔手法や術前術後管理、手術手技材料の発展に伴い、早期手術が勧められるようになった^{2,3)}。しかし、術後の創離開や呼吸関連の合併症はわずかに早期手術で起こりやすいという報告⁴⁾や、口唇癒痕の状態に差を見出すことは困難との報告もある^{5,6)}。

近年、さまざまな形式の術前顎矯正治療、口唇癒合術や歯肉骨膜形成など、手術手技の導入の有無により、いわゆる初回口唇形成術の手術時期は施設によりかなりのバリエーションが出てきている。

今後の課題 初回手術に至るまでの期間における治療あるいは初回手術の手術術式、治療施設の環境、患者が在住する地域の地理的環境など、さまざまな要因により初回手術の時期は影響を受ける。絶対的至適時期を決定することは困難であるが、初回手術前後の治療が安全に施行でき、少しでも患者とその家族の抱えるさまざまな苦痛が軽減できるような方向付けは今後も模索していかなければならない。

参考文献

- 1) Wilhelmsen HR, Musgrave RH. Complications of cleft lip surgery. Cleft Palate J, 3: 223-3, 1966 [V]
- 2) Freedlander E, Webster MH, Lewis RB, et al. Neonatal cleft lip repair in Ayrshire; a contribution to the debate. Br J Plast Surg, 43: 197-202, 1990 [V]
- 3) Nakajima T, Yoshimura Y. Early repair of unilateral cleft lip employing a small triangular flap method and primary nasal correction. Br J Plast Surg, 46: 616-8, 1993 [V]
- 4) Bromley GS, Rothaus KO, Goulian D Jr. Cleft lip: morbidity and mortality in early repair. Ann Plast Surg, 10: 214-7, 1983 [V]
- 5) Goodacre TE, Hentges F, Moss TL, et al. Does repairing a cleft lip neonatally have any effect on the longer-term attractiveness of the repair? Cleft Palate Craniofac J, 41: 603-8, 2004 [IV]
- 6) 杠俊介, 松尾清, 近藤昭二, 他. 新生児期片側口唇裂手術後の上口唇癒痕 長期治療経過からの検証. 形成外科, 49: 483-91, 2006 [IV]

CQ

12

片側口唇裂において初回同時外鼻形成は有効か？

推奨

片側口唇裂では初回外鼻形成自体は行うことを推奨する。しかし、その細かい手技の選択や術中術直後におけるエンドポイント（過矯正するか左右対称とするか等）の設定に関しては、統一見解を得ることは難しく、議論の余地も残る（**グレードC1**）。

根拠・解説 片側唇裂初回手術時に外鼻形成を推奨する研究報告は多く、いずれの報告でも成長障害がなく、鼻形態が改善されるとしている。

外鼻形態について、初回外鼻形成を行った場合と行わなかった場合、さらに正常者との各群で統計学的に比較した結果、幼児期の計測値では外鼻形成を行った方が正常者に近い外鼻形態となるという症例対照研究が報告されている^{1,2)}。他の多くは、経験に基づいたケースシリーズの結果を報告している³⁻¹¹⁾。いずれの報告でも、初回外鼻形成を行い、その手技が習熟してくると、少なくとも小児期

においての外鼻の修正率は20～30%となり、その内容も単純化されることが示されている。

他方、初回外鼻形成により成長障害を起こす可能性について言及した報告も存在する^{12,13)}。成長終了までの長期結果について詳細に客観的事実を提示した報告は少ない。

今後の課題 外鼻変形に関し、それを乳児期から改善する努力を怠ってはならない。外鼻変形を改善するにはさまざまな治療方策があり、治療者の技量や考えに大きく依存しており、それぞれに長所・短所が存在するものとする。今後、その治療方策を完全に一本化していくというのは困難と思われる。少なくとも、さまざまな早期外鼻治療を行った場合に生じている長期経過後の問題点はしっかり洗い出し、成長過程では行うべきでない事項は明らかにした方がよいであろう。また、成長前に早期に介入しなければ成長後に治療するのは困難な事項も当然存在するため、その事項を明らかにすべきであろう。皆が賛同できる、外鼻に対する早期介入点と禁止点を解明していくことは可能と考える。

参考文献

- 1) Kim SK, Cha BH, Lee KC, et al. Primary correction of unilateral cleft lip nasal deformity in Asian patients: anthropometric evaluation. *Plast Reconstr Surg*, 114: 1373-81, 2004 [IV]
- 2) 宮本純平, 中島龍夫, 永竿智久, 他. 【口唇裂一次手術における外鼻再建法】片側唇裂初回手術時における外鼻形成術とその経過. *形成外科*, 50: 261-71, 2007 [IV]
- 3) McComb H. Primary correction of unilateral cleft lip nasal deformity: a 10-year review. *Plast Reconstr Surg*, 75: 791-9, 1985 [V]
- 4) Salyer KE. Primary correction of the unilateral cleft lip nose: a 15-year experience. *Plast Reconstr Surg*, 77: 558-68, 1986 [V]
- 5) Boo-Chai K. Primary repair of the unilateral cleft lip nose in the Oriental: a 20-year follow-up. *Plast Reconstr Surg*, 80: 185-94, 1987 [V]
- 6) Matsuo K, Hirose T, Otagiri T, et al. Repair of cleft lip with nonsurgical correction of nasal deformity in the early neonatal period. *Plast Reconstr Surg*, 83: 25-31, 1989 [V]
- 7) Nakajima T, Yoshimura Y. Early repair of unilateral cleft lip employing a small triangular flap method and primary nasal correction. *Br J Plast Surg*, 46: 616-8, 1993 [V]
- 8) Mulliken JB, Martínez-Pérez D. The principle of rotation advancement for repair of unilateral complete cleft lip and nasal deformity: technical variations and analysis of results. *Plast Reconstr Surg*, 104: 1247-60, 1999 [V]
- 9) Byrd HS, Salomon J. Primary correction of the unilateral cleft nasal deformity. *Plast Reconstr Surg*, 106: 1276-86, 2000 [V]
- 10) Salyer KE, Genecov ER, Genecov DG. Unilateral cleft lip-nose repair: a 33-year experience. *J Craniofac Surg*, 14: 549-58, 2003 [V]
- 11) 杠俊介, 松尾清, 篠原洋, 他. 【口唇裂一次手術における外鼻再建法】片側唇裂初回外鼻形成における鼻腔内Z形成と鼻翼円蓋形成. *形成外科*, 50: 273-82, 2007 [V]
- 12) Roberts-Harry D, Semb G, Hathorn I, et al. Facial growth in patients with unilateral clefts of the lip and palate: a two-center study. *Cleft Palate Craniofac J*, 33: 489-93, 1996 [IV]
- 13) 山田大, 吉村陽子, 奥本隆行, 他. 唇裂術後外鼻成長の評価 (第2報) 50症例の側貌頭部X線規格写真による検討. *日形会誌*, 25: 96-100, 2005 [IV]

推奨

片側口唇裂初回形成術の術式には Millard 法をはじめ種々の方法が存在する。Millard 法には術者によりさまざまな変法が存在するが、rotation-advancement という原理自体はほぼ世界標準となっていて、部分的にでも他の方法と比較して統計学的な優位性が示されており、推奨される手術原理である（グレード B）。

根拠・解説 Millard の rotation-advancement 法は 1957 年の International Congress of Plastic Surgeons で発表された後に、PRS 誌上にケースシリーズとして報告された¹⁾。その原理は、披裂の正中側口唇を尾側へ回転させるように下げた時に生ずる鼻柱基部の三角状の欠損に、披裂の外側口唇の鼻翼基部近くの三角組織を充填するといった、いわば鼻孔底で行う Z 形成である。縫合線が人中稜に近くなり、鼻孔底を形成しやすく、自然な口唇形態を形成できるので、片側口唇裂の初回形成術における標準手技として発達してきた。

片側口唇裂初回手術の術式には Millard 法をはじめ種々の方法が存在する。しかし、Millard 法とこれらの方法を比較評価した研究はそれほど多くはない。Reddy らは片側性完全口唇裂 796 例（Millard 法 397 例、Pfeifer wavy line 法 399 例）について 8 項目のパラメーターを術前、術後 6 カ月、12 カ月で評価した結果、Vermillion math では Millard 法が、両側の lip length の差では Pfeifer wavy line 法が優れていたが、その他は両者に差はなかったと報告している²⁾。また、Holtmann らは、完全裂と不全裂の混合ではあるが初回手術 35 例について、三角弁法と Millard 法を Randal の score によって比較した結果、外観では差がなかったとしている³⁾。Chowdri らは 108 例（Millard 法 58 人、三角弁法 50 人）について写真による評価を行い、“lip length”は Millard 法で短くなる傾向、三角弁法では長くなる傾向があったが、その他の項目では Millard 法と三角弁法で結果に有意差はなかったと報告している⁴⁾。また、Amaratunga らは片側完全口唇口蓋裂 100 例に Millard 法と LeMesurier 法を用いて手術を行い、その術後形態を 6 項目で CLCSI を用いて比較評価（特に左右対称性）した結果、鼻腔底幅、cupid's bow の幅、cupid's bow の高さの 3 項目では Millard 法が、赤唇の高さでは Le Mesurier 法が有意に優れていたと報告している⁵⁾。以上のことから、Millard 法は“lip length”がやや短くなる傾向はあるものの、Pfeifer wavy line 法、三角弁法とはほぼ同等、Le Mesurier 法と比較して優れていると考えられる。また、Becker らは不完全口唇裂（n=18）と完全口唇裂（n=7）の 2 群に Millard 法を用いて手術を行い、術後形態について比較評価した結果、両者に著明な差はなかったと報告している⁶⁾。

Millard 法は、披裂側のキュービッド弓頂点が挙上しやすい、white skin roll が縫合部で不整になりやすい、披裂側の口唇が短くなりやすいなどの問題点も指摘されており、多くの術者が Millard 法に赤唇縁近くでの小さな三角弁を加えることをケースシリーズで推奨している⁷⁻¹⁰⁾。他方、日本人の人中稜の形態に Millard 法の縫合線は必ずしも適合しないという報告もわずかながら存在する¹¹⁾。

今後の課題 Millard の rotation-advancement は、手術原理であり、一つの手術手技ではないともいえる。Millard が cut as you go と述べているように、手術中に切りながら形や長さを調節していくので、切開線の位置や方向も症例によってさまざまな形態になりうる。傷跡を目立ちにくくするにはどの位置に、どのような形式で縫合線を置いたらよいか、切開を入れない方がよい部分があるか、症例の裂型や重症度別にどのように術式を変化させるのがよいか、など、今後も議論され続けるであろう。

参考文献

- 1) Millard DR Jr. Complete unilateral clefts of the lip. *Plast Reconstr Surg*, 25: 595-605, 1960 [V]
- 2) Reddy GS, Webb RM, Reddy RR, et al. Choice of Incision for Primary Repair of Unilateral Complete Cleft Lip: A comparative Study of Outcomes in 796 Patients. *Plast Reconstr Surg*, 121: 932-40, 2008 [II]
- 3) Holtmann B, Wray RC. A Randomized Comparison of Triangular and Rotation-Advancement Unilateral Cleft Lip Repairs. *Plast Reconstr Surg*, 71: 172-9, 1983 [V]
- 4) Chowdri NA, Darzi MA, Ashraf MM. A comparative study of surgical results with rotation-advancement and triangular flap techniques in unilateral cleft lip. *Br J Plast Surg*, 43: 551-6, 1990 [II]
- 5) Amaratunga NA. A comparison of Millard's and LeMesurier's methods of repair of the complete unilateral cleft lip using a new symmetry index. *J Oral Maxillofac Surg*, 46: 353-6, 1988 [II]
- 6) Becker M, Svensson H, McWilliam J, et al. Millard repair of unilateral isolated cleft lip: a 25-year follow-up. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*, 32: 387-94, 1998 [IV]
- 7) Onizuka T. A new method for the primary repair of unilateral cleft lip. *Ann Plast Surg*, 4: 516-24, 1980 [V]
- 8) 山田敦. 小三角弁より Millard 変法への変遷. *形成外科*, 31: 12-20, 1988 [V]
- 9) 栗原邦広, 丸毛英二. 片側性口唇裂に対する Millard 法について. *形成外科*, 31: 50-60, 1988 [V]
- 10) Mulliken JB, Martínez-Pérez D. The principle of rotation advancement for repair of unilateral complete cleft lip and nasal deformity: technical variations and analysis of results. *Plast Reconstr Surg*, 104: 1247-60, 1999 [V]
- 11) 宮本純平, 中島龍夫, 玉田一敬. われわれの口唇裂初回手術のデザインの変遷. *形成外科*, 49: 493-501, 2006 [V]

CQ

14

片側口唇裂初回形成術において、赤唇縁近くでの三角弁の挿入は有効か？

推奨

赤唇縁近くでの三角弁法は、よりよいキューピッド弓や white skin roll を形成するうえで他の手術法に組み合わせて付加する手技として推奨できる（**グレード C1**）。

根拠・解説

三角弁法はワイヤー型を用いてデザインして手術する方法で、披裂側キューピッド弓頂点を下げながらキューピッド弓を温存できる方法として、1952 年 Tennison により PRS 誌上で最初にケースシリーズとして報告された¹⁾。その後、Randall により計測して三角弁法をデザインして手術することが推奨され、彼はその結果を Brown-McDowell-Mirault 法の結果と側面レントゲン写真で計測比較し、ケースシリーズとして報告した²⁾。三角弁法の原理は赤唇縁近くの白唇で行う Z 形成である。

三角弁法は、その後 Millard の rotation-advancement 法にその問題点を改善する目的で付加する形で用いられるようになり、キューピッド弓部や white skin roll の形状が良好になることがケースシリーズで報告されている³⁻⁶⁾。

三角弁法では不全唇裂に用いられた場合に披裂側が下垂しやすいといわれているが、それは術式の問題というよりは元来の披裂側口唇が長いことに起因している、とケースシリーズとして報告されている⁷⁾。

以上より、赤唇縁近くでの三角弁法は、よりよいキューピッド弓や white skin roll を形成するうえで推奨できる付加手技と判断する。

今後の課題 大きな三角弁はその瘢痕が目につきやすく、最近では大きな三角弁の使用が敬遠される傾向にある。三角弁の使用自体を傷跡の整容的観点から疑問視する意見もある。今後、三角弁の形状や大きさ、その方向に関して多く議論を行い、その理想的な使い方を追求するべきであろう。

参考文献

- 1) Tennison CW. The repair of the unilateral cleft lip by the stencil method. *Plast Reconstr Surg*, 9: 115-20, 1952 [V]
- 2) Randall P. A triangular flap operation for the primary repair of unilateral clefts of the lip. *Plast Reconstr Surg*, 23: 331-47, 1959 [V]
- 3) Onizuka T. A new method for the primary repair of unilateral cleft lip. *Ann Plast Surg*, 4: 516-24, 1980 [V]
- 4) Nakajima T, Yoshimura Y. Early repair of unilateral cleft lip employing a small triangular flap method and primary nasal correction. *Br J Plast Surg*, 46: 616-8, 1993 [V]
- 5) Mulliken JB, Martínez-Pérez D. The principle of rotation advancement for repair of unilateral complete cleft lip and nasal deformity: technical variations and analysis of results. *Plast Reconstr Surg*, 104: 1247-60, 1999 [V]
- 6) Fisher DM. Unilateral cleft lip repair: an anatomical subunit approximation technique. *Plast Reconstr Surg*, 116: 61-71, 2005 [V]
- 7) 中北信昭, 瀬崎晃一郎, 山崎安晴, 他. 三角弁法による片側不完全口唇裂初回手術後の患側上唇下垂について. *日形会誌*, 19: 71-9, 1999 [V]

CQ

15

両側口唇裂に対して、初回口唇形成術の前に lip adhesion を行うことは有効か？

推奨

Lip adhesion は幅広い顎裂、突出した中間顎を持つ症例に行ってもよい。しかし、日本ではほとんど行われていない (グレード C1)。

根拠・解説 従来文献では、lip adhesion は披裂縁のみ癒合せ皮膚の緊張をとり、二次的な本格的口唇形成術を行いやすくするために開発された。広い歯槽裂を持つ両側唇顎口蓋裂に対して lip adhesion を行うと、歯槽裂隙を減少させ歯槽弓の変形を改善することで口唇形成時の創の緊張が軽減されるため、口唇形成術を行いやすくなる^{1,2)}。さらに、より積極的に外鼻・歯槽弓の形態を良好にするため、lip adhesion に先行して術前矯正が行われるようになった³⁻⁵⁾。特に Bitter³⁾ は、lip adhesion は創離解の危険性はあるが正確なアライメントをもたらし、その際の創離解の危険性は術

前顎矯正で軽減できると述べている。Lip adhesion の創離解の発生率は数パーセント程度^{1,3)}で、創離解が起こりにくいように術式も改良されている。

一方、lip adhesion よりも術前顎矯正を好んで選択している施設もある。Rutrick ら⁶⁾は正確な術前顎矯正により lip adhesion なしで中間顎を好ましい位置に誘導することができると報告している。また、経済的な理由により、lip adhesion や術前顎矯正など術前矯正なしで手術を行っている国もある⁷⁾。

実際の本邦の臨床では、lip adhesion は手術回数が増える、創離開の可能性があることからあまり行われていない手技である。むしろ lip adhesion の代わりに術前矯正として Hotz 床、PNAM 法、Latham 装置などが普及している。

今後の課題 本邦での唇裂の治療体系の中では、今後 lip adhesion の代替策のさらなる発展が待たれる。

参考文献

- 1) Gatti GL, Lazzeri D, Romeo G, et al. Effect of lip adhesion on maxillary arch alignment and reduction of a cleft's width before definitive cheilognathoplasty in unilateral and bilateral complete cleft lip. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg, 44: 88-95, 2010 [V]
- 2) Oh SJ. Reconstruction of bilateral cleft lip and nose deformity. J Craniofac Surg, 19: 1353-8, 2008 [V]
- 3) Bitter K. Repair of bilateral clefts of lip, alveolus and palate. Part 2: Concomitant lip closure and columella lengthening after lip adhesion. J Craniomaxillofac Surg, 29: 44-8, 2001 [V]
- 4) Millard DR, Latham R, Huifen X, et al. Cleft lip and palate treated by presurgical orthopedics, gingivoperiosteoplasty, and lip adhesion (POP-LA) compared with previous lip adhesion method: a preliminary study of serial dental casts. Plast Reconstr Surg, 103: 1630-44, 1999 [V]
- 5) Marsh JL, Martin DS. Bilateral cleft lip. An unorthodox management. Clin Plast Surg, 20: 659-69, 1993 [V]
- 6) Rutrick R, Black PW, Jurkiewicz MJ. Bilateral cleft lip and palate: presurgical treatment. Ann Plast Surg, 12: 105-17, 1984 [V]
- 7) Kumar PA, Agrawal K. Repair of bilateral cleft lip over prominent premaxilla. Br J Plast Surg, 42: 660-7, 1989 [V]

CQ

16

両側口唇裂に対する初回口唇形成術で両側同時法は有効か？

推奨

両側同時法は、1 回の手術で口唇・外鼻の左右対称性を取りやすく、口輪筋の連続性も再建されやすい点で有効である (グレード C1)。

根拠・解説 両側同時法の一つである Millard 法は、①十分の大きさの動く上口唇、②適切な大きさと形の人中、③十分に深い口腔前庭、④連続した口輪筋、⑤外側唇から形成した上口唇結節を手術原則とする、口唇形成術であると Trier¹⁾が 1985 年に総説した。同じく 1985 年に、Mulliken²⁾は、①対称な口唇・外鼻、②連続した口輪筋、③適切な大きさと形の人中、④外側唇から形成した上口唇結

節、⑤大鼻翼軟骨を解剖学的正位に戻し作成した鼻尖と鼻柱、の5項目が両側唇裂の手術の原則になると提唱し、新しい両側同時法（いわゆる Mulliken 法）を報告した。それ以降、多くの施設で Millard 法や Mulliken 法などの両側同時法での口唇形成術が採用され、口唇形成術を行う前に術前顎矯正や lip adhesion などを行い、一連の治療体系に沿って治療し良好な結果が得られている³⁻⁵⁾。Byrd ら³⁾によると、nasopalveolar molding にて術前矯正して、生後3カ月に両側同時法で口唇形成を、生後18カ月に鼻柱延長を行うと、術後5年から10年の経過観察にて口唇の形態が良好で鼻柱の長さは十分であったと報告している。また Lukash ら⁴⁾によると、dynamic maxillary appliances と歯肉骨膜形成術を併用して両側同時に口唇形成術を行った完全唇顎口蓋裂の10年後の結果は、口唇と外鼻のバランスは良好で、瘢痕はきれいであった。また、満足すべき咬合とアーチ形成ができ、頭部X線規格写真（セファログラム）分析で骨格的交差咬合や中顔面低形成は見られなかったと報告している。さらに、Kim⁶⁾によると、両側唇裂を①完全型、②不全型、③非対称型の3つのタイプ別に分けて術後、人体計測的に解析すると、すべてのタイプで両側同時法は有効であったと述べている。

本邦では、以前は2期法が多く行われていたが、現在では両側同時口唇形成術が普及している。Nakajima ら⁷⁾は、両側同時口唇形成と外鼻形成を同時に行い15年経過観察した結果、全般的な外鼻と鼻孔の形態は良好であったと報告している。また、白唇部はデザインを小三角弁から直線法に変更することで瘢痕が目立たずキュービッド弓の形態が改善したと述べている。

一方、明確な基準を定めて1期法と2期法を使い分けている施設もある。Xu ら⁸⁾は完全唇顎口蓋裂で左右対称の症例のみを1期法で行い、これらの症例では両側同時法は有効であったと述べている。

今後の課題 現在、両側口唇裂に対して両側同時法はよく普及している。しかし、術前矯正法、外鼻形成の時期と程度については議論のあるところである。今後、これらの点について多施設共同研究等で検討する必要がある。

参考文献

- 1) Trier W. Repair of bilateral cleft lip: Millard's technique. Clin Plast Surg, 12: 605-25, 1985 [V]
- 2) Mulliken JB. Principles and techniques of bilateral complete cleft lip repair. Plast Reconstr Surg, 75: 477-86, 1985 [V]
- 3) Byrd HS, Ha RY, Khosla PK, et al. Bilateral cleft lip and nasal repair. Plast Reconstr Surg, 122: 1181-90, 2008 [V]
- 4) Lukash FN, Schwartz M, Grauer S, et al. Dynamic cleft maxillary orthopedics and periosteoplasty: benefit or detriment? Ann Plast Surg, 40: 321-6, 1998 [V]
- 5) Kohout MP, Aljaro LM, Farkas LG, et al. Photogrammetric comparison of two methods for synchronous repair of bilateral cleft lip and nasal deformity. Plast Reconstr Surg, 102: 1339-49, 1998 [IV]
- 6) Kim SK, Lee JH, Lee KC, et al. Mulliken method of bilateral cleft lip repair: anthropometric evaluation. Plast Reconstr Surg, 116: 1243-51, 2005 [IV]
- 7) Nakajima T, Ogata H, Sakura H. Long-term outcome of simultaneous repair of bilateral cleft lip and nose (a 15 year experience) . Br J Plast Surg, 56: 205-17, 2003 [V]
- 8) Xu H, Salyer KE, Genecov ER. Primary bilateral one-stage cleft lip/nose repair: 40-year Dallas experience: part I. J Craniofac Surg, 20 Suppl 2: 1913-26, 2009 [V]

推奨

二期法は口唇縫合時の創の緊張が少なく、術前顎矯正が不要であるなどの点で有効である（**グレード C1**）。

根拠・解説 二期法は従来、文献的には、両側口唇裂の治療は片側唇裂の治療が応用され、中間唇に rotation-advancement method が用いられ、中間唇への血流の問題から手術が2回に分けて行われてきた¹⁾。

二期法の利点は、両側口唇裂を片側口唇裂に変換でき、最終的に片側唇裂の術式で口唇形成できる点、口唇縫合時の創の緊張を避けられる点、術前顎矯正を必要としないため術前顎矯正ができない発達途上国にも適している点などである^{2,3)}。Sumiya ら²⁾は、1回目の手術で組織量を最大限に利用して反対側の不完全唇裂に変換する点を強調して transformation method として報告している。Wolfe ら⁴⁾は、この方法を両側不全唇裂に応用し、白唇部分の瘢痕はきれいで上口唇結節の量と形態は満足できるものであったが、上口唇がやや長く赤唇部分の瘢痕が目立ったと述べている。

一方、二期法の欠点は、2回の手術が必要なこと、口唇の対称性を得ることが困難であること、白唇の幾何学的な瘢痕を残すこと、垂直方向に長い上口唇になりやすいことなどである¹⁾。Mishima ら⁵⁾は、一期法と二期法による口唇形成前後で三次元的口蓋形態を評価すると、二期法では中間顎の突出が残存して、外側成分が内側に陥没する傾向が強かったと報告している。

本邦では、以前は二期法が多く行われていたが、現在では両側同時口唇形成術が普及している。

一方、明確な基準を定めて一期法と二期法を使い分けている施設もある。Xu ら³⁾によると、両側唇裂の中で非対称の症例、中間唇が極端に小さい場合（垂直方向で6mm未満）、中間顎の位置が逸脱している症例で二期法を行い、その結果は多くの症例で二次修正を必要としなかったと述べている。

今後の課題 二期法がどの裂隙のタイプと重症度および状況において適応するか、さらなる検討が必要である。

参考文献

- 1) Mulliken JB. Bilateral cleft lip. Clin Plast Surg, 31: 209-20, 2004 [V]
- 2) Sumiya N, Ito Y, Otani K, et al. Corection of the bilateral complete cleft lip: Transformation to a unilateral incomplete cleft lip closure. Ann Plast Surg, 46: 369-74, 2001 [V]
- 3) Xu H, Salyer KE, Genecov E. Primary bilateral two-stage cleft lip/nose repair: Part II. J Craniofac Surg, 20: 1927-33, 2009 [V]
- 4) Wolfe SA, Ghurani R, Mejia M. Use of staged rotation-advancement procedures for the treatment of incomplete bilateral clefts of the lip. Ann Plast Surg, 52: 263-8, 2004 [V]
- 5) Mishima K, Sugawara T, Mori Y, et al. Palatal configuration in complete bilateral cleft lip and palate infants before and after cheiloplasty. Cleft Palate Craniofac J, 34: 475-82, 1997 [IV]

推奨

低侵襲の手術手技であれば同時に外鼻形成を行ってもよい（グレード C1）。

根拠・解説 両側口唇裂の治療において、外鼻形成の最適な時期については多くの議論があるところである。従来、口唇形成後に二期的に鼻柱を延長する報告が多く、VY 伸展皮弁、forked-flap 法などがある。Millard の forked flap 法は 1958 年に口唇組織を鼻柱に移行する方法として発表され、以後代表的な二期的鼻柱延長術の一つとなった¹⁾。McComb²⁾は forked-flap 法による外鼻形成を 15 年間経過観察して、①鼻孔が拡大され鼻柱が長くなりすぎること、②しばしば鼻尖部が幅広くなること、③鼻柱と口唇の境界に瘢痕を残すことを指摘した。Millard ら³⁾は、この指摘に対して口唇組織を鼻柱に移行しすぎないように調整することで鼻変形を適切に修正できたと述べている。

一方、McComb²⁾は forked-flap 法による外鼻形成を止めて、一期的に（lip adhesion を行うと同時に）鼻柱に切開（flying bird incision）を加えて横広がりになった軟骨を寄せて持ち上げる術式を発表した。最近発表された長期成績によると、外鼻変形が良好に改善され瘢痕も目立たなかった⁴⁾。Mulliken⁵⁾も、二期的に鼻柱延長された症例を観察・分析した結果、単に鼻翼軟骨の位置異常が原因で両側唇裂の幼児の鼻柱が単に短く見えているだけであるとのコンセプトを得て、そこから、口唇形成術と同時に鼻翼軟骨の位置を正位に整え、その上の軟部組織を形成する術式を行うようになった。

Mulliken⁶⁾は、①外鼻形成 2 回法でバンクした forked flap を利用した群、②外鼻形成 2 回法でバンクした部分を利用しなかった群、③口唇外鼻形成を 1 回で行った群、の 3 群において人体計測学的に分析したところ、③で鼻翼幅と鼻柱幅が優れており再現性が高かったと報告している。

Morovic ら⁷⁾は、鼻孔縁切開（Mulliken 法）で逆行性アプローチ（Cutting 法）により外鼻形成術を口唇形成術と同時に行い、人体計測学的解析および鼻孔の対称性と瘢痕について調査した。鼻柱の長さは正常と差がなかった。外鼻の幅、鼻柱の幅、鼻尖突出度、鼻柱口唇角度は正常より有意に大きかったが肥厚性瘢痕は見られなかった。以上より、両者の方法を組み合わせることで軟骨操作が行いやすく安全で良い長期結果が得られたと報告している。

Kim ら⁸⁾は両側唇顎口蓋裂の各タイプ、完全型・不全型・非対称型で口唇形成と同時に Mulliken 法で外鼻形成を行った。その人体計測学的解析によると鼻尖突出度が低く鼻柱はわずかに短かったが、すべてのタイプの両側唇裂で本法は有効であったと報告している。

Trott ら⁹⁾は、国の経済的な理由から口唇形成術と同時に open approach で鼻軟骨形成術を行う術式を発表した。

Kohout ら¹⁰⁾は、口唇形成と同時に外鼻形成を行う Mulliken 法と Trott 法を人体計測的に比較検討したところ、両術式とも基本的には外鼻形態は良好であった。人体計測的には鼻柱口唇角度、鼻尖角度、鼻翼幅は両群とも正常群に比べて大きかったが、Mulliken 法では鼻柱長さおよび鼻柱幅は正常と同等であったと報告している。

以上、口唇形成と同時に外鼻形成を行っても外鼻の状態は良好であるとの報告がほとんどである。

しかし、口唇形成と外鼻修正を同時に行い15年経過観察したNakajamaら¹¹⁾の報告によると、一般的な外鼻と鼻孔の形態は良好であったが、鼻尖部が突出し正面視で鼻孔内側が見える傾向があった。また、鼻柱・口唇のなす角が健常者に比較して依然鈍角となったと述べている。山田ら¹²⁾の報告によると、初回口唇形成時に常時外鼻形成を行う方針で治療した症例の5歳時の側面セファログラムで外鼻の短鼻傾向を認めたと述べている。初回口唇形成時の外鼻形成は手術により変形を起こす可能性もあり注意を要する。

今後の課題 初回口唇形成と同時に外鼻形成する場合に、どの程度の手術侵襲なら行ってよいか慎重に検討し、多施設共同研究がを行う必要である。

参考文献

- 1) Mulliken JB. Primary repair of bilateral cleft lip and nasal deformity. *Plast Reconstr Surg*, 108: 181-94, 2001 [IV]
- 2) McComb H. Primary repair of the bilateral cleft lip nose: A 15-year review and a new treatment plan. *Plast Reconstr Surg*, 86: 882-9, 1990 [V]
- 3) Millard DR, Gassisi A, Wheeler JJ. Designs for correction and camouflage of bilateral clefts of the lip and palate. *Plast Reconstr Surg*, 105: 1609-23, 2000 [V]
- 4) McComb H. Primary repair of the bilateral cleft lip and nose: A long-term follow-up. *Plast Reconstr Surg*, 124: 1610-15, 2009 [V]
- 5) Mulliken JB. Correction of the bilateral cleft lip nasal deformity: Evolution of a surgical concept. *Cleft Palate Craniofac J*, 29: 540-45, 1992 [IV]
- 6) Mulliken JB. Bilateral complete cleft lip and nasal deformity: An anthropometric analysis of staged to synchronous repair. *Plast Reconstr Surg*, 96: 9-23, 1995 [IV]
- 7) Morovic CG, Cutting C. Combining the Cutting and Mulliken methods for primary repair of the bilateral cleft lip nose. *Plast Reconstr Surg*, 116: 1613-22, 2005 [IV]
- 8) Kim SK, Lee JH, Lee KC, et al. Mulliken method of bilateral cleft lip repair: anthropometric evaluation. *Plast Reconstr Surg*, 116: 1243-51, 2005 [IV]
- 9) Trott JA, Mohan N. A preliminary report on one stage open tip rhinoplasty at the time of lip repair in bilateral cleft lip and palate: the Alor Satar experience. *Br J Plast Surg*, 46: 215-22, 1993 [V]
- 10) Kohout MP, Aljaro LM, Farkas LG, et al. Photogrammetric comparison of two methods for synchronous repair of bilateral cleft lip and nasal deformity. *Plast Reconstr Surg*, 102: 1339-49, 1998 [IV]
- 11) Nakajima T, Ogata H, Sakura H. Long-term outcome of simultaneous repair of bilateral cleft lip and nose (a 15 year experience). *Br J Plast Surg*, 56: 205-17, 2003 [V]
- 12) 山田大, 吉村陽子, 奥本隆行, 他. 唇裂術後外鼻成長の評価—第2報: 50症例の側貌頭部X線規格写真による検討. *日形会誌*, 25: 96-100, 2005 [V]

3 二次修正手術

CQ

19

口唇裂二次修正術（口唇変形）に至適時期はあるか？

推奨

口唇裂二次修正術（口唇変形）に適した手術時期については、絶対的な規定はない。しかし、変形の程度が強く、患者ならびに家族の要望が強い場合に軟部組織のみの修正術は、就学前に行ってもよい（グレードC2）。

根拠・解説 口唇裂二次修正術につき口唇変形の手術時期に関して記載したエビデンスレベルの高い論文はない。また、口唇一次修正の手術時期、術式、術者の治療方針により、さまざまな意見がある¹⁻⁵⁾。手術至適年齢について記載している文献は、採用文献のうち口唇の筋肉の欠損を伴う場合には顎裂骨移植前の4～9歳²⁾、軟部組織のみの修正を行う場合には4～5歳⁴⁾とする2つの文献がある。Smolkaらは変形が強く、主に筋肉を中心とする軟部組織の修正は、顎裂骨移植前に修正することを勧めている。本人あるいは家族の希望も考慮したうえで、変形が強く、修正が軟部組織に留まる場合は就学前に修正を行ってもよいであろう。

今後の課題 口輪筋等の筋肉の断裂による自然な表情の形成を阻害するような口唇変形に対しては、早期の修正術を行うことは実際の臨床でも経験することである。しかし、術後瘢痕の醜状を含む、機能障害を伴わない整容的な口唇変形に対する手術時期は、患者・患者家族さらには術者の意向に大きく左右され統一した見解を示すのは困難と思われた。

参考文献

- 1) 早津良和, 松村耕治, 田辺均, 他. 最近5年間の当科における口唇裂, 口蓋裂患者の臨床統計的観察. 山口医学, 39: 589-94, 1990 [V]
- 2) Smolka K, Eggernsperger N, Iizuka T, et al. Evaluation of secondary functional cheilorhinoplasty during growth of cleft patients with residual lip and nasal deformities. J Oral Maxillofac Surg, 66: 2577-84, 2008 [V]
- 3) Fedeles J, Janovic J, Oravkinova Z, et al. Fifty years of the Cleft Centre in Bratislava. Acta Chir Plast, 46: 23-7, 2004 [V]
- 4) Stal S, Hollier L. Correction of secondary cleft lip deformities. Plast Reconstr Surg, 109: 1672-81, 2002 [VI]
- 5) Sadove AM, Eppley BL. Correction of secondary cleft lip and nasal deformities. Clin Plast Surg, 20: 793-801, 1993 [VI]

推奨

鼻翼軟骨から鼻孔縁，鼻翼基部にかけての位置修正は，就学前または思春期までに行うことが推奨される（**グレード C1**）。

鼻中隔修正，顔面骨の骨切りを含む最終的な鼻形成術は，鼻の完全成長後（女性 15 歳，男性 17 歳以降）に行うことが推奨され，上顎の歯列矯正・顎裂部骨移植術・外科的顎矯正術の後まで待つこともある（**グレード C1**）。

根拠・解説 唇裂鼻変形は顔面の中心に存在し，正常な外鼻形態との差異や左右の非対称性が自他覚的に認識されやすい。鼻翼軟骨から鼻孔縁，鼻翼基部にかけての位置異常のような，中顔面の骨格的な修正を必要とせず鼻軟骨を含む鼻部軟部組織のみの処理で修正可能な変形は，いじめ等の社会的要因を考慮して就学前または思春期までに修正手術を行うという意見が多い¹⁾。

鼻中隔修正，顔面骨骨切りを含む最終的な鼻形成術の推奨時期は，鼻の完全成長（女性 15 歳，男性 17 歳以降）まで待つことが基本で，上顎の歯列矯正・顎裂部骨移植術・外科的顎矯正術の必要がある場合，それらの終了後の鼻修正術が推奨される^{2,3)}。

今後の課題 顔面骨の骨切りを含むような侵襲の比較的大きいと思われる修正に関しては，外鼻の成長を待って行うべきであるという点は異論のないことと思われる。しかし，就学前に行ってもよいと思われる鼻軟骨を含む鼻部軟部組織のみの処理というものの明確な基準を示すのは，患者，術式等の条件が異なるため困難と思われた。

参考文献

- 1) 林雅裕，蔵持大介. 当科における唇裂鼻 open method. 日口蓋誌, 31: 52-60, 2006 [V]
- 2) Sykes JM, Jang YJ. Cleft lip rhinoplasty. Facial Plast Surg Clin North Am, 17: 133-44, 2009 [VI]
- 3) Sadove AM, Eppley BL. Correction of secondary cleft lip and nasal deformities. Clin Plast Surg, 20: 793-801, 1993 [VI]
- 4) Cohen M. Residual deformities after repair of clefts of the lip and palate. Clin Plast Surg, 31: 331-45, 2004 [VI]

推奨

両側・片側口唇裂術後の口唇固有組織の大きな欠損によって生じた short and tight upper lip に対して、下口唇反転皮弁（Abbe flap）は有効である（**グレード C1**）。

初回術後的人中に口輪筋を欠くと、静的・動的に口唇らしさが損なわれていることが多く、その場合 tight lip の有無にかかわらず積極的な Abbe flap の適用が勧められる（**グレード C1**）。

根拠・解説 各文献で、両側口唇裂外鼻変形のうち中間唇の大きな固有組織欠損による short and tight upper lip に対し Abbe flap は有効とされている¹⁻⁴⁾。

初回術後的人中に口輪筋を欠くと、静的・動的に口唇らしさが損なわれていることが多く、その場合 tight lip の有無にかかわらず積極的な Abbe flap の適用を勧める意見もある¹⁾。しかし、既存の口輪筋による筋束再建のみで整容性と機能性の両方が獲得可能か否かは検討すべきであろう。

中央唇の欠損に対し細めの Abbe flap を用いる、また上口唇結節のみの再建には小さな mini-Abbe flap を用いるような工夫もあり、下口唇から必要以上の幅の皮弁を採取せず、下口唇短縮や瘢痕の問題を軽減する方法も報告されている³⁾。

年少児例では、上口唇の肥厚性瘢痕が問題となったため、年少時期での Abbe flap や open rhinoplasty による上口唇・外鼻修正術を勧めないとする報告もあり²⁾、適応を慎重に検討する必要がある。

今後の課題 口唇の複雑な構造を再建しうる Abbe flap の有効性は異論のないことと思われる。しかし、正常な下口唇の組織を使用すること、術後瘢痕を残すことが問題となるため、今後はどの程度の変形に対して Abbe flap を適応とすべきかを検討する必要がある。

参考文献

- 1) 難波雄哉. 両側唇裂二次修正術における反転唇弁の適応について. 形成外科, 32: 1001-11, 1989 [V]
- 2) 原科孝雄. 両側唇裂二次形成術—とくに Abbe flap と open rhinoplasty による. 形成外科, 38: 475-85, 1995 [V]
- 3) 由井悟, 米原啓之, 中塚貴志, 他. 思春期以後における両側唇裂鼻形成術—我々の施設における術式. 日形会誌, 21: 153-64, 2001 [V]
- 4) Cohen M. Residual deformities after repair of clefts of the lip and palate. Clin Plast Surg, 31: 331-45, 2004 [VI]

推奨

二次的顎裂骨移植は、口唇裂外鼻形態の改善に寄与する（グレードB）。

根拠・解説 顎裂骨移植後に、披裂側の鼻翼基部の下垂が改善され、総じて外鼻形態も改善されることは、臨床的にしばしば経験することである。しかし、顎裂骨移植と外鼻形態の変化について検討した論文は少ない。

新垣らは、顎裂骨移植単独と顎裂骨移植＋鼻修正術の術前と術後6カ月の片側唇顎裂および片側唇顎口蓋裂患者の2方向の顔面写真の比較により、外鼻形態の変化を検討している。その結果、同時に鼻修正を行っている患者のみならず、骨移植単独でも外鼻形態は改善していた。しかし、彼らは顎裂骨欠損部だけでなく、鼻翼基部も広く剥離し、腸骨から採取した骨膜も同時に移植しており、外鼻形態の改善を意識した術式を行っている¹⁾。

Timoney らは、20名の片側唇顎口蓋裂患者の5歳、10歳、15歳、20歳時の正面視、上方視の写真からコンピューターにより鼻尖の位置と対称性について検討している。その結果、12歳時に顎裂骨移植を施行した12名の患者で10歳時（術前）と15歳時（術後）を比較すると、鼻尖部の対称性が得られていた。しかし、有意差は認めなかった²⁾。

Trotman らの報告では、86名の片側唇顎口蓋裂患者のうち、28名の顎裂骨移植を受けた患者と58名の骨移植を受けていない患者、60名の唇顎口蓋裂のない対象者の成人時の正面セファログラムにより顔面骨形態を評価している。結果、顎裂骨移植を受けた患者は骨移植をしていない患者に比べて、前鼻棘の偏位、鼻腔底の低下、鼻翼基部の低下が少なく、有意差を持って骨形態の改善を認めた³⁾。

今後の課題 顎裂骨移植は、歯科矯正治療の一貫として行われるため、移植後に形成される骨架橋や歯牙の萌出、移動についての論文は多数認めるが、外鼻形態に着目した文献は少ない。しかし、腸骨海綿骨移植後に裂側鼻翼基部の変位が改善することは、しばしば経験することであるため、今後、定量的な分析による評価が待たれる。

参考文献

- 1) 新垣敬一, 仲間錠嗣, 砂川奈穂, 他. 口唇裂口蓋裂患者の顎裂部骨移植に伴う外鼻形態の変化について顎裂部骨移植単独症例と鼻修正同時施行症例との比較検討. 日口蓋誌, 35: 18-27, 2010 [IV]
- 2) Timoney N, Smith G, Pigott RW. A 20 year audit of nose-tip symmetry in patients with unilateral cleft lip and palate. Br J Plast Surg, 54: 294-8, 2001 [IV]
- 3) Trotman CA, Papillon F, Ross RB, et al. A retrospective comparison of frontal facial dimensions in alveolar-bone-grafted and nongrafted unilateral cleft lip and palate patients. Angle Orthod, 67: 389-94, 1997 [IV]

推奨

鼻孔レティナ装用は、術後の鼻変形の後戻りや瘢痕拘縮による狭窄などの変形予防手段として、その形状や使用期間については確定的ではないものの、推奨できる治療手段である（グレードC1）。

根拠・解説 術後の鼻変形の後戻りや瘢痕拘縮による狭窄などの変形予防手段として、鼻孔レティナは広く使用されている。鼻孔レティナの使用は、1960年代からケースシリーズで報告されている¹⁾。その後、鼻孔レティナにはさまざまな改良の付加や使用法の応用が加えられて、世界的にもその使用がケースシリーズの報告形式で推奨されてきた²⁻⁸⁾。初回口唇外鼻形成術前術後および外鼻修正術後に使用されている。

初回口唇外鼻形成術後に鼻孔レティナを使用した場合としない場合とで幼児期の外鼻形態を比較した症例対照研究で、統計学的に有意に鼻孔レティナを使用した場合の方が優れていたことが報告されている⁹⁾。

今後の課題 鼻孔レティナの材質や形状、その使用期間は、報告者によりさまざまである。また、全症例にこの術後治療が必要なのか疑問も残る。症例が乳幼児であっても成人であっても、鼻孔レティナという装用感が不快で目立つ治療材料を、数カ月使用することは苦悩を与えることになる。今後、この術後治療を省略できる、また苦悩を減弱できる治療手段を模索していく必要があろう。

参考文献

- 1) 長田光博, 橋本和夫, 秋山太一郎. 鼻形成術後の鼻外, 鼻内Prosthesisの応用. 形成外科, 11: 192-6, 1968 [V]
- 2) Matsuo K, Hirose T, Otagiri T, et al. Repair of cleft lip with nonsurgical correction of nasal deformity in the early neonatal period. Plast Reconstr Surg, 83: 25-31, 1989 [V]
- 3) Nakajima T, Yoshimura Y, Sakakibara A. Augmentation of the nostril splint for retaining the corrected contour of the cleft lip nose. Plast Reconstr Surg, 85: 182-6, 1990 [V]
- 4) Ozyazgan I, Eskitaşçıoğlu. A new reshaped nostril retainer. Plast Reconstr Surg, 105: 804, 2000 [V]
- 5) Niimi T, Natsume N, Tsukawaki T, et al. Treatment of the nostrils in patients with cleft lip by a nostril retainer. Br J Oral Maxillofac Surg, 38: 224-6, 2000 [V]
- 6) Yuzuriha S, Matsuo K, Kondoh S. A newly designed nasal retainer to sustain the corrected shape of the nostril rim and anterior nasal recess for cleft lip patients. Plast Reconstr Surg, 108: 452-5, 2001 [V]
- 7) Yildirim S, Aköz T. A simple and cheap nostril retainer: silicone urine catheter. Plast Reconstr Surg, 107: 1308-9, 2001 [V]
- 8) Tan O, Atik B, Vayvada H. A new custom-made nostril retainer: the rubber of infusion set. Plast Reconstr Surg, 117: 1053-4, 2006 [V]
- 9) Yeow VK, Chen PK, Chen YR, et al. The use of nasal splints in the primary management of unilateral cleft nasal deformity. Plast Reconstr Surg, 103: 1347-54, 1999 [IV]

1. 診断（臨床診断）

CQ

24

チームアプローチは口唇口蓋裂の治療に有効か？

推奨

口唇口蓋裂の臨床症状は口唇・鼻変形，言語，咬合，聴力など多岐にわたる。それぞれの症状に対し，形成外科，口腔外科，矯正歯科，耳鼻咽喉科，言語聴覚士など専門的な診察や治療が必要であるため，各専門分野によるチームアプローチによって口唇口蓋裂児の治療を進めることが望ましい（**グレード C1**）。

根拠・解説

1) わが国におけるチームアプローチの現状：口唇口蓋裂に伴う障害は，口唇・鼻変形など外表面の変形だけでなく，言語，咬合，顎発育などの歯科的問題，中耳炎などの耳鼻咽喉科的問題を伴うことが多い。これらの臨床症状に対しては，各科の専門的な診察や治療が必要となる。また，他の先天性疾患を合併することもまれではないため，小児科や麻酔科との連携も欠かせない。

このため，わが国においては1980年代から90年代にかけて，専門各科が参加するチームアプローチによって口唇口蓋裂の診療を行う施設が増えてきた。これらの施設は主に大学病院や小児専門病院であるが，いずれの施設においても，主要な診療科として形成外科のほか口腔外科，矯正歯科，耳鼻咽喉科等があり，加えて言語聴覚士などが口唇口蓋裂チームを構成している。また，各施設の実情に応じて，小児科（遺伝相談を含む），麻酔科，補綴歯科，医療相談などの部門が参画している。診療の形態は各施設によってさまざまであるが，主要な診療科の担当医が共通の診療スペースに集合して，同時に患者を診察する総合診療方式や，患者が各診療科を個別に受診する複数外来方式をとる施設が多い¹⁻⁶⁾。

一方，非都市部に居住する患者は大学病院や小児専門病院への通院が困難な場合もあり，チームアプローチによる診療を提供することが難しい。こういった場合は，地域の一般病院・医院・言葉の教室などを適宜活用し，拠点となる専門施設との連携をはかることが重要であると考えられる⁷⁾。

2) チームアプローチに関する研究報告：このように，今やわが国においても広く普及した感のある口唇口蓋裂のチームアプローチであるが，その有効性を科学的に検証した報告は少ない。口唇口蓋裂児の母親に対するアンケート調査の結果によると，チームアプローチによる治療を受けている患児群では，これを受けていない患児群に比べて，手術回数が少なく，歯科のケア，聴力検査，遺伝相談などがより頻回に行われていた。また，治療全般に対する母親の満足度もチームアプローチを受けていた群の方が高かったとされている⁸⁾。さらに，思春期以降の口唇口蓋裂患者に関する調査によると，小児病院などで治療を受けていた患者群では，言語，顎裂，口蓋瘻孔などに関する問題が少なかった

とされており，成長期における集学的治療の重要性を示唆している⁹⁾。

今後の課題 口唇口蓋裂のチームアプローチによる治療は今やスタンダードといっても過言ではないが，科学的な裏付けに欠ける感は否めない。チームアプローチの有効性を実証する目的で，今後はデータベースなどを活用して，チームアプローチ治療の実態調査を行うことが期待される。

参考文献

- 1) 井川浩晴, 川嶋邦裕, 堤田新, 他. 【口唇裂, 口蓋裂のチーム医療】北海道大学医学部附属病院における口唇裂, 口蓋裂のチーム医療 その歴史と成果. 形成外科, 45: 105-16, 2002 [VI]
- 2) 真田武彦, 山田敦, 今井啓道, 他. 【口唇裂, 口蓋裂のチーム医療】東北大学で行っている口唇裂, 口蓋裂へのチームアプローチ. 形成外科, 45: 117-23, 2002 [VI]
- 3) 金子剛, 中島龍夫, 曾根清昭, 他. 【口唇裂, 口蓋裂のチーム医療】慶應義塾大学における口唇裂, 口蓋裂のチーム医療の現状と問題点. 形成外科, 45: 131-40, 2002 [VI]
- 4) 保阪善昭, 佐藤兼重, 大久保文雄, 他. 昭和大学口唇裂口蓋裂診療班における特徴と問題点. 形成外科, 45: 205-12, 2002 [VI]
- 5) 岡博昭, 山本真弓, 森口隆彦, 他. 【口唇裂, 口蓋裂のチーム医療】川崎医科大学付属病院における口唇裂, 口蓋裂のチームアプローチ. 形成外科, 45: 213-21, 2002 [VI]
- 6) 吉村陽子, 奥本隆行, 辻川孝昭, 他. 【口唇裂, 口蓋裂のチーム医療】藤田保健衛生大学口唇口蓋裂センターにおけるチーム医療. 形成外科, 45: 231-9, 2002 [VI]
- 7) 近藤昭二, 杠俊介, 栗原三郎, 他. 非都市部における口唇口蓋裂チームアプローチの体制作り. 日口蓋誌, 30: 29-34, 2005 [V]
- 8) Austin AA, Druschel CM, Tyler MC, et al. Interdisciplinary craniofacial teams compared with individual providers: is orofacial cleft care more comprehensive and do parents perceive better outcomes? Cleft Palate Craniofac J, 47: 1-8, 2010 [IV]
- 9) Chuo CB, Searle Y, Jeremy A, et al. The continuing multidisciplinary needs of adult patients with cleft lip and/or palate. Cleft Palate Craniofac J, 45: 633-8, 2008 [V]

CQ 25

口蓋裂・粘膜下口蓋裂に合併しやすい先天性疾病（染色体異常を含む）はあるか？

推奨

口蓋裂・粘膜下口蓋裂は他の裂型に比べて，合併症を伴う頻度が高い。頻度の高い合併症として，先天性心疾患，小顎症，骨格異常，中枢神経系異常，染色体異常などが挙げられる（**グレードC1**）。

根拠・解説

- 1) **概要**：口唇口蓋裂の統計学的報告によると，口蓋裂および粘膜下口蓋裂は他の裂型（唇裂や唇顎口蓋裂など）と比較すると，その他の先天性疾病を合併する頻度が高い。諸家によると，口唇口蓋裂全体における合併症の頻度は18～38%であり，そのうち口蓋裂単独における頻度は30～50%である¹⁻⁶⁾。口蓋裂において合併症の頻度が高い原因として，二次口蓋が癒合する妊娠第7～12週は，ヒト胚子が催奇形因子に対して感受性が高く，また他部位の組織発生の時期と重なるためであると言われている。
- 2) **口蓋裂に合併しやすい疾患**：口蓋裂にしばしば合併する先天性疾病として，先天性心疾患および

小顎症，骨格異常，中枢神経系異常，染色体異常が挙げられる^{3-5,7,8)}。このうち，小顎症については，二次口蓋の発生過程を考えると当然ともいえる。すなわち，下顎の形成異常によって舌が十分に下方へ移動できず，結果として二次口蓋の癒合が妨げられる。

3) 粘膜下口蓋裂に合併しやすい疾患：粘膜下口蓋裂に関する統計学的報告は少ないが，16～17%の症例で先天性心疾患を合併する。口唇口蓋裂全体における先天性心疾患の合併頻度は7%程度であり，心室中隔欠損症の頻度が高いとされているが，粘膜下口蓋裂においてはファロー四徴の頻度が高いのが特徴である^{4,9)}。精神発達遅滞や染色体異常を合併する頻度が口唇口蓋裂全体の中でも極めて高く，このことは言語訓練や手術などの治療成績に少なからず影響を及ぼすと考えられる⁹⁾。

粘膜下口蓋裂に合併する染色体異常のうち22q11.2欠失症候群の頻度が高く，朴らは粘膜下口蓋裂の205例中14例に本症候群を認めたと報告している。22q11.2欠失症候群は22番染色体短腕の部分欠損であり，FISH検査によって確定診断が可能である。臨床的特徴として特異顔貌，口蓋咽頭の異常，先天性心疾患，低身長，精神発達遅滞などが挙げられる。本症候群に合併する口蓋咽頭の異常として，粘膜下口蓋裂および先天性鼻咽腔閉鎖機能不全症，次いで口蓋裂の頻度が高い^{9,10)}。

4) 染色体検査について：粘膜下口蓋裂や口蓋裂の患児に対し，ルーチンの染色体検査を行うべきか否かについては賛否両論がある。口蓋裂など以外の症状を認めない患児では本症候群である確率が低いため，ルーチンでのFISH検査は必要がないとする報告がある¹¹⁻¹³⁾。一方で，早期の診断や医療介入を行うのが望ましいとする報告も見られる¹⁴⁾。わが国の現状に鑑みると，特異顔貌や先天性心疾患，鼻咽腔閉鎖機能不全などの臨床症状を呈する場合，小児科・遺伝科などに紹介したうえで染色体検査の適応を検討するのが妥当であると考えられる。

今後の課題 口唇口蓋裂の合併症に関して，すでに多くの統計学的調査がなされており，共通した一定の結論が得られているように思う。粘膜下口蓋裂に関しては，まだ報告が少ないため，今後の研究課題と思われる。

参考文献

- 1) 山下佳雄，黒岩太助，木戸淳太，他．佐賀大学医学部附属病院歯科口腔外科における口唇裂口蓋裂患者の臨床統計的検討．日口蓋誌，34：45-51，2009 [IV]
- 2) 小原浩，西尾順太郎，平野吉子，他．大阪府立母子保健総合医療センター口腔外科開設後20年間ににおける口唇裂・口蓋裂患者の臨床統計的検討．日口蓋誌，33：330-7，2008 [IV]
- 3) 國仲梨香，新垣敬一，天願俊泉，他．琉球大学医学部附属病院歯科口腔外科における口唇裂口蓋裂患者の臨床統計的観察 一次症例について．日口蓋誌，32：299-306，2007 [IV]
- 4) 藤村大樹，門松香一，土佐泰祥，他．口唇・口蓋裂における合併先天異常の統計学的考察．日本頭蓋顎顔面外科学会誌，23：203-10，2007 [IV]
- 5) Swanenburg de Veye HF, Beemer FA, et al. An investigation of the relationship between associated congenital malformations and the mental and psychomotor development of children with clefts. Cleft Palate Craniofac J, 40: 297-303, 2003 [IV]
- 6) Rajabian MH, Sherkat M. An epidemiologic study of oral clefts in Iran: analysis of 1,669 cases. Cleft Palate Craniofac J, 37: 191-6, 2000 [IV]
- 7) Stoll C, Alembik Y, Dott B, et al. Associated malformations in cases with oral clefts. Cleft Palate Craniofac J, 37: 41-7, 2000 [IV]
- 8) Milerad J, Larson O, Hagberg C, et al. Associated malformations in infants with cleft lip and palate: a prospective, population-based study. Pediatrics, 100 (2 Pt 1) : 180-6, 1997 [IV]
- 9) 朴修三，加藤光剛，北野市子．粘膜下口蓋裂症例の臨床統計的検討．日口蓋誌，31：45-51，2006 [V]

- 10) 北野市子, 朴修三, 加藤光剛. 22q11.2欠失症候群に関する検討. 日口蓋誌, 29: 1-7, 2004 [V]
- 11) Nugent N, McGillivray A, Earley MJ. 22q11 chromosome abnormalities and the cleft service. J Plast Reconstr Aesthet Surg, 63: 598-602, 2009 [IV]
- 12) Ruiter EM, Bongers EM, Smeets DF, et al. No justification of routine screening for 22q11 deletions in patients with overt cleft palate. Clin Genet, 64: 216-9, 2003 [IV]
- 13) Reish O, Finkelstein Y, Mesterman R, et al. Is isolated palatal anomaly an indication to screen for 22q11 region deletion? Cleft Palate Craniofac J, 40: 176-9, 2003 [IV]
- 14) Bashir MA, Hodgkinson PD, Montgomery T, et al. 22q11 deletion in children with cleft lip and palate – is routine screening justified? J Plast Reconstr Aesthet Surg, 61: 130-2, 2008 [IV]

CQ

26

口唇口蓋裂児に哺乳や摂食の障害は生じるか？

推奨

口蓋裂を伴う裂型（唇顎口蓋裂，口蓋裂）では，哺乳障害を呈することが多い。離乳食開始以降の年齢においては，概ね健常児と同様の摂食機能を獲得する（グレードC1）。

根拠・解説

1) 哺乳障害とその原因：一般的に口唇口蓋裂児は哺乳力が弱いといわれているが，唇裂・唇顎裂など口蓋裂を伴わない症例では，通常の乳首の使用や直接母乳が可能なことも多い。一方，口蓋裂を伴う裂型では哺乳障害を来すことが多い^{1,2)}。口唇口蓋裂児の哺乳に関して，上唇筋電図や口腔内圧測定などを用いた基礎的研究がこれまでに報告されており，これらの研究によると乳首に対する圧迫圧が弱い，吸綴時の陰圧形成ができない，などの原因が指摘されている³⁾。

2) 哺乳介助の方法：口唇口蓋裂児の哺乳障害を補助する方法として，哺乳用乳首に穴をあける，スポイト，squeezing bottle，口蓋裂用乳首，口蓋床（哺乳床）などが知られている。乳首に穴をあける方法は簡便であるが，大きな穴をあけるとミルクの流量が多くなるため，注意を要する。わが国では，口蓋裂用乳首が広く普及しており，数種類の製品が発売されている。構造は個々の製品によってやや異なるが，逆流防止弁などによって吸綴時の陰圧形成ができなくても，ミルクが流出しやすい構造に作られている¹⁾。

3) 口蓋床などについて：口蓋床や哺乳床は，口唇口蓋裂児における哺乳障害の改善に有効であるといわれてきたが，近年の研究報告では否定的な見解もみられる。オランダで行われた randomized clinical trial によると，口蓋床の使用によっても哺乳量・哺乳速度や身長・体重の増加に影響がなく，口蓋床は哺乳障害の改善に効果がなかったと結論づけている⁴⁻⁶⁾。一方，わが国の研究によると，適切に口蓋床を装着させることによって，哺乳障害の改善に有用であったとする報告が多い⁷⁾。これらの結果の差は，研究デザイン（評価の方法・年齢）や乳首・哺乳瓶などの哺乳補助方法の違いが関与している可能性がある。前述のごとく，わが国では口蓋裂用乳首が広く普及しているが，欧米においては一般の乳首に穴をあける方法や squeezing bottle を用いることが多い。

口蓋床は哺乳障害の改善だけでなく，顎・歯槽形態の改善にも効果があるとされ，また近年では鼻

変形に対し術前矯正を加える nasal stent 付き口蓋床の有用性が注目されている。したがって、哺乳の改善だけに着目すると、口蓋床や哺乳床は必須の治療ではないが、その適応に関しては各施設における治療方針（術式、手術時年齢、歯科矯正治療など）を加味したうえで決定することが望ましい。

4) 離乳食開始以降の摂食機能：一般的に乳児が離乳食を開始するのは生後4～7カ月であるが、他の合併症を伴わない口唇口蓋裂児においてもほぼ同様であるとの報告が見られる¹⁾。また、金高らは摂食機能評価用ゼリーを用いて2～6歳の口唇口蓋裂児の摂食機能を調査し、健常児との間で有意差がなかったと報告している。すなわち、幼児期における口唇口蓋裂児の摂食機能は、適切な口腔内管理がなされていれば、健常児とほぼ変わらないといえる⁸⁾。

今後の課題 口唇口蓋裂児の哺乳や摂食は患児の保護者が直面する問題であり、本疾患の治療に携わる医療従事者は十分に理解しなければならない。特に、離乳食開始以降の摂食に関する報告が少なく、今後はこの分野における研究の充実が望まれる。また、口蓋床の哺乳に対する有効性については賛否両論があるため、わが国における統一した見解を得るためには、他施設間における検討が必要であると考えられる。

参考文献

- 1) 久保田一見, 中野洋子, 早川龍, 他. 口唇裂・口蓋裂児の初診時から離乳食開始までの哺乳状況. 日口蓋誌, 34: 291-8, 2009 [IV]
- 2) 川島淳子, 富永智子, 田中美里, 他. 口唇・口蓋裂患児の哺乳に関する実態調査. 愛知学院大学歯学会誌, 44: 147-54, 2006 [IV]
- 3) 新中須真奈. 唇裂口蓋裂乳児の哺乳運動に関する研究 上唇筋電図ならびに口腔内圧力の分析. 日口蓋誌, 30: 12-28, 2005 [IV]
- 4) Masarei AG, Wade A, Mars M, et al. A randomized control trial investigating the effect of pre-surgical orthopedics on feeding in infants with cleft lip and/or palate. Cleft Palate Craniofac J, 44: 182-93, 2007 [II]
- 5) Prah C, Kuijpers-Jagtman AM, Van't Hof MA, et al. Infant orthopedics in UCLP: effect on feeding, weight and length: a randomized clinical trial (Dutchcleft). Cleft Palate Craniofac J, 42: 171-7, 2005 [II]
- 6) Shaw WC, Bannister RP, Roberts CT. Assisted feeding is more reliable for infants with clefts—a randomized trial. Cleft Palate Craniofac J, 36: 262-8, 1999 [II]
- 7) 平川崇, 佐藤麻衣子, 宮崎英隆, 他. 片側唇顎口蓋裂の術前顎矯正による治療成績. 日口蓋誌, 29: 287-97, 2004 [IV]
- 8) 金高弘恭, 幸地省子, 新井映子, 他. 口唇裂・口蓋裂患児の摂食嚥下機能に関する検討. 日口蓋誌, 35: 28-34, 2010 [IV]

CQ

27

口蓋形成術の手術時期について基準はあるか？

推奨

術後の言語成績、顎発育および周術期管理を総合的に考慮すると、生後12～24カ月での口蓋形成術を推奨する。ただし、口蓋裂単独や裂幅の小さい唇顎口蓋裂などで、侵襲の小さい術式を適応できる症例については、生後10～12カ月で施行してもよい（グレードC1）。

根拠・解説 成書によると、口蓋形成術の手術時年齢は生後 12～18 カ月とされている。口蓋形成術の主な目的は、正常言語の獲得と良好な顎発育であり、この両面より適切な手術時年齢を決定する必要がある。しかしながら、裂型や口蓋裂の程度（裂幅など）は症例によって異なり、また、口蓋形成術の術式も多岐に及ぶため、口蓋形成術の手術時年齢をすべての症例、すべての施設において一律に設定することは容易ではない。

1) 言語成績の観点より：口蓋裂児の言語は主に鼻咽腔閉鎖機能と構音によって評価される。鼻咽腔閉鎖機能は主として軟口蓋の挙上運動によるものであり、口蓋帆挙筋の機能が寄与する。口蓋帆挙筋の形成は、ほとんどの術式において共通した手技であるため、術式の違いによる影響を受けにくいと考えられる。このため、口蓋形成術の術後成績を論じる場合、鼻咽腔閉鎖機能またはそれに関連する構音障害（声門破裂音など）を評価の指標とする報告例が多い。

1970 年代までは生後 3～6 カ月での口蓋形成術を推奨する報告が散見されるが、系統的な術後の言語評価や統計学的検討が行われておらず、科学的根拠に乏しい。Kirschner（2000）は乳児期早期における口蓋形成術について否定的な研究結果を報告している¹⁾。

1980 年代以降は口蓋形成術の手術時年齢と術後の言語成績との関係を分析した報告例が増えてくる。これらの報告によると、生後 10～12 カ月で口蓋形成術を行うと、術後の鼻咽腔閉鎖機能が良好で、声門破裂音などの代償構音の発生率も低いとされている²⁻⁴⁾。これよりやや遅い、12～18 カ月での手術を推奨する報告も見られる⁵⁾。

Chapman（2008）は実年齢ではなく、言語発達年齢によって口蓋形成術の手術時年齢を検討し、有意味語の数が 5 未満の時期に口蓋形成術を行った場合、術後の鼻咽腔閉鎖機能が良好であったと報告している。一般的に、乳児の有意味語の数が 5 前後に到達するのは 9 カ月前後とされており、上述の報告における手術時年齢とはほぼ一致する⁶⁾。

以上より、鼻咽腔閉鎖機能の観点からは生後 10～12 カ月に口蓋形成術を施行することが妥当と考えられる。しかし、言語全体として考えると、口蓋化構音など鼻咽腔閉鎖機能と関連しない構音障害についても考慮する必要がある。これらの構音障害は口蓋や歯列の形態異常が原因とされており、顎発育に配慮した治療計画が必要となる。

2) 顎発育の観点より：口蓋裂児における顎発育障害の原因の一つとして、口蓋形成術による手術侵襲が挙げられる。特に、患児の顎成長が急速に起こる時期に、プッシュバック法など硬口蓋への侵襲が大きな術式を行うと、顎発育障害を来しやすいといわれている。このため、二段階法による口蓋形成術では、硬口蓋閉鎖（2 回目の手術）を就学期前後またはそれ以降に行うこともある。

Rohrich（2000）らによると、顎発育の良否は口蓋形成術の手術時年齢よりもむしろ術式によるところが大きいと述べている。すなわち、硬口蓋や鼻中隔の広範な剥離、翼突鉤の骨折などの手技は顎発育を障害する可能性が高いといえる。また、裂型や披裂の程度が及ぼす影響も大きく、一般的に口蓋裂単独よりも唇顎口蓋裂の症例で顎発育が不良になることが多いとされている⁷⁾。また、Berkowitz（2005）らは唇顎口蓋裂児の歯型模型の計測を行い、披裂と硬口蓋の面積比率によって口蓋形成術の手術時年齢を検討した。彼らは、硬口蓋の面積は生後 12 カ月まで急速に増大し、生後 18～24 カ月になると硬口蓋面積に対する披裂の割合が 10%前後に低下すると報告した。彼らはこの結果より生後 18～24 カ月における手術を推奨している⁸⁾。

3) 周術期管理の観点より：口蓋形成術の施行にあたっては，周術期の呼吸管理に配慮することも重要である。一般的に乳児の気道は鼻腔が狭く，口腔内容積に対して舌が大きいなどの特徴をもつ。また，呼吸運動を主として横隔膜運動に依存しており，呼吸回数も多い。このような解剖学的・生理学的特徴により，気道閉塞を起こしやすいとされている。口蓋形成術の術後には舌や口蓋の腫脹を来すことを加味すると，乳児期の手術においては呼吸不全を合併する可能性が高いことを示唆している⁹⁾。

4) まとめ：これまでの報告によると，鼻咽腔閉鎖機能の観点からは生後10～12カ月，顎発育の観点からはそれよりやや遅い18～24カ月が口蓋形成術の手術時年齢として推奨されている。口蓋形成術の術後成績（言語および顎発育）は手術時年齢のみならず，裂型，披裂の程度や術式などに影響を受けるため，手術時年齢を以下のごとく推奨する。

口蓋裂単独の場合は，Furlow法など侵襲が比較的小さい術式の適応となることが多いため，良好な鼻咽腔閉鎖機能の獲得を重視して，生後10～12カ月で口蓋形成術を施行してよいと考えられる。

唇顎口蓋裂の場合は，顎発育にも配慮する必要性が高いため，生後12～24カ月の手術を推奨する。ただし，裂幅が狭い症例などについては口蓋裂単独と同様に，より早期の手術を考慮してもよい。

今後の課題 解説でも述べたとおり，口蓋形成術の術式は多岐にわたるため，術後成績を一律に評価することは困難である。また，裂型や披裂の程度，術前矯正等の前処置の有無などの要因によっても，治療成績は左右される。現状では，症例や施設の状況に応じて治療方針を決定しているが，少なくとも裂型や披裂の程度に応じた術式および手術時年齢の選択については標準化されることを期待したい。

参考文献

- 1) Kirschner RE, Randall P, Wang P, et al. Cleft palate repair at 3 to 7 months of age. *Plast Reconstr Surg*, 105: 2127-32, 2000 [IV]
- 2) Dorf DS, Curtin JW. Early cleft palate repair and speech outcome. *Plast Reconstr Surg*, 70: 74-9, 1982 [V]
- 3) 岡崎恵子, 加藤正子, 大久保文雄, 他. 口蓋裂の手術年齢と言語成績. *形成外科*, 35: 1467-72, 1992 [V]
- 4) Marrinan EM, LaBrie RA, Mulliken JB. Velopharyngeal function in nonsyndromic cleft palate: relevance of surgical technique, age at repair, and cleft typ. *Cleft Palate Craniofac J*, 35: 95-100, 1998 [V]
- 5) Haapanen ML, Rantala SL. Correlation between the age at repair and speech outcome in patients with isolated cleft palate. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*, 26: 71-8, 1992 [V]
- 6) Chapman KL, Hardin-Jones MA, Goldstein JA, et al. Timing of palatal surgery and speech outcome. *Cleft Palate Craniofac J*, 45: 297-308, 2008 [II]
- 7) Rohrich RJ, Love EJ, Byrd HS, et al. Optimal timing of cleft palate closure. *Plast Reconstr Surg*, 106: 413-21, 2000 [V]
- 8) Berkowitz S, Duncan R, Evans C, et al. Timing of cleft palate closure should be based on the ratio of the area of the cleft to that of the palatal segments and not on age alone. *Plast Reconstr Surg*, 115: 1483-99, 2005 [IV]
- 9) Wood FM. Hypoxia: another issue to consider when timing cleft repair. *Ann Plast Surg*, 32: 15-8, 1994 [V]

推奨

明らかな口蓋裂の所見が認められない、粘膜下口蓋裂および先天性鼻咽腔閉鎖機能不全症については、口蓋裂と同様の年齢で一律に手術を行うのではなく、鼻咽腔閉鎖機能不全の診断が確定した時点で手術等の治療を適応する（グレードC1）。

根拠・解説

1) 粘膜下口蓋裂の臨床像：粘膜下口蓋裂は軟口蓋の粘膜下における口蓋帆挙筋の断裂として定義され、Calnan（1954）が提唱した三徴、すなわち軟口蓋筋層の断裂、二分口蓋垂、硬口蓋の骨欠損が典型的な粘膜下口蓋裂の臨床所見としてよく知られている¹⁾。しかし、粘膜下口蓋裂は「軽度の口蓋裂」では決してない。

粘膜下口蓋裂については、セファログラム分析や鼻咽腔ファイバースコープなどによる解析がこれまでに多数報告されている。これらの報告によると、咽頭腔が深いなど軟口蓋・咽頭腔の不均衡などの解剖学的要因、および軟口蓋の運動性不良や易疲労性などの生理学的要因が粘膜下口蓋裂の病態として挙げられる²⁻⁴⁾。

粘膜下口蓋裂の臨床症状は鼻咽腔閉鎖機能不全による言語の障害、哺乳および摂食時の鼻漏出などである。統計学的な報告によると、鼻咽腔閉鎖機能不全を呈する症例は全体の50～70%であるとする意見が多い^{2,5)}。

2) 粘膜下口蓋裂に対する治療：本疾患の臨床症状の出現率や病態生理を考えると、軟口蓋筋層の断裂が認められるからといって、一律に行う必要はない。鼻咽腔閉鎖機能不全による言語の異常が認められる症例に対してのみ、治療を行うことが妥当であると考えられる^{1,2)}。就学期前後に診断される症例も少なくないことを考えると、明確な治療開始年齢を設定することは困難であり、鼻咽腔閉鎖機能不全の診断が確定した時点で手術などの治療を開始する方策が現実には即していると思われる。また、個々の症例によって病態やその程度が異なるため、診断に際しては、口腔内所見や言語評価の他にセファログラム分析、鼻咽腔ファイバースコープなどの他覚的検査を施行することが望ましい。

3) 粘膜下口蓋裂に対する手術術式：粘膜下口蓋裂に対する手術について検討した報告は散見されるが、一般の口蓋裂と比べると症例数が少なく、鼻咽腔閉鎖機能不全の原因も多岐に及ぶため、統一した見解が得られているとは言い難い⁶⁻¹⁰⁾。近年の報告によると、術後の言語成績は手術時年齢よりも、鼻咽腔のgap sizeや軟口蓋の運動性など術前の解剖学的・生理学的な所見とより強い相関関係があるといわれている¹⁰⁾。

術式は口蓋裂二次手術に準ずるため、詳細については別項に譲る。Furlow法などの口蓋形成術、咽頭弁、咽頭形成術などさまざまな報告が見られるが、鼻咽腔閉鎖機能不全の原因が多岐にわたることを考えると、個々の症例の病態に合った術式を選択することが望ましい^{8,9)}。術式の選択にあたっては、セファログラム分析、鼻咽腔ファイバースコープなどの他覚的検査が有用である。

通常的口蓋裂二次手術の症例と比べると、粘膜下口蓋裂の中には精神発達遅滞や染色体異常

(22q11 欠失症候群など)を合併する症例の頻度が高い。このような症例の中には、手術によっても鼻咽腔閉鎖機能が容易に改善しないことがある^{11,12)}。

4) 先天性鼻咽腔閉鎖機能不全症について：口蓋には何ら異常所見を認めないにもかかわらず、鼻咽腔閉鎖機能不全など口蓋裂と同様の症状を呈する疾患群には、先天性鼻咽腔閉鎖機能不全症という呼称が与えられている。しかしながら、粘膜下口蓋裂と先天性鼻咽腔閉鎖機能不全症との厳密な鑑別診断は決して容易とはいえない¹⁾。過去の報告を見ると、粘膜下口蓋裂と診断された症例の中には、Calnan の三徴がすべてそろっていない症例も含まれている。このような症例は、むしろ先天性鼻咽腔閉鎖機能不全症として扱った方が適切な症例も含まれていると考えられる。

先天性鼻咽腔閉鎖機能不全症の病態として、咽頭腔が深いなど軟口蓋・咽頭腔の不均衡や、軟口蓋の運動性不良や易疲労性などが挙げられる。また、22q11 欠失症候群などの合併症を伴うことが多いなど、粘膜下口蓋裂と同様の臨床像が報告されている¹³⁾。治療方針については、粘膜下口蓋裂と同様に行ってよいと考えられる。

今後の課題 粘膜下口蓋裂および先天性鼻咽腔閉鎖機能不全症は口唇口蓋裂全体の中ではまれな疾患であり、小児病院など専門医療機関以外の形成外科医にとっては経験する機会が少ない。そのため、現在でもこれらの疾患に対し、通常の口蓋裂と同様の治療が行われる危険性をはらんでいる。これらの疾患は通常の口蓋裂とは病態を異にする疾患群であり、医療従事者に対する啓蒙が望まれる。

参考文献

- 1) Gosain AK, Conley SF, Marks S, et al. Submucous cleft palate: diagnostic methods and outcomes of surgical treatment. *Plast Reconstr Surg*, 97: 1497-509, 1996 [V]
- 2) Weatherley-White RCA, Sakura CY, Brenner LD, et al. Submucous cleft palate. *Plast Reconstr Surg*, 49: 297-304, 1972 [V]
- 3) Heliovaara A, Rautio J. Craniofacial and pharyngeal cephalometric morphology in seven-year-old boys with unoperated submucous cleft palate and without a cleft. *Cleft Palate Craniofac J*, 46: 314-8, 2009 [IV]
- 4) Park S, Omori M, Kato K, et al. Cephalometric analysis in submucous cleft palate: comparison of cephalometric data obtained from submucous cleft palate patients with velopharyngeal competence and incompetence. *Cleft Palate Craniofac J*, 39: 105-9, 2002 [V]
- 5) 朴修三, 加藤光剛, 北野市子. 粘膜下口蓋裂症例の臨床統計的検討. *日口蓋誌*, 31: 45-51, 2006 [V]
- 6) Åbyholm FE. Submucous cleft palate. *Scand J Plast Reconstr Surg*, 10: 209-12, 1976 [V]
- 7) Ysunza A, Pamplona MC, Mendoza M, et al. Surgical treatment of submucous cleft palate: a comparative trial of two modalities for palatal closure. *Plast Reconstr Surg*, 107: 9-14, 2001 [II]
- 8) Chen PK, Wu J, Hung KF, et al. Surgical correction of submucous cleft palate with Furlow palatoplasty. *Plast Reconstr Surg*, 97: 1136-46, 1996 [V]
- 9) Park S, Saso Y, Ito O, et al. A retrospective study of speech development in patients with submucous cleft palate treated by four operations. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*, 34: 131-6, 2000 [V]
- 10) Sommerlad BC, Fenn C, Harland K, et al. Submucous cleft palate: a grading system and review of 40 consecutive submucous cleft palate repairs. *Cleft Palate Craniofac J*, 41: 114-23, 2004 [IV]
- 11) 朴修三, 堀切将, 加藤光剛, 他. Hogan変法による咽頭弁手術の臨床的検討. *日口蓋誌*, 33: 345-53, 2008 [V]
- 12) 北野市子, 朴修三, 加藤光剛. 22q11.2欠失症候群児と非症候群児の咽頭弁形成術後成績について. *日口蓋誌*, 30: 242-7, 2005 [V]
- 13) 朴修三, 長谷川宏美, 佐藤英, 他. 先天性鼻咽腔閉鎖機能不全症. *日形会誌*, 26: 1-6, 2006 [V]

2. 治療

1 Pushback 法（粘膜骨膜弁法）

CQ

29

Pushback 法では口蓋瘻孔が発生しやすいか？

推奨

Pushback 法では口蓋瘻孔が発生しやすい（グレード C1）。

根拠・解説 十分な pushback を行うことにより、口蓋前方の組織が不足するため瘻孔を生じやすい。

瘻孔発生率の報告には、26.3¹⁾～40%²⁾とばらつきが見られる。裂型では唇顎口蓋裂での発生率が瘻孔発生患者の95%以上を占め、発生部位は硬口蓋前方が60～80%と多い。そのため瘻孔発生の予防策を講じた手術方法が報告されている。切歯動脈島状皮弁併用による口蓋前方部閉鎖法29.5%³⁾、初回口唇裂手術での鋤骨粘骨膜弁17.2%⁴⁾や鼻中隔粘骨膜弁による口蓋前方部閉鎖法25.3%⁵⁾、あるいは積極的に前方のpushbackを行わない方法6.25%⁶⁾など、手技の工夫により発生頻度は減少してきている。

今後の課題 口蓋瘻孔の発生率を減少させる術式の報告は増加してきているが、手術方法が統一されておらず、さらなる症例集積とデータ解析が必要である。

参考文献

- 1) 峪道代, 西尾順太郎, 北村竜二, 他. 大阪府立母子保健総合医療センターにおける口蓋裂児の言語管理と初回口蓋形成術後の言語成績. 日口蓋誌, 18: 241-50, 1993 [V]
- 2) Shimizu M, Shigetaka Y, Mizuki H, et al. Oronasal fistulae in repaired cleft palates. J Cranio-maxillofac Surg, 17 Suppl 1: 37-8, 1989 [V]
- 3) 三村保. 【口蓋裂初回手術のコツ】切歯動脈島状弁併用によるpush back法. PEPARS, 11: 61-7, 2006 [V]
- 4) 栗原邦弘, 中村純次, 後藤昌子, 他. 口蓋裂手術後成績の検討 言語成績・瘻孔合併. 形成外科, 38: 499-504, 1995 [V]
- 5) 上村哲司, 鬼塚卓弥, 大久保文雄, 他. 当施設12年間の口蓋裂push back手術後の瘻孔について. 日口蓋誌, 19: 100-6, 1994 [V]
- 6) Ogata H, Nakajima T, Onishi F, et al. Cleft palate repair using a marginal musculo-mucosal flap. Cleft Palate Craniofac J, 43: 651-5, 2006 [V]

推奨

Pushback 法は上顎発育を障害しやすい。ただし、前側方の骨膜を温存することにより発育障害の抑制は可能である（グレード C1）。

根拠・解説 上顎発育の評価法として、頭部 X 線規格側面写真および口蓋模型の計測と咬合状態の解析が行われている。Pushback による硬口蓋前方の骨面あるいは創面の露出が瘢痕を形成し、上顎発育に障害を及ぼすとされる¹⁾。二段階法との比較により、pushback 法では上顎の深さ・高さともに成長障害を生じるとの報告が多く見られる^{2,3)}。その結果、前歯部咬合は反対咬合の傾向が見られる⁴⁾。ただし、両側裂では 2 群間に有意差がない⁵⁾との報告もある。

上顎発育障害の予防策として、硬口蓋前側方の骨膜を温存する suprapariosteal flap（粘膜弁変法）^{6,7)}や、骨膜温存に加えてアテロコラーゲン膜で創面を被覆する方法⁸⁾などの術式が報告されており、骨膜を温存しない従来の術式（粘骨膜弁法）との比較で発育障害の減少と正常咬合獲得において有意差が見られる。

今後の課題 現在評価方法として、口蓋模型による咬合位および歯列形態の計測と頭部 X 線規格側面写真（セファログラム）分析が行われているが、総合的評価として評価時期および評価項目にばらつきがある。比較検討を行うためには 5-Year-Old Index による 5 段階評価などの方法により一定の基準設定を行う必要がある。

参考文献

- 1) Kitagawa T, Kohara H, Sohmura T, et al. Dentoalveolar growth of patients with complete unilateral cleft lip and palate by early two-stage furlow and push-back method: preliminary results. Cleft Palate Craniofac J, 41: 519-25, 2004 [V]
- 2) 平野吉子, 小原浩, 横田祐介, 他. 早期二期的口蓋裂手術を施行した片側完全唇顎口蓋裂症例における 5-Year-Old Index による咬合評価. 日口蓋誌, 32: 68-77, 2007 [V]
- 3) Yamanishi T, Nishio J, Kohara H, et al. Effect on maxillary arch development of early 2-stage palatoplasty by modified furlow technique and conventional 1-stage palatoplasty in children with complete unilateral cleft lip and palate. J Oral Maxillofac Surg, 67: 2210-6, 2009 [V]
- 4) 薬師寺登. 口蓋裂手術法と上顎骨歯槽部の成長発育に関する臨床的研究. 日口蓋誌, 11: 111-41, 1986 [V]
- 5) Wada T, Tachimura T, Satoh K, et al. Maxillary growth after two-stage palatal closure in complete (unilateral and bilateral) clefts of the lip and palate from infancy until 10 years of age. J Osaka Univ Dent Sch, 30: 53-63, 1990 [V]
- 6) Noguchi M, Suda Y, Ito S, et al. Dento-alveolar development in unilateral cleft lip, alveolus and palate. J Craniomaxillofac Surg 31: 137-41, 2003 [V]
- 7) 陳涛, 新垣敬一, 天願俊泉, 他. 粘膜弁変法と粘骨膜弁変法による口蓋形成術後の顎発育について. 小児口腔外科, 16: 150-9, 2006 [V]
- 8) 吉増秀實. 口蓋裂患者の上顎劣成長に対する初回手術および二次手術における対応. 日本口腔科学会雑誌, 56: 12-5, 2007 [V]

推奨

Pushback 法では良好な言語成績が期待できる (グレード C1)。

根拠・解説 Pushback 法は鼻咽腔閉鎖機能を考慮して Veau (1921), Wardill (1937) 以来, 口蓋帆挙筋の再建と軟口蓋の延長を目的とした術式である。言語成績は術後の鼻咽腔閉鎖機能 (Nasality) および異常構音の発現により評価される。鼻咽腔閉鎖機能は 78¹⁾~96%²⁾と良好である。異常構音の発現は 6.4³⁾~41%²⁾と, 評価年齢の違いにより発現率の報告にはばらつきが見られる。言語成績は年齢とともに変化する可能性を考慮し, 術後評価は長期の追跡が必要とされる⁴⁾。また歯列弓形態が構音障害 (口蓋化構音) に関与しているとの報告もある^{5,6)}。

Furlow 法との比較では有意差が見られず⁷⁾, 二段階法との比較でもほぼ同等の成績が得られる⁸⁾。しかし, 鼻咽腔閉鎖機能不全による異常構音 (声門破裂音, 咽頭破裂音・摩擦音) は pushback 法の方が少ない⁹⁾。

今後の課題 言語成績の評価項目として鼻咽腔閉鎖機能と異常構音の発現は必須であり, 多数の症例集積報告が見られるが, 評価方法は各施設で異なっているため評価が一定とはいえない。そのため, 鼻咽腔閉鎖機能の評価方法 (4段階評価など) や異常構音の評価時年齢を統一するといった基準が求められる。また成長に伴う鼻咽腔形態の変化や上顎の発育に伴う歯列弓形態の変化に対する影響を考慮し, 言語評価を行うには追跡調査が必要である。

参考文献

- 1) Aaronson SM, Fox DR, Cronin TD. The Cronin push-back palate repair with nasal mucosal flaps: a speech evaluation. *Plast Reconstr Surg*, 75: 805-9, 1985 [V]
- 2) 峪道代, 西尾順太郎, 北村竜二, 他. 大阪府立母子保健総合医療センターにおける口蓋裂児の言語管理と初回口蓋形成術後の言語成績. *日口蓋誌*, 18: 241-50, 1993 [V]
- 3) Lohmander-Agerskov A, Havstam C, Soderpalm E, et al. Assessment of speech in children after repair of isolated cleft palate. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*, 27: 307-10, 1993 [V]
- 4) 朴修三, 江口智明, 加藤光剛, 他. 長期成績からみた口蓋裂手術 粘膜骨膜弁法による口蓋形成術の言語成績 4歳時と10歳時の言語成績の比較. *形成外科*, 38: 699-706, 1995 [V]
- 5) 小浜郎郎. 私の行った口蓋形成手術と成績 粘膜弁変法と粘膜骨膜弁法の比較. *日口蓋誌* 16: 151-60, 1991 [V]
- 6) Ito S, Noguchi M, Suda Y, et al. Speech evaluation and dental arch shape following pushback palatoplasty in cleft palate patients: Supraperiosteal flap. *J Craniomaxillofac Surg*, 34: 135-43, 2006 [V]
- 7) 小野和宏, 大橋靖, 神成庸二, 他. Furlow法による口蓋形成術 (第2報) 鼻咽腔閉鎖機能ならびに顎発育への影響について. *日本口腔外科学会雑誌*, 41: 220-3, 1995 [V]
- 8) 峪道代, 西尾順太郎, 山西整, 他. 早期二期的口蓋裂手術を施行した片側性完全唇顎口蓋裂症例の言語成績 4歳時の評価. *日口蓋誌*, 29: 247-54, 2004 [V]
- 9) 今井智子, 山下夕香里, 鈴木規子, 他. 二段階口蓋形成術における言語成績 一段階口蓋形成術との比較. *音声言語医学*, 42: 145-55, 2001 [V]

推奨

Pushback 法に伴い鼻腔側の延長を行うことは有効である (グレード C1)。

根拠・解説 Pushback 法は鼻咽腔閉鎖機能を考慮した術式であるが、そのためには鼻腔側の延長を伴う必要がある。鼻腔粘膜の横切開を行う方法 (Cronin)、また鼻腔側の延長により生じる欠損の処置として、皮膚移植術 (Dorrance)、粘膜移植術 (Spina)、有茎粘膜弁移植術 (Kaplan)、島状粘膜骨膜弁移植術 (Millard)、Z 形成術 (Kilner) などさまざまな方法が行われてきた。

鼻咽腔閉鎖機能改善には鼻腔側延長による効果が大きい¹⁾との報告があり、上記鼻腔側延長法における術後言語成績の有意性が評価されている^{2,3)}。また新しい鼻腔側延長手技として、頬粘膜弁⁴⁾や披裂縁粘膜筋弁⁵⁾を用いた方法による評価も報告され、鼻咽腔閉鎖機能は良好な結果が得られている。

今後の課題 鼻腔側延長の有効性には多数報告が見られるが、術式が多岐にわたるため比較評価に乏しい。延長効果による機能評価として、鼻咽腔閉鎖機能や上顎発育に対して症例集積による追跡調査が必要である。

参考文献

- 1) 古郷幹彦, 安井康順, 小原浩, 他. 当科のpush-back 法による口蓋形成術後におけるNasality発現について. 大阪大学歯学雑誌, 47: 34-6, 2002 [V]
- 2) Aaronson SM, Fox DR, Cronin TD. The Cronin push-back palate repair with nasal mucosal flaps: a speech evaluation. Plast Reconstr Surg, 75: 805-9, 1985 [V]
- 3) Lohmander-Agerskov A, Havstam C, Soderpalm E, et al. Assessment of speech in children after repair of isolated cleft palate. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg, 27: 307-10, 1993 [V]
- 4) 井川浩晴, 杉原平樹. 【口蓋裂初回手術のコツ】頬粘膜弁を利用したpush back変法. PEPARS, 11: 37-44, 2006 [V]
- 5) Ogata H, Nakajima T, Onishi F, et al. Cleft palate repair using a marginal musculo-mucosal flap. Cleft Palate Craniofac J, 43: 651-5, 2006 [V]

2 Furlow 法およびその他の方法

初回口蓋形成術には数多くの方法が報告されている。本書では代表的な初回口蓋裂手術法のうち、Furlow 法と pushback 法を除くその他の代表的な手術法について、その言語成績や顎発育について CQ を作成し検索を行った。良好な言語および良好な顎発育の 2 点を満足する術式が、口蓋形成術の理想であると思われるが、現在までにその双方を満たす術式は確立されていない。口蓋形成術の術後成績を評価するまでには長期のフォローアップが必要であり、術後評価法の統一や治療法の標準化などが今後の課題であると思われる。

推奨

Furlow 法では従来法と同等，ないしはそれ以上の言語成績が得られる（グレード C1）。

根拠・解説 原法が double opposing Z-plasty として発表されて以来，多くの施設で本術式やその変法が行われている。原著では 20 例中，18 例で良好な鼻咽腔閉鎖機能が示されている¹⁾。

Gunther らは軟口蓋に Furlow 法と intravelar veloplasty を行った症例とを比較し，speech scale score に差を認め，二次手術（咽頭弁）の必要性は Furlow 法の方が少なく，統計学的に有意差があったと報告している²⁾。Brothers らは，Furlow 法と Wardill-Kilner 法の結果を比較し，手術時間，入院期間，言語成績には優位な差がないと報告している³⁾。Yu ら，MacWilliams らは軟口蓋裂症例で Furlow 法と von Langenbeck 法を比較し，統計学的に Furlow 法の方が言語成績が良かったと述べている^{4,5)}。MacWilliams ら⁵⁾，LaRossa ら⁶⁾，Spausen ら⁷⁾，Khosla ら⁸⁾，Horswell ら⁹⁾も Furlow 法の優位性を報告している。

今後の課題 口蓋裂の治療結果は報告されるまでに長期間を要する。欧米では良好であるとする報告が多いが，本邦では唇顎口蓋裂についての報告が少なく，今後，従来の術式と比較検討を行った報告が望まれる。

参考文献

- 1) Furlow LT Jr. Cleft palate repair by double opposing Z-plasty. *Plast Reconstr Surg*, 78: 724-38, 1986 [V]
- 2) Gunter E, Wisser JR, Cohen MA, et al. Palatoplasty: Furlow's double reversing Z-plasty versus intravelar veloplasty. *Cleft Palate Craniofac J*, 35: 546-9, 1998 [IV]
- 3) Brothers DB, Dalston RW, Peterson HD, et al. Comparison of the Furlow double-opposing Z-palatoplasty with the Wardill-Kilner procedure for isolated clefts of the soft palate. *Plast Reconstr Surg*, 95: 969-77, 1995 [IV]
- 4) Yu CC, Chen PK, Chen YR. Comparison of speech results after Furlow palatoplasty and von Langenbeck palatoplasty in incomplete cleft of the secondary palate. *Chang Gung Med J*, 24: 628-32, 2001 [IV]
- 5) McWilliams BJ, Randall P, LaRossa D, et al. Speech characteristics associated with the Furlow palatoplasty as compared with othersurgical techniques. *Plast Reconstr Surg*, 98: 610-9, 1996 [IV]
- 6) LaRossa D, Jackson OH, Kirschner RE, et al. The Children's Hospital of Philadelphia modification of the Furlow double-opposing z-palatoplasty: long-term speech and growth results. *Clin Plast Surg*, 31: 243-9, 2004 [V]
- 7) Spauwen PH, Goorhuis-Brouwer SM, Schutte HK. Cleft palate repair: Furlow versus von Langenbeck. *J Craniomaxillofac Surg*, 20: 18-20, 1992 [III]
- 8) Khosla RK, Mabry K, Castiglione CL. Clinical outcomes of the Furlow Z-plasty for primary cleft palate repair. *Cleft Palate Craniofac J*, 45: 501-10, 2008 [V]
- 9) Horswell BB, Castiglione CL, Poole AE, et al. The double-reversing Z-plasty in primary palatoplasty: operative experience and early results. *J Oral Maxillofac Surg*, 51: 145-9, 1993 [IV]

推奨

Furlow 法では粘膜骨膜弁法に比して良好な顎発育が期待される (グレード C1)。

根拠・解説 Mommaerts らは、1 歳時に片側唇顎口蓋裂の軟口蓋形成を Furlow 法にて行った 51 例と Widmaier-Perko 法を用いた 13 例を、顎模型を用いて 4 歳時で比較し、硬口蓋前後方向の一部で差を認めた以外に、顎発育は両群間でほとんど差がないと報告している¹⁾。Cho らは、粘膜下口蓋裂例 18 例で 8 歳以上の症例の側方セファログラムを健常人と比較して、多くの症例で健常人と差がなかったと報告している²⁾。Kitagawa ら、Yamanishi らは、軟口蓋を 1 歳時に Furlow 法で閉鎖して、その半年後に硬口蓋を閉鎖する早期二段階法で行った症例と、粘膜骨膜弁法で行った症例とを比較し、Furlow 法の優位性を報告している^{3, 4)}。

以上より、Furlow 法では粘膜骨膜弁法に比して良好な顎発育が期待できると思われるが、比較研究などは乏しい。

今後の課題 顎発育に関しては患児の成長が終了してから最終的な評価がなされる。したがって、今後の報告にその結論は委ねられている。特に唇顎口蓋裂例での最終評価が待たれるところである。口蓋に粘膜や骨膜の欠損部があれば創傷治癒は遷延し、瘢痕を形成することで顎発育は障害される可能性が大きくなるが、その点で Furlow 法は顎発育にとって有利である可能性が示唆される。今後の術式による比較研究や成人例での報告が待たれる。

参考文献

- 1) Mommaerts MY, Kablan F, Sheth S, et al. Early maxillary growth in complete cleft lip, alveolus and palate patients following Widmaier-Perko's, or a modified Furlow's technique of soft palate repair. J Craniomaxillofac Surg, 31: 209-14, 2003 [V]
- 2) Cho BC, Kim JY, Yang JD, et al. Influence of the Furlow palatoplasty for patients with submucous cleft palate on facial growth. J Craniofac Surg, 15: 547-54, 2004 [IV]
- 3) Kitagawa T, Kohara H, Sohmura T, et al. Dental alveolar growth of patients with complete unilateral cleft lip and palate by early two-stage furrow and push-back method: preliminary results. Cleft Palate Craniofac J, 41: 519-25, 2004 [IV]
- 4) Yamanishi T, Nishio J, Sako M, et al. Early two-stage double opposing Z-plasty or one-stage push-back palatoplasty?: comparisons in maxillary development and speech outcome at 4 years of age. Ann Plast Surg, 66: 148-53, 2011 [IV]

CQ
35

Intravelar veloplasty 法は口蓋裂初回手術での鼻咽腔閉鎖機能の獲得に有効か？

推奨

Intravelar veloplasty 法は口蓋裂初回手術での鼻咽腔閉鎖機能の獲得に有効である（グレードC1）。

Intravelar veloplasty 法は、初回口蓋形成術時の口蓋帆挙筋の形成方法として鼻咽腔閉鎖機能の改善に有効な方法である。しかし、不完全な intravelar veloplasty 法では、十分な効果が得られない（グレードC1）。

根拠・解説 Intravelar veloplasty 法を用いた群と用いなかった群の比較対象研究において、言語成績や鼻咽腔閉鎖機能の獲得においては、用いた群で有意に良好な結果が得られ、多変量解析においては手術法のみが有意差の要因であったとの報告がある¹⁾。また、intravelar veloplasty 法を行うことで鼻咽腔閉鎖機能が良好になるとの報告²⁾や、鼻咽腔閉鎖機能の獲得はFurlow法と同程度である³⁾との報告もある。一方で、これを不完全に行っても鼻咽腔閉鎖機能を改善しないとの報告⁴⁾もある。Intravelar veloplasty 法は、口蓋帆挙筋全体を剥離して移動するのであれば、鼻咽腔閉鎖機能の獲得に有効であると考えられる。

今後の課題 Intravelar veloplasty 法は、口蓋帆挙筋形成の1方法として有効であると考えられたが、不完全な intravelar veloplasty 法では良好な結果が得られない。本法単独での手術を行う場合には、適切に行うことが重要と思われる。今後、intravelar veloplasty 法の概念と他の手術を組み合わせた手術についても、咽腔閉鎖機能への影響を検討していく必要があると思われる。

参考文献

- 1) Andrades P, Espinosa-de-los-Monteros A, Shell DH 4th, et al. The importance of radical intravelar veloplasty during two-flap palatoplasty. *Plast Reconstr Surg*, 122: 1121-30, 2008 [IV]
- 2) Hassan ME, Askar S. Does palatal muscle reconstruction affect the functional outcome of cleft palate surgery? *Plast Reconstr Surg*, 119: 1859-65, 2007 [III]
- 3) 朴修三, 須永中, 加藤光剛. 北野市子口蓋裂初回手術方法の検討 Intravelar Veloplasty法とFurlow法の比較検討. *日形会誌*, 23: 89-94, 2003 [IV]
- 4) Marsh JL, Grames LM, Holtman B. Intravelar veloplasty: a prospective study. *Cleft Palate J*, 26: 46-50, 1989 [III]

CQ
36

粘膜弁法による口蓋形成術は粘骨膜弁法よりも顎発育抑制が少ないか？

推奨

唇顎口蓋裂に対する粘膜弁法は粘骨膜弁法に比べて良好な上顎発育を促す（グレードC1）。

根拠・解説 唇顎口蓋裂における従来の粘骨膜弁に比べ、粘膜弁法は上顎発育抑制が少ないと結論

づけている報告が多い¹⁻⁴⁾。報告の多くは5～11歳時に行った石膏模型上の計測での評価である。一方、口蓋裂単独症例では粘膜弁法と粘骨膜弁法に有意差がなかったとの報告もある⁵⁾。粘膜弁法、粘骨膜弁法と人工真皮や粘膜移植併用の影響については、人工真皮や粘膜移植が有効とする報告もあるが少数である^{6,7)}。

以上のように、中期成績としては、唇顎口蓋裂に対する粘膜弁法は粘骨膜弁法に比べて良好な上顎発育を促す傾向にあるといえる。

今後の課題 これまでの報告では、裂型による違いを明確にできていないこと、粘膜弁法に粘膜移植や人工真皮移植を併用することの意義が不明であることなどの課題が残る。また、思春期前までの評価にとどまっており、最終的に顎移動術が回避できる可能性について言及できるかどうか今後の課題といえる。

参考文献

- 1) 野口誠. 顎発育を妨げない口蓋裂手術の開発. 富山大学医学会誌, 18: 25-8, 2008 [IV]
- 2) 小浜源郁. 私の行った口蓋形成手術と成績 粘膜弁法と粘骨膜弁法の比較. 日口蓋誌, 16: 151-60, 1991 [IV]
- 3) 陳涛, 新垣敬一, 天願俊泉, 他. 粘膜弁法と粘骨膜弁法による口蓋形成術後の顎発育について. 小児口腔外科, 16: 150-9, 2006 [IV]
- 4) Leenstra TS, Kohama G, Jagtman AM, et al. Supraperiosteal flap technique versus mucoperiosteal flap technique in cleft palate surgery. The Cleft Palate-Craniofacial journal, 33: 501-6, 1996 [IV]
- 5) Ohishi M, Miyanoshita Y, Suzuki A, et al. A revised method of conservative palatoplasty. Journal of Cranio-Maxillo-Facial surgery, 20: 198-202, 1992 [IV]
- 6) 吉増秀實. 口蓋裂患者の上顎劣成長に対する初回手術および二次手術における対応. 日本口腔科学会雑誌, 56: 12-5, 2007 [IV]
- 7) 鳥飼勝行. 粘膜移植粘膜弁法による口蓋形成術後の顎発育. 日口蓋誌, 22: 124-31, 1997 [IV]

CQ

37

二段階口蓋形成術は口蓋裂手術として有効か？

推奨

顎発育は一段階口蓋形成術に比して良好であり、硬口蓋閉鎖後の鼻咽腔閉鎖機能は一期法と同等であり、二段階口蓋形成術は有効であるが、言語獲得面への影響が危惧される（グレードC1）。

根拠・解説

口蓋裂手術の有効性を顎発育と鼻咽腔閉鎖機能面から評価する報告が多くなされている。

二段階口蓋形成術（二段階法）の顎発育への影響は、硬口蓋に対する手術時期が遅くなるため、一段階口蓋形成術（一段階法）に比べて少ないとされる。顎模型による比較では、片側完全唇顎口蓋裂例の混合歯列期において、上顎歯列弓幅径、長径ともに二段階法の方が有意に大きく、交差咬合は二段階法では25%であったが、一段階法では全例に認めたとしている¹⁾。また別の報告では、二段階法では切歯部のみの反対咬合が多く、良好な咬合関係が多かった²⁾。両側唇顎口蓋裂例では、同じく

混合歯列期において側方歯群での交差咬合の割合が二段階法群では有意に少なかった³⁾。

一方、セファログラムを用いた比較では、12歳時における二段階法群では、一段階法群に比べて前顎が有意に前方位にあり、上下顎の被蓋関係も良好であったと報告している⁴⁾。

また、鼻咽腔閉鎖機能の面から評価を行ったものでは、二段階法と一段階法施行群を比べた報告は少ない。

Zürich システムを開発した施設によると、鼻咽腔閉鎖機能は三段階評価で良好群と境界群を合わせると94.6%であった⁵⁾。二段階法群と一段階法群とを比較した報告では、硬口蓋閉鎖前には一段階法群が鼻咽腔閉鎖機能が良好なものの、硬口蓋閉鎖後には両群間には差はなかったとしている^{6,7)}。また、術後の咽頭弁形成の頻度で比較した報告でも両者の間に有意差は認めなかった⁸⁾。

以上より、二段階法は有効であるといえるが、硬口蓋閉鎖までの期間は、鼻咽腔閉鎖機能が一段階法に比べて低い傾向が見られることから、構音獲得時期への影響が危惧される。しかし、2歳までに硬口蓋閉鎖を行う早期二段階法を施行する施設では、二段階法群と一段階法群とで言語獲得に差はなかったと報告している⁹⁾。

今後の課題 二段階群と一段階群の比較において、同時系列を対象としたものはなく、施設間でも手術法、手術時期、治療期間等に差があり、比較が難しい状況である。今後は、複数施設間での、共同治療・研究による質の高い報告が待たれる。

参考文献

- 1) 小野和宏, 飯田明彦, 今井信行, 他. 二段階口蓋形成手術法を施行した片側性唇顎口蓋裂児の永久歯列弓形態 一段階法施行例及び健常児との比較. 日口蓋誌, 25: 36-44, 2000 [IV]
- 2) 本橋佳子, 内山健志. 二段階口蓋形成術を施行した片側性唇顎口蓋裂児における口蓋の成長発達に関する計測学的研究. 歯科学報, 100: 993-1013, 2000 [IV]
- 3) 早津誠, 小野和宏, 飯田明彦, 他. Hotz床併用二段階口蓋形成手術法を施行した両側性唇顎口蓋裂児の顎発達に関する研究 5歳から12歳迄の顎発達について. 日本口腔科学会雑誌, 52: 6-16, 2003 [IV]
- 4) Silvera Q AE, Ishii K, Arai T, et al. Long-term results of the two-stage palatoplasty/Hotz' plate approach for complete bilateral cleft lip, alveolus and palate patients. J Craniomaxillofac Surg, 31: 215-27, 2003 [IV]
- 5) Van Demark DR, Gnoinski W, Hotz MM, et al. Speech results of the Zurich approach in the treatment of unilateral cleft lip and palate. Plast Reconstr Surg, 83: 605-13, 1989 [V]
- 6) 今井智子, 山下夕香里, 鈴木規子, 他. 二段階口蓋形成術における言語成績 一段階口蓋形成術との比較. 音声言語医学, 42: 145-55, 2001 [IV]
- 7) Akamatsu T, Tanino R, Osada M, et al. Influences of different palatoplasties on palatal growth and speech development: comparison between Osada's two-stage palatoplasty and one-stage mucosal flap procedure. Tokai J Exp Clin Med, 29: 111-22, 2004 [IV]
- 8) Vedung S. Pharyngeal flaps after one- and two-stage repair of the cleft palate: a 25-year review of 520 patients. Cleft Palate Craniofac J, 32: 206-15; discussion 215-6 1995 [IV]
- 9) 峪道代, 西尾順太郎, 山西整, 他. 早期二期的口蓋裂手術を施行した片側性完全唇顎口蓋裂症例の言語成績 4歳時の評価. 日口蓋誌, 29: 247-54, 2004 [IV]

推奨

Two-flap 口蓋形成術法は、2つの粘骨膜弁を作成挙上し、硬口蓋部で2層に、軟口蓋部では3層に縫合して、硬口蓋前方部に創の露出部を残さないことが可能な術式である。このため、硬口蓋前方部で鼻腔側粘膜が1層縫合となる術式などと異なり、術後口蓋瘻孔発生率の軽減に有効である（グレードC1）。

根拠・解説 口蓋裂初回手術法には、種々の術式が存在する。Bardachが提唱したtwo-flap 口蓋裂初回手術法は、2つの粘骨膜弁を作成挙上し、硬口蓋部で2層に、軟口蓋部では3層に縫合して、さらに硬口蓋前方部に口蓋粘膜欠損部を残さない術式である。すなわち、硬口蓋前方部まで縫合部が複数層であり、術後口蓋瘻孔発生率の軽減に有効な手術原理を持ち合わせた術式といえる¹⁾。

Koudounakisら²⁾によると、two-flap法で口蓋形成術を施行し13年以上経過観察をし得た257例での術後口蓋瘻孔発生率は5.4%であったと報告している。また、Wilhelmiら³⁾によるとtwo-flap法で口蓋形成術を施行した連続119例、術後フォローアップ期間7～48カ月についての調査で、術後口蓋瘻孔発生率が3.4%であったと報告している。さらにMurthyら⁴⁾によると、1983年7月～2004年8月の非症候性口蓋裂332例（男児198例、女児134例）の本法治療群について、その手術時年齢は5～84カ月（平均10.8カ月）で、術後のフォローアップ期間は24～277カ月（平均74.1カ月）であり、これらの後ろ向き研究で、術後口蓋瘻孔発生率は8例2.4%であったという。Loskenら⁵⁾によると48例にtwo-flap法を施行し、術後口蓋瘻孔発生はわずか1例2.1%であったとされる。

一方、従来報告されてきた術後口蓋瘻孔発生率について、Amaratunga⁶⁾は、346名の調査で、口蓋裂単独で14%、片側唇顎口蓋裂で22%、両側唇顎口蓋裂で33%と報告している。また福屋ら⁷⁾は、pushback法を基本とした332名の調査で、口蓋瘻孔の発生率は硬軟口蓋裂で19.6%、左側唇顎口蓋裂で55.4%、右側唇顎口蓋裂で43.4%、両側唇顎口蓋裂で54.7%と報告している。報告者や施設によりばらつきがあるが、従来報告されてきた術後口蓋瘻孔の発生率6.8～49.0%と比べて、two-flap法は術後口蓋瘻孔の発生率に関して低い術式といえる。

今後の課題 口蓋裂初回手術には種々の術式が存在する。わが国ではVeau-Wardill-Kilner typeのpushback法が普及し、その後Furlow法が導入されてきた。Bardachが提唱したtwo-flap 口蓋裂初回手術法は、2つの粘骨膜弁を作成挙上し、硬口蓋前方部まで複数層で縫合でき、術後口蓋瘻孔発生率の軽減に有効な手術原理を持ち合わせた術式である。Two-flap法はわが国ではあまり普及してこなかったが、欧米では普及しており、裂幅の広い口蓋裂にも対応可能な術式である。今後、日本人に対してtwo-flap法あるいはtwo-flap法を基本とした変法の、中長期の評価についての報告が待たれる。

参考文献

- 1) Salyer KE, Sng KWE, Sperry EE. Two-flap pal-atoplasty: 20-year experience and evolution of

- surgical technique. *Plast Reconstr Surg*, 118: 193-204, 2006 [IV]
- 2) Koudounakis E, Vlastos IM, Parpounas K, et al. Two-flap palatoplasty: description of the surgical technique and reporting of results at a single center. *Ear Nose Throat J*, 91: E33-37, 2012 [IV]
 - 3) Wilhelmi BJ, Appelt EA, Hill L, et al. Palatal fistulas: rare with the two-flap palatoplasty repair. *Plast Reconstr Surg*, 107: 315-8, 2001 [IV]
 - 4) Murthy AS, Parikh PM, Cristion C, et al. Fistula after 2-flap palatoplasty: a 20-year review. *Ann Plast Surg*, 63: 632-5, 2009 [III]
 - 5) Losken HW, van Aalst JA, Teotia SS, et al. Achieving low cleft palate fistula rates: surgical results and techniques. *Cleft Palate Craniofac J*, 48: 312-20, 2011 [IV]
 - 6) Amaratunga NA. Occurrence of oronasal fistulas in operated cleft palate patients. *J Oral Maxillofac Surg*, 46: 834-7, 2006 [IV]
 - 7) 福屋安彦, 青山亮介, 四宮茂, 他. 口蓋裂手術後の瘻孔について. *形成外科*, 38: 574-81, 1985 [IV]

3 二次手術（咽頭弁，他）

CQ 39～44 では，口蓋裂術後に鼻咽腔閉鎖機能不全（VPI）を生じた場合の二次手術を中心に記載した。VPI 手術においては，口唇裂・口蓋裂初回手術以上にチーム医療（multidisciplinary approach）が重要となってくる。すなわち，言語聴覚士による適切な構音評価と教育プログラムは必須であり，スピーチエイドなどの言語補助装置の作成には矯正歯科医師との連携が，また，扁桃肥大やその他の随伴疾患の診断・治療では耳鼻咽喉科医師との連携が不可欠である。したがって，最も強調しておきたい点は一具体的な CQ は作成していないが—各施設・地域で構築しうるチーム医療に基づいた VPI 治療の実施である。本ガイドラインに対して，外科サイドのみならず，音声言語や補綴装置の専門家からもご意見・ご批判をいただき，チーム医療としてのディスカッションが全国的に発展していくことが好ましいと考えられる。

CQ
39

保存的治療（言語療法，プロテーゼなど）は鼻咽腔閉鎖機能の改善に有効か？

推奨

保存的治療は鼻咽腔閉鎖機能の改善に有用である。ただし，プロテーゼに関しては，その短期間の使用のみで鼻咽腔閉鎖機能不全症の軽快が得られる症例は少なく，手術前後の言語訓練や閉鎖様式評価の一助と考えるべきである（**グレード C1**）。

根拠・解説

口蓋裂術後に鼻咽腔閉鎖機能不全が残存した場合，鼻咽腔補綴物の併用を前提とした言語療法プログラムを採用している施設からの報告が散見された。補綴物の種類については，主に軟口蓋挙上装置を用いる場合¹⁻⁴⁾や，軟口蓋挙上装置や塞栓子など種々の補綴物を適宜選択している場合⁵⁾が見られた。

補綴物による直接的な鼻咽腔閉鎖機能の改善効果については約 70～90%の症例に認められている²⁻⁷⁾。また，およそ 30%台の患者で，咽頭弁手術などの外科手術を回避でき，かつ補綴物を離脱できたとする報告^{2,5)}があり，VPI に対する外科的治療を検討する際には，保存的治療の成績についても検討しておくことが大切である。また Raju ら⁴⁾は，咽頭弁術後に鼻咽腔閉鎖機能不全が残存した症例に対しても，3 カ月間の軟口蓋挙上装置の装用で鼻咽腔閉鎖機能改善効果が認められた，と報告し

ており、術後療法としての有用性も考えられる。ただし、Marsh ら⁷⁾は、補綴物装用群 17 例中 5 例が装用継続に耐えられなかったと報告しており、すべての症例に画一的に補綴物を適応することは困難と考えられる。

今後の課題 本 CQ では、言語療法そのものの治療効果について論じていないことを申し添えたい。これは、現在の口蓋裂治療において、言語療法士とのチームアプローチは不可欠であり、「言語療法を一切行わない群」が実質存在しないことを意味している、と考えられる。口唇裂・口蓋裂児が学童期を迎えるにあたり、コンプレックスを感じさせない口唇・鼻形態とともに正常構音の獲得は最重要事項である。成長期の後半に顕著化する上顎劣成長も無論軽視してはならないが、顔面骨軟部組織の一構成要素をプライマリーエンドポイントのごとく扱って手術適応を決定することがあってはならない。患児が集団生活に初期段階からスムーズに溶け込めることは重要な問題であり、言語面から論じた口蓋裂治療というものが、もっとクローズアップされるべきであると考えられる。今後のガイドライン作成における課題としたい。

参考文献

- 1) 國吉京子, 下間亜由子, 山本一郎, 他. 口蓋裂術後の鼻咽腔閉鎖機能不全例への軟口蓋挙上装置 (PLP) の活用. 日本頭蓋顎顔面外科学会誌, 23: 279-86, 2007 [IV]
- 2) 二宮史浩, 窪田泰孝, 松崎幸代, 他. 鼻咽腔閉鎖機能不全に対する軟口蓋挙上装置の効果. 日口蓋誌, 31: 1-6, 2006 [V]
- 3) Tachimura T, Kotani Y, Wada T. Nasalance scores in wearers of a palatal lift prosthesis in comparison with normative data for Japanese. Cleft Palate Craniofac J, 41: 315-9, 2004 [V]
- 4) Raju H, Padmanabhan TV, Narayan A. Effect of a palatal lift prosthesis in individuals with velopharyngeal incompetence. Int J Prosthodont, 22: 579-85, 2009 [V]
- 5) 山下夕香里, 鈴木規子, 今井智子, 他. 口蓋裂術後の鼻咽腔閉鎖機能不全に対する補綴的発音補助装置の長期治療成績. 日口蓋誌, 23: 243-56, 1998 [IV]
- 6) Pinto JH, da Silva Dalben G, Pegoraro-Krook MI. Speech intelligibility of patients with cleft lip and palate after placement of speech prosthesis. Cleft Palate Craniofac J, 44: 635-41, 2007 [V]
- 7) Marsh JL, Wray RC. Speech prosthesis versus pharyngeal flap: A randomized evaluation of the management of velopharyngeal incompetence. Plast Reconstr Surg, 65: 592-4, 1980 [V]

CQ

40

咽頭弁手術（他の VPI 改善手術を含め）の術前評価に鼻咽腔内視鏡検査は有用か？

推奨

咽頭弁手術（他の VPI 改善手術を含め）の術前評価に鼻咽腔内視鏡検査は有用である（グレード C1）。

根拠・解説 鼻咽腔内視鏡は直接鼻咽腔の閉鎖動態を観察できる検査方法として術前・術後の評価に広く用いられている。1981 年に Croft ら¹⁾は、580 例（健常者 80 例、VPI500 例）について造影 X 線ビデオと併用して鼻咽腔閉鎖パターンを 4 つに分類、また、1989 年に Witzel ら²⁾は 246 例に内視鏡検査を施行し、うち 60 例に VP gap の非対称性やアデノイドの突出などの非定形的所見の観察

が可能であったことを報告している。1990 年, Golding-Kushner ら³⁾が International working group による本検査の評価・判定方法の標準化を行い, それ以降, 鼻咽腔閉鎖機能に関わる症例報告や臨床研究はこの評価・判定基準をもとに行われることが多い。その評価は言語評価ともほぼ一致し⁴⁾, 言語治療を行ううえでの視覚的なフィードバックも可能との報告⁵⁾も見られる。ただし, 側壁運動の評価に関して信頼性がないとの報告⁶⁾もあり, 他の検査所見と併用することが望ましい。

今後の課題 CQ41 を参照。

参考文献

- 1) Croft BC, Shoruntzen RJ, Rakoff SJ, et al. Patterns of velopharyngeal valving in normal and cleft palate subjects: A multi-view videofluoroscopic and nasendoscopic study. Laryngoscope, 91: 256-71, 1981 [IV]
- 2) Witzel MA, Posnick JC. Patterns and location of velopharyngeal valving problems: Atypical findings on video nasopharyngoscopy. Cleft Palate J, 26: 63-7, 1989 [IV]
- 3) Golding-Kushner KJ, Argamaso RV, Cotton RT, et al. Standardization for the reporting of nasopharyngoscopy and Multiview videofluoroscopy: A report from an international working group. Cleft Palate J, 27: 337-48, 1990 [IV]
- 4) Witt PD, D'Antonio LL, Zimmerman GJ, et al. Sphincter pharyngoplasty: a preoperative and postoperative analysis of perceptual speech characteristics and endoscopic studies of velopharyngeal function. Plast Reconstr Surg, 93: 1154-68, 1994 [IV]
- 5) Witzel MA, Tobe J, Salyer KE. The use of videonasopharyngoscopy for biofeedback therapy in adults after pharyngeal flap surgery. Cleft Palate J, 26: 129-35, 1989 [V]
- 6) Karnell MP, Ibuki K, Morris HL, et al. Reliability of the nasopharyngeal Fiberscopic (NPF) for assessing velopharyngeal function: Analysis by judgment. Cleft Palate J, 20: 199-208, 1983 [IV]

CQ

41

咽頭弁手術（他の VPI 改善手術を含め）の術前評価に X 線検査は有用か？

推奨

咽頭弁手術（他の VPI 改善手術を含め）の術前評価に X 線検査は有用である（**グレード C1**）。

根拠・解説 VPI 改善手術の術前評価を行う X 線検査には, 頭部 X 線規格撮影と鼻咽腔造影 X 線ビデオ撮影検査の 2 つが挙げられる。

1) 頭部 X 線規格撮影（セファログラム）：成毛¹⁾は, 160 例（口蓋裂術後 80 例・構音器官正常者 80 例）について側方頭部 X 線規格撮影所見と言語評価・鼻腔漏出度・母音通鼻性などを検討し, 本検査は口蓋裂言語の診断, 治療方針の確立, 予後の判定に有効である, と報告した。また玉木²⁾は, 口蓋裂術後 122 例について本検査を用いて口蓋-咽頭後壁間距離と軟口蓋傾斜度を測定し, 本検査によって鼻咽腔閉鎖機能を診断することが可能であることを示している。また楠本ら³⁾は, 本検査で得られた画像から軟口蓋形態比（S/P 比）および運動性（good, fair, poor）を判定, S/P 比 1.06~1.15 の境界値症例と運動性が fair の症例は VPI 治療の境界例と考えられ, この境界例に対しては軟口蓋

拳上装置を用いた言語治療を重点的に行い、手術適応は慎重に検討すべきと記載し、VPIの保存的治療と観血的治療の選択が可能であることを示唆している。

2) 鼻咽腔造影X線ビデオ（映画）撮影：Skolnick ら⁴⁾は閉鎖不全を認める62例と閉鎖不全を認めない23例について咽頭造影X線ビデオ検査を施行、両者ともに5つの閉鎖パターンに分類し、本検査は鼻咽腔閉鎖機能検査として適正であると報告した。CQ40で既述のように、1981年にCroft ら⁵⁾は580例（健常者80例、VPI500例）について鼻咽腔内視鏡検査と併用して鼻咽腔閉鎖パターンを4つに分類、これらの文献を踏まえて1990年にGolding-Kushner ら⁶⁾がInternational working groupによる本検査の評価・判定方法の標準化を行っている。また、咽頭弁手術前後の評価に関してIsshiki ら⁷⁾は、本検査は咽頭側壁運動の観察が可能であり咽頭弁手術の適応決定に寄与する、と報告している。ただし、frontal, lateral, base view など多方向からの撮影が必要^{4-6,8,9)}で、一方向からのみの観察では正確な閉鎖機能の観察は難しく、内視鏡検査を併せて行うことで正確な閉鎖機能の判定が可能である¹⁰⁾。

なお本検査の被曝量に関して、大原ら¹¹⁾は、側面・正面像で短音節・単語を評価した場合の被曝量は9.3～26.9 m Gy（平均14.4 ± 4.5 m Gy）で、頭部側面単純X線写真7枚分、測位頭部X線規格写真の約2.4回分に相当する、としている。

今後の課題 鼻咽腔閉鎖機能の画像診断として、軟性内視鏡検査と頭部X線規格撮影および鼻咽腔造影X線ビデオ（映画）撮影は代表的な方法といえる。しかし、それぞれ単独ではその客観性・再現性に問題を残すことが推測され、いくつかの方法を組み合わせることで総合的に機能評価を行う必要がある。

最近ではCTやMRIの診断能力の向上が見られ、これらの鼻咽腔閉鎖機能診断に応用した報告が散見される。さらなる症例蓄積とデータ解析が待たれる。

参考文献

- 1) 成毛二郎. 頭部X線規格写真による術後口蓋裂患者の言語障害に関する研究. 歯科学報, 67: 180-221, 1967 [IV]
- 2) 玉木功一. 口蓋裂術後患者の鼻咽腔閉鎖機能の側面頭部X線規格写真による解析. 日本口腔科学会雑誌, 27: 151-72, 1978 [IV]
- 3) 楠本健司, 國吉京子, 小川豊. 構音時側方頭部X線規格撮影による鼻咽腔閉鎖機能の判定. 鼻咽腔閉鎖機能改善の言語治療と手術適応との関係について. 日本頭蓋顎顔面外科学会誌, 21: 271-8, 2005 [V]
- 4) Skolnick ML, McCall GN, Barnes M. The sphincter mechanism of velopharyngeal closure. Cleft Palate J, 10: 286-306, 1973 [V]
- 5) Croft BC, Shoruntzen RJ, Rakoff SJ, et al. Patterns of velopharyngeal valving in normal and cleft palate subjects: A multi-view videofluoroscopic and nasendoscopic study. Laryngoscope, 91: 256-71, 1981 [IV]
- 6) Golding-Kushner KJ, Argamaso RV, Cotton RT, et al. Standardization for the reporting of nasopharyngoscopy and Multiview videofluoroscopy: A report from an international working group. Cleft Palate J, 27: 337-48, 1990 [VI]
- 7) Isshiki N, Honjo I, and Morimoto M. Cine-radiographic analysis of movement of the lateral pharyngeal wall. Plast Reconstr Surg, 44: 357-63, 1969 [V]
- 8) Stringer DA, Witzel MA. Comparison of multi-view videofluoroscopy and nasopharyngoscopy in the assessment of velopharyngeal insufficiency. Cleft Palate J, 26: 88-91, 1989 [V]
- 9) Shprintzen RJ, McCall GN, Skolnick ML, et al. Selective movement of the lateral aspects of the pharyngeal walls during velopharyngeal closure for speech, blowing, and whistling in normals. Cleft Palate Craniofac J, 12: 51-8, 1975 [V]

- 10) Skolnick ML. Velopharyngeal function in cleft palate. Clinics in Plastic Surgery, 2: 285-97, 1975 [V]

- 11) 大原博敏, 緒方寿夫, 中島龍夫, 他. 鼻咽腔閉鎖機能評価における造影透視検査の皮膚吸収線量の測定. 日形会誌, 28: 315-20, 2008 [V]

CQ

42

鼻咽腔閉鎖機能不全の改善手術に適応年齢の基準はあるか？

推奨

鼻咽腔閉鎖機能不全の改善手術に適応年齢の基準はない。臨床的には QOL を考慮して就学前後に手術を行うことが多い（グレード C2）。

根拠・解説 鼻咽腔閉鎖機能の改善手術をその手術時年齢によって検討した文献は少なく、適応年齢に一定の基準を設けるのは難しい。

言語成績について、Hall ら¹⁾は、16 歳以上の 20 例を過去の同一施設の 356 例²⁾と比較し、前者では開鼻声の消失を 90% に認め、そのうちの 15% は閉鼻声を来し、4 年以上の経過観察ではその改善は認められなかった。これに対して後者では開鼻声の消失を 97% に認め、そのうちの 7% は閉鼻声であったが術後 1~2 年で消失した、と報告している。ただし、術前検討することで成人でも小児と同様に咽頭弁手術をすることで開鼻声を消失させることが可能である、とのコメントが併記されている。また関川³⁾は、咽頭弁手術の手術時年齢を 5 歳以下、6~10 歳、11~15 歳、16 歳以上の 4 群に分けて検討、16 歳以上群は経鼻呼気漏出に改善は見られなかった（他群は改善）と報告している。Losken ら⁴⁾は、Velocardiofacial synd. (VCFS) に伴う閉鎖不全症例に対して sphincter pharyngoplasty を施行し、閉鎖機能改善群と非改善群の手術時年齢（前者：6.3 ± 3.9 歳、後者：8.6 ± 4.6 歳）による有意差はなかった、としている。

手術時年齢の高い鼻咽腔閉鎖機能改善手術として、成人期の口蓋裂初回手術についての症例報告が散見されるが、詳細な鼻咽腔閉鎖機能について記載された文献は少ない。中村ら⁵⁾は、壮年期に口蓋裂初回手術を施行した 3 例についていずれも構音の改善は得られなかった、とする一方、良好な閉鎖機能と構音の獲得をみたとの報告⁶⁾もあり、術式や術前の構音状態などが術後成績に影響を及ぼすものと考えられた。

以上より、鼻咽腔閉鎖機能についてのみ検討すると、手術時年齢が 16 歳以上ではその機能改善に問題を残す傾向があるが、術前の詳細な検討により成績を向上させることが可能であることが示唆された。

一方、鼻咽腔閉鎖機能改善手術の合併症として考えられる上顎発育や鼻咽腔の成長について、関川³⁾は、上顎発育は咽頭弁手術の手術時年齢が高い方が良好であると述べ、小原ら⁷⁾は、鼻咽腔の成長は学童期初期に咽頭弁手術を施行した症例と非手術群との比較から発育抑制は見られなかった、としている。

手術時年齢を決定する際には、閉鎖機能改善のための種々の術式のそれぞれの合併症を考慮する必要があると考えられる。

今後の課題 就学期前後ではまだ咽頭扁桃の消退が終わっていない症例もあり、正確な鼻咽腔閉鎖機能の判定が難しいこともある。一方、スピーチエイドに代表される補綴的発音補助装置の機能向上に伴い、就学期前後の鼻咽腔閉鎖機能改善手術の待機も可能になりつつある。種々の治療手段を用いた総合的な閉鎖不全の長期の治療成績の報告が待たれる。

参考文献

- 1) Hall CD, Golding-Kushner KJ, Aargamoso RV, et al. Pharyngeal flap surgery in adults Cleft Palate-Craniofacial J, 28: 179-83, 1991 [V]
- 2) Argamaso RV. The pharyngeal flap. In: Kernihan D, Rosenstein S, eds. Cleft Palate: a system of management. Boston, Little, Brown, 263-69, 1989 [V]
- 3) 関川和男. 口蓋裂患者における咽頭弁移植術後の鼻咽腔閉鎖機能および上顎骨成長発育に関する研究. 日本口腔外科学会雑誌, 31: 2706-22, 1985 [IV]
- 4) Losken A, Williams JK, Burstein FD, et al. Surgical correction of velopharyngeal insufficiency in children with velocardiofacial syndrome. Plast Reconstr Surg, 117: 1493-8, 2006 [V]
- 5) 中村由紀夫, 宇良政治, 楠見彰. 壮年期に初回手術を行った口蓋裂の3例. 耳鼻と臨床, 48: 187-92, 2002 [V]
- 6) 山脇吉朗, 貝田亘. 成人口蓋裂未手術例の治療経験. 日形会誌, 26: 188-93, 2006 [V]
- 7) 小原浩, 西尾順太郎, 平野吉子, 他. 学齢期初期に咽頭弁形成術を行った患者の鼻咽腔の成長と鼻咽腔閉鎖平面の変化. 日口蓋誌, 34: 8-16, 2009 [IV]

CQ

43

口蓋延長術は鼻咽腔閉鎖機能不全症に対する治療として有効か？

推奨

術前評価に基づいて適応を限定するならば、口蓋延長術は鼻咽腔閉鎖機能不全症に対する治療として有効である（**グレードC1**）。

根拠・解説 二次手術としての repushback 法等を想定した CQ である。二宮ら¹⁾は、repushback 法を施行した 16 例中 8 例で開鼻声が完全消失したと報告している。大久保ら²⁾は、口蓋裂二次手術として、再口蓋弁後退法と咽頭弁との成績比較を行い、開鼻声の消失率は前者で 24%、後者 57% と報告した。

近年、二次手術としての Furlow 法に対する報告が増えている。Deren ら³⁾は前向き調査として、27 例の鼻咽腔閉鎖機能不全症症例に Furlow 法を施行したところ、開鼻声の完全消失は 37%、不変が 18.5% と報告した。Sie ら⁴⁾は、術前の鼻咽腔内視鏡検査上、筋肉輪の走行異常を認めた症例に Furlow 法を適応した結果、鼻咽腔閉鎖機能がほぼ正常までに回復した割合は 48 例中 27 例 (56.2%) であったと報告した。一方で、Chen ら⁵⁾は、18 例中 16 例で鼻咽腔閉鎖機能の改善が得られた、とする良好な成績を報告した。術前評価で velopharyngeal gap (VP-gap) 5mm 未満の症例が 15 例を占めており、術後鼻咽腔閉鎖機能が良好とならなかった 2 例は、いずれも VP-gap が 10 mm を超えていた。彼らは術前の VP-gap に基づいて Furlow 法の適応を慎重に定めることを推奨している⁵⁾。同様に Perkins ら⁶⁾は、術前 VP-gap の大きさは術後言語成績に有意に関与することを 148 症例の分析から示した。Dailey ら⁷⁾は、術前の鼻咽腔閉鎖機能評価で重症群に咽頭弁手術を、重症度の低い

群に Furlow 法を適応し、両群を比較する検討を行い、2 群間の改善度に有意差がないことを示した。

以上を踏まえ、口蓋裂術後に鼻咽腔閉鎖機能不全が残存した症例すべてに repushback 法あるいは Furlow 法を適応しても、術後言語成績は咽頭弁手術に劣ると考えられる。しかしながら、術前検査所見に基づいて VP-gap 等の重症度を評価し、適応を限定した場合、良好な鼻咽腔閉鎖機能を獲得できる可能性がある⁴⁻⁷⁾。咽頭弁手術と異なり、生理的な咽頭腔形態を温存できる点は口蓋延長術の利点であり、さらにその適応について検証していく必要がある。

今後の課題 裂閉鎖後の口蓋裂二次手術という視点からみると、repushback 法よりも Furlow 法を採用する施設が増加していることが予想される。今回の検討では、鼻咽腔閉鎖機能不全症に対する治療効果は、咽頭弁手術に分があるという結論に落ち着いたが、今後、治療成績に変化が見られる可能性がある。また、軟口蓋手術単独で改善可能な鼻咽腔閉鎖機能不全症の適応の検証、軟口蓋手術と咽頭形成手術との組み合わせの治療効果等について、今後の検討が必要と考えられる。

参考文献

- 1) 二宮史浩, 窪田泰孝, 矢原佳枝, 他. 口蓋裂患児の鼻咽腔閉鎖不全に対する Repushback 法の治療効果の検討. 日口蓋誌, 33: 273-79, 2008 [V]
- 2) 大久保文雄, 木村智江, 佐藤重紀子, 他. 口蓋裂二次手術としての再口蓋弁後退法の適応. 形成外科, 51: 1417-23, 2008 [IV]
- 3) Deren O, Ayhan M, Tuncel A, et al. The correction of velopharyngeal insufficiency by Furlow palatoplasty in patients older than 3 years undergoing Veau-Wardill-Kilner palatoplasty: A prospective clinical study. Plast Reconstr Surg, 116: 85-93, 2005 [V]
- 4) Sie KCY, Tampakopoulou DA, Sorom J, et al. Results with Furlow palatoplasty in management of velopharyngeal insufficiency. Plast Reconstr Surg, 108: 17-25, 2001 [V]
- 5) Chen PK, Wu JTH, Chen Y, et al. Correction of secondary velopharyngeal insufficiency in cleft palate patients with the Furlow palatoplasty. Plast Reconstr Surg, 94: 933-41, 1994 [V]
- 6) Perkins JA, Lewis CW, Gruss JS, et al. Furlow palatoplasty for management of velopharyngeal insufficiency: A prospective study of 148 consecutive patients. Plast Reconstr Surg, 116: 72-80, 2005 [V]
- 7) Dailey SA, Karnell MP, Karnell LH, et al. Comparison of resonance outcomes after pharyngeal flap and furlow double-opposing z-plasty for surgical management of velopharyngeal incompetence. Cleft Palate Craniofac J, 43: 38-43, 2006 [V]

CQ

44

咽頭弁手術は鼻咽腔閉鎖機能不全症に対する治療として有効か？

推奨

咽頭弁手術は鼻咽腔閉鎖機能不全症に対する治療として有効である (グレード C1)。

根拠・解説

咽頭弁手術の歴史は 1865 年の Passavant の報告により始まったとされる。その後、多くの報告がなされているが、技術的改良および症例集積研究が大半を占め、大規模な比較対照試験は渉猟し得なかった。

咽頭弁手術後の言語成績は良好であるとする報告が散見され、術後ほぼ正常レベルの鼻咽腔閉鎖機

能を獲得できる割合は、およそ 85～95%である¹⁻⁷⁾。近年の報告では、上方茎咽頭弁を採用している場合が多く、かつ種々のバリエーションが存在する。朴ら¹⁾、野瀬ら²⁾、Sullivanら⁶⁾はそれぞれ異なる術式を採用しているが、同等の良好な成績を示しており、各施設で習熟した術式を採用して構わないと考えられる。また、Cableら⁸⁾は、咽頭弁手術後長期間の経過観察を行い、術後約 10 年にわたって安定した鼻咽腔閉鎖機能が維持されていることを示した。一方で、十分な鼻咽腔閉鎖機能が獲得できない因子として、野瀬ら²⁾、星川ら³⁾は術前の鼻咽腔閉鎖機能不全が重症であることを述べており、De Buys Roessinghら⁹⁾は、先天性鼻咽腔閉鎖機能不全症症例の治療効果が低い傾向があると報告している。また、Argamasoら¹⁰⁾は、咽頭弁手術後に鼻咽腔閉鎖機能不全が残存した症例の原因分析において、咽頭側壁運動不良例が最多の 54%、次いで咽頭弁縫合位置の低位が 38%であったことを報告した。したがって、鼻咽腔閉鎖機能の術前評価は重要で、とりわけ咽頭側壁運動は入念に観察されるべきと考えられる。

一方、1950 年代以降に発展してきた括約筋咽頭形成 (sphincter pharyngoplasty) と咽頭弁との治療成績には有意差がないとする報告がなされた^{11,12)}。術前評価ならびに手術手技に精通した施設では、いずれの術式も採用することが可能と考えられる。

咽頭弁手術の有効性が報告される一方で、Valnicekら¹³⁾は 219 例の咽頭弁手術後合併症の検討において、1 例の死亡を含め、気道閉塞 20 例、出血 18 例と比較的高い合併症発生率を報告し、これらのお大半が術後 24 時間以内に発症しやすいことを述べている。その後の報告で、Fraulinら¹⁴⁾は咽頭弁手術の調査期間を前期と後期に分けて検討し、術中術後管理の向上により合併症発生率が 19.5% から 6.3% に減少したことを報告した。Hoferら¹⁵⁾も 6% の合併症発生率を報告している。また、Fraulinら¹⁴⁾は、合併症発生に寄与する因子を統計学的に検討し、術者、合併疾患の有無、咽頭弁と同時合併手術 (顎裂骨移植等) の有無、および咽頭弁採取部の縫合閉鎖の有無、の 4 項目に有意差を認めると報告した。以上を考慮すると、咽頭弁手術は、その治療効果は高いものの、周術期管理に精通した施設で行われることが望ましいと考えられる。

今後の課題 咽頭弁手術は歴史的に古くから行われているにもかかわらず、推奨グレードは C1 に留まった。理由としては、どの施設においても、鼻咽腔閉鎖機能不全症治療の最終手段として、本手術に代わる有効な治療法を有していないことが考えられる。治療効果の高さを論じる報告が散見された一方で、手術適応については、種々の術前評価に基づいて総合的に判断する場合が多く、決定的な根拠は得られていない。咽頭腔形態を大幅かつ永続的に変化させる治療であるだけに、手術時期、術式の取捨選択も含めた適応の検証が必要である。共通の評価法に基づいた多施設共同研究等によりエビデンスを出していくことが望まれ、今後の課題としたい。

参考文献

- 1) 朴修三, 堀切将, 加藤光剛, 他. Hogan変法による咽頭弁手術の臨床的検討. 日口蓋誌, 33: 345-53, 2008 [V]
- 2) 野瀬謙介, 小澤俊幸, 中村陽子. 折り畳み咽頭弁手術の臨床的検討. 日本頭蓋顎顔面外科学会誌, 21: 187-93, 2005 [V]
- 3) 星川広史, 後藤理恵子, 唐木将行, 他. 咽頭弁形成術を施行した鼻咽腔閉鎖不全症例の検討. 日本耳鼻咽喉科学会会報, 106: 700-04, 2003 [V]
- 4) 高戸毅, 朴修三, 北野市子, 他. 就学前における咽頭

- 弁手術の術後成績および合併症の検討. 口蓋誌, 19: 57-65, 1994 [V]
- 5) 岡崎恵子, 加藤正子, 鬼塚卓弥, 他. 咽頭弁術後の言語成績. 形成外科, 31: 202-8, 1988 [V]
- 6) Sullivan SR, Marrinan EM, Mulliken JB. Pharyngeal flap outcomes in nonsyndromic children with repaired cleft palate and velopharyngeal insufficiency. Plast Reconstr Surg 125: 290-8, 2010 [V]
- 7) Seagle MB, Mazaheri MK, Dixon-Wood VL, et al. Evaluation and treatment of velopharyngeal insufficiency: The University of Florida experience. Annals Plast Surg, 48: 464-70, 2002 [V]
- 8) Cable BB, Canady JW, Karnell MP, et al. Pharyngeal flap surgery: Long-term outcomes at the university of Iowa. Plast Reconstr Surg, 113: 475-8, 2004 [V]
- 9) de Buys Roessingh AS, Cherpillod J, Trichet-Zbinden C, et al. Speech outcome after cranial-based pharyngeal flap in children born with total cleft, cleft palate, or primary velopharyngeal insufficiency. J Oral Maxillofac Surg, 64: 1736-42, 2006 [V]
- 10) Argamaso RV, Shprintzen RJ, Strauch B, et al. The role of lateral pharyngeal wall movement in pharyngeal flap surgery. Plast Reconstr Surg, 66: 214-9, 1980 [V]
- 11) Ysunza A, Pamplona MC, Molina F, et al. Surgery for speech in cleft palate patients. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 68: 1499-505, 2004 [V]
- 12) VPI surgical trial group: Pharyngeal flap and sphincterplasty for velopharyngeal insufficiency have equal outcome at 1 year postoperatively: Results of a randomized trial. Cleft Palate Craniofac J, 42: 501-11, 2005 [V]
- 13) Valnicek SM, Zuker RM, Halpern LM, et al. Perioperative complications of superior pharyngeal flap surgery in children. Plast Reconstr Surg, 93: 954-8, 1994 [V]
- 14) Fraulin FOG, Valnicek SM, Zuker RM. Decreasing the perioperative complications associated with the superior pharyngeal flap operation. Plast Reconstr Surg, 102: 10-8, 1998 [V]
- 15) Hofer SOP, Dhar BK, Robinson PH, et al. A 10-year review of perioperative complications in pharyngeal flap surgery. Plast Reconstr Surg, 110: 1393-7, 2002 [V]
- 10) Argamaso RV, Shprintzen RJ, Strauch B, et al.

3. 顎裂部骨移植術

顎裂部は、本来歯牙が萌出される部位であり、上顎の歯列を保持するためにも骨性部分の再建が必要不可欠な部位である。従前、顎裂部への骨移植は、primary bone graft として 1950 年代にドイツで、1960 年代に日本で施行されたが、上顎発育の抑制や咬合の不良など良好な結果が得られないため標準的な治療として確立されなかった。しかし、Boyne の顎裂部への新鮮自家腸骨海綿骨移植により犬歯を顎裂部に萌出誘導することが報告され、口唇、口蓋裂児の治療の進歩とともに secondary bone graft が積極的に行われるようになってきた。骨移植により上顎歯槽の形状は安定し、裂部への歯牙萌出誘導で空隙が埋まり歯列が安定するだけでなく、鼻翼、鼻孔の基底部分が前方に押し出されることにより左右差のない鼻の形態が得られる。2005 年時点では、北米 240 施設の 90% で secondary bone graft が施行され、顎裂部骨移植は顎裂部の治療において必要不可欠の手技として確立された。

本項目では、顎裂部骨移植に関する CQ を取り扱う。顎裂部骨移植の手術時期、手術方法とその予後、評価方法について広く行われている項目を CQ に挙げて、顎裂骨移植がどれほどの根拠に基づいているのか検証した。

なお、現在、本邦では主に secondary bone graft が行われているので、特に断りがない限りは以下の CQ では顎裂部骨移植を secondary bone graft として解説する。

推奨

顎裂部骨移植は、顎裂部の歯牙誘導に有効である（グレードC1）。

根拠・解説 Boyne らが新鮮自家腸骨海綿骨移植術後に犬歯を顎裂部に萌出誘導する方法として報告して以来¹⁾、犬歯萌出前の骨移植は移植骨の吸収も少なく良好な結果が得られる、との報告²⁻⁶⁾が数多くある。また顎裂部骨移植の移植骨残存率 50%以上を良好とし、この中の 89%で犬歯の萌出が認められていることから、移植骨の生着が良好であればより犬歯の萌出に有効であるとの報告⁷⁾もある。同様に新垣らは、犬歯の萌出には、移植骨の垂直方向の容積が保たれているほど萌出に良好な影響を与えることを述べている⁸⁾。また、犬歯萌出前手術では術後 2 年で 93%に犬歯の萌出を認めること、および犬歯萌出前と萌出後の術後における移植骨の高さと欠損部閉鎖率で比較した場合、犬歯萌出前手術の有効性が高いという報告⁹⁾もある。また顎裂骨移植部に犬歯のみならず側切歯を萌出誘導できることに言及し、骨切りなどの観血的治療を施行せず、矯正治療のみで咬合形成できる例が多くなったとの報告¹⁰⁾もある。

Vig らは、上顎犬歯の萌出には、矯正による移動で歯列弓内に十分なスペースを作成することの重要性に言及し、犬歯の萌出経路に障害物がないように、骨移植を行う際に周囲の歯牙を移動する必要性を報告¹¹⁾した。側切歯の奇形や欠損、特に両側性顎裂がある場合は、犬歯は隣接した中切歯の萌出を促進し、空間の閉鎖には有利であり、側切歯の欠損対するプロテーゼ装着を回避できることも言及している。

Murthy らは北米 240 施設にアンケート調査を行い、90%の施設で二次骨移植が施行され 78%で犬歯萌出前の 6～9 歳で手術が施行されることを報告¹²⁾しているが、評価方法、萌出しない歯に対する方針については、一定のコンセンサスが得られていないことも報告¹²⁾している。

山崎らは、埋伏歯のないことや上顎の発育への影響が少ないことから 5～7 歳の早期顎裂部二次骨移植の推奨を報告¹³⁾しているが、現段階では確立されたものではない。

梅木らは、中切歯萌出前の骨移植は、混合歯列期の犬歯の萌出誘導に見られるような明らかな中切歯の萌出誘導の効果はないことを報告¹⁴⁾している。一方、中切歯の萌出前に骨移植を行っても中切歯の歯軸の不正は多くの症例で見られるが、矯正治療が顎裂骨欠損の影響を受けずに可能であることの利点を報告¹⁴⁾している。

今後の課題 現在顎裂部骨移植の手術時期、一次骨移植についての再検討などについては議論の余地があるところである。今後手術時期と歯牙の萌出誘導、矯正治療について多施設共同研究等で検討する必要がある。

参考文献

- 1) Boyne PJ, Sands NR. Secondary bone grafting of residual alveolar and palatal clefts. J Oral Surg, 30: 87-92, 1972 [V]
- 2) Boyne PJ. Bone grafting in the osseous reconstruction of alveolar and palatal clefts. Oral Maxillofac Surg Clin North Am, 3: 589-97, 1991 [V]
- 3) Bergland O, Semb G, Abyholm FE. Elimination of the residual alveolar cleft by secondary bone grafting and subsequent orthodontic treatment. Cleft Palate J, 23: 175-205, 1986 [V]
- 4) Hinrichs JE, el-Deeb ME, Waite DE, et al. Periodontal evaluation of canines erupted through grafted alveolar cleft defects. J Oral Maxillofac Surg, 42: 717-21, 1984 [V]
- 5) Ramstad T, Semb G. The effect of alveolar bone grafting on the prosthodontic /reconstructive treatment of patients with unilateral complete cleft lip and palate. Int J Prosthodont, 10: 156-63, 1997 [V]
- 6) Amanat N, Langdon JD. Secondary alveolar bone grafting in clefts of the lip and palate. J Craniomaxillofac Surg, 19: 7-14, 1991 [V]
- 7) Schultze-Mosgau S, Nkenke E, Schlegel AK, et al. Analysis of bone resorption after secondary alveolar cleft bone grafts before and after canine eruption in connection with orthodontic gap closure or prosthodontic treatment. J Oral Maxillofac Surg, 61: 1245-8, 2003 [IV]
- 8) 新垣敬一, 砂川元, 天願俊泉, 他. 当科における2次の顎裂部骨移植後の臨床的検討. 琉球医学会誌, 23: 163-71, 2004 [IV]
- 9) Paulin G, Astrand P, Rosenquist JB, et al. Intermediate bone grafting of alveolar clefts. J Craniomaxillofac Surg, 16: 2-7, 1988 [IV]
- 10) 幸地省子, 猪俣俊郎, 飯野光喜, 他. 顎裂への新鮮自家腸骨海綿骨細片移植. 日口蓋誌, 20: 59-74, 1995 [V]
- 11) Vig KW, Turvey TA. Orthodontic-surgical interaction in the management of cleft lip and palate. Clin Plast Surg, 12: 735-48, 1985 [V]
- 12) Murthy AS, Lehman JA. Evaluation of alveolar bone grafting: a survey of ACPA teams. Cleft Palate Craniofac J, 42: 99-101, 2005 [III]
- 13) 山崎安晴, 中久木康一, 石渡靖夫, 他. 唇顎裂症例に対する早期顎裂部骨移植の臨床的評価. 日本口腔外科学会雑誌, 56: 305-12, 2010 [IV]
- 14) 梅木伸一, 北浩樹, 幸地省子, 他. 中切歯萌出前における顎裂骨移植後の裂側中切歯への矯正治療. 東北歯誌, 24: 52-6, 2005 [IV]

CQ

46

顎裂部の骨移植は上顎発育に有効か？

推奨

顎裂の骨移植は、骨移植非施行群と比較して上顎発育に有意差がない（グレードC2）。

根拠・解説

顎発育は、骨移植を施行することで改善するとされてきた。しかし顎裂症例で、Levittらは骨移植施行群と非施行群を比較検討して、2群間に有意差がないことを報告¹⁾している。同一施設内の唇顎口蓋裂症例で、5年間セファログラム分析を行い、骨移植群と非骨移植群を比較検討し、2群間に有意差がないことの報告²⁾もある。

一方、顎裂骨移植の手術時期と顎発育については、8～10歳と11～13歳の2群に分けて上顎の発育に差がないとの報告³⁾だけでなく、8歳未満の顎裂部骨移植と8～11歳の骨移植群を比較検討して、早期の顎裂部骨移植では上顎の発育を抑制しないとの報告⁴⁾もあるが、5～6歳時に骨移植を行った場合には上顎の成長によくないという報告⁵⁾もある。以上のように手術時期と顎発育については意見が一致していない。上顎骨の側方発育については、骨移植群と骨移植非施行群を比較し、骨移植は最小限の影響しか示さないとの報告⁶⁾がある。

今後の課題 現在、顎裂部骨移植の顎発育の影響については議論の余地があるところである。今後手術時期と顎発育の関連について、多施設共同研究等で検討する必要がある。

参考文献

- 1) Levitt T, Long RE Jr, Trotman CA. Maxillary growth in patients with clefts following secondary alveolar bone grafting. Cleft Palate Craniofac J, 36: 398-406, 1999 [IV]
- 2) Daskalogiannakis J, Ross RB. Effect of alveolar bone grafting in the mixed dentition on maxillary growth in complete unilateral cleft lip and palate patients. Cleft Palate Craniofac J, 34: 455-8, 1997 [IV]
- 3) 碓井由紀子, 小野和宏, 朝日藤寿一, 他. 二次的顎裂部骨移植の時期の違いが顎顔面の成長発育におよぼす影響について. 日口蓋誌, 32: 283-98, 2007 [IV]
- 4) 山崎安晴, 中久木康一, 石渡靖夫, 他. 唇顎裂症例に対する早期顎裂部骨移植の臨床的評価. 日本口腔外科学会雑誌, 56: 305-12, 2010 [IV]
- 5) 松井桂子, 越後成志, 君塚哲. 上顎骨成長を考慮した顎裂部への骨移植時期の検討 骨移植症例と非骨移植症例の比較. 日本口腔外科学会雑誌, 51: 233-9, 2005 [IV]
- 6) Trotman CA, Papillon F, Ross RB, et al. A retrospective comparison of frontal facial dimensions in alveolar-bone-grafted and nongrafted unilateral cleft lip and palate patients. Angle Orthod. 67: 389-94, 1997 [IV]

CQ

47

移植骨として腸骨海綿骨が有効か？

推奨

移植骨のドナーとして腸骨海綿骨が有効である（グレードB）。

根拠・解説 顎裂骨移植の移植海綿骨のドナーとして腸骨稜と頭蓋骨を使用し、隣接する歯牙の支えと裂部への歯牙萌出ができたものを「成功」とし、腸骨稜（89.8%）と頭蓋骨（63%）には成功率に有意差を認め、腸骨を推奨している報告¹⁾がある。採骨部についても、連続した50例の顎裂骨移植術症例の入院中の術後経過の分析と、アンケート調査の回答が得られた44例について分析し、術後血腫1例、縫合糸膿瘍1例、血性漿液性排液1例の合併症を早期に認め、さらに術後6カ月間の活動制限1例、短期間の歩行時痛を全例に認めたが、その他重大な副作用なく腸骨の有効性を述べた報告がある²⁾。

一方、顎裂部に腸骨海綿骨と脛骨海綿骨の移植を行い、移植後の骨密度の比較では両者に差がなく、ドナーの管理上腸骨の方が術後の入院期間が長くなるとして、脛骨の優位性を述べている報告³⁾もある。腸骨の海綿骨、下顎骨結合や頭蓋骨からの膜性骨を比較し、膜性骨の素早い血流再開が良いとしている報告⁴⁾や、下顎骨からの顎裂部骨移植を行い良好な結果を得た報告⁵⁾もある一方、下顎骨と腸骨を比較して下顎骨の方が骨塩の減少を認め、ドナーの感染に伴う下顎劣成長を認めた報告⁶⁾もある。現状では、腸骨を採骨部とする場合は、入院期間が長くなることと術後の一時的な疼痛が指摘されているのみであり、その有効性を否定する見解はない。脛骨海綿骨の報告は腸骨と比較すると少なく、エビデンスは確立されていない。膜性骨については、肯定的な報告とともに否定的な報告もあるので、その使用については慎重に行うべきである。

Maxson らは、同種骨を用いる方法で良好な結果を報告⁷⁾しているが、術後ステロイド投与を必要

とし、他に報告はない。このため、同種骨を用いる方法については推奨しない。

今後の課題 現在、移植材料については議論の余地があるところである。今後、人工骨を含めた移植材料の有効性および移植量を減少させるためのサイトカインの併用について、多施設共同研究等で検討する必要がある。

参考文献

- 1) Kortebein MJ, Nelson CL, Sadove AM. Retrospective analysis of 135 secondary alveolar cleft grafts using iliac or calvarial bone. J Oral Maxillofac Surg, 49: 493-8, 1991 [IV]
- 2) Canady JW, Zeitler DP, Thompson SA, et al. Suitability of the iliac crest as a site for harvest of autogenous bone grafts. Cleft Palate Craniofac J, 30: 579-81, 1993 [IV]
- 3) Sivarajasingam V, Pell G, Morse M, et al. Secondary bone grafting of alveolar clefts: a densitometric comparison of iliac crest and tibial bone grafts. Cleft Palate Craniofac J, 38: 11-4, 2001 [IV]
- 4) Vig KW. Alveolar bone grafts: the surgical/orthodontic management of the cleft maxilla. Ann Acad Med Singapore, 28: 721-7, 1999 [V]
- 5) de Ruiter A, van der Bilt A, Meijer G, et al. Orthodontic treatment results following grafting autologous mandibular bone to the alveolar cleft in patients with a complete unilateral cleft. Cleft Palate Craniofac J, 47: 35-42, 2010 [V]
- 6) Enemark H, Jensen J, Bosch C. Mandibular bone graft material for reconstruction of alveolar cleft defects: long-term results. Cleft Palate Craniofac J, 38: 155-63, 2001 [IV]
- 7) Maxson BB, Baxter SD, Vig KW, et al. Allogeneic bone for secondary alveolar cleft osteoplasty. J Oral Maxillofac Surg, 48: 933-41, 1990 [V]

CQ

48

顎裂部の骨移植術の術後評価に CT は有用か？

推奨

顎裂部の骨移植の術後評価に単純 X 線のみならず、CT を用いればより有用である（**グレード C1**）。

根拠・解説

従来、顎裂部骨移植の術後評価は単純 X 線写真を用いて評価されてきたが、単純写真の読影は、施行者によるばらつきが否定できない¹⁾。また、デンタル X 線写真で良好と判断されても CT では不可となる症例の存在を指摘し、CT による経過観察を推奨する報告²⁾がある。また X 線入射角の違いによる誤差のため CT を推奨している報告³⁾もある。顎裂部舌側の骨架橋が不十分であっても単純 X 線では比較的良好と診断されるため、より確実な経過観察に CT を推奨する報告⁴⁾や、歯根部の舌側に歯槽骨が存在することが前歯の舌側傾斜の改善に必要であることから、確認が確実な CT を推奨⁵⁾している。従来の単純 X 線解析と CT 解析の相関関係について統計的に相関関係があることと、CT による 3 次元解析が 2 次元解析と比してより詳細な解析が可能であることから CT を推奨している⁶⁾。

Spiral CT と比較して Corn Beam CT は被曝量が 1/15 であることから、Corn Beam CT による経過観察を推奨している報告^{7,8)}もあるが、画像解析ソフトによる分析に時間がかかることも指摘されている。山城らは、単純 X 線画像と歯科用 CT (= Corn Beam CT) を同時に撮影し、術後評価

について比較検討した結果、垂直方向の骨架橋幅の測定では誤差の発生があったが左右方向には差がなかったことを指摘¹⁾している。また骨架橋量が少なく、犬歯の近心移動の可能性が微妙な場合には、CTを用いた三次元的計測がより有効に評価が可能であると指摘している。Feichtinger らも同様に、単純X線とCTとの比較では、単純X線画像では評価が困難な左右方向のより確実な評価が可能であることからCTの有用性を指摘⁹⁾している。川上ら¹⁰⁾は、CTを用いた顎裂部近遠心歯槽骨の皮質骨残存度と移植骨に海綿骨比を用いた解析より、骨架橋が不十分となる予後不良群を早期より確実に評価できると指摘している。しかしCT撮影の頻度および予後不良群に対する治療方針などが確立されておらず、今後の検討課題となると考える。

今後の課題 現在、CTの解析方法については議論の余地があるところである。今後はCT撮影装置、ソフトウェアによる差を含めて、多施設共同研究等で検討する必要がある。

参考文献

- 1) 山城崇裕, 窪田泰孝, 田中武昌, 他. 歯科用X線CTの顎裂形態と骨移植術後の骨架橋形成評価への応用. 日口蓋誌, 30: 236-41, 2005 [IV]
- 2) 今井啓道, 幸地省子. 【口蓋裂二次修正術】二次的顎裂骨移植術の適応と術式. 形成外科, 51: 1397-406, 2008 [V]
- 3) 森田修一, 鳥養葉子, 石井一裕, 他. Hotz床併用二段階口蓋形成手術法施行患者の新鮮自家腸骨海綿骨細片移植後の評価. X線CTを用いて. 日口蓋誌, 26: 114-24, 2001 [V]
- 4) 赤井秀実, 大久保文雄, 青山亮介, 他. 【3次元画像の実際】口腔・咽頭領域の3次元画像診断—顔面の先天異常—顎裂部骨移植における3次元CTによる術前・術後評価. JOHNS, 22: 1261-6, 2006 [V]
- 5) 飯野光喜, 幸地省子, 松井桂子, 他. 顎裂部に対する自家腸骨海綿骨細片移植術 X線CTによる骨架橋の評価. 日口蓋誌, 19: 22-31, 1994 [V]
- 6) Rosenstein SW, Long RE Jr, Dado DV, et al. Comparison of 2-D calculations from periapical and occlusal radiographs versus 3-D calculations from CAT scans in determining bone support for cleft-adjacent teeth following early alveolar bone grafts. Cleft Palate Craniofac J, 34: 199-205, 1997 [IV]
- 7) 岡博昭, 森口隆彦, 佐藤康守. 形成外科における画像診断—顎裂移植骨の画像診断—Cone Beam CTを用いて—, 形成外科, 49: 49-57, 2006 [V]
- 8) 野口和秀, 濱田良樹, 近藤壽郎, 他. 一二次的顎裂部骨移植の術後評価における歯科用X線CTの有用性について. 日本口腔外科学会雑誌, 49: 559-65, 2003 [V]
- 9) Feichtinger M, Mossbock R, Karcher H. Assessment of bone resorption after secondary alveolar bone grafting using three-dimensional computed tomography: a three-year study. Cleft Palate Craniofac J, 44: 42-8, 2007 [V]
- 10) 川上慎吾, 日浦賢治, 住谷光治, 他. 顎裂部への自家腸骨海綿骨移植の予後に関する研究—デンタルX線写真ならびにCTを用いた解析. Orthodontic Waves, 59: 12-20, 2000 [V]

CQ

49

両側の顎裂において、両側に一期的な骨移植術は可能か？

推奨

両側の顎裂に対して、両側の一期的な骨移植術は可能である（グレードC1）。

ただし移植骨量の不足が予想される場合や、中間顎や被覆する皮弁の血流悪化が予想される場合は、片側ずつの二期的な骨移植を選択すべきである（グレードC1）。

根拠・解説 両側性顎裂に対する同時骨移植では、premaxilla の固定を行った場合には、片側性の骨移植と遜色ない結果だったとの報告¹⁾がある。同様に BiteSplint を使用して中間顎の固定を行った場合、合併症率が低い、移植骨量が少なくすむ、術後の骨吸収が少ないなどの理由で、両側同時骨移植を推奨する報告²⁾もある。両側同時骨移植と同時の中間顎骨切りと、片側ずつ二次的骨移植術との比較を行い、両側同時移植と中間顎骨切術の併用法は、移植骨量も少なく、手術回数も減らせる方法で、二次的骨移植と比較して劣る面はないとする報告³⁾もある。また二次的手術から一期的手術に変更しているものの、問題はないことも報告している。

一方、Premaxilla に対する血流の保持が最も重要であり、骨移植を行うための十分な範囲の粘膜骨膜剥離をするためには、二次的手術を行い、手術をしていない側からの血流を保つ必要があることを、過去の文献を引用しながら指摘している⁴⁾。また平均列幅が11 mm 以上の症例では優位に術後早期の合併症発生率が高かったことから、両側性顎裂の症例では二次的に移植を行うことを推奨する報告⁵⁾もある。同様に顎裂幅と予後に相関関係があることから、両側の場合は、両側の顎裂幅を足したものがその予後の因子となるとし、両側同時移植は裂幅の狭いもので推奨している⁶⁾。顎裂幅が狭く移植骨量が少なくすむと予想された症例にのみ同時移植を行っているが、今井ら⁷⁾は、同時移植の良否については言及していない。

今後の課題 現在、両側顎裂部同時移植については、議論の余地があるところである。今後は premaxilla の固定方法や術前矯正を含めプロトコルを作成し、多施設共同研究等で検討する必要がある。

参考文献

- 1) Bergland O, Semb G, Abyholm FE. Elimination of the residual alveolar cleft by secondary bone grafting and subsequent orthodontic treatment. Cleft Palate J, 23: 175-205, 1986 [V]
- 2) Oyama T, Yoshimura Y, Onoda M, et al. Stabilization of a mobile premaxilla by cementing a bite splint with 1-stage bilateral alveolar bone graft. J Craniofac Surg, 19: 1705-7, 2008 [V]
- 3) Akita S, Hirano A. Usefulness of simultaneous pre-maxillary osteotomy and bone grafting in bilateral clefts. J Craniofac Surg, 17: 291-6, 2006 [V]
- 4) Iino M, Sasaki T, Kochi S, et al. Surgical repositioning of the premaxilla in combination with two stage alveolar bone grafting in bilateral cleft lip and palate. Cleft Palate Craniofac J, 35: 304-9, 1998 [V]
- 5) 福田雅幸, 幸地省子, 高橋哲, 他. 顎裂への新鮮自家腸骨海綿骨細片移植術—術後早期にみられた経過不良症例に関する検討. 日口蓋誌, 21: 156-63, 1996 [V]
- 6) 幸地省子, 猪俣俊郎, 飯野三喜, 他. 顎裂への新鮮自家腸骨海綿骨細片移植. 日口蓋誌, 20: 59-74, 1995 [V]
- 7) 今井啓道, 幸地省子. 【口唇裂二次修正術】二次的顎裂骨移植術の適応と術式. 形成外科, 51: 1397-406, 2008 [V]

推奨

顎裂の術前矯正は有効である（グレードC1）。

根拠・解説 顎裂部骨移植のために適切な準備（術前矯正）ができれば、移植は容易となり、適切な歯牙萌出が期待でき、歯槽弓は安定した位置を維持でき、健康的な歯周支持となることが報告¹⁾されている。また術前矯正において、切歯の回転や偏位を改善することにより、術野が良くなり鼻側の欠損の観察や修正が容易になる、との術前矯正の手術への効能の報告²⁾もある。Ruiter らも Quad-Helix 装置を使用した上顎の拡大や回転などの矯正治療を行うことは、術野を拡大しアプローチを容易にすることだけではなく、顎間の横軸関係を決定するのに必要となる可能性を指摘している³⁾。Vig らは、骨移植のみでは顎裂部拡大を維持できないことから、顎裂部海面骨移植を行った後も、矯正装置による咬合矯正の維持が必要となることを指摘し、反対咬合になっている場合は、術前に矯正による顎裂部の拡大が必要であると報告している⁴⁾。Quad helix 装置などで歯列弓拡大した後に骨移植を行った群と行わなかった群を比較して、側方拡大を行った方が移植骨の生着率も歯槽堤の改善も良好であったとの報告⁵⁾がある。骨移植時に粘膜を確実に縫合閉鎖するためには、顎裂に隣接する歯槽の垂直的、唇舌の偏位を術前矯正で修正する必要性を指摘し、顎裂骨移植の結果を左右する要因として、骨欠損の程度、鼻腔底の形態、裂の幅、歯槽の偏位などを考え、術前矯正によりこれらの要因が可及的に限定し、手術条件を平均化することの重要性を矯正歯科医の立場から指摘する報告⁶⁾もある。

一方、歯列弓の拡大を行う場合には、術前拡大を行うと骨移植失敗例が多く（4/12 例；術後拡大 1/20 例）、移植後の拡大維持装具の装着期間が長かったことなどにより、術前矯正よりも術後矯正を推奨する報告⁷⁾もある。

今後の課題 現在、術前矯正と術後矯正の選択については、議論の余地があるところである。今後術前矯正は側方移動を含めて多施設共同研究等で検討する必要がある。

参考文献

- 1) Horsewell BB, Henderson JM. Secondary osteoplasty of alveolar cleft defect. J Oral Maxillofac Surg. 61: 1082-90, 2003 [VI]
- 2) Amanat Nm, Langdon JD. Secondary alveolar bone grafting in clefts of the lip and palate. J Craniomaxillofac Surg. 19: 7-14, 1991 [V]
- 3) de Ruiter A, van der Bilt A, Meijer G, et al. Orthodontic treatment results following grafting autologous mandibular bone to the alveolar cleft in patients with a complete unilateral cleft. Cleft Palate Craniofac J. 47: 35-42, 2010 [IV]
- 4) Vig KW, Turvey TA. Orthodontic-Surgical Interaction in the Management of Cleft Lip and Palate. Clin Platst Surg, 12: 735-48, 1985 [V]
- 5) 山内和久, 丸田裕子, 上村健太郎, 他. 顎裂部に対する骨移植の術後経過, 日矯歯誌, 48: 546-52, 1989 [V]
- 6) 小森成. 矯正歯科からみた口蓋裂治療. 日口蓋誌, 32: 24-33, 2007 [VI]
- 7) Boyne PJ. Bone grafting in the osseous reconstruction of alveolar and palatal clefts. In Hudson JW ed; Oral and Maxillo-facial Surgery Clinics of North America, 3: 587-97, WB Saunders, Philadelphia, 1991 [IV]

はじめに

その他の顔面先天異常は口唇・口蓋裂近傍疾患の趣旨のもと、眼瞼や耳介固有の疾患は含まれておらず、巨口症、斜顔面裂、正中裂、舌小帯短縮症の4疾患でガイドラインを作成している。

巨口症、斜顔面裂、正中裂は口唇裂や口蓋裂に比べ比較的まれな疾患であるだけでなく、重篤なケースが多く、経験値の不足も作用し、治療に難渋すること多いと思われる。また、これまで教科書的に治療法がなかなか解説されておらず、これらの疾患に遭遇した際、手術法を決めるうえで文献検索などで苦勞された諸氏も多いのではないだろうか。実際のところ、現時点でも手術法はさまざまに必ずしも決まっているわけではない。

舌小帯短縮症は、形成外科だけでなく耳鼻科、口腔外科、小児歯科、小児外科などの科でも手術が行われている疾患であるが、実際、論文は形成外科以外からの報告がほとんどである。日常それなりに経験する疾患であるが、手術時期、手術適応、また重篤度との相関性など、意外と曖昧で、治療を担当する医師によって考え方もさまざまである。

巨口症、斜顔面裂、正中裂といったまれな疾患では治療法に関するRCTは皆無に等しく、EBMの手法に基づいたガイドラインの作成は現状では困難である。しかしながら、少ないからこそ本邦でのこの分野の治療の道標は必要で、その観点からガイドラインを作成した。

以下、各症状において、診断・治療・手術の手がかりとなるよう記述に努めた。

1. 巨口症

CQ

51

巨口症患者においてよく見られる併発症は何か？

推奨

巨口症を伴う症候群による併発症として、外耳形態異常、顔面非対称、眼球デルモイド、脊椎形態異常、体毛異常などがある（グレードC1）。

根拠・解説

随伴症状は両側例よりも片側例が多い。巨口症を伴う第一第二鰓弓症候群では、小耳症、副耳などの外耳奇形、下顎骨低形成、顔面神経麻痺などの顔面非対称を併発する¹⁻⁵⁾。巨口症を伴うTreacher Collins症候群においては、外耳形態異常に加えて、頬骨低形成、瞼裂斜下などの特異顔貌を伴い、Goldenhar症候群においては、眼球結膜デルモイド、脊椎形態異常を伴う⁶⁾。まれな症候群として、巨口症に眼瞼外反・皮膚萎縮・多毛を伴うBarber Say症候群⁷⁾、無眼瞼、無毛などを伴うAblepharon症候群などもある⁸⁾。

今後の課題 今後、さらなる症例報告の積み重ねが必要である。

参考文献

- 1) Yu CC, Goh RCW, Lo LJ, et al. Surgical repair for macrostomia. *Ann Plast Surg*, 64: 751-4, 2010 [V]
- 2) 佐藤英, 朴修三, 長谷川宏美. 巨口症手術方法の検討. *形成外科*, 51: 691-7, 2008 [V]
- 3) Gleizal A, Wan DC, Kwan MD, et al. Myoplasty for congenital macrostomia. *Cleft Palate Craniofac J*, 45: 179-86, 2008 [V]
- 4) 新橋武, 友成博. 巨口症の検討. *形成外科*, 30: 211-20, 1987 [V]
- 5) 杉原平樹, 大浦武彦, 石川隆夫. 巨口症にたいする口角形成術. *形成外科*, 28: 404-12, 1985 [V]
- 6) Lezama-Reus MA, Moreno-Penagos G, ramirez-Ledesma SG, et al. Macrostomia repair: 15-year experience. *Plast Reconstr Surg*, 119: 757-8, 2007 [V]
- 7) Martins F, Ortega KL, Hiraoka C, et al. Oral and dental abnormalities in Barber-Say syndrome. *Am J Med Genet*, 152A: 2569-73, 2010 [V]
- 8) Stevens CA, Sargent LA. Ablepharon-Macrostomia syndrome. *Am J Med Genet*, 107: 30-7, 2002 [V]

CQ

52

巨口症において形成する口角の位置はどう決めるのか？

推奨

上口唇はキューピッド弓の中央あるいは健側の頂点から、健側口角までの距離を、下口唇は正中から健側口角までの距離を参考に決定する。両側の場合、正常人における計測値、瞳孔位置などを参考にする（**グレードC1**）。

根拠・解説 片側巨口症における患側の口角位置の決定では健側口角位置を参考にする。形成する口角の上口唇部の点は、上口唇正中（キューピッド弓の中央）から健側口角までの距離を測定する方法¹⁻⁴⁾と、健側キューピッド弓の頂点から健側口角までの距離を測定する方法⁵⁻⁷⁾とがある。下口唇部の点は下口唇正中から健側口角までの距離から決定する。患側下顎に低形成がある場合は、やや短めにするという報告もある⁵⁾。両側例においては、各人種、年齢における正常人の人中から口角までの距離、口角間距離を参考にする場合³⁾と、瞳孔中央など口以外の landmark から決定する場合⁸⁾がある。いずれの場合も計測距離だけでなく、患側赤唇や口輪筋の性状が変化する位置にも留意すべきともいわれている^{1,8)}。

今後の課題 さらなる長期結果の報告により、位置決定方法が限定されるかもしれない。あるいは何らかの新しい指標が出る可能性もある。

参考文献

- 1) Yu CC, Goh RCW, Lo LJ, et al. Surgical repair for macrostomia. *Ann Plast Surg*, 64: 751-4, 2010 [V]
- 2) Chen J, Shen W, Cui J, et al. mucosa Z-plasty for correction of transverse facial cleft. *J Craniofac Surg*, 20: 903-4, 2009 [V]
- 3) Gleizal A, Wan DC, Picard A, et al. Cleft Palate Craniofac J, 44: 58-61, 2007 [V]

- 4) Eguchi T, Asato H, Takushima A, et al. Surgical repair for congenital macrostomia: vermilion square flap method. *Ann Plast Surg*, 47: 629-35, 2001 [V]
- 5) 佐藤英, 朴修三, 長谷川宏美. 巨口症手術方法の検討. *形成外科*, 51: 691-7, 2008 [V]
- 6) 小宗弘幸, 今井啓介, 戸田千綾, 他. 我々の巨口症手術 当施設における術式と術後経過. *日形会誌*, 22: 182-8, 2002 [V]
- 7) Ono I, Tateshita T. New surgical technique for macrostomia repair with two triangular flaps. *Plast Reconstr Surg*, 105: 688-94, 2000 [V]
- 8) Franco D, Franco T, Freitas RS, et al. Commisuroplasty for Macrostomia. *J Craniofac Surg*, 18: 691-4, 2007 [V]

CQ

53

巨口症において推奨できる手術法はあるか？

推奨

単一の術式にまとめることはできないが、①自然な口角形成、②筋組織の再建、③拘縮を防ぎつつ目立たない瘢痕、を目指す手術法が推奨される（グレードC1）。

根拠・解説 まず、左右のバランスの良い口角の位置決めが前提となる（CQ52参照）。自然な口角形態を得るには、口角を単純に縫合せず、小三角皮弁^{1,2)}や粘膜弁³⁾を口角に挿入する、または、赤唇弁を用いて口角自体を再建する⁴⁻⁶⁾のが良いとされている。皮弁の形状の他、含める組織、上下口唇のいずれより挙上するか、挿入する皮弁の数などにバリエーションがある⁷⁻¹⁰⁾が、それらを横断的に比較検討し、結果の優劣を述べた報告はない。

筋組織の再建については、下口唇の口輪筋束に上口唇の口輪筋を重ねる方法^{4,5,11)}が多いが、上下の断端同士を重ねずに縫合する術式^{6,9)}、口輪筋表層のみ上口唇側を上にして交叉させ縫合、深層は水平方向に単純縫合する方法¹²⁾などもある。裂が大きい症例では、一部断裂した咬筋、頬骨筋、笑筋などの再建の必要性も指摘されている¹³⁾。

頬の皮膚縫合は歴史的にはZ形成術より始まったが、一辺が大きいほど開口時に瘢痕が目立つうえに修正が困難であることが指摘され始め、一辺6mm以下の小さな連続Z形成とするデザイン¹²⁾や、W形成術^{5,14,15)}がより望ましいとする報告が相次いだ。近年では頬部は直線状に閉創を試み、dog earの修正に小さなZ形成を追加する程度にとどめ、極力瘢痕を目立たなく仕上げるべきとする論文が多い^{2,6,9,10,13)}。かつて、直線的に縫合すると拘縮による口角の外側偏位が危惧されていたが、実際に直線状に縫合しても拘縮を来さなかったと述べている。一方、三角弁を組み合わせれば、口角形成が直線法より正確に施行できるとする主張¹⁶⁾や、Z形成術の縫合線を極力RSTLに一致させれば瘢痕は目立たないとする報告もある¹⁷⁾。

以上、いずれの論文も症例数が少ないうえに報告者が各々経験的に優れているとの記述であるため、裂の程度、併発症の有無など勘案したうえで、口唇の機能再建と、より自然な瘢痕を目指した手術法を選択することが望まれる。

今後の課題 参考文献のエビデンスレベルがいずれもVであり、どの手術法が真に優れているか結

論づけることができなかった。発生頻度の少ない疾患であるため、疫学的な面も含めて、推奨される手術法を全国的な調査研究等で再検討する必要があると思われる。

参考文献

- 1) 鬼塚卓弥. 口角部形成術について. 形成外科, 8: 132-7, 1965 [V]
- 2) Yoshimura Y, Nakajima T, Nakanishi Y. Simple line closure for macrostomia repair. Br J Plast Surg, 45: 604-5, 1992 [V]
- 3) Hikosaka M, Nakajima T, Ogata H, et al. Refined simple line closure for macrostomia repair: Designing a mucosal triangular flap on the commissure region. J Cranio-Maxillofac Surg, 37: 341-3, 2009 [V]
- 4) Kaplan EN. Commissuroplasty and myoplasty for macrostomia. Ann Plast Surg, 7: 136-44, 1981 [V]
- 5) Eguchi T, Asato H, Takushima A, et al. Surgical reappear for congenital macrostomia: vermilion square flap method. Ann Plast Surg, 47: 629-35, 2001 [V]
- 6) Roger GF, Mulliken JB. Repair of transverse facial cleft in hemifacial microsomia: Long-term anthropometric evaluation of commissural symmetry. Plast Reconstr Surg, 120: 728-37, 2007 [V]
- 7) May H. Trnasverse facial clefts and their repair. Plast Reconstr Surg, 29: 240-9, 1962 [V]
- 8) 小宗弘幸, 今井啓介, 戸田千綾, 他. 我々の巨口症手術 当施設における術式と術後経過 日形会誌, 22: 182-8, 2002 [V]
- 9) Franco D, Franco T, Freitas RS, et al. Commissuroplasty for Macrostomia. J Craniofac Surg, 18: 691-4, 2007 [V]
- 10) 佐藤英, 朴修三, 長谷川宏美. 巨口症手術方法の検討. 形成外科, 51: 691-7, 2008.
- 11) McCarthy JG. Craniofacial anomalies. In McCarthy JG (Ed.) Plastic surgery. Saunders Company, 3085-6, 1990 [V]
- 12) 杉原平樹, 大浦武彦, 石川隆夫. 巨口症にたいする口角形成術. 形成外科, 28: 404-12, 1985 [V]
- 13) Gleizal A, Wan DC, Kwan MD, et al. Myoplasty for congenital macrostomia. Cleft Palate Craniofac J, 45: 179-86, 2008 [V]
- 14) Bauer BS, Wilkes GH, Kernahan DA. Incorporation of the W-plasty in repair of macrostomia. Plast Reconstr Surg, 70: 752-6, 1982 [V]
- 15) Fukuda O, Takeda H. Advancement of oral commissure in correcting mild macrostomia. Ann Plast Surg, 14: 205-12, 1985 [V]
- 16) Ono I, Tateshita T. New surgical technique for macrostomia repair with two triangular flaps. Plast Reconstr Surg, 105: 688-94, 2000 [V]
- 17) Yu CC, Goh RCW, Lo LJ, et al. Surgical repair for macrostomia. Ann Plast Surg, 64: 751-4, 2010 [V]

2. 斜顔面裂

CQ

54

顔面裂の分類に Tessier の分類は有用か？

推奨

重症度や欠損組織に関連した分類ではないため治療方法と直結しないが、簡便であり部位を特定しやすい点で有用である (グレードC1)。

根拠・解説

Tessierの分類以外に、American Association of Cleft Palate Rehabilitation (AACPR) 分類 (Harkins 分類), Boo-Chai and Morian 分類, Karfik 分類がある。Kawamoto¹⁾ はこれらを発生学, 病因・疫学, 病理学の面からアプローチし, Tessier の分類が簡便で有用としている。Monasterio ら²⁾ や大森ら³⁾ も, 個々のまれな顔面裂が過去に混同あるいは誤用された用語上の問題

に対し、番号を用いて標示したことを評価している。しかし、一方で重症度や組織欠損の程度については言及されておらず、あくまで臨床所見に基づくのみで補足すべきとの報告もある^{4,5)}。また Butow ら⁶⁾、Woods ら⁷⁾は Tessier No.7 をさらに細分類して補足を加えて報告している。

今後の課題 斜顔面裂の発生頻度が低いいため報告数が少なく、エビデンスレベルの高い論文はほとんど見られない。今後分類方法や治療法に関して多施設共同研究などで検討する必要がある。

参考文献

- 1) Kawamoto HK Jr. The kaleidoscopic world of rare craniofacial clefts: order out of chaos (Tessier classification). Clin Plast Surg, 3: 529-72, 1976 [V]
- 2) Ortiz Monasterio F, Fuente del Campo A, Dimopulos A. Nasal clefts. Ann Plast Surg, 18: 377-97, 1987 [V]
- 3) 大森喜太郎. 3. まれな顔面裂. 新小児医学体系 34B 小児形成外科学, 初版, 小林登, 他編. 東京, 中山書店, 53-72, 1982 [V]
- 4) Zhou YQ, Ji J, Mu XZ, et al. Diagnosis and classification of congenital craniofacial cleft deformities. J Craniofac Surg, 17: 198-201, 2006 [V]
- 5) 丹下一郎. 図説臨床形成外科講座5. 初版. 添田周吾, 他編. 東京, メジカルビュー社, 188-9, 1987 [V]
- 6) Butow KW, Botha A. A classification and construction of congenital lateral facial clefts. J Craniomaxillofac Surg, 38: 477-84, 2010 [V]
- 7) Woods RH, Varma S, David DJ. Tessier no. 7 cleft: a new subclassification and management protocol. Plast Reconstr Surg, 122: 898-905, 2008 [V]

CQ

55

斜顔面裂において定型的手術はあるか？

推奨

個々の症例により組織欠損の程度が異なるため、定型的手術はない。原則的には皮膚・皮下組織を含めた局所皮弁や組織拡張器を用いた軟部組織再建を行い、骨組織の形成不全がある場合は二期的に骨切りや骨移植などを行う（グレードC1）。

根拠・解説 顔面裂の組織欠損の部位や程度、および裂の重複を認めるものなど症例によりさまざまな臨床像を呈するため、定型的手術はない¹⁻⁵⁾。また、軟部組織の手術時期に関しては、通常口唇裂に準じるというのが一般的とした報告もある⁶⁾が、眼瞼欠損による角膜障害が危惧される場合は緊急手術となる場合もある^{6,7)}。しかし、程度の差こそあれ、軟部組織と骨にまたがった変形と見ることができ。

丹下らは斜顔面裂の変形の基本形を図示し、上口唇 Cupid 弓の頂点のやや外側の部分と下眼瞼縁内側部の方向への短縮および、その直角方向への顔面組織の離開を指摘している⁸⁾。このため、治療の基本原則は軟部組織の欠損に対し、連続Z形成術^{6,8)}、nasolabial flap⁹⁾、cheek flap^{10,11)}、forehead flap での再建報告例のほか、それら複数の局所皮弁を用いた報告^{1,3-5,12,13)}や、組織拡張器併用の有用性を論じた報告^{1,4,14)}も散見される。

また、骨切りや骨移植に関しては二期的手術を推奨する報告が散見され、5歳ごろ¹²⁾、5～8歳⁵⁾、

8~9歳ごろ¹⁾，顔面骨の発達が終了してから行うべき¹⁵⁾と述べられている。

今後の課題 斜顔面裂は発生頻度が低いため報告数が少なく，エビデンスレベルの高い論文はほとんど見られない。今後分類方法や治療法に関しては，多施設共同研究などで検討する必要がある。

参考文献

- 1) da Silva Freitas R, Alonso N, Busato L, et al. Oral-nasal-ocular cleft: the greatest challenge among the rare clefts. J Craniofac Surg, 21: 390-5, 2010 [V]
- 2) Zhou YQ, Ji J, Mu XZ, et al. Diagnosis and classification of congenital craniofacial cleft deformities. J Craniofac Surg, 17: 198-201, 2006 [V]
- 3) Sieg P, Hakim SG, Jacobsen HC, et al. Rare facial clefts: treatment during charity missions in developing countries. Plast Reconstr Surg, 114: 640-7, 2004 [V]
- 4) Ortiz Monasterio F, Fuente del Campo A, Dimopulos A. Nasal clefts. Ann Plast Surg, 18: 377-97, 1987 [V]
- 5) 大森喜太郎. 3. まれな顔面裂. 新小児医学体系 34B 小児形成外科学. 初版. 小林登, 他編. 東京, 中山書店, 53-72, 1982 [V]
- 6) 佐々木薫, 富樫真二, 畑寿太郎, 他. まれな顔面裂の3例について. 日形会誌, 27: 369-74, 2007
- 7) Coruh A, Gunay GK. A surgical conundrum: Tessier number 4 cleft. Cleft Palate Craniofac J, 4: 102-6, 2005 [V]
- 8) 丹下一郎, 室伏博之. 斜顔面裂症の手術6例. 形成外科, IX: 114-23, 1966 [V]
- 9) Longaker MT, Lipshutz GS, Kawamoto HK Jr. Reconstruction of Tessier no.4 clefts revisited. Plast Reconstr Surg, 99: 1501-7, 1997 [V]
- 10) Tokioka K, Nakatsuka T, Park S, et al. Two cases of Tessier no.4 cleft with anophthalmia. Cleft Palate Craniofac J, 42: 448-52, 2005 [V]
- 11) van der Meulen JC. Oblique facial clefts: pathology, etiology, and reconstruction. Plast Reconstr Surg, 76: 212-24, 1985 [V]
- 12) Alonso N, Freitas Rda S, de Oliveira e Cruz GA, et al. Tessier no.4 facial cleft: evolution of surgical treatment in a large series of patients. Plast Reconstr Surg, 122: 1505-13, 2008 [V]
- 13) 丹下一郎, 他. 図説臨床形成外科講座5. 初版. 添田周吾, 他編. 東京, メジカルビュー社, 188-205, 1987 [V]
- 14) Menard RM, Moore MH, David DJ. Tissue expansion in the reconstruction of Tessier craniofacial clefts: a series of 17 patients. Plast Reconstr Surg, 103: 779-86, 1999 [V]
- 15) 内田満, 栗原邦弘. まれな顔面裂治療例の反省点. 日形会誌, 18: 396-404, 1998 [V]

3. 正中裂

CQ

56

偽の正中裂の手術適応を決める判断基準に何があるか？

推奨

偽の正中裂は通常重篤な合併症を併発しているため、生後1年以内に死亡することが多い。ただ合併症が軽微であったり、コントロール可能で、その結果手術可能な全身状態を維持できた症例では、その後の生命予後は必ずしも不良ではない。そのような症例では手術適応があると考えられるが、術中術後合併症に対応するため、小児科・麻酔科などと綿密な連携のできる環境が必要である（**グレードC1**）。

根拠・解説

1) 真の正中裂，偽の正中裂：上口唇正中裂は臨床的立場から、一般に真の正中裂と偽の正中裂に分類される。真の正中裂は口唇，外鼻領域における癒合不全（胎生期における両側内側鼻隆起の癒合不全）であり，眼窩間距離は開大することが多い。脳障害は一般的には伴わず，生命予後は良好である。偽の正中裂は顔面正中部の形成不全による組織欠損であり，中央唇，中間顎，鼻中隔などの顔面の正中構造を欠き，眼窩間距離の短縮を認める疾患で全前脳胞症の一型として発生するものがほとんどである。

症状として水頭症，痙攣，精神運動発達遅延，体温調節異常，電解質異常，内分泌異常を伴うことが多く，また13トリソミーなどの染色体異常も高率に合併し，その結果一部の症例を除き予後不良である¹⁾。最近では顔面正中部形成不全（median facial hypoplasia）という呼称を提唱している報告もある²⁾。

2) 全前脳胞症（Holoprosencephaly：Hp）：Hpは胎生3週頃の前脊索中胚葉の障害により，前脳胞から終脳が分化し，左右の大脳半球が形成される過程の分割不全であり，同時に顔面正中部の形成不全を伴いやすい。

病因としては単一遺伝子異常，染色体異常，環境要因などさまざまで，単一遺伝子座として現在までに少なくとも12カ所以上にマップされている。染色体異常は20種類以上の報告があり，Hp患者の約40%が染色体異常を有し，とりわけ13トリソミーの約70%はHpを合併している。環境要因としては母体の糖尿病，低コレステロール血症，サイトメガロウイルス感染の関与が示唆されている。Hpの発生頻度は250胎児に1人，16,000出生に1人と推定されている^{3,4)}。

脳奇形に関して，最重症型は無脳葉型：alobar type（左右の大脳皮質，基底核，側脳室が分離しないもの），中間型は半脳葉型：semilobar typeと脳葉型lobar type，最軽症型は嗅神経無形成や脳梁欠損である。脳奇形の診断には頭部CT，MRIで可能であるが，超音波検査で出生前診断も可能である^{5,6)}。

3) 全前脳胞症と顔面奇形の関係：Hpの重症度と顔面奇形の程度はある程度関連しており，1964年にDeMyer⁷⁾がV型に分類し，それに熊谷⁸⁾が正常顔面形態を持つVI型を追加した。I～III型は死産も

しくは新生児期早期に死亡するため、治療の対象になり得るのはⅣ・Ⅴ型であり、正中裂はⅣ型に相当する。ただし、この分類にあてはまらない症例もあるほか、鼻口唇顎低形成で眼窩間距離の短縮を認めるが脳奇形を認めない Binderoid Complete Cleft Lip/Palate という範疇も報告されている^{9,10)}。

4) 各種症状について

①水頭症：全前脳胞症では水頭症を伴っていることがあり、ときにシャントの適応となる¹¹⁾。

②脳の形成不全による症状：生命予後に影響を与えるものとして、体温調節異常、痙攣、電解質異常などがある。体温調節に関しては中枢性の調節不全で外気温に影響されやすく1日に3～4度変動したりすることもある。深部温と末梢温の解離があるため体温モニターは同時に行うべきとの報告¹²⁾がある。ときにアセトアミノフェンなどに抵抗を示すこともある。痙攣に関しては術中、術直後に増悪することが多い。下垂体系の形成不全による尿崩症や本態性高Na⁺がときに合併し、電解質バランスを考慮した輸液や低ナトリウムミルクなどの投与が必要となる¹³⁾。その他精神運動発達遅滞を認めるほか、成長ホルモンなど下垂体ホルモン分泌不全がある場合は、ホルモンを継続的に補う必要がある²⁾。

③形態や機能による症状：鼻腔が狭窄きみであり、そこへさらに鼻柱を形成すると鼻呼吸が難しくなる。その一方で舌が挙上位にあると口呼吸も困難となり、術後エアウェイが必要になることもある¹⁴⁾。また嚥下協調障害のために哺乳ができなかったり、分泌物の誤嚥などから肺炎になることも多い。

今後の課題 チームとしての取り組みが必須になるとわれ、情報の共有・交換が可能な環境作りが必要である。また予後やQOL、家族の希望などを総合的に判断しての治療になると思われるが、その際の判断基準が順次提示されていくことが望まれる。

参考文献

- 1) 大塚寿, 大谷一馬, 山本稔, 他. 偽性正中唇裂を伴う holoprosencephaly の手術経験と本邦報告例の統計的観察. 形成外科, 35: 1513-22, 1992 [Ⅳ]
- 2) 小山明彦, 杉原平樹, 井川浩晴, 他. 下垂体機能低下症を伴う顔面正中裂の1例. 形成外科, 39: 615-21, 1996 [Ⅴ]
- 3) 要匡. 【小児の症候群】染色体異常・先天奇形症候群 holoprosencephaly sequence. 小児科診療, 72: 52, 2009 [Ⅵ]
- 4) 坂本博昭, 山崎麻美. 胎児期水頭症の診断と管理 胎児期水頭症の予後. 日本周産期・新生児医学会雑誌, 42: 854-8, 2006 [Ⅴ]
- 5) 水口雅. 【実地病理医に必要な神経病理 変性・炎症・小児】発達期脳 小児神経学における神経病理学的重要性. 病理と臨床, 25: 1131-8, 2007 [Ⅵ]
- 6) Cohen MM Jr. Holoprosencephaly: clinical, anatomic, and molecular dimensions. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol, 76: 658-73, 2006 [Ⅴ]
- 7) DeMyer W, Zeman W, Palmer CG. The face predicts the brain: diagnostic significance of median facial anomalies for holoprosencephaly (arhinencephaly). Pediatrics, 34: 256-63, 1964 [Ⅴ]
- 8) 熊谷公明. holoprosencephaly の臨床的重要性. 脳と発達, 3: 28-42, 1971 [Ⅴ]
- 9) Mulliken JB, Burvin R, Padwa BL. Binderoid complete cleft lip/palate. Plast Reconstr Surg, 111: 1000-10, 2003 [Ⅴ]
- 10) Noordhoff MS, Huang CS, Lo LJ. Median facial dysplasia in unilateral and bilateral cleft lip and palate: a subgroup of median cerebrofacial malformations. Plast Reconstr Surg, 91: 996-1005; discussion 1006-7, 1993 [Ⅴ]
- 11) 室井愛, 大井静雄, 松村明. 【最新の小児脳神経外科】よく診る疾患の最新の診断・治療 水頭症を合併する症候群と最新の診断・治療. 小児科診療, 70: 1473-9, 2007 [Ⅵ]
- 12) 馬場靖子, 中村尊子, 滝沢和則, 他. 全前脳胞症患者の周術期管理について 病型別7症例における検

討. 麻酔, 48: 997-1002, 1999 [V]

13) 戸佐真弓, 野崎幹弘, 若松信吾, 他. 顔面正中奇形に伴うADH分泌調節機構の欠如を認めた2症例. 日

形会誌, 11: 789-93, 1991 [V]

14) 阿部淳子, 浜見原, 井門等, 他. 全前脳胞症2症例の麻酔経験. 麻酔, 41: 856-60, 1992 [V]

CQ

57

正中唇裂の定型的なもしくは推奨される初回手術はあるか？

推奨

エビデンスに裏付けされた推奨術式はない。しかしながら、正中唇裂の形状の問題点はいくつかのパターンに分かれるため、それぞれに対してときに一般的な唇裂の手術術式を応用して対処することになる（グレードC1）。

根拠・解説

この分野では1例、2例の症例報告論文がほとんどであり、まとまった数の手術術式報告は皆無で、同一術者の術式の比較検討論文も存在しないため、推奨できる手術術式がない。しかし多くの報告論文でパターン化されている術式は少なからずあり、また一般の唇裂の術式で応用できる部分もある。そういう術式をいくつか列挙することとする。

- 1) 真の正中唇裂について：多くの場合両側の人中稜は残っており、人中窩部分の裂のみであることがほとんどである。そのため人中稜に傷が入らないよう単純縫合することで結果の出ることが多い^{1,2)}。時にPai症候群による腫瘍を合併していることがあるが、この場合は個々に対応するしかない³⁻⁵⁾。
- 2) 偽の正中唇裂について：中央唇の欠損、鼻柱の欠損、鼻孔の狭小化、平低な鼻梁などの再建形成が手術のポイントとなる。手術リスクの問題から初回手術では外側唇を正中で寄せるだけにとどめるという報告^{6,7)}もあるが、リスクの少ない症例ではいくつかのポイントを初回手術で再建している報告がある。

①中央唇の欠損：ほとんど全症例において両側の外側唇を正中で縫合している。そのみの場合は白唇正中の上下長が短くなり赤唇が正中で上方に突出した形になりやすいため、白唇正中にZなどを入れて白唇上下長を延長させる報告がある^{8,9)}。Abbe皮弁を用いて初回手術で人中を形成する報告はMillard¹⁰⁾の報告しか見当たらない。両側唇裂一期手術では中央唇の皮弁で人中を形成する術式があるが、正中裂では中央唇皮弁の代わりに植皮する術式も報告されている^{11,12)}。

②鼻柱の欠損：前出のMillardの報告では、Abbe皮弁そのもので人中、鼻柱を同時形成しているがそれ以後同様の手術の報告はない。局所皮弁での鼻柱作成は、両側赤唇白唇縁から短冊状に皮弁を起こす方法、鼻腔天井部から前方茎の皮弁を起こす方法、また両方を起こして縫着する方法が報告されている¹³⁻¹⁵⁾。

③鼻孔の狭小化：鼻孔の狭小化を防ぐためには鼻柱を細く保つこと、外側唇を余裕をもって寄せることが肝要である¹⁶⁾。症例報告を散見すると白唇赤唇を利用した鼻柱は太く短くなりやすい傾向があると思われる。2次再建1例報告だが、三川¹⁷⁾の報告は狭小な鼻孔を拡大するのに参考にすべき要素が多く含まれる術式である。

④平低な鼻梁：組織を補うしかないが初回手術で行っている報告はない。

⑤二次修正について：人中やキューピッド弓の作成は Abbe 皮弁で可能だが，両側唇裂のように Abbe 皮弁を回し，その際に代わりに中間唇組織を利用して鼻柱を作る^{18,19)}ということが正中裂ではなかなかできない。二次手術での白唇を利用した鼻柱形成は鬼塚が報告²⁰⁾している。鼻梁を作成するには人工物移植や軟骨・腸骨移植などが考えられるが，正中裂固有の手術報告があるわけではなく，通常の唇裂手術での再建に準じることとなる。ただし，鼻中隔軟骨による支えがないため，L 字型に挿入するか，鼻骨上に硬性組織を乗せる必要がある^{21,22)}。

手術術式として詳しく載っているわけではないが，da Silva²³⁾や丹下²⁴⁾の報告は多くの症例の一覧が載っており，特に丹下の報告は正中裂の成因にも詳しく言及しており，参考になる部分が多い。またこれまでの文献から中村¹⁶⁾や大塚⁶⁾は手術術式を抽出して記載しており，これも参考になる部分が多い。

今後の課題 症例数の少ない疾患のため手術法はいまだ模索段階である。諸先生方から手術報告が1例でも多くなされ，それを検討していくことが肝要と思われる。特に鼻形成術において，発展の余地が多い。

参考文献

- 1) 山本真弓, 稲川喜一, 末延耕作, 他. 正中唇裂の3例. 日口蓋誌, 35: 65-75, 2010 [V]
- 2) Singh GP, Singh A, Malhotra G, et al. Median cleft of the upper lip. Acta Chir Plast, 36: 35-7, 1994 [V]
- 3) 長尾宗朝, 小山明彦, 佐々木了, 他. Tessier No.0 & 2 Cleftの1例. 日本頭蓋顎顔面外科学会誌, 26: 54-8, 2010 [V]
- 4) 新田匡章, 上田吉生, 草田朗子. Pai症候群が示唆された頭蓋顎顔面先天異常の1例. 日形会誌, 29: 359-63, 2009 [V]
- 5) 石川こずえ, 西村二郎, 酒巻美保. Pai症候群の1例. 形成外科, 52: 219-24, 2009 [V]
- 6) 大塚寿, 大谷一馬, 山本稔, 他. 偽性正中唇裂を伴う holoprosencephaly の手術経験と本邦報告例の統計的観察. 形成外科, 35: 1513-22, 1992 [IV]
- 7) 荻野晶弘, 大西清, 稲見文彦, 他. 全前脳胞症を伴う正中唇裂の1例. 日形会誌, 22: 579-82, 2002 [V]
- 8) 鬼塚卓彌. 形成外科手術書 改訂第4版 実際編. 東京, 南江堂, 443-6, 2007 [VI]
- 9) 古川雅司, 鬼塚卓弥, 大久保文雄, 他. 正中唇裂の9例. 形成外科, 33: 581-8, 1990 [V]
- 10) Millard DR. Median lip clefts of the upper lip. Plast Reconstr Surg, 42: 4-14, 1968 [V]
- 11) Nadjmi N, Jackson IT. Full-thickness skin graft in the secondary repair of bilateral cleft lip. A case report. Int J Oral Maxillofac Surg, 28: 176-8, 1999 [V]
- 12) Sadove AM, Eppley BL, DeMyer W. Single stage repair of the median cleft lip deformity in holoprosencephaly. J Craniomaxillofac Surg, 17: 363-6, 1989 [V]
- 13) Butow KW. Construction of the congenitally missing columella in midline clefts. J Craniomaxillofac Surg, 35: 287-92, 2007 [V]
- 14) 清水サラ, 吉本信也, 宇田川晃一, 他. 口唇形成術と同時に鼻柱形成術を行った偽の正中唇裂の2症例. 日本頭蓋顎顔面外科学会誌, 21: 228-33, 2005 [V]
- 15) 佐藤俊次, 伊藤嘉恭, 早稲田豊美, 他. 偽正中口唇裂の2例とその鼻柱形成について. 形成外科, 30: 257-64, 1987 [V]
- 16) 中村純次, 友成博, 平瀬雄一, 他. 上口唇正中裂の2例. 日形会誌, 5: 406-20, 1985 [V]
- 17) 三川信之, 保阪善昭. 重度な真の正中唇裂に対する鼻形成術の経験. 日形会誌, 28: 258-62, 2008 [V]
- 18) Yoshimura Y, Nakajima T, Nakanishi Y, et al. Secondary correction of bilateral cleft lip deformity with simultaneous Abbe flap and nasal repair. J Craniomaxillofac Surg, 26: 17-21, 1998 [V]
- 19) Tange I. The lambda flap for secondary cleft lip repair. Cleft Palate Craniofac J, 34: 357-61, 1997 [V]
- 20) 鬼塚卓彌. 形成外科手術書 改訂第4版 実際編. 東京, 南江堂: 215, 2007 [VI]
- 21) Nakakita N, Sezaki K, Yamazaki Y, et al. Aug-

mentation rhinoplasty using an L-shaped auricular cartilage framework combined with dermal fat graft for cleft lip nose. Aesthetic Plast Surg, 23: 107-12, 1999 [V]

- 22) Elias DL, Kawamoto HK Jr, Wilson LF. Holoprosencephaly and midline facial anomalies: redefining classification and management. Plast

Reconstr Surg, 90: 951-8, 1992 [V]

- 23) da Silva Freitas R, Alonso N, Shin JH, et al. Surgical correction of Tessier number 0 cleft. J Craniofac Surg, 19: 1348-52, 2008 [V]
24) 丹下一郎. 正中唇裂症及びそれに関連した奇形の12例. 形成外科, 8: 118-131, 1965 [V]

4. 舌小帯短縮症

CQ

58

舌小帯短縮症の手術適応となる症状はあるか？

推奨

新生児期では哺乳障害，幼児期以降では構音障害，摂食障害のほか随意運動障害が手術適応になりうる（グレードC1）。

根拠・解説 舌小帯短縮症は新生児期には比較的多く見られるが，年齢が上がると頻度が減少するといわれている¹⁾。小児科，新生児科の立場からは手術に慎重な意見が多いが^{2,3)}，形状や各種機能障害を総合的に判断して手術適応を判断することになる。

1) 哺乳障害に関して：舌小帯短縮があると運動制限のため，舌による乳頭の保持困難，吸啜不足，また母親の乳頭痛などが生じやすい。哺乳量は通常はしばらくすると改善してくるため，哺乳障害改善手術が必要な症例はごくまれという意見は多い²⁾。その一方で手術をすると吸啜力が上がる，乳頭痛が改善するという立場から積極的に手術を行う報告もある⁴⁻⁶⁾。いずれにせよ哺乳障害は原因が多岐にわたることもあるが，体重減少があり舌小帯短縮が哺乳障害へ強く関与していると判断された場合は手術適応になると考えられる。新生児期の哺乳障害に対して行われる手術の場合，ほとんどの報告では切開処置のみが行われている。

2) 構音障害に関して：日本語ではラ行，タ行，サ行，英語ではT, D, Z, S, TH, N, Lなどにおける障害とされる^{7,8)}。舌小帯短縮に起因する構音障害は年齢とともに，また訓練によっても改善するが，中等度以上の短縮症例では発話速度が増加すると不明瞭になる⁹⁾。手術は構音のある程度完成する4, 5歳以降に検討するのが望ましい^{7,10)}。

3) 摂食障害に関して：前方部で咬むことが多くなり，食物残渣が残りやすいなどの症状を認める。特に舌の左右への随意運動性の不良な症例で顕著となる⁹⁾。

4) その他各種運動障害に関して：口唇より前に舌を出す行為（ソフトクリームを舐める，フレンチキスをする）ができない，舌の運動障害による口腔内の衛生が保てないときなども手術適応になりうる^{7,11)}。

今後の課題 形成外科医は手術として横切開縦縫合，もしくはそれにZを追加する術式が多いと推測されるが，手術術式による手術の有効性の違いが検討された報告がない。術式による治療成績を検

討し、ベストな術式を提示していく報告を望むところである（唯一、Brinkmann のオーストラリアにおけるアンケート調査で、形成外科医は Z 形成をしている率が小児外科医、口腔外科医に比べて高く、再手術率は形成外科医が一番少ないという報告があったくらいである¹¹⁾）。

参考文献

- 1) 今村榮一. 舌小帯・上唇小帯. チャイルドヘルス, 2: 49-50, 1999 [V]
- 2) 仁志田博司, 中村肇, 泉達郎. 舌小帯短縮症に対する手術的治療に関する現状調査とその結果. 日本小児科学会雑誌, 105: 520-2, 2001
- 3) Messner AH, Lalakea ML. Ankyloglossia: controversies in management. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 54: 123-31, 2000 [V]
- 4) Hogan M, Westcott C, Griffiths M. Randomized, controlled trial of division of tongue-tie in infants with feeding problems. J Paediatr Child Health, 41: 246-50, 2005 [II]
- 5) Khoo AK, Dabbas N, Sudhakaran N, et al. Nipple pain at presentation predicts success of tongue-tie division for breastfeeding problems. Eur J Pediatr Surg, 19: 370-3, 2009 [IV]
- 6) Srinivasan A, Dobrich C, Mitnick H, et al. Ankyloglossia in breastfeeding infants: the effect of frenotomy on maternal nipple pain and latch. Breastfeed Med, 1: 216-24, 2006 [IV]
- 7) 土屋博之. 【こどもの病気Frequently Asked Questions (FAQ)】舌小帯短縮症ならびに上口唇小帯異常について:手術適応と術式は? 小児外科, 38: 259-60, 2006 [V]
- 8) Messner AH, Lalakea ML. The effect of ankyloglossia on speech in children. Otolaryngol Head Neck Surg, 127: 539-45, 2002 [V]
- 9) 石野由美子, 山下夕香里, 根本京子, 他. 舌小帯短縮症の重症度と機能障害について 舌の随意運動機能, 構音機能, 摂食機能についての定量的評価の試み. 日本口腔科学会雑誌, 50: 26-34, 2001 [V]
- 10) 古賀慶次郎. 【耳鼻咽喉科領域の日帰り手術】舌小帯短縮症の日帰り手術. JOHNS, 17: 1321-6, 2001 [V]
- 11) Brinkmann S, Reilly S, Meara JG. Management of tongue-tie in children: a survey of paediatric surgeons in Australia. J Paediatr Child Health, 40: 600-5, 2004 [V]

CQ

59

舌小帯短縮症の手術療法は保存療法より有効か？

推奨

哺乳障害を伴った舌小帯短縮症に小帯切開を行うと、保存的に授乳指導のみを行う場合に比べ明らかに哺乳障害は改善する (グレード B)。

舌小帯短縮症に起因する構音障害に小帯切開を行うと、構音障害は改善する (グレード C1)。

根拠・解説 舌小帯短縮症があると、舌の運動制限による出生直後からの哺乳障害やその後の構音・言語障害を来すことがある^{2,3,5,6)}。これに対する手術療法とは、小帯を切開、あるいは切除することを指す。VY, Z などの切開の仕方や炭酸ガスレーザー, YAG レーザーを用いるなど、手術に工夫を凝らしたものではなく、鉗を使った単純な横切開・切除のことである。

1) 哺乳障害の改善: 英国, Southampton にある Princess Anne Hospital で 2002 年 3 月 1 日～2002 年 7 月 31 日の 5 カ月間に 1,866 人の出生があった。この中で舌小帯短縮症と診断されたのは 201 人 (10.7%)。さらに、その中で 88 人 (88/201, 44%) に哺乳障害を認めた³⁾。RCT study の参加を望まなかった 31 人を除いた 57 人をランダム化し、(母乳哺育 20 人, 人工乳哺育 8 人の乳児

が属する) 舌小帯手術療法群と(母乳哺育 20 人, 人工乳哺育 9 人の乳児が属する) 保存的授乳指導群に分けた。5 カ月間の prospective RCT の結果, 舌小帯手術療法群は, 28 人中 27 人 (96%) の哺乳障害が改善した。一方, 対照の保存的授乳指導群は 29 人中 1 人 (3%) しか哺乳障害が改善されなかった ($p < 0.001$)³⁾。

2) 構音障害の改善: Messner らの舌小帯短縮症に小帯形成術を施行した 30 人, 1~12 歳 (平均 4.1 歳, 男児 19 人, 女児 11 人) の prospective study によると, 術後の舌の突出は平均 14.2mm から 25.8mm に改善し ($P < 0.01$), 舌の挙上は 5.2mm から 22mm に改善した ($P < 0.01$)。術前, 舌小帯短縮症に起因していると思われる構音障害を 15 人に認めた。小帯形成術後の評価では 9 人は改善, 4 人は不変, 2 人に構音障害が残存した。親に行われた患児の言語明瞭度合いを 5 段階スケールで表す評価では, 術前 3.4 点から術後 4.2 点に改善した ($P < 0.01$)⁵⁾。

3) 手術時期: 手術の時期に関して田中らは, 成熟嚥下の獲得期 (2 歳 6 カ月), 構音完成期 (7 歳) で区切った 3 群 (A: 2 歳 6 カ月以下, B: 2.5~7 歳, C: 7 歳以上) に手術療法を行って, 手術前後の口腔機能を評価した。その結果, 成熟嚥下の獲得期 (2 歳 6 カ月) 以前に手術を行えば, 舌小帯短縮症に起因する哺乳障害は回避できる可能性があるとしている¹⁾。そして, 哺乳障害を伴った舌小帯短縮症の手術療法に関するメタアナリシスにおいて出生直後の小帯切開が何らかの合併症を引き起こしたという報告はなかった²⁾。さらに, Amir ら英国の小児外科医の多くが生後 3 カ月以内の乳児に対する舌小帯切開術を無麻酔で行っている⁴⁾。

これらを総じて考えれば, 哺乳障害を伴った舌小帯短縮症を出生直後に見つけた場合は, 保護者に説明し, 保護者の同意のもと手術療法を行ってよいと考えられる。

今後の課題 今回, 日本国内での舌小帯短縮症の治療に関するランダム化比較試験の文献を渉猟することができなかった。わが国の現状にあった合理的なガイドラインを作成するためにも, 国内の多くの施設で検証研究が実施されることを願う。

参考文献

- 1) 田中信幸, 伊藤静代, 大塚徹, 他. 舌小帯短縮症患児の術前後の口腔機能に関する臨床的検討. 小児口腔外科, 13: 1-5, 2003 [V]
- 2) Algar V. Question 2. Should an infant who is breastfeeding poorly and has a tongue tie undergo a tongue tie division? Arch Dis Child, 94: 911-2, 2009 [II]
- 3) Hogan M, Westcott C, Griffiths M. Randomized, controlled trial of division of tongue-tie in infants with feeding problems. J Paediatr Child Health, 41: 246-50, 2005 [II]
- 4) Amir LH, James JP, Beatty J. Review of tongue-tie release at a tertiary maternity hospital. J Paediatr Child Health, 41: 243-5, 2005 [V]
- 5) Messner AH, Lalakea ML. The effect of ankyloglossia on speech in children. Otolaryngol Head Neck Surg, 127: 539-45, 2002 [IV]
- 6) Ballard JL, Auer CE, Khoury JC. Ankyloglossia: assessment, incidence, and effect of frenuloplasty on the breastfeeding dyad. Pediatrics, 110: e63, 2002 [V]

第Ⅱ編 耳介先天異常診療ガイドライン

作成にあたって

一言で耳介の先天異常といっても、疾患名は軽微な変形まで含めると膨大な数が挙げられる。また、多くはその形態的特徴から呼称された疾患名で、分類や呼称もさまざまである。例えば Constricted ear（絞扼耳）という疾患は、耳甲介型小耳症、カップ耳、耳輪癒着症、折れ耳など多くの疾患を含むなど、疾患名に関する統一見解がないのが現状である。そこで、ガイドラインを作成するにあたり、疾患名としては、日本で以前より慣例的に popular に使用されてきたものとし、また対象とする疾患の決定にあたっては、形成外科的にメジャーであり、治療機会の多い小耳症、埋没耳、立ち耳、折れ耳、先天性耳瘻孔の5つの疾患に絞って検討を行うこととした。

CQ の決定において苦慮した点としては、診断はその形態的特徴からついたものであり、診断自体には特徴的な検査が不要であること、また疾患の治療のために要する検査もほとんど必要としないことから、術式以外の項目の設定が難しかったことが挙げられる。

文献としては MEDLINE と医学中央雑誌を用い、1983 年から 2011 年までのものをもとに検索を行った。実際に検討を進めるうえで苦慮した点としては、これまで報告されてきた論文数は多数あるものの、その多くは術式に限定されたものや、1 例報告、症例蓄積研究などであることであった。したがってエビデンスレベルの高いものは極めて少なく、エビデンスレベルⅣ、Ⅴに相当する記述研究が大部分となった。また整容的な要素が大きいことから、客観的な評価法がなく、結果の評価において統一性を持たせることが困難であったことも障害となった。

以上より、治療の指針として活用するに十分な内容となり得たとはいいい難いところもあるが、委員の諸先生には多大な労力と時間をかけて本作業にご尽力をいただいたことに、深謝する次第である。

なお、今回の検索において、本邦から投稿された耳介に関する論文数が極めて多いということを再認識した。これは本邦の耳介形成の技術の高さを裏付けるという意味で筆算すべきと思われた。

2015 年 7 月

日本形成外科学会 耳介先天異常診療ガイドライン作成部門
統括責任者

札幌医科大学 形成外科学 四ッ柳 高敏

耳介先天異常診療ガイドライン作成部門

統括責任者：四ッ柳高敏（札幌医科大学 形成外科）

小耳症

班 長：齋藤 有（札幌医科大学 形成外科）
班 員：大澤 昌之（手稲溪仁会病院 形成外科）
小林 眞司（神奈川県立こども医療センター 形成外科）
石崎 力久（函館五稜郭病院 形成外科）
朝戸 裕貴（獨協医科大学 形成外科）

埋没耳

班 長：横井 克憲（弘前大学 形成外科）
班 員：山内 誠（札幌医科大学 形成外科）
松本 佳隆（亀田病院 形成外科）

立ち耳

班 長：吉本 信也（昭和大学 形成外科）
班 員：鈴木 文子（国立千葉医療センター 形成外科）
漆館 聡志（弘前大学 形成外科）

折れ耳

班 長：竹市 夢二（大雄会第一病院 形成外科）
班 員：山下 建（札幌医科大学 形成外科）
坂本 有孝（アイランドタワークリニック新宿院）

先天性耳瘻孔

班 長：野瀬 謙介（康生会北山武田病院 形成外科）
班 員：林 雅裕（公立昭和病院 形成外科）

事務局：四ッ柳高敏（札幌医科大学 形成外科）

文献検索：日本医学図書館協会

1 章 小耳症

1. 診断・検査

CQ

1

治療にあたり画像検査は有用か？

推奨

先天性外耳道狭窄症、閉鎖症は先天性真珠腫性中耳炎を伴っている場合があり、適宜 CT 検査で評価することが望ましい（グレード B）。

小耳症は多くの場合外耳道、中耳奇形を伴いその程度はさまざまである。外耳道奇形、中耳奇形の程度により、耳介形成術のみを行うか、あるいは外耳道形成術、さらに聴力改善を期待して鼓室形成術を行うこととなるため、CT 検査で側頭骨奇形を評価して治療方針を考慮する（グレード B）。

根拠・解説 先天性外耳道狭窄症、閉鎖症の 4～7%は先天性真珠腫性中耳炎を伴っていると報告されている^{1,2)}。真珠腫性中耳炎は進行すると内耳障害や顔面神経麻痺を伴うようになり、頭蓋まで病変が到達すると髄膜炎などの重篤な症状を起こすことがあるため、その除外が必須である。早い時期の CT 検査が望ましいが、生後 1 年以内では、中耳腔内の胎児期の遺残物や浸出液により画像上での診断が困難な場合や、真珠腫を認めても症状が出るまでに数年かかる場合も多い³⁾。

小耳症は耳介の奇形ばかりではなく、多くの場合外耳道閉鎖症あるいは狭窄症、耳小骨奇形を含む中耳奇形を伴い、まれではあるが内耳奇形を伴う場合もある⁴⁾。側頭骨の CT 所見について、Jahrsdoerfer らによる grading system 等を用いて、外耳道奇形および中耳奇形の程度を評価して、耳介形成術のみを行うか、あるいは外耳道形成術、さらに聴力改善を期待して鼓室形成術を行うこととなる⁵⁾。

今後の課題 エビデンスレベルが低く、今後の症例の蓄積が必要である。

参考文献

- 1) Jahrsdoerfer RA. Congenital atresia of the ear. Laryngoscope, 88: 1-48, 1978 [I]
- 2) Miyamoto RT, Fairchild TH, Daugherty HS. Primary cholesteatoma in the congenitally atretic ear. Am J Otol, 5:283-5, 1984 [I]
- 3) Yamane H, Takayama M, Sunami K, et al. Disregard of cholesteatoma in congenital aural stenosis. Acta Otolaryngol, 127: 221-4, 2007 [V]
- 4) Mayer TE, Brueckmann H, Siegert R, et al. High-resolution CT of the temporal bone in dysplasia of the auricle and external auditory canal. AJNR Am J Neuroradiol, 18: 53-65, 1997 [IV]
- 5) Jahrsdoerfer RA, Yeakley JW, Aguilar EA, et al. Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia. Am J Otol, 13: 6-12, 1992 [IV]

2. 治療

CQ

2

手術に自家肋軟骨移植は有効か？

推奨

耳介形成用のフレームとして自家肋軟骨を使用することは有効である（グレード C1）。

根拠・解説 自家肋軟骨を用いた耳介形成の方法は、現在においても Tanzer による最初の報告と基本理念は変わらず、今や世界中で広く行われており、小耳症に対してのスタンダードな術式といつてよい。感染に強い、吸収が少ない、加工しやすい、外傷に強く耐久力があるなど、自家組織としての長所が多く、耳介フレームの第一選択としてふさわしいと考えられる¹⁻⁹⁾。過去には自家肋軟骨の代わりにシリコンフレームを使用した報告もいくつか見られるが、感染やシリコンフレームの露出などの合併症が比較的多く見られるため、現在では用いられない傾向にある^{7,10-13)}。

他方、多孔性ポリエチレン・インプラント（Medpore[®]）を耳介形成のフレームに使用している報告が散見される。本法はシリコンに比べ合併症も少なく、今後の症例の蓄積と長期経過における安全性が確立されれば、選択し得る方法になるかもしれない¹⁴⁻¹⁶⁾。

また、近年の組織工学の発展により、培養自家軟骨細胞を用いた再生自家軟骨フレームへの応用が示されており、今後の可能性に期待される¹⁷⁾。

今後の課題 まとまった症例数の蓄積研究はあるものの、術式や評価方法が多種多様であり、客観的に比較検討することは困難である。また、エビデンスレベルが高い研究がほとんどないため、今後、ランダム化比較試験（RCT）が必要であると考えられる。

参考文献

- 1) Tanzer RG. Total reconstruction of the external ear. *Plast Reconstr Surg*, 23: 1-15, 1959 [V]
- 2) Brent B. Technical advances in ear reconstruction with autogenous rib cartilage grafts: personal experience with 1200 cases. *Plast Reconstr Surg*, 104: 319-34; discussion 335-8, 1999 [V]
- 3) Nagata S. A new method of total reconstruction of the auricle for microtia. *Plast Reconstr Surg*, 92: 187-201, 1993 [V]
- 4) Firmin F. State-of-the-art autogenous ear reconstruction in cases of microtia. *Adv Otorhinolaryngol*, 68: 25-52, 2010 [VI]
- 5) Nagata S. *Auricular reconstruction: Congenital auricular defects-Microtia Indication and Practice*, edited by Bahman G, et al, Vol1. 671-99, Saunders, Philadelphia, 2009 [V]
- 6) Beahm KE, Walton LR. Auricular reconstruction for microtia: Part I. Anatomy, Embryology, and clinical evaluation. *Plast Reconstr Surg*, 109: 2473-82, 2002 [V]
- 7) Zim SA. Microtia reconstruction: an update. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*, 11: 275-81, 2003 [V]
- 8) 福田修. 小耳症耳介再建に関する私の考え方の変遷. *形成外科*, 48: 203-13, 2005 [VI]
- 9) 前川二郎, 三上太郎, 荻野洋一. 長期経過観察から見た小耳症再建の問題点と手術手技の改良. *形成外科*, 46: 807-17, 2003 [VI]
- 10) Cronin TD. Use of a silastic frame for total and subtotal reconstruction of the external ear: preliminary report. *Plast Reconstr Surg*, 37: 399,

1966 [V]

- 11) Ohmori S. Reconstruction of microtia using the silastic frame Clin Plast Surg, 5: 379-87, 1978 [V]
- 12) Matsunaga T, Fujita N, Kitaoku Y. Follow-up study of reconstructed auricle in microtia: comparison of the results of the rib cartilage framework and the silicone rubber framework methods. Auris Nasus Larynx, 16: 75-88, 1989 [V]
- 13) Habiballah JA, Bamousa A. Allograftic and alloplastic auricular reconstruction. Saudi Med J, 21: 1173-7, 2000 [V]
- 14) Romo T 3rd, Reitzen SD. Aesthetic microtia reconstruction with Medpor. Facial Plast Surg, 24: 120-8, 2008 [V]
- 15) Yang SL, Zheng JH, Ding Z, et al. Combined fascial flap and expanded skin flap for enveloping Medpor framework in microtia reconstruction. Aesthetic Plast Surg, 33: 518-22, 2009 [V]
- 16) Berghaus A, Stelter K, Naumann A, et al. Ear reconstruction with porous polyethylene implants. Adv Otorhinolaryngol, 68: 53-64, 2010 [V]
- 17) Yanaga H, Imai K, Fujimoto T, et al. Generating ears from cultured autologous auricular chondrocytes by using two-stage implantation in treatment of microtia. Plast Reconstr Surg, 124: 817-25, 2009 [V]

CQ

3

手術に適切な時期はあるか？

推奨

耳介の成長および材料となる肋軟骨の発達を考慮すると、10歳以降が望ましい（グレードC1）。

根拠・解説 小耳症手術に用いられる材料は、自家の肋軟骨が一般的である。したがって、再建する耳介の大きさと肋軟骨の採取量を考慮する必要がある¹⁻⁷⁾。再建耳介は成長するために、6歳で手術が可能であるという報告¹⁻⁴⁾がある一方で、6～9歳頃でも、正常耳介は著しく成長すること⁸⁾、再建耳介の成長に関して見解が一致していないこと⁵⁾、肋軟骨採取部位の変形が有意に高くなること⁹⁾などの理由から、近年では10歳以降で行われている報告が多い⁶⁻⁷⁾。

今後の課題 年齢の上限を明確に記載した報告はなく、今後の議論を待ちたい。

参考文献

- 1) Brent B. Auricular repair with autogenous rib cartilage grafts: two decades of experience with 600 cases. Plast Reconstr Surg, 90: 355-74; discussion 375-6, 1992 [V]
- 2) Thomson HG, Winslow J. Microtia reconstruction: does the cartilage framework grow? Plast Reconstr Surg, 84: 908-15, 1989 [V]
- 3) DellaCroce FJ, Green S, Aguilar EF 3rd. Framework growth after reconstruction for microtia: is it real and what are the implications? Plast Reconstr Surg, 108: 1479-84; discussion 1485-6, 2001 [V]
- 4) Wang Y, Zhuang X, Jiang H, et al. The anatomy and application of the postauricular fascia flap in auricular reconstruction for congenital microtia. J Plast Reconstr Aesthet Surg, 61 Suppl: S70-6, 2008 [V]
- 5) Kizhner V, Barak A. Framework changes using costal cartilage for microtia reconstruction. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 134: 768-7, 2008 [V]
- 6) Bauer BS. Reconstruction of microtia. Plast Reconstr Surg, 124 (1 Suppl): 14e-26e, 2009 [V]
- 7) Park C. Subfascial expansion and expanded two-flap method for microtia reconstruction. Plast Reconstr Surg, 106: 1473-87, 2000 [V]
- 8) 伊藤勇, 池田稔, 末野康平, 他. 日本人における正常ヒト耳介の計測学的検討. 日本耳鼻科学会誌,

CQ

4

治療に外耳道・鼓室形成術は有効か？

推奨

治療に外耳道・鼓室形成を行うことは有効である。ただ、手術の適応や術後合併症への対応など、解決すべき問題点も多い (グレード C1)。

根拠・解説 近年、小耳症外耳道閉鎖の治療において、耳介形成術による形態面の改善とともに外耳道・鼓室形成術による機能面の改善を目指す手術方法が開発されてきている。

小耳症の第一期手術である肋軟骨移植術時に外耳道形成術を行う術式¹⁾、第二期手術の耳介挙上時に外耳道形成術を行う術式²⁻⁴⁾、外耳道形成に対して意図的に二段階の手術を行う術式⁵⁾など、術式はさまざまである。

術後の聴力改善については、判断基準が一定しないので客観的評価は困難であるが、55~64%^{6,7)}あたりの数字が示されている。片側小耳症における手術の適応については術前のCT検査所見からみたJahrsdoerferの10段階評価法を参考にする、という報告もある^{8,9)}。

長期観察例では術後の感染、外耳道狭窄、鼓膜の浅在化などを原因とする聴力低下があるとされ^{3,4,6)}、安定した成績を得るためにはこれら合併症への対策を考慮した手術方法を確立することが課題である。

今後の課題 外耳道形成術の適応、術式が標準的に確立されているとはいえない状況であり、術後成績に関する詳細な報告、術後合併症への対策についての報告が待たれる。

参考文献

- 1) Song YG, Leng TJ, Chen GZ, et al. Total reconstruction of the ear with auditory function: a two stage procedure. Br J Plast Surg, 38: 259-63, 1985 [VI]
- 2) Firmin F, Gratacap B, Manach Y. Use of the subgaleal fascia to construct the auditory canal in microtia associated with aural atresia. A preliminary report. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg, 32: 49-62, 1998 [V]
- 3) Cho BC, Lee SH. Surgical results of two-stage reconstruction of the auricle in congenital microtia using an autogenous costal cartilage alone or combined with canaloplasty. Plast Reconstr Surg, 117: 936-47, 2006 [V]
- 4) 朝戸裕貴, 加我君孝, 竹腰英樹, 他. 聴力改善を考慮した小耳症手術. 形成外科54: 261-8, 2011 [V]
- 5) Siegert R, Weerda H. Two-step external ear canal construction in atresia as part of auricular reconstruction. Laryngoscope, 111 (4 Pt 1): 708-14, 2001 [V]
- 6) Yellon RF. Combined atresioplasty and tragal reconstruction for microtia and congenital aural atresia: thesis for the American Laryngological, Rhinological, and Otological Society. Laryngoscope, 119: 245-54, 2009 [V]
- 7) Chang SO, Choi BY, Hur DG. Analysis of the long-term hearing results after the surgical repair of aural atresia. Laryngoscope, 116: 1835-

- 41, 2006 [V]
- 8) 沖正直, 朝戸裕貴, 鈴木康俊, 他. 小耳症における術前評価としての三次元CTの利用. 日シミュレーション外会誌, 15: 7-13, 2007 [VI]
- 9) Jahrsdoerfer RA, Yeakley JW, Aguilar EA, et al. Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia. Am J Otol, 13: 6-12, 1992 [VI]

CQ

5

年齢, 体格, 採取方法で肋軟骨採取による胸郭変形の程度に差があるか?

推奨

10 歳以上であれば胸郭変形は来しにくい。体格による胸郭変形の差は胸囲が 60 cm 以上あれば胸郭変形は来しにくいようである。また, 採取方法による胸郭変形の差は結論が一樣ではない (グレード C1)。

根拠・解説 小耳症の治療に関して, 胸郭変形の有無を対象とし, 高いエビデンスを持ってその要因の暴露を追跡した論文は見当たらない。年齢と胸郭変形に関する論文はいくつか見られ¹⁻⁵⁾, 10 歳以上であれば有意に胸郭変形が少ないという報告¹⁾もあり, 参照してもよいと考えられる。体格と胸郭変形に関しては症例集積研究の discussion で一部述べられている程度であるが, 胸囲が 60 cm 以上あれば胸郭変形が少ないとしている⁵⁾。採取方法を工夫することで胸郭変形を軽減する内容の報告がいくつか見られる。各報告者により工夫した方法が選択されており, 採取方法と胸郭変形の程度に関しては結論を導くことが困難である⁶⁻¹³⁾。

今後の課題 胸郭変形の程度やその評価方法が各報告者によって一樣ではない^{1-3,9)}ため, 今後, 胸郭変形に関する統一された評価方法の導入が必要であると考ええる。

参考文献

- 1) Ohara K, Nakamura K, Ohta E. Chest wall deformities and thoracic scoliosis after costal cartilage graft harvesting. Plast Reconstr Surg, 99: 1030-6, 1997 [V]
- 2) Tanzer RC. Microtia—a long-term follow-up of 44 reconstructed auricles. Plast Reconstr Surg, 61: 161-6, 1978 [V]
- 3) Thomson HG, Kim TY, Ein SH. Residual problems in chest donor sites after microtia reconstruction: a long-term study. Plast Reconstr Surg, 95: 961-8, 1995 [V]
- 4) 福田修. 小耳症耳介再建に関する私の考え方の変遷. 形成外科, 48: 203-13, 2005 [V]
- 5) 荻野洋一. 【小耳症の耳介再建術】一側小耳症における全耳介形成術. 形成外科, 32: 891-907, 1989 [VI]
- 6) Kawanabe Y, Nagata S. A new method of costal cartilage harvest for total auricular reconstruction: part I. Avoidance and prevention of intraoperative and postoperative complications and problems. Plast Reconstr Surg, 117: 2011-8, 2006 [V]
- 7) Kawanabe Y, Nagata S. A new method of costal cartilage harvest for total auricular reconstruction: part II. Evaluation and analysis of the regenerated costal cartilage. Plast Reconstr Surg, 119: 308-15, 2007 [V]
- 8) Yotsuyanagi T, Mikami M, Yamauchi M, et al. A new technique for harvesting costal cartilage with minimum sacrifice at the donor site. J Plast Reconstr Aesthet Surg, 59: 352-9, 2006 [V]

- 9) Uppal RS, Sabbagh W, Chana J, et al. Donor-site morbidity after autologous costal cartilage harvest in ear reconstruction and approaches to reducing donor-site contour deformity. *Plast Reconstr Surg*, 121: 1949-55, 2008 [V]
- 10) Brent B. Technical advances in ear reconstruction with autogenous rib cartilage grafts: personal experience with 1200 cases. *Plast Reconstr Surg*, 104: 319-34; discussion 335-8, 1999 [V]
- 11) Dashan Y, Haiyue J, Qinghua Y, et al. Technical innovations in ear reconstruction using a skin expander with autogenous cartilage grafts. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 61 Suppl 1: S59-69, 2008 [V]
- 12) 中島康代. 肋軟骨採取後の肋軟骨再生を目指した採取法の開発と家兎を用いた実験的研究. *埼玉医科大学雑誌*, 34: T37-T45, 2007 [V]
- 13) 永田悟. 特集／切開とアプローチの基本戦略4. 手術手技別の切開とアプローチ 肋軟骨採取のための切開とアプローチ. *PEPARS*, No.23: 127-34, 2008 [V]

2章 埋没耳

1. 治療

CQ

6

非観血的治療は有効か？

推奨

治療において、非観血的治療は有効である（グレードC1）。

根拠・解説 埋没耳は、新生児の約0.2%に見られる。まず、非観血的治療を行い、改善しない場合に観血的治療を行うのが一般的であろう^{7,9,10)}。非観血的治療装具の材料にはさまざまなものが報告されており、スタンダードとなりうるものはなかった¹⁻⁸⁾。治療効果に関して、エビデンスレベルの高い論文はなかった。報告での埋没改善率は、76.6～96.2%と高かった^{2,3,7,8)}。治療開始時期は、早い方がよい結果を得られやすいと思われた^{2,8)}。効果が得られるまでの治療期間は、ばらつきが多かった（1週間～1年）。治療開始時期と治療期間の相関は、関係はない¹⁾、年齢とともに長くなる⁶⁾という報告があったが、他に明確な記載はなかった。合併症は、装具圧迫による皮膚障害の報告があった³⁾。

今後の課題 さまざまな報告、エキスパートオピニオンから、埋没耳の非観血的治療の有効性は確立されていると思われる。しかしエビデンスレベルの高い研究はないため、今後、多施設共同研究などにて症例を集積して、よりエビデンスレベルの高い比較統計研究を行うべきだろう。

参考文献

- 1) Nishioka K, Date R, Suyama K, et al. The correction of cryptotia with a new prosthesis using the invaginating force produced by the deformity. *Laryngoscope*, 99: 457-61, 1989 [V]
- 2) Hirose T, Tomono T, Matsuo K, et al. Cryptotia: our classification and treatment. *Br J Plast Surg*, 38: 352-60, 1985 [V]
- 3) Muraoka M, Nakai Y, Ohashi Y, et al. A simple prosthesis for correction of cryptotia. *Laryngoscope*, 94: 243-8, 1984 [V]
- 4) 林雅裕, 横田和典, 佐藤兼重, 他. 熱可塑性樹脂を用いた耳介変形の治療. *日形会誌*, 18: 391-5, 1998 [V]
- 5) 木村正, 米村信義. 接着スプリント（フィックストン（R））による簡単な埋没耳矯正法. *耳喉頭頸*, 67: 360-363, 1995 [V]
- 6) 高戸毅, 大原義雄, 中塚貴志. Gemクリップを用いた埋没耳の矯正装具療法. *形成外科*, 27: 412-7, 1984 [V]
- 7) Yotsuyanagi T, Yokoi K, Urushidate S, et al. Nonsurgical correction of congenital auricular deformities in children older than early neonates. *Plast Reconstr Surg*, 101: 907-14, 1998 [V]
- 8) Yotsuyanagi T. Nonsurgical correction of congenital auricular deformities in children older than early neonates. Follow up. *Plast Reconstr Surg*, 114: 190-1, 2004 [V]
- 9) 杠俊介, 松尾清. 【耳介の形成外科】先天性耳介変形の非観血的治療の実際. *PEPARS*, 42: 8-13, 2010 [VI]
- 10) 四ッ柳高敏, 山下建. 【形成外科の治療指針update】頭頸部の疾患 大きさの異常を伴わない耳介先天性異常 埋没耳. *形成外科*, 46: S107-S108, 2003 [VI]

推奨

明確な時期は特定できない (グレード C1)。

根拠・解説 埋没耳の手術時期は、1歳～就学前までで、さまざまな時期の報告があったが¹⁻¹⁴⁾、5～6歳(就学前)が最も多く、一般的と思われた。理由は、耳介が成人並みに成長していること、小学校生活での生活面への考慮などであった。手術時期の比較検討を行った報告はなかった。埋没耳手術時期に関して、比較検討などを行ったエビデンスレベルの高い論文はなく、推奨としては「明確な手術時期は特定できない」となった。

今後の課題 ほとんどの論文が、症例報告または症例集積研究である。個々の施設では症例が少なく、比較調査を行いにくい。現状では推奨度の高いガイドラインとはならない。さらなる症例の集積、多施設共同研究などにより、さまざまな視点でのエビデンスレベルの高い比較統計研究を行うのがよいだろう。

参考文献

- 1) 松原真依子, 竹市夢二, 多田宏行, 他. 三角弁とZ形成を組み合わせた埋没耳手術. 日本形成外科学会誌, 29: 602-7, 2009 [V]
- 2) Ohmori S, Matsumoto K. Treatment of cryptotia, using Teflon string. Plast Reconstr Surg, 49: 33-7, 1972 [V]
- 3) 福田修. 埋没耳(袋耳)の形成術. 埋没耳(袋耳)の形成. 形成外科, 11: 117-25, 1968 [V]
- 4) 四ツ柳高敏. 私の手術と合併症回避のコツ 埋没耳に対する耳介形成術. 形成外科, 51: 547-53, 2008 [V]
- 5) Yotsuyanagi T, Yamashita K, Shinmyo Y, et al. A new operative method of correcting cryptotia using large Z-plasty. Br J Plast Surg, 54: 20-4, 2001 [V]
- 6) 杠俊介, 松尾清. 【耳介変形の治療update】埋没耳形成術. 形成外科, 51: 775-82, 2008 [V]
- 7) 梶川明義, 上田和毅, 辻直子, 他. 新しい埋没耳形成術. 日本形成外科学会誌, 24: 189-93, 2004 [V]
- 8) 野瀬謙介, 鈴木茂彦. 【形成外科手術スタンダード 30】埋没耳の標準的手術法. 形成外科, 50: S55-S59, 2007 [V]
- 9) 山田敦. 埋没耳. 福田修, 荻野洋一編, 耳介の形成外科, 109-35, 東京, 克誠堂出版, 2005 [V]
- 10) Paredes AA Jr, Williams JK, Elsayh NI. Cryptotia: principles and management. Clin Plast Surg, 29: 317-26, 2002 [V]
- 11) 相原正記, 脇坂長興, 伊沢宏和, 他. 埋没耳手術(いわゆる猫耳皮弁法)の検討 長期的経過を含めて. 耳鼻咽喉科・頭頸部外科, 67: 139-42, 1995 [V]
- 12) Ono I, Gunji H, Suda K, et al. A new operative method for treating severe cryptotia. Plast Reconstr Surg, 96: 461-8, 1995 [V]
- 13) Muraoka M, Nakai Y, Ohashi Y, et al. A simple prosthesis for correction of cryptotia. Laryngoscope, 94: 243-8, 1984 [V]
- 14) 福田修. 【小児外科医に必要な形成外科の知識】耳介先天異常 埋没耳と小耳症. 小児外科, 29: 1570-6, 1997 [V]

推奨

手術に皮弁を用いた方法は有効である（グレードC1）。

根拠・解説 埋没耳手術には、各種皮弁術、植皮術、エキスパンダーを用いた術式などがある。歴史的には、耳介後面の皮膚欠損を皮弁で被覆し、皮弁採取部位に植皮を行ってきた。植皮の拘縮や整容面への配慮から、現在では皮弁法のみを用いて、皮弁デザインや皮弁採取部位を工夫して行われている¹⁻⁷⁾。

皮弁法の症例報告は多いが、術式を比較した報告はなかった。皮弁法の報告では、いずれも大きな術後合併症はなく、長期経過での耳介形態も良好であったため、埋没耳手術での皮弁法は有効な方法と思われる。しかし、術式の比較検討など、エビデンスレベルの高い論文はなく推奨グレードC1とした。

今後の課題 植皮術を併用した、もしくは植皮術を前面に出した術式はかなり昔の論文となっており、皮弁術の対照となる論文が近年では存在しない。エキスパンダーを用いた術式に関しては1例しか報告されておらず、これも比較しようがない。皮弁術を用いた方法と皮弁術以外を用いた方法を比較した統計論文が存在しないため、エビデンスが高い推奨はできないものとする。今後、論文集積方法でもよいので、さまざまな視点からの比較検討論文を作成していくべきではないだろうか。

参考文献

- 1) 杠俊介, 松尾清. 【耳介変形の治療update】埋没耳形成術. 形成外科, 51: 775-82, 2008 [V]
- 2) 相原正記, 脇坂長興, 伊沢宏和, 他. 埋没耳手術（いわゆる猫耳皮弁法）の検討 長期的経過を含めて. 耳鼻咽喉科・頭頸部外科, 67: 139-42, 1995 [V]
- 3) Park C. Upper auricular adhesion malformation: definition, classification, and treatment. Plast Reconstr Surg, 123: 1302-12, 2009 [V]
- 4) Kajikawa A, Ueda K, Asai E, et al. A new surgical correction of cryptotia: a new flap design and switched double banner flap. Plast Reconstr Surg, 123: 897-901, 2009 [V]
- 5) Xu JH, Wu WH, Tan WQ. Surgical correction of cryptotia with the square flap method: a preliminary report. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg, 43: 29-35, 2009 [V]
- 6) Cho BC, Han KH. Surgical correction of cryptotia with V-Y advancement of a temporal triangular flap. Plast Reconstr Surg, 115: 1570-81, 2005 [V]
- 7) Yotsuyanagi T, Yamashita K, Shinmyo Y, et al. A new operative method of correcting cryptotia using large Z-plasty. Br J Plast Surg, 54: 20-4, 2001 [V]

3章 立ち耳

1. 治療

CQ

9

非観血的治療は有効か？

推奨

治療において、非観血的治療は有効である（グレードC1）。

根拠・解説 先天性耳介変形に対する非観血的治療は簡便で、その有効性が述べられているが、立ち耳は、その中の1つとして語られることが多い²⁻⁶⁾。立ち耳のみについて述べた文献では、両側立ち耳の一侧に非観血的治療を行い、対側を対照としてその有効性を述べている¹⁾。ただし、年齢によって効果が異なり、生後、早いほど有効といわれている²⁻⁴⁾。生後、数カ月を過ぎるとその効果に対しては肯定的な意見^{1,5)}と否定的な意見³⁾に分かれるが、年長児であってもまず非観血的治療を勧めるという意見も見られる^{1,5)}。治療開始が遅れると治療期間が長くなるという意見⁴⁾や、立ち耳では他の耳介変形よりも長い治療期間を要するという意見もある⁴⁾。また、再発する症例も見られる^{1,5)}。

治療には患児および両親の協力が必要¹⁻³⁾であり、治療を拒否したり途中で治療をやめることもある¹⁾。重篤な合併症の報告は見られない^{1,2)}が、治療期間中は両親による観察が必要である³⁾。

今後の課題 治療の開始時期、治療期間、耳介の個人差などの問題が治療効果に影響を及ぼすと考えられるため、それらを加味し、かつ多くの症例を対象とした研究が必要と思われる。今回の文献ではエビデンスレベルが低く、今後の症例の集積が必要である。

参考文献

- 1) Sorribes MM. Nonsurgical treatment of prominent ears with the Auri method. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 128: 1369-76, 2002 [V]
- 2) Ullmann Y, Blazer S, Ramon Y, et al. Early nonsurgical correction of congenital auricular deformities. Plast Reconstr Surg, 109: 907-13, 2002 [V]
- 3) Tan ST, Abramson DL, MacDonald DM, et al. Molding therapy for infants with deformational auricular anomalies. Ann Plast Surg, 38: 263-8, 1997 [V]
- 4) Matsuo K, Hayashi R, Kiyono M, et al. Nonsurgical correction of congenital auricular deformities. Clinics in Plastic Surgery, 17: 383-95, 1990 [V]
- 5) Yotsuyanagi T, Yokoi K, Urushidate S, et al. Nonsurgical treatment of congenital auricular deformities in children older than early neonates. Plast Reconstr Surg, 101: 907-14, 1998 [V]
- 6) Muraoka M, Nakai Y, Ohashi Y, et al. Tape attachment therapy for correction of congenital malformations of the auricle: clinical and experimental studies. Laryngoscope, 95: 167-76, 1985 [V]

推奨

手術に特に適切な時期というものはない（グレードC1）。

根拠・解説 本邦では立ち耳の手術時期を論ずる報告はないが、諸外国では少ないながらも報告されている。立ち耳が嘲笑の対象となる諸外国では、小児の立ち耳患者に耳介形成術を施行することが、社会的、精神的環境を改善すると述べている¹⁻⁷⁾。早期に手術を行っても耳介の成長抑制はなく、就学前の手術を勧める考え方もある^{1,4,5)}。しかし本邦では、特に立ち耳が嘲笑の対象となるという背景はないため、上記観点からいうと適切な手術時期は存在せず、患者の希望があった時期でよいと思われる。

今後の課題 手術時期に関して論じた本邦からの論文はなく、諸外国からの報告もエビデンスレベルが低く、まとまった報告は少ない。また、手術により良好な形態が得られる適切な時期について論じた報告はなく、今後はこのような観点も含めた報告が望まれる。

参考文献

- 1) Songu M, Adibelli H. Otoplasty in children younger than 5 years of age. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 74: 292-6, 2010 [V]
- 2) Cooper-Hobson G, Jaffe W. The benefits of otoplasty for children: further evidence to satisfy the modern NHS. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 62: 190-4, 2009 [VI]
- 3) Schwentner I, Schmutzhard J, Deibl M, et al. Health-related quality of life outcome of adult patients after otoplasty. *J Craniofac Surg*, 14: 629-35, 2006 [V]
- 4) Gosain AK, Kumar A, Huang G. Prominent ears in children younger than 4 years of age: what is the appropriate timing for otoplasty? *Plast Reconstr Surg*, 114: 1042-54, 2004 [V]
- 5) Kelley P, Hollier L, Stal S. Otoplasty: evaluation, technique, and review. *J Craniofac Surg*, 14: 643-53, 2003 [VI]
- 6) Furnas DW. Otoplasty for prominent ears. *Clin Plast Surg*, 29: 273-88, viii, 2002 [VI]
- 7) Bradbury ET, Hewison J, Timmons MJ. Psychological and social outcome of prominent ear correction in children. *Br J Plast Surg*, 45: 7-100, 1992 [V]

推奨

手術に対耳輪形成術は有効である（グレードC1）。

根拠・解説 立ち耳の手術は数多くの方法が報告されている。その多くは対耳輪形成を行う方法で

あり、Mustarde 法に準ずる報告が最も多い。軟骨に対する scoring^{1,4-7,9-12,14,17)} や abrasion^{18,19)} を付加する方法、また、対耳輪の形成ではなく、耳甲介の短縮を行う方法^{13,16,17,19)} も報告されている。いずれの方法においても対耳輪形成による矯正の効果は高く、長期経過でも再発率は少ないと報告されている。¹⁻¹⁹⁾ また、術中、術後の合併症も少ない¹⁻¹⁹⁾ ことから、立ち耳の手術に対耳輪形成術は有効であると考えられる。

今後の課題 第三者による客観的な術後評価を行っている論文が少なく（文献 2）、4）、7）のみ、文献 16）は計測による客観的評価）、またほとんどが症例集積研究であり、他の術式と比較検討している論文も少ない（比較しているのは文献 16）のみ）。このためエビデンスレベルが低く、今後の症例の蓄積が必要であると考えられる。

参考文献

- 1) Andjelkov K, Sforza M, Zaccheddu R, et al. No recurrence in otoplasty: is that possible? *Srp Arh Celok Lek*, 138: 546-50, 2010 [V]
- 2) Jinguang Z, Leren H, Hongxing Z. Experience of correction of prominent ears. *J Craniofac Surg*, 21: 1578-80, 2010 [V]
- 3) Valente AS. Separating the helix from the anti-helix: a new concept in prominent ear correction. *Aesthet Surg J*, 30: 139-53, 2010 [V]
- 4) Songu M, Negrevergne M, Portmann D. Negrevergne otoplasty technique. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 119: 27-31, 2010 [V]
- 5) Hassanpour SE, Moosavizadeh SM. Posterior scoring of the scapha as a refinement in aesthetic otoplasty. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 63: 78-86, 2010 [V]
- 6) Perez-Macias JM. Management of prominent ears: personal approach. *Aesthetic Plast Surg*, 32: 196-9, 2008 [V]
- 7) Salgarello M, Gasperoni C, Montagnese A, et al. Otoplasty for prominent ears: a versatile combined technique to master the shape of the ear. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 137: 224-7, 2007 [V]
- 8) Bhatti AZ, Donovan DO. Sutureless otoplasty by scoring of the cartilage: a study in 34 patients. *Br J Oral Maxillofac Surg*, 45: 217-20, 2007 [V]
- 9) Rubino C, Farace F, Figus A, et al. Anterior scoring of the upper helical cartilage as a refinement in aesthetic otoplasty. *Aesthetic Plast Surg*, 29: 88-93; discussion 94, 2005 [V]
- 10) Bulstrode NW, Huang S, Martin DL. Otoplasty by percutaneous anterior scoring. Another twist to the story: a long-term study of 114 patients. *Br J Plast Surg*, 56: 145-9, 2003 [V]
- 11) Vital V, Printza A. Cartilage-sparing otoplasty: our experience. *J Laryngol Otol*, 116: 682-5, 2002 [V]
- 12) Yugueros P, Friedland JA. Otoplasty: the experience of 100 consecutive patients. *Plast Reconstr Surg*, 108: 1045-51; discussion 1052-3, 2001 [V]
- 13) Erol OO. New modification in otoplasty: anterior approach. *Plast Reconstr Surg*, 107: 193-202; discussion 203-5, 2001 [V]
- 14) Robiony M, Costa F, Politi M. A technique for remodeling the antihelix to correct the prominent ear. *J Oral Maxillofac Surg*, 59: 9-13; discussion 13-4, 2001 [V]
- 15) Steenfos H, Alberius P, Blomqvist G. A simple variant of surgical correction of prominent ears. Description of the surgical technique and follow-up examination in 36 patient. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*, 27: 55-8, 1993 [V]
- 16) Madzharov MM. A new method of auriculoplasty for protruding ears. *Br J Plast Surg*, 42: 285-90, 1989 [V]
- 17) Mahler D. The correction of the prominent ear. *Aesthetic Plast Surg*, 10: 29-33, 1986 [V]
- 18) Manning BL Jr, Finger RE, Dibbell DG. Diamond burr otoplasty. *Ann Plast Surg*, 11: 114-20, 1983 [V]
- 19) Hayashi MS, 宮脇剛司, 栗原邦弘, 他. High frequency electrosurgeryを用いた耳介形成術. 形成外科, 47: 893-9, 2004 [V]

4章 折れ耳

はじめに

折れ耳，拘扼耳の定義については諸家の定義があり，名称も混乱している。しかしいずれの分類も3ないし4型に分類している¹⁻³⁾。そのため，これらの分類の中で，Tanzer の分類と一般慣用呼称を対応させて述べるのが現実的であると考えられる（表4-1）。

本章のCQで扱う折れ耳（folded ear, lop ear）は主として外耳の形態の変形のみで組織量に欠損のないものとし，これはTanzer I，II aにあたる。拘扼耳（constricted ear）は耳介の組織が不足するもので，Tanzer II b，IIIにあたるもので，組織量に欠損のないものとする。

表4-1 Tanzer の分類

Group	Description
I	Involvement of helix only
II	Involvement of helix and scapha
II a	No supplemental skin needed at margin of auricle
II b	Supplemental skin needed at margin of auricle
III	Extreme cupping deformity Often associated with incomplete migretion, forward tilt, strnosis of external auditory canal, and deafness

参考文献

- 1) 浜中孝臣, 森口隆彦. 特集 先天性耳介奇形Constricted earの治療. 形成外科, 35: 511-22, 1992
- 2) 川島孝雄, 他. 経験 Constricted earの分類と軟骨移植を用いた再建. 形成外科, 34: 787, 1991
- 3) Tanzer RC. The constricted (cup and lop) ear. Plast Reconstr Surg, 53: 406-15, 1975

1. 治療

CQ

12

保存的治療は有効か？

推奨

有効である。生後1週間以内に装具による矯正を開始することが望ましい（グレードC1）。

根拠・解説

新生児期の耳介軟骨は可塑性を有する。新生児は，血中エストロゲン値が少なくとも生後72時間は高く，その後減少する¹⁾。エストロゲンにより増加するヒアルロン酸によって，耳介軟骨の主成分であるプロテオグリカンが濃縮され，耳介は可塑性を失い，硬化していくと考えられている²⁾。

折れ耳のような、大きさの異常を伴わない耳介先天異常では、耳介軟骨が可塑性を失う前に保存的矯正治療を開始することが望ましい¹⁻⁸⁾。生後早期、なるべく生後1週間以内から始める矯正治療は効果が高いと思われる²⁻⁵⁾。

保存的矯正治療は、主に装具を用いて行われる¹⁻⁹⁾。装具の材料は、サージカルテープ^{4,5)}、プラスチック^{6,8,9)}、シリコン²⁾、ゴム^{3,4)}、ワイヤー¹⁾、またはこれらの素材を組み合わせるなど、さまざまな方法で治療が行われている。しかし、新生児期を過ぎ、生後6週～6カ月を超えた時期では、十分な矯正が期待できない可能性が高いという報告が散見される¹⁻⁴⁾。

矯正効果が弱い場合は、手術治療に移行することも少なくないが⁷⁾、1歳を超えても、治療期間を長くした、継続的な矯正により変形が改善されたとの報告もあり⁹⁾、一定の効果が期待できる可能性はある。よって、折れ耳の場合、将来的に手術が必要であると考えられる場合であっても、なるべく手術時の侵襲を少なくする意味から、まず装具矯正治療を行うことが望ましい。その場合は、定期的な観察を行い、矯正治療の効果を把握することが重要である。

今後の課題 折れ耳の保存的治療に言及している論文の絶対数は少なく、また、すべてが症例報告か、症例蓄積研究である。100例単位の蓄積研究の報告も見られるが、長期観察報告はなく、また、治療による改善度の定義も定まっていないため、適切な比較試験とは言い難い。推奨度の高いガイドラインを得るためには、多施設による長期の臨床比較試験が必要と考えられる。

参考文献

- 1) Tan ST, Abramson DL, MacDonald DM, et al. Molding therapy for infants with deformational auricular anomalies, *Ann Plast Surg*, 38: 263-8, 1997 [V]
- 2) Byrd HS, Langevin CJ, Ghidoni LA. Ear molding in newborn infants with auricular deformities. *Plast Reconstr Surg*, 126: 1191-200, 2010 [V]
- 3) Matsuo K, Hayashi R, Kiyono M, et al. Nonsurgical correction of congenital auricular deformities. *Clin Plast Surg*, 17:383-95, 1990 [V]
- 4) 松尾清, 広瀬毅, 岩沢幹直, 他. 早期新生児期の可塑性に関する臨床的研究 耳介・唇裂外鼻・指趾の変形に対する非観血的矯正. *産科と婦人科*, 55: 241-5, 1988 [V]
- 5) 吉川哲哉, 星栄一, 西巻啓子, 他. 耳介非観血的矯正治療症例の検討. *日頭顎顔会誌*, 18: 249-53, 2002 [V]
- 6) 林雅裕, 横田和典, 佐藤兼重, 他. 熱可塑性樹脂を用いた耳介変形の治療. *日形会誌*, 18: 391-5, 1998 [V]
- 7) 大久保文雄, 横山才也, 渡辺あずさ. 耳介の形成外科 折れ耳, 絞扼耳輪の形成術. *PEPARS*. 42: 37-42, 2010 [V]
- 8) 四ッ柳高敏, 山内 誠. 大きさの異常を伴わない耳介先天異常 b. 立ち耳, 折れ耳, スター耳. *形成外科* 46S: 109-10, 2003 [V]
- 9) Yotsuyanagi T, Yokoi K, Urushidate S, et al. Nonsurgical correction of congenital auricular deformities in children older than early neonates. *Plast Reconstr Surg*, 101: 907-14, 1998 [V]

推奨

有効である。変形の状態・程度により、術式を選択することが望ましい（**グレードC1**）。

根拠・解説 このCQでは、外耳における皮膚・軟骨の組織量に不足がない、または軽微である折れ耳 Tanzer 分類 I, II a について述べる。

折れ耳の手術法としては、耳介軟骨の修正のみの場合と、軟骨移植など硬性支持を行う場合に大きく分けられる。変形の程度や術者の考えにもよるが、一般に折れ耳、および絞扼耳、Tanzer 分類 I においては、変形の程度が軽度な症例や、組織不足がなく組織を補う必要がない場合は、耳介軟骨の操作にて形態の修正を図ることが多い^{1,2)}。すなわち、マットレス縫合によって対耳輪を作成し、固定することで折れ耳を修正する。これにて良好な耳介形態を得ることが可能であるが、場合によっては対耳輪の屈曲具合が強く直線状となったり、舟状窩が狭くなることもある¹⁾。

一方、変形の程度が強く、その支持性に不安がある場合は、耳甲介軟骨を反転して移植したり^{3,4)}、軟骨弁を挙上して支持を行ったり⁵⁾、何らかの硬性支持を行う場合もある。ただし、絞扼耳の Tanzer 分類 II a では、耳輪・舟状窩における多少の組織不足があるため、糸による軟骨修正・固定のみの矯正では手術効果として不十分な場合がある。その場合、耳輪上部の軟骨を放射状切開し、耳甲介軟骨を裏打ちとして移植する方法や^{2,6)}、double banner flap で耳輪を拡大する方法などが行われる^{6,7)}。

いずれにしても、折れ耳は変形の状態や程度がさまざまであるため、画一的に特定の手術法を推奨することは難しい。程度に応じて術式を選択し、またはこれらを組み合わせて施行することが望ましいと思われる。

今後の課題 折れ耳の手術は、変形の程度によりさまざまな術式が存在する。変形の程度によるアルゴリズムを提示する試みや長期成績の報告はいくつかの論文でなされているが、エビデンスレベルの高いものではない。エビデンスレベルを考慮する際、さまざまな術式を評価する共通の基準を確立することが課題である。耳介の形態は複雑であるため、三次元データの解析などの手法を用いた、治療結果の客観的な評価法の確立が望まれる。

参考文献

- 1) 中野峰生, 福田修, 土田幸英. スタール耳を合併した折れ耳の治療経験. 形成外科, 39: 3-12, 1996 [V]
- 2) 大久保文雄, 横山才也, 渡邊あずさ. 折れ耳, 絞扼耳輪の形成術. PEPARS, 42: 37-42, 2010 [V]
- 3) Ho K, Boorer C, Khan U, et al. Innovative technique for correction of the congenital lop ear. J Plast Reconstr Aesthet Surg, 59: 494-8, 2006 [V]
- 4) Park C. The tumbling concha-cartilage flap for correction of lop ear. Plast Reconstr Surg, 106: 259-65, 2000 [V]
- 5) Elsahy NI. Technique for correction of lop ear. Plast Reconstr Surg, 85: 615-20, 1990 [V]

- 6) Nagata S. Alternative surgical methods of treatment for the constricted ear. Clin Plast Surg, 29: 301-15, 2002 [V]
- 7) Demirseren ME, Can Z, Gokrem S, et.al. Correc-

tion of the constricted Ear with a boomerang shaped incision. Plast Reconstr Surg, 104: 1575-6, 1999 [V]

CQ

14

絞扼耳に軟骨移植は必要か？

推奨

絞扼耳（Tanzer II b, III）は皮膚も軟骨も不足するため、その欠損の程度により軟骨弁もしくは軟骨移植が望ましい（**グレード C1**）。

根拠・解説 絞扼耳（Tanzer II b, III）はいかに組織量の不足を補うかが問題である。Tanzer II b に関しては、耳介軟骨自体を banner flap などの軟骨弁として耳輪を延長する術式¹⁻⁴⁾と他部位から軟骨を補填、移植する術式⁴⁻⁶⁾に大別される。他部位から移植する軟骨は対側の耳介軟骨や、耳介複合組織移植⁴⁾、肋軟骨⁵⁾が使用される。いずれの術式も複合組織移植以外は軟部組織を補うことが必要となり、対側耳介からの複合組織移植以外は、周囲の皮膚を回転皮弁や前進皮弁などの局所皮弁として用いることが多い。絞扼耳（Tanzer II b）の変形の程度はさまざまで、これらの術式は欠損の程度によって選択される²⁾。Tanzer IIIは耳甲介型の小耳症として手術すべきである^{1,5,6)}。

今後の課題 絞扼耳の治療において、ほぼすべての論文が症例報告または症例集積研究であり、現時点では推奨度が低いガイドラインとならざるを得ない。推奨度の高いガイドラインを作成するためには、さらなる症例の集積および多施設にわたる比較研究などが必要である。

参考文献

- 1) Horlock N, Grobbelaar AO, Gault DT. 5-year series of constricted (lop and cup) ear corrections: development of the mastoid hitch as an adjunctive technique. Plast Reconstr Surg, 102: 2325-32; discussion 2333-5, 1998 [V]
- 2) 川嶋孝雄, 山田敦, 上田和毅, 他. Constricted earの分類と軟骨移植を用いた再建. 形成外科, 34: 785-95, 1991 [V]
- 3) Ohjimi H, Era K, Kinoshita K, et al. Double penant technique: elongating the helix using rim flaps to correct the constricted ear. Ann Plast Surg, 53: 465-8, 2004 [V]
- 4) Pan B, Zhao Y, Zhuang H, et al. Tumbling cartilage flap and free auricular composite tissue transplantation for correcting mild and moderate forms of constricted ear. Arch Facial Plast Surg, 12: 241-4, 2010 [V]
- 5) Park C. A new corrective method for the Tanzer's group IIB constricted ear: helical expansion using a free-floating costal cartilage. Plast Reconstr Surg, 123: 1209-19, 2009 [V]
- 6) Tanzer RC. The constricted (cup and lop) ear. Plast Reconstr Surg, 55: 406-15, 1975 [V]

5章 先天性耳瘻孔

1. 治療

CQ

15

無症候性（非感染性）耳瘻孔に手術適応はあるか？

推奨

生涯いずれかの時期に何らかのトラブルを生ずる可能性を考慮すれば、無症候性のものにも相対的な手術適応はあると考えられる（グレード C1）。

根拠・解説 先天性耳瘻孔の有病率はわが国では2～3%である³⁾。長期的に無症候の耳瘻孔の予後を調査した文献は非常に少ない。いったん感染を生じた耳瘻孔の根治手術は感染の再発率が有意に高い^{4,5)}。

※ 本章の CQ15～18 については、「まとめ」「今後の課題」「参考文献」を章末に配した。

CQ

16

耳瘻孔の至適手術時期はいつか？

推奨

年長児、成人以降の受診症例については局所麻酔下に摘出が可能であり、全身麻酔が可能ならば幼少時にも相対的手術適応がある（グレード C1）。

感染例では炎症消退後に摘出が望まれる（グレード C1）。

根拠・解説 幼少時の根治手術には全身麻酔を要すことはいうまでもない¹⁵⁾。局所麻酔下の摘出に再発率が高かったとの報告もあり⁸⁾、症例によっては瘻孔の存在部位により、完全摘出がやや困難なこともありうる。感染例では、感染消退後1カ月以上の待機を推奨しているものが多い^{13,14)}。

CQ

17

非感染性耳瘻孔において推奨される術式はあるか？

推奨

各種アプローチ（単純、supra-auricular、瘻孔切開）、摘出の工夫（染色法、ブジー法）、軟骨合併切除などは有効である（グレード B）。

根拠・解説 耳瘻孔の摘出術式には種々の工夫がなされ、有効であると報告されている^{1,2,6-11)}。アプローチ経路の工夫（supra-auricular approach）、染色法、ブジー法、軟骨合併切除に有意に再発率

が低いという報告が見られる^{1,4)}。

CQ

18

感染性耳瘻孔において推奨される術式はあるか？

推奨

膿瘍形成部の完全摘出および死腔充填のための局所皮弁による被覆は有効である（グレードC1）。

根拠・解説 感染後の摘出術には再発が多い⁴⁾。感染消退後一定期間をおいての摘出が望ましい。欠損によっては局所皮弁も有用である^{13,14)}。広範囲のデブリードマンを必要とせず瘢痕治癒させることも可能、との報告もある¹²⁾。

本章のまとめ 先天性耳瘻孔は比較的頻度の高い先天異常の1つである。感染を生じ膿瘍を形成した症例、初回摘出術後の再発例は根治に難渋することがある。そのため、無症候性のものにも相対的な手術適応がある。摘出手術時には瘻孔の完全摘出が望まれる。摘出に際しては種々の工夫が有効である。

今後の課題 疾患の性格上、ランダム化比較試験（RCT）を設定することが難しいと思われる。今回渉猟しえた文献のエビデンスレベルは概ね低く、今後も症例の蓄積と解析が必要である。

参考文献

- 1) Prasad S, Grundfast K, Milmo G. Management of congenital preauricular pit and sinus tract in children. *Laryngoscope*, 100: 320-1, 1990 [IV]
- 2) Joseph VT, Jacobsen AS. Single stage excision of preauricular sinus. *Aust N Z J Surg*, 65: 254-6, 1995 [V]
- 3) Iida M, Sakai M. A statistical study of fistula auris congenita in Japan. *Tokai J Exp Clin Med*, 22: 133-6, 1997 [V]
- 4) Gur E, Yeung A, Al-Azzawi M, et al. The excised preauricular sinus in 14 years of experience: Is there a problem? *Plast Reconstr Surg*, 102: 1405-8, 1998 [IV]
- 5) Ellies M, Laskawi R, Arglebe C, et al. Clinical evaluation and surgical management of congenital preauricular fistulas. *J Oral Maxillofac Surg*, 56: 827-31, 1998 [IV]
- 6) Lam HC, Soo G, Wormald PJ, et al. Excision of the preauricular sinus: a comparison of two surgical techniques. *Laryngoscope*, 111: 317-9, 2001 [IV]
- 7) Baatenburg de Jong RJ. A new surgical technique for treatment of preauricular sinus. *Surgery*, 137: 567-70, 2005 [IV]
- 8) Yeo SW, Jun BC, Park SN, et al. The preauricular sinus: factors contributing to recurrence after surgery. *Am J Otolaryngol*, 27: 396-400, 2006 [IV]
- 9) Dickson JM, Riding KH, Ludemann JP. Utility and safety of methylene blue demarcation of preauricular sinuses and branchial sinuses and fistulae in children. *J Otolaryngol Head Neck Surg*, 38: 302-10, 2009 [V]
- 10) Bae SC, Yun SH, Park KH, et al. Preauricular sinus: advantage of the drainless minimal supra-auricular approach. *Am J Otolaryngol*, 33: 427-31, 2012 [IV]
- 11) 平出文久, 荒木進. 術後問題点への対応 耳瘻孔術後再発の予防と対処. *JOHNS*, 9: 1387-94, 1993 [V]
- 12) 大橋菜都子, 村岡道德, 林いづみ. 先天性耳瘻孔414症例の検討. *小児科臨床*, 55: 2141-4, 2001 [V]
- 13) 東尊秀, 星野知之. 先天性耳瘻孔（管）摘出術. *耳鼻咽喉科頭頸部外科*, 74: 7-10, 2002 [V]
- 14) 福田健児, 野村則彰, 垣淵正男, 他. 感染性耳瘻孔における手術手技の工夫. *形成外科*, 47: 613-9, 2004 [V]
- 15) 有本友季子. 先天性耳瘻孔の手術はいつすべきか? *JOHNS*, 28: 506-7, 2012 [V]

第Ⅲ編 眼瞼診療ガイドライン

作成にあたって

他部位同様、眼瞼にもさまざまな体表先天異常が発症するが、眼瞼下垂を除く3つの疾患・病態を選択し、それぞれに対して、診断および治療方針、手術治療について、標準化の視点から、また今後の解決すべき問題点を抽出すべくガイドラインとしてまとめた。

眼瞼内反症は、睫毛内反症と厳密には異なる疾患であるが、混同された診断名として使用されている。本疾患では定義も明確とすべきと考え言及した。内眼角贅皮は蒙古ひだとも呼ばれ、日本人に多く見られる。さまざまな手術法が報告されているが、その適応や治療時期について明確な基準はない。また、瞼裂狭小症候群は、瞼裂狭小・眼瞼下垂・逆内眼角贅皮を3徴とする疾患である。先天性眼瞼内反症と同様に報告論文も少なく、より多くの症例のデータ集積、治療法の検討が望まれる。これにより、各疾患および病態の診断基準や手術法の確立が期待されうるものである。

2015年7月

日本形成外科学会 眼瞼診療ガイドライン作成部門
統括責任者

東邦大学 形成外科 大西 清

眼瞼診療ガイドライン作成部門

統括責任者：大西 清（東邦大学 形成外科）

眼瞼内反症

班 長：内藤 浩（大阪赤十字病院 形成外科）

班 員：朝村 真一（近畿大学 形成外科）

岡田 恵美（東邦大学医療センター大森病院 形成外科）

内眼角贅皮

班 長：南本 俊之（市立函館病院 形成外科）

班 員：蘇 雅宏（慶友形成クリニック）

原元 潮（原元クリニック）

瞼裂狭小症候群

班 長：伊藤 文人（彦根市立病院 形成外科）

班 員：飯田 直成（秋田赤十字病院 形成外科）

金沢雄一郎（深谷赤十字病院 形成外科）

事務局：大西 清（東邦大学 形成外科）

文献検索：日本医学図書館協会

1 章 眼瞼内反症

1. 診 断

CQ

1

睫毛内反の程度は診断に有用か？

推奨

有用である。一般に睫毛内反症に比べ、先天性眼瞼内反症では高度の睫毛内反を呈する。他にも眼瞼の形態、眼瞼結膜・球結膜の充血、角膜混濁や眼瞼痙攣の有無などが重要な観察点である（**グレイードC1**）。

根拠・解説

1) 定義：眼瞼内反症とは瞼縁が眼球に向かって内側に入っていることをいう。

原因別に分けると次の3つに分類される。

①先天性：極めてまれ

②後天性（退行性）：加齢によるもの。水平方向の眼瞼の弛緩、lower lid retractor 付着部のゆるみ、眼輪筋の over action 等が原因とされる。

③瘢痕性：瞼結膜と瞼後葉の短縮によるもの。睫毛内反・瞼球癒着症・眼瞼手術の既往・慢性アレルギー・外傷・化学熱傷・感染・Stevens-Johnson 症候群・Sjögren 症候群などが原因となる¹⁻³⁾。本章では先天性眼瞼内反症について述べる。

一般にいう先天性眼瞼内反症には、睫毛内反症と（狭義の）眼瞼内反症が含まれる。共に睫毛の列が眼球に接触するが、睫毛内反症は眼瞼に異常はなく、先天的に睫毛のみが内反し、眼瞼縁も観察しにくくなっている⁴⁾。

睫毛内反症はアジア人の乳幼児に多く、1歳以下では25～52%に認められるが、自然治癒する傾向にあり、6歳では2%程度になる^{5,6)}。睫毛内反症では下眼瞼内方に認められる皮膚皺壁が特徴的で、乳幼児における余剰皮膚・眼輪筋の肥大により睫毛が押し上げられ、内反している。睫毛内反は眼瞼の内方（鼻側2/3）に多く認められる^{7,8)}。小児に見られる内反症のほとんどは睫毛内反症である。

一方、眼瞼内反症は睫毛の生える方向は正常であるが、瞼板や眼球・瞼結膜の関係で眼瞼縁が内反し、睫毛が角膜に触れるようになったものである。両者は混同して使用されていることが多いが、厳密には異なる疾患である^{9,10)}。先天性眼瞼内反症の発生率は0.02%程度で^{6,11)}、下眼瞼に多く¹²⁾男児に多い¹³⁾。眼瞼全体にわたり高度な睫毛内反が認められ、自然治癒することはなく、年齢とともに悪化する^{6,14)}。

まれに心血管・骨格・中枢神経系の異常が合併するので、全身検索が必要である¹⁴⁻¹⁸⁾。

下眼瞼における先天性眼瞼内反症は、①先天性水平瞼板ねじれ（congenital horizontal tarsal kink）、②瞼板の狭小あるいは欠損、③眼窩隔膜の欠損による眼瞼内眼窩脂肪過剰、④Lower lid

retractor の付着部異常（皮膚穿通枝の先天性欠損もしくは発育不全），が原因とされ，上眼瞼では先天性水平瞼板ねじれが主な原因とされている。

先天性水平瞼板ねじれの原因としては，①子宮内での機械的外力，②先天性瞼板欠損（先天性瞼板異常），③眼輪筋の肥大や走行位置異常，等の説が提唱されている^{13,14,16,19}。

2) 診断：小児では異物感を訴えることはまれであり，他覚的所見を見逃さないことが大切である。

外眼部視診およびルーペにより，睫毛が角膜に接触していることを確認する²⁰⁻²²。加えて眼瞼結膜・球結膜の充血，角膜白斑の有無も観察する。眼脂の分泌と眼瞼結膜の充血は結膜炎の存在を示唆し，眼球結膜が充血しているときは角膜障害の存在が疑われる^{8,17,23}。

先天性眼瞼内反症診断のポイントは，①生下時よりの角膜混濁，②眼瞼縁が見えない，③著名な眼瞼痙攣，④上眼瞼症例では上眼瞼溝の欠損，等である^{13,18,24}。手術の時期が遅れると，たとえ内反を改善しても高度の角膜混濁を残して形態覚遮断弱視となる可能性が高く，早期に発見・診断し，治療することが重要である^{12-14,16-18,23,24}。

今後の課題 睫毛内反と眼瞼内反症は（混同して使用されていることが多いが）厳密には異なる疾患であり，視機能に強く影響する先天性眼瞼内反症を見逃さないことが大切である。先天性眼瞼内反症は症例数が少なく，今後の症例蓄積が待たれる。

参考文献

- 1) Piskiniene R. Eyelid malposition: lower lid entropion and ectropion. *Medica (Kaunas)*, 42: 881-4, 2006 [VI]
- 2) 野田実香. 眼瞼内反症. *臨床眼科*, 60: 18-23, 2006 [VI]
- 3) 矢部比呂夫. 眼輪筋短縮術を主体とした内反症手術. *PEPARS*, 51: 85-92, 2011 [VI]
- 4) 西田朗. お母さんへの回答マニュアル“逆さまつげのようです”. *周産期医学*, 39: 467-8, 2009 [VI]
- 5) 市田正成. 睫毛内反症. *PEPARS*, 20: 29-32, 2008 [VI]
- 6) 林しの, 四宮加容, 岡本里江, 他. 睫毛内反症患者における眼合併症の検討. *臨床眼科*, 61: 1857-60, 2007 [V]
- 7) 磯辺真理子. 小児科医が知っておきたい眼科疾患—まぶたの異常—. *小児科診療*, 67: 1288-93, 2004 [VI]
- 8) 横山連. 睫毛内反. *小児内科*, 42: 988-90, 2010 [VI]
- 9) 鈴木久晴, 堀純子. 知っておきたい外科的異常—睫毛内反症. *小児科*, 48: 1245-50, 2007 [VI]
- 10) Brady KM, Patrinely JR, Soparkar CNS. Surgery of the Eye Clinics in Plastic Surgery, 25: 579-86, 1998 [VI]
- 11) Yang SW, Choi WC, Kim SY. Refractive changes of congenital entropion and epiblepharon on surgical correction. *Korean J Ophthalmol*, 15: 32-7, 2001 [V]
- 12) 江内田寛, 加宅田匡子, 八子恵子. Congenital horizontal tarsal kinkの1例. *眼科臨床医報*, 91: 560-2, 1997 [V]
- 13) Naik MN, Honavar SG, Bhaduri A, et al. Congenital horizontal tarsal kink—a single-center experience with 6 cases. *Ophthalmology*, 114: 1564-8, 2007 [V]
- 14) 加藤まゆみ, 根本裕次, 坂上達志, 他. 下眼瞼のcongenital horizontal tarsal kinkとその手術. *眼科臨床医報*, 93: 14-7, 1999 [V]
- 15) Pereira MGP, Rodrigues MA, Rodrigues SAC. Eyelid entropion. *Seminars in Ophthalmology*, 25: 52-8, 2010 [V]
- 16) Pushker N, Meel R, Kaushal S, et al. Congenital horizontal tarsal kink with microphthalmos corrected by intermarginal suture tarsorrhaphy. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*, 47: 51-3, 2010 [V]
- 17) Zak TA. Congenital primary upper eyelid entropion. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*, 21: 69-73, 1984 [V]
- 18) Sires BS. Congenital horizontal tarsal kink: clinical characteristics from large series. *Ophthalmic plast Reconstr Surg*, 15: 355-9, 1999 [V]

- 19) 坂上達志. 眼瞼内反症・睫毛内反症. 眼科プラクティス, 19: 37-49, 2008 [VI]
- 20) 出田真二. 眼瞼の検査. 眼科プラクティス, 13: 267-9, 2007 [VI]
- 21) 中村泰久. 眼瞼内反症一見方と手術法選択. 日本の眼科, 65: 911-7, 1994 [VI]
- 22) 庄司純. 前眼部疾患と病変の診かた―眼瞼. 眼科, 47: 1515-26, 2005 [VI]
- 23) Mandal AK, Honavar SG, Gothwal VK. The association of unilateral congenital Glaucoma & congenital lower lid entropion: causal or casual? Ophthalmic Surg Lasers, 32: 149-51, 2001 [V]
- 24) Luchs JI, Laibson PR, Stefanyszyn MA, et al. Infantile Ulcerative keratitis secondary to congenital entropion. Cornea, 16: 32-4, 1997 [V]

CQ 2

発症に遺伝は関係するか？

推奨

眼瞼内反症の発症に遺伝が関係することを示す明らかな証拠はない (グレード C2)。

根拠・解説 Amacher らは、4 代にわたり常染色体優性遺伝を呈する先天性眼瞼内反症（両側下眼瞼内反・下眼瞼睫毛無毛症・瞼板低形成）の 1 家系を報告した¹⁾。しかし、この 1 例報告以外に眼瞼内反症の発症に遺伝が関係することを示す報告はなく、現時点で遺伝の関与については不明である。

一方、遺伝子異常が原因で生じる疾患に眼瞼内反症が合併することは数多く報告されている²⁻⁶⁾。中でもダウン症では睫毛内反症が健常児よりも高率に (17.9%) 合併する⁷⁻¹¹⁾。これはダウン症のもつ内眼角贅皮・眼瞼斜斜上に起因するものであり、下眼瞼よりも上眼瞼内眼角部に生じることが多く、自然治癒する割合は低い⁹⁾。

今後の課題 先天性眼瞼内反症に遺伝性が認められた症例は 1 報告のみであり、今後の症例蓄積が待たれる。

参考文献

- 1) Amacher AG 3rd, Mazzoli RA, Gilbert BN, et al. Dominant familial congenital entropion with tarsal hypoplasia and atrichosis. Ophthal Plast Reconstr Surg, 18: 381-4, 2002 [V]
- 2) Kim IT, Park JW, Choi WC. A Korean case of Cornelia de Lange Syndrome. Korean J Ophthalmol, 19: 153-5, 2005 [V]
- 3) Tsilou ET, Giri N, Weinstein S, et al. Ocular and orbital manifestation of the inherited bone marrow failure syndromes: Fanconi anemia and Dyskeratosis congenita. Ophthalmology, 117: 615-22, 2010 [IV]
- 4) Chijiwa T, Nishimura M, Inomata H, et al. Ocular manifestations of congenital muscular dystrophy (Fukuyama type). Annals of Ophthalmology, 15: 921-8, 1983 [V]
- 5) Ireland IA, Meyer DR. Ophthalmic manifestations of ectodactyly-ectodermal dysplasia-clefting syndrome. Ophthal Plast Reconstr Surg, 14: 295-7, 1998 [V]
- 6) Merchant A, Zhao TZ, Foster CS. Chronic keratoconjunctivitis associated with congenital dyskeratosis and erythrokeratoderma variabilis. Ophthalmology, 105: 1286-91, 1998 [V]
- 7) Morris RJ, Collin JRO. Functional lid surgery in Down's syndrome. Br J Ophthalmol, 73: 494-7, 1989 [V]
- 8) Kim JH, Hwang JM, Kim HJ, et al. Characteristic ocular findings in Asian children with Down syndrome. Eye, 16: 710-4, 2002 [V]

- 9) Lee KM, Choung HK, Kim NJ, et al. Prognosis of upper eyelid epiblepharon repair in Down syndrome. Am J Ophthalmology, 150: 476-80, 2010 [V]
- 10) 伊藤史絵, 中村桂子, 濱村美恵子, 他. ダウン症児の屈折管理と眼合併症の検討. 日本視機能訓練士協会誌, 38: 177-84, 2009 [V]
- 11) 後藤晋. 心身障害児と眼: 眼科領域より. あたらしい眼科, 11: 545-51, 1994 [V]

2. 治療方針

CQ

3

手術治療は必要か？

推奨

先天性眼瞼内反症は、自然寛解することではなく、年齢とともに角膜障害が進行するため、早期手術が必要である（**グレードC1**）。

睫毛内反症は、角膜上皮障害や角膜刺激症状（流涙、羞明、異物感など）を呈する症例に対して、手術が必要である（**グレードC1**）。

根拠・解説 発生率が極めて低い先天性眼瞼内反症は、自然寛解することではなく、年齢とともに角膜上皮障害が進行し、弱視や乱視となる。放置することにより視力低下を引き起こすため、早期手術が必要である。¹⁻⁵⁾

日本人における睫毛内反症の有病率は、0歳児で約半数であり、12歳で約2%に低下する⁶⁾。3歳時までの乳児・幼児の睫毛は、軟らかく、ほとんど角膜上皮障害（表層角膜炎、角膜潰瘍など）は起こらない⁷⁻⁹⁾。よって、3歳以下で手術を要することはほとんどなく、自然寛解も期待できる。しかし、視力は生後3歳（視力0.5）までに急速に発達するため、角膜上皮障害が進行する症例においては、手術が必要である¹⁰⁻¹⁸⁾。

今後の課題 手術適応や治療時期を明確化することが課題である。

参考文献

- 1) Naik MN, Honavar SG, Bhaduri A, et al. Congenital horizontal tarsal kink: a single-center experience with 6 cases. Ophthalmology, 114: 1564-8, 2007 [V]
- 2) Bryan S. Congenital horizontal tarsal kink: clinical characteristics from large series. Ophthalmic Plast Reconstr Surg, 15: 355-9, 1999 [V]
- 3) 加藤まゆみ. 下眼瞼のcongenital horizontal tarsal kinkとその手術. 眼科臨床医報, 93: 14-7, 1999 [V]
- 4) 江内田寛. Congenital horizontal tarsal kinkの1例. 眼科臨床医報, 91: 560-2, 1997 [V]
- 5) 横山連. 睫毛内反. 小児内科, 42: 988-90, 2010 [VI]
- 6) Noda S. Epiblepharon with inverted eyelashes in Japanese children. Incidence and symptoms. Br J Ophthalmol, 73: 126, 1989 [IV]
- 7) 林しの. 睫毛内反症患者における眼合併症の検討. 日臨眼, 61: 1857-60, 2007 [V]
- 8) 西田朗. お母さんへの回答マニュアル“逆さまつげのようですが”. 周産期医学, 39: 467-8, 2009 [VI]
- 9) 東範行. 外来で役立つ眼科の知識. 日小医会報, 38: 90-2, 2009 [VI]
- 10) Yang SW, Choi WC, Kim SY. Refractive changes of congenital entropion and epiblepharon on surgical correction. Korean J Ophthalmol, 15:

- 32-7, 2001 [V]
- 11) Woo KI, Yi K, Kim YD. Surgical correction for lower lid epiblepharon in Asians. Br J Ophthalmol, 84: 1407-10, 2000 [V]
 - 12) Hayasaka S, Noda S, Setogawa T. Epiblepharon with inverted eyelashes in Japanese children. Surgical repairs. Br J Ophthalmol, 73: 128-30, 1989 [V]
 - 13) Kakizaki H, Selva D, Leibovitch I. Surgical outcome with a new modification of the Hotz procedure. Ophthalmology, 116: 2224-9, 2009 [V]
 - 14) Quickert MH, Wilkes TD, Dryden RM. Nonincisional correction of epiblepharon and congenital entropion. Arch Ophthalmol, 101: 778-81, 1983 [V]
 - 15) Hwang SW, Khwarg SI, Kim JH, et al. Lid margin split in the surgical correction of epiblepharon. Acta Ophthalmol, 86: 87-90, 2008 [V]
 - 16) Lee H, Park M, Lee TE, Baek S. Surgical correction of epiblepharon using thermal cauterization of the orbital septum and lash-rotating sutures. J Craniofac Surg, 21: 1069-71, 2010 [V]
 - 17) Fujiwara T, Maeda M, Kuwae K, et al. Modified split V-W plasty for entropion with an epicanthal fold in Asian eyelids. Plast Reconstr Surg, 118: 635-42, 2006 [V]
 - 18) Jung JH, Kim HK, Choi HY. Epiblepharon correction combined with skin redraping epicanthoplasty in children. J Craniofac Surg, 21: 1024-6, 2011 [V]

3. 手術

CQ

4

手術治療は有効か？

推奨

重度の先天性眼瞼内反症では、角膜潰瘍や角膜障害に起因する弱視を予防するため早期手術が必要とされる（グレード C1）。

睫毛内反症では角膜損傷や異物感、流涙、疼痛、羞明などの症状の改善に手術は有効である（グレード C1）。

屈折異常弱視に対する効果は不明である（グレード C1）。

根拠・解説

瞼板の湾曲や瞼板筋付着異常などの支持組織形成異常に起因する先天性眼瞼内反症はまれであり、十分なエビデンスは存在しないが、上眼瞼では角膜潰瘍を伴う重症例が多いとされ、瞼板形成、軟骨移植などによる瞼板延長術など、病態に則した手術の適応となる。

中でも Congenital horizontal tarsal kink は重度の先天性眼瞼内反症で、角膜障害を多く合併し、手術時期が遅れることにより、内反症が改善した後にも、角膜潰瘍の遷延化や角膜混濁を残し形態覚遮断弱視となる可能性が大きく、早期診断と早期手術が必要とされる¹⁻⁴⁾。

睫毛内反症の手術は、縫合法（埋没法）と切開法に大別される。小児に対してはできるだけ手術侵襲の少ない縫合法の選択が望ましいが、縫合法は低侵襲である反面、効果は不確実でしばしば再発を認める^{5,6)}。内反の程度が強い例や再発例では切開法の適応となる^{6,7)}。さらに、内眼角贅皮の合併例では従来法のみでは効果が得られない場合が多く、切開法に内眼角形成術を併用することにより、内側内反の改善が得られるとの報告もある^{8,9)}。

視機能に関し、林ら¹⁰⁾は睫毛内反症 68 眼のうち 19 眼（28%）に屈折異常弱視が合併していたとし、術後 6 カ月で 21 眼に術前後の比較を行った結果、屈折異常の有意な差は認められなかったとしている。

今後の課題 先天性眼瞼内反症 (Congenital horizontal tarsal kink) では早期手術が重要であり, 早期診断と術式確立のため, より多くの症例データを集積し, 治療法を検討することが望まれる。

参考文献

- 1) 江内田寛. Congenital horizontal tarsal kinkの1例. 眼科臨床医報, 91: 560-2, 1997 [V]
- 2) 加藤まゆみ. 下眼瞼のcongenital horizontal tarsal kinkとその手術. 眼科臨床医報, 93: 14-7, 1999 [V]
- 3) Sires BS. Congenital horizontal tarsal kink: clinical characteristics from a large series. Ophthalm Plast Reconstr Surg, 15: 355-9, 1999 [V]
- 4) Naik MN, Honavar SG, Bhaduri A, et al. Congenital horizontal tarsal kink: a single-center experience with 6 cases. Ophthalmology, 114: 1564-8, 2007 [V]
- 5) Hayasaka S, Noda S, Setogawa T. Epiblepharon with inverted eyelashes in Japanese children. II. Surgical repairs. Br J Ophthalmol, 73: 128-30, 1989 [V]
- 6) O'Donnell BA, Collin JR. Congenital lower eyelid deformity with trichiasis (epiblepharon and entropion). Aust N Z J Ophthalmol, 22: 33-7, 1994 [V]
- 7) Kakizaki H, Selva D, Leibovitch I. Cilial entropion: surgical outcome with a new modification of the Hotz procedure. Ophthalmology, 116: 2224-9, 2009 [V]
- 8) 佐藤美樹, 木村得尚, 身原弘哉, 他. 当科における下眼瞼睫毛内反手術法について. 形成外科, 48: 771-7, 2005 [V]
- 9) 早川治, 角谷徳芳, 伊藤芳憲, 他. 内眼角贅皮を伴う睫毛内反症の治療経験. 形成外科, 46: 1147-51, 2003 [V]
- 10) 林しの, 四宮加容, 岡本里江, 他. 睫毛内反症患者における眼合併症の検討. 臨床眼科, 61: 1857-60, 2007 [V]

2章 内眼角贅皮

1. 診断

CQ

5

診断基準はあるか？

推奨

内眼角贅皮に特定の診断基準はなく、症状を述べているにすぎない（グレードC1）。

根拠・解説 内眼角贅皮に対する明瞭な診断基準について、入手しうる範囲の文献で述べているものはなかった。形成外科，眼科，小児科など関連する診療科の報告を見る限りにおいては，すでに確立されている一つの症状として記載されているものが多い。米国臨床遺伝学雑誌においては，内眼角贅皮を“A fold of skin starting above the medial aspect of the upper eyelid and arching downward to cover, pass in front of and lateral to the medial canthus. subjective”と定義しており¹⁾，この邦訳として，日本小児遺伝学会では，内眼角贅皮を，「上眼瞼内側部より起始し，内眼角を上から下に覆う皮膚のひだで，側方に向かってのびる（主観的）」と定義している²⁾。

参考文献

- 1) Hall BD, Graham JM Jr, Cassidy SB, et al. Elements of morphology: standard terminology for the periorbital region. Am J Med Genet A, 149A: 29-39, 2009 [VI]
- 2) Hall BD, Graham JM Jr, Cassidy SB, et al. 形態異常の記載法—写真と用語の解説 眼窩周囲領域 小児内科, 42: 1286-97, 2010 [VI]

CQ

6

発症に人種差は関係するか？

推奨

人種間の発症分析を行ったものはない（グレードC1）。

根拠・解説 内眼角贅皮の人種間の発症分析を行ったものは入手しうる範囲の文献で述べているものはなかった。

内眼角贅皮を一症状として述べている先天異常症例の報告文献は見られるが，それらを人種間の発症分析にまで敷衍して述べているものはなかった。

内眼角で見られる類似した先天異常である“逆”内眼角贅皮を1つの特徴とする Blepharophimosis-ptosis-epcanthus invesus 症候群 (BPES) では，責任遺伝子として FOXL2 が解明されている¹⁻³⁾。

この症候群の家族内発症例での解析を行った報告や、遺伝子解析を行った報告^{2,3)}が見られる。

人種間の分析ではないが、内眼角贅皮があると診断された集団の報告例に下記のようなものがある。

- ①韓国におけるダウン症候群 123 例において、75 例（61%）に内眼角贅皮を認めた⁴⁾。
- ②北米における健康な白人 6～18 歳、1,312 例において、387 例（29.5%）に内眼角贅皮を認め、そのうち 232 例が微小な変形であった⁵⁾。
- ③ブラジルにおけるダウン症候群 152 例において、92 例（61%）に内眼角贅皮を認めた⁶⁾。

参考文献

- 1) Xu Y, Lei H, Dong H, et al. FOXL2 gene mutations and blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome (BPES): a novel mutation detected in a Chinese family and a statistic model for summarizing previous reported records. *Mutagenesis*, 24: 447-53, 2009 [V]
- 2) Wang J, Liu J, Zhang Q. FOXL2 mutations in Chinese patients with blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome. *Mol Vis*, 13: 108-13, 2007 [V]
- 3) Warburg M, Bugge M, Brondum-Nielsen K. Cytogenetic findings indicate heterogeneity in patients with blepharophimosis, epicanthus inversus, and developmental delay. *J Med Genet*, 32: 19-24, 1995 [V]
- 4) Kim JH, Hwang JM, Kim HJ, et al. Characteristic ocular findings in Asian children with Down syndrome. *Eye*, 16: 710-4, 2002 [V]
- 5) Farkas LG, Cheung G. Orbital measurements in the presence of epicanthi in healthy North American Caucasians. *Ophtalmologica*, 179: 309-15, 1979 [V]
- 6) da Cunha RP, Moreira JB. Ocular findings in Down's syndrome. *Am J Ophthalmol*, 122: 236-44, 1996 [V]

2. 治療方針

CQ

7

手術治療は必要か？

推奨

内眼角贅皮を伴った高度の眼瞼内反症には、内眼角贅皮の手術治療が必要である（グレード C1）。

根拠・解説

内眼角贅皮を伴った眼瞼内反症では皮膚の緊張が強いため手術が難しくなる。内反症手術と内眼角形成術を同時に施行することにより、機能的にも形態的にも良い結果になる。

今後の課題

エビデンスを確立するには無治療例との比較が望まれる。

参考文献

- 1) 早川治, 角谷徳芳, 伊藤芳憲, 他. 内眼角贅皮を伴う睫毛内反症の治療経験. *形成外科*, 46: 1147-51, 2003 [V]
- 2) 佐藤美樹, 木村得尚, 身原弘哉, 他. 当科における下眼瞼睫毛内反手術法について. *形成外科*, 48: 771-7, 2005 [V]

3. 手術

CQ

8

手術治療は有効か？

推奨

内眼角贅皮に対して手術を行うと満足 of いく結果が得られる (グレード C1*)。 *一部保険適用外

根拠・解説 従来より、内眼角贅皮に対して、これを除去または軽減する目的で、各種の手術が行われてきた。報告されている術式のほとんどは、基本的に贅皮部皮膚の再分配・余剰切除、および贅皮下の眼輪筋・結合組織の切除を行っている。デザインで分類すれば、Mustarde 法などの Five-Flap 法^{1,2)}、内田法などの W 形成術^{3,4)}、Park 法などの Z 形成術⁵⁻¹¹⁾、YV 形成術^{4,12-18)}、重瞼切開からアプローチして贅皮に切開を加えない方法^{19,20)}などが報告されている。術後瘢痕が目立ちやすい Mustarde 法は再発しやすい重症例に適応されるが¹⁾、その他の方法は軽症例に対して美容目的で用いられている。術後結果については、Z 形成術、YV 形成術、皮切を加えない方法、いずれにおいても、ほとんど全例で満足いく結果が得られ、術後瘢痕が赤くなる場合もあるが数カ月の経過で最終的に成熟し目立たなくなる、と報告されている⁴⁻²⁰⁾。合併症としては、一時的な涙道障害が起こるとの報告もあるが⁷⁾、永久的な障害を残した症例は報告されていない⁴⁻²⁰⁾。

今後の課題 各種術式の結果について比較検討した論文はなく、術式の選択となる基準が現在のところ存在しないため、術式の選定が難しい。

参考文献

- 1) 宮本純平, 中島龍夫, 蘇雅弘. 【眼の整容外科】内眼角形成術. PEPARS, 20: 33-7, 2008 [V]
- 2) 宇田宏一, 菅原康志. 【形成外科の治療指針update 2010】Ⅲ 頭頸部疾患 7.その他の先天性眼瞼形態異常-内眼角贅皮, 瞼裂狭小症. 形成外科, 53: S75, 2010 [VI]
- 3) 平賀義雄. 重瞼術と眼瞼除皺術 内眼角部の形成術. 形成外科, 42: 1053-8, 1999 [V]
- 4) Cho BC, Lee KY. Medial epicanthoplasty combined with plication of the medial canthal tendon in Asian eyelids. Plast Reconstr Surg, 110: 293-300; discussion 301, 2002 [V]
- 5) Fuente del Campo A. A simple procedure for aesthetic correction of the medial epicanthal fold. Aesthetic Plast Surg, 21: 381-4, 1997 [V]
- 6) Lu JJ, Yang K, Jin XL, et al. Epicanthoplasty with double eyelidplasty incorporating modified Z-plasty for Chinese patients. J Plast Reconstr Aesthet Surg, 64: 462-6, 2011 [V]
- 7) Park JI, Park MS. Park Z-epicanthoplasty. Facial Plast Surg Clin North Am, 15: 343-52, vi, 2007 [VI]
- 8) Yi SK, Paik HW, Lee PK, et al. Simple epicanthoplasty with minimal scar. Aesthetic Plast Surg, 31: 350-3, 2007 [V]
- 9) Yoo WM, Park SH, Kwag DR. Root z-epicanthoplasty in asian eyelids. Plast Reconstr Surg, 109: 2067-71; discussion 2072-3, 2002 [V]
- 10) Zhang H, Zhuang H, Yu H, et al. A new Z-epicanthoplasty and a concomitant double eyelidplasty in Chinese eyelids. Plast Reconstr Surg, 118: 900-7, 2006 [V]
- 11) 林和弘, 中北信昭, 松倉知之, 他. Park法に準じた内眼角形成術の検討. 日本美容外科学会会報, 27: 124-9, 2005 [V]
- 12) Chen W, Li S, Li Y, et al. Medial epicanthoplasty using the palpebral margin incision method. J Plast Reconstr Aesthet Surg, 62: 1621-6, 2009

- [V]
- 13) Kao YS, Lin CH, Fang RH. Epicanthoplasty with modified Y-V advancement procedure. *Plast Reconstr Surg*, 102: 1835-41, 1998 [V]
 - 14) Lee YJ, Baek RM, Song YT, et al. Periciliary Y-V epicanthoplasty. *Ann Plast Surg*, 56: 274-8, 2006 [V]
 - 15) Li FC, Ma LH. Double eyelid blepharoplasty incorporating epicanthoplasty using Y-V advancement procedure. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 61: 901-5, 2008 [V]
 - 16) Lin SD. Correction of the epicanthal fold using the VM-plasty. *Br J Plast Surg*, 53: 95-9, 2000 [V]
 - 17) Liu L, Li S, Fan J, et al. Inverted "V-Y" advancement medial epicanthoplasty. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 65: 43-7, 2012 [V]
 - 18) Oh YW, Seul CH, Yoo WM. Medial epicanthoplasty using the skin redraping method. *Plast Reconstr Surg*, 119: 703-10, 2007 [V]
 - 19) Lee Y, Lee E, Park WJ. Anchor epicanthoplasty combined with out-fold type double eyelidplasty for Asians: do we have to make an additional scar to correct the Asian epicanthal fold? *Plast Reconstr Surg*, 105: 1872-80, 2000 [V]
 - 20) Yen MT, Jordan DR, Anderson RL. No-scar Asian epicanthoplasty: a subcutaneous approach. *Ophthalmal Plast Reconstr Surg*, 18: 40-4, 2002 [V]

3章 瞼裂狭小症候群

1. 診断

CQ

9

診断基準はあるか？

推奨

瞼裂狭小・眼瞼下垂・逆内眼角贅皮が3徴であり、これらが見ることができれば臨床的に瞼裂狭小症候群であると診断できる（グレードC1）。

根拠・解説 臨床症状として瞼裂狭小・眼瞼下垂・逆内眼角贅皮の3徴、さらに眼角隔離（瞳孔間距離は正常）を加えた4徴¹⁾、下眼瞼外側の外反を加えた5徴とした報告も見られる²⁾。また、眼角解離、鼻根部の平坦化を臨床的に認める例もある。ただし、多くの報告では瞼裂狭小（blepharophimosis）・眼瞼下垂（ptosis）・逆内眼角贅皮（epicanthus inversus）の3徴で瞼裂狭小症候群（blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome：BPES）とされており、臨床的にはこの3徴³⁾をもって瞼裂狭小症候群としてよい。

今後の課題 瞼裂狭小症候群における計測データの蓄積が必要である。

参考文献

- 1) Allen CE, Rubin PA. Blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome (BPES): clinical manifestation and treatment. Int Ophthalmol Clin, 48: 15-23, 2008 [V]
- 2) Lee LR, Sullivan TJ. Blepharophimosis syndrome: association with colobomatous microphthalmos: Aust NZJ Ophthalmol, 23: 145-7, 1995 [V]
- 3) 稲澤譲治, 福嶋義光. 瞼裂狭小 (blepharophimosis) 症候群. 日本臨床別冊 神経症候群V, 274-6, 2000 [V]

CQ

10

診断に有用な検査はあるか？

推奨

瞼裂狭小症候群の診断に重要なのは3徴であり、これらの診断は視診で行う。ただし、計測上の診断基準となる数値は定義されていない（グレードC1）。

女性が不妊となる例があり、女性の場合3徴が見られれば婦人科的検査が必要である（グレードC1）。常染色体優性遺伝の形式をとるとされているが、現状として遺伝子検査が診断に有用であるとはいえない（グレードC2）。

根拠・解説 瞼裂狭小症候群の臨床診断に関して、福岡らは20mm前後¹⁾、Allenらは20～22mm²⁾など、瞼裂幅の計測上の数値を述べた報告は散見されるが、明確な基準は存在しない。

Type IとType IIに分類され、Type Iでは女性是不妊となる。そのため、3主徴が認められる女性患者では婦人科的検査（子宮および子宮付属器のエコー検査、FSHやLH、GnRH負荷試験などの内分泌検査）が必要となる³⁾。

瞼裂狭小症候群は常染色体優性遺伝の形式をとる先天性疾患であるとされるが、本邦では約50%が突然変異によるものである⁴⁾。染色体検査は診断に必須であるとの報告もあるが²⁾、症例報告においても染色体検査(3q23)、遺伝子検査(FOXL2遺伝子)³⁾等の検査を行って診断を確定している報告はなく、診断に有用であるとはいえない。また、現状として染色体検査(3q23)、遺伝子検査(FOXL2遺伝子)³⁾が保険適用ではないことから、診断に有用であるとはいえない。

今後の課題 瞼裂狭小症候群における計測データの蓄積が必要である。

参考文献

- 1) 福岡義光. blepharophimosis, epicanthus inversus and ptosis syndrome (BPES). 日本臨床別冊 先天異常症候群辞典 (上). 279-80, 2001 [V]
- 2) Allen CE, Rubin PA. Blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome (BPES): clinical manifestation and treatment. Int Ophthalmol Clin, 48: 15-23, 2008 [V]
- 3) 室谷浩二. BPES (blepharophimosis, ptosis, epicanthus inversus症候群). 小児科診療, 72 (増刊): 320, 2009 [V]
- 4) 福岡義光. 眼瞼裂縮小症候群. 小児科診療, 72 (増刊): 102, 2009 [V]

2. 治療方針

CQ

11

手術治療は必要か？

推奨

瞼裂狭小症候群に手術治療は必要である (グレードC1)。

根拠・解説 瞼裂狭小症候群は先天性眼瞼下垂を伴い、弱視を生じる頻度が高い¹⁻³⁾。通常の先天性眼瞼下垂では、17～32%に弱視を生じるのに対し、瞼裂狭小症候群では56.4%の頻度である⁴⁾。瞼裂狭小症候群の眼瞼下垂の手術を6歳以下で施行した場合、弱視の発生が39%に減少したとの報告がある⁵⁾。

今後の課題 瞼裂狭小症候群の眼瞼下垂に伴う弱視の発生と早期手術との関連について、より多くの症例データの集積と治療効果の検討が必要である。

参考文献

- 1) Hornblass A, Kass L, Ziffer A. Amblyopia in congenital ptosis. *Ophthalmic Surg*, 26: 334-7, 1995 [V]
- 2) Anderson R, Baumgartner S. Amblyopia in ptosis. *Arch Ophthalmol*, 98: 1068-9, 1980 [V]
- 3) Harrad R, Graham C, Collin J. Amblyopia and strabismus in congenital ptosis. *Eye*, 2: 625-7, 1988 [V]
- 4) Beaconsfield M, Walker J, Collin J. Visual development in the blepharophimosis syndrome. *Br J Ophthalmol*, 75: 746-8, 1991 [V]
- 5) Beckingsale P, Sullivan T, Wong V, et al. Blepharophimosis: a recommendation for early surgery in patients with severe ptosis. *Clin Experiment Ophthalmol*, 31: 138-42, 2003 [V]

3. 手術

CQ

12

手術治療は有効か？

推奨

解剖学的にも明らかに整容上の改善が期待できる (グレード C1)。

根拠・解説

瞼裂狭小症候群に対する術式は内眼角形成と眼瞼下垂症手術および外眼角形成がある。各々の術式を2ないし3つ組み合わせて一期的もしくは二期的に手術治療が行われている¹⁻⁶⁾。内眼角形成はMustarde法、V-Y法などがあるが、施設や術者により術式は修正変更されているため、単一の術式の瞼裂狭小症候群に対する治療効果の評価はできない。眼瞼下垂症手術は筋膜移植によるつり上げ、もしくは挙筋前転（挙筋短縮）などが行われている¹⁻⁶⁾。瞼裂狭小症候群に対する手術治療の術前術後の瞼裂縦径、横径を比較した報告はあるが¹⁻⁵⁾、無治療群と手術治療群を比較した研究はない。瞼裂狭小症候群の眼瞼下垂の手術を6歳以下で施行した場合、弱視の発生が39%に減少したとの報告がある⁶⁾。

今後の課題

より多くの症例データ集積および治療検討が望まれる。

参考文献

- 1) Taylo A, Strike PW, Tyers AG. Blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome: objective analysis of surgical outcome in patients from a single unit. *Clin Experiment Ophthalmol*, 35: 262-9, 2007 [V]
- 2) Li H, Li D, Jie Y, et al. Multistage correction of blepharophimosis: our rationale for 18 cases. *Aesthetic Plast Surg*, 33: 576-81, 2009 [V]
- 3) Hung WQ, Qiao Q, Zhao R, et al. Surgical strategy for congenital blepharophimosis syndrome. *Chin Med J (Engl)*, 120: 1413-5, 2007 [V]
- 4) Tronina SA, Bobrova NF, Khrenenko VP. Clinical and anatomical substantiation of levator resection in the complex surgical treatment of BPES. *Orbit*, 25: 5-10, 2006 [V]
- 5) Wu SY, Ma L, Tsai YJ, et al. One-stage correction for blepharophimosis syndrome. *Eye (Lond)*, 22: 380-8, 2008 [V]
- 6) Beckingsale PS, Sullivan TJ, Wong VA, et al. Blepharophimosis: a recommendation for early surgery in patients with severe ptosis. *Clin Experiment Ophthalmol*, 31: 138-42, 2003 [V]

第Ⅳ編 頭蓋（骨）縫合早期癒合症診療ガイドライン

作成にあたって

頭蓋（骨）縫合早期癒合症は比較的まれな疾患であるが、頭蓋顎顔面外科医師によって治療され、この領域の進歩に深く関わってきた疾患である。生直後より精度の高い診断が必要であり、その症状により治療の適応を判断する必要がある。その治療においては、機能面・審美面を考慮して頭部と顔面における軟部組織と骨組織の両方が対象となる。この分野は、この30年間に於いて診断・適応・治療のそれぞれにおいて世界で大きく変化を遂げた領域でもあり、考え方も多岐にわたり、一定の見解を得るには難しいといえる。

このガイドラインは、頭蓋（骨）縫合早期癒合症を対象とし、CQでは症候群性と非症候群性を区分せず、頭蓋と顔面に対して診断（臨床診断、画像診断）、手術適応、手術方法の各項目を検討した。担当者は、日本頭蓋顎顔面外科学会および日本形成外科学会の会員から指名され、作成班が組織された。各分担者は、それぞれの分野を担当し、エビデンス集作成のための文献検索と論文の評価を行った。引用した文献はMEDLINE、The Cochrane Library、医学中央雑誌から検索し、評価対象とした。文献検索期間は1983年から2011年12月とした。また、重要と思われるものに対してはこの期間を逸脱して採用した。キーワードにより検索された論文を各分担者の判断で一次選択し、後出のエビデンススケールを用いて各論文のエビデンスレベルを評価しながら各々のリサーチクエスションの二次選択を行った。頭蓋（骨）縫合早期癒合症の領域ではエビデンスレベルⅠまたはⅡに相当するランダム化比較試験は認められず、エビデンスレベルⅣ、Ⅴに相当する記述研究が大部分を占めた。論文の評価法についての疑問点をグループ内で検討し、アブストラクトフォームを作成した。さらに、各リサーチクエスションに対応するエビデンスをScientific Statementとしてまとめ、診断と治療の「推奨」を作成した。推奨については、ガイドライン作成指針の推奨グレード分類に従った。

本来、ガイドラインが臨床で参考にされることが望まれるが、ガイドライン作成過程において、エビデンスレベルから示されるように各施設で共通した評価基準や適応基準がまだ制定されておらず、すべての施設で同様の手術適応や手術術式が行われているわけではない。また、術後の形態に対する客観的評価方法はいまだ報告が認められない。よって、このガイドラインの中で、今後明らかにすべき多くの項目を明示するようにしている。

本ガイドラインは、頭蓋（骨）縫合早期癒合症の診断・適応・治療の現状を呈示し、今後の解決すべき問題点を抽出すべくまとめたものであり、医師の裁量を否定するものではないことを付言しておく。この理解のもとに臨床の現場で広く参照していただけることを期待している。

最後に日々の診療の多忙な中、本ガイドライン作成のために膨大な作業をしていただいた担当者および協力いただいた方々に深謝いたします。

2015年7月

日本形成外科学会 頭蓋（骨）縫合早期癒合症診療ガイドライン作成部門
統括責任者

大阪市立総合医療センター 形成外科 今井 啓介

統括責任者

国立成育医療研究センター 形成外科 金子 剛

頭蓋（骨）縫合早期癒合症診療ガイドライン作成部門

統括責任者：今井 啓介（大阪市立総合医療センター 形成外科）
：金子 剛（国立成育医療研究センター 形成外科）

班 長：今井 啓介（大阪市立総合医療センター 形成外科）
副 班 長：金子 剛（国立成育医療研究センター 形成外科）
班 員：大原 博敏（国立埼玉病院 形成外科）
緒方 寿夫（南平台緒方クリニック）
久徳 茂雄（市立奈良病院 再建形成外科）
小泉 智恵（千葉大学 形成外科）
坂本 好昭（慶應義塾大学 形成外科）
真田 武彦（宮城県立こども病院 形成外科）
曾東 洋平（兵庫医科大学 形成外科）
西本 聡（兵庫医科大学 形成外科）
彦坂 信（国立成育医療研究センター 形成外科）
藤本 卓也（恵聖会クリニック）
三川 信之（千葉大学 形成外科）
山下 昌信（金沢医科大学 形成外科）
渡辺 頼勝（東京警察病院 形成外科）

文 献 検 索：日本医学図書館協会

1. 診 断

CQ

1

頭蓋内圧測定検査は有用か？

推奨

頭蓋内圧測定検査は、手術介入の判断材料や術後頭蓋内圧モニタリングに有用である（グレード C1）。

根拠・解説 頭蓋（骨）縫合早期癒合症では、少なくとも 1/3 以上の症例に頭蓋内圧の上昇が見られ、単一縫合癒合例よりも多数縫合癒合例や症候群性の疾患で、より頭蓋内圧亢進が強いとされる¹⁾。頭蓋内圧高値の代表的臨床症状である頭痛、うっ血乳頭等や頭蓋の単純 X 線写真や CT での指圧痕、脳室の狭窄などの画像所見を認める場合、頭蓋内圧測定検査により、頭蓋内圧亢進状態を解除させる手術介入の判断材料となり得る。また頭蓋形成手術後では、術後頭蓋内圧モニタリングにも有用である^{2,3)}。

今後の課題 頭蓋内圧の亢進と病態とは必ずしも相関しないという報告もある⁴⁾。頭蓋内圧の測定には、開頭しカテーテルを挿入する。特に幼少児では侵襲が大きいため、全身麻酔が必要となる。大規模な調査報告が少なく、本邦での基準値がない。より簡便な頭蓋内圧測定法の確立が望まれる。

参考文献

- 1) Thompson DN, Harkness W, Jones B, et al. Subdural intracranial pressure monitoring in craniosynostosis: its role in surgical management. Childs Nerv Syst, 11: 269-75, 1995 [V]
- 2) Wiegand C, Richards P. Measurement of intracranial pressure in children: a critical review of current methods. Dev Med Child Neurol, 49: 935-41, 2007 [V]
- 3) Tuite GF, Chong WK, Evanson J, et al. The effectiveness of papilledema as an indicator of raised intracranial pressure in children with craniosynostosis. Neurosurgery, 38: 272-8, 1996 [V]
- 4) Tamburrini G, Caldarelli M, Massimi L, et al. Intracranial pressure monitoring in children with single suture and complex craniosynostosis. Eur respire J, 10: 367-75, 1997 [V]

推奨

単一責任遺伝子が同定されているホストの両親には補助的診断として有用であるといえる。しかしながら多因子遺伝子の関与する症候群に関してはまだ言い切れない（グレードC1*）。 *保険適用外

根拠・解説 一般的な頭蓋（骨）縫合早期癒合症の遺伝子解析は解明されつつも、単一遺伝子の病因論は症候群全数のたったの10～15%程度でしか証明されていない（染色体異常も含めると全体の20%）¹⁻⁴⁾。全ゲノム解析による複製ゲノム数異常やDNAシーケンスによって初めて罹患性原因領域が明らかになる傾向があるが、さらに、モザイク現象や遺伝的刷り込みから引き起こされるメカニズムを検討してから判断を下すべきである。

遺伝学的検査は、十分な遺伝カウンセリングを行った後に実施することが望ましい。また国内では現時点では本症候群に対する遺伝子検査は保険適用外である。

付記：

FGFR2：Apert 症候群には、98%以上の確率でFGFR2のSer252Trp（66%）、もしくはPro253Arg（32%）の特異的ミスセンス突然変異が入ることが報告されている（ほぼ父性）⁵⁾。Crouzon 症候群の半数近くはFGFR2のエクソンⅢaもしくはⅢcへの突然変異に加え、7つのエクソンへの多変異を伴う。Pfeiffer 症候群もCrouzon 同様FGFR2の突然変異を伴うことが報告されており、その中でも臨床重症度の高い症例はTrp290Cys, Tyr340Cys, Cys342Arg, Ser351Cys領域の置換が同定されている。

FGFR3：黒色表皮腫を伴うCrouzon 症候群（Ala391Glu）、およびMuenke 症候群（Pro250Arg）において関連性が指摘されている（～5%）。

TWIST1：Saethre-Chotzen 症候群においてはほぼ責任遺伝子とされているが、FGFR3-pro250Arg置換を併発した群とそれ以外の群では、phenotypeに差がある。

今後の課題 PCR法の普及に伴い遺伝子検査は簡便になってきたが、診断・治療目的での出生前診断としては、本症候群では易罹患性検査（多因子疾患の罹患性の程度もしくは罹病リスクを予測する）にとどまるに過ぎない。したがって、担当医師は、遺伝子（DNA）変異が同定されても、その発症は疾患により一様ではなく、浸透率や罹患性に対する効果（寄与率）などに依存すること、また、検査目標とする遺伝子に変異が見出されない場合であっても発症する可能性が否定できないことなどについて、被検者に十分に説明し、理解を求めなければならない。特に国内では、保険適用外診療に値するため家族への丁寧な説明が必須である。また他国でも指摘されているように、遺伝学的検査そのものに対する、公的機関による評価体制、監視体制を整える必要がある。

参考文献

- 1) Johnson D, Wilkie AO. Craniosynostosis. Eur J Hum Genet, 19: 369-76, 2011 [IV]
- 2) Kimonis V, Gold JA, Hoffman TL, et al. Genetics of craniosynostosis. Semin Pediatr Neurol, 14: 150-61, 2007 [IV]
- 3) Melville H, Wang Y, Taub PJ, et al. Genetic basis of potential therapeutic strategies for craniosynostosis. Am J Med Genet A, 152A: 3007-15, 2010 [V]
- 4) Chun K, Teebi AS, Azimi C, et al. Screening of patients with craniosynostosis: molecular strategy. Am J Med Genet A, 120A: 470-3, 2003 [IV]
- 5) Stenirri S, Restagno G, Ferrero GB, et al. Integrated strategy for fast and automated molecular characterization of genes involved in craniosynostosis. Clin Chem, 53: 1767-74, 2007 [IV]

CQ

3

術前の気道評価は必要か？

推奨

症候群性頭蓋（骨）縫合早期癒合症では、頭蓋形成術前の気道評価を考慮すべきである（**グレード C1**）。

根拠・解説

症候群性頭蓋（骨）縫合早期癒合症では、頭蓋冠だけでなく骨格的に上顎の低形成を来し上気道の狭窄を認める¹⁾。そのため、症例によっては重度な気道閉塞を来すこと知られている²⁻⁴⁾。閉塞性睡眠時無呼吸の診断にはポリソムノグラフィーが有用であるが、内視鏡やCTも評価に用いられる³⁾。

また、Pfeiffer 症候群をはじめとした症候群性頭蓋（骨）縫合早期癒合症では、気管支狭窄など下気道にも異常を来すことがある⁵⁾。特に気管軟骨輪が癒合し硬い筒状の気管となった Tracheal Cartilaginous Sleeve (TCS) では、難治性の下気道感染と慢性的な気道分泌物により重篤な呼吸障害を生じる⁵⁻⁷⁾。TCS は致死率も高く関連遺伝子も指摘されている^{8,9)}。気管の評価には気管支鏡とCTが有用である⁵⁾。

Barnett らによると Apert 症候群 61 例、全 509 麻酔で、呼吸器合併症は 31 麻酔（6.1%）と高くはなかった。しかし、そのうち 23 麻酔は気道閉塞と重篤なものであった¹⁰⁾。

今後の課題

気道閉塞に対するポリソムノグラフィーの評価は確立されているが、セファログラム分析やCTにおける評価に関しては報告の多くが Le Fort 型骨切り術の術前後評価であり、術前の絶対評価に一定のコンセンサスの得られたパラメータはない。また、年齢に応じた気道の評価が望ましく、さらなるデータの集積が必要である。TCS に関連した遺伝子の報告は散見されるが、まだ全容は解明できておらず、今後の研究成果が待たれる^{8,9)}。

参考文献

- 1) Kreiborg S, Aduss H, Cohen MM Jr. Cephalometric study of the Apert syndrome in adolescence and adulthood. J Craniofac Genet Dev Biol, 19: 1-11, 1999 [IV]

- 2) Kakitsuba N, Sadaoka T, Motoyama S, et al. Sleep apnea and sleep-related breathing disorders in patients with craniofacial synostosis. Acta Otolaryngol Suppl, 517: 6-10, 1994 [V]
- 3) Lo LJ, Chen YR. Airway obstruction in severe syndromic craniosynostosis. Ann plast surg, 43: 258-64, 1999 [V]
- 4) 大宮由香. Clinical Study on the Midface Growth and Airway after Fronto-Facial Advancement in Complex Craniosynostosis (Complex Craniosynostosisに対する頭蓋顔面前方移動術の術前後における中顔面の発育と気道に関する臨床的検討). 日本形成外科学会誌, 21: 14-21, 2001 [V]
- 5) Fujimoto T, Imai K, Matsumoto H, et al. Tracheobronchial anomalies in syndromic craniosynostosis with 3-dimensional CT image and bronchoscopy. J Craniofac Surg, 22: 1579-83, 2011 [V]
- 6) Inglis AF Jr, Kokesh J, Siebert J, et al. Vertically fused tracheal cartilage. An underrecognized anomaly. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 118: 436-8, 1992 [V]
- 7) Stone P, Trevenen CL, Mitchell I, et al. Congenital tracheal stenosis in Pfeiffer syndrome. Clin Genet, 38: 145-8, 1990 [V]
- 8) Hockstein NG, McDonald-McGinn D, Zackai E, et al. Tracheal anomalies in Pfeiffer syndrome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 130: 1298-302, 2004 [V]
- 9) Okajima K, Robinson LK, Hart MA, et al. Ocular anterior chamber dysgenesis in craniosynostosis syndromes with a fibroblast growth factor receptor 2 mutation. Am J Med Genet, 85: 160-70, 1999 [V]
- 10) Barnett S, Moloney C, Bingham R. Perioperative complications in children with Apert syndrome: a review of 509 anesthetics. Paediatr Anaesth, 21: 72-7, 2011 [V]

CQ

4

単純X線撮影は診断に有用か？

推奨

単純X線撮影は、頭蓋（骨）縫合早期癒合症の診断に有用である（グレードC1）。

根拠・解説 頭蓋の前後像および側面像の単純X線撮影により、早期癒合によって頭蓋縫合に生じた変化を一次兆候として確認することができる¹⁾。Gelladらは手術が施行された頭蓋（骨）縫合早期癒合症例について評価し、肉眼的あるいは病理学的に確認された頭蓋縫合の早期癒合と単純X写真の所見が高い確率で一致していることを示した²⁾。

参考文献

- 1) Aviv RI, Rodger E, Hall CM. Craniosynostosis. Clin Radiol, 57: 93-102, 2002 [V]
- 2) Gellad FE, Haney PJ, Sun JC, et al. Imaging modalities of craniosynostosis with surgical and pathological correlation. Pediatr Radiol, 15: 285-90, 1985 [V]

推奨

CT は頭蓋（骨）縫合早期癒合症の診断に有用である（グレード C1）。

根拠・解説 頭蓋（骨）縫合早期癒合症の診断において、CT は最も精度の高い画像検査であり、脳実質や顔面、頭蓋底の評価も可能な点で優れるといえる¹⁾。非症候群性頭蓋（骨）縫合早期癒合症を対象にした臨床研究では非常に高い診断精度が示されている²⁾。

今後の課題 CT 撮影に伴う放射線被曝を問題とする意見も見られる。非症候群性頭蓋（骨）縫合早期癒合症を対象にした臨床研究では、身体所見のみによる診断精度も高いことが示されている³⁾。

参考文献

- 1) Kirmi O, Lo SJ, Johnson D, et al. Craniosynostosis: a radiological and surgical perspective. *Semin Ultrasound CT MR*, 30: 492-512, 2009 [VI]
- 2) da Silva Freitas R, de Freitas Azzolini T, Shin JH, et al. Associated (parallel) tomographic findings in patients with single-sutural synostosis. *J Craniofac Surg*, 21: 411-3, 2010 [V]
- 3) Fearon JA, Singh DJ, Beals SP, et al. The diagnosis and treatment of single-sutural synostoses: are computed tomographic scans necessary? *Plast Reconstr Surg*, 120: 1327-31, 2007 [V]

推奨

MRI は頭蓋（骨）縫合早期癒合症の診断に有用である（グレード C1）。

根拠・解説 頭蓋骨の早期癒合、あるいは頭蓋に生じた 2 次性の変化を MRI で診断した報告はない。身体所見、単純 X 線撮影、CT の診断精度が十分に高いこと考慮すると、MRI は頭蓋（骨）縫合早期癒合症の確定診断のためには必須ではないと思われる。ただし MRI は脳実質や頭蓋頸椎移行部の評価に優れるため¹⁾、症候群性頭蓋（骨）縫合早期癒合症における水頭症や小脳扁桃ヘルニアの合併の有無など、病態を評価するうえでは有用な検査である²⁾。

参考文献

- 1) Kirmi O, Lo SJ, Johnson D, et al. Craniosynostosis: a radiological and surgical perspective. *Semin Ultrasound CT MR*, 30: 492-512, 2009 [VI]
- 2) Cinalli G, Renier D, Sebago G, et al. Chronic tonsillar herniation in Crouzon's and Apert's syndromes: the role of premature synostosis of the lambdoid suture. *J Neurosurg*, 83: 575-82, 1995 [V]

2. 適 応

CQ

7

頭蓋形成術は頭蓋内圧亢進の改善に有効か？

推奨

頭蓋内圧亢進の改善に頭蓋形成術は有効である（グレードC1）。

根拠・解説 頭蓋（骨）縫合早期癒合症においては、頭蓋内圧の亢進を認めると報告されており¹⁻³⁾、頭蓋形成術後に実際に頭蓋内圧を測定し、圧が降下したとする報告がある²⁻⁴⁾。しかし、頭蓋内圧を測定する方法が侵襲的であるため⁵⁾、本症における術後頭蓋内圧測定の報告は少ない。一方、頭蓋内圧亢進に伴う臨床症状（頭痛、嘔吐、うっ血乳頭など）が頭蓋形成術後に改善したとする報告がある⁶⁻⁸⁾。

以上より、報告は少ないものの、頭蓋形成術後に頭蓋内圧は降下すると考えられ、また、頭蓋内圧亢進に伴う臨床症状も改善することから、頭蓋形成術は頭蓋内圧亢進の改善に有効と考える。

今後の課題 まとまった症例数の報告はなく、病型、術式、手術時期、評価方法、評価時期もさまざまで、客観的に比較することは困難である。また、小児における頭蓋内圧の基準値や、頭蓋内圧亢進の病態も含め、今後検討する必要がある。

参考文献

- 1) Fok H, Jones BM, Gault DG, et al. Relationship between intracranial pressure and intracranial volume in craniosynostosis. Br J Plast Surg, 45: 394-7, 1992 [V]
- 2) Renier D, Marchac D. Craniofacial surgery for craniosynostosis: functional and morphological results. Ann Acad Med Singapore, 17: 415-26, 1988 [V]
- 3) Thompson DN, Harkness W, Jones B, et al. Subdural intracranial pressure monitoring in craniosynostosis: its role in surgical management. Childs Nerv Syst, 11: 269-75, 1995 [V]
- 4) Whittle IR, Johnston IH, Besser M. Intracranial pressure changes in craniostenosis. Surg Neurol, 21: 367-72, 1984 [V]
- 5) Tamburrini G, Caldarelli M, Massimi L, et al. Intracranial pressure monitoring in children with single suture and complex craniosynostosis: a review. Childs Nerv Syst, 21: 913-21, 2005 [V]
- 6) Cohen SR, Dauser RC, Newman MH, et al. Surgical techniques of cranial vault expansion for increases in intracranial pressure in older children. J Craniofac Surg, 4: 167-76; discussion 174-6, 1993 [V]
- 7) Gough J, Walker DG, Theile R, et al. The role of cranial expansion for cranioccephalic disproportion. Pediatr Neurosurg, 41: 61-9, 2005 [V]
- 8) 平林慎一, 菅原康志, 桜井淳, 他. 【頭蓋骨縫合早期癒合症手術の長期成績】Complex craniosynostosis 頭蓋に関する諸問題について. 形成外科, 43: 875-82, 2000 [V]

推奨

頭蓋形態の改善のために、早期の頭蓋形成術を考慮してもよい（**グレード C1**）。総括すると、症候群性・非症候群性のいずれにおいても、概ね 1 歳以下での手術が形態の改善に有用であるとの、エビデンスレベルの低い報告が多数存在するといえる。

根拠・解説 本 CQ について考察するにあたり、これまでの報告には、以下のような問題点がある。

- ①**統一性**：各報告内・また各報告間で、病型（症候群性か非症候群性か、またいかなる頭蓋形態であるか）、術式（一期法、骨延長法、縫合切除術のいずれか）、手術時期（「早期」の具体的な定義）が統一されておらず、比較が困難である。
- ②**研究デザイン**：症例集積報告が主で、早期の手術と、より遅い時期の手術結果を比較した研究は、前向きではない横断研究が少数あるのみである¹⁻⁵⁾。そのため本推奨文の作成にあたっては、主として多数の症例からなる症例集積報告の内容から、早期・非早期の手術が形態に与える影響に関する考察を抽出して参考にせざるをえなかった。
- ③**形態の評価方法**：視診や写真判定が多く、cephalometry や anthropometry などの客観的な評価方法や、何らかの grading を行っている研究が極めて少ない。
- ④**機能との関係**：多くの頭蓋（骨）縫合早期癒合症の手術では、頭蓋内圧の減圧による機能面での改善も大きな目的となっており、純粋に形態の改善だけに着目して早期手術の有効性を論じた報告は少ない。

以上より、現時点では質の高いエビデンスが十分にあるとはいえないが、多数の横断研究および症例集積報告において、早期の頭蓋形成術が頭蓋の形態の改善に有効であるとの結論を出している。

病型別に見ると、症候群性・非症候群性のいずれでも、早期手術が形態の改善に有効との報告が多い。術式別に見ると、国内では早期の骨延長法による手術が形態の改善に有効とする報告があるが^{6,7)}、国外の報告では一期法、または縫合切除術が主流であり、ごく最近になり、症候群性における骨延長法の有効性を論じた報告が少数認められるのみである⁸⁾。また各術式において具体的な内容は、骨切り線や縫合切除術後のヘルメット装用の有無などの点において、大きなばらつきが見られた。「早期の手術」の定義については、数カ月以内とするもの^{9,10)}、6 カ月以内とするもの^{11,12)}、18 カ月以内とするもの^{13,14)}など、大きなばらつきが見られた。

一方、早期の手術を推奨しない文献としては、6 カ月未満の手術でより重度の成長障害を来すために、後の再手術率が高まるとの報告があったが、早期の手術を推奨する文献と同様にエビデンスレベルの低い症例集積報告または横断研究であり、全体としては少数派であった^{3,4)}。

以下に参考文献の中でも、症例数が比較的多い報告から、早期・非早期に関する考察を引用する。

McCarthy JG らは 1995 年の報告で、18 カ月齢以下での手術例を「早期手術」と定義して、症候群性 76 例および非症候群性 94 例の頭蓋（骨）縫合早期癒合症の手術結果について、後ろ向きに検討した。この中で、非症候群性では 18 カ月以下での一期法による頭蓋形成術を推奨している。一方、

症候群性では、Apert 症候群では平均 6 カ月での一期的な頭蓋形成術を施行したが 4 分の 1 の症例で平均 3 歳での再手術を要し、Crouzon 症候群では平均 6 カ月での一期的な頭蓋形成術を施行したが 3 分の 1 の症例で平均 2 歳で再手術を要したとしている。また複数の縫合が閉鎖した症例では、平均 3 カ月で頭蓋内圧亢進に対する縫合切除術を要し、平均 8 カ月時点で一期法による頭蓋形成術を行ったとしている。本報告では、症候群性・非症候群性いずれの場合でも、18 カ月以下の早期の一期形成術を推奨しているが、早期・非早期の手術が形態に与える影響を論じるにあたっては、形態と機能（頭蓋腔の減圧）を分けて論じていないこと、形態に関する客観的評価がされていないこと、さらに 18 カ月以後での手術症例との比較がないことが問題となる^{13,14)}。なお同著者らは、2012 年の文献で治療方針の更新を報告しており、頭蓋内圧上昇を生じた症例では 6 カ月以内での減圧術を行ったうえで、全例で 6 カ月以内での縫合切除術と spring またはヘルメットの併用を、または 1 歳以下での一期法による頭蓋形成術を推奨しており、現在では概ね全例での 1 歳以下での手術を推奨する立場と考えられる¹⁵⁾。

一方、Marchac らは 1994 年に、983 例の症候群性・非症候群性の手術結果を後ろ向きに検討している。この中で、頭蓋内圧上昇を生じた例では 2~4 カ月での減圧術を行ったうえで、全例で遅くとも 9 カ月以下での一期法による頭蓋形成術を推奨しており、これより後では形態の改善が可能ではあるもののより困難となるとしている^{16,17)}。より詳細には病型別に、舟状頭・短頭症・症候群性で 2~4 カ月、斜頭症・三角頭では 6~9 カ月での手術を推奨している。この報告でも、形態と機能（減圧）が厳密には分けて論じられていないこと、形態の客観的評価がないこと、また早期・非早期手術群の比較が行われていないことが問題となる。なお同グループも 2012 年の報告で症候群性に対する治療方針の更新を報告しており、現在では 6 カ月以下での後方延長術、次いで 18 カ月目での monobloc の延長術を推奨している⁸⁾。

Jimenez らは、139 例の舟状頭に対し、内視鏡補助下の縫合切除術と術後 1 年間のヘルメット治療を行い、結果を頭蓋示数により後ろ向きに評価したうえで、約 9 割の症例で normocephaly を達成し、3 カ月齢以下での手術例で改善が最も大きかったとしている。ただし本研究では、手術時年齢と頭蓋形態の関係を統計学的に検討していない点が問題となる¹⁰⁾。

また Khechoyan らは 2012 年の報告で、48 例の舟状頭の 13 カ月未満での縫合切除術（modified pi procedure）の結果について、術後 2 年の CT 像を健常者群と後ろ向きに比較することで、舟状頭の前頭部の突出は、直接に手術操作を加えなくとも健常者群と同様までに改善したとしており、舟状頭では 1 歳未満での手術であれば frontal bossing への手術操作は不要としている。ただし、1 歳以後の手術例との比較がない点が問題となる¹⁸⁾。

一方、早期手術を推奨しない文献としては、Fearon らは 2009 年の報告で、75 例の非症候群性の平均 1 歳（2 カ月齢~8 歳）での一期法による頭蓋形成術後、平均 4 年間（1~11 年）の anthropometry による健常者群との比較で、手術直後には頭蓋形態は正常化されているものの、術後には統計学的有意に成長障害を来すとしている。ただし成長障害の要因としての早期手術の関係性は、三角頭でのみ統計学的有意に達したものの、その他の頭蓋形態では有意な関連には至らなかったとしている。そのうえで手術は、成長に伴う頭蓋内圧の上昇と骨新生能の低下が許す限り遅く行うべきだとしている⁴⁾。本報告を早期・非早期の手術と形態との関連について考察するために引用するにあた

ては、比較対象が健常者であり非早期の手術例ではないこと、また十分な統計的有意に達していないことが問題点となる。Seruya らも 2011 年の報告で、212 例の症候群性・非症候群性の術後経過を後ろ向きに検討した結果、6 カ月以下の手術例では、変形などを理由に大規模な再手術を要した症例が多かったとし、Fearon らと同様の考察を行っている³⁾。しかし、これら早期手術を推奨しない報告は、後ろ向きの横断研究でエビデンスレベルはⅣにとどまり、かつ全体では少数派であった。

今後の課題 頭蓋（骨）縫合早期癒合症は、症例数が限られているために、症例の集積による大規模な研究が困難である⁸⁾。一方、外観および脳の発達に関わる疾患であるだけに、今後もランダム化比較試験（RCT）の実施は倫理的に困難と予想される⁷⁾。以上より、現実的に想定される最善の研究デザインは多施設共同研究による横断研究であり、これに基づく推奨グレード B が待たれる。

参考文献

- 1) Hilling DE, Mathijssen IM, Mulder PG, et al. Long-term aesthetic results of frontoorbital correction for frontal plagiocephaly. *J Neurosurg*, 105 (1 Suppl): 21-52, 2006 [V]
- 2) Alvarez-Garijo JA, Cavadas PC, Vila MM, et al. Sagittal synostosis: results of surgical treatment in 210 patients. *Childs Nerv Syst*, 17: 64-8, 2001 [VI]
- 3) Seruya M, Oh AK, Boyajian MJ, et al. Long-term outcomes of primary craniofacial reconstruction for craniosynostosis: a 12-year experience. *Plast Reconstr Surg*, 127: 2397-406, 2011 [VI]
- 4) Fearon JA, Ruotolo RA, Kolar JC. Single sutural craniosynostoses: surgical outcomes and long-term growth. *Plast Reconstr Surg*, 123: 635-42, 2009 [VI]
- 5) Whitaker LA, Bartlett SP, Schut L, et al. Craniosynostosis: an analysis of timing, treatment, and complications in 164 consecutive patients. *Plast Reconstr Surg*, 80: 195-206, 1987 [VI]
- 6) 今井啓介, 山田朗, 坂本博昭, 他. 頭蓋骨延長術における中期経過での評価とその適応. *形成外科*, 49: 269-79, 2006 [V]
- 7) 小室裕造. 非症候性頭蓋縫合早期癒合症：舟状頭. *PEPARS*, 55: 1-7, 2011 [V]
- 8) Marchac A, Arnaud E. Cranium and midface distraction osteogenesis: current practices, controversies, and future applications. *J Craniofac Surg*, 23: 235-8, 2012 [VI]
- 9) Shillito J Jr. A plea for early operation for craniosynostosis. *Surg Neurol*, 37: 182-8, 1992 [V]
- 10) Jimenez DF, Barone CM, McGee ME, et al. Endoscopy-assisted wide-vertex craniectomy, barrel stave osteotomies, and postoperative helmet molding therapy in the management of sagittal suture craniosynostosis. *J Neurosurg*, 100 (5 Suppl Pediatrics): 407-17, 2004 [V]
- 11) Hoffman HJ, Hendrick EB. Early neurosurgical repair in craniofacial dysmorphism. *J Neurosurg*, 51: 796-803, 1979 [VI]
- 12) Friede H, Lilja J, Lauritzen C, et al. Skull morphology after early craniotomy in patients with premature synostosis of the coronal suture. *Cleft Palate J*, 23 Suppl 1: 1-8, 1986 [VI]
- 13) McCarthy JG, Glasberg SB, Cutting CB, et al. Twenty-year experience with early surgery for craniosynostosis: I. Isolated craniofacial synostosis—results and unsolved problems. *Plast Reconstr Surg*, 96: 272-83, 1995 [V]
- 14) McCarthy JG, Glasberg SB, Cutting CB, et al. Twenty-year experience with early surgery for craniosynostosis: II. The craniofacial synostosis syndromes and pansynostosis—results and unsolved problems. *Plast Reconstr Surg*, 96: 284-95, 1995 [V]
- 15) McCarthy JG, Warren SM, Bernstein J, et al. Parameters of care for craniosynostosis. *Cleft Palate Craniofac J*, 49 (Suppl) 1S-24S, 2011 [VI]
- 16) Marchac D, Renier D, Broumand S. Timing of treatment for craniosynostosis and facio-craniosynostosis: a 20-year experience. *Br J Plast Surg*, 47: 211-22, 1994 [VI]
- 17) Marchac D, Renier D, Arnaud E. Unoperated craniosynostosis patients: correction in adulthood. *Plast Reconstr Surg*, 122: 1827-38, 2008 [V]
- 18) Khechayan D, Schook C, Birgfeld CB, et al. Changes in frontal morphology after single-stage open posterior-middle vault expansion for sagittal craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg*, 129: 504-16, 2012 [VI]

推奨

頭蓋内圧亢進は精神運動発達の障害に関与する一要因であり，精神運動発達と頭蓋内圧亢進は関連がある（グレードC1）。

根拠・解説 頭蓋（骨）縫合早期癒合症において頭蓋内圧亢進を来すことがあり¹⁾，また精神運動発達の障害を呈することがある²⁾ことから，頭蓋内圧亢進とその障害には何らかの関連があるものと考えられる。

Renier ら²⁾は非症候群性の頭蓋（骨）縫合早期癒合症では頭蓋内圧が亢進している頻度が高く，頭蓋内圧亢進の期間が長いほど精神発達の予後が不良であること，そして頭蓋形成術により頭蓋内圧は低下し，手術の目的は整容的な改善だけでないと述べた。また，非症候群性短頭蓋に関して，頭蓋内圧亢進例は非亢進例より有意に知的水準が低く，また頭蓋内圧亢進の期間が長いほど精神発達の予後が不良であった³⁾。

一方，非症候群性の頭蓋（骨）縫合早期癒合症の精神発達は正常であり，手術によってこれが変化することはないとの報告もある^{4,5)}。

頭蓋（骨）縫合早期癒合症と精神運動発達の障害に関するメカニズムは明らかではなく，どの程度の頭蓋内圧亢進が，脳機能のどの部分に影響を及ぼすかは推測の域を出ない。

今後の課題 現在の測定方法より簡便な頭蓋内圧測定法や，MRI および SPECT に代表される脳血流測定などの分野で進歩があり，より詳細な脳の機能評価が可能になれば頭蓋内圧と精神運動発達等の関連についても明らかになる可能性はあると考える。

参考文献

- 1) Thompson DN, Harkness W, Jones B, et al. Subdural intracranial pressure monitoring in craniosynostosis: its role in surgical management. Childs Nerv Syst, 11: 269-75, 1995 [V]
- 2) Renier D, Marchac D. Craniofacial surgery for craniosynostosis: functional and morphological results. Ann Acad Med Singapore, 17: 415-26, 1988 [V]
- 3) Arnaud E, Meneses P, Lajeunie E, et al. Postoperative mental and morphological outcome for nonsyndromic brachycephaly. Plast Reconstr Surg, 110: 6-12, 2002 [V]
- 4) Kapp-Simon KA, Figueroa A, Jocher CA, et al. Longitudinal assessment of mental development in infants with nonsyndromic craniosynostosis with and without cranial release and reconstruction. Plast Reconstr Surg, 92: 831-9, 1993 [V]
- 5) Arnaud E, Renier D, Marchac D. Prognosis for mental function in scaphocephaly. J Neurosurg, 83: 476-9, 1995 [V]

推奨

吸収性骨接合材料の使用が妥当である（グレードC1）。

根拠・解説 頭蓋（骨）縫合早期癒合症の骨固定に用いられてきた材料として、大別して金属製材料（ステンレスワイヤー、ステンレスマイクロプレート・スクリュー、チタニウムプレート・スクリューなど）と、体内で加水分解を受け経時的に吸収される吸収性材料（ポリL乳酸：PLLA、乳酸グリコール共重合体PLGA、などに代表される）に区別される。1990年代に入ってから吸収性材料の機械的強度、剛性などの改良が重ねられ、ほぼ金属性材料と遜色ない耐久性を証明することがわかってきており、感染率も低く抜釘のリスクを伴わないことより、乳幼児に対する手術時の選択肢として妥当であるといえる¹⁻⁴⁾。一方で金属材料は長期耐久性には保証されるものの、患児の頭蓋骨成長に伴い骨切離や転位・脱落・露出などの合併症も報告されており^{5,6)}、成長過程の乳幼児への使用には長期的な観察期間を必要とする。

今後の課題 吸収性プレートは広く使用されているが、金属材料と異なり、長期経過観察報告はない。今後の長期的評価が必要である。

参考文献

- 1) Eppley BL, Morales L, Wood R, et al. Resorbable PLLA-PGA plate and screw fixation in pediatric craniofacial surgery: clinical experience in 1883 patients. *Plast Reconstr Surg*, 15: 850-6, 2004 [IV]
- 2) Ahmad N, Lyles J, Panchal J, et al. Outcomes and complications based on experience with resorbable plates in pediatric craniosynostosis patients. *J Craniofac Surg*, 19: 855-60, 2008 [IV]
- 3) Kurpad SN, Goldstein JA, Cohen AR. Bioresorbable fixation for congenital pediatric craniofacial surgery: a 2-year follow-up. *Pediatr Neurosurg*, 33: 306-10, 2000 [IV]
- 4) Eppley BL, Sadove AM, Havlik RJ. Resorbable plate fixation in pediatric craniofacial surgery. *Plast Reconstr Surg*, 100: 1-7; discussion 8-13, 1997 [IV]
- 5) Goldberg DS, Bartlett S, Yu JC, et al. Critical review of microfixation in pediatric craniofacial surgery. *J Craniofac Surg*, 6: 301-7; discussion 308, 1995 [IV]
- 6) 今井啓介, 辻口幸之助, 水野貴史, 他. チタン製プレート固定を施行したcraniosynostosis症例の検討. *形成外科*, 39, 571-9, 1996 [IV]

3. 治療

CQ

11

頭蓋形成術で縫合切除術は有効か？

推奨

頭蓋形成術で縫合切除術は、舟状頭（蓋）について有効である（グレードC1）。

根拠・解説 欧米に比べ発症頻度の少ない頭蓋（骨）縫合早期癒合症に対して、本邦で本格的な手術が行われるようになって四半世紀、さまざまな施設で手術が行われるようになり、術式の改良や手技の工夫等が、中・長期の手術成績とともに報告されている。しかし、この手術の基本は、癒合縫合によって妨げられる頭蓋冠の拡大を縫合部分周辺の骨切り、あるいは、縫合に直角方向に起こる頭蓋冠狭小を外科的に解除することを整容的かつ機能的観点から計画・実施するものであり、手技の原則は変わっていない。歴史的には、舟状頭の拡大縫合切除で始まったものであるが、すべての型に対する縫合切除のみによる手術を推奨する報告は少なく、縫合切除を有効とする症例集積研究は舟状頭についてのみである^{1,2)}。Alvarez-Garijo らは、舟状頭に対する術式比較を 210 例に行い、生後 3 カ月までは縫合切除、生後 3 カ月から 6 カ月は拡大縫合切除が有効としている¹⁾。また、Boop らは、生後 12 カ月以下（中央値 6.3 カ月）で行われた π 法による縫合切除が有効であったとした²⁾。

今後の課題 非症候性例の半数を占める舟状頭の頭蓋形成術は、手術時年齢や変形の程度によっても可変的で、より侵襲が少なく確実な成績を得る方法を選択すべきと思われる。

参考文献

- 1) Alvarez-Garijo JA, Cavadas PC, Vila MM, et al. Sagittal synostosis: result of surgical treatment in 210 patients. Child's Nerv Syst, 17: 64-8, 2001 [V]
- 2) Boop FA, Chaddock WM, Shewmake K, et al. Outcome analysis of 85 patients undergoing the pi procedure for correction of sagittal synostosis. J Neurosurg, 85: 50-5, 1996 [V]
- 3) Kaiser G. Sagittal synostosis – its clinical significance and the results of three different methods of craniectomy. Child Nerv Syst, 4: 223-30, 1988 [V]
- 4) Olds MV, Storrs B, Walker ML. Surgical treatment of sagittal synostosis. Neurosurg, 18: 345-7, 1986 [V]
- 5) Vollmer DG, Jane JA, Park TS, et al. Variants of sagittal synostosis: strategies for surgical correction. J Neurosurg, 61: 557-62, 1984 [V]

推奨

頭蓋形成術で一期法は有効である（グレードC1）。

根拠・解説 頭蓋形成術における一期法とは、骨延長によらない前頭眼窩前進術、全頭蓋冠形成術を指し、いわゆる頭蓋冠拡大手術を表すものと考えてよい。McCarthy らは、過去 20 年の非症候性早期癒合症手術の症例集積結果から、従来法で満足できる結果が得られたと報告している¹⁾。Panchal らは舟状頭について縫合切除と一期法を比較して、頭蓋示数の改善は、後者が有意に良かったとした²⁾。また、Seruya らは、12 年間の各型別の従来法手術の症例集積から、その長期結果が良好であるとした³⁾。

今後の課題 早期手術（初回手術）における一期法は、多くは前頭眼窩前進術を指すが、変形が頭蓋全体に及ぶものに対する手術は全頭蓋冠形成術（あるいは亜全頭蓋冠形成術）を要し、骨延長法が導入されるまでは、再手術例では頭蓋冠形成術が一般的であった⁴⁾。再手術については、手術時年齢が高くなるにつれてリスクが高くなるとされていたが⁴⁾、最近では、12 カ月以降手術例で、術後の良好な頭蓋冠成長と形態を得るという報告もされている⁵⁾。従来法の適応についても型別、手術時年齢への考慮をするべきと思われる⁶⁻⁹⁾。

参考文献

- 1) McCarthy JG, Glasberg SB, Cutting CB, et al. Twenty-year experience with early surgery for craniosynostosis: I. isolated craniofacial synostosis- results and unsolved problems. *Plast Reconstr Surg*, 96: 272-83, 1995 [IV]
- 2) Panchal J, Marsh JL, Park TS, et al. Sagittal Craniosynostosis Outcome Assessment for Two Methods and Timing of Intervention. *Plast Reconstr Surg*, 103: 1574-84, 1999 [IV]
- 3) Seruya M, Oh AK, Boyajian MJ, et al. Long-term outcomes of primary craniofacial reconstruction for craniosynostosis: a 12-year experience. *Plast Reconstr Surg*, 127: 2397-406, 2012 [V]
- 4) Whitaker LA, Bartlett SP, Schut L, et al. Craniosynostosis: an analysis of the timing, treatment, and complications in 164 consecutive patient. *Plast Reconstr Surg*, 80: 195-206, 1987 [IV]
- 5) Fearon Ja, Ruotolo RA, Kolar JC. Single sutural craniosynostoses: surgical outcomes and long-term growth. *Plast Reconstr Surg*, 123: 635-42, 2009 [IV]
- 6) Boop FA, Shewmake K, Chaddock WM. Synostectomy versus complex cranioplasty for the treatment of sagittal synostosis. *Child's Nerv Syst*, 12: 371-75, 1996 [V]
- 7) Maugans TA, McComb JG, Levy ML. Surgical management of sagittal synostosis: a comparative analysis of strip craniectomy and calvarial vault remodeling. *Pediatr Neurosurg*, 27: 137-48, 1997 [III]
- 8) Hudgins RJ, Burstein FD, Boydston WR. Total calvarial reconstruction for sagittal synostosis in older infants and children. *J Neurosurg*, 78: 199-204, 1993 [V]
- 9) Sutton LN, Bartlett SP, Duhaime AC, et al. Total cranial vault reconstruction for the older child with scaphocephaly. *Pediatr Neurosurg*, 19: 63-72, 1993 [VI]

推奨

頭蓋形成術で骨延長法は有効である（グレードC1）。

根拠・解説 頭蓋（骨）縫合早期癒合症に対する頭蓋冠拡大に骨延長法は、1998年に本邦で初めて行われ、現在までに、低侵襲の方法として内外でその使用報告が増えており、延長器、骨切り線、延長方法と量などに工夫がなされているとともに、他の術式との比較や適応の型についての検討も行われている¹⁻³⁾。Winstonらは、本法が、頭蓋冠骨を血行を保ったまま死腔を生ぜず、低リスクで、一期法より大きな拡大が可能であり、各型の早期癒合症において有効であると報告している¹⁾。

今後の課題 小室らは、頭蓋冠の骨延長はまだコンセンサスが得られたとはいえないとし、その中期成績から、症候性で有効、斜頭、三角頭では適応に否定的である。舟状頭については、手術時年齢も考慮すべきで、骨延長の適応の良否は結論していない²⁾。今井らも各型における延長方法を紹介、症候性、短頭は年齢を問わず適応ありとしている。斜頭、三角頭、舟状頭については、低年齢での適応を示唆、今後の術式の改良・工夫を待ちたいと中期的報告をしている³⁾。

参考文献

- 1) Winston KR, Ketch LL, Dowlati D. Cranial vault expansion by distraction osteogenesis. J Neurosurg Pediatr, 7: 351-61, 2011 [IV]
- 2) 小室裕造, 梁井咬, 橋爪克光知, 他. craniosynostosisに対する骨延長術の中期成績. 形成外科, 49: 259-68, 2006 [IV]
- 3) 今井啓介, 山田朗, 坂本博昭, 他. 頭蓋骨延長術における中期経過での評価とその適応. 形成外科, 49: 269-79, 2006 [IV]

推奨

上顎低形成、咬合不全に対する早期手術としてのLe Fort Ⅲ/Monobloc/Frontofacial型骨延長法は有効である（グレードC1）。

根拠・解説 近年、頭蓋顎顔面外科領域にLe Fort Ⅲ型骨延長やMonobloc/Frontofacial型骨延長法を用いた中顔面骨延長法が導入されることで、治療コンセプトが大きく変わりつつある¹⁻⁹⁾。骨延長法では骨移植を要することなく、術後1週間より少しずつ骨を安定して前方移動させることが可能となっている。

従来から行われている一期法では、感染などの合併症リスクが高く施行困難であったMonobloc/

Frontofacial 型前進術も骨延長法を用いることで低リスクで施行可能となり、小児の頭蓋内圧亢進と上顎骨低形成に対し、これらを同時に改善する有効な術式となりつつある^{1-3,5-7)}。しかしながら、低リスクになってきているとはいえ、合併症の中には術後髄膜炎など重篤なものもあり、その適応と手術時期にはなお議論の余地がある。

早期手術の適応年齢について：早期手術の適応年齢は、各臨床症状の発現時期に関して個人差があるため、一定した見解はない。Monobloc/Frontofacial 型骨延長法で4カ月～16歳^{1,3,5-7)}、Le Fort III 型骨延長で3～16歳^{8,9,11-13)}と報告にばらつきが認められるが、施行年齢によらず良好な骨延長法が可能との報告が多い。生後30カ月未満での手術を早期手術としている報告⁵⁾もある。

眼球突出症状の改善について：眼球突出症状の改善には、早期手術が有効との報告が多い^{1,3,5,6)}。

上気道狭窄症状の改善について：上気道狭窄症状である睡眠時無呼吸の改善には、長期的に有効であるとの報告が多い^{2,3,7,9,13,18)}。上顎骨前方移動では、口蓋垂より頭側での有意な拡大が認められる一方、下咽頭レベルでの拡大は認められないとの報告がある¹⁸⁾。十分な上顎前方移動にかかわらず気管切開を離脱できない症例もあることから、無呼吸症状の原因には咽頭周囲の筋緊張の低下など上顎骨低形成以外の原因を指摘する報告もある^{3,5,19)}。

不全咬合・反対咬合の改善について：本来、成長過程において行われる Le Fort III 型骨延長法および Monobloc/Frontofacial 型骨延長法の主な適応は、前頭－眼窩－頬骨－鼻骨周囲の形態・機能改善にある。したがって、最終的な良好な咬合獲得のためには、顔面骨成長終了時期に合わせて、歯科矯正治療とともに外科矯正手術が必要となることが多い²⁰⁾。上顎骨前方移動のみで反対咬合を改善しようすると修正困難な眼球陥凹の状態が生じる可能性があり、成長過程を見据えた手術計画が必要である⁵⁾。

今後の課題 今後、成長過程における適切な手術時期の選択に関しては、多施設共同研究などで検討していく必要がある¹⁴⁾。

参考文献

- 1) Bradley JP, Gabbay JS, Taub PJ, et al. Monobloc advancement by distraction osteogenesis decreases morbidity and relapse. *Plast Reconstr Surg*, 118: 1585-97, 2006 [V]
- 2) Akizuki T, Komuro Y, Ohmori K. Distraction osteogenesis for craniosynostosis. *Neurosurg Focus*, 9: e1, 2000 [V]
- 3) Witherow H, Dunaway D, Evans R, et al. Functional outcomes in monobloc advancement by distraction using the rigid external distractor device. *Plast Reconstr Surg*, 121: 1311-22, 2008 [V]
- 4) Meling TR, Høgevold HE, Due-Tønnessen BJ, et al. Comparison of perioperative morbidity after LeFort III and monobloc distraction osteogenesis. *Br J Oral Maxillofac Surg*, 49: 131-4, 2011 [V]
- 5) Ahmad F, Cobb AR, Mills C, et al. Frontofacial monobloc distraction in the very young: a review of 12 consecutive cases. *Plast Reconstr Surg*, 129: 488e-97e, 2012 [V]
- 6) Arnaud E, Marchac D, Renier D. Reduction of morbidity of the frontofacial monobloc advancement in children by the use of internal distraction. *Plast Reconstr Surg*, 120: 1009-26, 2007 [V]
- 7) Ponniah AJ, Witherow H, Richards R, et al. Three-dimensional image analysis of facial skeletal changes after monobloc and bipartition distraction. *Plast Reconstr Surg*, 122: 225-31, 2008 [V]
- 8) Mitsukawa N, Satoh K. Midfacial distraction using a transfacial pinning technique for syn-

- dromic craniosynostosis with obstructive respiratory disorders. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 63: 1990-4, 2010 [V]
- 9) Fearon JA. Halo distraction of the Le Fort III in syndromic craniosynostosis: a long-term assessment. *Plast Reconstr Surg*, 115: 1524-36, 2005 [V]
 - 10) Shetye PR, Davidson EH, Sorkin M, et al. Evaluation of three surgical techniques for advancement of the midface in growing children with syndromic craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg*, 126: 982-94, 2010 [IV]
 - 11) Meazzini MC, Allevia F, Mazzoleni F, et al. Long-term follow-up of syndromic craniosynostosis after Le Fort III halo distraction: a cephalometric and CT evaluation. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 65: 464-72, 2012 [V]
 - 12) Shetye PR, Boutros S, Grayson BH, et al. Mid-term follow-up of midface distraction for syndromic craniosynostosis: a clinical and cephalometric study. *Plast Reconstr Surg*, 120: 1621-32, 2007 [V]
 - 13) Flores RL, Shetye PR, Zeitler D, et al. Airway changes following Le Fort III distraction osteogenesis for syndromic craniosynostosis: a clinical and cephalometric study. *Plast Reconstr Surg*, 124: 590-601, 2009 [V]
 - 14) Marchac A, Arnaud E. Cranium and midface distraction osteogenesis: current practices, controversies, and future applications. *J Craniofac Surg*, 23: 235-8, 2012 [VI]
 - 15) Witherow H, Thiessen F, Evans R, et al. Relapse following frontofacial advancement using the rigid external distractor. *J Craniofac Surg*, 19: 113-20, 2008 [V]
 - 16) Satoh K, Mitsukawa N, Tosa Y, et al. Le Fort III midfacial distraction using an internal distraction device for syndromic craniosynostosis: device selection, problems, indications, and a proposal for use of a parallel bar for device-setting. *J Craniofac Surg*, 17: 1050-8, 2006 [V]
 - 17) Bradley JP, Levitt A, Nguyen J, et al. Roman arch, keystone fixation for facial bipartition with monobloc distraction. *Plast Reconstr Surg*, 122: 1514-23, 2008 [V]
 - 18) Xu H, Yu Z, Mu X. The assessment of midface distraction osteogenesis in treatment of upper airway obstruction. *J Craniofac Surg*, 20 Suppl 2: 1876-81, 2009 [V]
 - 19) Mathijssen I, Arnaud E, Marchac D, et al. Respiratory outcome of mid-face advancement with distraction: a comparison between Le Fort III and frontofacial monobloc. *J Craniofac Surg*, 17: 880-2, 2006 [V]
 - 20) Nout E, Koudstaal MJ, Wolvius EB, et al. Additional orthognathic surgery following Le Fort III and monobloc advancement. *Int J Oral Maxillofac Surg*, 40: 679-84, 2011 [V]

形成外科診療ガイドライン 4

頭蓋顎顔面疾患（主に先天性）

口唇・顎・口蓋裂・その他の顔面先天異常／
耳介先天異常／眼瞼／頭蓋（骨）縫合早期癒合症

定価(本体 3,000 円＋税)

2015 年 7 月 17 日 第 1 版第 1 刷発行

編 集 日本形成外科学会
日本創傷外科学会
日本頭蓋顎顔面外科学会

発行者 古谷 純朗

発行所 金原出版株式会社

〒 113-8687 東京都文京区湯島 2-31-14

電話 編集 (03)3811-7162

営業 (03)3811-7184

FAX (03)3813-0288

振替口座 00120-4-151494

<http://www.kanehara-shuppan.co.jp/>

©2015

校印省略

Printed in Japan

ISBN 978-4-307-25717-6

印刷・製本／シナノ印刷

JCOPY <社出版者著作権管理機構 委託出版物>

本書の無断複製は著作権法上での例外を除き禁じられています。複製される場合は、そのつど事前に、社出版者著作権管理機構（電話 03-3513-6969, FAX 03-3513-6979, e-mail: info@jcopy.or.jp）の許諾を得てください。

小社は捺印または貼付紙をもって定価を変更致しません。

乱丁、落丁のものは小社またはお買い上げ書店にてお取り替え致します。

EBM視点で初めて作成された形成外科領域の診療ガイドライン！
若い医師や関連科の医師が理解しやすい記述！

形成外科 診療ガイドライン

日本形成外科学会/日本創傷外科学会/日本頭蓋顎顔面外科学会 編

- 1 皮膚疾患** I 皮膚軟部腫瘍 II 母斑・色素性疾患(レーザー治療)
◆B5判 160頁 ◆定価(本体3,000円+税) ISBN978-4-307-25714-5
- 2 急性創傷／
瘢痕ケロイド** I 急性創傷 II 感染創 III ケロイド・肥厚性瘢痕
◆B5判 188頁 ◆定価(本体3,500円+税) ISBN978-4-307-25715-2
- 3 慢性創傷** I 慢性創傷
◆B5判 180頁 ◆定価(本体3,500円+税) ISBN978-4-307-25716-9
- 4 頭蓋顎顔面疾患
(主に先天性)** I 口唇・顎・口蓋裂・その他の顔面先天異常 II 耳介先天異常
III 眼瞼 IV 頭蓋(骨)縫合早期癒合症
◆B5判 160頁 ◆定価(本体3,000円+税) ISBN978-4-307-25717-6
- 5 頭蓋顎顔面疾患
(主に後天性)** I 顔面外傷 II 顔面変形(骨切り手術)
◆B5判 200頁 ◆定価(本体3,500円+税) ISBN978-4-307-25718-3
- 6 頭頸部・顔面疾患** I 頭頸部再建 II 顔面神経麻痺 III 眼瞼下垂症
◆B5判 136頁 ◆定価(本体3,000円+税) ISBN978-4-307-25719-0
- 7 体幹・四肢疾患** I 乳房再建 II 腋臭症 III 漏斗胸 IV 臍ヘルニア・突出症
V 四肢先天異常 VI 四肢再建 VII 殿部・外陰部再建
◆B5判 180頁 ◆定価(本体3,500円+税) ISBN978-4-307-25720-6



K 金原出版

〒113-8687 東京都文京区湯島2-31-14 TEL03-3811-7184 (営業部直通) FAX03-3813-0288



本の詳細、ご注文等はここから <http://www.kanehara-shuppan.co.jp/>