

Crouzon 症候群の 1 治験例 —その歯科矯正学的考察—

松井啓至, 小川 康, 三村 博

松本歯科大学 歯科矯正学講座 (主任 出口敏雄 教授)

A Case Report of Crouzon Syndrome

KEIJI MATSUI, YASUSHI OGAWA and HIROSHI MIMURA

*Department of Orthodontics, Matsumoto Dental College
(Chief : Prof. T. Deguchi)*

Summary

This article presents a case of severe skeletal class III diagnosed as Crouzon syndrome. The patient was administered Le Fort IV minus osteotomy was performed on the patient after pre-surgical orthodontic treatment.

It was suggested that maxillofacial surgery associated with craniofacial abnormalities was very effective on the patient not only for the orofacial function, but also for a esthetic facial reconstruction.

Furthermore, for each specific individual with this syndrome, diagnosis and treatment planning in ortho-surgical intervention must be carefully planned.

緒 言

Crouzon 症候群は頭蓋骨縫合部の早期癒合により、前頭骨の前方への劣成長と中顔面の前下方への劣成長を主徴とする常染色体性遺伝疾患である。本症候群の顔貌上の特徴としては、前頭部が大きく膨隆し、眼球突出、両眼隔離が認められるため、カエル様といわれる特有の顔貌を示す。口腔内では、上顎骨の発育不全を伴うため、反対咬合を示すことが多く、さらには口蓋裂や高口蓋を伴うこともあるとされている¹⁾。

このような先天異常を伴う不正咬合症例に対す

る外科的矯正治療は、通常の顎変形症の治療に比較して、咀嚼、構音などの口腔機能の改善のみならず、顔面の審美障害の改善にも有効であるため、極めて重要な意味を持つ。しかしながら、本邦では本症候群に対する外科的矯正治療を行った症例報告は少ない。

今回、著者らは Crouzon 症候群と診断された反対咬合症例に対し、形成外科とのチームアプローチを行い、良好な結果を得たので報告する。

症 例

患者：初診時年齢16歳4ヶ月の女子 (図1)

主訴：顔面頭蓋部の変形

現病歴：

信州大学医学部附属病院形成外科を受診，Crouzon 症候群に起因する顎変形症と診断され，術前矯正治療のため紹介により当科に来院した．顔貌所見（図 1）：

正貌において，左右眼球の突出ならびに離開が認められる．側貌においては中顔面部の陥凹が著明である．Cephalic index は 90.9 と著しい短頭形を示している．

口腔内所見（図 2）：

上顎の歯列弓の狭窄が著明であり，前歯部から臼歯部にわたる反対咬合，いわゆる total cross bite を呈している．上顎右側第 2 小臼歯は未萌出であり，上顎左側第 2 小臼歯は舌側にブロックアウトされている．また口蓋は高口蓋を呈している．大白歯関係は左右とも class III，overbite は +4 mm，overjet は -4 mm である．

エックス線所見：

側方頭部エックス線規格写真で前頭部に蜂巢状に圧痕が認められる（図 3）．また，頭蓋の形態が塔状頭蓋を呈していることも確認される．オルソパントモでは上顎右側第 2 小臼歯は埋伏している

ものの歯数の異常は認められない（図 4）．

模型分析（図 5）：

歯列弓幅径は上顎が -2 SD ほど小さな値を示し，歯列弓の狭窄を示している．そのため個々の歯の大きさは大きくないものの，Arch length discrepancy は，上顎が埋伏している第 2 小臼歯を含まない状態で -7 mm，下顎が -3.5 mm と上顎の discrepancy が著しく大きくなっている．頭部エックス線規格写真分析：

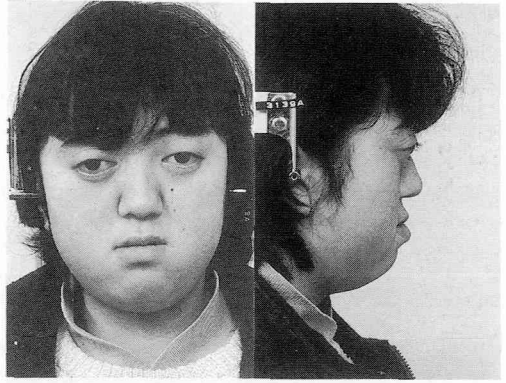


図 1：初診時の顔貌所見

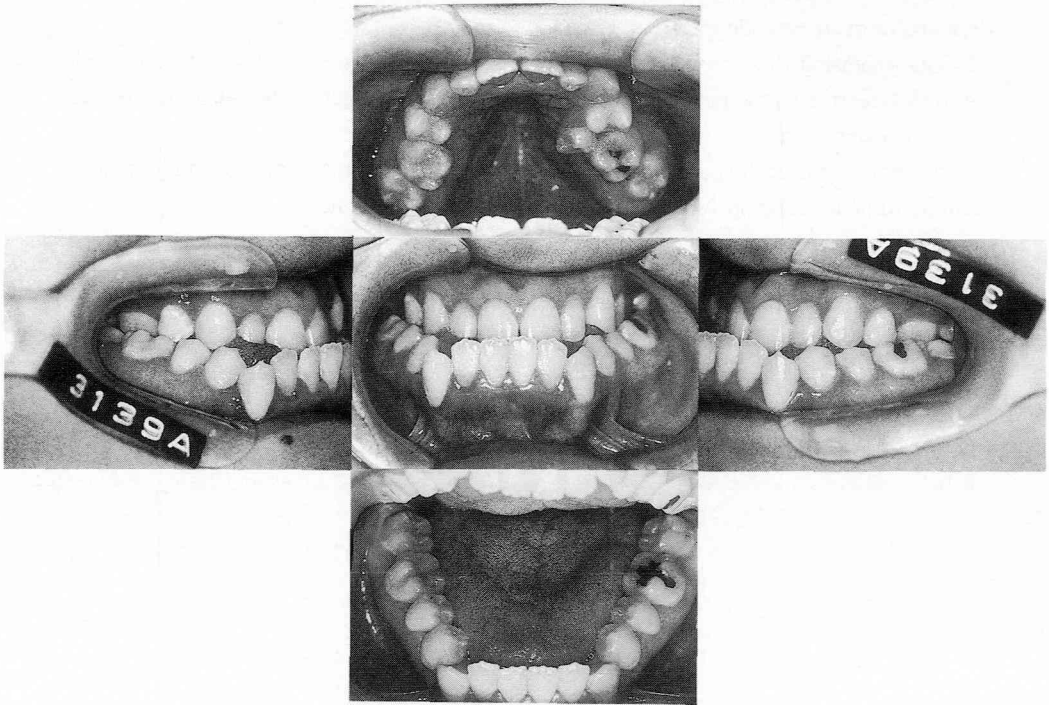


図 2：初診時の口腔内所見

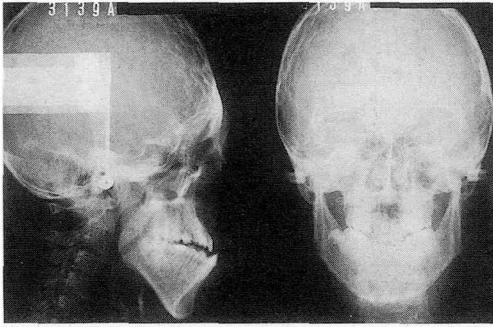


図3：初診時の頭部エックス線規格写真

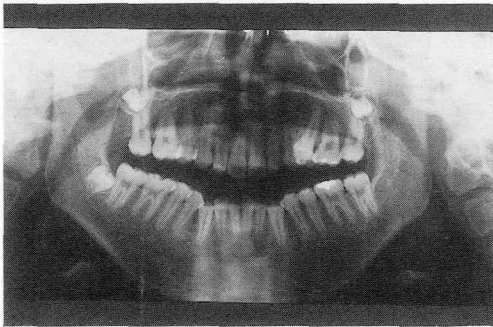


図4：初診時のオルソパントモエックス線写真

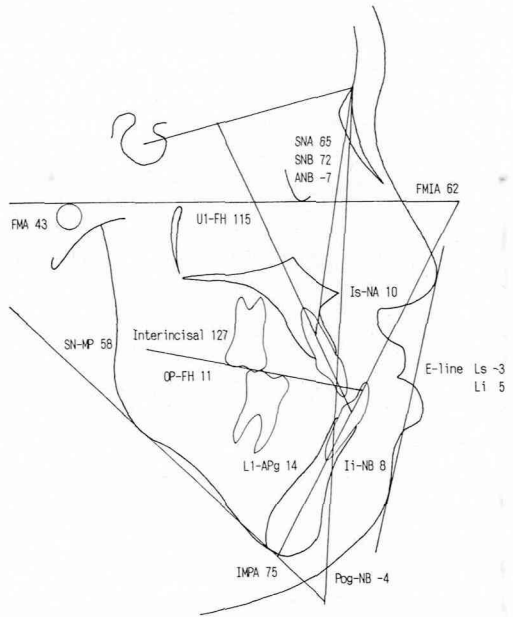


図6：初診時側貌頭部X線規格写真透写図

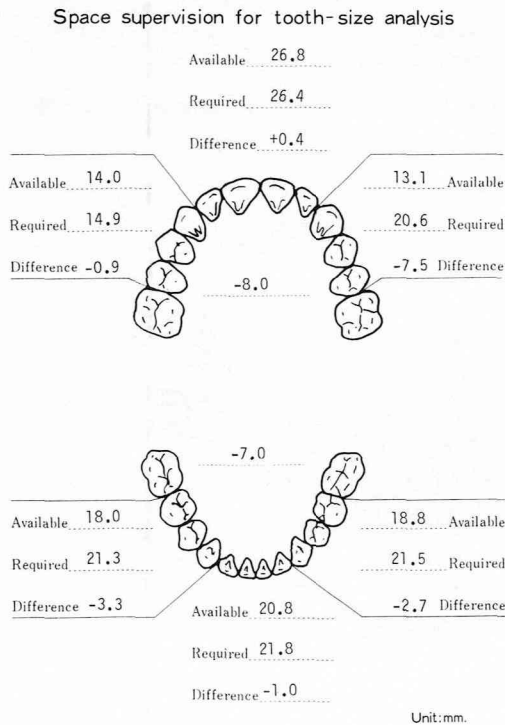
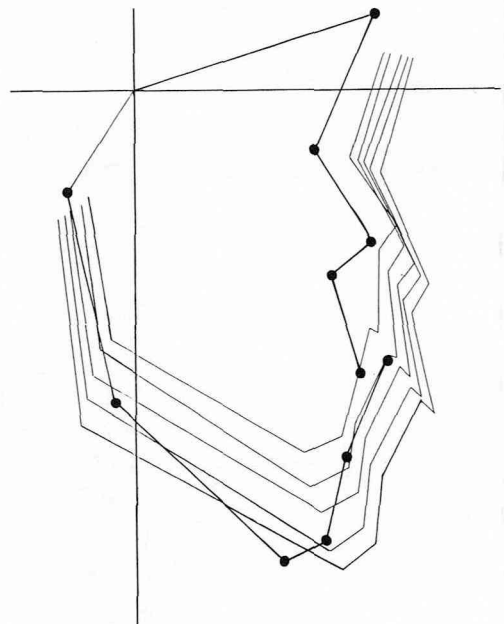


図5：初診時の模型分析



- I. 4.4- 5.11 (5.2)
- II. 6.8- 8.11 (7.7)
- III. 9.0-11.6 (10.3)
- IV. 12.3-14.4 (12.11)
- V. 18.5-27.4 (19.7)

Jap. J. Orthod
 18 : 1~17, 1959
 (Standard by Sakamoto)

図7：初診時のプロフィールグラム

SNA は 65° 、SNB は 72° と共に著しく小さな値を示している。頭蓋冠が塔状頭蓋であるため、FH to SN の値が 15° と大きな値を示している (図 6)。そこで出口²⁾の報告した Freeman の補正方法を適用し、補正を加えると、SNA は 74° 、SNB は 81° となり、上顎骨は頭蓋に対して著しい後方位を取るものの、下顎は前後的には標準的な位置を取ると考えられた。しかし、プロフィールグラムでは下顎の後方回転を認めた (図 7)。すなわち Gonial

angle が 138° と著しく開大しているため、mandibular plane は 43° と大きな値を示していた。さらに Pog-NB は -4 mm と、いわゆる Chin-less の状態を示している。

上顎前歯歯軸は著しい唇側傾斜を示し、下顎前歯は下顎骨、頭蓋骨のいずれに対しても唇側傾斜を示している。

正中は中後ら³⁾の方法に準じ設定した顔面正中に対して、上顎は 1 mm 、下顎は 3 mm 右側に偏

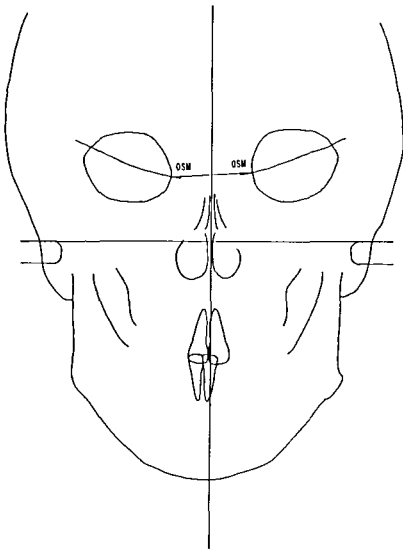


図 8：初診時正貌頭部 X 線規格写真透写図

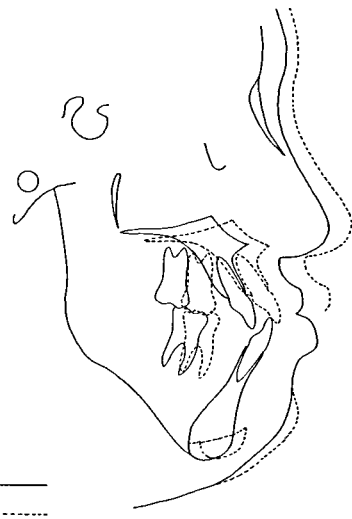


図 9：初診時における Paper surgery による治療後の予測

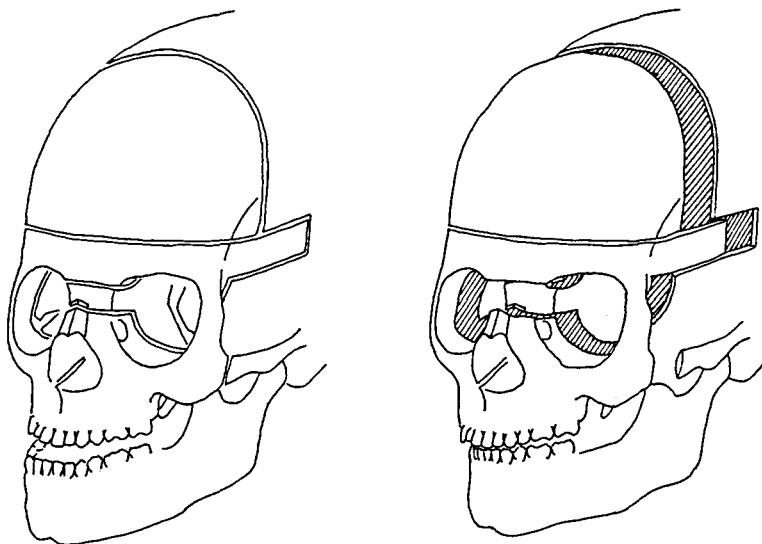


図 10：Le Fort IV minus cranial base osteotomy

位している(図8).

診断:

Crouzon 症候群による上顎骨を含む頭蓋骨の変形, 上顎骨の後方位による反対咬合

治療方針:

paper surgery (図9) を行い, 上下顎前歯歯軸を変えずに, 下顎に上顎を合わせるべく, Le Fort III で上顎を前方移動したと考えると, 移動量は 8 mm となった. discrepancy の解消には上顎左側第 2 小臼歯, 下顎左右第 2 小臼歯の抜歯を行い, 上顎は maximum anchorage, 下顎は minimum anchorage で歯の移動を行うこととした.

治療経過:

上顎歯列の側方拡大を行い, さらには上顎左側第 2 小臼歯, 下顎左右第 2 小臼歯の抜歯を行い, discrepancy の解消を計ることとした. 側方拡大には Quad helix を用い, その後に multiple-bracket 法による個々の歯の排列を行った.

1 年 11 ヶ月の術前矯正治療の後に, 中顔面部の陥凹感の改善および前頭洞への炎症の波及などを考慮し, Le Fort IV minus cranial base osteotomy (図10) による約 8 mm の前方移動と

腸骨移植による隆鼻術, 下顎にはオトガイ部の後退感の改善のため, Genioplasty を施行し, オトガイ部の 5 mm の前上方への移動を行った.

約 1 ヶ月の顎間固定を行った後に, 約 6 ヶ月の術後矯正治療を行い, 保定観察を開始した.

治療結果:

術前に比べ, 眼球の突出感および中顔面部の陥凹感は消失し, オトガイ部の後退感も改善され, 良好な Profile が得られている(図11).



図11: 術後の顔貌所見

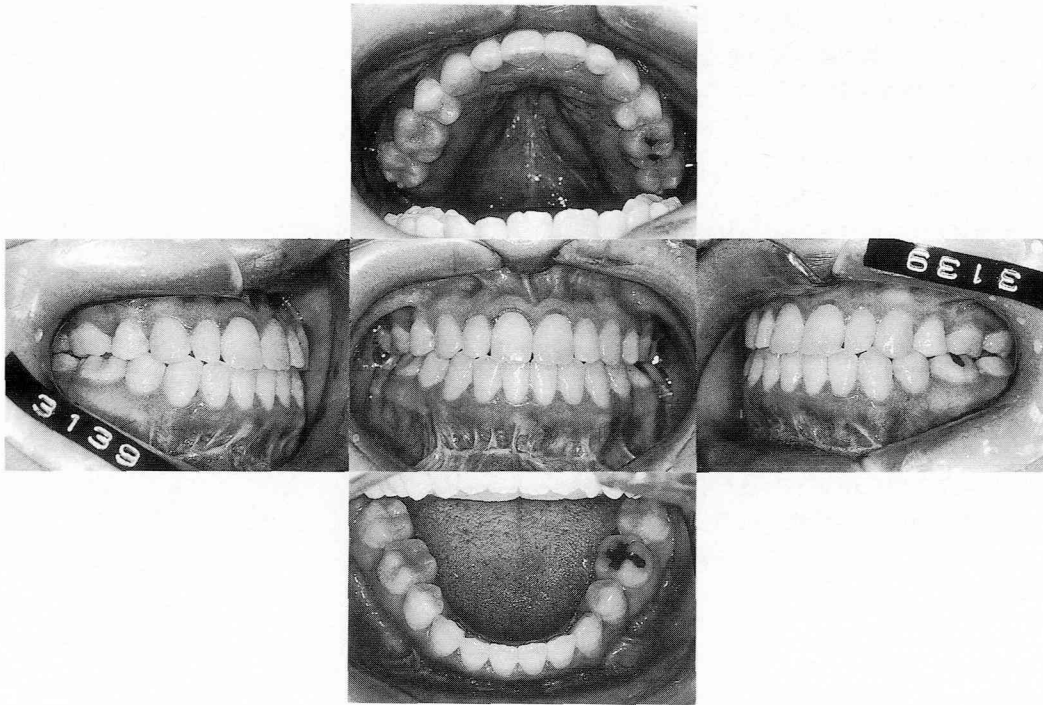


図12: 術後の口腔内所見

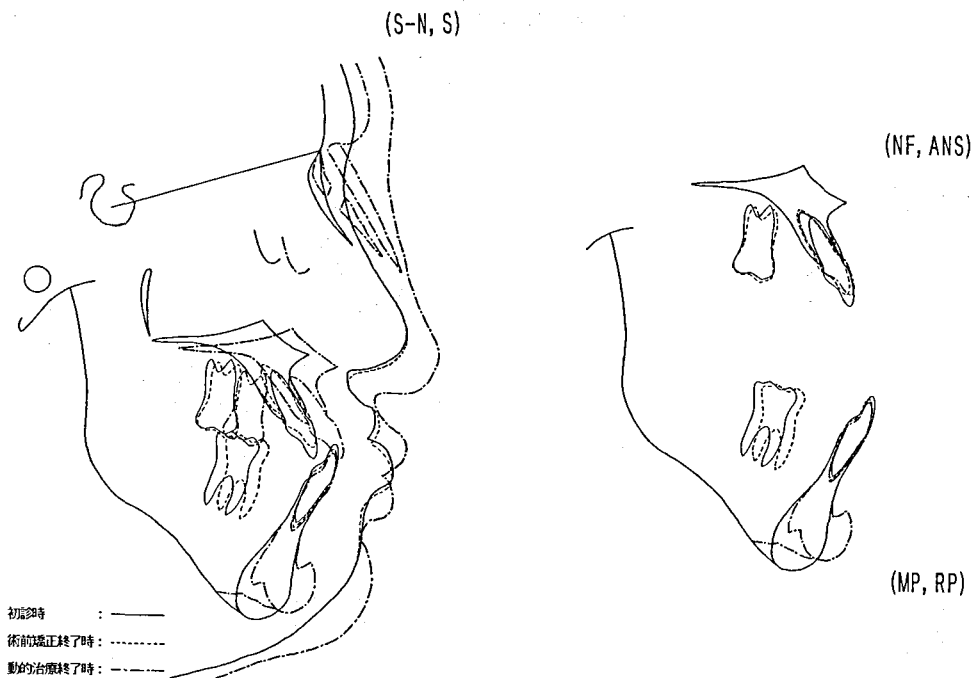


図13：初診時，術前矯正終了時および動的治療終了時の重ね合わせ

口腔内では total cross bite は改善され，正中も一致し，大臼歯関係は Class I に改善されている（図12）。

頭部エックス線規格写真の重ね合わせから中顔面の前方移動の効果による著しい顔貌の改善が確認できる（図13）。また，上下顎別の変化では，上顎において前歯の唇側傾斜と圧下，大臼歯の up-right が認められ，下顎においては前歯の軽度の舌側傾斜と圧下が認められ，ほぼ治療方針通りの結果が得られた。また頭部エックス線規格写真の分析からも，SNA は 65° から 73° へと変化し，その結果 ANB が -7° から 1° へと改善されていることが確認された。mandibular plane は Genioplasty の結果， 43° から 33° へと減少している。咬合平面の著しい変化はなく，ほぼ治療方針通りの結果が得られている。また Pog-NB も -4 mm から 4 mm へと改善され，E-line も上下口唇とも -1 mm と，良好な側貌が得られている（図14）。

考 察

Crouzon 症候群は頭蓋顔面異骨症 (Craniofacial dysostosis) ともいわれ，頭蓋の先天性骨癒合障

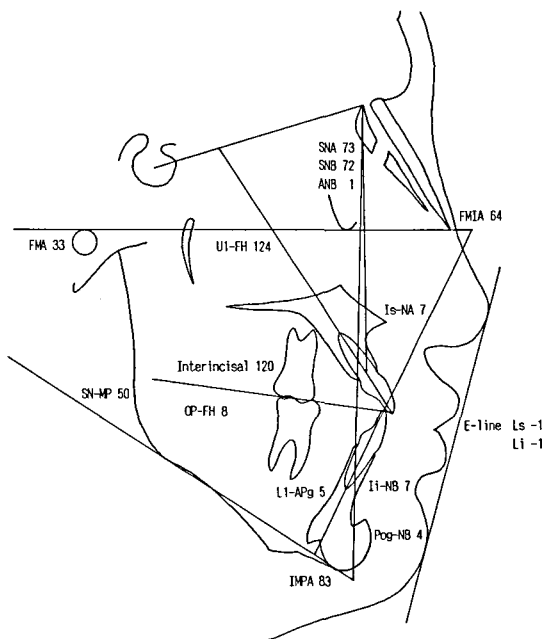


図14：動的治療終了時側貌頭部X線規格写真透写図

害により定型的な頭の外形と特徴的な容貌を示す。すなわち冠状縫合および人字縫合の多発性早期骨癒合による頭の形態異常、とくにエックス線像における蜂巢状頭蓋、進行性の眼の異常(眼球突出, 視神経萎縮, 失明), 両眼隔離症hypertelorism, 外斜視, 眼振, 小上顎症, 鷺鼻, 内耳性難聴, 高度の頭痛, テンカン発作などを現す¹⁾。本症例は蜂巢状頭蓋, 眼球突出, 両眼隔離症hypertelorism, 小上顎症を示し, Crouzon 症候群の典型例と考えられる。

Turvey ら⁴⁾はこの疾患をprimaryとsecondaryに分類し, 前者は脳の大きさと成長能力は正常であるが頭蓋が縫合部の早期癒合により拡大できずに生じるもの, 後者は脳の大きさと成長能力の不足により内部からの刺激がないために頭蓋が成長しないものとした。本症例においては, 著しい精神遅滞などはなく, primaryであると考えられる。

Turvey ら⁴⁾, Marchac⁵⁾, McCarthy ら⁶⁾はprimaryでは早期癒合部位の解放により, 亢進した頭蓋内圧を正常に復すと同時に抑圧されていた顔面部の成長を促すとして早期手術療法の重要性を主張してきた。しかしながら, 平林ら⁷⁾, Bachmayer ら⁸⁾の報告にあるように, 必ずしもその効果は満足のいくものではなかったため, 平林ら⁷⁾は手術時期に関しては, 成長が終了するのを待つことを提唱している。本症例はまさに成長が終了してからの成人症例である。

Crouzon 症候群の顔面の変形の治療法はLe Fort III, IV型の骨切り術が主体となっている。本症候群の骨格に関してはKreiborg ら⁹⁾による詳細な報告がある。邦人に関しては, 上地ら¹⁰⁾が本症候群の患者のセファロ分析を行い, 頭蓋の変形に3つのパターンがあることを報告した。それらは, 1)中顔面部, 特に上顎の低形成が著しいもの, 2)中顔面部, 特に眼窩下縁の低形成が著しいもの, 3)中顔面部が水平方向のみならず垂直方向にも低形成のものである。この結果から, Crouzon 症候群の治療には1)2)の異常を示すものではLe Fort IIIに加えてLe Fort Iを行い, さらに水平方向の修正を行い, 3)の異常を有するものではLe Fort IVに加えてLe Fort Iを行い垂直方向の修正を行うのが妥当であると結論した。

本症例はプロフィログラムからは, 眼窩部と上顎骨が同程度の劣成長を示し, また垂直方向には

劣成長は認められなかった。すなわち上地ら¹⁰⁾の分類基準に沿わない症例であった。本症例はCephalic indexが大きく, 著しい短頭形を示したことから, 手術法はLe Fort IIIよりむしろ頭蓋の形態をも変化させ得るLe Fort IVのほうが望ましいと思われた。

また, Kreiborg ら⁹⁾は, Costaras ら¹¹⁾はCrouzon 症候群のセファロ分析を行い, 下顎に関しては下顎角は開大する傾向があり, さらに下顎枝と下顎体の実測長も小さいと報告している。本症例でも, 下顎角の開大と下顎体の短小傾向を認めた。

上顎骨の劣成長を外科的に補正するためにLe Fort Iの骨切り術を施行した場合には, 上顎洞に沿った骨の移動が行われるため, 骨の断端の接触面積は著しく少ないことが予想される。垂直方向の移動を加えた場合はさらにその傾向が強調され得る。骨格性反対咬合の改善のためにLe Fort I + Obwegeser-Dalpont法によるtwo jaw surgeryを行った症例においては, 上顎にmini-plateによるrigid fixationを行った場合でも, 咬合力により術後に上顎骨前方部は反時計方向の回転を示すことが知られている¹¹⁾。

Crouzon 症候群においては上顎の劣成長による相対的な反対咬合を呈することが多いため, 通常下顎骨の後方移動は行わない。従って, 下顎に骨折線がない状態で, Le Fort I osteotomyを行った場合には上顎骨の反時計方向への回転はさらに著しくなることが推測される。従って, 本症例に対して施行されたLe Fort IV osteotomyのみによる頭蓋を含む上顎複合体の前方移動は, 術後のrelapseの防止と, 咬合の安定化に有効であったと推察される。

本症例で初診時に認められた下顎の時計方向への回転という骨格的な不正は, 歯・歯槽性に補償されoverbiteは+4 mmという値を示していた。しかし, その結果として, 下顔面高は長くなっており, chin-lessの顔貌を呈していた。そこで本症例では, 下顎の開大ならびにchin-lessの顔貌の修正のために, Genioplastyによりオトガイ部のadvancementを行っている。

このように, 顎顔面の形態異常を有する先天異常症例に対しては, 各症例ごとに適切な手術時期, 手術方法を検討することはもちろん, 最も適した

術前矯正治療の方針を立案することが、安定した咬合、良好な顔貌を得るために不可欠であろう。

ま と め

1. 今回、著者らは Crouzon 症候群と診断された反対咬合症例に対し、形成外科とのチームアプローチを行い、良好な顔貌と安定した咬合が得られた 1 症例を経験した。

2. 顎顔面の形態異常を有する先天異常症例に対しては、各症例ごとに適切な手術時期、手術方法を検討することはもちろん、最も適した術前矯正治療の方針を立案することが、安定した咬合、良好な顔貌を得るために不可欠である。

文 献

- 1) 石川悟朗監修 (1982) 口腔病理学 II, 改訂版, 31-32. 永末書店, 京都.
- 2) 出口敏雄 (1982) FH-SN angle および ANB angle の補正について, 日矯歯誌 41: 757-764.
- 3) 中後忠男, 石沢命久ら (1961) 頭部 X 線規格正貌写真分析法に関する正中線の決定について, 日矯歯誌 20: 151-157.
- 4) Turvey, T. A. (1985) Contemporary management of craniosynostosis by removal, reshaping, and repositioning, Bell, W. H.; Surgical correction of dentofacial deformities, Vol III, W. B. Saunders Co, Philadelphia.
- 5) Marchac, D. (1978) Radical forehead remodeling for craniostenosis. Plast. Reconstr. Surg. 61: 823-835.
- 6) McCarthy, J. G. and Coccaro, P. J. (1978) Early skeletal relapse in the infant with craniofacial dysostosis. Plast. Reconstr. Surg. 62: 335-346.
- 7) 平林慎一, 波利井清紀, 桜井 淳, 落合慈之, 宮沢正純 (1986) クルーゾン病に対する Midface Advancement の術後経過とその手術時期に関する一考察. 日形会誌 6: 279-287.
- 8) Bachmayer, D. I. and Ross, R. B. (1986) Maxillary growth following Le Fort III advancement surgery in Crouzon, Apert, and Pfeiffer syndromes. Am. J. Othod. Dentofacial Orthop. 90: 420-432.
- 9) Kreiborg, S. and Pruzansky, S. (1981) Craniofacial growth in premature craniofacial synostosis. Scand. J. Plast. Reconstr. Surg. 15: 171-186.
- 10) 土地 貴, 大森喜太郎 (1989) クルーゾン病の顔面形態に対するセファロを用いた研究 (第 1 報), 形成外科, 32: 1241-1246.
- 11) Costaras, V. M. and Pruzansky, S (1984) Is the mandible intrinsically different in Apert and Crouzon syndromes? Am. J. Orthod. 85: 475-487.
- 12) 松下真由美, 林祖鎮, 吉谷信吾, 宮坂貴仁, 野口規久男, 黒田敬之 (1987) 上下顎同時移動術後の顎態変化について. 顎変形症会誌, 6: 167-169.