

頭部顔面形成術, 脳室-腹腔短絡術後の Crouzon 症候群の一例

内田啓一, 馬瀬直通, 丸山 清, 長内 剛
和田卓郎

松本歯科大学 歯科放射線学講座 (主任 和田卓郎 教授)

塚田久美子

松本歯科大学 障害者歯科学講座 (主任 笠原 浩 教授)

1912年 Crouzon が29歳の母親と3歳の息子の症例をhereditary craniofacial dysostosisとして報告して以来, Crouzon 病または Crouzon 症候群と呼ばれている。

頭蓋の各縫合の結合は胎生期はもちろん, 生後1年くらいははなはだゆるく, 頭蓋冠の骨は脳の発育に従って急速に各方向に発育する。しかし, Crouzon 症候群では頭蓋縫合が早期に癒合し脳の正常な発育が障害されるため頭蓋骨癒合症 (craniosynostosis) または頭蓋狭頭症 (craniosostenosis) ともいわれている, このように縫合の早期癒合により頭蓋の成長が妨げられるため, 癒合部位やその範囲によって舟型頭蓋, 短頭症, 尖頭などの頭蓋骨の変形が起こる。また, 癒合の異常ばかりでなく, 頭蓋底や顔面骨の発育異常を合併するため, 頭蓋顔面異骨症 (craniofacial dysostosis) ともいわれている。

今回, 我々は頭部顔面形成術, 脳室-腹腔短絡術後の Crouzon 症候群の一例を経験したので報告する。

患者は5歳8ヶ月の女児で多数歯重度齲蝕症のため全身麻酔下集中治療を希望し, 1995年9月12日に本学障害者歯科を受診した。

現病歴としては出生時に眼球突出の異常を認めため, 精査を目的として某医科大学脳神経外科に1989年11月に入院し Crouzon 症候群と診断された。その後1990年7月10日から1995年2月8日

にかけて脳神経外科および形成外科にて, 頭蓋狭頭症 (craniosostenosis), 頭蓋顔面異骨症 (craniofacial dysostosis), 水頭症 (hydrocephalus) および上顎の劣成長に対する手術を施行された。

現症としては身長96 cm, 体重13.1 kg. 顔貌は中顔面部の陥凹と眼球の突出が認められる。上顎歯列は狭窄し, 開咬が認められる。

X線写真所見としては頭部側面像および正面像において, 頭蓋形成術および前頭部拡張術により前頭骨と頭頂骨の内板および縫合部の骨が部分的に削除されているため, 頭蓋内のX線透過性は部分的に著しく異なり前頭骨および頭頂骨は著しく薄くなっている。また, 冠状縫合部は未閉鎖である。後頭部の骨は削除されていないため, 一部に Crouzon 症候群では特徴的とされる指圧痕 (digital marking) が認められる。側脳室内にシリコンラバーチューブが挿入されているのがみられるが, これは水頭症による頭蓋内圧を軽減するために行われる脳室-腹腔短絡術によるものである。眼窩は眼窩側壁形成術が行われているため明瞭には認められないがやや浅くて小さい。しかし, 頭蓋の著しい変形はみられない。一方, 上顎骨は前方移動術が行われているにも関わらず著しい発育不全のため後退しており, 開咬を呈している (写真1, 2)。オルソパントモグラムの上顎洞の発育不全がみられ, 特に右側では著しい。左右関節頭の狭小化がみられる。また, 多数歯の齲蝕が認められるが, 歯の先天性欠如や形態異常は認められなかった (写真3)。

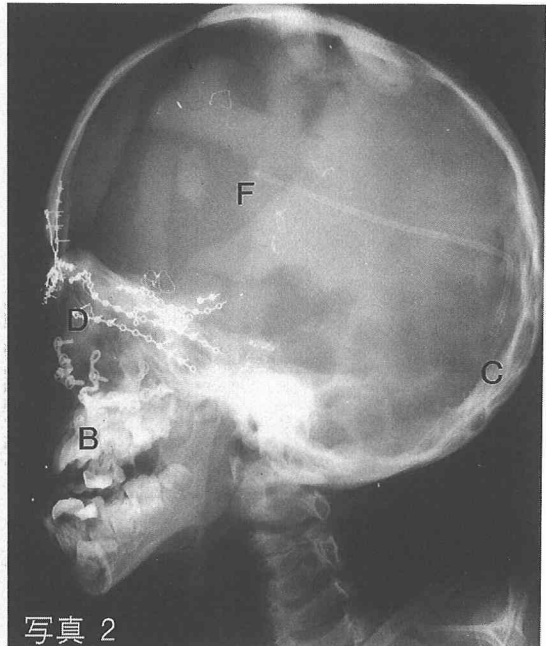
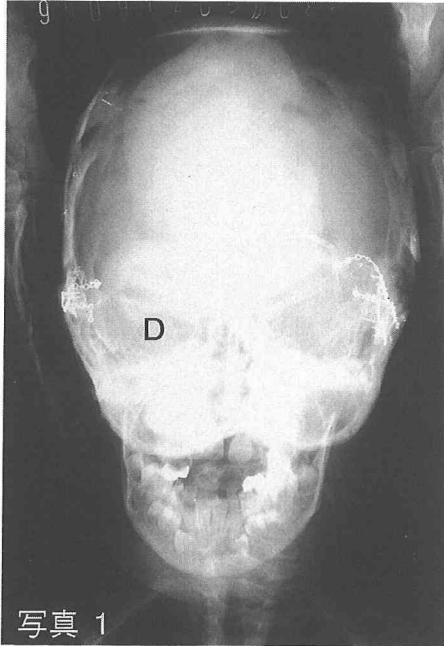


写真 1

写真 2

- A : 脳外科手術後の頭蓋縫合未閉鎖がみられる。また、頭蓋骨の一部が手術により切除されている。
頭部顔面形成術による各種プレート、ワイヤーが認められる。
- B : 上顎骨の後退が認められる。
- C : 後頭骨に指圧痕が認められる。
- D : 眼窩は明瞭には認められないが、浅くて小さい。
- F : 脳室-腹腔短絡術によるシリコンラバーチューブが側脳室に挿入されている。

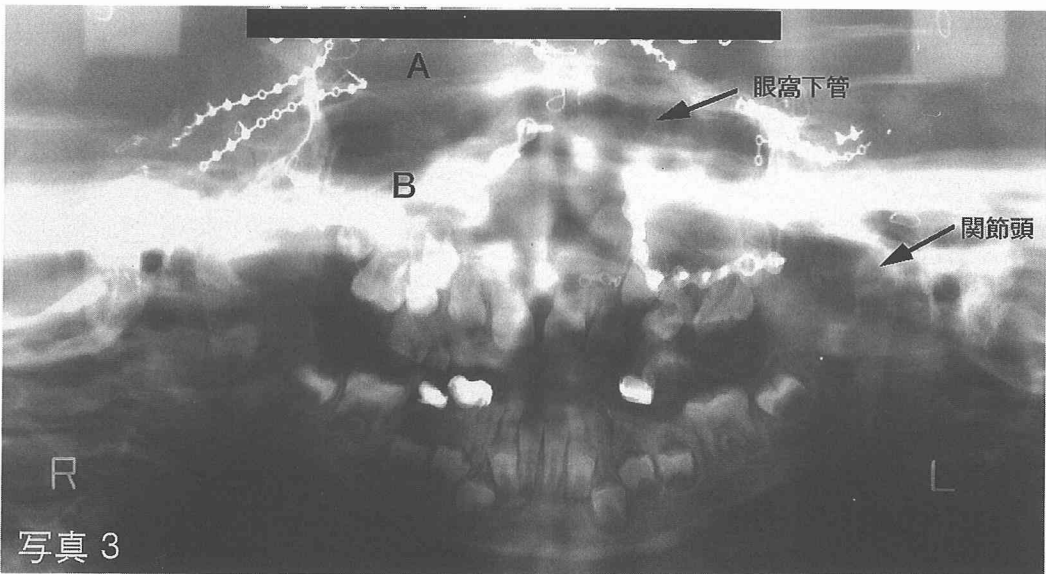
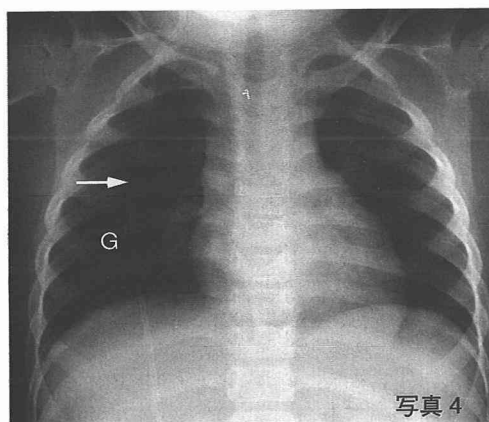


写真 3

- A : 眼窩は明瞭には認められないが、狭小化している。
- B : 上顎洞の發育不全特に、右側上顎洞

胸部X線像では，脳室-腹腔短絡術のシリコンラバーチューブが腹腔内に挿入されているのがみられる（写真4）。



G：脳室-腹腔短絡術によるシリコンラバーチューブ