

症 例

Tongue-lip adhesion を行った Robin sequence
の長期経過観察例

飯島 伸, 角田 耕一, 松本 直子, 石橋 修*, 星 秀樹, 杉山 芳樹

岩手医科大学歯学部口腔顎顔面再建学講座口腔外科学分野

(主任: 杉山 芳樹 教授)

*八戸赤十字病院歯科口腔外科

(主任: 石橋 修 部長)

(受付: 2013年 1月15日)

(受理: 2013年 1月31日)

Robin sequence は, 小顎症が症状の主体とされている. 小顎症が引き金となって, その結果舌根沈下を生じ, 呼吸障害, 栄養摂取障害など一連の症状が惹起されると考えられている. われわれは, 重度の呼吸障害をもった患者に生後 15 週時に舌固定術 (Tongue-lip adhesion) を施行した. 結果は良好で呼吸障害は改善された. 今回, 本症例の約 10 年にわたる経過を報告する. 全身的には内分泌異常はないものの, 低身長, 低体重である. 精神発達の遅延は無い. 口腔内所見は下顎の劣成長を認める. そして, 舌固定術の影響かは断定できないが, 下顎前歯部を中心に永久歯の萌出困難や埋伏が認められ, 全身麻酔下に抜歯した. 今後も矯正歯科や小児科とチームアプローチを行って治療を進めることが重要と考えられた.

緒 言

Robin sequence は, 小顎症, 舌根沈下による呼吸障害, 口蓋裂を伴う疾患で, 1923 年に Pierre Robin が舌根沈下と気道閉塞についての報告をしたことに由来する. 本症は特定の原因から起こる複数の形態異常ではなく, 小顎症が症状の主体とされている. 小顎症が引き金となって, その結果舌根沈下を生じ, 呼吸障害,

栄養摂取障害など一連の症状が惹起されると考えられるようになった. そのため, 以前は Pierre Robin 症候群と知られていたが, 現在では Robin sequence と呼ばれるようになって¹⁾.

新生児期の上気道閉塞はチアノーゼを招来し, 生命に関わる場合もあり, 本疾患罹患児は, 出生直後より気管内挿管や気管切開により気道確保が行われる場合もある. そして, 気管内挿

Long-term observation of a Robin sequence patient after tongue-lip adhesion operation
Shin IJIMA, Kouichi TSUNODA, Naoko MATSUMOTO, Shu ISHIBASHI, Hideki HOSHI, and Yoshiki SUGIYAMA
Division of Oral and Maxillofacial Surgery, Department of Reconstructive Oral and Maxillofacial Surgery,
Iwate Medical University

(Chief : Prof. Yoshiki SUGIYAMA)

*Oral Surgery, Hachinohe Red Cross Hospital

(Chief : Shu ISHIBASHI)

1-3-27, Chuo-dori, Morioka, Iwate 020-8505, Japan

管の抜管と上気道閉塞の改善のための外科的治療法として, 舌前方固定術, 舌-口唇癒合法, キルシュナー鋼線を用いる方法, 下顎骨の延長術などがある²⁾.

今回, われわれは上気道閉塞を伴い出生し, 気管内挿管で呼吸管理が行われていた Robin sequence の症例に対し, 舌固定術 (Tongue-lip adhesion) を行い杉山ら³⁾ が報告した症例の長期経過観察を行ったので報告する.

症 例

患 者: 5歳の男児.

初 診: 平成18年5月

現病歴: 開業産科にて平成13年1月に36週1718g, Apgar score 7/10にて出生し, 呼吸不全のため直ちに八戸赤十字病院小児科に転院した. その後, 頻回の舌根沈下による気道閉塞のため気管内挿管による呼吸管理が行われていた. 口蓋裂を認め Robin sequence の診断のもと, 呼吸不全の改善のため同年3月に同院歯科

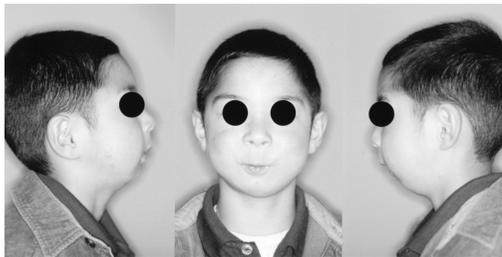


図1 初診時の顔貌

左右対称であるが, 小顎症による鳥貌を呈していた.

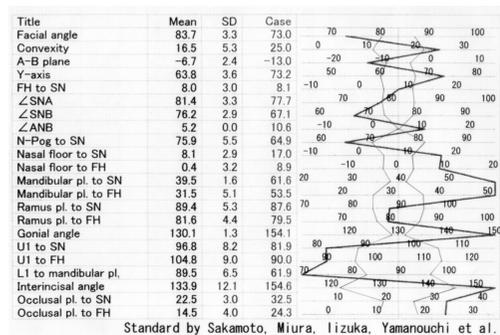


図2 8歳時の角度分析

SNA が正常範囲内に対し, SNB が1SDを超え小さく, 下顎角は1SDを超え大きかった.

口腔外科を紹介受診した. 生後3か月時の同年5月に Argamaso 変法による Tongue-lip adhesion を行い, 術後5日で気管内挿管チューブを抜管し, 退院可能になった. 舌根沈下も生じることなく良好に経過し, 1歳6か月時の平成14年7月に口蓋形成術, 舌切離術を施行した³⁾. その後の経過は良好であった. 5歳時の平成18年から歯列叢生のため岩手医科大学歯科医療センターにて経過観察を行う事になり, 当科を初診した.

家族歴: 特記事項なし.

既往歴: 特記事項なし.

現症: 口腔外所見 身長90cm, 体重13kg, 栄養状態は良好だが, 低身長, 低体重であった. 知能の発達には問題なく, 通常学級に通学している. 呼吸状態は問題ない. 顔貌所見は, 左右対称であるが, 小顎症による鳥貌を呈していた (図1).

処置および経過: 8歳時の頭部規格エックス線写真の分析の結果を示す. 角度分析, プロフィログラム所見では下顎の劣成長, 下顎角の開大下顎下縁平面の傾斜を認めた (図2, 3).

経過観察中, 埋伏過剰歯や萌出困難歯等を認めた. (図4, 5, 6). 上顎では正中過剰埋伏歯, 左右第二小臼歯の口蓋側転位, 下顎では前歯部

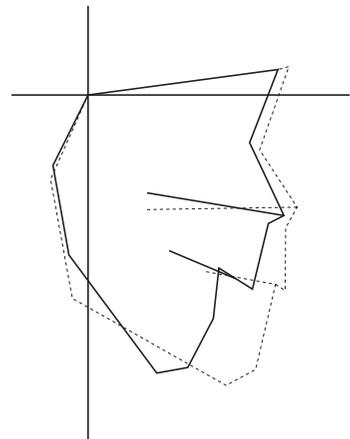


図3 8歳時のプロフィログラム

点線が標準, 実線が患者を示す. 下顎の劣成長, 下顎角の開大, 下顎下縁平面の傾斜を認めた.

に矮小歯と歯牙様構造物，左側中切歯の埋伏を認めた。

平成 21 年 9 月，8 歳時に埋伏歯に対し，全身麻酔下にて抜歯術を施行した。抜歯部位は上顎正中過剰埋伏歯，上顎左右第二小臼歯の口蓋側転位，下顎前歯部の矮小歯と歯牙様構造物，下顎左側中切歯である。抜歯後経過は良好である(図 7)。

9 歳時の現在も当科外来で経過観察中であ

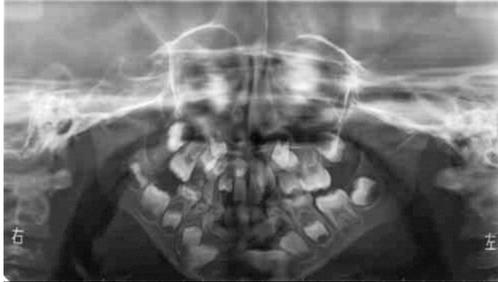


図 4 8 歳時のパノラマエックス線写真
埋伏過剰歯や萌出困難歯等を認めた。

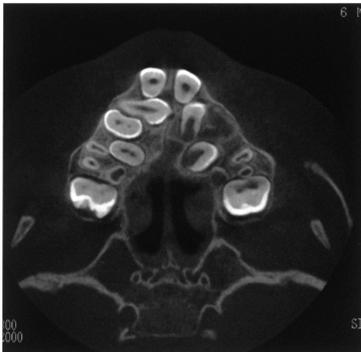


図 5 8 歳時の上顎 CBCT
上顎では正中過剰埋伏歯，左右第二小臼歯の口蓋側転位を認めた。

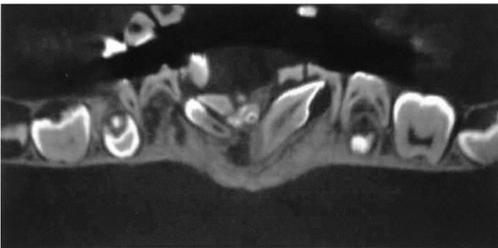


図 6 8 歳時の下顎 CBCT
下顎では前歯部に矮小歯と歯牙様構造物，左側中切歯の埋伏を認めた。

る。出生から現在までの身長体重の成長曲線を示す(図 8)。小児科の検査にて内分泌異常等は認められないものの，9 歳の時点で身長 114cm，体重 19kg で身長は-3SD を下回り，体重は-2SD 付近を示している。顔貌は左右対称である。側貌は著しい下顎の後退を認め，小下顎症を呈する(図 9)。口腔内は Hellmann の歯齢が III B 期，上下顎前歯の舌側傾斜を認める。右下顎第一大臼歯は未萌出で咬合は不安定である。下

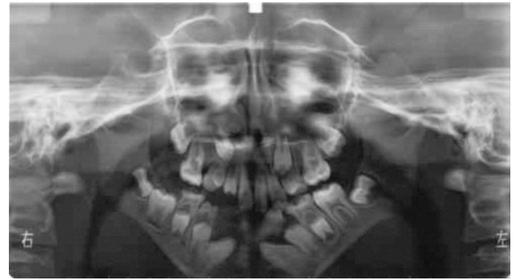


図 7 埋伏歯抜歯後のパノラマエックス線写真
抜歯後経過は良好である。

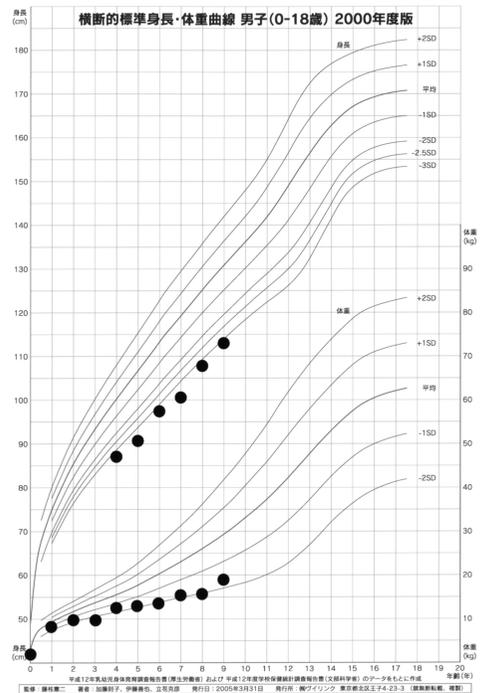


図 8 出生から現在までの成長曲線
9 歳の時点で身長 114cm，体重 19kg で身長は-3SD を下回り，体重は-2SD 付近を示している。

顎前歯部の口腔前庭は浅く, 舌小帯部の癒痕を認める (図 10, 11). 言語では, 鼻咽腔閉鎖機能不全, 構音障害を認める. 現在は近小学校の言葉の教室で言語訓練を行っている. 改善傾向は認めるものの完治は困難と考えられる.



図9 現在の顔貌所見
顔貌は左右対称である. 側貌は著しい下顎の後退を認め, 小下顎症を呈する.

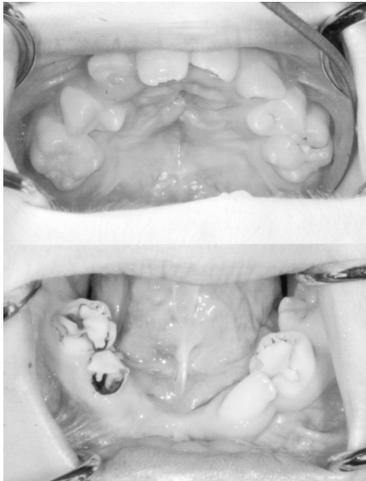


図10 現在の口腔内所見 (咬合面観)
下顎前歯部の口腔前庭は浅く, 舌小帯部の癒痕を認める.



図11 現在の口腔内所見 (咬合時正面観)
右側下顎第一大臼歯は未萌出で咬合は不安定である.

考 察

Robin sequence は小顎症, 舌根沈下, 呼吸困難の臨床像を示すものとされる⁴⁾. 原因は不明だが子宮内での圧迫か先天的な発育能力の欠如による下顎の発育不全が本体で舌尖が口蓋水平板の接合不全を起こさせる. その結果として口蓋裂が発生すると考えられている. また, Robin sequence の26%が他の先天奇形や上気道の問題で死に至ったという報告もあり⁵⁾, 上気道に対する適切な治療が必要である. 本症例も八戸赤十字病院小児科で生後3週から気管内挿管による呼吸管理が行われていた. 離床のための気管内挿管チューブの抜管には気管切開術や外科療法による気道確保が必要であった. そこで生後3か月時に Tongue-lip adhesion を行った. 術後, 創部の安定を待ち, 術後5日目に抜管を行った. この際, 再挿管を行える体制をとり行った. 抜管後呼吸状態は問題なく, 離床に至った.

そして, 1歳6か月時に口蓋裂に対する対応として, 全身麻酔下で粘膜弁法による push-back を施行した. 同時に下唇に生着した舌の切り離し術も施行した. 口蓋形成による気道の狭小化と舌の切り離しによる舌根沈下に起因する気道閉塞の可能性が考えられた. そこで帰室後24時間後に再挿管を行える体制をとり抜管した. 幸いこの際も呼吸は安定し問題なく経過した.

気道閉塞の可能性が大きい症例における抜管⁶⁾を行うにあたり, モニター下で行い, 再挿管の可能性を考えて行う事は当然であるが, 麻酔科や小児科の協力も必須となる. 事前に協議を行い, 全ての可能性に対応できる体制にすることが重要と思われた.

これまで, Tongue-lip Adhesion 施行後の下顎への影響について論じたものはなく, 予後については不明であった. 本症例では下顎中切歯が萌出困難で埋伏歯であった. 下顎中切歯の埋伏は, 同手術による下顎前歯部の癒痕による影響も考えられる. しかし, 確実に気道確保をす

るためには、骨周囲を圍繞し動きの多い舌を縫合固定することが重要と思われる。今後、Tongue-lip Adhesion を行う場合は乳歯ではなく永久歯の萌出困難の可能性も起こり得ることも考慮する必要があると思われた。

8歳の時点での頭部エックス線規格写真分析では、SNA が正常範囲内であるのに対し、SNB が1SD を超え小さいことに加え、下顎角は1SD を超え大きく、下顎の劣成長は明らかであった。Robin sequence の下顎の成長に関するこれまでの報告⁷⁾では、下顎角の拡大と咬合平面傾斜度の増加が認められている。本症例も同様の傾向を示していた。Tongue-lip Adhesion は骨膜上での処置であり、下顎骨そのものの成長への影響は少ないのではないかと考えられた。また、全身の成長曲線からも身長、体重とも低下傾向が明らかである。顔面の成長終了の判断を行う際には手根骨による判断など、様々な検査が必要になると考えられる。そのため今後の顎変形に対する手術は時期の決定が重要になると思われる。

さらに、本症例は鼻咽腔閉鎖機能不全を認めるため、将来必要になるであろう咽頭弁形成術も考慮しなければならない。また、骨延長術は家族が希望しなかったため、顎変形手術は下顎枝矢状分割術による前方移動術になると予想される。しかしながら、その際の全身麻酔のための気管内挿管においては、咽頭弁形成術は挿管

困難の原因⁸⁾になると予測されるため、口腔外科と歯科麻酔科の共同作業が必要であると考えられた。加えて、良好な口腔内環境の維持によるQOLの向上のためには、小児科、小児歯科、矯正歯科、予防歯科、歯科麻酔科、口腔外科などの多くの診療科によるチームアプローチが重要になると考えられた。

参 考 文 献

- 1) 古屋憲孝: Robin sequence. 小児科診療, 72: 81, 2009.
- 2) 土佐泰祥, 保阪善昭, 佐藤兼重: Robin sequence (Pierre Robin 症候群). 小児外科, 38: 1271-1275, 2006.
- 3) Sugiyama, Y., Obata, K., Ishibashi, S., Sasaki, K., Sato, R., and Sekiyama, S.: A Robin sequence patient treated by the tongue-lip adhesion technique of modified Argamaso method. Dent. J. Iwate Med. Univ., 28: 205-212, 2003.
- 4) 木村 正, 猿川麻衣子: 口蓋裂合併 Robin sequence の検討. 日口蓋誌, 22: 205-209, 1997.
- 5) Williams, A. J., Williams, M. A., Walker, C. A.: The Robin anomalad (Pierre Robin syndrome) - a follow up study. Arch. Dis. Child, 56: 663-668, 1981
- 6) 三川宏: 唇裂および口蓋裂手術の麻酔, 岩井誠三監修: 小児麻酔ハンドブック, 初版, 南江堂, 東京, 114-115 ページ, 1994.
- 7) 臼井暁昭, 上松節子, 栗原三郎: Pierre Robin sequence の一治験例とその顎態変化. Orthod Waves- Jpn Ed, 66: 1-16, 2007.
- 8) 飯島 伸, 松尾伸一, 角田耕一, 間山寿代, 三浦廣行, 星 秀樹, 杉山芳樹: 咽頭弁形成術後患者に対し経口挿管にて顎変形症手術を行った1例. 日口蓋誌, 35: 250-253, 2010.

症 例Long-term observation of a Robin sequence patient
after tongue-lip adhesion operation

Shin IJIMA, Kouichi TSUNODA, Naoko MATSUMOTO,
Shu ISHIBASHI*, Hideki HOSHI and Yoshiki SUGIYAMA

Division of Oral and Maxillofacial Surgery, Department of Reconstructive Oral and
Maxillofacial Surgery, Iwate Medical University
(Chief : Prof. Yoshiki SUGIYAMA)

*Oral Surgery, Hachinohe Red Cross Hospital
(Chief : Shu ISHIBASHI)

[Received : January 15, 2013 : Accepted : January 31, 2013]

Abstract : The Robin sequence is characterized by micrognathia, a condition that triggers glossoptosis, which is then thought to induce conditions such as respiratory disorder and malnutrition. We performed a glossopexy (tongue-lip adhesion) at 15 weeks after birth for a patient with severe respiratory disorder. Outcomes were favorable and the respiratory disorder improved. We report herein the results of this patient's follow-up health care over approximately 10 years. Systemically, the patient did not show any endocrine abnormality, but had small stature and low body weight. No mental deficiency was observed. Oral findings included reduced growth of the mandible. While a causal relationship to the glossopexy could not be confirmed, difficult eruption and impaction of permanent teeth was seen, centered around the anterior mandibular teeth. These teeth were extracted under general anesthesia. Provision of treatment using a multidisciplinary approach involving the departments of orthodontics and pediatrics is considered important in cases like this.

Key Words : Robin sequence, tongue-lip adhesion, glossopexy