

清家 卓也

山中 健生

佐々木健介

徳島赤十字病院 形成外科

要 旨

はじめに：両側唇顎口蓋裂患者では外鼻では短い鼻柱，鼻尖部の扁平化と拡大，広い鼻幅，短い鼻梁，口唇では人中部の組織欠損によるwhistling deformity等の問題点が成長に伴い顕著となり思春期になって目立つことが多い。

今回，2例の両側唇顎口蓋裂患者の外鼻と口唇変形を治療し，比較的良好な結果を得たので報告する。

症例：症例1は，18歳男性．鼻中隔軟骨移植による鼻中隔延長および下口唇反転皮弁による修正を行った．症例2は，17歳女性．肋軟骨による鼻中隔延長と下口唇反転皮弁による修正術を行った．2例ともに比較的良好な結果を得ている。

考察：唇顎口蓋裂では成長に伴い，外鼻や口唇の変形が高度，著明になることが多い．また，複数の手術痕により複雑な変形を来す場合も多い．今回，われわれが行った方法は自家軟骨を用いる鼻中隔延長と下口唇反転皮弁を同時に行うことで，外鼻，口唇変形を同時に効率よく修正することができた。

キーワード：両側唇顎口蓋裂，鼻変形，鼻中隔延長，forked flap，Abbe's flap

はじめに

現在，唇顎口蓋裂は手術手技の改善・進歩だけでなく術前術後の歯科矯正，早期からの構音・発語評価および訓練により機能的にも整容的にもよい結果を得ることができる．しかし，成長による変化という予測困難な要素を持つため，思春期以降に顕著となる外鼻や口唇の変形を悩む患者も多い。

今回，われわれは2例の両側唇顎口蓋裂患者の外鼻と口唇変形を鼻中隔延長術とAbbe's flapを同時に施行することで治療し，比較的良好な結果を得たので報告する。

症例 1

患 者：18歳，男性

主 訴：口唇，外鼻変形

既往歴：特記することなし

家族歴：特記することなし

現病歴：出生時より両側唇顎口蓋裂あり．他院形成外科にて生後3か月で口唇裂手術（三角弁法），1歳で

口蓋裂手術（Pushback法），11歳時に片側ずつの顎裂自家腸骨海綿骨移植を施行された．当科初診時は歯科矯正治療中であったが，歯科治療終了後の顔貌の整容的な改善を希望し受診となった。

初診時現症：短い鼻柱と外側に偏位した両側鼻翼による広い鼻幅と鼻尖部の扁平化と拡大，短い鼻梁を呈していた．人中と赤唇部中央の組織欠損によるwhistling deformityと上口唇全体の菲薄化と相対的な下口唇の突出を認めた（図1（a），（b），（c））。

治療計画：歯科矯正治療は終了しており，ほぼ正常な咬合を獲得できていたことから，上下顎骨切りによる輪郭形成ではなく皮膚軟部組織を中心とした外鼻および口唇形成術を計画した。

手術所見：（1回目手術）全身麻酔下に短い鼻柱の延長を目的としてForked flap，扁平化かつ拡大した鼻尖部の突出のために鼻中隔軟骨による鼻中隔延長術を行った．また，人中から赤唇部中央の組織欠損を充填するために下口唇からの口唇動静脈を血管茎とする15×8mmのAbbe's flapを反転し移動した（図2（a）～（e））。

（2回目手術）1回目手術から17日目に下口唇から

反転移動した皮弁の血流が十分であることを確認の上、局所麻酔下に下口唇動静脈を含む血管茎を切離した(図3(a), (b), (c))。

術後所見: 術後6年の状態である。上口唇、下口唇ともに瘢痕は落ち着いている。また、鼻中隔延長により形成された鼻尖部とForked flapにより延長された鼻柱はわずかに後戻りがあるが、ほぼ維持されている。上口唇のwhistling deformityは目立たない。

しかし、上口唇右側のcupid's bowの頂点のvermillion borderのズレが残存している。修正を勧めたが患者は希望しなかったため、経過観察となった(図4(a), (b), (c))。

症例2

患者: 17歳, 女性

主訴: 口唇, 外鼻の変形

既往歴: 特記することなし

家族歴: 特記することなし

現病歴: 出生時より両側唇顎口蓋裂あり。他院形成外科にて口唇裂手術, 口蓋裂手術, 両側の顎裂自家海綿骨移植を行われたが移植骨の吸収により骨欠損は残存した。上顎低形成, 下顎前突に対して当科受診の3か月前に他院口腔外科にて両側矢状分割骨切り術による下顎後退術が行われた。咬合が安定したため, 外鼻修正目的で当科に紹介受診となった。

初診時現症: 極端に短い鼻柱と扁平化し上方から押し

潰されたように拡大した鼻尖を特徴とする外鼻変形を呈していた。矢状分割骨切りによる下顎後退と歯科矯正治療により下口唇の突出感は軽減しているものの上口唇の菲薄化は著明であった(図5(a), (b), (c))。

治療計画: 症例1と同様に下口唇からのAbbe's flapによる人中と上口唇の再建, Forked flapと鼻中隔延長による外鼻再建を計画した。鼻尖部の拘縮が強く鼻中隔軟骨の脆弱化が予想されたため鼻中隔軟骨ではなく肋軟骨移植を選択した。

手術所見: (1回目手術) 全身麻酔下に右第6肋軟骨を採取し, 板状にスライスし鼻中隔尾側端(前端)に移植し鼻尖部を突出, さらに両側鼻翼軟骨外側脚を延長するように移植し鼻翼形成を行った。両側鼻翼軟骨内側脚, 鼻背軟骨, 鼻中隔軟骨は強く癒着しており, 軟骨は脆弱であり鼻中隔の弯曲も著明であった(図6(a)~(e))。

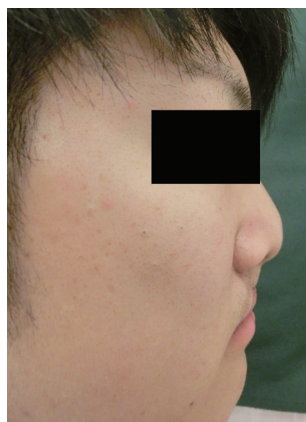
(2回目手術) 1回目の手術から15日目にAbbe's flapの血管茎を局所麻酔下に切断した(図7(a))。

(3回目手術) 残存する鼻中隔の弯曲と鼻腔粘膜の損傷による癒着により右鼻腔の狭窄があったため, 1回目手術から4か月後に口腔粘膜移植による鼻孔拡大を行った(図7(b), (c))。

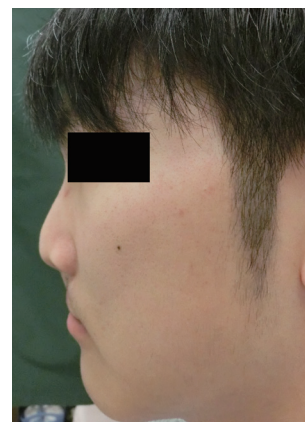
術後所見: 術後1年半の状態である。上口唇の赤唇正中の組織不足, 鼻中隔軟骨の脆弱化と弯曲のために軟骨性の斜鼻は残るが, 患者および家族の満足は得られ経過観察中である(図8(a), (b), (c))。



(a) 正面



(b) 右側貌



(c) 左側貌

図1 当科術前現症 短い鼻柱と外側に偏位した両側鼻翼による広い鼻幅, 鼻尖部の扁平化と拡大, 短い鼻梁を認めた。人中と赤唇部中央の組織欠損によるwhistling変形と上口唇全体の菲薄化, 相対的な下口唇の突出を認めた。両側唇顎口蓋裂に特徴的な顔貌を呈していた。

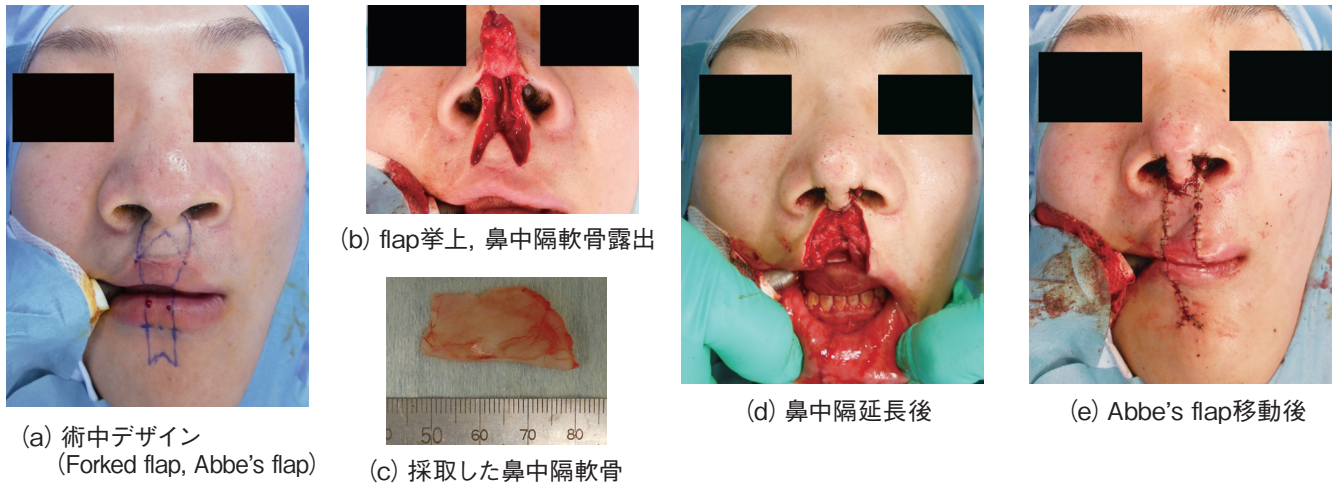


図2 1回目術中所見 鼻中隔軟骨の鼻背部と尾側端(前端)を幅7mmずつ残して, 鼻中隔軟骨を採取した。

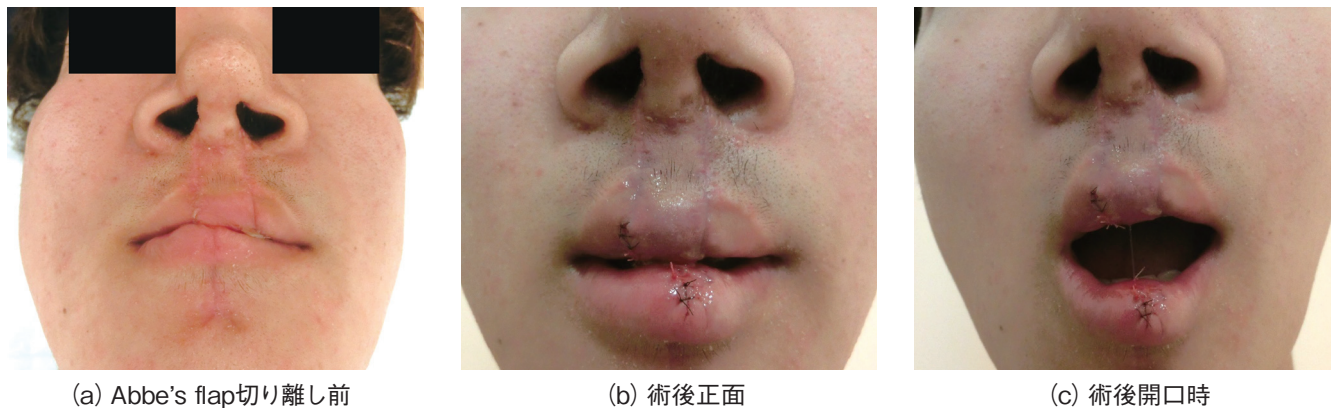


図3 2回目術中所見 1回目手術から17日後に局所麻酔下で下口唇から人中に反転移動した皮膚軟部組織の血管茎(下口唇動静脈)を切断した。

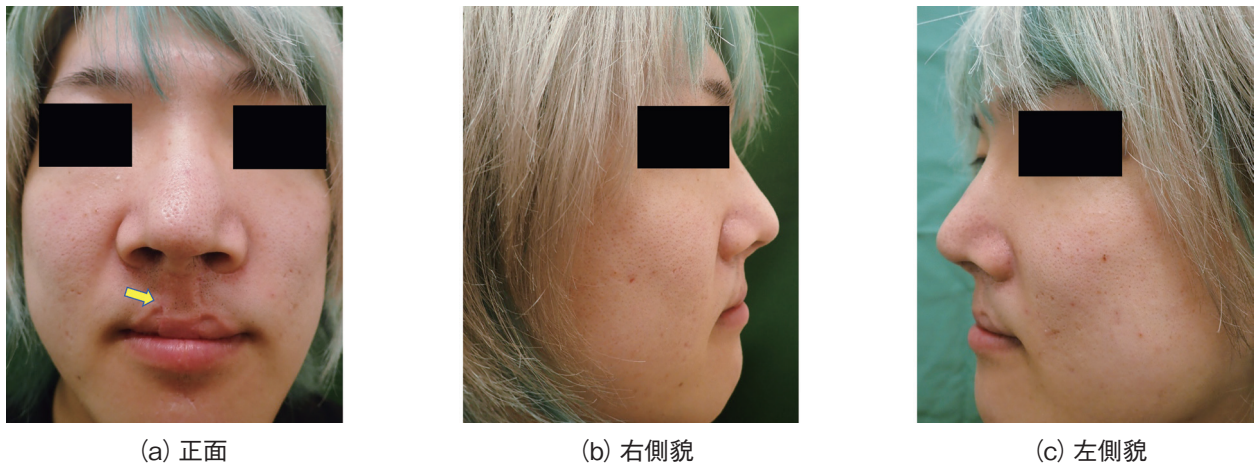
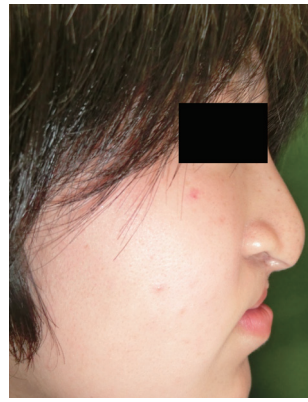


図4 術後6年現症 人中および下口唇から下顎部の瘢痕は比較的落ち着いている。鼻尖部の突出と鼻柱の延長も得られている。上口唇の右側Cupid's bowの頂点のVermillion borderのズレ(矢印)が残る。



(a) 正面



(b) 右側貌

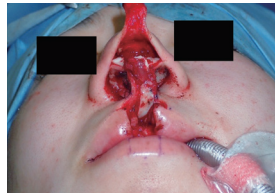


(c) 左側貌

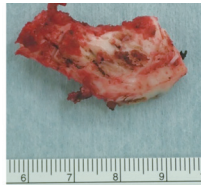
図5 当科術前現症 短い鼻柱と扁平化し上方から強く押し潰されたように拡大した鼻尖を呈していた。短い人中と菲薄化した上嘴唇を認めた。



(a) 術中デザイン
(Forked flap, Abbe's flap)



(b) flap挙上, 肋軟骨移植後



(c) 採取した肋軟骨



(d) 鼻中隔延長後



(e) Abbe's flap移動後

図6 1回目術中所見 鼻尖部が強く拘縮していたため、鼻中隔軟骨自体も脆弱で変形が強いと判断したため、肋軟骨移植による鼻中隔延長により鼻尖部の修正を行った。
両側鼻翼軟骨内側脚、鼻背軟骨、鼻中隔軟骨は強く癒着していた。



(a) Abbe's flap切り離し直後



(b) 右鼻孔狭窄



(c) 右鼻孔拡大後

図7 2回目および3回目術中所見 (a) 1回目の手術から15日目にAbbe's flapの血管茎の切断を行った。
(b), (c) 鼻中隔の弯曲と損傷した鼻腔粘膜の癒着により右鼻孔が狭窄していたため、1回目手術から4か月後に口腔粘膜移植による鼻孔拡大術を行った。



(a) 正面



(b) 右側貌



(c) 左側貌

図8 術後1.5年現症 上嘴唇の赤唇正中の組織不足，鼻中隔軟骨の脆弱化と弯曲のために軟骨性の斜鼻は残るが，患者および家族の満足は得られた。

考 察

唇顎口蓋裂の治療においては，外観上，正常に近い口唇鼻形態を目指し，正常言語，鼻咽腔機能および正しい咬合の獲得を得ることが重要となる．そのため形成外科医師のみでなく，さまざまな職種の専門家が協力して治療を行うことで機能的にも整容的にも優れた結果を得ることができる．しかし，出生後早期から適切と思われる治療を行っても，先天異常という疾患の特性から成長に伴う変化をコントロールしていくことは困難である．特に両側唇顎口蓋裂の外鼻では鼻尖部の扁平化と拡大，両側の鼻翼の外側偏位による広い鼻幅，短い鼻柱，短い鼻梁等の変形を認め，口唇では人中と赤唇中央の組織欠損による whistling deformity，上顎の低形成と上嘴唇の菲薄化と相対的な下嘴唇の突出等を認める．

上記のような変形が思春期以降に著明になることがあり，精神的にも大きな負担となっている．

自験例で鼻尖部変形の修正に行った鼻中隔延長は open approach から鼻中隔を展開し，鼻柱部に支えとなる物をストラットとして移植することで鼻翼軟骨のつり上げをより強固とする術式である．美容外科での鼻尖形成にも応用されているが，多くは Nishimura らの報告のように鼻中隔軟骨の背側，尾側を 7-8 mm 程度ずつ L 字型に残し，多くの場合弯曲

した部分を切除して利用する^{1), 2)}．しかし，症例 2 の様に鼻中隔軟骨自体が脆弱で弯曲が強い場合，L 字型に残した鼻中隔軟骨が支えとして機能しない場合がある．その場合には前胸部に採取部の瘢痕を残す欠点はあるが肋軟骨を用いる³⁾．

また，短い鼻柱の修正と鼻尖部の突出のためには絶対的に不足している皮膚軟部組織を鼻外から補充する必要がある．1958 年に Millard によって報告された Forked flap は上嘴唇に元来存在する 2 本の瘢痕を含んだ皮膚を利用するために組織の無駄がなく，口唇の瘢痕形成術と同時に行うことも可能で有用な方法である^{4) ~7)}．

上記の Forked flap により生じた白唇部の皮膚欠損と whistling deformity の原因となっている上嘴唇赤唇中央の組織欠損の再建として 1891 年に報告された Abbe の交叉皮弁は手術が 2 回に渡るという欠点を要するものの，唇顎口蓋裂において相対的に突出している下嘴唇の皮膚軟部組織を上嘴唇に充填することにより上下嘴唇のバランスもとれ，有効である^{8) ~10)}．

両側唇顎口蓋裂では口唇，外鼻に複数の変形が存在する．さらに乳児期からの手術による瘢痕や癒着，成長に伴う想定外の変化により変形は複雑なものとなる．したがって，変形の修正には単一の術式ではなく症例によりさまざまな術式を組み合わせた集学的な治療計画が必要となる．

結 語

思春期以降の両側唇顎口蓋裂患者の口唇，外鼻変形の修正を行った。Forked flap，鼻中隔軟骨および肋軟骨による鼻中隔延長，Abbe's flap 等の複数の術式を組み合わせることにより比較的良好な結果を得た。

利益相反

本論文に関して，開示すべき利益相反なし。

文 献

- 1) Nishimura Y, Ogino Y : Autogenous septal cartilage graft in the correction of cleft lip nasal deformity. Br J Plast Surg 1978 ; 31 : 222-6
- 2) Nishimura Y, Kumoi T : External septorhinoplasty in the cleft lip nose. Ann Plast Surg 1991 ; 26 : 526-40
- 3) 宮田昌幸，飛澤泰友，高野敏郎，他：口唇口蓋裂二次修正術における肋軟骨移植による鼻形成術. 日頭顎顔会誌 2014 ; 30 : 126-38
- 4) Millard DR Jr : Columella lengthening by a forked flap. Plast Reconstr Surg Transplant Bull 1958 ; 22 : 454-7
- 5) Stark RB, Dehaan CR, Washio H : FORKED FLAP COLUMELLAR ADVANCE. Cleft Palate J 1964 ; 16 : 116-9
- 6) Millard DR : Bilateral cleft lip and a primary forked flap : a preliminary report. Plast Reconstr Surg 1967 ; 39 : 59-65
- 7) 原科孝雄，青柳文也，中島竜夫，他：Forked flapによる鼻柱延長術の経験. 形成外科 1978 ; 21 : 37-45
- 8) Abbe R : A new plastic operation for the relief of deformity due to double harelip. Plast Reconstr Surg 1968 ; 42 : 481-3
- 9) Balaji SM : Cleft Rhinoplasty- Columellar lengthening prolabial reconstruction with Abbe flap. Ann Maxillofac Surg 2016 ; 6 : 63-7
- 10) 長坂信司，橋本一郎：ペット咬創への初期治療と機能・整容の改善 2—顔面の組織欠損を伴うイヌ咬創（1）口唇—上口唇欠損を伴うイヌ咬創に対しサブユニットを意識してAbbe's flapによる再建を行った1例. 形成外科 2021 ; 64 : 257-64

Two cases of bilateral cleft lip and palate with simultaneous secondary correction of the nose and lip

Takuya SEIKE, Kensei YAMANAKA, Kensuke SASAKI

Division of Plastic and Reconstructive Surgery, Tokushima Red Cross Hospital

Introduction : Improved function and cosmetic appearance of cleft lip and palate can be achieved by improved surgical techniques, preoperative and postoperative orthodontic treatment, early evaluation of articulation and speech, and training. However, additional treatment is required after a certain age in children with bilateral cleft lip and palate, as it can lead to problems, such as shortened nasal tip and radix, flattened and widened nasal apex, and widened nasal width due to lateral deviation of the bilateral alar lobules. These issues remain or become more prevalent as the child grows. Defects in the midline tissue of the lips can also lead to whistling deformities that may become more pronounced at puberty. Herein, we describe two cases of bilateral cleft deformities.

Case : Case 1 was an 18-year-old male patient who underwent a nasal septal extension with a nasal septum cartilage graft and Abbe's flap to correct the deformity. Case 2 was a 17-year-old female patient who underwent nasal septal extension with rib cartilage and Abbe's flap for external nose and lip deformities. Four months after her operation, a mucosal graft was used to enlarge the nostrils for subsequent nasal aperture construction.

Consideration : In patients with bilateral cleft lip and palate, the external nasal deformity often becomes more severe and obvious with age. In addition, the scars from multiple surgeries often lead to more complex deformities, and the midline of the upper lip can be severely deformed. In this study, we used an autologous cartilage nasal septum extension and Abbe's flap to effectively correct the nose and lip deformities in both patients.

Key words : bilateral cleft lip and palate, nasal deformity, septal extension graft, forked flap, Abbe's flap

Tokushima Red Cross Hospital Medical Journal 28 : 147-153, 2023
