A VERY RARE MALFORMATION OF THE TONGUE —CONGENITAL UNILATERAL ADHESION OF THE TONGUE WITH FACIAL HEMIATROPHY—

By

YASUNOBU SUZUKI, M.D.

HIROAKI HAYASAKI, M.D. YASUHIKO FUJII, M.D. and JIN KANZAKI, M.D.

*Department of Otorhinolaryngology, School of
Medicine, Keio University.*

A case, fifteen-year-old boy, of congenital unilateral adhesion of the tongue with facial hemiatrophy on the same side was reported.

Slight disturbance of speech was noted on admission. The right anterior pillars was located anteriorly, making adhesion to the lateral edge of the tongue, while the right posterior pillar was not found. The right inferolateral surface also showed adhesion to the oral base, so that the patient was unable to stretch out his tongue straight.

Plastic surgery was tried to incise the adhesion

and to transplant the nasal septal mucosa to prevent the re-adhesion.

Besides malformed tongue, slight asymmetry of skull, mandible and high portion of right clavicle were demonstrated in X-ray films.

However, no disturbed movement of sterno-clavicular joint was noted.

This facial hemiatrophy is likely to be the same embryological anomaly as seen in the atresia of the ear. Some similarity to orofaciogigital syndrome was also discussed.

先天性舌癒合症の1例

慶応大学医学部耳鼻咽喉科学教室

鈴木 安恒

早崎 弘 晃・藤 井 安彦・神 崎 仁
はや さき ひろ あき ふじ い やす ひこ かん ざき じん

I. 緒 言

舌の奇形は耳鼻咽喉科領域の奇形の中では稀なものである。私共の領域の奇形は毎年約40~50例あるが、これらはその年の総患者数の約0.4~0.8%にすぎない。その中で又舌奇形はごくわずかで1例もない年もある。

換言すれば、舌の奇形は顔や耳の奇形と異り比較的目立たないこと、又自覚的にもさほど不自由を感じないことから、臨床的にもかなり見逃されていると思われる。最近我々は現在まで調べた範囲では同様な報告をみない極めて稀な先天性の舌奇形に相遇し、これを先天性舌癒合症と名付け、この症例に対し形成手術を試みたので、ここに報告し、若干の考察を加えてみたいと思う。

II. 症 例

患者は15才の男子で小学校入学時の身体検査で既に舌の奇形を指摘されていたが、年令的に手術に不適当と

いうことで放置されてた。母親の言によると、患者は中学2年生の頃から話し方のまづさが一層目立つようになり近医で鼻が悪いといわれて治療を受けていた。

既往歴には麻疹以外に特記すべきものなく家族歴でも、患者は兄弟5人の中3番目であるが、患者以外には同様な奇形、あるいは他の奇形、疾病を有するものはなかった。患者は学校の成績も悪く、家族的には、父親がたいへん酒飲みで、飲酒中に卒中発作で死亡するなど恵まれていない。出産児母親37才、妊娠、分娩に異常なく、妊娠中は薬剤の内服、放射線照射、精神的葛藤等の事件もなかった。

入院時、口腔、顔面を除いては理学的検査で異常を認めず検査成績でも末梢血液、尿、肝機能、心電図、聴力検査等にすべて異常を認めていない。前、後鼻鏡検査では鼻内粘膜やや肥厚以外に所見なく、鼓膜は両側共正常。

口腔所見（図1, 2）は右側前口蓋弓が前方に偏在し右後口蓋弓は認められず、舌の右側縁は前口蓋弓に連なり右下側面は口腔底と癒合を示していた。舌は真直ぐに突出できず右側に偏位する。会話は舌音に軽度の障害があるが話の内容は理解できる。又顔面右側の萎縮に（図3）殊に下顎部に萎縮が著明である。電気変性反応にて右第ⅡⅢ枝に興奮性の減退がみとめられた。下顎の計測では左側の下顎角より正中線までは12.0cm 右側は10.3cmであつた。この顔面萎縮は患者及び母親も気付いていないので明らかではないが、恐らく生来あつたものと思われる。しかし舌、あるいは口唇の萎縮はみられない。レ線像では頭蓋骨、下顎骨が非対称を示しているが骨の萎縮はない。又胸部レ線像（図4）では右鎖骨の高位が認められ、胸骨の変形か脱臼が疑われたが、断層写真では胸鎖関節のボケ像が強くこの原因は確定できなかった。しかし胸鎖関節の運動障害は認められなかった。

舌の癒合を成形する目的で気管切開を施し、気管内全麻下に手術を行った。舌癒合部に後方を切断せずに短冊状に切開を加えて剝離しこの部を後方で結紮し、前口蓋

図 1

図 2

図 3

図 4

弓を後方に押し下げた。なおこの切除剝離した創面には癒着を防止する意味で鼻中隔粘膜を移植縫合した。しかし術後前端右側部に軽度の癒着を生じたので、2回目の手術を行い、この部を切開剝離し、そのまま縫合せずにおいた。又この際前回の手術で後方に結紮してあつた粘膜はその頭部を結紮し、壊死をおこさせ、自然脱落を企つた。2回目の手術後(図5)舌は術前に比しかなりよく突出できるようになつたが完全に真直に突出させることはできなかつた。

術後は発声練習を行わせて経過良好である。

図 5

III. 総括並びに考按

舌の奇形には先天性舌小帯短縮、先天性巨舌症、無舌症、舌破裂、分葉舌、溝舌、正中変形異常舌などがあるが、この中で比較的良好にみられるのは舌小帯短縮と溝舌である。

本例の如き異常を発生学的に考える前に正常の舌の発生について簡単に触れると、舌の発生は胎生4週目頃に始まる。この時期は正中及び両側の外側口蓋突起が正中方向に増殖して口蓋が形成されている時でもある。舌体部の粘膜は第1腮弓の下顎突起の内腹側部にある外側舌膨隆で、これは外胚葉性上皮で被れている。又舌根部の粘膜は第2～第4腮弓の腹側部より形成される。完成した舌では舌分界溝は舌の表面における外胚葉性と内胚葉性部との境界線となつている。又舌筋の発生については明らかでないが、胎生6週に出現するとされている⁷⁾。以上のことから考えると、本症のような舌の形態異常は両側の外側舌膨隆の増殖の途上、偏側のみに何らかの抑制が加わつたものと推測される。

本症例は極めて稀な先天性偏側性舌癒合症と同側の顔面萎縮及び鎖骨高位を示した症例であるが、これらがど

のような関係にあるかは明らかでない。舌の発生には前述したように第1～第4腮弓が関与していることから推して、舌の奇形に伴う顔面萎縮もやはり先天性のものと考えるのが最も妥当であろう。外耳道肉鎖症の殆んどすべてに同側顔面萎縮の合併していることが多いという観察⁹⁾からも顔面半側萎縮が舌奇形に合併し得ることが推察される。顔面半側萎縮には進行性のものがあり²⁾更に進行すると身体の半側全体にわたることもあるので十分な経過観察が必要である。又頸筋、甲状腺腫等による顔面半側萎縮の報告もあるが⁹⁾、本例における鎖骨高位が同様な原因になり得る可能性についてはかなり否定的である。

本症と異なる症候群と思われるが、これと似ているものに orofacioldigital syndrome (OFD syndrome と略す)がある。この最初の報告は500例の口蓋裂の患者の中から8例の女子についてなされた Papiilon-Léage 及び Psaume である³⁾。この症候群は名前の如くであるが、舌については分葉舌や本症の如く舌が口腔底組織から分離されていないものもある。又顔面については口唇、鼻、眼窩、下顎の奇形が指跡については brachydactyly, clinodactyly 等がみられる。Ruess⁸⁾は12例を報告しているが O.F.D. の3つ揃つているのは6例 O のみのもの5例、OD だけ1例、OF だけなしであつた。なおこの症候群については染色体数の異常(47)、トリソミーの例が報告されているが^{6) 8)}、一方染色体に異常を認めていないとの報告もある⁵⁾。F.O.D syndrome は殆んど女性のみにもみられ男性には極めて稀とされている。我々の症例については染色体の検索はなされずしかも男であり、この点何ともいえないが、発生学的見地からすれば、いずれも非常に近接した各器官の発生途上における異常の組み合わせによつて生じたもので、あるいは広い意味では、本症候群に包含されるものなのかもしれない。

IV. 結 語

15才の男子にみられた先天性偏側性舌癒合症及び偏側性顔面萎縮と鎖骨の高位を呈した症例につき舌の形成手術を行い若干の考察を加えた。又 Orofacioldigital syndrome について触れ、本症との類似性について述べた。

主要文献

- 1) Alpers, B.J.: Clinical Neurology, F.A. Davis Comp., Philadelphia, 1952.
- 2) 布施貞夫: 口腔病図集, 上, 永末書店, 1963.
- 3) Gorlin, R.J., and

- Psaume, J.*: Orodigitofacial dysosis, A new syndrome, J. Pediat. 61: 520, 1962. 4) 早崎弘晃: 先天性外耳道閉鎖の遺伝学的研究, 日耳鼻, 62, 1835, 1958. 5) *Kaplan, H. et al.*: Chromosome analysis in a case of orofacial digital syndrome, New Engl. J. Med., 266: 774, 1962. 6) *Kushnick, T., Massa, T.P., and Baukema, R.*: Orofaciodigital syndrome in a male, J. Ped., 83: 1130, 1963. 7) *Patten, B.M.*: Human Embryology, Blackstone Comp., N.Y. 1953. 8) *Ruess, A.L. Pruzansky, S., Lis, E.F., and Patau, K.*: The oral-facial-digital syndrome, Pediatrics, 29: 985, 1962.
-
- 本論文の要旨は第14回先天異常学会にて口演した。
-
- (原稿到着＝昭和39.9.16日)
-