A CASE OF SO-CALLED EPIGNATHUS WITH COMPLETE CLEFT PALATE.

IWAO HONJO, MASAO SHINOMIYA and KEIJI SHIMANO

*Dept. of Otorhinolaryngology, Kansai Medical University**(Director: Kumazawa, M.D.)*

A female infant with complete cleft palate with a large tumor protruding from the mouth was reported. This tumor was covered with skin and was found to arise from roof of the nasal cavity through the palatal cleft. Complete removal of the tumor was performed at about 1 month of age without any complication.

Histological examination revealed that the tumor consisted of skin, fatty tissue, striated muscle, mucous membrane and bone, and the so-called epignathus was diagnosed.

The pathogenesis of this tumor is still unknown and its classification is rather complicated. However, based on both microscopic and macroscopic findings of the tumors which have been reported in the literature, we considered that so-called epignathus could be divided into the following two groups.

1. Nasopharyngeal teratomatous tumors including dermoid, teratoid tumor and true teratoma, which is caused by dislocation of the embryonic tissue into the pharynx.

2. Genuine Epignathus which contains incomplete extremities, fingers or differentiated organs. It is a kind of unmatured double monster and caused by dislocation of a germ at twin formation.

From the view point of our classification above-mentioned, the case reported in this paper should be called, in strict means, nasopharyngeal teratoma.

Cleft palate, which combines very rarely with nasopharyngeal teratoma, suggests the migration of embryonic tissue into the nasopharynx at the very early stage of fetal life before the union of the bilateral palates.

A78—1286. 51201
51401

口蓋裂を伴ったいわゆる Epignathus の 1 症例

関西医科大学耳鼻咽喉科学教室（主任：熊沢忠躬教授）

四 宮 真 男 本 庄 巖 島 野 圭 司

緒 言

先天性奇形であるいわゆる上顎体 (Epignathus) は稀な疾患であり、かつその発生部位が口腔、咽頭などにあるため、元来われわれ耳鼻咽喉科医が取扱う疾患と思われるが実際には生後早期に哺乳障害、気道閉塞などにより死の転帰をとる例が多く、耳鼻咽喉科医でも遭遇することは極めて稀である。また、本疾患の発生原因、分類などに関しても未だ統一の見解はみられていない

そこで本稿では、われわれが最近経験した口蓋裂を伴ったいわゆる Epignathus の 1 症例について、その摘出

手術に基づく肉眼的所見、および病理組織学的検索結果を報告するとともに本奇形の発生メカニズム、名称、分類法などに関するわれわれの見解を述べたい。

症 例

患者：生後25日の女児

主訴：口腔内より突出する巨大な腫瘍

家族歴：特記すべきもなく、遺伝的素因も認められない。

現病歴：妊娠中母体に異常なく、満期正常分娩。生下時に口腔内より突出する巨大な腫瘍があり、生後5日目に

当科を訪れた。

現症：

(1) 全身の所見：発育，栄養ともに良好（体重3500gr. 身長51cm，頭囲36.5cm）。大泉門には膨隆，陥凹などを認めなかった。呼吸困難，チアノーゼ，喘鳴などは全く認められなかったが，巨大な腫瘍が口腔を占居しているため経口摂食が不能であり，哺乳は専ら経鼻カテーテルによっていた。その他頭部顔面，胸腹部，四肢に異

常，奇形などは認められなかった。

血液所見：赤血球455万，白血球9800，Hb 18.8gr/dl.

(2) 局所所見：第1図の如く口腔内よりクルミ大の，弾性軟で表面皮膚で覆われた淡紅白色の腫瘍が突出していた。口腔内を観察すると完全口蓋裂があり，この腫瘍の茎は口蓋裂部を通って鼻腔天蓋へと向っているものと思われた。

(3) レ線的所見：頭部側面レ線像では第2図の如く，蝶形骨より鼻咽腔側へ向う骨様陰影を認めるが，頭蓋底

第1図 術前局所所見

第3図 腫瘍(T)の茎部(S)は口蓋裂部を通って鼻腔天蓋に至っている。

第2図 頭部側面レ線像，蝶形骨より鼻咽腔側へ向う骨様陰影を認める。(矢印)

第4図 腫瘍の模式図：腫瘍内部の骨組織を点で示す。

部には骨欠損などの異常所見は認められなかった。

手術所見

摘出手術に先立つて全身麻酔下にこの腫瘍の形態を詳細に観察すると、第3図のようにこの腫瘍は口蓋裂部を通り、鼻中隔から後方は蝶形骨と思われる部位のかなり広い範囲に付着しており、腫瘍の中心部には硬い骨様物をふれた。腫瘍の付着部付近の表面は粘膜で覆われており、またこれに連続して付着部をこえて拇指頭大の粘液嚢腫を認めた。

手術法は、この腫瘍の内容に関して全く予測がつかなかったため、まず付着部付近の粘膜移行部に切開を加え、内方へ向つて慎重に剝離を進めた。皮下には豊富な脂肪および結合組織などの皮下組織が認められたのみで、脳膜、脳実質などの異常組織を全く認めず、中心部の骨組織に達した。この骨を含めて腫瘍を摘出した後、粘膜

に覆われた腫瘍基部の完全摘出を行つた。先述の嚢腫はこの腫瘍基部と連続性のものであることが確認され、漿液性の内容物を充満していた。

腫瘍摘出後の鼻腔天蓋の観察の結果、本腫瘍の付着部はかなり広範囲であることが判つた。すなわち鼻中隔前端部から後方は蝶形骨に至る範囲であり、先述の腫瘍中心部の骨組織の付着部は蝶形骨であることが確認された。この蝶形骨部には腫瘍を栄養する動脈があり、著明な出血を認めたが、電気凝固で止血し得た。腫瘍摘出後の創面を粘膜の縫合により完全に閉鎖し手術を終了した。

第5図 摘出した腫瘍。皮膚(S)に覆われたほぼ円形の腫瘍と、その基部の粘膜(M)に覆われた部分、及び骨組織(B)より成る。

第6図 皮膚および皮下組織

第7図 粘膜部組織所見

第8図 骨組織

以上の手術的操作による所見に基づき、本腫瘍の形態を模式的に示すと第4図の如くになり、表面皮膚で覆われた部分が口蓋の高さで粘膜で覆われた部分に移行していた。また、口蓋裂は歯槽突起部より口蓋垂に至る完全正中口蓋裂であり、通常的口蓋裂に比しその破裂の程度は著明に大であつた。

摘出した腫瘍の肉眼的所見は第5図に示す如くであり、長径約6 cm、横径約3 cm、重量約10gr. であり、その断面の観察では大部分が脂肪組織、骨組織より成ることが推測された。

組織学的所見

この腫瘍の表面部分の組織所見は第6図の如くであり、表層は成熟した角化扁平上皮で覆われ、皮下には通

常の如く汗腺、皮脂腺、毛髪、毛嚢が存在し、その下部に結合組織、脂肪組織および横紋筋が認められた。

粘膜部の組織所見(第7図)は口腔粘膜に類似した所見であり、表面は非角化扁平上皮層から成り、その下層には結合組織を有し、一部肉芽様組織が認められた。

腫瘍中心部の骨組織像は第8図の如くであり、正常の骨組織から成り、その骨髓には血球が充満しており旺盛な造血機能が推測された。また、皮下組織の大半を占める部分は第9図の如く脂肪組織であり、また横紋筋も認められた。

以上のようにこの腫瘍の成分はいずれも成熟した組織より成り、これをまとめると皮膚およびその付属腺、粘膜組織、脂肪組織、横紋筋および骨組織であることが確認された。

考 按

いわゆる上顎体(Epignathus)あるいは鼻咽頭奇形腫(Nasopharyngeal teratoma)の報告は、本邦においては1908年の岩田¹⁹⁾に始まり、現在までに30余例をみるにすぎず、遭遇頻度の稀な奇形と言ひ得る。本奇形に関する文献的考察は平本らの報告に詳しいが、内外文献を通覧すると本症の名称、分類、発生機転に関しては諸説があり、完全な見解の一致はなお見られていない様である。

1) 分類について；

まず本症の程度分類に関する代表的な見解を表にしてみると第1表の如くなる。いずれも本症の形態および組織学的所見に基づいて4型に分類しているが、Schwalbe²⁹⁾のみは重篤群を1型として最軽症群を4型としているので、他のArnold³⁾、Ewing⁹⁾の分類と比較

第9図 脂肪及び横紋筋組織

第10図 胎生週の胎児、口窩、Rathkeのpocketを示す
(Pattern: *Human Embryology*, 3d ed., 1968. より)

表1 我々の分類 1～3型 鼻咽頭奇形腫
4型 上顎体 (黒枠で示す)

分類	Arnold (1888)	Schwalbe (1907)	Ewing (1940)
1型	1. 有基性の類皮腫が口蓋, 上咽頭に付着。皮膚, 脂肪などより成る。有毛性ポリープとも呼ばれる。	4. 口腔内, 口蓋付近の腫瘍が混合腫の構造を有するもの。	1. 皮膚, 脂肪, 横紋筋, 軟骨, 骨などより成る。二胚葉性の類皮腫, 有毛性ポリープ。
2型	2. 口腔より突出する大きな奇形腫で三胚葉の成分を有するもの。	3. 三胚葉性の奇形腫が口腔より突出するもの。	2. 三胚性奇形様腫。
3型	3. 2.の奇形腫に歯牙を有するもの。	2. 四肢, 性器などを有する未分化の寄生胎児が主胎児の口腔から懸垂するもの。	3. 脂肪, 筋, 軟骨, 骨, 歯牙, 嚢腫, 神経などより成る。三胚葉性奇形腫。無脳, 半頭症, 口蓋裂などを伴う。
4型	4. 不完全な二重体で, 四肢, 指, 眼, 臍帯などを有するもの。	1. 双児様寄生胎児が臍帯で主胎児口腔に付着するもの。	4. 分化した器官, 四肢を有する寄生体, 即ち上顎体。

し易いようにこれのみを逆に配列して表を作製してみた。この表から判るように, Schwalbe の分類による1型は極めて特異な重症奇形であり, これは上顎体というよりはむしろ二重体として分類されるべきものであろう。そして Schwalbe の2型が Arnold, Ewing の分類による最重篤群の4型に一致するものといえる。それ以外の点では Schwalbe の3型は Arnold, Ewing の2型に, また Schwalbe の4型は Arnold, Ewing の1型にそれぞれ相当することが判る。そこでわれわれは Arnold, Ewing の分類法にない, 本疾患を4型に分類し, 文献上の既報の症例をその組織学的所見および合併する奇形などに基づいて分類してみた(第2表)。表の如く最も報告の多いのは二胚葉性のいわゆる有毛性ポリープであり, 河本²⁰⁾, 野村²⁴⁾, 小林²⁸⁾, 広瀬¹⁸⁾, 岩田逸³⁸⁾, 田中¹⁶⁾, 池内¹⁶⁾, 大塚²⁵⁾, 城後¹⁹⁾, 平本¹²⁾, Akbay¹⁾, Berger⁴⁾, Boies⁵⁾, Albrecht²⁾, Holborow¹⁴⁾, Schindler²⁷⁾, Schuring²⁹⁾, Foxwell²⁰⁾らの報告例は1型に相当することが判る。次の2型は先の有毛性ポリープに比しその形態はかなり大であり, かつ三胚葉性であることが条件である。これに属するものとしては飯塚¹⁵⁾, 木本³²⁾, Raines⁴⁶⁾ Gosepath¹¹⁾, Walker³⁶⁾, Foxwell¹⁰⁾らの報告例がある。次の3型と先の2型との相違点はあまり明確でなく, ただその奇形の程度の差によつて区別がなされているものの様である。したがって2型と3型とを厳密に区別することはやや困難な例もあるが, その

相違点として3型においては組織中に歯牙を有するもの, あるいは他の奇形を伴うなどかなり重篤な症例である点ではいずれの分類法でも一致している。従来その報告は少いが, 江口⁷⁾, 川瀬²¹⁾, 高橋³¹⁾, 田村³²⁾, Sollee³⁰⁾らの口蓋裂を伴うもの, 平本¹²⁾らの歯牙組織を有し舌, 心奇形を伴うものなどがこれに入るものと思われる。そして次の4型の特徴とされる不完全な四肢, 器官を有する例の報告は更に稀であり, 多々良⁸⁴⁾の例(脳水腫, 脳髓欠損, 不完全四肢手指を有する手拳大腫瘍), Ehrlich⁹⁾の例(脳組織, 網膜色素を含む眼球原基, 胆管を含む肝組織を有する腫瘍), Duckett⁶⁾の例(脳組織, 眼球原基, 肺, 腸管組織などを有する腫瘍)などを見るにすぎない。われわれは以下述べる本疾患の発生原因, 名称を考察する上でも, Arnold, Ewing の4型分類法が適当と思われるこれを採用した。

2) 発生原因について;

本奇形の発生原因に関する従来の説をまとめてみると, 大略次の2つになる。すなわち, 1.一元発生説一胎生期における口腔咽頭, 脳下垂体, 耳管中耳の形成時期に何らかの障害が起り, 外胚葉成分が口腔, 咽頭に迷入して發育をとげたとする説, 2.二元発生説一非対称性二重体とする考えで, 一卵性双生児となるべき受精卵の一方が他方の胎児の口腔咽頭に付着し, その發育分化が悪いため, 寄生性胎児の形態を呈するものとする説である。しかしながら前述のように本奇形症例の報告を詳細

に分類検討してみると、その奇形の程度は最も単純な有毛性ポリープから、最重篤例では四肢、肺、肝、腸組織、眼球原基などを有する例までその範囲は極めて広範であり、これら全てを単一の発生メカニズムで以て説明することは困難であり、むしろ2種類の発生機序を想定せざるを得ない。

多数報告例の分類結果から帰納的に得られた本症の発生機序に関するわれわれの見解は以下の如くである。すなわち、第1表の1型より3型までの奇形は、胎生初期における口腔咽頭の發育障害と組織の迷入とで充分説明し得るものである。口腔咽頭の発生は第10図の如く、内胚葉性の前腸と外胚葉性の口窩とが接する部分に形成

表2 従来の報告例の組織所見とその分類

報 告 者	皮膚組織	脂肪組織	結合組織	筋肉組織	神経組織	軟骨・骨組織	歯牙組織	脳	肺	肝	腸	眼	そ の 他	合併奇形	分類
河 本 ら	●	●	●	●											1
野 村 ら	●	●	●	●											1
小 林 ら	●	●	●	●											1
池 内	●	●	●	●											1
大 塚	●	●	●	●											1
城 後	●	●	●	●											1
平 本 ら (2)	●	●	●	●											1
Akbay	●	●	●	●											1
Boie ら	●	●	●	●											1
Berger ら	●	●	●	●											1
Albrecht	●	●	●	●											1
広 瀬	●	●	●	●	●										1
田 中	●	●	●	●	●										1
Foxwell ら (1)			●	●									粘膜, 未分化胚細胞		1
岩 田 逸 ら	●	●	●	●		●									1
Schuring	●		●			●									1
Holborow	●	●	●			●									1
Schindler ら	●	●	●	●		●									1
Gosepath		●	●					●					粘膜		2
Walker ら (1)			●	●		●		●			○?				2?
Walker ら (2)			●	●		●		●			○?		呼吸上皮, 粘膜		2
Raines ら	●	●	●	●		●		●							2
飯 塚	●	●	●	●	●	●					●				2
木 本	●	●	●	●		●					●				2
Foxwell ら (2)	○?	●	●	●		●		●					呼吸上皮		2
Sellee	●	●	●	●		●		●						口 蓋 裂	3
田 村 ら	●	●	●											口 蓋 裂	3?
高 橋	●	●	●											口 蓋 裂	3?
江 口 ら	●	●	●	●		●								口 蓋 裂	3
平 本 ら (1)	●	●	●	●		●	●							舌・心奇形	3
Duckett ら			●			●		●	●		●	●			4
Ehrlich	●	●	●	●	●	●		●		●		●			4
多 々 良	●	●	●	●		●		●			●		脾臓, 不完全四肢	脳髓欠損	4

される（胎生3週）。また、口窩上壁より脳に向う陥凹は Rathke's pocket と呼ばれ脳下垂体の原基となる（胎生3～4週）。更に耳管咽頭口は内胚葉性の第1内鰓溝と外胚葉性の第1外鰓溝とが合致するところである。このように口腔咽頭は内胚葉、外胚葉の接するところであり、この部に何らかの障害が起り、これら組織胚芽の異所性迷入が起れば、この發育により二胚葉性の有毛ポリープから、三胚葉性かつ顔面口腔の奇形を伴う例を招来し得ると考えられる。本奇形に時に伴われる耳介奇形¹⁸⁾³⁵⁾や口蓋裂などの報告もこの考えを支持するものと云える。

ところが、第1表の中で黒枠で示した Arnold, Ewing の1型、Schwalbe の1、2型はこのような胎生期の組織迷入説では説明困難である。前述の如く、これらは不完全ながら四肢、感覚器、内臓諸器官を有しており、これはむしろ發育の悪い一卵性双生児の一方が主胎児の口腔に付着した、いわゆる寄生性二重体の一つのタイプと考えた方が妥当と思われる。以上のようにわれわれは本症の發生原因として、1～3型については組織迷入による一元發生説、4型のみは寄生性二重体とする二元發生説をとりたい。

3) 名称について；

以上述べた本症の分類、發生原因の観点に立つと、従来鼻咽頭奇形腫あるいは上顎体と総称される本疾患も、厳密にはその名称を2つに分けて用いるべきと考えられる。すなわち、組織迷入説で説明できる1型～3型を鼻咽頭奇形腫 (Nasopharyngeal teratoma) と呼び、第1表の黒枠で示した二重体として取扱うべき4型を上顎体 (Epignathus) と呼ぶのが妥当と思われる。

4) 本症例に関する考察；

さてわれわれの症例は第1表の分類にしたがうと、三胚葉性、かつ口蓋裂を有した点では3型、歯牙を有しなかった点では2型と考えられる。合併せる口蓋裂に関しては、口蓋の癒合が胎生9週であることからこれより早い時期に既に口腔咽頭を占居する異所性組織が存在していたものと考えられ、これが口蓋の正常な癒合を妨げたものと推測される。またこの異所性組織の迷入時期は、外胚葉性の口窩と内胚葉性の前腸とが連絡しはじめる胎生3～4週とするのが妥当と考えられる。

このような鼻咽頭奇形腫の2型あるいは3型では腫瘍がかなりの大きさを有するため気道を塞ぎ、呼吸困難などで死亡する例もみられるが、本例では幸い術前からも呼吸困難はなく、かつ口蓋裂の他には奇形を伴ってい

ないので、発語開始時期までに口蓋形成手術を行つてやれば正常児として發育してゆくものと考えられる。

結 語

生後25日目の女兒にみられたいわゆる上顎体 (Epignathus) の1症例を報告した。この腫瘍はクルミ大、表面皮膚に覆われ、口腔外に一部突出しており、茎部は口蓋裂部を通り、蝶形骨および鼻中隔に付着していた。喘鳴、呼吸困難などはみられなかったが、経口的食物摂取が不能であつたので直ちに手術的摘出術を行つた。組織学的にこの腫瘍は成熟した皮膚およびその付属腺、粘膜組織、脂肪組織、横紋筋、骨組織から成るものであることが確認された。肉眼的所見および組織学的所見よりわれわれは本腫瘍を鼻咽頭奇形腫のうちの比較的重篤例、すなわち Arnold, Ewing の2型ないし3型と診断した。現在のところ、再発の徴などは認められず、将来口蓋形成術を行う予定にしている。

なお、従来鼻咽頭奇形腫あるいはいわゆる上顎体と総称される疾患の分類、發生原因、名称について考察を加えた。

参考文献

- 1) Akbay, Y.Z.: Neonatal respiratory distress due to oropharyngeal tumor. J. Pediat. 66; 1094, 1965.
- 2) Albrecht, R.: Die Nasenrachentumoren und ihre Behandlung. Arch. Ohr. Nas. u. Kehlk. Heilk. 175; 1, 1959.
- 3) Arnold, J.: (8)より引用.
- 4) Berger, A. et al.: Neonatal asphyxia caused by teratoma of pharynx. Amer. J. Dis. Child. 109; 584-585, 1965.
- 5) Boies, L.R. Jr. et al.: Nasopharyngeal dermoid of the newborn. Laryngoscope 75; 763-767, 1965.
- 6) Duckett, S. et al.: Cerebral teratoma associated with epignathus in a newborn infant. J. Neurosurg. 20; 888-891, 1963.
- 7) 江口実美, 他: 新生児にみられた上咽頭奇形腫症例. 耳鼻, 12; 126-130, 1966.
- 8) Ehrlich, W.E.: Teratoid parasite of the mouth. Amer. J. Orthodont. 31; 650-659, 1945.
- 9) Ewing, J.: (30)より引用.
- 10) Foxwell, P.B. et al.: Teratoid tumors of the nasopharynx. J. Laryng. Otol. 72; 647-657, 1958.
- 11) Gosepath, J.: Über einige im Hals-Nasen-Ohrenbereich seltene gutartige Tumoren. Zschr. Laryng.

- Rhinol. 43 ; 523-531, 1964.
- 12) 平本道昭, 他: 鼻咽頭奇形腫「上顎体」の2症例. 耳鼻臨床, 67 ; 1351-1357, 1974.
- 13) 広瀬渉: 鼻咽腔皮様腫. 耳喉, 5 ; 564, 1932.
- 14) *Holborow, C.A.*: A simple nasopharyngeal teratoma. J. Laryng. Otol. 72 ; 671-672, 1958.
- 15) 飯塚禎三: 胎児口蓋部より発生する類奇形腫瘍の1例. 北海医誌, 9 ; 198-202, 1932.
- 16) 池内敦子: 鼻咽腔奇形腫および声門下腔血管腫の各1例. 耳鼻臨床, 46 ; 259-261, 1953.
- 17) 岩田逸夫, 他: 鼻咽腔類奇形腫の1例. 耳喉, 26 ; 292-294, 1954.
- 18) 岩田一: (17)より引用.
- 19) 城後俊明: 新生児にみられた先天性咽頭部良性腫瘍の1例. 小児科診療, 222 ; 1295-1297, 1959.
- 20) 河本和友, 他: 上咽頭類奇形腫の1症例. 耳喉, 36 ; 455-457, 1964.
- 21) 川瀬潔: (7)より引用.
- 22) 木本哲夫, 他: 上顎寄生体. 岡山医誌, 66 ; 2239-2243, 1953.
- 23) 小林孝良, 他: 初生児上咽頭奇形腫. 耳鼻臨床, 50 ; 824-825, 1957.
- 24) 野村和, 他: 新生児上咽頭奇形腫. 耳鼻, 13 ; 185-187, 1967.
- 25) 大塚武啓: 先天性有毛咽頭ポリープの1例. 耳喉, 29 ; 704-706, 1957.
- 26) *Raines, D. et al.*: Adult nasopharyngeal teratoma in the newborn. Ann. Otol. 73 ; 957-962, 1964.
- 27) *Schindler, M. et al.*: Teratoid tumor of the nasopharynx of the newborn. Ann. Otol. 63 ; 887-889, 1954.
- 28) *Schuring, A.G.*: Accessory auricle in the nasopharynx. Laryngoscope 74 ; 111-114, 1964.
- 29) *Schwalbe, E.*: (36)より引用.
- 30) *Sollee, A.N.*: Nasopharyngeal teratoma. Arch. Otolaryngol. 82 ; 49-52, 1965.
- 31) 高橋宏明: 口蓋破裂を伴った鼻中隔混合腫瘍の1例. 耳鼻臨床, 51 ; 215-217, 1958.
- 32) 田村浩通, 他: 所謂先天性有毛咽頭「ポリープ」について. 耳鼻臨床, 55 ; 43-47, 1960.
- 33) 田中文男: 咽頭奇形腫. 耳鼻臨床, 20 ; 389-394, 1926.
- 34) 多々良寛: 脳水腫を有する *Epignathus* の1例. 近婦会誌, 18 ; 2104-2106, 1935.
- 35) 八木沢文吾: (7)より引用.
- 36) *Walker, E.A. Jr. et al.*: Teratomas of pharynx. Amer. Surg. 29 ; 219-226, 1963.
- 本論文の要旨は第172回日耳鼻大阪地方会で口演された。
熊沢教授の御校閲を深謝します。
-
- (原稿受付 昭和50.2.13日)