先天性正中鼻裂症の一例

原田 寿利*・本庄 巖**

藤村 成人*・三苫藤吉郎**

A Case of Congenital Bifid Nose

Hisatoshi Harada*, Iwao Honjow**, Shigeto Fujimura*
and Tohkichiro Mitoma**

(*Kansai Medical University)

(**Kohchi Medical School)

A congenital bifid nose, a rare abnormality, in a 5-month-old girl was reported.

The infant's nasal dorsum was flat and broad with several irregular fissures running lengthwise over its central part. A spindle-shaped excision was performed on the fissured part together with correction of the nasal cartilage.

This anomaly appears more frequently in females, but a heredity relationship has not yet been determined. It is to be treated by surgical procedures, which should essentially include excision of the fissured part of the nasal dorsum and correction of the separated cartilage. Cosmetic operation for severe cases should be considered at the earliest possible stage.

Failure in fusion of the two medial nasal swellings during the 7-10th embryonal week results in a bifid nose.

はじめに

顔面披裂の中でも、先天性正中鼻裂症は極めて稀な疾患であり、本邦における報告はまだ18例に過ぎない。我々は、最近この先天性正中鼻裂症を経験したので若干の文献回顧と発生機序に関する考察とを加えて報告したい。

症 例

患者：5ヶ月，女児

主訴：鼻背部変形

既往歴：母親の妊娠，出産に異常なく，家系に奇形を認めない。

現病歴：生下時から鼻部変形があり，生後1

ヶ月目に整容的手術を希望して当科を受診した。

局所々見：顔貌は図1，2の如くである。即ち，鼻背および鼻尖部は扁平で幅広く，かつ鼻背中央部に数本の不規則な縦溝を認める。鼻橋

*関西医科大学耳鼻咽喉科学教室（主任：熊沢忠躬教授）

**高知医科大学耳鼻咽喉科学教室（主任：本庄巖教授）

図1 術前所見

図2 術前所見 (下面)

は短かく、外鼻孔は扁平で外上方を向いている。又、両眼間の距離は異常に長く、両眼隔離症が認められる。鼻腔には著変なく、鼻腔閉鎖、鼻中隔欠損などの異常所見も認められない。

全身所見および検査所見：身体他部に奇型を認めず、胸レ線、心電図、血液および尿検査でも異常所見を認めない。又、染色体にも異常を認めない。

手術所見：生後5ヶ月で全麻下に手術を施行

した。縦溝を中心に鼻背扁平部を紡錘状に切除したが、この際側鼻軟骨や鼻腔粘膜に侵襲が及ばぬ範囲に留めた。左右の鼻翼軟骨の内脚間は広く離開していたので、鼻尖部および鼻翼軟骨の一部に小範囲の剝離を加え、左右鼻翼軟骨を正中で縫合した(図3)。

術後所見：術後3ヶ月目の局所々見を図4に示すが、なを扁平な鼻背部を残す。今後、年齢に応じた形成手術を数次にわけて行う予定である。

図3 術中所見

図4 術後所見

考

1. 従来の報告例について

先天性正中鼻裂症の報告は本邦文献上、本症例を加え19例であり、これらを一括表示すると表1の如くなる²⁾³⁾。(飯田より一部引用)。

1) 性別

按

女子12例、男子6例、不明1例で女子に多い傾向が認められた。

2) 原因

i) 内因 (遺伝的要因)

本奇型の遺伝的要因についてはなお不明であ

表 1 正中鼻裂症の本邦報告例（飯田より一部引用）

	報告 年度	報告者	年 令	性 別	原 因		奇形 程度	手 術 法
					家 族 歴 (遺伝的要素, 内因)	妊娠, 出産経過 の異常 (外因)		
1	昭和7年	本 郷	5 日	不明		無	高 度	
2	" 10	多 田	3 才	女		"	中等度	Joseph 眉間法 (V-Y法)
3	" 11	"	5 才	"		"	"	"
4	" 12	藤 原	7 才	男		"	高 度	
5	"	"	1才3ヶ月	女		"	中等度	
6	"	"	11才	男		"	軽 度	
7	" 14	大 野	23才	女		"	"	Joseph 楔状挙上法
8	" 35	高 橋	1才4ヶ月	男		"	高 度	鼻背皮膚正中縦切開, 鼻尖軟骨縫合
9	"	"	4 月	女		"	"	前頭弁法
10	" 36	藤 田	12才	"	父方の祖父が従兄妹 母方の祖父が従兄妹 双生児の一児	"	"	鼻背皮膚葉状切開, 側鼻軟骨縫合
11	"	古 川	18才	"		"	軽 度	
12	" 37	大 森	24才	男		"	中等度	鼻背皮膚葉状切開, 側鼻軟骨縫合
13	"	"	24才	"		"	軽 度	"
14	"	飯 田	3才9ヶ月	女	一卵性双生児の一児	"	高 度	前頭弁法
15	"	"	16才	"	姉妹の関係 両親は従兄妹	"	軽 度	鼻橋縁切開, 鼻尖軟骨縫合, L字型 移植片挿入
16	"	"	13才	"		"	"	"
17	"	"	21才	"		"	中等度	鼻橋縁切開, 鼻背皮下組織除去, 鼻 尖軟骨縫合
18	" 39	長谷部	3 日	男		"	高 度	
19	" 55	原 田	5 ヶ月	女		"	中等度	鼻背皮膚葉状切開, 鼻翼軟骨縫合

り、一卵性双生児の一児に本症が発現する例や、反対に姉妹に本症が現われた例の報告もある。

ii) 外因

胎児期の頭蓋内圧亢進により披裂が発生するとする意見 (Witzel⁹⁾), 外鼻と羊膜の癒着によるとする意見 (Lexner⁸⁾), 奇型腫により二次的に披裂が形成されるとする意見 (Kredel⁶⁾) などがあるが、いずれも推論の域を出ない。本邦報告例では、全例に妊娠経過および出産に何らの異常を認めず、外因を示唆する所見は全く見

い出しえられなかった。

3) 披裂の程度

Joseph による程度分類が有名で、次の様に分類されている。

i) 軽度：鼻尖に平坦な溝があるもの。

ii) 中等度：鼻尖より鼻背部にかけて縦溝があるもので、これは更に鼻尖が上方に後退しているものと鼻尖が欠除しているものとの2つに分けられる。

iii) 高度：鼻が左右に分離している。

この分類によると、19例中軽度6例、中等度

6 例, 高度 7 例とほぼ同数づつまられ, 本症例は中等度の部類に属する事がわかる.

4) 治療法

手術による.

i) 手術時期について

軽度の症例では思春期以後でも遅くはない. しかし, 中等度以上のものは早期の形成手術が望ましく, 初回手術後は経過をみながら適宜補正手術を行いつつ完成をめざすべきと考える. 自験例では生後 5 ヶ月で初回手術を行ったが, これは全身麻酔や手術侵襲の影響と両親の心理的要因とを考慮して, 唇裂の手術時期と同じ頃が適当であろうという考えに基づく.

ii) 手術方法について

表 1 に示す様な各種の手術方法が用いられて

いる. 古い症例では, Joseph⁵⁾ によって発表された眉間 V Y 法, 楔状挙上法や前頭皮弁法などが行われている. これらの手術法は, いずれも皮膚組織だけで披裂を修得しようとするものであるが, 最近では鼻軟骨まで手術操作を広げ, 離開した鼻軟骨を正中で縫合固定する方法が用いられている. 自験例も, 初回手術時に鼻背扁平皮膚の切除と同時に鼻尖軟骨を中央に寄せる操作を行ったが, 幼少児期では鼻軟骨に対する侵襲は可及的小範囲に留めるべきと考える.

2. 本症の発生機序について

外鼻の発生¹⁴⁾⁷⁾は, 胎生 5 週頃に両鼻孔周囲に前頭突起由来の内側鼻突起と外側鼻突起とが生ずる事で始まる (図 5). 胎生 6 週頃, 内側

図5 顔面の発生 (Langman より)

鼻突起は更に下方へ延びて球状突起と呼ばれるふくらみを作り、鼻孔を下から境するようになる。胎生7～10週にかけて、左右の内側鼻突起は正中に向って発育していくが、この際内側鼻突起間の鼻尖、鼻背に相当する部分は狭小化することにより周囲から高まり正中に狭長な裂溝を生ずる。そして最終的には、左右の内側鼻突起が互いに癒合し、鼻背、鼻尖部、鼻中隔および上口唇の一部を形成する。そしてこの鼻突起

の癒合過程において顔面突起面の上皮癒合を重視する考え（His ら）と上皮下の中胚葉の発育によって癒合が起るとする考え（Stark ら）とがある。

さて、本症例の発生機序は不明であるが、胎生7～10週の左右の内側鼻突起癒合期に何らかの原因で癒合不全が起り、この裂溝がそのまま残ったものではないかと推測される。

ま と め

5ヶ月の女兒にみられた稀な先天性正中鼻裂症を報告した。患児の鼻背は扁平で幅広く、鼻背中央部に数本の不規則な縦溝を認めた。この裂部を紡錘状に切除し鼻翼軟骨の修正も併せて行った。本奇型は、女子に多い傾向が認められるが遺伝関係は明らかでない。治療は手術によるが、その基本は裂部鼻背皮膚の切除と離開した鼻軟骨の正中縫合操作とにあると考えた。手術時期は、中等度以上のものでは出来るだけ早期に手術を開始すべきと思われる。

本例の発生機序は、胎生7～10週頃に左右の内側鼻突起間の癒合不全が起った結果、胎生時の裂溝がそのまま残ったものと推測された。

本論文の要旨は第43回耳鼻咽喉科臨床会総会にて口演された。

参 考 文 献

- 1) Hamilton, W.J. and Mossman, H.W.: Human Embryology (4th Edition), pp. 174～191, The Williams & Wilkins Co., Baltimore, 1972.
- 2) 長谷部良子, 日下典子: 正中鼻裂症の1例. 耳喉 36: 841～843, 1964.
- 3) 飯田収, 足立力雄, 提昌己, 磯部房子: 正中鼻裂症所謂 Doggennase について. 耳展 6: 163～166, 1963.
- 4) Jaros, Z: Angeborene Fistel und Cyste des Nasenrückens. zbl. Hals-usw. Heilk. 31: 360～361, 1938/39.
- 5) Joseph, J.: Doggennasenplastik. Nasenplastik und sonstige Gesichtsplastik. Abt. 2: S.476～486, 1928.
- 6) Kredel, L.: Die angeborene Nasenspalten und ihre Operation. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 47: 237, 1898.
- 7) Langman, J.: Medical Embryology (2nd Edition), pp 354～363, The Williams & Wilkins Co., Baltimore, 1969.
- 8) Lexer, E.: Angeborene Mediane Spaltung der Nase. Archiv. für kl. Chirurgie 62: 360, 1900.
- 9) Witzel, O.: Über die Angeborene Mediane Spaltung der Oberen Gesichtshälfte. Archiv für kl. Chirurgie 27: 893, 1882.

原稿到着: 昭和57年2月22日
別刷請求先: 原田寿利
〒570 大阪府守口市文園町1
関西医科大学耳鼻咽喉科学教室