感染を生じた幼児の先天性口角瘻の1例

坂田健一郎^{1,2)}・榊原典幸¹⁾・水野貴行¹⁾
加藤卓己¹⁾・日笠紘志¹⁾・北川善政²⁾

A case of congenital commissural lip fistula accompanied by infection in an infant

SAKATA Ken-ichiro^{1,2)}・SAKAKIBARA Noriyuki¹⁾・MIZUNO Takayuki¹⁾
KATO Takumi¹⁾・HIKASA Hiroshi¹⁾・KITAGAWA Yoshimasa²⁾

Abstract: Congenital commissural lip fistula is caused by non-fusion in the embryonic phase. Cases accompanied by inflammatory symptoms or requiring surgery are rare. Van der Woude Syndrome (VWS) has been reported to be a syndrome where commissural lip fistula is present and autosomal dominant.

The patient was a 1-year 7-month-old boy who was examined in our department upon request for further evaluation of a mass in the left cheek. Initial examination showed a quail-egg-sized elastic, soft mass. Five months later, infection was found in the mass. Inflammation was treated, and excision through the oral cavity was planned. During surgery, a continual fistula-like structure was found in the left corner of the mouth. The structure was confirmed to be a commissural lip fistula and was removed. Currently, 1 year 6 months after surgery, the patient has made favorable progress, with no abnormal findings.

Commissural lip fistula should be included in the differential diagnosis when the cause of lesions near the corners of the mouth cannot be determined.

Key words: commissural lip fistula (口角瘻), van der Woude syndrome (van der Woude 症候群), infant (幼児)

緒言

顎顔面および口腔の先天性形態異常のうち、頻度が高いのは裂奇形である。顔面に発生するものとしては、口唇裂、まれに横顔裂および斜顔裂がある。これらは、胎生期の発生過程において、なんらかの原因により癒合が一部もしくは完全に阻害されたために生じるものと言われている。そのうち先天性口角瘻は軽微な癒合不全の一種であり、横顔裂同様に上顎突起と下顎突起の融合不全で生じるとされており、口角部に瘻管と、盲孔を有するものである¹⁾。臨床

的には無症状なものが多く、整容的および機能的障害を伴わないため経過観察とする症例が多く^{2,3)}、その報告例は少ない。

また、口角瘻を認める症候群として Van der Woude 症候群（以下：VWS）が報告されており⁴⁾、多くは唇顎口蓋裂に関連するとされている。まれに軽微な形態異常である口唇瘻、口角瘻や耳瘻孔を合併することもあり、遺伝形式は常染色体優性遺伝であると 2002 年に報告されている^{4,5)}。今回われわれは、感染を伴った幼児の口角瘻の 1 例を経験したので報告する。

症例

患者: 1 歳 7 か月、男児。

主訴: 左頬部の腫瘍。

初診: 2015 年 11 月。

既往歴: 中耳炎。

現病歴: 初診の 3 週間前に患児の母が左頬部の腫脹に気づき、近医小児科を受診したところ、左頬部腫瘍の精査依頼で、当科受診となった。

家族歴: 母に耳瘻孔。

¹⁾ 日鋼記念病院歯科口腔外科

(主任: 榊原典幸科長)

²⁾ 北海道大学大学院歯学研究院口腔病態学講座口腔診断内科学教室

(主任: 北川善政教授)

¹⁾ Department of Dentistry and Oral Surgery, Nikko Memorial Hospital, Muroran, Japan (Chief: Dr. SAKAKIBARA Noriyuki)

²⁾ Oral Diagnosis and Medicine, Department of Oral Pathobiological Science, Faculty of Dental Medicine, Hokkaido University (Chief: Prof. KITAGAWA Yoshimasa)

受付日: 2018 年 7 月 19 日

採択日: 2019 年 4 月 23 日

写真1 単純CT (2歳1か月時)
左頬筋の外側に直径約11mmの嚢胞性病変を認める。

全身所見：身長78 cm, 体重9.8 kg, 体温37.0℃, 活気あり, 経口摂取は良好であった。

局所所見：顔貌は左右対称で, 口腔粘膜に異常所見を認めず, 歯数不足, 歯の形態異常, 過剰歯や, 感染源となり得る齲歯も認めなかった。触診にて左頬部に鶏卵大の弾性軟の腫瘤性病変を認めた。顎下部, 頸部, 腋下部, 鼠蹊部に腫大リンパ節は触知しなかった。皮膚側同様に口腔側からも粘膜下に弾性軟の腫瘤性病変を触知した。

初診時臨床診断：左頬部嚢胞の疑い。

処置および経過：外来にて1か月ごとの定期観察を行い, 初診より6か月後(2歳1か月)にCT検査を行った(写真1)。CT所見としては, 左頬筋の外側に径約11mm大の嚢胞性病変を認め, 類皮嚢胞を疑い成長を待って摘出する方針とした。その後, 2歳4か月時に39.5℃の発熱および左頬部の嚢胞性病変を中心に発赤, び慢性の腫脹および頬部膿瘍を認めた(写真2A, B)。

血液検査ではWBC 10,370/ μ L, 好中球数6,200/ μ L, ESR1 37mm/hr, CRP 1.74mg/dLと炎症反応の軽度上昇を認め, さらなる病変精査を目的にMRIを撮像した(写真2C)。MRI所見としては, 左頬筋外側の単胞性嚢胞性病変は増大し, 周囲に浮腫性変化を認めた。病変内部にT2で高信号の液性貯留を認め, 嚢胞性病変は造影後に環状増強像を呈した。消炎中に膿瘍は自潰し皮膚に瘻孔が形成され, 同部位からの排膿を認めた。同部位からの細菌培養検査では常在菌である α -streptococcusが検出された。口腔憩室から左頬部の嚢胞性病変への感染を疑い, 消炎後の2歳7か月時に全身麻酔下に摘出した。

手術は, 腫瘤性病変の直上で, 咬合平面に平行に切開線を設定(写真3A)し, 切開後に粘膜下で腫瘤周囲の剥離を

写真2 感染所見および消炎後 造影MRI (2歳4か月時)

A：左頬部にび慢性腫脹を認める。

B：左頬部に瘻孔を認める。

C：口腔憩室から嚢胞性病変への感染が疑われる。

行った。深部で周囲組織との癒着を認め, 剥離を進めると瘻管様の組織が出現した。頬部皮膚側の瘻孔部を紡錘形に切除し, 瘻管を追求すると左口角と連続し口角瘻であることが確認された(写真3B)。口角瘻は唇交連の外側にあり直径約1 mmで, 瘻管および頬部瘻孔を含め摘出し(写真3C, D), 創部は縫縮した。摘出標本の皮膚側には腫瘤性病変を認め(写真4A), 瘻管は管腔構造で内部に粥状の内容物を認め, これらを検体とした(写真4B)。術後1年6か月が経過しているが, とくに異常を認めず経過良好である(写真5)。

写真3 術中写真

- A: 口腔内切開線 (実線: 切開線, 点線: 腫瘍範囲).
 B: 瘻管および肉芽組織.
 C: 唇交連の外側に認めた口角瘻 (矢印).
 D: 口角瘻部にゾンデ挿入し, 管腔構造を確認.

写真4 摘出標本

- A: 瘻管および肉芽組織を認める.
 B: 瘻管内部に糊状の角化物を認める.

写真5 術後経過
術後1年半の顔貌写真.

写真6 病理組織像

- A: (HE 染色 ×100) 頬部瘻孔 (縦断像).
 瘻管を形成する上皮は角質層を伴う重層扁平上皮で,
 内部に角化物を認めた.
 B: (HE 染色 ×100) 瘻管 (横断像).
 上皮下結合組織中に炎症性細胞浸潤を認めた.

病理組織学的所見: 瘻管を形成する上皮は角質層を伴う重層扁平上皮で, 上皮下結合組織中に炎症性細胞浸潤を認めた. また, 瘻管の内部に角化物を認め (写真 6A, B), 病理組織学的に先天性口角瘻と診断した.

考 察

先天性口角瘻は, 単に小窩としてみえる程度のものから, 数 mm の瘻孔を形成するものまでである. 古くは 1907 年に Goldflam⁶⁾ の報告があり, 本邦においては, 松本⁷⁾ が, 1930 年に本症の軽症型とされる口角小窩について報告したのが始まりで, 発症頻度を明確に明記した文献は認めず⁸⁾, 口角小窩と口角瘻の基準は明確ではないとされている⁹⁾. また, 出村ら¹⁰⁾ は, 診断にはゾンデなどを用いた十分な視診, 触診が重要であると報告している.

表1 本邦における口角瘻の報告例

報告者	症例数	報告年	年齢	性別	部位	その他の奇形	感染の既往
堀内 ¹¹⁾	1例	1937	20	女	両側	なし	(-)
佐伯 ¹²⁾	9例	1939	20	女	左側	歯牙形態異常(左上顎2, 円錐歯) 歯牙先天性欠損(右下顎1)	(-)
			24	女	右側	なし	(-)
			23	女	右側	なし	(-)
			43	男	左側	なし	(-)
			24	女	両側	なし	(-)
			22	女	両側	なし	(-)
			45	男	右側	歯牙形態異常	(-)
			20	女	左側	過剰歯	(-)
			6	女	両側	なし	(-)
出村 ¹⁰⁾	1例	1960	10	男	左	なし	(-)
末中 ⁹⁾	13例	1964	30	男	左	なし	(-)
			26	女	左	なし	(-)
			34	男	左	なし	(-)
			36	女	両側	なし	(-)
			39	女	両側	舌小帯異常	(-)
			34	女	左	なし	(-)
			11	男	両側	なし	(-)
			18	男	左	歯牙先天性欠損(左上顎2)	(-)
			41	女	両側	歯牙形態異常(右上顎2, 矮小歯)	(-)
			37	女	右	なし	(-)
			23	女	左	なし	(-)
			20	女	左	なし	(-)
			18	女	右	なし	(-)
松田 ²⁾	1例	1977	21	男	左	唇顎口蓋裂	(-)
吉岡 ¹³⁾	3例	1977	27	男	左	上顎正中過剰埋伏(2本) 舌小帯異常	(-)
			27	男	右	なし	(-)
			37	男	右	なし	(-)
深谷 ¹⁴⁾	1例	1977	8	男	両側	両側性横顔裂, 小顎症, 先天性耳瘻孔	(-)
丹羽 ¹⁵⁾	1例	1978	1	男	右	なし	(-)
Ishimaru ¹⁶⁾	1例	1990	22	女	右	両側耳瘻孔	(+)
露木 ¹⁸⁾	3例	1997	22	男	両側	なし	(-)
			23	男	右	なし	(-)
			32	男	右	歯牙先天性欠損(右上顎4)	(-)
村瀬 ⁸⁾	1例	2016	5	男	両側	先天性下唇瘻	(-)
本症例	1例	2019	2	男	左	なし	(+)

本症例では、2歳4か月時に、口腔憩室から嚢胞性病変への感染が疑われ、消炎後に手術を行い、術中に初めて口角瘻であることが判明した。診察に非協力的であるため十分に所見がとれず診断に苦慮したが、口角瘻を鑑別疾患の候補として考慮すべきであったと考える。合併する先天異常としては、先天性耳瘻孔、歯数不足・歯の形態異常・歯の位置異常・過剰歯、口蓋裂、舌小帯異常などが報告され

ている^{11,12)}。過去の報告は少なく、本邦で渉猟し得た症例は35例で、男性17例、女性18例、平均年齢24歳であった。そのうち1例のみに感染を認め、34% (12/35) に合併する先天異常を認めた(表1)^{2,8~16,18)}。本症例は幼児で口角瘻を単独で発症し、感染を併発したきわめてまれな症例であり、本症例の摘出標本の皮膚側に認めた腫瘍性病変は、術中所見から感染を繰り返したことで形成された肉芽組織

であると考えられた。過去の報告では、感染要因として既存の口角炎や口角への外傷性刺激の可能性が報告されており^{10,16)}、Lemke¹⁷⁾は、瘻管の長い症例では炎症症状を随伴することが多く、外科的切除が一般的であると述べている。本症例における感染の原因は明らかではないが、摘出標本の瘻管が約15mmで感染を惹起しやすい状態であったことが原因の1つと考えられた。口角瘻の発見契機としては、家族や友人の指摘、歯科検診時などが過去に報告されており¹⁸⁾、本症例のように感染を契機に発見される症例は少ない。

先天性口角瘻を認める症候群としては、VWS、鰓弓耳腎症候群などが知られている⁸⁾。なかでもVWSは先天異常を認める部位が顎顔面領域に局限しており、人口35,000～100,000人に1人の割合で発生する遺伝性の疾患で¹⁹⁾、性差はなく、唇顎口蓋裂患者の約2%に認められている²⁰⁾。ほとんどのVWSは口唇裂や口蓋裂、もしくは粘膜下口蓋裂に関連しているとされ²¹⁾、われわれが渉猟し得た限りでは、口角瘻を単独で発現したVWS症例は国内外ともに認めなかった。一方、口角瘻の類似疾患である先天性下唇瘻のみを発現し、口唇裂や口蓋裂を伴わないまれなVWSも報告されている²²⁾。本症例では、家族性に口角瘻の発現は認めなかったが、母に耳瘻孔を認めた。そのため、臨床的には先天性口角瘻のみを発現したVWSを疑い遺伝子検索を行ったが、明確にすることはできなかった。

結 語

診断に苦慮した幼児の先天性口角瘻の1例を経験した。幼児で感染を伴う症例は、きわめてまれである。口角付近に腫脹や腫瘍形成を伴い、原因が特定できない症例は口角瘻を鑑別疾患として、念頭に入れる必要があると思われた。

謝辞

稿を終えるにあたり、本症例報告に際しご協力をいただきました日鋼記念病院病理診断科 山野三紀先生および形成外科 坂本泰輔先生に深謝いたします。

本論文に関して、開示すべき利益相反状態はない。

引用文献

- 1) 石川梧郎：口腔病理学Ⅱ。初版、永末書店、京都、1977、24-25頁。
- 2) 松田 登、野中忠義、他：先天性下口唇瘻の症例（唇

- 顎口蓋裂と口角瘻を合併した症例）。日口外誌 23: 134-137, 1977.
- 3) Chewning LC, Sullivan CJ, et al : Congenital commissural and lower lip pits in the same patient : report of a case. J Oral Maxillofac Surg 46: 499-501, 1988.
- 4) Kondo S, Schutte BC, et al : Mutations in IRF6 cause Van der Woude and popliteal pterygium syndromes. Nat Genet 32: 285-289, 2002.
- 5) Peyrard-Janvid M, Leslie EJ, et al : Dominant Mutations in GRHL3 Cause Van der Woude Syndrome and Disrupt Oral Periderm Development. Am J Hum Genet 94: 23-32, 2014.
- 6) Goldflam S : Ein Fall von angeborenen Fistern der Unterlippen. Munch med Wschr 54: 74, 1907.
- 7) 松本信一：先天性口角小窩。皮膚科図説 13: 87, 1930.
- 8) 村瀬友里香、岸本晃治、他：口角瘻を合併した先天性下唇瘻の1例。日口外誌 62: 534-538, 2016.
- 9) 末中三千雄、浅野泰彦、他：先天性口角瘻孔および小窩について。口科誌 13: 163-168, 1964.
- 10) 出村光一、猪俣成美：Mundwinkelfisteln の1例。皮膚臨床 3: 204-206, 1960.
- 11) 堀内純一：先天性口角瘻孔（Fistula anguli oris congenita）に就て。耳鼻臨床 32: 1039-1043, 1937.
- 12) 佐伯 誠：先天性口角瘻孔ニ就テ。日口腔病会誌 13: 247-249, 1939.
- 13) 吉岡 済、渡辺義明、他：先天性口角瘻の手術症例について。城西歯大紀 6: 435-440, 1977.
- 14) 深谷昌彦、高井克憲、他：第1鰓弓症候群を含む特異な顔面奇形の1症例（その1）。日口外誌 23: 544-548, 1977.
- 15) 丹羽 修、楠 直樹：先天性口角瘻の一例。東北歯大会誌 5: 74-78, 1978.
- 16) Ishimaru J, Toida M, et al : An infected congenital commissural lip fistula. Report of a case. Int J Oral Maxillofac Surg 19: 160-161, 1990.
- 17) Lemke G : Über Fisteln der Lippen-einschließlich der Mundwinkel. Dermatol Wochenschr 140: 1085-1089, 1959.
- 18) 露木良治、武川寛樹、他：先天性口角瘻の3例。横浜顎顔面口外会誌 10: 87-89, 1997.
- 19) 森田展雄、森田祥弘、他：父子に認められた先天性下唇瘻の症例。日口外誌 59: 648-652, 2013.
- 20) Ziai MN, Benson AG, et al : Congenital lip pits and van der Woude syndrome. J Craniofac Surg 16: 930-932, 2005.
- 21) Baker BR : A family with bilateral congenital pits of the inferior lip. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 18: 494-497, 1964.
- 22) Koillinen H, Wong FK, et al : Mapping of the second locus for the Van der Woude syndrome to chromosome 1p34. Eur J Hum Genet 9: 747-752, 2001.