先天性下口唇瘻の症例（唇顎口蓋裂と口角瘻とを合併した症例）

松田 登・野中忠義

A case of congenital lower lip fistula with lip and palate

Noboru MATSUDA・Tadayoshi NONAKA

はじめに

先天性下口唇瘻は1845年フランス人 Demarquary¹⁾により初めて記載された比較的珍しい奇形で、我国においては菅原²⁾が報告して以来、約30症例に達している。この奇形と唇顎口蓋裂との合併症例の報告³⁻¹²⁾は多いが、さらに口唇の奇形の1つである口角瘻を併発した記述は極めて少ない。

最近、私どもは21歳の精神薄弱の男性に見られた、先天性下口唇瘻と両側性唇顎口蓋裂および先天性口角瘻を合併した1例を経験し、できうる限り家族歴の調査を行ったので追加報告し、参考に供したい。

症 例

患 者： 21歳 男性

初 診：昭和48年11月 日

主 訴：口蓋裂による発音障害

家族歴 3代にわたって調べたのであるが、表1に示すように、祖父母はいとこ同士の結婚であり、本症例を含めて口唇口蓋裂を生じた症例は5例、その他の奇形として鎖肛、精薄に合指症を合併した症例が各1例ずつ認められた。

既往歴：生後21日目に口唇裂の形成手術を受けている。4カ月頃より右手におもちゃを持たせると落すようになり、某医で小児麻痺によるためと診断された。知能の発育は遅く、小学校2年まではなんとか行動をともにすることはできたが、2年の後期より“てんかん”様の発作を起こし、当大学精神科を受診し“てんかん”と診断された。現在まで“抗てんかん剤”の服用を続けている。現在施設に入園しており、口蓋裂の手術を希望して当科を受診した。

現症：栄養、体格中等度、I. Q. は54であったので、精薄と診断される。右手の運動障害が認められる。最近“てんかん”の発作は起こさないという。

上口唇に両側性口唇裂形成手術後の瘢痕がみられ、赤唇の量はやや少ない。下口唇はやや肥大し、赤唇正中部の両側で約8mmの距離をへだて、左右対称に半月状の凹陷が存在する。凹陷部にゾンデを挿入すると、口唇内矢状方向に約15mm挿入することができ、口輪筋中を通過して盲端は口唇粘膜下で終っている（写真1）。同部を圧迫すると、無色透明な粘稠性の液体が流出する。自覚症状はなく、私どもが指摘するまで本人、家族は下口唇の症状を特別気にかけていなかった。血液、尿など

写真1 下口唇瘻内へゾンデを挿入したところ

写真2 矢印は先天性口角瘻の部位を示す

群馬大学医学部歯科口腔外科（主任：松田登教授）
Clinical of Dental and Oral Surgery, School of
Medicine, Gunma University (Chief: Prof. Noboru
Matsuda)

受付日：昭和51年11月4日

写真3 口蓋裂，披裂は軟口蓋より硬口蓋におよぶ

写真4 術後2年半の所見

に異常所見はなく，四肢を始め他の部位に奇形を認めない。

両側口角部の頬粘膜から外皮膚に移行する部分で，2 mm ほど頬粘膜によったところに，帽針頭大の凹陷が認められ，その中心部は瘻孔となりゾンデを挿入すると3～4 mm 入る。口角周辺の頬部を強く圧迫しても，分泌物はしみ出ない（写真2）。

上顎の発育は不良でV字型歯弓を示し，硬口蓋より軟口蓋にわたる完全裂があった（写真3）。Wardill 氏法口蓋弁後方移動術による形成処置を行った。

処置および経過：口蓋裂の形成手術後，本人および家族の希望があったので，瘻孔にゾンデを挿入して瘻の位置を確かめながら下口唇瘻周囲に紡錘形の切開を加え，周囲組織を含めて瘻孔を全摘出するとともに，多少肥大していた下口唇の縮小を計った。手術後約2年半を経た現在でも異常を認めない（写真4）。

口角瘻は審美的見地から，本人の希望がなかったので，そのままにした。

病理組織所見：瘻孔内壁は重層扁平上皮によって被われており，開口部の重層上皮は釘脚が不規則にのびている。その表面には軽い角化があるが，異型的なところはない。瘻孔深部の上皮下に唾液腺が存在し，瘻管に向かって開口しているものもある（写真5A，B）。

写真5 病理組織所見，H.E. 染色

Aは瘻管の縦断面

Bは瘻管下部の粘液腺

考 按

先天性下口唇瘻は Demarquary¹⁾ により初めて記載されて以来，数多くの追加報告がなされ，我国においては菅原²⁾，佐藤⁵⁾，渡辺^{6,11)}，山田⁷⁾，永井⁸⁾，河合⁹⁾，高橋¹⁰⁾，本田¹²⁾らの報告を集めると30症例に達している。そして，原因，発生頻度，合併奇形，遺伝関係の面から詳細な検討がなされている。

この奇形は，口蓋裂や口唇裂などの口腔領域に起こる奇形に比べると，わずかに頻度は少ない。唇顎口蓋裂のように審美的，機能的障害が目立たず，下口唇瘻だけ単独に発症したり，窩が小さく分泌物のない軽症の場合や，また審美的要求の比較的少ない男性ではそのまま放置されている症例があると思われる。実際の症例数は若干上まわるはずである。

先天性下口唇瘻の発現率は，Gorlin-Pindborg⁴⁾ によれば，1：200,000人であるというが，我国の場合には明らかではない。本症例のように口唇裂口蓋裂と合併して発生することが多く，Gorlin-Pindborg⁴⁾ によれば約70%，渡辺¹¹⁾の調査による我国の報告例では84%にも達していた。

本症例が合併していた口角瘻は Goldflam¹³⁾ の記載に始まり，本邦では松本¹⁴⁻¹⁶⁾ などいくらかの報告がなされている。下口唇瘻よりも発現頻度は高いが，他人に気付かれない位置に生ずること，臨床症状を伴わないなどの理由で，あまり注目をひいていない。口角瘻に関する耳鼻科領域の奇形合併症例は，下口唇瘻にくらべて低

表1 本症例家系

く、窪¹⁶⁾らによれば口蓋裂耳瘻孔を合わせて6.15%、Baker¹⁷⁾は22.8%に2裂口蓋垂を合併していたと述べている。これらの報告は何れも口唇口蓋裂と合併する可能性を肯定しており、注目に値する記述と考えられる。

下口唇瘻の発生機転については、下唇の横溝の上皮の増生沈下説¹¹⁾、兎唇に対し裂を補うために下唇が異常に发育したという説¹⁸⁾、横溝の過发育の場合に瘻管に転化するという考え¹⁹⁾、などがなされている。

一方、口角瘻の成り立ちは下口唇瘻と異なり、胎生期の上顎突起と下顎突起の癒合過程がいろいろの原因で妨げられた場合に生ずるという説²⁰⁾が有力である。これに対して、Goldflam¹³⁾は下口唇瘻の発生に関する Stied の説(横溝の過发育のある場合に瘻管に転化するという考え)を口角瘻発生に取り上げ、また Lemke²¹⁾は口角瘻が下口唇瘻と発生機序を同一にする可能性を述べている。

以上、過去の報告例ならびに発生機転について私たちの症例を検討すると、下口唇瘻と唇顎口蓋裂とが密接な関係にあることは納得できるのであるが、口角瘻との合併については不明な点が多く、少なくとも我国の文献の上から見当らないようである。その理由を下口唇瘻と口角瘻との発生機転の違いに求めれば、本症例は偶然に両者が併発したということになるが、上述のように両者は発生機序を同一にする可能性があるため、同一発生機序による本症の発生を全く否定することはできない。本症例における口角瘻の存在は、私どもの観察が不十分であったため再度来院時に確かめられたのである。このようなことも起こるので、口角瘻の有無について注意を促すとともに、今後、本症例と同じないし類似の症例が報

告されることと思われる。

下口唇瘻ならびに口角瘻に遺伝的家族発生があることは、かなりの報告例によって証拠づけられている。本邦の報告例では、佐藤⁵⁾、高橋¹⁰⁾らは2代にわたる下口唇瘻の出現を報告し、渡辺^{6,11)}らは同一家系に生じた症例をあげ、遺伝について記載の明らかな24症例中5例に遺伝的關係が認められたと述べている。欧米では、Neuman-Schulman²²⁾、Soricelli²³⁾らの家系が知られている。さらに Gorlin-Pindborg⁴⁾は不完全表現率をもつ常染色体優性遺伝子による遺伝形式をあげている。口角瘻もまた遺伝的家族発生があり、堀内²⁴⁾は58名中15組、Eissen¹³⁾は父子にみられた症例を報告し、遺伝的因子が口角瘻の発生に役割を演じていることを示す資料となっている。

本症例の遺伝的關係については、問診や直接訪問の手段により、祖父母の代までさかのぼってできるだけ調べた。田舎のことゆえ調査に対して必ずしも協力的ではなかったが、表1に示すように、祖父母は近親結婚であり、本症例を含めて口唇口蓋裂5例、鎖肛1例、精薄と合併症の合併症例1例、せむし(原因不明)1例を認め、遺伝的家系であることが確かめられた。下口唇瘻、口角瘻については、自覚他覚症状が少ないことによるものと思われるが不明であった。

本家系では、再度述べることはあるが、疾患ならびに審美的関心の少ない家族環境にあるので、他の口唇・口蓋裂症例に口角瘻を併発している可能性はあると考えられる。

む す び

21歳の男性で、両側性唇裂、口蓋裂、両側性先天性口角瘻を伴った先天性下口唇瘻の症例を述べた。本症例のように口角瘻を合併した症例は非常に少ない。家族歴について調査したが、下口唇瘻ならびに口角瘻の遺伝的関係は口唇・口蓋裂にくらべ明らかではなかった。

本論文の要旨は、昭和50年9月第20回日本口腔外科学会総会で発表した。

文 献

- 1) Demarquary, T. N.: Quelques considerations sur le bec de-lièvre, *Gaz Méd, Paris*, 13: 52, 1848.
- 2) 菅原 洋: 兔唇兼先天性下唇瘻の1例, *日整会誌*, 9: 27, 1933.
- 3) Gorlin R. J., Goldman, H. M.: *Thoma's Oral Pathology*, ed 6, Mosby Co, St Louis, 1970, p 918.
- 4) Gorlin, R. J., Pindborg, J. J.: *Syndromes of the head and neck*, McGraw-Hill Co, New York, 1964, p 117.
- 5) 佐藤孝三: 先天性下口唇瘻の3例, *日整会誌*, 13: 581, 1938.
- 6) Watanabe, Y. et al.: Congenital fistulas of the lower lip, *OS OM OP*, 21: 511, 1966.
- 7) 山田長敬, 他: 両側性唇顎裂と同時に現われた下唇瘻の1例, *九州歯会誌*, 11: 342, 1959.
- 8) 永井 巖, 他: 先天性下唇瘻, *阪大歯誌*, 4: 121, 1959.
- 9) 河合 幹, 他: 先天性下唇瘻を有する1例, *愛学院歯誌*, 3: 155, 1966.
- 10) 高橋庄二郎, 他: 先天性下唇瘻を伴う唇顎口蓋裂の1例, *歯科学報*, 66: 630, 1966.
- 11) 渡辺義男, 他: 両側性唇顎口蓋裂に併発せる先天性下唇瘻の1例, *口外誌*, 15: 199, 1969.
- 12) 本田光徳, 他: 両側性唇顎裂に併発した先天性下口瘻の1例, *口外誌*, 18: 124, 1972.
- 13) 出村光一, 他: *Mundwinkel fisteln* の1例, *皮膚科の臨床*, 3: 204, 1960.
- 14) 松本信一: 先天性口角小窩, *皮膚科図説*, 13: Tab 87, 1930.
- 15) 窪 敦子: 先天性耳瘻孔及び口角瘻孔等に関する調査, *東京女医大誌*, 23: 64, 1953.
- 16) 丸山芳郎, 他: 先天性口角瘻孔の研究補遺, *臨床歯科*, 14: 19, 1942.
- 17) Baker, B. R.: Pit of the lip commissures in Caucasoid males, *OS OM OP*, 21: 56, 1966.
- 18) Hilgenreiner, H.: Die angeborenen Fisteln bzw schleimhauttaschen der Unterlippe, *Dtsch Z. Chir*, 188: 273, 1924.
- 19) Stied A.: Die angeborenen Fisteln der Unterlippe und ihre Entstehung, *Arch f Klin, Chir*, 79: 293, 1906.
- 20) 石川梧朗, 他: *口腔病理学Ⅱ*, 第3版, 永末書店, 京都, 1975, 558頁.
- 21) Lemke, G.: Über Fisteln der Lippen einschliesslich der Mundwinkel, *Dermat Wschr*, 140: 1086, 1959.
- 22) Neuman, Z., Shulman J.: Congenital sinuses of the lower lip, *OS OM OP*, 14: 1415, 1961.
- 23) Soricelli, D. A. et al.: Congenital fistulas of the lower lip, *OS OM OP*, 21: 511, 1966.
- 24) 堀内純一: 先天性口角瘻孔, *耳鼻咽喉科臨床*, 32: 1039, 1937.