Moebius syndrome の1例

柳沢繁孝・塩入重明・清水正嗣・塩田重利
浅田洗一*・石橋克礼*・平塚秀雄**

A case of Moebius syndrome

Shigetaka YANAGISAWA・Shigeaki SHIOIRI・Masatsugu SHIMIZU・Shigetoshi SHIODA
Koichi ASADA*・Katsunori ISHIBASHI*・Hideo HIRATSUKA**

I. 緒言

Moebius syndrome は1880年に Graefe, 次いで Harlen, Chrisholm, Moebius らによって報告されたまれな先天性疾患である。Gorlin¹⁾によれば、本疾患は Congenital nuclear aplesia, Congenital abducensfacial paralysis, Congenital facial diplegia そして Congenital oculofacial paralysis と多様な病名が与えられているという。本症は上記諸病名が示すごとく先天性両側顔面筋麻痺を主徴とし、さらに他の先天異常を伴っていることが多く、とりわけ脳神経の運動麻痺を併発する頻度が高いと報告されている。

外国では、本症についての報告が散見され、160 症例以上²⁾に及ぶものと思われる。しかし、わが国での報告はまれで、われわれが渉猟した限りの文献では谷ら³⁾、清水⁴⁾、吉倉⁴⁾、湯浅ら⁵⁾、正来ら⁶⁾、小林ら⁷⁾の合計 8 例にすぎない。

今回、われわれは先天性両側顔面筋麻痺、ベル現象、両側上方注視麻痺、咬筋形成不全、両側感音性難聴を合併した本症と考えられる症例を観察したので報告する。

II. 症例 (病歴番号 75-0165)

患者：50歳 男性。

職業：駐車場警備員。

初診：1975年（昭和50年）1月■。

主訴：下口唇麻痺。

家族歴：親族に類似症状を呈する者はおらず、血族結婚例もみられない。

既往歴：幼児期に麻疹、29歳で肺浸潤、39歳で両側上顎洞根治術をうけた。

現病歴：幼児期より下口唇麻痺と顔面の表情が乏しいことを母親が気付いていた。しかし、そのまま放置された。

現症：全身的には瘦身、栄養やや不良、身長160 cm 体重45kg、胸囲70.5cm で軀幹、四肢に異常所見を認めない。

顔貌は表情に乏しく、いわゆる仮面様顔貌で、鼻唇溝は両側とも消失し、両側上眼瞼下垂があり、眼輪筋不全麻痺のために両側眼裂閉鎖不全で、ベル現象を認める。しかし、眼球結膜、角膜、視力などに異常は認められない。瞳孔は縮小傾向にあるが対光反射は正常である。眼球運動は上方注視が制限されているが、下方および側方注視に異常は認められない。角膜反射は両側とも消失している。両側頬部はふくらみがなく、顔面骨（特に頬骨、上顎骨）、咬筋および周囲組織の発育不良が観察された。口裂は狭く、両側口角は下垂し、下口唇は外反している。口裂閉鎖不能のために絶えず流涎し、口笛を吹くことができず、口唇音を明瞭に発音できない（図1, 2）。

口腔内所見：歯牙所見としては $\frac{64321}{743} \frac{12}{34567}$ が残存しているが辺縁性歯周炎を認め、いずれも処置歯であり、欠損歯はすべて抜去されたとのことである。11は唇側傾斜し、212は舌側転位している（図3）。口腔粘膜には Fordyce 状態を認めるが、ほかには異常は認められない。上顎歯槽堤は下顎のそれより狭小である（図3、

東京医科歯科大学歯学部第1口腔外科学教室（主任：塩田重利教授）

* 鶴見大学歯学部第2口腔外科学教室（主任：石橋克礼教授）

** 東京医科歯科大学医学部脳神経外科学教室（主任：稲葉 稔教授）

The First Department Oral Surgery, School of Dentistry, Tokyo Medical and Dental University (Chief: Prof. Shigetoshi Shioda)

* The Second Department of Oral Surgery, School of Dentistry, Tsurumi University (Chief: Prof. Katsunori Ishibashi)

** Department of Neurosurgery, School of Medicine, Tokyo Medical and Dental University (Chief: Prof. Yuzuru Inaba)

受付日：昭和53年7月25日

図 1 顔面正面像

図 2 顔面側面像

図 3 口腔内写真

4). 舌形態、乳頭に異常なく、舌運動は良好であり、味覚も異常を認めない。咽頭部筋群と軟口蓋筋群の運動と協調は良好で口唇音以外の発音障害はみられない。耳下腺、顎下腺開口部よりの唾液分泌は良好である。左右口角部より咬合線の高さに沿って頬部に溝状の陥凹が認められた。

臨床検査結果：顔面筋の筋電図所見では両側口輪筋、眼輪筋、前頭筋からの電氣的応答を示さなかった。

モアレ縞写真による顔面の運動変化を比較検討したところ、顔面筋運動指示による顔貌の変化はみられず、運動麻痺に照応した結果が得られた(図5)。

CT スキャン(本学脳神経外科)による検査では第4脳室の拡大があり、脳幹部の萎縮が疑われた(図6)。

脳波(本学中央検査部脳波室)では広汎性に16~23c/sのβ波がみられたがほかの異常所見はなかった。

図 4 石膏模型像

聴力検査(本学耳鼻咽喉科)では図7のオーディオグラムにみるごとく両側とも500Hz以上において聴力低下が著明であり、両側性高音部感音性難聴と診断された。

頭部X線規格写真(図8)に基づき計測したところ、上顎骨の劣成長を疑わしめる所見と下顎骨の下方への回転を認めた(図9)。

処置および治療：某歯科診療所に依頼し、21|12 抜去と補綴的処置を進めた。一方、患者の主訴に応じ、特に

安静時

口すぼめ時

図 5 モアレ縞写真

て、下口唇の運動増強をめざす治療には一層の困難さが予期される結果となった。

III. 考 按

本症、すなわち先天性両側顔面筋麻痺を特徴とする Moebius syndrome はほかの脳神経麻痺および四肢、軀幹の奇型を合併することが多いとされる。一般に、顔面筋麻痺は後天的に発症し、外傷、炎症、腫瘍等の原因により、一側性に発生するのが常であり、ほかの脳神経麻痺を合併することは少ない。本症例は両側顔面筋完全麻痺、角膜反射消失、上方注視不能、眼瞼下垂、咬筋形成不全、感音性難聴などの第Ⅲ、Ⅴ、Ⅶ、Ⅷ脳神経支配領域に障害があること、幼児期より症状の変化がみられぬことから Moebius syndrome と診断した。

本疾患に合併する脳神経麻痺は数多く報告されている。Henderson⁸⁾ は本疾患を文献的に考察し、61 例中 45 例に外旋神経麻痺、15 例に外眼筋麻痺、6 例に眼瞼下垂、18 例に舌下神経麻痺、4 例に三叉神経麻痺、3 例に嚥を合併しており、顔面筋麻痺単独例は 10 例にすぎなかったと報告した。さらに脳神経系以外の異常として、19 例に尖足症、13 例に上肢奇型、8 例に胸筋異常があったとし、本疾患はきわめて高い頻度で先天異常を合併することを指摘した。本邦で報告された 8 例についてみると、外旋神経麻痺 3 例、外眼筋麻痺 1 例、ベル現象 2 例、眼瞼下垂 1 例、対光反射異常 1 例、舌下神経麻痺 2 例で顔面筋麻痺単独例は 1 例のみである。

本疾患と顎骨形態について指摘した報告は少ない。小

図 6 CT スキャン像

第 4 脳室の拡張がみられる

形態的変化の大きい右口角部の挙上と組織学的検索を目的とし、右側頬粘膜陥凹部を切除、縫合した。切除物の組織学的検索では、筋組織は存在せず、神経終末がやや多く認められたが、これらの神経組織には萎縮、変性等の異常所見は認められなかった。

手術後、マッサージおよび筋訓練を開始した。その結果、左側下唇がわずかながらも運動可能となった。しかし、同運動は広頸筋運動時のみにみられるものであり、これは広頸筋と関連あるものと考えられた。したがっ

図 7

図 8 頭部X線規格撮影像

図 9 頭部X線規格写真より得られたプロフィログラム

顎症については Evans⁹⁾ が 9 例中の 5 例, Reed ら¹⁰⁾ が 2 例, Gutman ら¹¹⁾, Federman ら¹²⁾, Spatz & Ullrich¹³⁾ が各 1 例報告している. 本症に合併した小顎症が加齢により改善される⁹⁾ ことから Pierre Robin 症候群の小顎症と同様に考えることも可能であるが, 顔面筋, 舌筋, 咬筋などの麻痺が顎発育に与える影響を無視

できないと思われる. 一方, 巨顎症についても Papst ら¹⁴⁾ が家族性に発症した姉妹の 2 例を報告している.

歯牙ではう蝕の罹患率が高いとされており, 顔面筋麻痺および舌下神経麻痺による食物残渣の停滞による影響が考えられる. 本報告例では辺縁性歯周炎による要抜去歯が多数あり, 本症が歯牙支持組織についても影響を与

えているものと考えられる。上顎切歯の唇側傾斜を谷ら²⁾、Federman ら¹²⁾ および本症例に認めている。これは口輪筋の無力化が歯牙に筋力による唇側への抑制を消失させた結果によるものと考えられ、口腔内所見を詳細にとれば、報告例は増すものと考えられる。

構音障害は本疾患に高い頻度で発症し、その多くは顔面筋麻痺による口唇閉鎖不能による口唇音の異聴傾向となって現われている。本症例ではマ行音、バ行音、ベ行音が不明瞭であるが、よく代償化されており、日常会話に不都合を認めなかった。

Moebius syndrome の成因については、脳幹部運動核の形成不全を主張する神経原性説と筋組織の形成不全に原因を求める筋原説とがある。成因に関する研究は Heubner¹⁵⁾、Rainy ら¹⁶⁾、Spatz ら¹³⁾、Pitner ら¹⁷⁾ の剖検例による組織学的研究、Breinin¹⁸⁾、Papst ら¹⁴⁾、Allen ら¹⁹⁾、湯浅ら⁵⁾ の筋電図による研究、Bonnevie²⁰⁾ の動物実験、Wallis²¹⁾ の生化学的研究などがある。最近の報告では神経核の形成不全説を支持するものが多いようである。

今回、われわれの報告した症例では筋電図と組織所見により筋の生理学的、組織学的異常が認められた。一方、神経系については組織標本中に存在した神経組織が運動核、知覚核のいずれかを明らかにし得なかったが、CT スキャンによる脳幹部の萎縮を疑わせる所見があった。このように、本症例では神経、筋の異常がみられたが、現段階では本症例の成因を結論づけることは困難と思われる。

本症が神経または筋組織の形成不全に基因するために難治性の疾患であり、その根本的治療を望むべくもないが、対症的治療として本症例のごとく口角挙上術、Edgerton ら²²⁾ の広頸筋の転移術、Gutman ら¹¹⁾ の本症に合併した小顎症の顎骨延長術などの随伴症状の治療を積極的に行うことは重要であろう。

IV. 結 語

50歳、男性にみられた先天性両側顔面筋麻痺に加え、ベル現象、上方注視麻痺、眼瞼下垂、角膜反射消失、咬筋形成不全、高音部感音性難聴を合併した Moebius syndrome の1例を経験したのでその概要を報告した。

稿を終るにあたり、病理組織学的検索をして頂いた、本学口腔病理学教室、石川梧朗教授、那須道世先生ならびに都立駒込病院理学科、桶田理喜先生に感謝いたします。

なお、本論文の要旨は昭和53年5月19日、第32回日本口腔科学総会において講演した。

引用文献

- 1) Gorlin, P.J., Pindborg, J.J., Cohen, M.M.: *Syndromes of the Head and Neck*, ed 2, McGraw-Hill, New York, 1976, p 575.
- 2) 谷 秀雄, 荒木淑郎: 先天性両側顔面筋麻痺症候群, 脳と神経 11: 607 1959.
- 3) 清水 弘: Moebius syndrome の一例, 日耳鼻 64: 1461 1961.
- 4) 吉倉範光: 小児臨床神経学入門, 南山堂, 東京, 1956, 42頁.
- 5) 湯浅亮一, 角辻 豊, 田中勉由: 先天性両側顔面筋麻痺の筋電図的研究, 臨床神経 8: 197 1968.
- 6) 正来秀也, 矢田剛一: 一家系にみられた先天性両側顔面神経麻痺, 耳喉 41: 633 1969.
- 7) 小林武夫, 新美成二, 高橋文夫, 滋賀秀壮: 両側性顔面麻痺について, 耳喉 46: 13 1974.
- 8) Henderson, J.L.: The congenital facial diplegia syndrome. *Brain* 62: 381 1939.
- 9) Evans, P.R.: Nuclear agenesis Moebius syndrome. The congenital facial diplegia syndrome. *Arch dis childh* 30: 237 1955.
- 10) Reed, H., Grand, W.: Moebius syndrome. *Brit J Ophth* 41: 731 1957.
- 11) Gutman, D., Sharon, A., Laufer, D.: Moebius syndrome. Surgical management of a case. *Br J Oral Surg* 11: 20 1973.
- 12) Federman, R., Stoopack, J.C.: Moebius syndrome. *J Oral Surg* 33: 696 1975.
- 13) Spatz, H., Ullrich, O.: Klinischer und anatomischer Beitrag zu den angeborenen Beweglichkeitsdefekten im Hirnnervenbereich. *Ztschr Kinderheilk* 51: 579 1931.
- 14) Papst, W., Esslen, E.: Elektromyographischer Beitrag zum Möbius Syndrome. *Monatblätter für Augenheilkunde* 137: 401 1960.
- 15) Heubner, O.: Ueber angeborenen Kerumangel (intantiler Kernschwund, Moebius) *Charite-Ann* 25: 211 1900.
- 16) Rainy, H., Fowler, J.S.: Congenital facial diplegia due to nuclear lesion. *Rev Neurol Psychiat* 1: 149 1903.
- 17) Pitner, S.E., Edward, J.E., McCormick, W.F.: Observations on the pathology of the Moebius syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 28: 362 1965.
- 18) Breinin, G.M.: New Aspects of Ophthalmoneurologic Diagnosis. *AMA Arch Ophth* 58: 385 1957.
- 19) Allen, M.W., Blodi, F.C.: Neurological Aspects of the Moebius syndrome. A case study with electromyography of the extraocular and facial

- muscles. *Neurology* 10: 249 1960.
- 20) Bonnevie, K.: Embryological analysis of gene manifestation in Little and Bagg's abnormal mouse tribe. *J exp Zool* 67: 443 1934.
- 21) Wallis, P.G.: Creatinuria in Möbius syndrome. *Arch Dis Childh* 35: 393 1960.
- 22) Edgerton, M.T., Tuerk, D.B, Fisher, J.C.: Surgical treatment of Moebius syndrome by platysma and temporalis muscle transfers. *Plast Reconstr Surg* 55: 305 1975.
-