先天性下唇瘻の5例

守谷 友一・木村 博人・川村 秋夫
園部 英俊・藤田 靖・大村 武平

Congenital fistulas of the lower lip: Report of five cases

Tomokazu MORIYA・Hiroto KIMURA・Akio KAWAMURA
Hidetoshi SONOBE・Yasushi FUJITA・Taketoshi OMURA

緒 言

先天性下唇瘻は比較的まれな奇形で、1845年に Demarquary¹⁾によって初めて記載された疾患である。本邦では1933年、菅原²⁾が報告して以来、わたくしたちが渉猟した範囲では、1978年までに61例の報告がある^{2~22)}。

本疾患は唇顎口蓋裂と合併する事が多いとされているので、わたくしたちは昭和49年9月より昭和53年8月末日までの間に、当科を訪れた唇顎口蓋裂児586名について調べたところ、3例に本疾患が認められた。そのうち1例には家族的な発症がみられた。上記3例と、家族にみられた2例の計5例について、本邦報告例61例に追加しその概要を報告する。

症 例

症例1

患者：[] 1歳8か月 女性。

初診：[]

主訴：口蓋裂による発音障害。

家族歴：特記事項はない。

既往歴：妊娠5か月時、切迫流産のため子宮頸部結紮を受く。分娩は正常で、生下時体重は2,600gである。生後特記すべき疾患はない。

現病歴：生下時、産科医により軟口蓋裂を指摘される。下唇瘻は4か月頃に検診にて指摘された。

現症：体格、栄養はともに中等度で、口腔領域以外の全身他部には異常を認めない。下口唇の赤唇傍正中部には両側性に約7mmの距離を隔て、周囲に半球形の膨隆を伴う陥凹が認められる。陥凹は右側よりも左側がや

や大きく、外形は前後的に長い楕円形である。左側陥凹部には無色透明で粘稠性の分泌液が認められる。周囲粘膜に炎症所見はみられない(写真1)。sondeを挿入すると右側は陥凹のみであり、左側は矢状方向に約1.5mm挿入される。また、軟口蓋には破裂が認められる。

処置および経過：2歳4か月の時点で口蓋形成術を行い、同時に下唇瘻の手術を行った。下唇瘻は、瘻孔の周囲に紡錘形の切開を加え周囲組織も含めて切除した。術後瘻孔は全く消失し、下口唇の形態は改善されたが、切

写真1 症例1の術前所見

写真2 症例1の術後40日の所見

東北大学歯学部第1口腔外科学教室(主任・林 進武教授)

The first Department of Oral Surgery, School of Dentistry, Tohoku University (Chief: Prof. Susumu Hayashi)

受付日: 昭和55年4月18日

写真3 症例2の口腔内所見

写真4 症例2の術後9か月の所見

除部位の肥厚感はいくぶん残っている(写真2)。

病理組織学的所見: 瘻管上皮は肥厚した重層扁平上皮よりなり、管腔側は角化が著明である。基底層は上皮突起が不規則に入り組んでおり、下部結合組織には軽度の慢性炎症性細胞浸潤が認められる。瘻管に近接して唾液腺組織が認められるが、組織切片が斜断されているため相互の関係は明らかでない。

症例2

患者: 1か月 女性。

初診: 。

主訴: 唇裂による審美障害。

家族歴: 母方従姉に右拇指の短指症。

既往歴: 妊娠2〜3か月頃、母親は腹痛、下痢がひどく、自分で抗生剤を服用していたという。分娩は正常で、生下時体重は2,880gである。生下時唇・顎裂に気づき、生後1か月の時に来院した。この時点で下唇瘻が発見されている。

現症: 全身的には特に異常が認められず、体格、栄養はともに中等度である。下口唇の傍正中部には両側性に2個、瘻が認められる。瘻孔周囲粘膜は半球形に膨隆

No.	下唇瘻	裂型
1. 症例5	+	口蓋垂裂
2.	+	"
3. 症例3	+	"
4. 症例4	+	"
5.	?	軟口蓋裂
6.	—	"
7.	?	口唇裂

図1 症例3, 4, 5の家系

しているが、色調、硬さは正常な赤唇部と差はない。瘻孔の深さは左右とも約1mmで、分泌液は認められない。また、両側性の唇・顎・口蓋裂の合併がみられる(写真3)。

処置および経過: 生後6か月の時点で口唇形成術を行い(VeauのⅢ法)、同時に下唇瘻の切除を行った。術式は症例1と同じであるが、紡錘形の長径をやや長目にとって切除した。術後1年を経過した時点で瘻の再発はなく、下口唇の形態はほぼ満足であるが、軽度の肥厚感が残っている。この患者は口唇を咬む弄唇癖を有しているが、そのためか上下口唇の手術部粘膜には慢性的な炎症がみられる(写真4)。

症例3

患者: 2歳9か月 女性。

初診: 。

主訴: 口蓋裂による言語障害。

家族歴: 先天性下唇瘻および口蓋垂裂の家系的な発現がみられる。その様相は図1に示した。

既往歴: 妊娠経過中特に異常はなく、満期安産で生下時体重は3,500gであった。生後特記すべき疾患はない。

現病歴: 母親は生下時より口蓋垂の形態異常に気付いていたが、その後の言語が不明瞭なため当科を受診。

現症: 体格栄養は中等度で、全身的には異常を認めない。口腔内所見としてはshort palateを伴った粘膜下口蓋裂を認める。下唇瘻は下口唇傍正中部に2個対称性に認められ、周囲の膨隆は伴わず、瘻自体も非常に浅く

写真 5 症例3の口唇部所見

写真 8 症例5の口蓋垂裂

写真 6 症例4の口唇部所見

写真 9 症例5の切開線

写真 7 症例5の術前所見

写真 10 症例5の切除物矢状断面

陥凹程度である。瘻よりの分泌液は認めない。

処置および経過：3歳3か月の時点で粘膜下口蓋裂の閉鎖術を行ったが、鼻咽腔閉鎖機能が不十分のため、5歳9か月の時点で口蓋弁後方移動術を行った。下唇瘻については醜形がきわめて軽微で、本人や家族の希望もないので、特に処置を行っていない（写真5）。

症例4

患者：[redacted] 47歳 男性。

初診：[redacted]

主訴：下唇瘻の診査。

家族歴：症例3の父。

既往歴：特になし。

写真 11 開口部付近の組織像

写真 12 盲端部付近の小唾液腺群

現病歴ならびに現症：患者は、下唇瘻の存在には以前より気付いていたが、特に気に留めてはいなかった。全身的には特に異常を認めない。下口唇には、傍正中部に2個の瘻を認め、左側のものが右側のものよりもやや大きい。周囲の膨隆は伴っておらず、瘻よりの分泌液は認められない(写真6)。また口蓋垂には、わずかではあるが破裂が認められる。

症例5

患者：[redacted] 8歳 男性。

初診：[redacted]

主訴：下口唇の審美障害。

家族歴：症例3の弟。

既往歴：特になし。

現病歴ならびに現症：症例3の間診にて本患者の存在を知り受診させたところ、下口唇傍正中部に2個、両側性の瘻が認められ、それぞれ周囲に半球形の膨隆を伴っている。瘻孔よりは粘稠性の分泌液がみられ、sonde 挿入によって瘻の深さを測ったところ、右側は5mm、左側は7mmであった。また、口蓋垂にはわずかであるが破裂が認められる(写真7, 8)。

鼻咽腔閉鎖機能に障害はなく、言語も明瞭である。全身他部に異常は認められない。

処置および経過：本人および家族の希望により、局所麻酔下で瘻の切除を行った。術式は症例1, 2と同様に、紡錘形の切除を行ったが、瘻孔周囲の膨隆が大きいため、術後の下口唇の肥厚感を防止すべく紡錘の前方端を赤唇縁、後方端を歯肉頬移行部まで、周囲組織を大きく含めて切除した(写真9)。

術後経過は良好で瘻孔は完全に消失し、下口唇の形態

もほぼ満足できるものである。

病理組織学的所見：写真10は摘出物の矢状断面を示したものである。上方が口腔粘膜であるが、瘻は口腔粘膜と平行に存在し、赤唇部でロート状に開口しており、深部は盲端となっている。写真11は開口部付近の病理組織像である。赤唇および瘻管上皮はともに重層扁平上皮よりなっている。瘻管上皮は赤唇部上皮に比較して非常に厚い。赤唇部上皮の基底層には著明な上皮突起がみられるが、瘻管上皮基底層は平滑である。瘻管部の上皮細胞は一般に明るく水腫様変性を伴っており、開口部付近には著明な錯角化がみられる。写真12は盲端部周囲の小唾液腺群を示したもので、混合腺よりなっており、Gianyzzi 半月が認められる。瘻管上皮および小唾液腺には軽度の慢性炎症像が認められる。

考 案

先天性下唇瘻は下口唇の傍正中部または正中部に生ずる比較的まれな疾患である。本疾患の発現率は、Gorlin²³⁾らによれば1:200,000、Cervenka²⁴⁾らによれば、白人で1:75,000～1:100,000であるという。本邦における発現率についての記載はいまだなく不明である。

先天性下唇瘻の本邦における発現例は、1933年、菅原²⁾が報告して以来、わたくしたちの渉猟した範囲では1978年までに61例であり、これに今回わたくしたちの経験した5例を加えて、以下検討を加えたい。

性別は、わたくしたちの症例では男2例、女3例であるが、過去の報告例を加えた66例では男33例、女32例、不明1例²⁾である。したがって性差はないと思われる。

表 1 先天性下唇瘻と唇顎口蓋裂の合併状況

口唇裂または唇顎裂	13例 (19.7%)
右側	
左側	
両側	
唇・顎・口蓋裂	29例 (43.9%)
右側	
左側	
両側	
口蓋裂	14例 (21.2%)
非合併症例	10例 (15.2%)

表 2 瘻の数と裂型との関係

裂型	唇顎裂		唇・顎・口蓋裂		口蓋裂	非合併例
	片側	両側	片側	両側		
1 個	4	1	1	3	2	5
2 個	2	6	0	25	12	5

本疾患が唇顎口蓋裂と高頻度に合併する事は従来指摘されているが、Van der Woude³¹⁾の調査では、本疾患の約80%に唇顎口蓋裂が合併している事より、これらが1つの症候群である事を示唆しており、最近の報告者の中には、先天性下唇瘻と唇顎口蓋裂の合併したものを、Van der Woude syndrome と呼ぶものもいる³²⁾。今回のわたしたちの調査では、先天性下唇瘻患者66例中56例(84.9%)に唇顎口蓋裂の合併がみられる。裂型別にみると表1に示したごとく、口唇裂または唇顎裂が13例、唇・顎・口蓋裂が31例、口蓋裂が13例である。他に裂を有せず鼻咽腔閉鎖不全症のみを有したものが1例報告されている²¹⁾。その他の合併奇型では、唇・顎・口蓋裂を有したもののうち、口角瘻を伴ったものが2例^{12,20)}、臍ヘルニアを伴ったものが1例²²⁾報告されており、また、口蓋裂を有したもののうち、舌小帯癒着症と先天性股関節脱臼を合併したものが1例報告されている²²⁾。

しかしながら、他の合併症のない下唇瘻のみの者が医療施設を訪れる事はまれであろうから、その発現率を云々する事は困難であろう。

下唇瘻の数は、両側性に2個生じたものが50例(75.6%)で、正中または片側性に1個生じたものが16例(24.2%)である。そのほとんどが赤唇部に発現しているが、白唇部に生じたものも2例報告されており、いずれも左側に1個片側性に生じている^{10,13)}。

瘻の数と裂型との関係を見ると、表2に示したように、瘻が1個のものでは口唇裂または唇顎裂は片側性のものが4例、両側性のものが1例と、片側性のものが多い。唇・顎・口蓋裂は両側性が3例、片側性が1例と、

両側性のものが多い。瘻が2個のものでは、口唇裂または唇顎裂は片側性が2例、両側性が6例で、両側性のものが多い。唇・顎・口蓋裂は片側性のものがなく、25例が両側性である。

したがって、口唇裂または唇顎裂を合併したものでは、瘻が1個の場合は片側性の破裂を伴うものも多く、瘻が両側性に2個の場合には、両側性の裂型を伴う事が多いという傾向がみられる。また、唇・顎・口蓋裂を合併するものでは、瘻が1個の場合も2個の場合も裂は両側性に生ずる傾向が強くみられる。

本疾患は遺伝傾向が非常に高い事が知られている。Cervenka²⁴⁾らの報告では、両親または近親者の74.2%に下唇瘻、または唇顎口蓋裂がみられたとしている。今回調査した本邦報告例では66例、61家系中近親者に下唇瘻または唇顎口蓋裂が発生したものは、23家系(37.7%)である。これを詳しくみると、近親者に下唇瘻のみられるものは9家系(14.8%)で、唇顎口蓋裂患者がみられるものは19家系(31.2%)である。Cervenka らの報告した頻度の約1/2であるが、本疾患が高度な遺伝的傾向を有して、唇顎口蓋裂と合併して発生することがうかがわれる。

本疾患の発生原因には、Demarquay¹⁾、Murray²⁵⁾、Meyer²⁶⁾らの述べた腺組織の発育異常によるとする説、Hilgenreiner²⁷⁾のいう唇裂における上口唇の欠損を補うために、下口唇組織が異常に発育したとする説、Richet、Rose、Trelat らの左右下口唇組織の不完全癒合説などがあるが、腺の発育異常説に対し最近の報告者は、ほとんどが否定的な見解を述べている。要約すると、本疾患が特定の部位のみに発生する事、必ずしも腺組織を伴わない事、腺組織を伴った場合でも瘻管上皮と腺上皮が明らかに区別できる事等が理由としてあげられている。

Sicher and Pohle²⁸⁾、Warbick²⁹⁾、北村³⁰⁾は胎児の観察によって、胎生期の1時期において下口唇の正中溝(正中矢状溝)および側溝(外側溝)の存在を認めており、本症の発生部位と一致している事が述べられている。本症の発生にこれらの溝に関連する形成異常、または発育異常が重要な役割を演ずる事は十分に考えられる^{6,9,10,13,22,23)}。したがって、本症は正常発生では消失するはずのこれらの溝に、唇顎口蓋裂や他の何らかの物理的な刺激や¹⁰⁾遺伝的な要素が作用して生ずるものと考えられる。

瘻には小唾液腺が開口している場合が多くみられ、腺の種類も、粘液腺、漿液腺、混合腺のいずれの型のものも報告があり、この点については、単に口唇腺が瘻に開口したものであるのか、瘻の形成に腺組織の発育異常が伴ったものであるのか、十分な説明はなされていない。

次に瘻の切除術を行った症例1、2、5について、その処置および経過について検討する。この瘻孔を切除する方法としては、縦の紡錘形切除法と横の紡錘形切除法

がある。今回わたしたちは、縦の紡錘形切除法を行いほぼ良好な術後結果が得られたが、この方法では、かなり切除量を多くしないと、下口唇の肥厚感が生じやすい点に注意しなければならない。久野²¹⁾らは瘻の周囲に膨隆を伴わない片側性の症例で、瘻の周囲に菱形の切開を加え、さらに、菱形切開の上端を延長した減張切開を加え、2つの三角弁を中央部に寄せて縫合し良好な結果を得ている。その他にも種々の手術法が述べられているが、特に瘻周囲の膨隆を伴った症例に関しては、下口唇の術後形態の改善にさらに工夫が必要と思われる。

手術の時期については、本症が両側性の唇顎口蓋裂を合併している場合が多いので、将来上口唇の二次修正術のために下唇の有茎弁を上唇に移植する Abbe's operationが適応となる場合もありうるので^{8), 10)}、唇裂の一次形成術時に下唇瘻の切除を行う場合には、十分な考慮を要すると思われる。

結 論

- 1) わたくしたちは、先天性的下唇瘻患者5例を経験した。
- 2) 3例は家族的な発症例である。
- 3) 瘻はいずれも下口唇の傍正中部に両側性に2個みられた。

なお、本論文の要旨は昭和54年7月15日、第5回日本口腔外科学会北日本地方部会において報告した。

引 用 文 献

- 1) Demarquary, J.N.: Hilgenreiner, H.²⁷⁾ より引用。
- 2) 菅原 洋：兎唇兼先天性的下唇瘻の1例。日整外会誌 9: 27 1933。
- 3) 佐藤孝三：先天性的下唇瘻の3例。日整外会誌 13: 581 1938。
- 4) Watanabe, Y., et al.: Congenital fistulas of the lower lip. Report of five cases with special reference to the etiology. Oral Surg 4: 709 1951。
- 5) 辻 正，他：先天性的下唇瘻の1例。日口外誌 2: 14 1956。
- 6) 永井 巖，他：先天性的下唇瘻の1例。日口外誌 2: 14 1956。
- 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 1957。
- 8) 杉山凱彦，他：口唇瘻の1例。口科誌 13: 184 1963。
- 9) 高橋庄二郎，他：先天性的下唇瘻を伴う唇顎口蓋裂の1例。歯科学報 66: 630 1966。
- 10) 河合 幹，他：先天性的下唇瘻を有する1例。愛学院歯誌 3: 155 1966。
- 11) 太田文彦，他：先天性的下唇瘻の一例。先天異常 7: 141 1967。
- 12) 清水博文，他：口角瘻を伴った下唇瘻の1例。口科誌 17: 620 1968。
- 13) 安藤龍男，他：先天性的下唇瘻の2例。日口外誌 14: 126 1968。
- 14) 福永武志：先天性的下口唇瘻の22例。形成外科 12: 184 1969。
- 15) 渡辺義男，他：両側性唇顎口蓋裂に合併せる先天性的下唇瘻の1例。日口外誌 15: 199 1969。
- 16) 浜崎栄七：軟口蓋裂に併発した先天性的下口唇瘻の1症例。日本歯科評論 329: 331 1970。
- 17) 高橋庄二郎，他：先天性的下唇瘻の4例。日口外誌 16: 321 1970。
- 18) 本田光徳，他：両側性口唇顎裂に併発した先天性的下唇瘻の1例。日口外誌 18: 124 1972。
- 19) 隈 真澄：Congenital lip sinus の1例。形成外科 18: 666 1975。
- 20) 松田 登，他：先天性的下口唇瘻の症例（唇顎口蓋裂と口角瘻とを合併した症例）。日口外誌 23: 134 1977。
- 21) 久野吉雄，他：先天性的下唇瘻の1症例。日口外誌 24: 1132 1978。
- 22) 渡辺 哲，他：先天性的下唇瘻の19例。日口蓋誌 3: 83 1978。
- 23) Gorlin, R.J., Pindborg, J.J.: Syndrome of the head and neck. McGraw-Hill Co, New York, 1964, p 117。
- 24) Cervenka, J., Gorlin, R.J. and Andersen, V.E.: The syndrome of pit of the lower lip and/or palate. Genetic considerations. Am J Human Genet 19: 416 1967。
- 25) Murray, P.: Hilgenreiner²⁷⁾ より引用。
- 26) Meyer, P.: Über angeborenen Paarigen Unterlippenfisteln. Deutsche Ztscher f chir 229: 391 1930。
- 27) Hilgenreiner, H.: Die angeborenen Fisteln bzw. Schleimhauttaschnen der Unterlippe. Deutsch Ztschr f Chir 118: 273 1924。
- 28) Sicher, H. and Pohl, L.: Zur Entstehung des Menschlichen Unterkiefers (Ein Beitrag zur Entstehung der Unterlippen-fisteln). Ztschr f Stomatol 32: 552 1934。
- 29) Warbrick, J.G., et al.: Gorlinら²³⁾より引用。
- 30) 北村博則：先天性的下唇瘻の発現機構。神奈川歯学 10: 129 1975。
- 31) Von der Woude, A.: Fistula labii inferioris congenita and its association with cleft lip and palate. Amer J Hum Genet 6: 244 1954。
- 32) Shprintzen, R.J., et al.: The Penetrance and variable expression of the van der woude syndrome: implications for genetic counseling. Cleft Palate Journal 17: 52 1980。