偽性上唇正中裂の1例

門林 義一・野代 忠宏・緋田 純一
山田 長敬・村田 始

Median cleft of upper lip: Report of a case

Giichi ENRIN・Tadahiro NODAI・Junichi AKETA
Nagayoshi YAMADA・Hajime MURATA

緒 言

口腔顔面領域に現れる先天性奇形の中では唇裂、口蓋裂は比較的発生頻度の高い奇形であり本邦においては出生児 500 人に 1 人の割合であるといわれている¹⁾。しかし披裂が上唇正中部に発生することは極めて稀でわたしたちの渉猟した限りでは、本邦で 39 例の報告をみるのみである。今回わたしたちは上唇正中部に披裂を生じた稀なる症例に遭遇したのでその概要を報告する。

症 例

患 者：■ 6 か月 男児。

主 訴：審美障害。

家族歴：家系中同一疾患ならびにその他の奇形等は認められない。血族結婚はみられなかった。

既往歴：特記事項はない。

現病歴：母親は妊娠 1 か月頃、膀胱炎に罹患し薬物療法を受けたが薬物名、投与期間等は不明である。妊娠 2 ～ 3 か月頃より出産時まで造血剤を服用した以外特記すべきことはない。患児は父 26 歳、母 24 歳の時第 1 子として満期正常分娩にて出産した。高度の顔面奇形のため、某歯科を受診し本大学を紹介され来院した。

現 症

全身所見：体格中等度、栄養状態良好で、顔面以外の身体に奇形および変質徴候は認められなかった。

局所所見：口腔外所見として顔貌は対称で頭蓋はやや小さく、絶壁型感をしていた。眼球はやや突出した感が

写真 1 術前顔貌

あり鼻背部の隆起はわずかに認められるが鼻尖小頭は両側鼻翼よりも低位で鼻尖軟骨の欠如がみられ鼻腔側へ陥凹し浅い溝となっている。また、これは両頬部皮膚面より低い。コルメラは欠如し左右鼻腔の境界は判然とせず一孔で、その中央部に鼻中隔を茎として浮動性の中間顎の痕跡と思われるアズキ大の小突起が認められる。人中唇を含めた上唇正中部の欠如があり裂隙間距離は約 18 mm であった(写真 1, 2)。

口腔内所見として中間顎は痕跡を残すのみで欠如している。硬軟口蓋裂、舌その他の異常所見はみられない(写真 3)。

X線所見：後前撮影法では、中顔面部の X 線透過性が増している(写真 4)。咬合撮影法では、前部鼻中隔部は X 線透過性が増しほとんど確認できず中間顎の欠如がみられ両 segment には bib が認められるが ala の歯胚は観察できない(写真 5)。

臨床検査成績：血液一般、尿検査、ECG および染色体検索において異常所見は見い出せなかった(表 1)。

九州歯科大学口腔外科学教室第 1 講座 (主任：山田長敬教授)

The First Department of Oral Surgery, Kyushu Dental College (Chief. Prof. Nagayoshi Yamada)

受付日：昭和 56 年 7 月 31 日

写真 2 側 貌

写真 3 術前口腔内所見

写真 4 後前撮影フィルム

写真 5 咬合撮影フィルム

臨床診断：偽性上唇正中裂。

処置ならびに経過：生後9か月に当大学付属病院に入院し諸検査施行中、ミルク摂取量減少、体重減少、BNS痙攣(Blitz-Nick-Krampfe)が生じたため某病院小児科を受診させた。脳波所見により hypsarhythmia を認め点頭痙攣と診断されたので一時退院させ痙攣治療を受け症状の軽減をみたので生後2年で再入院させ全身麻酔下にて左右上唇赤唇部、歯槽粘膜閉鎖術を行った(写真6-a, b)。すなわち口腔側は左右歯肉頬移行部に切開を加え

減張し中間顎欠如部まで粘膜弁を寄せ口腔前庭部を作製し鼻腔口腔の交通を閉鎖した。口腔外皮膚側は片側性口唇形成術に準じて形成手術を行い閉鎖した。術後経過は良好で2週間後に退院を許可した。

考 察

従来上唇裂および口蓋裂は奇形の中では極めて発生頻度の高いもので全奇形のうち半数を占めるといわれており、それらに関する報告は数多くみられるが、その披裂が上唇正中部に生じた症例は稀で発現頻度について Andersen²⁾ は、1,000人の唇一顎一口蓋裂中2例(0.2%)の正中裂を報告し、McNeil³⁾ は、260例の裂奇形のうち1例(0.38%)を記載している。

本邦において増山⁴⁾ は、1,350例の兔唇症例について1例も見い出さずと報告し、讃井⁵⁾ は、2,532例中2例(約0.08%)を数え、われわれの教室では、顔面奇形患者約2,500例中、平川⁶⁾、古本ら⁷⁾、馬渡⁸⁾、巨山ら⁹⁾ の

写真 6

表 1 Clinical examination

○ Blood examination	
RBC	4,590,000/mm ³
WBC	12,100/mm ³
Hb	12.9 g/dl
Ht	38%
WBC Anarisis (count 100)	
Baso.	0%
Eosin.	7%
Band.	0%
Seg.	24%
Lympho.	60%
Mono.	10%
Myelo.	0%
Metamyelo.	0%
Atypical	0%
Blood platelets	234/10 oif.
Specific gravity of blood	1,057
Blood groups & Type: B; Rh+	
○ ECG: Within normal limited	
○ Chromosome: normal	
○ Urine examination	
pH	6.0
Specific gravity	1,008
Protein	—
Suger	—
Bilirubin	—
Urobilinogen	normal

各 1 例ずつと本報告例 1 例の計 5 例のみであり約 0.2% の頻度である。先人の報告でも発生頻度は 0.1~0.2% 前後で極めて低いようである。しかし高度の奇形のため死亡することが多く実際の発現率はもう少し高いであろうと推測される。

本症の発生原因はいまだ明確ではないが、内因の 1 つとして血族結婚が挙げられている。馬渡⁹⁾、中田¹⁰⁾は、血族結婚と上唇正中裂の関係を示唆している。本報告例は、問診により血族結婚は否定され同一家系中に患児以外の裂奇形はみられなかった。先天性奇形には染色体の異常が見い出されることがあり足立¹¹⁾は唇一顎一口蓋裂患者をはじめ口腔領域の先天性奇形 81 名の染色体検索において一般集団に比較して染色体異常の発生頻度は高いとしている。今回の症例は Standerd method による染色体検索において異常は認められなかった。

一般的に正中上唇裂と呼称されているものは、披裂により離開したものを真性正中上唇裂、また組織欠如により離開したものを偽性上唇正中裂として報告されている。Kundrat¹²⁾ は、無嗅脳症を 5 亜型に分類し、その第 3 亜型を偽性上唇裂としている。しかし青池¹³⁾は、無嗅脳症（偽性上唇裂）という名称を不適当とし、これは上唇披裂にあらずして上唇中央部の欠損により生ずる間隙にはかならないとし正中披裂という名称を用いず欠損と表現している。Brucker¹⁴⁾ は median cerebrofacial dysgenesis という名称を提案し、丹下¹⁵⁾ は、無嗅脳症はあくまでも病理組織学的名称であるので median facial dysgesis（顔面正中部発生不全症）と呼ぶ方が妥当であるとしている。さらにこれを前頭突起の障害を受けた時期により早発型—“偽”の正中唇裂、晩発型—“真”の正中唇裂に分類している。このような種々の名称にて報告され統一された見解がないようである。今回報告した症例は Kundrat¹²⁾ のいう無嗅脳症の第 3 亜型つまり中間顎、人中唇の欠如、眼窩間狭小、左右眉毛の接近、コルメラ、鼻中隔軟骨を欠く極めて扁平な外鼻、鼻骨の欠如、篩骨に達する正中中部骨性欠損、前頭部の毛髪の稀薄化、脳奇形を伴う頭蓋内水腫をあげているが、それらの特徴をほぼ満たしいわゆる偽性上唇正中裂で丹下¹⁵⁾のいう顔面正中部発生不全症の早発型と思われる。

本邦における本症の報告例は、われわれの渉猟した限りでは、39 症例みられる。その内訳はいわゆる真性正中唇裂 17 例^{6,9,15~22)}、偽性正中唇裂 20 例^{7,8,10,13,15,21,23~28)}の

表 2 真の上唇正中裂

報告者(報告年)	年齢	性	口蓋裂の有無	合併症
1 石原 ¹⁶⁾ (1929)	23歳	♂	無	鼻尖部の Dermoid cyst
2 多田 ¹⁷⁾ (1937)	1.7歳	♂	無	
3 多田 ¹⁷⁾ (1937)	8歳	♂	無	
4 平川 ⁶⁾ (1952)	21歳	♂	有	鼻橋部の Dermoid cyst
5 大森 ¹⁸⁾ (1962)	24歳	♂	無	
6 永井 ¹⁹⁾ (1964)	不明	不明	無	
7 永井 ¹⁹⁾ (1964)	18歳	♂	無	過誤腫 or epignathus
8 丹下 ¹⁵⁾ (1965)	1か月	♀	無	
9 丹下 ¹⁵⁾ (1965)	4.8歳	♂	無	
10 丹下 ¹⁵⁾ (1965)	4.4歳	♀	無	
11 丹下 ¹⁵⁾ (1965)	9.9歳	♀	有	
12 丹下 ¹⁵⁾ (1965)	5歳	♀	無	
13 巨山 ⁹⁾ (1966)	8日	♂	無	
14 吉岡 ²⁰⁾ (1968)	16歳	♀	無	
15 藤田 ²¹⁾ (1975)	21日	♀	無	
16 藤田 ²¹⁾ (1975)	16日	♀	無	
17 水谷ら ²²⁾ (1976)	13歳	♂	無	両側鎖骨の欠損頸椎・胸椎の二分鼻骨、上顎洞、前頭洞の形成不全

報告がある。前者では、男性9例、女性7例、不明1名で、後者は、男性6例、女性13例、不明3例で女性の方が多かった(表2,3)。合併症についてみると表2,3のようなものがみられるが、本症が口蓋裂を合併したものは、真性正中裂では、平川⁶⁾、丹下¹⁵⁾の2例で約12%の発現率であったが、偽性正中裂では、瀬田²³⁾、青池¹³⁾の2例、中田¹⁰⁾、馬渡⁸⁾、丹下¹⁵⁾の2例、藤田²¹⁾の2例、根本ら²⁶⁾の2例および今里ら²⁸⁾の計12例にみられ約55%の合併率であった。

真性上唇裂のうち多田¹⁷⁾は鼻尖部、平川⁶⁾は鼻橋部にそれぞれ Dermoid cyst の発現を報告し、巨山⁹⁾は上唇小帯部の組織腫瘍を報告している。偽性正中唇裂20例については、8例に瘻管や嚢腫がみられた。なお8例が死亡し高い死亡率を示した。本報告例も点頭嚢腫と診断された。これは小児科により処置され現在良好である。

表 3 偽の上唇正中裂

報告者(報告年)	年齢	性	口蓋裂の有無	生死	合併症
1 瀬田 ²³⁾ (1925)	43日	♀	有	死(43日)	小頭症 脳性小児 麻痺 瘻管
2 青池 ¹³⁾ (1940)	5日	♀	有	死(6か月)	
3 青池 ¹³⁾ (1940)	2日	♂	有	死(24日)	
4 中田 ¹⁰⁾ (1956)	3日	♀	有	死(5か月)	
5 古本 ⁷⁾ (1960)	34日	♀	無	死(43日)	
6 馬渡 ⁸⁾ (1965)	2か月	♀	有	死(4か月)	
7 丹下 ¹⁵⁾ (1965)	4.2歳	♂	無	不明	
8 丹下 ¹⁵⁾ (1965)	2日	♀	不明	不明	
9 丹下 ¹⁵⁾ (1965)	1か月	♂	無	死(3か月)	
10 丹下 ¹⁵⁾ (1965)	5か月	♂	有	不明	
11 丹下 ¹⁵⁾ (1965)	4.5 か月	♀	有	不明	瘻管 小頭症 点頭瘻管 無汗症 瘻管 瘻管 瘻管 点頭瘻管 胸椎の潜在性二分脊椎 脳奇型の疑い 瘻管
12 筒井 ²⁴⁾ (1970)	新生児	♀	無	死(3か月)	
13 上野 ²⁵⁾ (1972)	14日	♀	無	不明	
14 藤田 ²¹⁾ (1975)	34日	♀	無	不明	
15 藤田 ²¹⁾ (1975)	1日	♀	有	不明	
16 藤田 ²¹⁾ (1975)	19日	♀	有	不明	
17 本報告例 (1976)	6か月	♂	無	生	
18 根本ら ²⁶⁾ (1976)			有	不明	
19 根本ら ²⁶⁾ (1976)			有		
20 根本ら ²⁶⁾ (1976)			無		
21 夏目ら ²⁷⁾ (1976)	2か月	♂	無	生	胸椎の潜在性二分脊椎 脳奇型の疑い 瘻管
22 今里ら ²⁸⁾	7か月	♀	有	死	

本症に対する処置については、特に偽性上唇裂は先に述べたように全身的に重篤な合併症を有し死亡率も高く形成手術を受けず数月に満たず死亡した例が多く、手術についての記載は少ない。上野²⁵⁾は、正中の欠損を片側の唇顎口蓋裂とみなし Le Mesurier 変法にて形成手術を行い良好な結果を得たと報告している。青池¹³⁾は、人中欠損の形成手術は両上唇嚢を縫合しその目的を達し

たと記載している。筒井ら¹⁴⁾は、唇裂閉鎖手術を行っている。丹下¹⁵⁾は、4歳の男児に下唇弁を用いた口唇形成手術を行っている。しかし新生児には下唇利用も困難で一般的には上唇の形成は、片側性口唇裂に準じて行われることが多いようである。今回わたしたちは片側唇裂に準じた上唇形成手術を行い口腔鼻腔の交通を閉鎖し機能的な回復を計り一応成功したと思われる。

今後時期を見て下唇弁を利用し鼻橋、人中部の形成を行う予定である。術後の経過は良好で健在である。さらに治療にあたっては他科とのチームアプローチにより対処していく必要があると思われる。

結 論

1. わたしたちは、偽性上唇正中裂の1例を経験した。本報告例は上唇正中部、中間顎、鼻橋、鼻中隔の欠損を認めた。
 2. 点頭癰瘤を合併していた。
 3. 2歳の時、上唇形成手術、口腔鼻腔閉鎖術を行い経過良好である。
- 染色体分析において異常はみられなかった。

引 用 文 献

- 1) 藤野 博：口腔外科領域における先天性疾患。臨床と研究 41: 61 1962.
- 2) Andersen (1946): 10) より引用.
- 3) McNeil, C.K.: Oral and Facial Deformity. Pitman, New York 1954, p 90.
- 4) 増山弥太郎：兔唇口蓋裂患者の統計的観察。阪大歯学誌 2: 123 1956.
- 5) 護井善治：口唇裂、口蓋裂の臨床統計的ならびに遺伝学的研究。人類遺誌 7: 194 1962.
- 6) 平川正輝：他：上唇正中部裂と同時に現われた鼻橋部皮様嚢胞の一例に就いて。九州歯会誌 6: 31 1952.
- 7) 古本克磨：他：切歯骨欠如を伴う上唇完全正中裂の1例について。口外誌 6: 360 1960.
- 8) 馬渡和夫：正中上唇裂症の1例。九州歯会誌 19: 18 1965.
- 9) 巨山 保：他：組織腫瘍を伴った正中上唇裂の1例。口科誌 15: 187 1966.
- 10) 中田幸代：他：正中上唇顎口蓋裂の一症例。口外誌 2: 23 1956.
- 11) 足立公助：口腔外科領域における染色体異常に関する研究。山口医学 17: 2 1968.
- 12) Kundrat (1882): 15) より引用.
- 13) 青池勇雄：人中、中間顎、鼻中隔欠損ヲ伴ヘル Arhinencephalic ノ2例ニ就テ。日整会誌 14: 552 1940.
- 14) Brucker, P.A., et al.: Severe cleft lip with Arhinencephaly. Plast and Reconstr Surg 32: 527 1963.
- 15) 丹下一郎：正中唇裂症及びそれに関連した奇形の12例。形成外科 VII: 118 1965.
- 16) 石原 佑：口唇一嚢型ノ治験例ニ就テ。日整会誌 4: 335 1929.
- 17) 多田富士夫：鼻唇正中部ニ見ラレタル先天性畸形ノ二例ニ就テ。日整会誌 12: 378 1937.
- 18) 大森清一：他：正中鼻裂の2例。形成外科 V: 195 1962.
- 19) 永井 巖：他：顎裂を伴う上唇正中裂の2症例について。口科誌 13: 347 1964.
- 20) 吉岡 済：他：著しい鞍鼻を呈した上唇正中裂の1例。日口外誌 14: 188 1968.
- 21) 藤田浄秀：他：正中上唇裂の5症例。口科誌 24: 197 1975.
- 22) 水谷英守：他：上唇不完全正中裂を伴う Cleidocranial dysostosis の一例。日口科誌 25: 176 1976.
- 23) 瀬田修平：第二十七・嗅脳欠損ノ一剖検例。日病医誌 15: 110 1925.
- 24) 筒井英夫：他：稀れた脳室単体を有する高度の顔面奇型の1例。口科誌 19: 757 1970.
- 25) 上野 正：他：正中上唇顎裂の1治験例。日口外誌 18: 243 1972.
- 26) 根本啓朗：他：正中裂の三例。口科誌 25: 176 1976.
- 27) 夏目美光：他：正中上唇裂の1例。日口外誌 22: 592 1976.
- 28) 今里洋一：他：正中唇裂の1例。日口外誌 23: 614 1977.