先天性巨舌症の1例

金田式世・国島美尋・岩見弘司

山田隆一・立松憲親

A case of macroglossia

Tsuneyo KANEDA・Mihiro KUNISHIMA・Hiroshi IWAMI

Ryuichi YAMADA・Norichika TATEMATSU

緒言

先天性筋性巨舌症は、原因不明の筋線維の肥大によるまれな疾患であり、Galenus が1896年に報告したのが最初であるとされている¹⁾。本症に対しては舌縮小術が唯一の治療法であり、その術式には種々の方法が提唱されているが、本邦における報告例はきわめて少ない。

今回、わたくしたちは舌が口腔より完全に逸脱し、哺乳障害を伴った乳児の先天性筋性巨舌症の1例に遭遇し、Egyedi and Obwegeser 法に準じ舌縮小術を行い、良好な結果を得たので、その概要を若干の文献の考察を加えて報告する。

症例

患者：4か月 女児。

初診：昭和56年8月■日。

主訴：哺乳障害。

既往歴：昭和56年3月■日、在胎期間264日で鉗子分娩にて出生。生下時体重4,260g。妊娠中は羊水過多、中毒症などもみられず、異常はなかった。生後2か月頃まで黄疸が持続し、またIDRS（特発性呼吸障害症候群）にて生下時より入院加療を受けていた。

出生時臨床検査所見：血液検査、尿検査、CT、髄液性状検査、先天性代謝異常スクリーニング、染色体検査など異常なし、IVPにて両側腎の腫大像が認められるも、腎RIにて嚢胞様疾患はない。腎血管造影像も正常範囲であった。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：出生時より巨大舌を認め、舌は口腔より逸脱

写真1 術前顔貌所見

し、閉口不能であった。また、巨舌による哺乳障害があり、1か月間経鼻栄養施行。昭和56年8月■日、手術の目的で当科を受診した。

現症

全身所見：体重6,165g、身長63.7cm、胸囲40.0cm、頭囲40.0cmで体格、栄養とも良好。全身の他の部位の奇形、筋肉の肥大などは認められなかった。

口腔外所見：顔貌は左右対称性。一般の乳児に比し、頭部顔面が大きい所見を呈した。舌は口腔より2~3cm突出し、閉唇不能で流唾が著明であった。また、舌の運動制限がみられた（写真1、2）。

口腔内所見：生後4か月で無歯顎。舌は全体的に肥大し、大きさは分界溝から舌尖まで65mm、幅50mmであった。舌乳頭に異常は認められず、粘膜の色調も正常であり、腫瘍を疑うような所見はみられなかった。

頭部X線所見：頭蓋骨縫合部の化骨促進はなく、その

岐阜大学医学部口腔外科学教室

(主任：岡 伸光教授)

Department of Oral Surgery, Faculty of Medicine,
Gifu University (Chief: Prof. Nobumitsu Oka)

受付日：昭和58年6月9日

写真 2 術前口腔外所見

写真 4 術後10日目の顔貌所見

写真 3 術中所見

写真 5 術後10日目の口腔外所見

図 1 舌の切除範囲

他、頭蓋顔面骨に異常は認められなかった。

臨床検査所見：血液一般検査、尿検査、肝機能検査、心電図、甲状腺ホルモン検査などに異常所見は認められなかった。また、IVPにて両側の腎腫大を指摘されたが、検査値は正常範囲内であった。

写真 6 病理組織所見 (H-E染色)

臨床診断：先天性巨舌症。

処置および経過：昭和56年11月■日入院。11月■日、GOF 全身麻酔下に舌縮小術を施行した。図1に示すごとく舌尖部から中央部に向かって底辺約 20 mm のほぼ二等辺三角形を呈する切開を加え、さらに舌根部方向へ幅径約 10 mm の長楕円形切除を行った（写真3）。切開はすべて舌下面に至るまで全層切離を行い、3号デキソンにて筋層縫合、4号ナイロン糸にて粘膜縫合を行った。術後、舌は赤紫色を呈し、強度の浮腫および軽度の血腫が認められたが、4日目頃から軽減し、6日目に全抜糸を行った。舌はほとんど口腔内に収まり、閉口可能となり、術後10日目で退院した（写真4, 5）。その後、舌の運動制限は改善され、17か月現在の所見では経過良好である。

病理組織学的所見：筋線維はやや肥大を呈していたが、その他の異常所見は認められなかった（写真6）。

考 察

巨舌症は比較的古まれな疾患であり、一般的に「舌の全体または一部が肥大している場合、原因のいかんを問わずこれを巨舌症とよぶ」として定義されている^{2,3)}。

本症の原因には、筋線維の肥大による筋肉性巨舌、血管腫、リンパ管腫、神経線維腫などによる腫瘍性巨舌、その他、下垂体機能亢進症（末端肥大症）、甲状腺機能低下症（クレチン病、粘液水腫）、原発性類澱粉症、糖原病、蒙古症、梅毒、ダウン症候群、Wiedemann Beckwith syndrome などの一部症として発現するものがある。また、Marfan 症候群、Ehlers-Danlos 症候群においても時に巨舌症がみられることがある。これらのうちリンパ管腫による巨舌症が比較的多くを占め^{2,4)}、筋性巨舌症の報告例はきわめて少数である。佐々

木ら⁵⁾は本邦における巨舌症16例を原因別に集計し、リンパ管腫が13例と圧倒的に多く、ついで筋性巨舌症2例、血管腫1例と記載している。

一方、Shafer⁶⁾は筋性巨舌症を臨床的に、(1)舌が片側肥大し、同側の顎骨あるいは片側の顔面、身体は肥大を伴うもの、(2)舌が全体に肥大し、身体筋肉肥大を伴うもの、(3)舌が全体に肥大し、身体筋肉肥大を伴わないが、時に他の奇形が認められるものという3型に分類している。わたくしたちの症例は、舌全体が肥大を呈し、全身の筋肉肥大、他の部位に奇形は随伴しないため、Shafer の分類に照らし合わせると第3型に含まれると考えられる。

巨大舌の合併症としては、しばしば歯牙の位置異常や顎発育異常を招来する。そのため下顎前突症、開口症を生じたり、さらに矯正治療後にも内側からの舌の圧迫があと戻りを起こす原因の1つにあげられている。また、言語障害、摂食障害、時に呼吸困難などが発現することもある。その他、舌が口腔外に突出することにより唾液の流出が生じ、さらに舌運動機能の低下により口腔乾燥性が増大するなど、さまざまな障害をもたらされる。

治療法は、一般に舌縮小術が行われるが、その適応については、舌の大きさの判定基準がいまだ確立されていないこと、また、年齢とともに顔面、口腔が大きくなり、舌がみかけ上退縮し、口腔内に適合してゆくこともあるため⁷⁾、統一した見解に達していない。吉見ら⁸⁾、広谷⁹⁾は呼吸障害、食事の摂取障害、言語障害、下顎前突などを手術の絶対的適応症にあげている。術式は辺縁切除と中心切除の2つに分類されており、前者には Dingman and Grabb 法、後者には Köle 法、Egyedi and Obwegeser 法、Rheiwald and Thoma 法、Edgerton 法、Pichler 法、Becker 法などがあげられる^{4,8-11)}（図2）。中心切除は術後の障害を考えた場合、

図2 舌縮小術の方法

味覚障害や神経障害が避けられることや、縮小率が大きいためよく用いられる術式であるが、広谷⁷⁾はリンパ管腫による巨舌症のように程度のひどいものや、幅の極端に広いものに対しては、辺縁切除が有効であるとしている。本症例では、かなり広範囲の切除を必要としたことと、術後の舌運動の抑制、味覚障害などを極力避けるため Egyedi and Obwegeser 法を選択し、舌尖部で幅約 20 mm、舌根部方向へ約 40 mm の全層切離を行った。高橋⁹⁾も同手術方法について、舌下神経などを障害することなく、かなり大量の舌組織を切除することができ、とくに舌の前後径のみならず舌後方部の幅径も縮小できると述べている。本邦における口腔外科領域の筋性巨舌症に対する舌縮小術の報告はきわめて少ないが、金田¹⁾は辺縁切除を行い、また北山¹²⁾は Egyedi and Obwegeser 法に準じて切除し、ともに好結果を得ている。

手術の時期については、現在のところ明確にされていないが、Shafer⁵⁾は咬合異常、発音障害、精神的苦痛などを未然に防ぐため、生後 4～7 か月に行うべきであるとしている。一方、本田¹⁸⁾は生後 30 日のラットに実験的に舌縮小術を行い、下顎枝高径、下顎骨長径の短縮化、および下顎幅径の縮小化を認めている。こうした下顎骨の発育への影響や患者の血液所見をはじめとする、全身状態が生後 3～4 か月になるとかなり落ち着いてくることを考えあわせると、わたくしたちも Shafer の説を妥当と考える。

術後の継発症には、舌の形態異常や運動、味覚、感覚、発音などの機能障害があげられる。とくに舌尖部から舌縁部にかけては味蕾が多く存在するため、舌の辺縁切除を行った場合、味覚障害の発生が従来より問題とされているが、術後の味覚変化については、まだ十分解明されていない。

わたくしたちの症例は、術後、浮腫、血腫の発生が認められたものの、順調に回復し、舌は口腔内にはぼ収まり、閉口可能となった。現在、術後 1 年 5 か月を経過するが、舌は形態的、機能的にも問題はなく、経過良好である。今後、さらに舌および顎骨の発育、感覚、味覚、発音などについて経過観察する必要があると思われる。

結 語

今回、わたくしたちは 4 か月女児の先天性筋性巨舌症について Egyedi and Obwegeser 法に準じた舌縮小術を行い、良好な結果を得たので、その臨床的概要を報告するとともに、若干の文献的考察を行った。

本論文の要旨は、昭和 57 年 9 月 30 日第 27 回日本口腔外科学会総会において発表した。

引 用 文 献

- 1) 金田敏郎, 他: 先天性筋性巨舌症の 1 例. 口科誌 10: 185 1961.
- 2) 吉見訓雄, 他: 先天性小児舌疾患の 4 症例. 形成外科 19: 596 1976.
- 3) 佐々木庸一, 他: 巨舌症の 1 症例. 耳喉 32: 395 1960.
- 4) Bjuggren, G., et al.: Macroglossia and its surgical treatment. Scand J Plast Surg 2: 116 1968.
- 5) Shafer, A.D.: Primary macroglossia. Clinical Pediatrics 7: 357 1968.
- 6) Irving, I.M.: Exomphalos with macroglossia; A study of eleven cases. J Pediat Surg 2: 499 1967.
- 7) 広谷哲也: 巨舌症の 1 例. 形成外科 21: 230 1978.
- 8) 高橋庄二郎, 他: Obwegeser 第 II 法による下顎前突症手術について (付) 舌縮小術. 口科誌 26: 291 1977.
- 9) 高橋庄二郎, 他: 顎発育異常の外科的治療に関連する舌縮小術について. 口科誌 27: 334 1978.
- 10) Nordenram, Å., et al.: Partial tongue excision in the treatment of apertognathia part I. Oral Surg 22: 277 1966.
- 11) Nordenram, Å., et al.: Partial tongue excision in the treatment of apertognathia part II. Oral Surg 35: 152 1973.
- 12) 北山誠二, 他: 先天性筋性巨舌症の 1 例 (会). 口科誌 30: 677 1981.
- 13) 本田富彦, 他: 舌縮小術の顎発育に及ぼす影響に関する実験的研究 (会). 日口外誌 23: 915 1977.