正中上唇裂の1例

喜多孝志・福田 望・吉成美予・佐藤 純
長山 勝

Median cleft of the upper lip: Report of a case

Takashi KITA・Nozomu FUKUDA・Miyo YOSHINARI
Jun SATO・Masaru NAGAYAMA

Abstract: A case of "false" median cleft of the upper lip is reported.

The facial deformities include defects of prolabium, premaxilla and columella. Mental retardation was present, however the abnormalities of CT scanning and EEG and chromosome aberration were not detected.

According to the clinical features, this case was considered to be the third type of Kundrat's classification of arhinencephaly.

Operation was done by Gillies' fan flap method modified by the authors for the construction of median cleft lip. The postoperative course was good.

Key word: median cleft lip

緒 言

口腔領域にみられる先天性奇形の中で口唇裂、口蓋裂は比較的発生頻度は高いが、上口唇の正中裂はまれであり、その臨床的特徴より真性と偽性に分類される¹⁾。偽性正中唇裂は、Kundratの分類でいわゆる無嗅脳症の第3亜型に属するとされている²⁾。

今回われわれは、偽性正中唇裂と思われる症例を経験し、口唇形成術を行ったのでその概要を報告する。

症 例

患 者：8か月 男児。

主 訴：審美障害。

家族歴、既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：昭和57年4月■日某病院で満期正常分娩にて出生した。生下時体重 3,290 g。生下時より上口唇裂を認め、経鼻栄養が行われた。昭和57年4月■日■

■小児外科に転院。その後経口にて栄養摂取可能となり、発育は良好で体重 7 kg まで成長した。昭和57年12月■日口唇形成術のため当科を紹介され来院した。

現 症

全身所見：体格は中等度、栄養状態良好。大泉門は0.5×0.5横指で緊張は中等度。外陰部の発育は不良で両側の停留睾丸を認める。また精神運動発達遅延が認めら

写真 1 正面顔貌

徳島大学歯学部口腔外科学第1講座

(主任：長山 勝教授)

The First Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Tokushima University School of Dentistry
(Chief: Prof. Masaru Nagayama)

受付日：昭和60年4月1日

写真 2 側面顔貌

写真 3 下方よりみた顔貌

表 1 検査所見

血液一般：WBC	15,100/mm ³
RBC	380×10 ⁴ /mm ³
Hb	10.5 g/dl
Ht	32.5%
出血時間：	2分0秒
臨床化学：GOT	29 IU/l
GPT	17 IU/l
LDH	497 IU/l
ALP	364 IU/l
TP	6.8 g/dl
UN	20.6 mg/dl
Na	147.4 mEq/l
K	4.3 mEq/l
Cl	117.8 mEq/l
ホルモン：GH	2.1 ng/ml
TSH	3.0 yU/ml
尿	：異常なし
EKG	：異常なし
EEG	：異常なし
染色体	：異常なし

写真 4 正面X線写真

上顎歯槽骨正中中部で欠損がみられる

れた。

局所所見：顔貌所見では、眼球はやや突出感があり、鼻背部の隆起はわずかで鼻柱を欠損し、鼻尖部は陥凹気味である。外鼻孔は5×6 mm大、類円形で単孔である。上唇に正中裂を認め、皮膚破裂間距離は最大約15 mmである(写真1～3)。口腔内所見では、顎裂を認めるが口蓋裂はなく、舌その他に異常を認めない。

臨床検査成績：血液一般、尿、ホルモン、脳波、染色体等の諸検査で異常所見は認めなかった(表1)。

X線所見：頭部X線写真では、内眼窩間距離が13 mmであり、正常17 mm³⁾より短縮を認め、上顎歯槽骨は正中中部で欠損を認めた(写真4)。側面では上顎骨の劣成長がみられた(写真5)。

CT所見：側脳室の軽度拡大と前方部でのクモ膜下腔の軽度拡大がみられる程度であった(写真6)。

処置および経過：昭和57年12月、口唇形成術を施行した。Gilliesの扇状皮弁法⁴⁾に準じて作図した(写真7)。切開して鼻翼外側に有茎皮弁を作成し、鼻孔底および鼻柱を形成すると同時に鼻翼を外側に開大させた(写真8)。またZ形成術を上唇および赤唇部に行い、上唇の

写真 5 側面X線写真
上顎骨の劣成長がみられる

写真 6 CT 所見

写真 7 切開線の作図

写真 8 切開し、皮弁を作成

写真 9 縫合終了時

写真 10 術後2年の顔貌

表 2 Arhinencephalie

第 1 亜型	Ethmocephalie
第 2 亜型	Cebocephalie
◎ 第 3 亜型	Medianer Oberlippenspalte
第 4 亜型	Monstra mit lateraler Cheilographopalatoschisis
第 5 亜型	Trigonocephalie
Kundrat (1882)	

表 3 第 3 亜型の臨床的特徴

1. 中間顎および人中唇の欠如による正中唇裂
2. Orbital hypotelorism, 左右眉毛の接近
3. 鼻柱および鼻中隔軟骨を欠きわめて扁平な外鼻, 鼻骨の欠如, 正中部の骨性欠損
4. 前頭部毛髪の稀薄化
5. 脳奇形に伴う頭蓋内水腫

丹下 (1965)

延長を行った (写真 9)。

手術時に形成した鼻柱は、術後 1 週で血行不全により壊死となり脱落した。

術後 2 年を経過、上唇の形態はほぼ良好であるが、上顎の発育は不良である (写真 10)。

今後時期をみて鼻柱の形成を行う予定である。全身的には精神運動発達の遅延がみられ、手足の筋の緊張が強いが栄養状態は良好である。

考 察

口腔顔面領域における口唇裂、口蓋裂の発生頻度は高く、約 500 人に 1 人といわれている⁹⁾。しかし上口唇正中部に破裂が発生したものはまれであり、真性正中唇裂と偽性正中唇裂とに分類されている。一般的に破裂により口唇が離開したものを真性正中唇裂、また組織欠如により離開したものを偽性正中唇裂として報告されている⁹⁾。しかし丹下⁷⁾は、臨床的には相違がみられるが奇形の発現機転は両者同一のものであって、ただその奇形発現の時期を異にすると述べている。

正中唇裂の原因は不明であり、内因の一つとして血族結婚があげられ、血族結婚と正中唇裂との関係について述べた報告^{8),9)}もみられるが、本例では血族結婚はなく、同一家系中に患者以外の裂奇形はみられない。また染色体の異常 (13-trisomy など)^{10),11)}を挙げた報告もみられるが、本例においては染色体の異常を認めていない。

偽性正中唇裂は、Kundrat²⁾の分類でいわゆる無嗅脳症の第 3 亜型として発生しており (表 2)、前脳部の脳奇形に合併しているとされている。その臨床的特徴は表

表 4 症 例

報告者	初診年齢	性	口蓋裂	手術	予 後
瀬 田 ¹⁴⁾ 1925	43 日	女	+	—	死 亡 43 日
青 池 ¹⁵⁾ 1940	5 日	女	+	4 か月	死 亡 5 か月
青 池 ¹⁵⁾ 1940	1 日	男	+	—	死 亡 24 日
中 田 ⁸⁾ 1956	3 日	女	+	—	死 亡 4 か月
古 本 ¹⁶⁾ 1960	34 日	女	—	—	死 亡 43 日
馬 渡 ⁹⁾ 1965	2 か月	女	+	—	死 亡 4 か月
丹 下 ⁷⁾ 1965	4.2 歳	男	—	4.2 歳	不 明
丹 下 ⁷⁾ 1965	2 日	女	—	—	不 明
丹 下 ⁷⁾ 1965	1 か月	男	—	—	死 亡 3 か月
筒 井 ¹⁷⁾ 1970	7 日	女	—	3 か月	死 亡 3 か月
上 野 ¹⁸⁾ 1972	14 日	女	—	+	不 明
黒 住 ¹⁹⁾ 1974	23 日	女	—	23 日	死 亡 61 日
黒 住 ¹⁹⁾ 1974	不 明	男	+	—	死 亡 4 か月
藤 田 ²⁰⁾ 1975	34 日	女	—	5 か月	不 明
藤 田 ²⁰⁾ 1975	1 日	女	+	—	不 明
藤 田 ²⁰⁾ 1975	19 日	女	+	—	不 明
夏 目 ²¹⁾ 1976	2 か月	男	—	1 歳	生
木 村 ²²⁾ 1976	5 か月	女	+	5 か月	死 亡 6 か月
今 里 ²³⁾ 1977	7 か月	女	+	7 か月	死 亡 12 か月
松 村 ⁴⁾ 1977	4 か月	女	+	4 か月	死 亡 5 か月
松 村 ⁴⁾ 1977	4 か月	女	+	4 か月	不 明
藤井 ^{24),25)} 1979	10 か月	女	—	10 か月	死 亡 3 歳 10 か月
中 山 ¹³⁾ 1981	1.5 か月	女	—	1 歳 8 か月	死 亡 3 歳
中 山 ¹³⁾ 1981	新生児	男	+	—	生
円 林 ⁶⁾ 1982	6 か月	男	—	2 歳	生
本 例	8 か月	男	—	8 か月	生

3に示すように、顔面中央部の劣成長および欠損である⁷⁾。

DeMyer^{10,12)}は Archinencephaly の名称は不適当で Holoprosencephaly の方が良いとし、Kundrat と同様に 5 型に分類している。彼の分類では、正中唇裂、口蓋裂を有するものを第 4 型としている。

本症例では、正中唇顎裂、内眼窩間狭小、鼻柱および鼻中隔軟骨を欠く扁平な外鼻を認め、Kundrat の第 3 亜型に属すると思われる。また CT 所見上脳奇形および頭蓋内水腫は証明できないが、精神運動発達遅延が認められ、軽度の脳への障害が考えられた。

本邦における偽性正中唇裂の既報告例は、われわれが渉猟し得た限りでは本例を含め 26 例である^{4,6,9,18-25)}。高度の奇形のため生後早期に死亡していることを考慮すると実際の発現率はもう少し高いと思われる⁹⁾。しかし報告例のなかにも両側唇裂の高度のものを正中唇裂として報告しているものもみられ¹³⁾、正中唇裂の概念に混乱がみられる。

性別では、男性 8 例、女性 18 例で女性に約 2 倍多くみられている。口蓋裂を認めるものは 13 例であり、半数に口蓋裂を合併している (表 4)。

正中唇裂に対して口唇形成術を施行したものは 26 例中 15 例あり、最近の症例に施行例が多い。これは近年の術後全身管理および麻酔技術の発達によるところが大きいと思われる。

手術法は、片側唇裂と同様に Millard 法¹³⁾、または三角弁法²⁴⁾で行ったものがみられ、また両側からの半月状皮弁により閉鎖したもの²⁶⁾、Gillies の扇状皮弁法により閉鎖したもの⁹⁾などがみられる。本例は Gillies の扇状皮弁法に準じて行った。皮弁を利用して鼻柱形成を同時に行ったが、術後に壊死となり脱落した。将来耳介からの遊離移植を行う予定である。

手術時期は、生後 23 日から 4 歳に行ったものまであり、平均 8 か月で手術を行っている。合併奇形および破裂の程度によって異なるが、軽度のものでは片側唇裂と同じ生後 3 か月で手術可能と思われる。しかし早期に手術したものはほとんどが死亡しており、合併奇形について CT などの検査を行い全身状態の把握が必要となる。本例は 8 か月まで全身状態が良く、合併奇形も軽度であることより、生後 8 か月で手術を行った。

予後としては、脳奇形を合併するため、高度のものでは早期に死亡しており、15 例が死亡している。3 歳まで生存した 2 例を除いては 1 年以内に死亡している。

剖検例^{14,15,17,19,25)}では単脳室などの前脳部の奇形が認められ、臨床的には痙攣、体温不定、脳波異常、CT 異常などを認めるものに早期死亡例が多い。

偽性正中唇裂は、予後が不良であることより、形成手術の対象とならないとする説²⁷⁾もみられるが、本例のように発育が良好であり、脳波、CT 所見で異常のみられ

ない軽症のものについては手術の適応があると考えられる。また手術時期については、とくに 1 年以内の早期に死亡する症例が多いことから、発育状態のある期間観察し、生存の可能性を確認してから手術を行うべきだと思われる。

結 語

偽性正中唇裂の 1 例を経験し、口唇形成術を行った。術後経過はほぼ良好である。

本症例は上口唇正中中部、中間顎、鼻柱の欠損を認め、精神運動発達遅延を認めるが、CT 所見、脳波所見、染色体分析で異常を認めなかった。

脳奇形の軽症なものについては形成術の適応があると思われた。

本論文の要旨は、第 13 回日本口腔外科学会中国・四国地方会 (昭和 59 年 4 月 21 日、徳島) において発表した。

引 用 文 献

- 1) Millard, D.R., Williams, S.: Median lip clefts of the upper lip. *Plast Reconstr Surg* 42: 4-14 1968.
- 2) Kundrat, H.: Arhinencephalie als typische Art von Missbildung. *Wien Med Bl* 5: 1395-1397 1882.
- 3) 熊谷公明: 無嗅脳症の発育と病理組織学的研究 第一編 無嗅脳症の臨床. *日児誌* 73: 740-747 1968.
- 4) 松村秀夫, 谷太三郎, 他: 無嗅脳症を伴った正中唇裂症 2 例の経験. *形成外科* 10: 121-124 1977.
- 5) 鬼塚卓弥: 唇裂. 第 1 版, 金原出版, 東京, 1972, 2 頁.
- 6) 円林義一, 野代忠宏, 他: 偽性上唇正中裂の 1 例. *日口外誌* 28: 196-200 1982.
- 7) 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* 8: 118-131 1965.
- 8) 中田幸代, 上芝幸雄: 正中唇顎裂の一症例. *口外誌* 2: 23-24 1956.
- 9) 馬渡和夫: 正中上唇裂症の 1 例. *九州歯会誌* 19: 18-21 1965.
- 10) DeMyer, W., Zeman, W., et al.: Familial alobar holoprosencephaly (arhinencephaly) with median cleft lip and palate. *Neurology* 13: 913-918 1963.
- 11) Powlatt, U. and Pruzansky, S.: Premaxillary agenesis, ocular hypotelorism holoprosencephaly, and extracranial anomalies in an infant with a normal karyogram. *Cleft Palate Journal* 17: 197-204 1980.
- 12) DeMyer, W. and Zeman, W.: Alobar holo-

- prosencephaly (Arhinencephaly) with median cleft lip and palate: Clinical, electroencephalographic and nosologic considerations. *Confin Neurol* 23: 1-36 1963.
- 13) 中山凱夫, 添田周吾, 他: いわゆる“偽の正中裂”と考えられる3例. *形成外科* 14: 482-488 1981.
 - 14) 瀬田修平: 第二十七, 嗅脳欠損ノ一剖検例. *日病医誌* 15: 110-111 1925.
 - 15) 青池勇雄: 人中, 中間顎, 鼻中隔欠損ヲ伴ヘル Arhinencephalie ノ2例ニ就テ. *日整会誌* 14: 552-574 1940.
 - 16) 古本克磨, 宇治寿康, 他: 切歯骨欠如を伴なう上唇完全正中裂の1例について. *口外誌* 6: 360-362 1960.
 - 17) 筒井英夫, 吉田幸子, 他: 稀れな脳室単体を有する高度の顔面奇型の1例(抄). *口科誌* 19: 757 1970.
 - 18) 上野 正, 石橋克礼, 他: 正中上唇顎裂の1治療例(抄). *日口外誌* 18: 243 1972.
 - 19) 黒住静之, 岡西紀彦, 他: 正中唇裂4症例. *耳喉* 46: 513-516 1974.
 - 20) 藤田浄秀, 前田謙郎, 他: 正中上唇裂の5症例(抄). *口科誌* 24: 197 1975.
 - 21) 夏目美光, 吉元隆男, 他: 正中上唇裂の1例(抄). *日口外誌* 22: 592 1976.
 - 22) 木村 照, 高原哲夫: 正中唇裂 (median facial defect, holoprosencephaly) の1症例に対する上口唇形成術(抄). *形成外科* 19: 53 1976.
 - 23) 今里洋一, 神原 良, 他: 正中唇裂の1例(抄). *日口外誌* 23: 614 1977.
 - 24) 藤井春男, 各務和宏, 他: 口唇形成術を行った無嗅脳症の長期生存例. *日口外誌* 25: 920-927 1979.
 - 25) 藤井春男, 各務和宏, 他: 口唇形成術を行った無嗅脳症例(補遺)——特に剖検所見について——. *日口外誌* 28: 237-242 1982.
 - 26) 塚田貞夫編: 外表面奇形の治療. 第1版, 医歯薬出版, 東京, 1982, 61-72頁.
 - 27) Brucker, P.A., Hoyt, C.J. et al.: Severe cleft lip with arhinencephaly. *Plast Reconst Surg* 32: 527-537 1963.