Beckwith-Wiedemann 症候群の1症例

大儀和彦・稲田育久・木南秀雄
堀内克啓・杉村正仁

Beckwith-Wiedemann syndrome: Report of a case

Kazuhiko OHGI・Ikuhisa INADA・Hideo KINAMI
Katsuhiro HORIUCHI・Masahito SUGIMURA

Key words: Beckwith-Wiedemann syndrome(ベックウィズヴィーダマン症候群), macroglossia (巨舌症), tongue reduction (舌縮小術)

緒 言

Beckwith-Wiedemann 症候群は、巨舌症 (macroglossia)・臍ヘルニア (exomphalus)・巨人症 (gigantism) を3主徴とする疾患で1963年に Beckwith, 1964年に Wiedemann らによって報告された。本症候群は、耳介の変形・内臓肥大・新生児低血糖などの種々の臨床症状を示し、また Wilms 腫瘍・肝芽細胞腫・副腎癌などの悪性腫瘍を合併する頻度が高く、注目されている疾患の1つである。口腔顎顔面領域においては、巨舌症により前歯部開咬あるいは、Angle Ⅲ 級不正咬合を呈する場合が多いとされている。今回 われわれは、Beckwith-Wiedemann 症候群の1症例に対して舌縮小術を施行したので、その概要を報告する。

症 例

患 者：4歳 男児。

初 診：1989年11月 日。

主 訴：巨大舌による審美障害ならびに機能障害。

現病歴：患者は正常分娩で出生し、生下時体重は3,360gで、出生時より臍ヘルニアおよび巨大舌を認めたため、本院小児科にて精査のうえ、Beckwith-Wiedemann 症候群と診断された。哺乳障害・嚥下障害がなかったため経過観察されていたが、巨大舌による審美障害および機能障害が顕著になってきたので、本院小児科の紹介にて当科受診となった。

既往歴：1986年に下血、血便にて本院小児科に2度入院した。

奈良県立医科大学口腔外科学教室
(主任：杉村正仁教授)

Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
Nara Medical University (Chief: Prof. Masahito Sugimura)

受付日：平成3年11月13日

写真1 初診時顔貌

家族歴：特記事項はなかった。

現 症 栄養状態は良好で、身長115cm、体重28kgであった。顔貌は左右対称で巨大舌のため口唇の閉鎖が困難であった(写真1)。安静時、舌が下顎乳中切歯より約14mm口腔外に突出しているが、自発的に口唇閉鎖可能であった。また、両側乳犬歯間で開咬を認めた。

Ⅹ線所見：初診時の手根骨での骨年齢は6～7歳と判定された。また頭部Ⅹ線規格写真で、前顔面高の過大、下顎下縁の急傾斜およびゴニアルアングルの開大など骨格性開咬の特徴を呈していた。特に下方への成長が大きく、通常の4歳児よりも過成長を呈し、下顎の大きさは、10歳児のそれに相当していた。

検査所見：成長ホルモンが12μg/ml(正常5～8μg/ml)と若干高値を示した以外、異常はなく、染色体異常も認めなかった。

写真2 術中切開線の設定

臨床診断：Beckwith-Wiedemann 症候群に伴う巨舌症および開咬。

処置および経過：初診時よりう蝕活動性の低下を目標にして、口腔衛生指導およびう蝕処置を施行した。5か月経過した時点で舌の様相は変化なく、骨格性開咬が今後増悪することが予想され、また顎口腔系の成長発育を正常なものに近づけるために舌容積を減少させることが必要と考えられた。1990年3月■日全麻下にて舌縮小術および本院第1外科(消化器外科)による臍ヘルニア根治術を同時に施行した。術式は Egyedi-Obwegeser 法を用い、切除した舌の容積は 11 cm^3 であった(写真2)。

縫合は3層縫合を行い、舌背部はT字型に、舌下面は直線に縫合し、手術を終了した。術後1か月後には、舌は口腔内におさまるようになった。また術後6か月後には、舌の運動障害ならびに味覚障害は認めず、上下口唇は無理なく閉鎖が可能となった(写真3)。

下顎乳中切歯の舌側への傾斜ならびに上顎乳中切歯の挺出および舌側傾斜により、開咬の改善傾向が認められた。

病理学的所見：摘出した舌の病理組織標本では、表層上皮の肥厚および舌筋の増大、肥厚もなく、正常な舌の病理組織像であった。

考 察

Beckwith-Wiedemann 症候群は、臍ヘルニア・巨舌症・巨大児を3主徴とする疾患であり、原因は常染色体(11番)異常ともいわれているが、はっきりした原因は不明

写真3 術後顔貌

である。発生頻度としては、14,000例に1例といわれており比較的な疾患である。口腔外科領域においては、巨舌症が対象となっている。今回4歳10か月の患者に舌縮小術を施行し、審美的改善は得られたが、開咬の改善傾向は、わずかであった。これは、手術により舌圧の減少および口唇閉鎖可能による口唇圧の増大による歯軸傾斜の改善に起因していると考えられる。このようなことから本症候群の際は、生後1年ぐらゐで舌縮小術を施行するのが適当だと考えられる。また、今回の術式の利点としては、Köle 法よりも幅、長さなどを短くできることである。しかし、本症例の場合において舌切除範囲においては短く、細くなっているが、舌の後方1/3は術前の幅径とあまり変わらず、今後その点がどのように影響するか経過観察を行い、また必要であれば2次的に舌後方部の切除も考慮していく予定である。

結 語

臍ヘルニア・巨舌症・巨大児の3主徴を有する4歳10か月の男児に対して、舌縮小術を行い、審美的および開咬傾向改善を認めた症例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告した。

引 用 文 献

- 1) Thorburn, M. J., Wright, E. S., et al.: Exomphalus-Macroglossia-Gigantism syndrome in Jamaican infants. *Am J Dis Child* 119: 316-321 1970.
- 2) 川名隆司, 池田恵一, 他: Beckwith-Wiedemann 症候群の1例. *日小外誌* 23: 920-925 1987.
- 3) 坂本貞枝, 宇都宮壮子, 他: Wiedemann-Beckwith 症候群の2症例. *小児科臨床* 23: 1609-1615 1970.
- 4) 北村龍二, 西尾順太郎, 他: Beckwith-Wiedemann 症候群の1例. *児口外* 1: 3-6 1991.