正中上唇裂の1例

津波古京子・砂川 元・儀間 裕
津波古 判・新垣 敬一・山城 正宏

A case of median cleft of upper lip

Kyoko TSUHAKEO・Hajime SUNAKAWA・Hiroshi GIMA
Wakatsu TSUHAKEO・Keiichi ARAKAKI・Masahiro YAMASHIRO

Abstract : We have encountered a rare case of a true median cleft of the upper lip.

The patient was a 4-month-old female baby with a median cleft of the upper lip and the lower attached labial frenulum.

Surgery was performed when she was 1 year old. The postoperative course was good and the results were satisfactory esthetically.

Key words : median cleft of upper lip (正中上唇裂)

緒 言

口唇裂および口蓋裂は、先天奇形の中では比較的頻度の高いものであり、約500人に1人の割合で発生するといわれている¹⁾。しかしその中でも披裂部が正中部に生じる正中上唇裂は、きわめてまれであり、発生学的にも興味が持たれている疾患である。一般に、正中上唇裂は偽の正中上唇裂と真の正中上唇裂にわけられ、それぞれに臨床病態の特徴があげられている²⁾。今回われわれは、真の正中上唇裂と思われる症例に対して、口唇形成術を行ったので報告する。

症 例

患 者 : 4か月 女児。

初 診 : 1989年7月 []。

主 訴 : 上唇部審美障害。

家族歴 : 父39歳、母37歳、長姉17歳、長兄8歳は特に異常なく健康である。次姉9歳は、生後6か月時に某小児科にてダウン症候群の診断を受ける。

既往歴 : 特記事項なし。

現病歴 : 母親は妊娠中、特記事項なく経過した。患児は1989年3月 []、父親39歳、母親37歳の時、

満期正常分娩にて第4子として出生した。生下時体重3,280g、仮死、黄疸はなかった。審美障害を主訴に保健所を経て当科を受診した。

全身所見 : 体重7,040g、栄養状態良好。その他顔面以外の四肢体幹に異常は認められなかった。

口腔外所見 : 上唇正中部に陥凹がみられ、両側鼻腔底より赤唇部にかけて人中を中心にして左右対称にハの字型に人中稜の膨隆がみられた(写真1, 2)。

口腔内所見 : 正中部に上唇小帯の著しい強直を認めた(写真3)。顎裂および口蓋裂は認められなかった。

診 断 : 正中上唇裂および上唇小帯強直症。

処置および経過 : 外来にて、成長に伴う上唇部の変化を定期観察した後、1990年10月 []、全麻下にて口唇形成術および上唇小帯切除術を施行した(写真4~6)。すなわち正中陥凹部皮膚を切除し、吸収性縫合糸により両側筋層の筋形成を行ったのちナイロン糸により皮膚縫合を行った。鼻柱部にはV字切開を施行した。上唇小帯部は、Z-形成により伸張した。

術後3年3か月の現在、口唇の形態は良好に回復されている(写真7)。

考 察

口腔顔面領域における唇顎口蓋裂の発生頻度は高く、約500人に1人¹⁾といわれている。

しかし、正中上唇裂はまれな疾患とされており、本邦においては瀬田(1925)³⁾によりはじめて報告された。一般に正中上唇裂は、披裂により離開した真の正中上唇裂と、顔面正中部の発育不全により発生した組

琉球大学医学部歯科口腔外科学講座

(主任: 山城正宏教授)

Department of Oral Surgery, School of Medicine,
University of the Ryukyus (Chief: Prof. Masahiro
Yamashiro)

受付日: 平成6年2月21日

写真 1 正面顔貌

写真 2 下方よりみた顔貌

写真 3 口腔内写真

写真 4 手術時設計線

写真 5 術中（両側筋層の筋形成）

写真 6 手術終了時

写真 7 術後3年3か月

組織の欠如を伴う偽の正中上唇裂とに分類される。偽の正中上唇裂はいわゆる Kundrat⁴⁾の無嗅脳症の5亜型の分類の内の第3亜型として発生しているといわれ、その高度な奇形のため、長期生存の可能性は少ないとされている。これに対し、真の正中上唇裂は脳障害を

伴わず、赤唇部におけるわずかな notch 状のものから、白唇部を含む組織欠乏にいたるまで、種々な程度の披裂を認め、症例においては、眼窩間距離の拡大や、分裂鼻を認めることがあるといわれている⁵⁾。一方、丹下⁶⁾の説によれば、真および偽の正中上唇裂においては、両者とも同一の機転により起こった奇形であり、ただその奇形発現の時期が異なったにすぎないとしている。すなわち、前頭突起が、胎生のごく早期に障害されれば欠損を主徴とする“偽の”披裂となり、やや遅れた時期に障害されれば“真の”披裂となるのではないかという仮説である。今回われわれは、いわゆる真の正中上唇裂と思われる症例について報告した。

真の正中上唇裂の発現頻度について、Fogh-Andersen⁷⁾は、3,988例の裂奇形中8例(約0.2%)を報告している。本邦において手島ら⁸⁾は、439例中1例(約0.2%)、永井ら⁹⁾は2,191例中3例(約0.1%)、古川ら⁵⁾は2,192例中6例(約0.3%)との報告がみられ、報告者により0.2~0.7%といわれている。昭和48年9月より平成元年8月までの過去16年間における当科の経験では、唇顎口蓋裂などの裂奇形患者525人中、

今回報告した1例（約0.2%）のみであった。

本症においては、口腔領域を中心に種々な合併症が認められることが多いとされており、口唇のみならず、顎裂や口蓋裂を合併したとする報告もみられる¹⁰⁾。本症例においては、上唇小帯の著しい強直が認められたため、口唇形成術と同時に小帯伸展術を施行した。

本症における手術法に関する記載は少ないが、V字型もしくは菱形切除¹¹⁾、W形成術やZ形成術⁵⁾などがみられる。自験例では特に機能障害も認めないために、審美性回復を図ることを目的に、陥凹部の皮膚を切除し、口輪筋の筋形成後に口唇部を縫合し、人中稜部の改善を図った。

本症例の術後の経過は順調であり、患者および家族にとっても満足な結果が得られたと思われた。

結 語

今回わたくしたちは、真の正中上唇裂に上唇小帯強直症を合併した症例を経験したので報告した。

引 用 文 献

1) 鬼塚卓弥：唇裂。第1版，金原出版，東京，1972。

- 2 頁。
2) 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。
3) 瀬田修平：第二十七，嗅脳欠損ノ一剖検例。日病誌 15：110-111 1925。
4) Kundrat, H. : Arhinencephalie als typische art von Missbildung. Wien Med B1 5 : 1395-1398 1882.
5) 古川雅司，鬼塚卓弥，他：正中唇裂の9例。形成外科 33：581-588 1990。
6) 丹下一郎：正中唇裂症およびそれに関連した奇形の12例。形成外科 8：118-131 1965。
7) Fogh-Andersen, P. : Rare clefts of the face. Acta Chil Scand 129：275-281 1965。
8) 手島貞一，山口 泰，他：不完全正中上唇裂の1例。日口蓋誌 4：73-76 1979。
9) 永井 巖，増山弥太郎，他：口唇・顎・口蓋裂の統計的観察—形態的分類—。口科誌 16：319-325 1967。
10) 鶴巻 浩，大橋 靖，他：正中唇裂の2例。日口外誌 35：2622-2628 1989。
11) 中村純次，友成 博，他：上口唇正中裂の2例。日形会誌 5：406-420 1985。