先天性正中上唇瘻の1例

小枝弘実・重松司朗・内山健志
松崎英雄*・高野伸夫**・井上孝***

A case of congenital midline fistula of the upper lip

Hiromitsu KOEDA・Shiro SHIGEMATSU・Takeshi UCHIYAMA

Hideo MATSUZAKI*・Nobuo TAKANO**・Takashi INOUE***

Abstract: Congenital midline fistula of the upper lip is a rare anomaly, and the developmental mechanism is unclear. We reported a patient with a congenital midline fistula of the upper lip. The patient was a 53-year-old man who had suffered repeated swelling until presentation. The size of the fistula was about 0.5mm in diameter and about 20mm in depth to the anterior nasal spine. The opening was blind. The fistula tract was lined by squamous epithelium with hair follicles and sebaceous glands. This case had no other anomalies except for a short frenulum labii superioris. Postoperative healing was good without recurrence of the fistula.

Key words: congenital (先天性), upper lip (上唇), fistula (瘻孔)

緒言

口唇に見られる小窩および瘻の多くは下唇あるいは口角に発生するが、上唇に発生することはきわめて稀であるといわれている^{1~15)}。また上唇に発生する瘻は口唇裂の発生機序と関連して考えられ、その解明のうでに興味の持たれる疾患である。最近、私たちは先天性上唇瘻の1例を経験したので、その概要を報告する。

症例

患者: 53歳, 男性

初診: 平成4年7月

主訴: 人中正中部の美的障害

既往歴および家族歴: 特記事項なし

現病歴: 出生時から上唇部に瘻の存在を認め、乳児期より受診時まで同部の腫脹を繰り返していた。腫脹のたびに手指による圧迫で内容物の排出を行っていた。最近、同部の美的障害を強く意識していたため当科へ来院した。

現症: 体格は中等度、栄養状態は良好であり全身状態として特に異常は認めなかった。局所所見として人中正窩部に大きさ0.5×0.5mmの瘻孔を認め、その周囲皮膚は舟底状に陥凹していた。圧迫により瘻孔から黄白色粘稠性の分泌物が排出され、消息子は約20mmほど挿入が可能であり瘻管は上唇小帯近くで盲端として終わっていた(写真1)。口腔内所見では上唇小帯の短縮が認められた。

臨床診断: 先天性正中上唇瘻

処置および経過: 手術は平成4年8月、通法に従い1/8万エピネフリン添加2%塩酸リドカイン溶液3mlによる局所麻酔下、瘻孔周囲の紡錘型切開による瘻孔切除術と瘻管の前鼻棘方向への追求による瘻管摘出術および上唇小帯切除術を施行した(写真2、

東京歯科大学口腔外科学第二講座

(主任: 重松知寛教授)

*東京都立大塚病院口腔科

(主任: 滝沢和則医長)

**東京都立府中病院歯科口腔外科

(主任: 岩本昌平医長)

***東京歯科大学病理学講座

(主任: 下野正基教授)

The Second Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Tokyo Dental College (Chief: Prof. Tomohiro Shigematsu)

*Department of Stomatology, Tokyo Metropolitan Ohtsuka Hospital (Chief: Kazunori Takizawa)

**Department of Oral Surgery, Tokyo Metropolitan Fuchu Hospital (Chief: Shouhei Iwamoto)

***Department of Pathology, Tokyo Dental College (Chief: Prof. Masaki Shimono)

受付日: 平成6年12月16日

写真1 初診時局所写真

写真3 摘出物写真

写真2 術中写真

写真4 術後2年目局所写真

3). 術後2年経過した現在, 再発はなく創部の治癒も良好である(写真4).

病理組織所見: 瘻管は種々の程度の過角化および有棘細胞層の肥厚を示す重層扁平上皮で裏装されており, 上皮下には皮膚付属器官である毛包, 毛および皮脂腺が観察された. また管腔内には毛, 削状の剥離角化物がみられた(写真5).

瘻管の盲端部では管腔内壁の重層扁平上皮が肥厚し, 瘻管の周囲結合組織中にはリンパ球を主体とする著明な小円形細胞浸潤がみられ, 毛細血管の拡張も認められた. また, その外周には硝子化の強い線維性結合組織が観察された(写真6).

病理組織学的診断: 先天性上唇瘻

考 察

先天性に口唇に瘻孔を形成する疾患の発現頻度について, 窪¹⁾は口角瘻で4.81%, Cocciaら²⁾は下唇瘻で0.001%と報告しており上唇瘻については, さらに稀なものであると述べている. また, 本疾患は上唇の正常な発生過程および正中上唇裂の発生機序を考察するうえで非常に興味のもたれるものの, その発生頻度は著しく低いようである.

本疾患の最初の報告は1891年 Lannelongueら³⁾によって, 次いで1899年 Clavet⁴⁾によって行われており, 以来海外においては15例が報告されているに過ぎない⁵⁻¹¹⁾. また, 私たちが渉猟し得た本邦における正中および側方の先天性上唇瘻の発表は1965年,

丹下¹²⁾により報告されて以来, 自験例を含め正中上唇瘻16例, 側方上唇瘻3例の計19例である¹³⁻¹⁵⁾.

名称については Millard⁵⁾は深さ数mmのものをdimpleとし, Bartels⁶⁾, Parisierら⁷⁾は赤唇縁上方から前鼻棘に達する深さ30mm程度のものを, Mackenzie⁸⁾は10mmのものをsinusとし, Kriens⁹⁾は30mm程で唾液腺が開口していたものをfistulaとして報告しているが, その臨床像には大きな差異はないようである. また, 処置法には瘻孔切除および瘻管摘出が行われており, 術後の治癒はすべての症例で良好なようである.

本症例では, これまでの報告例の多くに認められているように瘻管壁は重層扁平上皮で被覆され, 毛, 毛包および皮脂腺が存在しているが, 唾液腺など特異的な物は認められず, Parisierらの述べているsinusに近いものであると考えられた.

発生機序については正中上唇裂と同様に考えられており, 癒合不全により発生するというFusion説^{6, 8, 9, 10, 12, 13)}と中胚葉組織の欠損によるMerging説^{7, 14)}によって説明されている. Grenman¹¹⁾は上唇および鼻背の正中瘻に幅広い外鼻, 両眼隔離, 正中上唇裂などが認められることが多いことから胎生4~7週における前頭鼻突起の發育障害を成因として挙げている.

合併症については31例中16例(51.6%)に見られ, その内訳は正中上唇裂が6例^{6, 11, 12, 13)}, 上唇小帯異常が5例^{9, 11, 13)}, 鼻瘻孔が2例, 舌小帯異常¹³⁾, 短指症¹²⁾, 耳前部瘻孔¹⁴⁾, 毛包上皮膚腫, 片側性唇顎口蓋裂⁵⁾, 両

写真 5 病理組織像 (瘻管部, H-E 染色)

写真 6 病理組織像 (盲端部, H-E 染色)

眼隔離, 毛髪異常および Pierre Robin 症候群¹¹⁾ が 1 例ずつ報告されている。これら合併症を有する 16 例中, 正中上唇裂を伴う症例は 37.5% であり, 上唇発生過程の何らかの障害であることが示唆された。

裂奇形の家系内での発現率は, 2 例 (12.5%)^{9, 13)} に認められていたが口角瘻や下唇瘻のように遺伝的傾向は明らかでなかった。

結 語

以上, 私達は 53 歳男性の先天性正中上唇瘻の 1 例を経験したので, その概要を報告した。

本論文の要旨は第 26 回日本口腔科学会関東地方部会において発表した。

引 用 文 献

- 1) 窪 敦子: 先天性耳瘻孔および口角瘻孔に関する調査. 東女医大誌 23: 246-249 1953.
- 2) Coccia, C.T. and Bixier, D.: Cleft lip, cleft palate and congenital Fistulas of the lower lip. Oral. Surg., Oral. Med. and Oral. Path., 27: 441-444 1969.
- 3) Lannelongue, R. and Menard, V.: Traite des Affections Congenitales, 264, Asselin et Houzeau, Paris. 1891. 5, 7, 13) より引用
- 4) Clavet, E.G.M.: Des Fistules et de Kystes Congenitaux de la Levere Superrieure. These No. 42, Boudeaux, 1899. 5, 7, 13) より引用
- 5) Millard, D.R.: Cleft Craft. Little Brown, Boston, 1977, p817-827.
- 6) Bartels, R.J. and Houward, R.C.: Congenital midline sinus of the upper lip. Plast. Reconstr. Surg., 52: 665-668 1973.
- 7) Parisier, S.C. and Birken, E.A.: Congenital midline sinus of the upper lip. Arch Otolaryngol 97: 259-262 1973.
- 8) Mackenzie, K.I.: Midline sinus of the upper lip. J. Laryngol. Otol., 84: 235-239 1976.
- 9) Kriens, O.: Der mediane Oberlipper-sinus. Dtsch. Zahnarztl. Z., 23: 1425-1431 1968.
- 10) Urade, M., Tofani, I., Igarashi, T., et al.: Congenital midline sinus of the upper lip; report of a case. J. Osaka Univ. Dent. Sch., 24: 59-65 1984.
- 11) Grenman, R. and Salo, H.: Midline sinus of the upper lip. Scand. J. Plast. Reconstr. Surg., 19: 215-219 1985.
- 12) 丹下一郎: 正中唇裂およびそれに関連した奇形の 12 例. 形成外科 8: 118-131 1965.
- 13) 大隅 昇, 塚越 卓, 他: 上口唇正中瘻孔の 2 例. 日形会誌 9: 964-974 1989.
- 14) 渡辺哲章, 香月 武, 他: 先天性上口唇 dimple の 3 例. 日口蓋誌 6: 50-54 1981.
- 15) 鈴木克昌, 今井 裕, 他: 先天性上唇瘻の 1 例. 日口外誌 38: 1325-1326 1992.