先天性正中上唇瘻の1例

木下 靖朗・内藤聡一郎・大橋 弘 征

A case of congenital midline fistula of the upper lip

Yasuo KINOSHITA・Soichiro NAITOH・Hiroyuki OHASHI

Abstract: We report a rare case of a congenital midline fistula of the upper lip in a 1-year-old girl.

The fistula was 1mm diameter and 3mm in depth and was located on the lower third of the philtrum.

There was no mucous discharge from the fistula.

A fibroma was present in the palatal gingiva in the upper incisor region.

Both lesions were excised, but a connection between them was not found.

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

結 言

先天性口唇瘻のうち下唇瘻の発現率は0.001%¹⁾といわれているが、上唇瘻は本邦および海外において30数例^{2,3)}の報告をみるにすぎず、上唇瘻は下唇瘻に比べ、まれとされている。

今回、われわれは上唇正中の白唇部に発生し、連続性はなかったもののA|A 部口蓋側歯肉の線維腫とともにみられた先天性上唇瘻の1例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患 者：1歳1か月 女児。

初 診：平成5年3月。

主 訴：A|A 部口蓋側歯肉の腫瘤。

家族歴：特記事項なし。

既往歴：特記事項なし。

現病歴：出生時より上唇正中の白唇部に瘻孔があったが放置していた。また、生後4か月頃A|A 部口蓋側歯肉の米粒大腫瘤に気付くも放置した。しかし、その後徐々に増大したため、某小児科にて相談したところ当科を紹介され来院した。

現 症：上唇正中の白唇部に直系約1mm、深さ約3mmの瘻孔を認めたが、分泌物はみられなかった(写真1)。A|A 部口蓋側歯肉には表面平滑な小豆大の腫瘤を認め、上唇小帯は幅が広く、高位に付着して

いた(写真2)。

臨床診断：先天性正中上唇瘻およびA|A 部口蓋側歯肉線維腫の疑い。

処置および経過：平成6年4月、全身麻酔下で上唇瘻およびA|A 部の腫瘤摘出術を施行した。瘻孔は瘻孔周囲の皮膚に縦方向の紡錘形切開を入れ、また口腔内に上唇小帯に沿って切開を入れ、主に口腔内切開部より瘻孔周囲を鈍的に剥離して一塊として摘出した。また上唇小帯はZ-plastyにより伸張した。瘻孔と腫瘤との交通はみられなかった。術後瘻孔は消失し、良好な形態が得られた(写真3)。

摘出物病理組織学的所見：瘻孔内壁は重層扁平上皮で覆われており、周囲には毛嚢、皮脂腺、汗腺みられ、盲端で終わっていた(写真4)。A|A 部の腫瘤は重層扁平上皮で覆われ、粘膜下層では軽度の線維性組織の増生がみられ、線維腫と診断された(写真5)。

考 察

口唇周囲に発生する先天性瘻孔のなかで、上唇瘻は下唇瘻、口角瘻に比べきわめてまれである。本邦および海外において報告された上唇瘻のうち正中上唇瘻については、原岡ら²⁾が27例、中川ら³⁾が29例の報告例を集計しているが、それぞれの重複例を除いた32例にわれわれが渉猟し得た4例^{4~7)}と自験例1例を加えた37例が報告されているにすぎない。また、側方上唇瘻についてはさらに報告例は少なく、原岡ら²⁾の集計例11例に楠ら⁸⁾の1例を加えた12例が報告されているにすぎない。

性差については、正中例は男性17例、女性20例、側方例は男性4例、女性8例に発生しており正中例では性

市立伊勢総合病院歯科口腔外科
(主任：木下靖朗医長)

Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Ise
Municipal Hospital (Chief: Dr. Yasuo Kinoshita)

受付日：平成10年1月26日

写真1 術前上唇写真
上唇正中中の白唇部に瘻孔を認める。
(左側白唇部の黒点は母斑細胞性母斑)

写真2 術前口腔内写真
A | A 部口蓋側歯肉に腫瘤を認める。上唇小帯は幅が広く高位に付着している。

写真3 術後写真
瘻孔は消失し、良好な形態が得られた。

写真4 上唇瘻病理組織像 (H-E 染色)
瘻孔内壁は重層扁平上皮で覆われており、周囲に毛嚢、皮脂腺、汗腺を認める。

写真5 A | A 部腫瘤病理組織像 (H-E 染色)
重層扁平上皮で覆われ、粘膜下層では軽度の線維性組織の増生を認める。

部8例、赤唇部1例、上唇小帯部3例、人中および上唇小帯部2例で、白唇部に発生することが圧倒的に多い。一方、側方例では白唇部5例、赤唇部7例と正中例に比べ赤唇部に多く発生している。また、側方例における左右差は左側9例、右側2例、両側1例と左側に多く発生しており、片側性口唇裂が左側に多いことを考えると興味もたれる。

組織学的には管腔は重層扁平上皮で被覆され、毛嚢、皮脂腺、汗腺を伴うことが多い。瘻孔周囲に硝子軟骨を認めた症例⁹⁾も報告されている。

臨床的には本例のように無症状で経過した症例も多いが、瘻孔からの分泌物がみられることがあり、また

差なく、症例数が少ないが側方例では女性に多い傾向がみられた。しかし、下唇瘻にみられるような遺伝傾向はみられていない。

発生部位については正中例では人中中部23例、鼻柱基

表 先天性正中上唇瘻に上唇裂奇形を合併した報告例

報告者	性別	部位	合併した上唇裂奇形
Millard ¹⁰⁾	(1960) 男	人中 中部	片側唇裂口蓋裂
丹下 ¹¹⁾	(1965) 男	鼻柱基部	正中唇裂
Holbrook ⁹⁾	(1970) 男	人中 中部	赤唇の notch
Bartels ¹²⁾	(1973) 女	赤唇部	正中唇裂
渡辺 ¹³⁾	(1981) 男	人中 中部	正中唇裂 上唇小帯裂
Urade ¹⁶⁾	(1984) 女	鼻柱基部	赤唇の notch
Grenman ¹⁴⁾	(1985) 女	上唇小帯部	正中唇裂
Eppley ¹⁵⁾	(1992) 女	鼻柱基部	正中唇裂

分泌物や角化物などの貯留により排膿、腫脹、疼痛がみられることもある。

合併症としてはいくつか報告されているが、口唇口蓋裂^{10~15)}、赤唇緑の notch^{9, 16)}、上唇小帯裂¹³⁾、鼻背正中瘻孔^{14, 17)}、離眼症¹²⁾、などの顔面正中部に発生したものが多いのが特徴である。しかし、本症例のような A | A 部の歯肉線維腫を合併した例はみられなかった。これらの合併症のうちでも上唇裂奇形は37例中8例(21.6%)と高率にみられた(表)。一方、側方例では12例中1例¹³⁾(8.3%)に上唇裂奇形を認めた。

発生原因としては諸説あり、種々の顔面裂の発生と同じ機序で生じるという説¹¹⁾、人中形成時に陥凹が深くなりすぎるために生じるという説¹⁴⁾、鼻孔の形成と同じ機序で生じるという説¹⁸⁾があるがいまだに定説にはいたっていない。しかし、正中唇裂に比べ側方唇裂が多いのに対し、上唇瘻では正中例が側方例に比べ多いこと、また唯一側方例にみられた上唇裂奇形が正中唇裂であることなど、説明困難な点があるものの、上唇裂奇形の合併症が高率にみられることから上唇瘻孔は顔面裂奇形の亜型であり、顔面裂の発生と同様の機序で発生すると考えるのが妥当と思われる。本症例では A | A 部の線維腫と幅の広い上唇小帯を合併しており、これらと上唇瘻との関係が予測されたが、瘻孔と A | A 部の線維腫とは連続性を認めず、他にも発生原因を示唆する所見はなかった。発生機序を解明するためには今後の症例の蓄積が待たれる。

治療法は摘出術が行われている。一般的に瘻孔周囲に縦方向の紡錘型切開を行い、鈍的に剥離して摘出されている。特に白唇部の場合は自験例のように瘻孔周囲の紡錘型皮膚切開に加え、瘻孔底部の口腔粘膜にも切開を行い、主に口腔粘膜側から摘出を行うと瘻孔周囲の皮膚切開が最小限ですみ、術後の瘢痕が少なくなるとと思われる。手術時期については、本症例のごとく無症状で、かつきわめて小さな瘻孔をあえて幼少時に切除しなければならない例は少ないと思われる。しかし、本症例は A | A 部口蓋側歯肉の腫瘍を主訴に来院し、両親が同腫瘍の切除を希望したため腫瘍の切除を行うこととしたが、腫瘍と上唇瘻との連続性を疑ったため両親の同意を得て上唇瘻の切除も同時に行った。

結 語

われわれは A | A 部の線維腫を伴った先天性正中上唇瘻の1例を経験したので文献的考察とともに報告した。

本論文の要旨は第39回日本口腔外科学会総会(平成6年11月9日、名古屋)において発表した。

引用文献

1) Coccia, C.T. and Bixler, D.: Cleft lip, cleft palate and congenital fistulas of the lower lip. *Oral Surg Oral Med Oral Path* 24: 246-249 1967.

2) 原岡剛一, 村岡道德, 他: 先天性上口唇瘻孔の1例. *形成外科* 38: 1309-1314 1995.

3) 中川達裕, 井上裕史: 先天性上口唇正中瘻孔の2例. *形成外科* 38: 1315-1318 1995.

4) 加藤 斎, 岩田恵子, 他: 先天性上口唇瘻の1例と先天性口角小窩について. *歯界展望* 76: 731-734 1990.

5) 小枝弘実, 重松司朗, 他: 先天性正中上唇瘻の1例. *日口外誌* 41: 561-563 1995.

6) Asahina, I., Sakakibara, T., et al.: Congenital midline sinus of the upper lip: Case report and review of literature. *Cleft Palate-Craniofacial Journal* 34: 83-85 1997.

7) 田崎 公, 小倉 猛: 先天性上口唇正中瘻孔の1例. *形成外科* 40: 1113-1118 1997.

8) 楠 幸博, 市原秀記, 他: 先天性上唇瘻の1例(抄). *日口外誌* 40: 1530 1994.

9) Holbrook, L.A.: Congenital midline sinus of the upper lip. *Br J Plast Surg* 23: 155-160 1970.

10) Millard, D.R.: *Cleft Craft II*. 1st Ed, Little, Brown and Company, Boston, 1977, p827.

11) 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.

12) Bartels, R.J. and Howard, R.C.: Congenital midline sinus of the upper lip. *Plast Reconstr Surg* 52: 665-668 1973.

13) 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.

14) Grenman, R., Salo, H., et al.: Midline sinuses of the upper lip. *Scand J Plast Reconstr Surg* 19: 215-219 1985.

15) Eppley, B.L., Sadove, A.M., et al.: Philtral fistula in median cleft lip: Cause and effect or coincidence? *Ann Plast Surg* 29: 263-265 1992.

16) Urade, M., Tofani, I., et al.: Congenital midline sinus of the upper lip: Report of a case. *J Osaka Univ Dent Sch* 24: 59-65 1984.

17) Mackenzie, K.I.: Mid-line sinus of the upper lip. *J Laryngol Otol* 84: 235-239 1970.

18) Miller, C.J. and Smith, J.M.: Midline sinus of the upper lip and a theory concerning etiology. *Plast Reconstr Surg* 65: 674-675 1980.