口唇口蓋裂を合併した先天性涙嚢瘻の1例

引地 尚子・高戸 毅・須佐美隆史
森 良之・米原啓之*・松本重之

Two cases of congenital lacrimal sac fistula: Relation to cleft lip and palate

Hisako HIKIJI・Tsuyoshi TAKATO・Takafumi SUSAMI
Yoshiyuki MORI・Yoshiyuki YONEHARA*・Shigeyuki MATSUMOTO

Abstract: We describe a case of lacrimal sac fistulae with left cleft lip and palate. A congenital lacrimal sac fistula is a rare disorder in which a fistulous tract connects the skin to the common canaliculus or to the lacrimal sac, located just inferior to the medial canthal angle.

A 12-year-old boy had 1) bilateral congenital lacrimal sac fistulae, 2) cleft lip and palate and 3) hypospadias. He had no particular family history. With the patient under general anesthesia, a fusiform incision was performed, and the lacrimal sac fistulae were excised. Alveolar bone grafting was performed concurrently. Histologically, the lacrimal sac fistulae consisted of unkeratinized squamous epithelium and connective tissue with inflammatory lymphocytes. Patients with lacrimal sac fistulae, cleft lip and palate, and hypospadias have not been reported previously.

These findings suggest that lacrimal sac fistulae may be related to congenital malformations such as cleft lip and palate.

Key words: congenital lacrimal sac fistula (先天性涙嚢瘻), cleft lip and palate (口唇口蓋裂)

緒 言

先天性涙嚢瘻は涙嚢または涙小管から下眼瞼内眼角近傍の皮膚あるいは鼻腔に開口する瘻孔を有する先天性疾患である。比較的まれな疾患であり本邦では約100例が報告されている¹⁾。しばしば他の先天異常を合併することが知られているが、口唇口蓋裂および尿道下裂を合併するものは渉猟し得た限りでは報告がない。今回、左側口唇口蓋裂を伴った先天性涙嚢瘻の症例を経験したので報告する。

症 例

患 者：12歳11か月 男児。
初 診：1989年5月。●
主 訴：左側口唇口蓋裂、両側涙嚢瘻。

既往歴・家族歴：特記事項無し。

現病歴：1985年9月●、体重3200g 正常分娩にて出生した。左側口唇口蓋裂および両側涙嚢瘻を伴っており、某病院にて著者の1人により1986年2月●口唇形成術、1987年3月●軟口蓋形成術、1988年1月●硬口蓋形成術を施行された。当院にて1990年9月●咽頭弁形成術、1992年8月●に鼻形成術および瘻孔閉鎖術を行い、さらに、1993年3月●舌弁による口蓋瘻孔閉鎖術を施行した。また、1996年に尿道下裂に対する形成術が施行された。

現 症：

全身所見：特記事項無し。

顔貌所見：左側口唇口蓋裂形成術後の顔貌で左右内眼角下方に小孔が認められた(写真1a, b, c)。

東京大学医学部口腔外科学教室

(主任：高戸毅教授)

*埼玉医科大学医学部形成外科学教室

(主任：中塚貴志教授)

Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
Faculty of Medicine, University of Tokyo (Chief:

Prof. Tsuyoshi Takato)

*Department of Plastic Surgery, Faculty of Medicine,
Saitama Medical University (Chief: Prof.
Takashi Nakatsuka)

受付日：平成10年8月31日

写真1 術前顔貌

- (a) 左側完全口唇口蓋裂形成術後の正面像
(b) 右側面像
(c) 左側面像, (矢印 涙嚢瘻)

手術: 1996年7月■日全身麻酔下に手術を施行した。瘻管をピオクタニンで染色後、開口部を含む紡錘形の皮膚切開を行い、瘻管を周囲組織から剥離した。剥離された瘻管を結紮切断し、摘出した。同時に、腸骨による顎裂部骨移植術を施行した。

組織学的所見: 上皮には肥厚、角化、異型細胞が認められず、上皮結合組織にはリンパ球を中心とする軽度の細胞浸潤が認められた(写真2)。

術後経過: 経過良好のため、8月■日退院した。皮膚の瘢痕も目立たず、2年経過した現在、再発を認めない。

考 察

先天性涙嚢瘻は、Francis らによると欧米では2000人に1人の頻度で生ずるとされており²⁾、本邦では過去100年ほどの間に100例余りが報告されている¹⁾。通常は片側性で左右差は認められず^{1,3)}、本症例のように両側性の報告は少ない^{1,3)}。涙道閉塞に伴う流涙や眼脂、あるいは感染による炎症症状が生じて初めて受診することが多いが、特に自覚症状がなくても、他覚的に指摘され整容的問題から治療を希望することもある。

先天性涙嚢瘻は他の先天異常を合併することがある。

Down 症候群を合併した例^{4,5)}、耳前瘻孔を伴う例^{5,6)}、腸回転異常と虹彩異常の合併例⁷⁾、指趾の奇形・外胚葉形成不全・口唇口蓋裂を主徴とする EEC 症候群の1症状として見られた例^{8~10)}などが報告されている。本邦での合併例は6例とされており¹⁾、口唇口蓋裂を伴うものは EEC 症候群の1例のみである⁹⁾。本症例は指趾の奇形を伴わず EEC 症候群には分類されない。このように EEC 症候群には分類されずかつ口唇口蓋裂、両側性涙嚢、尿道下裂瘻の合併した症例は渉猟し得た限りなかった。

①涙道閉塞は全小児人口の1~2%に認められるが、口唇口蓋裂患者の10%に認められる¹¹⁾。②指趾の奇形・外胚葉形成不全と口唇口蓋裂を特徴とする EEC 症候群で涙嚢瘻が認められることがある。③われわれは本症例の他に同胞に左側口唇口蓋裂が認められた涙嚢瘻の症例を経験している。④先天性涙嚢瘻の発生学的原因については、胎生期に上顎突起と外側鼻突起の間の裂孔として現れる涙道の前基細胞索が消失せずに管腔化したという説もある¹²⁾。以上のことを考え併せると、涙嚢瘻を含む涙道形成不全と口唇口蓋裂の発生は関連性があると考えられ、本症例はその関連を裏付ける一症例と思われる。

一方、先天性涙嚢瘻は組織学的に ingrowth 型と

写真2 病理組織像 (HE 染色, ×66)

EP: 非角化扁平上皮, SC: 上皮下結合組織

outgrowth型に分けられている¹²⁾。ingrowth型は毛包, 腺組織を持ち, 皮膚が陥入し管腔形成した涙道が涙嚢との間に遺残し瘻管となったものであり, またoutgrowth型は毛包, 腺組織を持たず涙嚢から延長し涙小管に近い発生機転をもつ。本症例は毛包, 腺組織はなく非角化重層扁平上皮に被われていたため, 涙小管類似の構造と考えられる。

結 語

口唇口蓋裂を伴った比較的まれな先天性涙嚢瘻の症例を経験したので文献の考察を加え報告した。

引 用 文 献

- 1) 中野峰生, 平岩亮一, 他: 先天性外涙嚢瘻の1症例—本邦45報告例の文献的考察—. 形成外科 41: 647-653 1998.
- 2) Francis, J. And Bacs kulin, J.: External congenital fistula of the lacrimal sac. Ophthalmologica. 159: 249-261 1969.
- 3) Welham, R.A.N., and Bergin, D.J.: Congenital lacrimal fistula. Arch. Ophthalmol 103: 545-548 1985.
- 4) Sullivan, T.J., Clarke, M.P., et al.: Congenital lacrimal fistula associated with Down's syndrome. Am. J. Ophthalmol. 113: 215-216 1992.
- 5) Welham, R.A.N., Bergin, D.J. et al.: Congenital lacrimal fistula. Eye 6: 211-214 1992.
- 6) 柏 英雄, 中村雄幸, 他: 両側耳前瘻孔を伴った先天性外涙嚢瘻の1例. 形成外科 37: 685-689 1994.
- 7) 田辺穰二, 河崎一夫, 他: 腸の回転異常を伴う虹彩異常症例. 眼紀 27: 128-131 1976.
- 8) Mondino, B.J., Bath, P.E., et al.: Absent meibomian glands in the ectrodactyly, ectodermal dysplasia, cleft lip-palate syndrome. Am J Ophthalmol 73: 593-596 1972.
- 9) 尾崎真由美, 中村泰久, 他: 鼻涙管形成不全を伴った先天性外涙嚢瘻の1例. 眼科 29: 59-62 1987.
- 10) Rudinger, R.A., Haase, W., et al.: Association of ectodactyly, ectodermal dysplasia, and cleft lip-palate. Am J Dis Child 120: 160-163 1970.
- 11) Gorlin, R.J., Cohen, M.M. et al.: Syndromes of the head and neck, Oxford, London, 1989, p716-719.
- 12) Duke-Eder, S.: System of ophthalmology, vol. 3, Henry Kimpton, London, 1964, p241-249, p924, p936-937.