口唇裂披裂部赤唇に発生した先天性上唇側方瘻孔の1例

足立 忠文・加島由紀子・西尾順太郎
山口 芳輝*・妹尾日登美*・松矢 篤三*

A case of congenital lateral fistula of the upper lip at the cleft vermilion in a boy with cleft lip

Tadafumi ADACHI・Yukiko KASHIMA・Juntaro NISHIO
Yoshiteru YAMAGUCHI*・Hitomi SENO*・Tokuzo MATSUYA*

Abstract: We report a rare case of a congenital lateral fistula of the upper lip at the vermilion in a 2-month-old boy with cleft lip. Under general anesthesia, fistulectomy was carried out with cheiloplasty by the modified Millard technique. The fistulous tract terminated in the cartilaginous membrane of the nasal septum. Histological examination revealed that the fistula was lined by stratified squamous epithelium, similar to the epithelium of the lip vermilion.

Key words: congenital anomaly (先天性異常), lateral fistula (側方瘻孔), cleft lip (口唇裂), stratified squamous epithelium (重層扁平上皮)

緒 言

口唇周囲に発生する先天性瘻孔のうち上唇瘻は下唇瘻、口角瘻に比べまれな疾患である。本疾患は時に口唇裂・口蓋裂を合併することがあり、その発生原因と裂発生の関連において興味をもたれている。これまでの報告において上唇瘻と口唇裂・口蓋裂を合併した症例は多くの場合、正中部に瘻孔を呈したもの（正中瘻）であり、上唇瘻が側方披裂部に発生すること（側方瘻孔）はきわめてまれである。今回われわれは口唇裂披裂部赤唇に生じた先天性上唇側方瘻孔の1例を経験したので、その概要について若干の文献的考察とともに報告する。

症 例

患 者：2 か月 男児。

大阪府立母子保健総合医療センター口腔外科
(部長：西尾順太郎)

*大阪大学歯学部口腔外科学第一講座
(主任：松矢篤三教授)

Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
Osaka Medical Center and Research Institute for
Maternal and Child Health (Chief: Juntaro Nishio)

*The First Department of Oral and Maxillofacial
Surgery, Osaka University Faculty of Dentistry
(Chief: Prof. Tokuzo Matsuya)

受付日：平成11年7月27日

初 診：平成10年6月■日。

家族歴、既往歴：特記事項なし。

現病歴：平成10年4月■日、在胎37週、出生体重2004g、他院にて出生。出生直後より吐乳、体重増加不良を認めたため、精査目的に■■■■母子保健総合医療センター小児外科受診。上唇の精査目的に同科の紹介により当科初診となる。吐乳に関しては胃軸捻転と診断され経過観察となった。その他、特記事項は認めなかった。

現 症：左側不完全口唇裂を認めた。また披裂部赤唇皮膚粘膜境界縁やや皮膚側に瘻孔様の組織陥凹を認めた。肉眼的に同部からの分泌物は確認できなかった(写真1)。

臨床診断：左側不完全口唇裂、先天性上唇側方瘻孔の疑い。

処置および経過：平成10年9月■日(4か月時)、全身麻酔下、口唇形成術を施行した。まず手術に先立ち組織陥凹部を精査したところ、鼻涙管ブジーが約20mm挿入できたことより先天性上唇側方瘻孔と診断し、瘻孔摘出術を併用することとした(写真2上)。Millard変法に準じて切開線を設定し、瘻孔周囲は切除組織に含めることとした(写真2中央)。皮膚切開を行った後、ブジーを挿入したまま瘻孔周囲の剥離を進めていった(写真2下)。瘻孔は患側鼻中隔軟骨膜に盲端を形成していたため、同部に切除した。その後通法に従い口唇形成術を施行した。入院期間中特記事項認めず、

写真1 初診時顔貌写真
矢印は瘻孔開口部を示す

写真3 術後9か月時顔貌写真

写真2 手術時写真
上：鼻涙管ブジー挿入時
中央：切開線の設計
下：瘻孔組織の切除 (矢印)

写真4 病理組織像 (H.E.染色)
スケールはそれぞれ上1mm, 下100 μ m
を示す

術後1週間目に退院となった。術後9か月現在、口腔内外への瘻孔の再発は認めず、口唇の形態とともに経過良好である(写真3)。

病理組織所見：瘻孔壁は、赤唇と同様に重層扁平上皮で覆われ、その周囲に口輪筋と考えられる細い横紋筋束が多数存在した。一部に漿液腺と粘液腺の混在した小唾液腺を認めたが、瘻孔への開口は確認できず、分泌物もなかった(写真4)。以上より上唇側方瘻孔と診断した。

考 察

これまでに報告された上唇側方瘻孔はわれわれが渉猟し得た範囲では、自験例も含めると12例であった^{1~11)}(表1)。性別は男性5例(41.7%)、女性7例(58.3%)と著明な性差は見られなかった。12例中11例(91.7%)が片側に存在し、両側に存在したのは1例(8.3%)のみであった。片側に存在したもののうち、左側9例(81.8%)、右側2例(18.2%)と左側に多く認められた。局在が圧倒的に片側、特に左側に多く見られることは、口唇口蓋裂の被裂側の特

徴と同様である。この特徴は上唇側方瘻孔と口唇口蓋裂の関連性を示唆すると思われる。発生した位置は白唇部7例(58.3%)、赤唇部5例(41.7%)であった。赤唇に認めたものはいずれも赤唇皮膚粘膜境界より皮膚側より存在していた。口角瘻、下唇瘻は口腔前庭側の粘膜組織にみられることが多いのに対し、上唇正中瘻は皮膚組織に認められることが多いとされている⁵⁾。上唇側方瘻孔は白唇、赤唇両方にみられることがその特徴であると考えられる。瘻孔の長さはさまざまであり、それと同様に停止部位もさまざまであった⁶⁾。

病理組織学的所見として、正中瘻の場合、重層扁平上皮に被覆された管腔を有し、瘻孔周囲に皮脂腺、毛嚢などを伴うことが多いとされている¹⁰⁾。本症例においても、周囲に小唾液腺は存在したが、瘻孔への開口は確認できず、また、肉眼的に瘻孔からの分泌物も確認できなかった。側方瘻孔全体としてみても、瘻孔からの分泌物は確認されていないものが多く含まれており、この点では組織学的に、正中瘻とその性格が異なっているのかもしれない。その他の

表1 先天性上唇側方瘻孔の報告例

No.	報告者	年齢	性別	局在	起始	停止	分泌物の有無	長さ(mm)	合併した先天異常
1	Pitanguy ら ¹⁾ (1967)	?	女	左側	白唇	?	?	?	?
2	Fenner ら ²⁾ (1969)	?	男	左側	赤唇	歯槽部	+	10	球状上顎嚢胞
3	Kriens ら ³⁾ (1973)	44歳	女	左側	白唇	歯槽部骨膜	-	30	-
4	Mahler ら ⁴⁾ (1975)	16歳	女	左側	白唇	口唇粘膜	-	?	-
5	本田ら ⁵⁾ (1981)	24歳	女	左側	赤唇	口唇粘膜	-	2	孤立性毛包上皮腫
6	渡辺ら ⁶⁾ (1981)	10か月	女	両側	赤唇	?	-	?	正中唇裂
7	Hosokawa ら ⁷⁾ (1983)	2歳	女	左側	白唇	歯槽部骨膜	?	?	-
8	Calderon ら ⁸⁾ (1988)	7歳	男	左側	赤唇	口唇粘膜	+	15	歯槽嚢胞
9	Takenoshita ら ⁹⁾ (1989)	11か月	女	右側	白唇	口唇粘膜	+	?	-
10	吉田ら ¹⁰⁾ (1991)	1.5歳	男	右側	白唇	口唇粘膜	?	20	-
11	Mizuki ら ¹¹⁾ (1992)	17歳	男	左側	白唇	歯槽部	+	25	-
12	自験例 (1999)	2か月	男	左側	赤唇	鼻中隔軟骨膜	-	20	口唇裂

先天異常を合併したものは5例(41.7%)に認められ、球状上顎嚢胞、孤立性毛包上皮腫、正中唇裂、歯槽嚢胞がそれぞれ1例ずつ、口唇裂を合併したものは自験例1例のみであった。

治療法は通常切除術が行われている。前述のごとく、瘻孔の長さ、停止する部位がさまざまであることから、種々の方法が用いられている。瘻孔周囲の紡錘状切開から瘻孔を追って行く方法が一般的であるが、口唇粘膜に停止している場合、口腔内からアプローチする方法も用いられており、瘻孔周囲の切開が最小限に抑えられるため、審美的に良好な結果を得ることが可能である⁸⁾。

上唇瘻の発生原因として、口唇口蓋裂のそれと同様、顔面諸突起の癒合不全によるとする説、上唇部上皮膜の中胚葉性組織による補強不全を主因とする説など、未だ定説にはいたっていない^{5, 9, 10)}。本症例は上唇側方瘻孔と口唇裂が同じ機序で発生することを示唆しているものと考えられる。しかしながら、片側裂が正中裂より多いのに対し、先天性上唇瘻は正中瘻が多く、側方瘻孔はきわめてまれであること、さらに本症例のごとく、被裂部に存在するものはこれまでに報告されていないことを考慮すると、唇裂の発生と同一機序でおこるとするには疑問の余地が残り、今後の症例の集積がさらに必要と思われる。

結 語

今回われわれは口唇裂被裂部に生じた先天性上唇側方瘻孔の1例を経験した。

謝辞

稿を終えるにあたり、御教示を頂いた大阪府立母子保健総合医療センター検査科病理 竹内 真先生に心より感謝の意を表します。

本論文の要旨は、第23回日本口蓋裂学会総会・学術集会(1999年7月9日、大阪)において発表した。

引用文献

1) Pitanguy, I. and Franco, T.: Nonoperated facial fissures in adults. Plast Reconstr Surg 39: 569-577 1967.

2) Fenner, W. and Leye, U.E.: Über die kongenitale Oberlippenfistel. Dtsch Zahnärztl Z 24: 963-966 1969.

3) Krien, O., Schmidt H., et al.: Congenital lateral fistula of upper lip. J Max-Fac Surg 1: 122-124 1973.

4) Mahler, D. and Karev, A.: Lateral congenital sinus of the upper lip. Br J Plast Surg 28: 203-204 1975.

5) 本田武司, 升井一朗, 他: 先天性上唇瘻に合併した孤立性毛包上皮腫の1例. 口外誌 27: 1500-1506 1981.

6) 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.

7) Hosokawa, K. Suzuki, T. et al.: A congenital lateral sinus in the upper lip. Ann Plast Surg 11: 69-70 1983.

8) Calderon, S. and Garlick, A.J.: Surgical excision of a congenital lateral fistula of the upper lip. J Cranio-Max-Fac Surg 16: 46-48 1988.

9) Takenoshita, Y.: Congenital lateral fistula of the upper lip. J Cranio-Max-Fac Surg 17: 186-189 1989.

10) 吉田明広, 吉川厚重, 他: 先天性上口唇瘻孔が側方に存在した1例. 形成外科 34: 1107-1111 1991.

11) Mizuki, H. Shimizu M. et al.: Congenital fistula with an island of vermillion epithelium in the paramidline of the upper lip: report of a case. J Cranio-Max-Fac Surg 21: 22-24 1993.