臨床及び症例

Pierre Robin 氏症候群と思われる 1 剖検例について

増 田 正 樹・戸 枝 一 夫・橋 本 幸

東京医科歯科大学歯学部病理学教室（主任 石川梧朗教授）

（昭和 37 年 7 月 28 日受付）

An Autopsy Case of the Suspected Pierre Robin Syndorome

Masaki Masuda, Kazuo Toeda and Ko Hashimoto

(Department of Pathology, School of Dentistry.)

Tokyo Medical and Dental University.

(Chief: Prof. Goro Ishikawa)

緒 言

先天的小下顎症が新生児，または乳児にみられる場合，まれに呼吸困難，チアノーゼ，哺乳および嚥下困難などの一連の症状があらわれ，しばしば舌下垂，口蓋裂を合併することがある。このような症状は，Pierre Robin¹⁾が，1902 年頃より下顎発育不全と気道との機械的狭窄との関係について注目し，その後，同様の奇型が追加報告されて以来，小下顎症と舌下垂および口蓋裂を合併する奇型を，一般に Pierre Robin 氏症候群と呼んでいる²⁾。

本症候群は小児科，口腔外科方面から注目されており，本邦では小川(1956)³⁾，小佐野(1954)⁴⁾，塩野(1959)⁵⁾，児玉(1959)⁶⁾，嶋田(1959)⁷⁾，大橋(1960)⁸⁾，宇治(1961)⁹⁾，および藤野(1959)¹⁰⁾等の計 9 例の報告例がある。欧米では Nisenson(1959)¹¹⁾が，すでに報告された小顎症 19 例について文献的考察を行なったほか，May(1948)¹²⁾，Pruzansky(1954)¹³⁾，Beers(1955)¹⁴⁾，Champion(1956)¹⁵⁾，Steigrad(1957)¹⁶⁾，Robin(1960)¹⁹⁾らの報告がみられる。しかし本症候群について，特

に歯科学的方面から観察を行なった報告例は，ほとんどなく，僅かに本邦では，大橋等⁸⁾の 2 例をみるに過ぎない。われわれは最近 Pierre Robin 氏症候群と診断された 1 例を剖検する機会を得たので口腔内所見を中心として報告する。

症 例

生後 77 日の男児で，家族歴としては，父親に口蓋裂のある他，特記することはない。

母親は 30 歳の初産婦で，満期正常分娩，生下時体重 3100 g，出生後，哺乳するも，吸引，嚥下不能で，呼吸困難等をともない，生後 5 日目，以上の症状を主訴として，日赤葛飾病院小児科に入院，小下顎症，口蓋裂，舌下垂等を指適され，Pierre Robin 氏症候群と診断され，鼻管栄養を受けた。入院 3 日後，さらに賛育会病院外科に転科入院した。転科時，体重 2600 g，チアノーゼ，呼吸困難等が，しばしば出現し，特に舌下垂のための哺乳困難が認められた。チアノーゼ，呼吸困難等の症状は，対症療法によつて，その都度軽快し，体重も 3000 g となつたが，依然として，呼吸困難，嚥下不能等が続き，その後，次第に嘔吐

が頻回するようになり、体重も再び漸減し、発熱、呼吸促進、チアノーゼ、喘鳴が高度になり、肺炎を、併発して死亡した。

血液所見、その他には特記するものはなかった。

剖検所見

身長 51 cm, 体重 3100 g, 頭囲 32 cm でいづれも標準より小さく、栄養状態、極めて不良な一新生男児屍で、全身に浮腫およびチアノーゼが認められ、特にチアノーゼは顔面に高度であつた。胸部においては、剣状突起の陥凹を認め、腹部は膨満し、臍部で腹囲 39 cm であつた。顔貌は、明らかな鳥顔を呈し、鼻腔には、汚い灰色の粘液様の滲出液を認めた。その他外表より認められる異常はなかつた(図1)。

口腔内をみると、2.8 cm × 2 cm の大きさの、ほぼ卵円形の硬口蓋裂が認められ、上顎骨の口蓋突起、口蓋骨の口蓋板の大部分が欠如し、上部は鼻腔内へ通じていた(図2)。また舌尖部舌背正中部に深さ約 0.2 cm 長さ 2 cm の裂溝が認められた(図3)。下顎は、肉眼的には、やや小さいように思われた。

X線所見では、上下顎とも歯胚の数および位置に異常なく、乳臼歯の咬頭連合は、よく形成されており、咬頭の石灰化の程度もほぼ正常であり(図4、5)。組織学的にも歯胚は正常な発育状態を示していた。

その他の奇型として、右腎(18.5 g -11.8)の形および位置の異常、(図6)、ならびに食道上部、咽頭に接する部に 8 mm × 2 mm の小憩室(牽引性憩室)が認められた(図3)。

その他の所見としては、1) 両側肺の高度の嚥下性肺炎(図7)、2) 肝(150 g-140)、脾(6.5-9.7)、脳(370 g-390)等の高度の鬱血、3) 急性脾炎(図8)、4) 肝の慢性脂肪変性(図9)、5) 腎(19.5 : 18.5 g-11.8)の混濁腫脹、6) 副腎皮質類脂質の高度の減少、7) 著明なカタル性鼻炎、8) 胸腺(4 g-9.9)の萎縮、6) 気管支上皮の細胞封入体、10) 高度の全身衰弱等が認められた。

図1 著明な鳥顔を呈する外表所見

図2 高度の硬口蓋裂

図3 舌正中部の裂溝および食道上部の牽引性小憩室(矢印部)

図4 上顎のX線像

図5 下顎のX線像

上下顎とも歯胚の数および位置に異常は、
なく発育状態も正常である。

図6 右腎の形の異常
左腎には異常は認めない。

図7 気管支炎をともなう高度の嚥下性肺炎
肺胞内に胃内容物様のものを、吸引している。
H-E 染色×50

図8 高度の鬱血をともなった急性脾炎
H-E 染色×50

図9 肝の瀰漫性脂肪変性
H-E 染色×150

考 按

Pierre Robin 氏症候群の報告例は、比較的小なく、本邦では9例、欧米では30数例の報告例があるにすぎない。本症の発生原因については、未だ明らかでなく種々の原因があげられている。古くは胎児の発育の単なる停止が原因であるという Kiebel(1910)¹⁸⁾の説があるが、Davis や Dunn (1933)¹⁹⁾は身体内で胎児が強度に屈曲し、胸骨によつて下顎が強く圧迫され、またこれが、下顎骨の化骨以前に起きると口蓋裂をもともなうという圧迫説をたてている。Lapage (1937)²⁰⁾は、Pfaff (1613)²¹⁾が記載したごとく本症が、家系の数代に渡つてみられた事実から遺伝関係も重要な因子となると述べている。また Warkany (1944)²²⁾は、ラットをリボフラビン欠乏食で飼育し、実験的に下顎骨、橈骨、尺骨、腓骨、脛骨等の発育不全と口蓋裂ならびに指跡癒合等の奇型を作つて栄養障害説をあげている。

われわれの例では父親に口蓋裂が認められていることは興味ある事実である。

本症の主な症状は、小下顎症による舌下垂にともなう気道の狭窄によつて吸気性呼吸困難、チアノーゼ、哺乳、嚥下困難などが惹起されることで、舌下垂は Robin(1934)²⁾が述べているように小下顎症にともなう二次的症狀と考えることができる。このために種々の随伴症狀が起り、摂取熱量の低下をとめない栄養失調を来すので、このような栄養障害を舌下垂による悪液質と Robin (1934)²⁾は呼んでいる。

本例においても、臨床症狀として、チアノーゼ、呼吸困難、哺乳ならびに嚥下困難等がみられ、また剖検所見として認められた、全身の高度の衰弱、肝の瀰漫性脂肪変性ならびに副腎皮質類脂質の著明な減少等の、一連の変化は、このような栄養障害によるものであらうと思われる。

小下顎症については、一般に新生児期、乳児期では正常でも、下顎骨の発育が、未完成のために、下顎は小さくみえ、したがつて余程著明な発

育不全でないと、小下顎症を明らかに指適することは困難であるが、鳥顔の明瞭な時、下顎枝の異常に短かい場合、下顎角の異常に大きい場合などでは、小下顎症とみなし得ることを Brodie (1940)²³⁾は述べている。本例においては、剖検時、著明な鳥顔が認められたが、小下顎症を明確に指適することはできなかつた。この点を、さらに明らかにするために、対照として生後2カ月(胎生10カ月)で死亡した新生児、および胎生10カ月、生後数分で死亡した新生児の下顎を、それぞれ用い(図10)、次のような種々の計測を行ない比較検討した。

図 10

- A: 生後2カ月(胎生10カ月)
B: 本例(胎生10カ月、生後2.5カ月)
C: 胎生10カ月、

すなわち下顎小頭の最外側を結んだ線の長さを幅径とし、また正中部歯槽頂から幅径に下した垂線の長さを長径としてそれぞれ計測すると、(表1)に示すように、本例は幅径では、ほぼ胎生10カ月のものに相当し、長径では、対照のいづれよりも小さいことが認められた。

また下顎角について、比較すると、生後2カ月

表 1

例	計 測 部	
	幅径(cm)	長径(cm)
A	7.25	4.42
B	6.84	3.62
C	6.88	4.66

のものでは143度、胎生10カ月のものでは140度であつたが、本例では160度で、いずれの対照群よりも角度が大きく、Rogers および Applebaum(1941)²⁴⁾が、述べている無歯顎の下顎角140度よりもかなり大きいことが認められた。

さらに正中部歯槽頂を中心として、筋突起上端を半径とし、半円を描いてみると、本例は対照群に比して最も小さい半円を描くことが認められた(図11)。

図 11

対照 : A=4.14 cm C=3.98 cm
本例 : B=3.78 cm

以上の結果により、下顎のみの計測値では、一応小下顎症の存在を肯定し得ると思われるが、頭部との発育程度の割合が、小下顎症判定の基準に重要な因子となるものと思われ、また本例においては、上顎骨および下顎骨内の歯胚の発育状態が年齢的にほぼ正常な発育を示している点等を考え合わせると、以上のような計測値から直ちに小下顎症の存在を断定するわけには行かない。また本症のような場合には生後のいちじるしい栄養摂取の不良が、二次的に下顎の発育をさらに遅延させることも考慮に入れなければならないと思われる。小下顎症を正確に診断するためには、Rich-

mond(1953)²⁵⁾が述べているように、生前における頭部X線規格写真と臨床症状とをもとにして詳細に検討する必要があると考えられる。

本症のその他の合併症としては脊柱後彎症、脊柱側彎症、X脚、斜視、アデノイド、齲歯、鳩胸、扁平足、内臓下垂、睾丸停滞等が認められることが多いといわれているが、われわれの症例では、軽度の脊柱彎曲が認められたにすぎなかつた。

剖検時、舌下垂を正確に判定することは困難であるが、本例では臨床的に認められており、口蓋裂の存在と相まって、両側肺の高度の嚥下性肺炎を来とし、死の転機をとつたものと思われる。

総 括

Pierre Robin 氏症候群と診断された、生後77日の男児の1部剖検例について報告した。

体重3100g、身長51cm、栄養状態いちじるしいく不良な一男性新生児屍で、顔貌は明らかな鳥顔を呈していた。口腔の奇形としては、口蓋裂、舌の正中部裂溝等が認められた。小下顎症については、対照を選び下顎の種々の計測を行なつた結果、一応その存在を肯定し得たが、確定することはできなかつた。

その他の奇型としては、右腎の形ならびに位置の異常、および食道上部の小憩室がみられた。

全身諸臓器の変化としては、1) 両側肺の高度の嚥下性肺炎(直接死因)、2) 肝、脾、腎等の高度の鬱血、3) 肝の瀰慢性脂肪変性、急性脾炎等が認められ、また本症の合併症としては、軽度の脊柱彎曲症が認められた。

稿を終るにあたり、終始御懇篤なる御指導、御校閲を賜つた山本肇助教授、および御助言、御教示を賜つた、本学小児歯科学教室小野博志講師、ならびに補綴学教室松元誠学士に深く感謝の意を表します。

なお、本論文の要旨は昭和37年4月27日、第16回日本口腔科学会総会において発表した。

文 献

- 1) Robin, P. : 11) Niesenson より引用,
- 2) Robin, P. : Glossoptosis due to atresia and hypotrophy of the mandible. Am. J. Dis., 48.

- 541, 1934.
- 3) 小川次郎：小顎症について，小児診療，19：562，昭31.
 - 4) 小佐野満，砂押浩：Pierre Robin 氏症候群の1剖検例，小児診療，22：217，昭34.
 - 5) 塩野哲，小宅健雄：Pierre Robin 氏症候群の1剖検例，小児臨床，12：172，昭34.
 - 6) 児玉真一，佐藤節子，堀越秀昭，岡部長広，斉藤喜久代：Pierre Robin 症候群について，小児臨床，12：1193，昭34.
 - 7) 嶋田和正：小児診療，22：960，昭34.
 - 8) 大橋靖，中用幸代，G. R. Hafiz, A. M. Raina, Pierre Robin 症候群の2例，口外誌，6：500，昭35.
 - 9) 宇治寿康，足立公助：Pierre Robin 氏症候群を現わす1例，第16回日本口腔科学会総会，昭37，
 - 10) 藤野博，戸田妙子，井上恵司，平岡輝明：Pierre Robin 症候群の2例および Treachea Collin 症候群の1例について，口科誌，8：357，昭34.
 - 11) Nisenson, A. : Receding chin and glossoptosis cause of respiratory difficulty in infant. J. Pediat., 32 : 397, 1948.
 - 12) May, H. & Chun, L. T. : Congenital ankyloglossia (tongue-tie) associated with glossoptosis (retruded mandible) and palatum fissum (cleft palate) J. Pediat., 32 : 685, 1948.
 - 13) Pruzansky, S. & Richmond, J. B. : Growth of mandible in infant with micrognathia. Am. J. Dis. Chil., 88 : 29, 1954.
 - 14) Beers, M. D. & Pruzansky, S. : The growth of the head of an infant with mandibular micrognathia, glossoptosis and cleft palate following the Beverly Douglas operation. Plast. & Reconstr. Surg., 16 : 189, 1955.
 - 15) Champion, R. : Treatment of cleft palate associated with micrognathia. Brit. J. Plast. Surg., 8 : 283, 1956.
 - 16) Steigrad, J. : The Pierre Robin syndrome. M. J. Austraria, 44 : 682, 1957.
 - 17) Robin, M. Rankow : Micrognathia in the new-born. Pierre Robin syndrome. Plast & Reconstr. Surg., 25 : 606, 1960.
 - 18) Kiebel, F. K. J. and Mall. F. P. : Manual of Human Embryology, Philadelphia, 1910.
 - 19) Davis, A. D. and Dunn, R. : Micrognathia. A suggested treatment for correction in early infancy, Am. J. Dis. Child., 45 : 799, 1933.
 - 20) Lapage, C. P. : Micrognathia in the new-born. Lancet, 1 : 323, 1937.
 - 21) Pfaff : (11) Niesenson より引用.
 - 22) Warkany, J. : Congenital malformations induced by maternal nutritional deficiency. J. Pediat., 25 : 476, 1944.
 - 23) Brodie, G. : Some recent observation on the growth of the face and their implications to the orthodontist. Am. J. Orth and Oral Surg., 26 : 741, 1940.
 - 24) Rogers, W. M. and Applebaum, E. : Changes in the mandible following closure of the bite with particular reference to edentulous patients. J. A. D. A., 28 : 1573, 1941.
 - 25) Richmond, J. B. and Pruzansky, S. : Recent studies on the growth of the mandible in newborns and their clinical implications in the management of micrognathia. Am. J. Dis. Child. 86 : 682, 1953.