

特別講演

唇顎口蓋裂の成り立ちと奇形学的系列

Entstehung und Teratologische Reihe der Lippen-, Kiefer-, und Gaumenspalte

ゲルハルト パイファー

ハンブルグ大学教授
ハンブルグ大学病院顎外科部長

Prof. Dr. Dr. Gerhard PFEIFER

Prof. der Universität Hamburg,
Direktor der Nordwestdeutschen Kieferklinik,
Universitätskrankenhaus Hamburg.

訳者 教授 堀越 達郎, 助教授 村瀬 博文
(東日本学園大学歯学部口腔外科学第二講座)

1. 唇, 顎, 口蓋裂の分類 (Gliederung der Lippen- Kiefer- Gaumenspalte)

唇顎口蓋裂は, 長い間各国において兔唇及び狼咽などによばれて来た。動物と人間では, 破裂の走行に関して解剖学的に差があり, 破裂形式に関しても屢々誤解がみられ, 奇形学的に明確な見解が必要とされていた。1967年には, 50ヶ国の外科医がローマに会合して, 統一的な分類が決定された。この分類 (Tabelle. 1) は, 発生学的な知見を主体とし, 解剖学的な知見を細部構成としており, 破裂の位置と成り立ちを发育過程と解剖学的な拡がりから理解し易く表現している。

唇顎口蓋裂への動きは, 胎生5~6週にはじまる。この時期に口唇及び顎の両分節は, 互に離れているのではなく, 一つの間葉性複合体 (Primärer embryonaler Gaumen) として存

在する。後の固有口蓋の形成は, 次の2週間のうちに始まる。

それは鼻中隔と口蓋突起の結合であり, そして胎生2ヶ月の終りに表面的に閉鎖される (sekundärer embryonaler Gaumen)。その後深部では, 骨組織の分化 (später Hartgaumen) と筋組織の分化 (späterer Gaumensegel oder Weichgaumen) による形成が続けられる。しかし口蓋突起の結合が障害されたときには, 全部性あるいは局部性の口蓋裂が発生する。すなわち发育形成障害の時期的関連によって, 次の2種類の口蓋裂が発生する。

a) 口唇, 顎分節 (Lippen- Kieferabschnitt)の欠損形成及び第2相の障害としての口蓋裂,

b) 口唇, 顎分節の发育障害によらない単発性の口蓋破裂。

Tabelle 1 Internationale Klassifikation der Lippen-Kiefer-Gaumenspalten(Rom1967)

唇顎口蓋裂の国際分類 (ローマ, 1967)

-
- Gruppe 1: *Spalten des vorderen embryonalen Gaumens*
 a) Lippe: rechts und/oder links
 b) Kiefer: rechts und/oder links
- Gruppe 2: *Spalten des vorderen und hinteren embryonalen Gaumens*
 a) Lippe: rechts und/oder links
 b) Kiefer: rechts und/oder links
 c) Harter Gaumen: rechts und/oder links
 d) Weicher Gaumen: medial
- Gruppe 3: *Spalten des hinteren embryonalen Gaumens*
 c) Harter Gaumen: rechts und/oder links
 d) Weicher Gaumen: medial
-

Weitere Gliederung in >totale< und >partielle< Spalten

新らしい国際分類は、破裂の発生過程、局所解剖学的所見、正中線に対する関係位置、組織の完全分裂あるいは不完全分裂による拡がりの差等を充分考慮している。この分類は、患者の処置の決定とも充分調和がとれている。病名は、病因論的にも人類発生学的にも重要な関係を明らかにすべきであるが、第1群および第2群は原始口蓋の前部の障害に属することが示されている。またそれは、次の様な区別を示している。第1群は、口唇、顎関節の障害にかかわりなく、2週間後には完全な口蓋閉鎖を生じたものである。また第2群は、口蓋半部が最早互に結合出来ないほどに、口唇および顎裂端が互に遠く離れていたものである。それ故に病因論的研究から、口蓋裂を伴う唇顎裂とそれを伴わない唇顎裂及び単発性の口蓋裂の2群の存在が明らかにされている。

ローマ会議の分類には、さらに第4群として“稀な破裂症”が記載されている。それには、すべての顔裂が考えられている。それは唇顎口蓋裂の分類の法則とは一致しないので、ここでは取り上げない。“稀な破裂症”という総合概念の代りに、我々のクリニックでは人類のすべての奇形の発生学的分類が利用されている。それは破裂症だけではなく、過形成(Hyperplas-

ien), 減形成(Hypoplasien), 無形成(Aplasien)及び異形成(Dysplasien)などが考慮にいれている。このような普遍的な分類においては、頭部奇形のもとに唇顎口蓋裂(Lippen-Kiefer-Gaumenspalte)の3群が、頭骨中間接合部(Zwischenkopfgrenzgebiet)の側方破裂(Lateralspalten)として分類されている(Pfeifer, 1968)。

鼻中隔は軟口蓋の前方で終わっている。そこで軟口蓋裂は正中に存在する。

部分破裂(partielle Spalten)は様々の延長を示すことがある。形態学的特に奇形学的系列内の段階は、破裂像の結合の不足に伴う不完全破裂から、破裂特徴の顕著なもの迄みられる。それには口蓋垂裂のようなマイクロ型の唇顎裂(Lippen- und Keiferkerben)も含まれている。すべての破裂形態には、発育障害の極く部分的なものもまた顕著な特徴を示すものもある。破裂部の形態と本質は、なおかつ患者の処置にとって大きな意義をもっている。

2. 破裂形成の頻度原因及び予防* (Häufigkeit, Ursachen und Vorbeugung der Spaltbildungen)

唇顎口蓋裂は、人体で最もしばしば見られる奇形に属する。50年前には、新生児1000体に1

体の発生率であったが、最近ヨーロッパ各国の報告では500~700体の新生児に1体の比率で何れかの破裂形成がみられ、日本の報告は既にこの数値を明かに超過している。

中部顔面の複雑な発育形成過程の障害の結果としての、これらの破裂の中では唇顎裂が50~70%の優位を占め、口蓋裂を随伴するものもあり随伴しないものもあるが、なおかつ本症は男児に多くみられる。すべての破裂症の30~50%を占める単発性口蓋裂は、より屢々女児に認められる。人類における唇顎口蓋裂の成因の詳細は、いまだ不明というほかはない。既知の成因論的要素のなかでは、矢張り遺伝が大きな意義をもっている。

多くの文献によれば、破裂症患者の中で近親関係の認められるものは15~33%である。マウスの近親交配による実験的研究では、唇顎口蓋裂の発生はさらに高率に認められる。

遺伝の研究に伴って、染色体異常が注目されている。トリソミー (Trisomie) を伴う多くの染色体異常症の際 (Lejune-Syndrom, Patau-Syndrom, Edward-Syndrom, Langdon-Down-Syndrom) に、その部分症状として唇顎口蓋裂が認められる。生殖細胞の子宮内発育障害の原因は、未だ明らかにされていない。両親の年齢及び或種の遺伝的素質の影響も、また論議の対象になっている。

外来性の影響の中には、妊娠初期の2ヶ月間におけるビールス感染、様々な性質の代謝障害、その他の器械的因子、生殖器官の異常、子宮内出血、貧血などが含まれている。外的因子が破裂症の成立に直接作用しているか、あるいは奇形発生に間接的に関与しているか、その辺のことは未だ明らかではない。それ故最近の1世紀

間は、奇形の成因を実証するために数々の動物実験が行われて来た。有毒物質、放射線、ビタミンの過剰及び不足、ホルモン等が、定型的あるいは非定型的の唇顎口蓋裂の発生に関与している事が判って来た。コーチゾンの注射によって、齧歯類に殆んど規則的に口蓋裂を作り出すことが出来る。しかし一般的に遺伝学的実験によって動物に唇顎口蓋裂を作ることは、難しいものとされていた。屢々母親の恐怖反応とその子供の唇顎口蓋裂発生の間にも、因果関係が推定される。しかし人間において心理反応が唇顎口蓋裂を惹起することの実証は、いまだ充分解決されていない。

一家系に唇顎口蓋裂が反復して発生することに関しては、体質も重要な関連がある。Fogh, Andersonの研究によれば、健康とみられる両親の第二子における唇顎(口蓋)裂の発生率は5%であるが、単発型口蓋裂の発生率は1.8%である。両親の一方が何等かの破裂症を持っており、その第一子が何も破裂症をもっていない家系例においては、第二子の唇顎裂発生率は2%であるが、単発型口蓋裂の発生率は7%であった。このことから、同一の両親の第二子における破裂症発生の危険度は、第一子が既に何等かの破裂症を有する場合に、特に高率である事が推定される。破裂症発生の可能性は、一般に唇顎裂において17%、単発型口蓋裂において14%と目されている。20年前アメリカにおいて、既に破裂症患者を持つ妊婦の保護のために、新たな妊娠の初期2ヶ月の時期に、ビタミンの投与を行う研究がなされた。その際、無処置の妊婦グループとビタミン投与妊婦群との発生率の比較は、6%と1.8%の数値を示した(Conway & Peer)。ドイツにおいてGabka und Görg-

* 訳者註; “第2節破裂形成の頻度, 原因, 及び予防” の中の, 遺伝関係の統計値については, 初学者は奇異の感を持たれるかも知れない。しかし日本人と欧米人の間では, 兔唇及び口蓋裂の遺伝に関し違った傾向のみられることは, いろいろの著書の中で指摘されている。パイファー教授の記録は, ヨーロッパにおける白人対象の統計値を正確に示したものであり, 興味のある方は “後藤敏郎教授編: 兔唇, 口蓋裂の治療, 1966年, 金原出版, 東京” 等と比較検討されたい。

ensen は、破裂症発生の可能性を有する母親群 72名に、ポリビタミン剤および酸素賦活剤(Sauerstoffaktivierenden Medikament = Actihaemyl)を毎週3回投与したところ、全く破裂症の発生をみなかった事が報告されている。

ハンブルグ大学においても、演者の共同研究者 Krybig は婦人科学者および薬理学者の協同のもとに、妊婦の初期20—40—50日の間にビタミンB₁₂錠の1日200—600mgを大量投与する実験を行なっている。その結果によれば、重度の危険率を有する妊婦を含む8年間300名の実験例において、推計的には50例の破裂症の発生が見込まれたが、実際には顔面以外の奇形3例、顔面の奇形2例の計5名が確認されただけであった。破裂症患者を有する両親が更に子供を欲する場合、積極的な予防処置を望むならば、我々としても何等かの予防医学的処置を教示する必要にせまられる。ただし破裂症発生に関する予防医学的処置の研究は、いまだ初期の段階にあり、今後さらに多数の母性を対象に、慎重な研究を進める要のあることは論をまたない。また医師、助産婦、保健婦等が、妊娠初期2ヶ月の間の母親の保健衛生、特に喫煙、飲酒、薬物の乱用などを特に注意して指導することが大切である。

3. 破裂部の形態学 (Morphologie der Spaltumgebung)

唇顎口蓋裂患者の処置および術後の発育経過にとって最も大切なことは、すべての組織が正常に構成されているかどうか、何処に最も重要な欠陥があるかを把握することである。勿論これらの情報は、非結合部の形態学的な精査によって知らなければならない。この基礎的研究の一つとして、我が教室では1959年以来学士試験に関連して、1200体の乳児の術前検査を実施して来た。その方法としては直接及び間接的な方法による軟部の計測と記録、顎模型と歯牙X線写真の観察と評価、口唇と口蓋の筋肉の機能テ

スト、特に必要な症例においては口唇における血管走行の検査等を実施することである。人胎児の組織像と、破裂症を有する未処置の幼児および成人のそれとの比較研究によって、各部の解剖学的構造の胎生期における発育形成徴候の差違を明らかにする事が出来る。それによって個々の未処置例について、破裂を有する組織が早い時期に一旦結合して後に再び破れたのか (Sekundärspalten) あるいは破裂縁は最初から著明に離れていたのか (Primärspalten) 本質的に重要な点が明らかになる。問題の解答を単純化していえば、満足な組織が存在したか否かという事であり、二次破裂は一種の過形成によって生じ、一次破裂は欠損症によって生じるということである。

4. 奇形学的系列 (Teratologische Reihen)

唇顎裂の形態は、発生学的な特徴によって奇形学的系統的に整理配列することが出来る。

Abb. 1 及び 2 に示したように、その初めには最も重症型が、終の方には正常発育形態が記載される。一次破裂 (Primärspalten) はその早期発生の結果として、二次破裂 (Sekundärspalten) よりも周囲に大きな欠陥を有している。それ故に Tal und Berg のいうように、破裂形態の奇形学的系列的配列によって破裂部の形態学的な修復が理解される。破裂症のさまざまな形態および大きさは、発育不全、正常発育、過形成等から起り得る様々な結果に一致している。個々の成り行きは、発育障害の強さと時期に対する胎児組織の反応の差違の問題である。

全面欠落は胚種器官の欠損 (顎間骨無形成) を招来し、早期の強力な障害は減形成 (唇弁の短縮、顎裂端の発育不全、側切歯歯胚の欠如) を生じ、隠和なあるいは比較的遅く作用した障害は減形成 (口唇および顎組織の過形成、二次破裂による側切歯の複数形成) を惹起する。それ故に重度の奇形的配列 (奇形化) は、同時期の成立形式と時間的制約の組合せであり、奇形

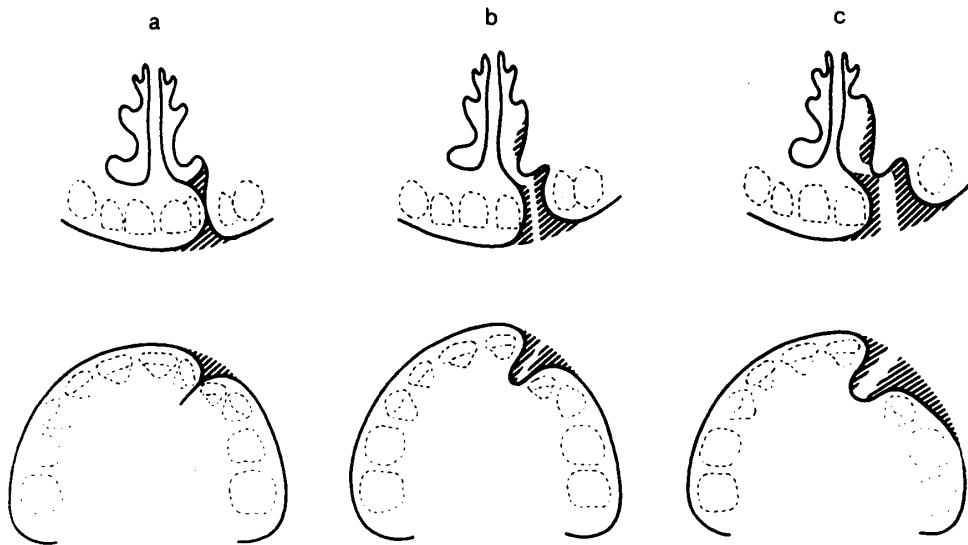


Abb. 1 Schematische Darstellung der Wechselbeziehungen zwischen den Anlagen der kleinen Milchschneidezähne und der Kieferstumpfform sowie der Spaltbreite bei einseitigen Lippen-Kieferspaltformen (und intaktem Gaumen). Knochendefizit gegenüber normalen Verhältnissen in der Frontalansicht (obere Reihe) und der Gaumenaufsicht (untere Reihe) schraffiert.

- a) Doppelanlage des kleinen Milchschneidezahnes auf beide Kiefersümpfe verteilt bei Mikroform oder schmaler Spalte.
- b) Einzelanlage des kleinen Milchschneidezahnes im seitlichen Kieferstumpf mit mäßigem Knochendefizit bei mittlerer Spaltbreite.
- c) Fehlanlage des seitlichen Milchschneidezahnes mit großem Knochendefizit an den Kieferstümpfen und großer Spaltbreite.

1 側性唇顎裂 (健全口蓋) における乳側切歯胚, 顎裂端形態, ならびに破裂幅径の間の変化関係, 正常に比較した骨質不足状態, 上段は前頭断面を, 下段は口蓋の俯瞰図を線画で示した。

- a) 矮小型の (狭い) 破裂例にみられる 2 個の乳側切歯胚。
- b) 中等度の破裂幅で側方顎裂端に可成の骨質不足のある場合の 1 個の乳側切歯胚。
- c) 破裂幅は大きく骨質不足も大きい場合の, 乳側切歯の缺如。

学的系統的配列はまた形態学的及び奇形学的配列による意義を持っている。ほとんどすべての唇顎裂は, 鼻変形と密接な相関関係を持っている。矮小型および部分型の唇裂においては, 鼻の変形は少ないが, 破裂幅の増大に伴って鼻変形は顕著となる。一側性と両側性の唇裂の間には, 顕著で特徴的な差がみられる。

唇顎口蓋裂群に関して, 演者は三つの奇形学的系列を考えている。それは一側性唇顎 (口蓋) 裂形態, 両側性唇顎 (口蓋) 裂形態, および単発性口蓋裂である。破裂形態とその組合せは様々である。国際分類発表後に多数の臨床統計が

行われた。それによれば症例の15~20%が唇顎裂, 50%が唇顎口蓋裂, 30~35%が単発性口蓋裂である。健全な口蓋を有する完全口蓋裂は極めて少ない。左側の破裂例は, 右側の破裂例に比較して2倍も多い (Table. 2) この様な差違に関して, 今日迄完全な説明は行われていない。一側破裂症例は, 両側破裂症例に比較して2~3倍多い。

破裂形成の胎生時の徴候は, 胎生口蓋前部の間近に分布して発育を開始する口唇, 顎裂端, 赤唇部, 口腔前庭, 顎堤, 歯牙などに残る。口腔においては一種の組織堤 (口唇—歯—歯肉堤)

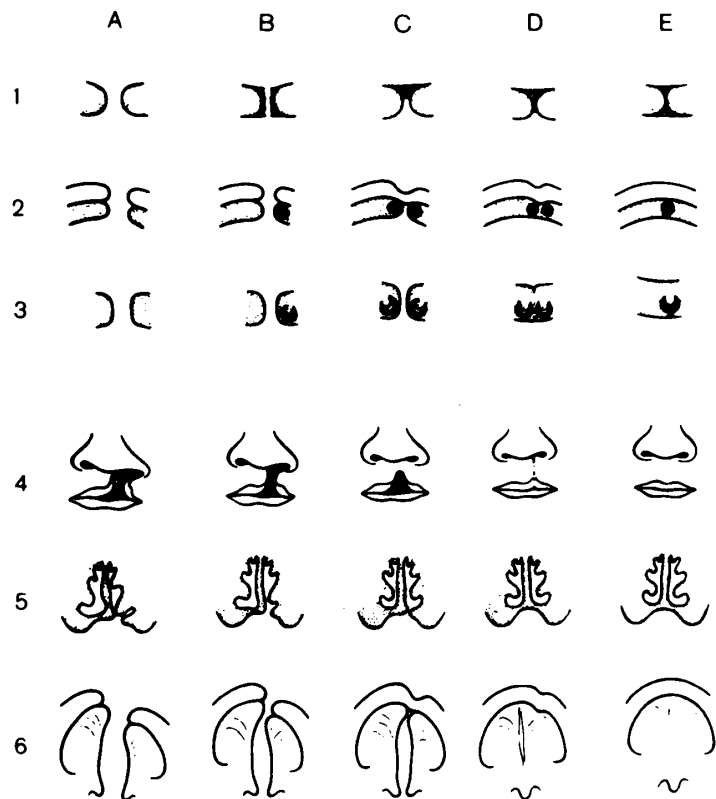


Abb. 2: Teratologische Reihe der einseitigen LKG-Spaltformen.

1 側性唇顎口蓋裂の奇形学的系列。

Tabelle 2 Morphologisch-vergleichende Untersuchungen an 819 noch nicht operierten Säuglingen mit Lippen-Kiefer-Gaumenspaltformen (Nordwestdeutsche Kieferklinik, Universität Hamburg 1959-1976)

唇顎口蓋裂を有する未処置乳児 819 例の形態学的比較研究 (ハンブルグ大学顎外科1959-1976)

| Spaltlokalisation | Patientenanzahl | | |
|-----------------------|-----------------|--------------|----------|
| | einseitig | doppelseitig | zusammen |
| Lippe, Kiefer | 202 | 29 | 231 |
| Lippe, Kiefer, Gaumen | 260 | 140 | 400 |
| zusammen | 462 | 169 | 631 |
| Gaumen | VELUM 87 | HG 101 | 188 |

が間葉組織の深部に移動して、後の口唇部分を顎から分離し、最初に歯胚が定着し、最後に口腔前庭の形成にいたる。口唇-歯-歯肉堤の派生体として赤唇部および歯胚は、同時に発育障害の影響を受ける。したがって口唇及び顎裂

端の研究は、破裂発生の解明に貴重な説明を与える (Table. 3 und 4)。破裂縁から鼻孔に至る赤唇の拡りは、一次的な唇裂形成との関連を示す。そこでは断裂によって破裂角部に粘膜はなく皮膚を含んでいる。断裂の時期には紅唇は




Tabelle 3 Verlauf des Lippenrotes bei 442 einseitigen Lippenspaltformen. Gliederung nach dem Beginn des Lippenrotes am Naseneingang (Primärspalten) oder erst am Unterrand der Lippenstümpfe (Sekundärspalten)

1 側性唇裂 442 例における赤唇部の拡り

| Lippenrotbeginn | Spaltanfang | Spaltrand | Verhältnis |
|--------------------------|-------------|-----------|------------|
| Partielle L-Spalten | 76 | 7 | 11 : 1 |
| Partielle LK (G)-Spalten | 129 | 33 | 4 : 1 |
| Totale LK-Spalten | 22 | 12 | 2 : 1 |
| Totale LKG-Spalten | 141 | 22 | 6,5 : 1 |
| zusammen | 368 | 74 | 5 : 1 |

Tabelle 4 Häufigkeitsverteilung von Doppel-, Einzel- und Fehlanlagen des oberen kleinen Milchschnidezahnes bei 786 LK(G)-Spaltformen

唇顎 (口蓋) 裂786 例における上顎乳側切歯の歯胚全欠如, 1 歯形成, 2 歯形成の頻度分布。

| Anzahl | Kieferkamm |  |  |  |
|--------|--------------------|-----------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------|
| 142 | Intakt | 70 | 72 | ... |
| 158 | Partiell gespalten | 114 | 42 | 2 |
| 468 | Total gespalten | 132 | 250 | 86 |

既に形成され、口唇に固定されているからである。Table. 3 においては一側性唇裂だけが示されているが、両側性の場合も同じ様な徴候が出現する。中央部分の孤立の結果として、近心および遠心唇裂端における紅唇の拡りが互に一致しないことから、理解により苦しむ点もある。破裂形成の評価は、多くの場合に X 線写真にみる乳側切歯像に関係していることが、我々の研究において 1 側性の場合にも両側性の場合にも共通にみられた。両側破裂型の場合は、1 側破裂型の 2 倍も関与している。

結論的にいえば、外観的に健康な顎堤においては、唇裂の矮小型に関連して 2 個あるいは 1 個の歯胚がみられるが、歯胚の完全欠如はみられない。部分性顎裂においては、完全顎裂に概ね一致しているが、2 個の歯胚をみる例が多い。一方全部性顎裂においては、単一の歯胚をみる例が遥かに多く、歯胚欠如例も多数みられた。この種の研究は、形態発生学的に特に意義深い

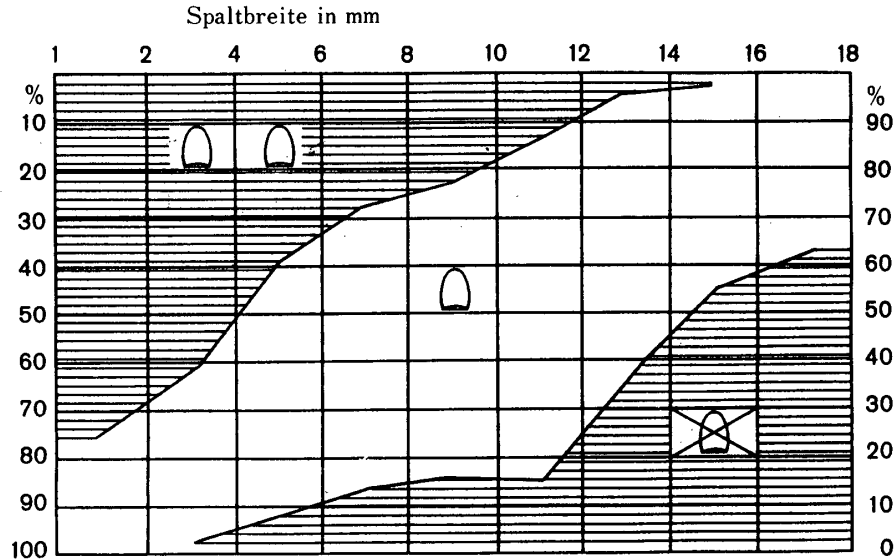
ものがあり、個々の症例における X 線写真上の歯牙の所見は、顎裂端の距離に関係している

(顎裂の幅径としては、乳児直接計測値、X 線写真による計測値、上顎模型上の計測値の平均値を採用した)。その際生後 6 ヶ月の乳児の破裂幅は 0 ~ 20mm であり、乳切歯の異常の程度は破裂形成に伴って増加することが、三種のコントロールシリーズから確認される (Table. 5) 健全な歯槽堤をもった矮小型唇裂、部分性の唇裂、あるいは顎裂幅の狭い唇裂は、2 個の切歯胚を有するものが多くみられた。6 ~ 10mm の顎裂幅を有する完全唇裂では、1 個の切歯胚が多くみられた。顎裂端の距離が 14 ~ 20mm の症例では、側切歯胚の完全欠除例が多数みられた。

顎裂幅に一定の大きさはなく、顎裂端のあり様はその内容に依存し、歯胚の数と位置により短小、正常発育、あるいはより大きくもあり得ることがみられた。乳児の顎裂端は未だ完成されていないから、これらの差違は簡単な方法で確

Table 5 Prozentuale Verteilung von Doppel-, Einzel- und Fehlanlagen des kleinen oberen Milchschneidezahnes in Abhängigkeit von der Kieferspaltbreite bei 6 Monate alten Säuglingen

生後6ヶ月の乳児の顎裂幅と上顎乳側切歯の1歯形成、2歯形成、歯胚全欠如の関係のパーセンテージ分布。



証される。上顎模型が破裂部で鋸断され顎が連続性を失えば、顎堤の形態と長さは様々になってしまう。このような模型分析は、顎裂幅の変化を直ちに明かにし得るから、実際的な意義は大きい。そして顎裂端は、第一次手術の後には徐々に歯肉接触に到達する。

多くの文献においても、顎裂端の進展の差異の意義は明らかにされていない。そのために学童および成人における顎堤の短縮は、しばしば外科的処置の結果として誤り伝えられている。しかしながら実際に歯牙および骨の欠損のある場合に、全く正常な顎堤の長さを期待することは出来ない。第一次手術の際にそれを認識している者は少いので、様々な遠隔成績に驚く要はない。顎裂幅は、顎裂端における骨欠乏及び真の空隙など、いろいろの関係によって生ずるものである (Abb. 1)。真の空隙は、破裂部において組織結合もなく、破裂形成時にはマッチの頭位であった胎児頭が、新生児頭の容積に迄發育する間に生じた、破裂縁の後退によって導入されたものである。減形成と破裂幅は比例関係にある。顎裂端の間隔の大きい場合には、常に

相当量の骨の欠乏が認められる。破裂幅の減少に伴って、骨質欠乏もまた減少する。顎裂端が互に接触しているときは、余剰の硬組織が開かれた鼻底に隆起することも稀ではない。このような發育過程の基礎にある合理性及び破裂部の検索の広い成果は、奇形学的系列に要約する事が出来る。

a) 1側性唇顎 (口蓋) 裂の奇形学的系列
(Teratologische Reihe der einseitigen L. K. (G)-Spalten)

Abb. 2の横列4~6には、4種の定型的な一側性破裂形態が、最も重症な奇形から正常形態に至る迄の数多くの配列の中から最小選択として、3種の見解のもとに表現されている。4列は前方からの外見を示し、5列は鼻骨の垂直断面を示し、第6列は口蓋の俯瞰図を示した。第2図上段の1~3列は、4-6横列の出生後の所見の補完と理解のために、胎生初期の研究を包括して示した。第1横列は、胎生口蓋前部を前方から見た図を示している (Abb. 10a参照)。

(A) 鼻底の形成のために主要な胎生組織からの二つのグループが結合にいたらず、間隙



Abb. 10: Lippen- und Kieferwachstum nach der einseitigen Lippenplastik.

- a) Sechs Monate alter Säugling mit breiter rechtsseitig totaler LKG-Spalte und stark abgespreiztem Nasenflügel.
- b) Zustand zehn Tage nach der Lippenplastik (Wellenschnittverfahren).
- c) Regelrechte Milchzahnokklusion im Alter von vier Jahren. Der rechte kleine Milchschnidezahn steht wegen des Knochendifizits am Kieferstumpf höher und hinter dem Zahnbogen (vgl. Abb. 1).
- d) Symmetrische Oberlippe im Alter von sechs Jahren, mäßige Deformierung des rechten Nasenflügelknorpels.

1 側性口唇形成術後の口唇及び顎の發育

- a) 6ヶ月乳児，右側の広い唇，顎裂および横に突出した鼻翼。
- b) 唇形成手術10日後の状態（波状切開法）。
- c) 4才時の正しい乳歯列咬合。右側乳側切歯は，骨質缺乏のため後上方に偏位（Abb. 1参照）。
- d) 10才時の対称性の上唇，右鼻翼軟骨の中等度の変形。

が開存し，一次破裂を生じた。

(B) 両側顎裂端は，表面的に結合したが，頭蓋底の生長圧が外に向けて充分保たれていなかった為に，接続が切れた。新に出現した間隙に完全二次性破裂が生じた。

(C) 胎生組織の表面的な接続は部分的に破れているが，鼻底は保持されている。小間隙は部分性破裂になる。

(D) 胎生組織は，胎生口蓋の前方部分まで広範に結合したが，不規則的な部分が残り，矮小型の破裂になる。

(E) 前方の胎生鼻底の無障害の發育によって胎生組織の融合部分は，側方から伸びて融合した。

第2，第3横列は一体をなしている。それらは胎生口蓋の前方部分と，後方部分の形成期の

發育をあらわしている。第2列においては、下からの展望に伴って胎生口蓋前方部分に、中央を横線に境された胎生組織の頂点がみられる。それは口唇歯堤 (Lippen- Zahnleiste) の埋没を現わす。上半部は口唇の筋肉となり、下半部は顎骨となる。この横列においては、乳側切歯の欠如のために、広い空隙が生じる(A)。空隙の狭い場合には、個々の歯胚の移動がみられる(B)。組織結合の保たれている場合に、2個の歯胚がみられる (C. D)。發育障害の介在しない場合には、小さ目の側切歯胚が自然の形と位置でみられる(E)。顎裂端の發育を、前方からながめた第3横列においては、第2横列に一致して歯胚の欠如がみられる(A)。また第3横列においては、歯胚の移動した例もみられる(B)(C)(D)。それらは顎裂端の形態に適応して移動し、歯胚の所在を探し求める要も生じるがそこから後に歯の位置の異常が生じる。溝や破裂のない顎骨においてのみ、側切歯はその自然の位置に到達する(E)。

第4, 5, 6横列においては、一次破裂による出産後の破裂部周辺の変化がみられる(A)。その際広く断裂した唇裂端、ゆがんだ鼻翼、傾斜した鼻中隔、広い口蓋裂が、一次破裂に伴ってみられる。全部性の二次破裂においては、唇裂の幅は少く、赤唇は破裂縁の下縁部にとどまり、鼻変形は軽度であり、口蓋裂幅径も狭い(B)。部分性破裂においては、鼻変形は唇裂の幅に依存して顕著となり、それは屢々悲惨な形の鼻孔 (sogenanntes Simnartsches Band) を残す。鼻中隔はかなり弯曲している。橋状口唇 (Lippen brücke) が顎裂端をつないでいる。そのために口蓋裂の幅も狭い。このように口蓋閉鎖に都合のよい条件に遭遇した場合には、部分的な唇顎裂が残る(C)。矮小型唇裂においては、口唇の部分的なカットあるいは刻み目程度の發育障害が残る(D)。鼻中隔弯曲症は、学令期に先づ出現する。矮小型から正常型への移行は、流動的で不定である(E)。

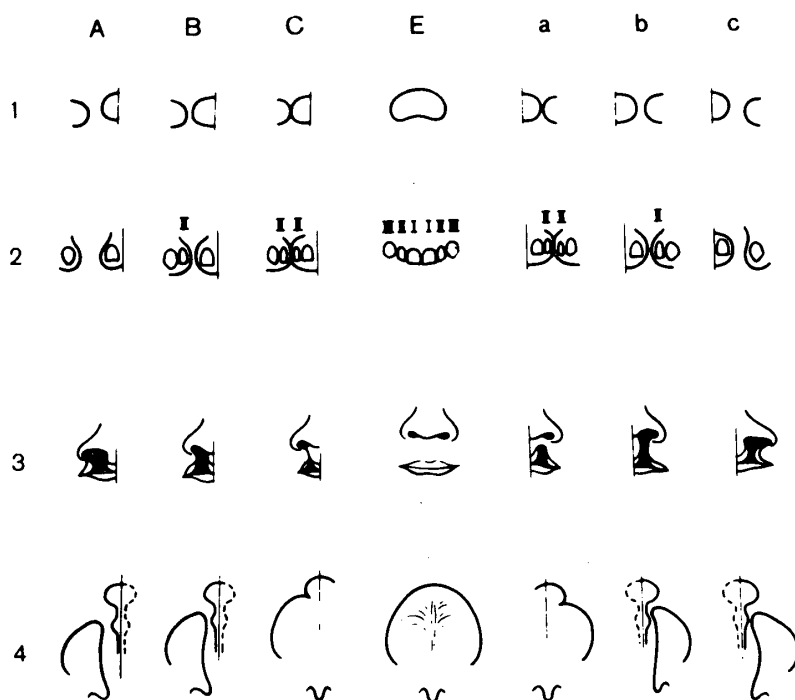


Abb. 3 Teatologische Reihe der doppelseitigen LKG-Spaltformen.

両側性唇顎口蓋列の奇形学的系列

b) 両側性唇顎（口蓋）裂の奇形学的系列
 (Teratologische Reihe der Doppelseitigen L. K. (G)-Spalten)

もしヒトが1側性破裂の系にその鏡像 (spiegelbildliche Ergänzung.)を補うと、両側性破裂の模型図が出来る。しかし実際に一致するのは側方破裂部のみで、中央部には部分的に他の系列の発育障害が含まれるからである (Abb. 3)。

また両側性破裂は、一次性にも二次性にも成立する。対称性の唇裂端 (Lippen stümpfe) は同時的な破裂形成を示すもので、非対称性の唇裂端からは破裂形成の時期的な差異が知られる。また一次性および二次性破裂のコンビネーションあるいは両側性二次性破裂は、次々にひき裂かれたものである (Abb. 11a. b. 12a. d. 14a. b. 参照)。

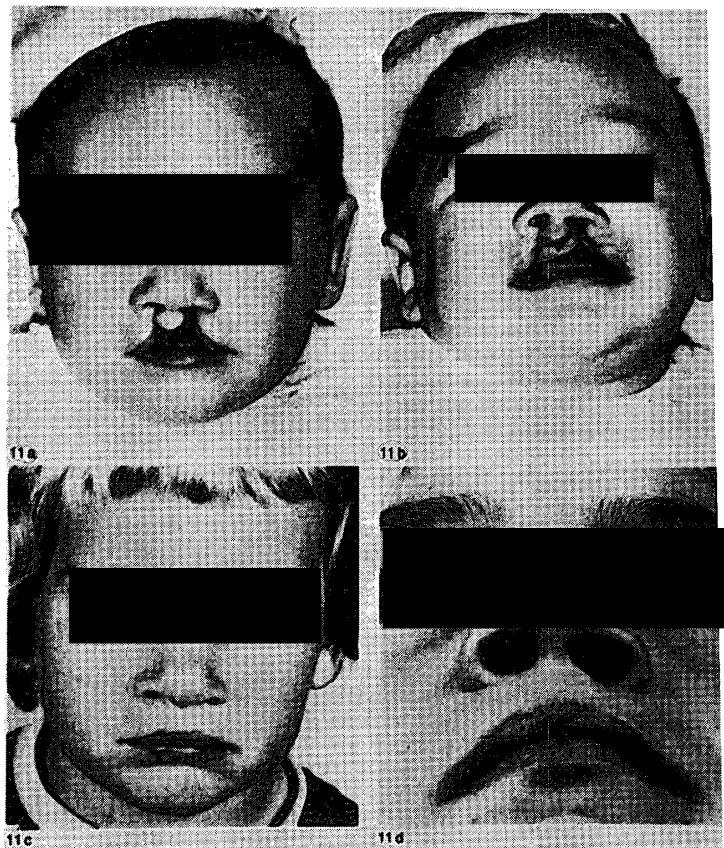


Abb. 11: Doppelseitige Lippenplastik (Wellenschnittverfahren).

- a) Sechs Monate alter Säugling mit rechtsseitig totaler und linksseitig partieller LKG-Spalte und mittlerem Lippenbürzel (Prolabium) vor der einseitigen Operation.
- b) Asymmetrie der Nasenflügel und Lippenstümpfe, Kieferkamm links intakt, rechts gespalten.
- c) Im Alter von vier Jahren symmetrische Nasen- und Lippenform.
- d) Zwei Jahre später ist bei der Aufsicht auf die Naseneingänge die frühere rechtsseitige Totalspalte noch an der stärkeren Deformierung des rechten Nasenflügels zu erkennen, kurzer Nasensteg.

両側性唇裂形成手術 (波状切開法)。

- a) 6ヶ月乳児, 右側完全性, 左側不完全性唇顎口蓋裂および一次手術による前唇の短縮。
- b) 鼻翼および顎裂端の非対称, 健全な左側顎堤, 右側顎堤破裂。
- c) 4才時の対称性になった鼻, 口唇形態。
- d) 2年後, 初期に完全破裂を示した右側では鼻翼の変形が未だみられ, 鼻小柱は短い。

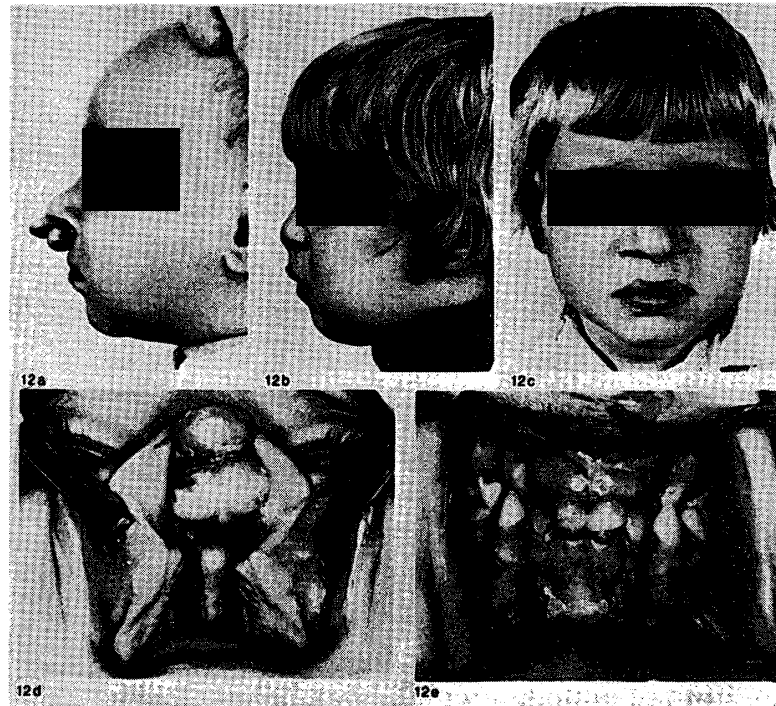


Abb. 12 Lippen- und Kieferwachstum nach doppelseitiger Lippenplastik.

- a) Sechs Monate alter Säugling mit extrem vorstehendem Zwischenkiefer und Lippenbüchel, der ohne Nasensteg direkt in die Nasenspitze übergeht.
- b) Lippenform im Alter von vier Jahren nach einseitiger doppelseitiger Lippenplastik (Wellenschnittverfahren) und primärer Nasenspitzenanhebung von den Seiten her.
- c) Nasen- und Lippenform im Alter von sechs Jahren, kurzer Nasensteg.
- d) Präoperative Aufsicht auf die doppelseitig totale Lippen-Kiefer-Gaumenspalte mit weit abgespreizten Nasenflügeln. In der Mitte zwischen beiden seitlichen Kieferstümpfen zeigt ein heller Fleck die Verdickung am Übergang des Zwischenkieferhalses in das Nasenseptum an.
- e) Zwischenkieferstellung im Zahnbogen mit Schneidezahnüberbiß vier Jahre nach der Lippenplastik. Die oberen Milchzähne stehen wegen des Knochendefizits der Kieferstümpfe etwas hinter dem Zahnbogen.

両側性口唇形成手術後の口唇および顎の発育

- a) 6ヶ月乳児, 極度に前突した顎間骨と前唇弁, 鼻小柱を欠き直接鼻尖に移行している。
- b) 両側口唇形成手術後, 4才時の口唇形態, 鼻尖一次性に挙上。
- c) 6才時の鼻, 口唇形態, 鼻小柱は短い。
- d) 両側性完全唇顎口蓋裂の手術前所見, 広く横に突出した鼻翼, 鼻中隔の顎間骨頸部への移行部は肥厚して明るくみえる。
- e) 口唇形成手術後4年, 顎間骨は切歯過蓋咬合を伴い歯列弓内にある。上顎乳歯は骨質不足のため歯列の後方にある。

側方の唇裂断端は, 狭い紅唇縁を伴った発育不全の前唇 (Prolabium) に境を接している。唇裂の顎骨域への拡大に伴って鼻小柱は短くなり, 鼻尖も平坦となり, 鼻翼の間隔は開大する。両側性の完全唇裂の際には, 突出した顎間骨がそびえて見える。両側の骨性結合が欠落しているから, それは押し出されたものといえる。顎間骨は2個または4個の乳切歯胚を含有してい

ることがあり, 顎裂端から20mmも前突している例もすくなくない。この様な症例においては, 鼻小柱を欠いた前唇が直接に鼻中央に移行して見える。

両側性唇顎裂に連なる硬口蓋裂は, 鼻中隔の両側にフリーエンドに存在している。そして口蓋裂部分是非対称性のことがあるが, 一般に広い1側性唇顎裂に伴う例が多い。顎裂部から硬

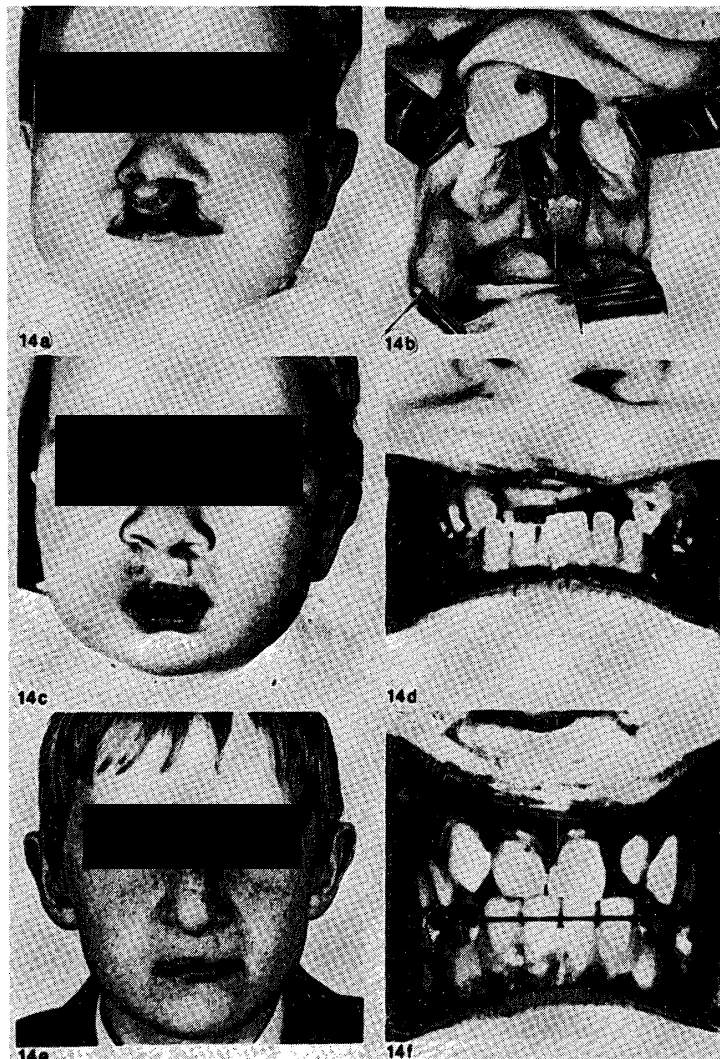


Abb. 14: Wachstum von Nase, Oberlippe, Kiefer und Gaumen in 16 Jahren bei doppelseitiger LKG-Spalte nach primärer Osteoplastik.
 a) Sechs Monate alter Säugling mit stark prominentem und geschwenktem Zwischenkiefer sowie kurzem Prolabium. Rechts sekundäre, links primäre Lippenspalte.
 b) Breite Gaumenspalte und Hypoplasie des Nasenseptums.
 c) Zustand nach zweizeitiger Lippenplastik (Winkelschnittverfahren) und primärer Osteoplastik auf beiden im Abstand von zweieinhalb Monaten.
 d) Okklusion der Milchzähne im Alter von sechs Jahren; linker mittlerer Schneidezahn während des Bißwechsels bereits ausgefallen.
 e) Nasen-Oberlippenform im Alter von zwölf Jahren.
 f) Zahnokklusion mit 16 Jahren nach sechsjähriger kieferorthopädischer Behandlung mit Überbiß der oberen Schneidezähne.

一次性に骨移植併用手術を行った両側性唇顎口蓋裂患者の16才時の鼻，上唇，顎の発育。

- a) 6才乳児，突出偏位した顎間骨および前唇部。右は二次性の左は一次性の唇裂。
- b) 広い口蓋裂，鼻中隔の減形成。
- c) 第二回目の口唇形成手術および骨移植手術実施後2・5ヶ月後の状態。
- d) 6才時の乳歯列咬合，左側乳中切歯は歯牙交換により脱落。
- e) 12才時の鼻上唇形態。
- f) 矯正治療6年後，16才時の咬合状態。

口蓋への移行部には、通例異常は存在しないが、顎間骨頸部が比較的長くみられる。その孤立性の発育は、著明に前突した顎間骨の原因である。前面からみたとき、前部胎生口蓋の形成期における、相対する胚種組織の様々な関係は、Abb. 2 第一横列に示す 1 側性破裂形態の様に現わされる。(E)に示した正常状態は、確かに系列の終末ではなく、むしろ中間と考えられる。Abb. 1 を鏡像的に補えば (Als spiegelbildliche Ergänzung* der Abb. 1.), 系列の終りに両側で前部胎生口蓋の胚種組織の結合が生じないことにより、両側性一次性唇裂が成立つ。

第 2, 3, 4 の横列は、出生後の状態を明らかにしている。正常状態との比較 (E. 6 歯, 自然な鼻上唇形態, 健全口蓋の観察) において、両側性一次性破裂 (A, a) の縦列には、鼻孔に至る紅唇の走行, 広く外側に張った鼻翼, 著明に突出した顎間骨, 側切歯の欠損, 及び幅広い口蓋裂が含まれる。完全二次性破裂 (B. b.) の際には、紅唇は破裂下縁にとどまり切歯は単独に存在し、顎間骨前突と広い口蓋は比較的少く認められる。部分破裂 (C. c) では、2 個の側切歯胚が近心および遠心の顎裂端にしばしば存在する。さらに閉鎖された口蓋においては、顎裂のすべての段階、および或は単発性両側性唇裂が生じる。Abb. 3 の模型図は、両側性破裂のコンビネーションの可能性の概略の数を示しているに過ぎない。その際広い鼻根も、欠如した鼻小柱, 隆起した顎間骨の捻転も考慮に入れられていない。自然の口唇形態と同様に、唇裂の周辺にもまた僅かに認め得る程度にしばしば個々の特性に従って変化する。

c) 単発性口蓋裂の奇形学的系列

(Teratologische Reihe der isolierten Gaumenspalten)

これらのグループは、口唇及び顎部に破裂症状を認めない。それ故に単発性口蓋裂の奇形学的系列は、比較的容易に展望することが出来る (Abb. 4)。下段は定型的な口蓋裂を示し、上段はそれに伴う鼻骨の形態を前頭断面にてスケッチしたものである。

定型的な破裂形態の系列の選択は、顎間骨の末端から口蓋垂に達する完全口蓋裂に始まる。(A, B)。それは欠如した切歯管の位置から、広い弓状あるいは鋭角状に後方に開いている。破裂幅に関連して、口蓋破裂の辺縁は発育不良であり、急傾斜を示している。そのために鼻中隔および軟口蓋片 (Velumhälfen) は減形成を示している (Abb. 21a. 22a. 23a. 24a. 参照)。

不完全口蓋裂(C)は、短い或は長い非破裂部の後方で硬口蓋に始る。その際鼻中隔は多くは口蓋裏面に到達している。またこの型においては、軟口蓋は比較的短い。完全軟口蓋裂(D)は、硬口蓋の後端から口蓋垂に至る軟口蓋が開いている。その前端は、弓状に始まることもあり鋭角に始まることもある。しばしば破裂の一部は、筋肉を伴わない粘膜の重りに塞がれている。完全軟口蓋裂は、しばしば後鼻棘が同様に割れていることがある。口蓋帆の各側は、正常に発育し多様の長さを示す。

不完全軟口蓋裂は、口蓋帆に始まり粘膜下を硬口蓋後方に達する。口蓋垂裂(Uvula bifida)は、しばしば言語機能的には無意味である。それは垂裂片をまとめると一個の口蓋垂よりも多くの組織量を包含していることがあるためである。これらの異常に気づいていない人や不都合を感じていない人は多い。多くの場合、手術的処置の必要もないが、希望があれば破裂縁間の組織を切除し、正常の大きさの口蓋垂に形成する。

粘膜下口蓋裂 (submukösen oder gedeckt-

* 訳者註; spiegelbildliche Ergänzung. という言葉は、直訳すれば鏡像的補完であるがどうも邦語の適訳がない、一応この様に訳しておいた。しかし本文中に、A, a, B, b, とか C, c のような図示が屢々出て来るように、Abb. 3 の左側の大きな文字の縦列像に、右側の小さな文字の縦列像を重ね合わせて考えて欲しいという意味と解される。

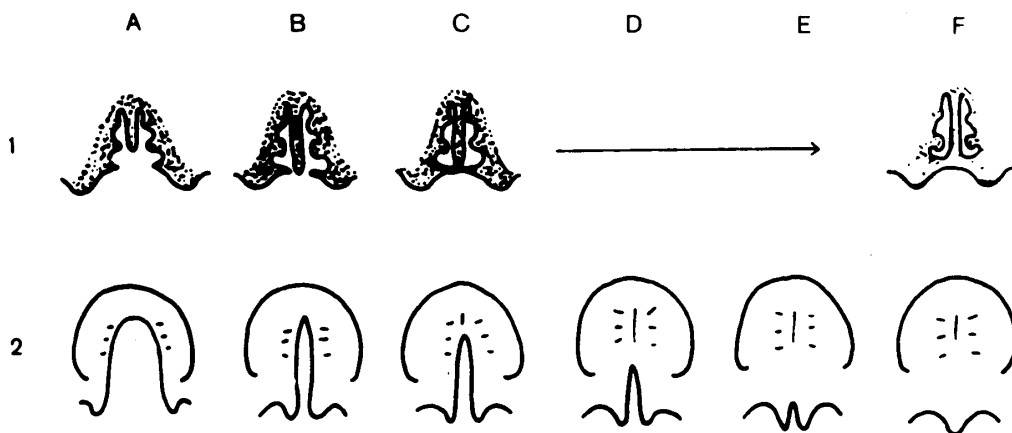


Abb. 4 Teratologische Reihe der isolierten Gaumenspalten
 単発性口蓋裂の奇形学的系列



Abb. 21 Einzeitige Gaumenplastik nach der Brückenlappenmethode (nach Prinzipien von
 Langenbeck - Ernst - Veau, zusammengestellt von Axhausen).
 a) Totale Gaumenspalte mit Schleimhautduplikatur in der vorderen Kommissur und
 kurzen Zäpfchenhälften. Schnittführung punktiert eingezeichnet.

橋状弁法による口蓋裂一次形成術 (Langenbeck - Ernst - Veau 法 = Axhausen 変法)。
 a) 完全口蓋裂，前方連合部における粘膜の重ね合せ，点線で示した切開線。

en Gaumenspalten) は、これと事情を異にする。出生直後は正常所見と殆んど区別出来ないが(F), 先づ2~3才になり言語を覚える頃, 軟口蓋の正中の僅かなスヂ目に気づき, 正中線の筋肉が連合していない事に気づくようになる。その部の筋肉が欠損しているために, 口蓋粘膜と鼻粘膜の間の透明部により, 屢々粘膜下口蓋裂の存在を知らされることもある。軟口蓋筋肉胚芽の分裂により, 主として筋肉の収縮は矢状方向に走る。

粘膜下口蓋裂は, 手術的に治療しなければならない。粘膜下口蓋裂は早期に発見されることはないので, 患者の受診の機会が遅れることが多い。単発性口蓋裂の奇形学的系列から, 完全性および不完全性硬口蓋裂の殆んどの場合に,

軟口蓋弁の減形成の存在することが示唆される。手術後には, 口蓋帆が比較的短くなることがある。それ故に口蓋形成手術の際には, 軟口蓋の延長を考慮しなくてはならない。手術後の言語機能の予後は, 硬口蓋裂よりも軟口蓋裂の方が良好である。

これで本日の講演を終わります。

名誉ある特別講演の機会を与えて下さった, 学長および病院長の好意, 極めて静粛且つ真剣な学生及び教員諸氏の聴講に, 深く感銘し心から感謝します。Hamburg 大学顎口腔外科教室と東日本学園大学歯学部口腔外科教室の長い友情がさらに永遠に発展し, 貴学の発展に寄与することを祈念します。御静聴を感謝します。

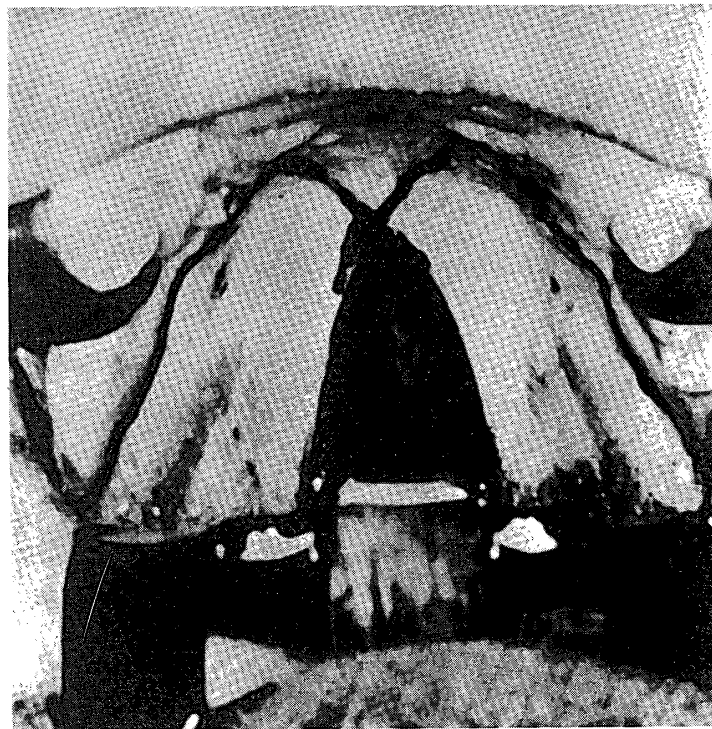


Abb. 22 Einzeitige Gaumenplastik nach der Stiellappenmethode (Prinzip Veau-Wardill-Killner).

a) Totale Gaumenspalte. Schnittführung für die Stiellappenbildung schwarz eingezeichnet.

茎状皮弁による一次性口蓋形成術

a) 完全口蓋裂, 茎状皮弁に対する切開線 (黒線で示す)。Veau-Wardill-Killner 法。

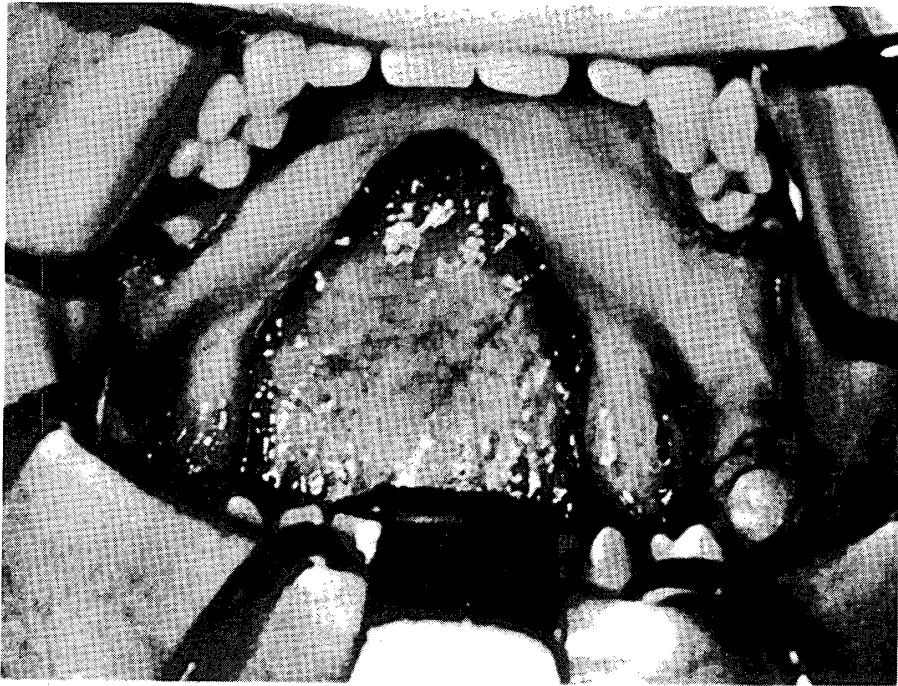


Abb. 23 Späte Gaumenplastik bei 30jährigem Erwachsenen.

a) Breite, totale Gaumenspalte mit Rundbogenkommissur, schmalen Hartgaumenrändern und langen Uvulahälften.

30才成人における晩期口蓋形成術

a) 円形連合部, 狭い硬口蓋破裂縁, 及び長い口蓋垂弁を伴った広範な完全口蓋裂。

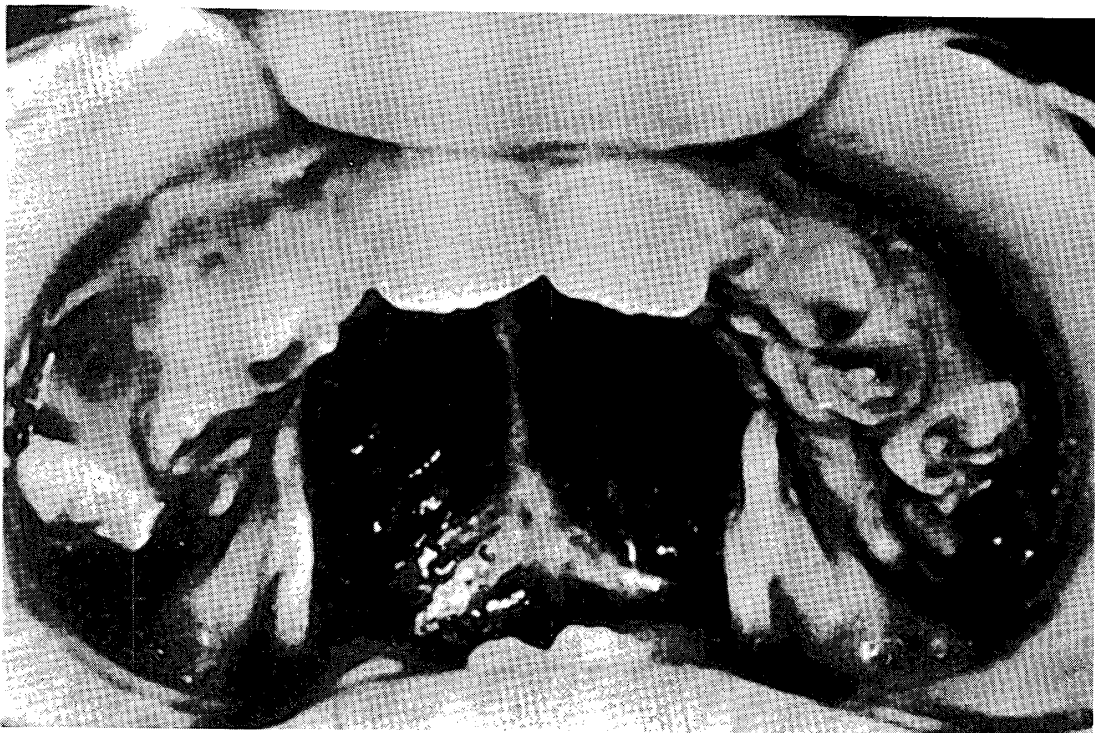


Abb. 24 Gaumenplastik bei extrem großer Gaumenspalte mit Rundstiellappengewebe von der linken Flanke(Fernlappenplastik).

a) Großer Hartgaumendefekt, hypoplastisches Nasenseptum, breiter Zahnbogen bei sechs Jahre altem Jungen.

左胸部からの管状皮弁による巨大な口蓋裂の口蓋形成術(遠隔弁形成術)

a) 巨大な硬口蓋缺損, 鼻中隔減形成, 広く開いた歯列弓, 6才幼児。

参 考 文 献

- 1) Pfeifer, G. : Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten
Chirurgische, Otologische und sprachliche Behand-
lung, Thieme, Stuttgart, 1981.
- 2) Pfeifer, G. : Die Rundstiellappenplastik und
Weitere Fortschritte der Mund-Kiefer-Gesicht
Chirurgie, Thieme, Stuttgart, New York. 1982.

追 記

堀 越 達 郎

ここに掲載した特別講演「唇顎口蓋裂の成立ちと奇形学的系列」は、パイプアー教授が1983年7月に本学を訪問された折に、特にお願いして教職員、および上級生を対象にお話して頂いた講演の翻訳である。

教授は私と村瀬助教授を訪ねて急に来訪され、かつその後に新潟大学における日本口蓋裂学会の特別講演、徳島大学歯学部の特設講義の予定を持っておられたので、講演原稿そのものを当方に頂戴することが出来なかった。この翻訳文は、当日の録音テープの筆記を、教授の著作の中の同一テーマの文節を参考にしながら翻訳したものである。図表および写真、教授の著書の該当章節から引用したので、講演当日のスライドより可成少ないが、読者各位は事情を諒とせられたい。

