

Pierre Robin 症候群の1例

秋田市中通病院

川 原 浩 諸 原 英 雄

はじめに

新生児の呼吸困難を来す疾患のなかに、特異なものとして、Pierre Robin 症候群がある。

我々は¹⁾、先に本症の1例を報告したが、今度更に1例経験したので報告する。

又、本症の診断方法の一つとして、頭蓋側面X線撮影により、下顎の発育程度を知る方法があるが²⁾³⁾、本症についてこの方法による測定を行つた報告は非常に少ないので²⁾、我々は対照10例とともに、測定を行つたので報告する。

症 例

産婦 伊○久○、22才、初産婦

家族歴、既往歴に特記すべきことなく、夫婦とも遺伝的疾患や奇形等はない。21才の3月、健康男性と結婚した。

今回の妊娠歴：最終月経は昭和36年12月3日から7日間、悪阻症状は軽く経過し、胎動初感は昭和37年3月上旬。分娩予定日は、9月10日であつた。初診は6月28日で、臍高17cm、子宮底24cm、腹囲88cm、血圧100/70mm Hg、尿蛋白(±)であつた。以来定期的に来院していたが、特記すべき事はなかつた。尚、妊娠中にインフルエンザ等のウィルス性疾患に罹患した事はない。

分娩予定日の翌9月11日、規則的陣痛が発来したので入院し、11時15分自然分娩した。児は身長50cm、体重3150gの男児で、分娩直後弱々しく第1啼泣をしたが、直に無呼吸の状態となり、チアノーゼが増悪した。すぐ陰陽圧自動人工呼吸器を用いて、人工呼吸を行つたが、中々肺内に酸素が入らず、この時口蓋披裂に気づいた。数分後人工呼吸が成功し、間もなく、自発呼吸が発来したが、吸気は非常に困難であつた。この時著明な胸骨陥凹を認めた。特異な点は、下顎が非常に小さく、そのため下歯齦が後方に転位し、舌下垂も著明で、下歯齦を越えて前方へ舌を出す事が不能であつた。その後もチアノーゼは引続き持続していた。腹位をとらせると呼吸困難は多少軽快したので、腹位をとらせた。哺乳力はなく、生後24時間経過してから経胃カテーテルで強制栄養を行つたが、呼吸困難、チアノーゼは増悪する傾向を示した。時々無呼吸になり、その都度陰陽圧自動人工呼吸器を用い

た。以上の症状から Pierre Robin 症候群と診断した。

第1図は下顎発育不全を示す正面写真で第2図は喉頭鏡による口蓋披裂を示したもので、第3図は、吸気時の

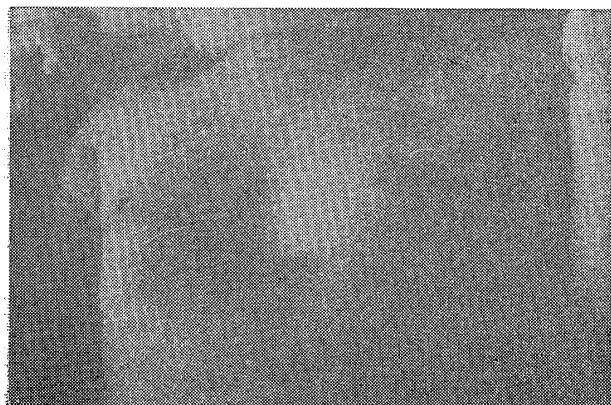
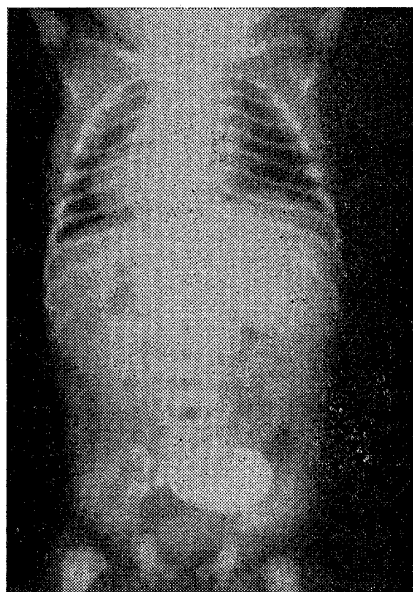
第1図 下顎発育不全を示す。兔唇はないが、第2図に示す様に口蓋披裂がある。



第2図 口蓋披裂を示す。右鼻孔より強制栄養カテーテルが入っている。



第3図 吸気時の著明な胸骨陥凹を示す。

第4図 第1日目のX線写真，胎便が造影されている他胸部腹部に異常を認めない。
(腹位で撮影)

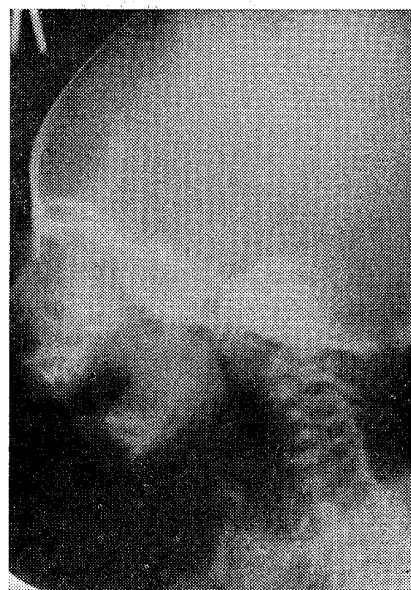
著明な胸骨陥凹を示したものである。第4図は胸部，腹部の単純X線撮影像で，生後第1日目なので，胎便が造影されている他，胸部・腹部とも異常所見はない。第5図に頭蓋両面X線撮影像であるが，この測定方法及び測定値については，次の項で述べる。

結局，1日に数回以上の無呼吸を，その都度，陰陽圧自動人工呼吸器で蘇生させ，一方強制栄養を続けていたが，生後18日目に遂に呼吸困難が増悪し死亡した。剖検は行わなかった。

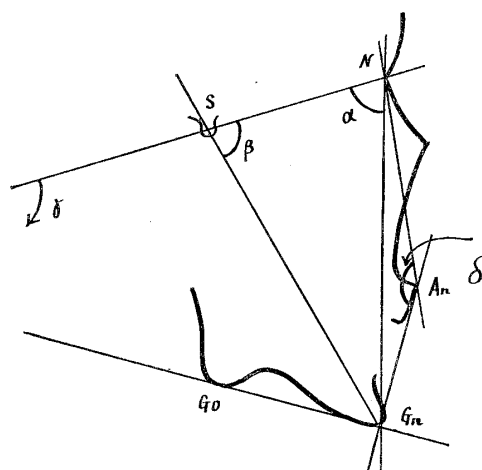
頭蓋X線側面計測法及び測定値

頭蓋側面X線写真撮影によつて，下顎の發育程度を知る方法には，2つの測定方法がある。その一つは，Engel, Richmon & Brodie²⁾ の報告している方法である。著者等は Pierre Robin 症候群の診断方法として述べて

第5図 頭蓋側面X線像。下顎發育不全を認める。計測方法及び計測値について第1表を参照。



第6図 頭蓋X線側面測定法



N : Nasion 鼻根点

Gn : gnathion 下顎点

Go : gonion 顎角点

S : Sella turcica トルコ鞍

An : Anterior nasal spine 前鼻棘

いるのではなく，リウマチ性関節炎による下顎發育障害を示すために，次の計測方法を記載している。第6図N（鼻根点）と Gn（下顎点）を結ぶ線とNとS（トルコ鞍の中央）を結ぶ線の交角（我々はこれを $\angle\alpha$ とする）と，N-S線と，S-Gn線の交角（ $\angle\beta$ とする）と，N-S線と，Gn-Go（顎角点）線の交角（ $\angle\gamma$ とする）の三つを測定するという方法である。

第1表 頭蓋X線側面測定値

番号	氏 名	性	生下時体重	撮影時の 生後日数	分 娩	α (度)	β (度)	γ (度)	δ (度)	備 考
1	伊 ○	♂	3150	1	自 娩	49	92	78	133	Pierre Robin症候 群生後13日目死亡
2	北 ○	♀	3050	4	〃	60	77	40	145	対 照
3	佐 ○	♀	2000	14	〃	67	69	43	156	〃
4	石 ○	♂	3500	1	〃	73	65	37	152	〃
5	佐 ○	♀	3300	8	〃	57	85	61	147	〃
6	篠 ○	♂	2800	6	〃	64	77	43	150	〃
7	大 ○	♀	2850	4	吸引分娩	58	78	46	150	〃
8	菅 ○	♀	2100	1	自 娩	58	80	56	155	〃
9	佐 ○	♀	3100	2	鉗 娩	52	80	42	150	〃
10	石 ○	♂	2500	2	自 娩	64	69	35	148	〃
11	角 ○	♀	3200	2	吸引分娩	60	88	69	140	〃
12	Beers & Pruzansky	?	6 ポンド 14 $\frac{1}{2}$ オンス	10日→15ヵ月	自 娩	—	—	—	138→ 158	生後2日目 Douglas の手術. 以来 下顎骨の発育良好
13	Engel et.al	?	?	?	?	62	79.5	49	—	リウマチ性関 節炎,
14	〃	?	?	?	?	79	62.5	26.5	—	正常例.

他の一つは, Beers & Pruzansky³⁾ の方法で, 第6図の $\angle\delta$ を測定する. $\angle\delta$ は, NとAn(前鼻棘)線とAn-Gn 線の交る角である.

我々は, 以上の2種の測定方法を用い, 本症例について測定した. 又, 対照として, 健康新生児10例についても同様X線撮影し, 測定した.

この結果は, 第1表に示した. 参考のために Engel等²⁾ のリウマチ性関節炎による下顎発育障害の1例と対照の健康者の1例の計測値及び Beers & Pruzansky³⁾ の Pierre Robin 症候群の1例の計測値も併記した. 第1表からわかる様に, 下顎発育不全の場合は, $\angle\alpha$ は小さく $\angle\beta$ は大きく, $\angle\gamma$ は大きく, $\angle\delta$ は小さい. 然し, 対照10例のなかには, Engel 等の症例よりももつと下顎発育不全の測定値を示す例もある ($\angle\delta$ では症例番号2, 5, 7, 9, 9, 10, $\angle\beta$ では5, 8, 9, 11, $\angle\gamma$ では5, 8, 11の各例で, 3つの角とも含まれるのは, 症例5と8である). 然し $\angle\delta$ に関しては, 対照と, 我々の症例及び Beers & Pruzansky³⁾の症例とは, 著明な差がある. 従つて, 頭蓋側面X線撮影の計測は, 簡単な $\angle\delta$ の計測で充分と思われる.

尚, 治療にも関係する事であるが, Beers & Pruzansky³⁾の症例は生後2日目に Beverly Douglas の手術をし, その後下顎の発育が順調に経過し, 15ヵ月後には $\angle\delta$ が158°になった. この様に, 経過の観察にも本法は有用

である.

我々の症例は, 凡ての角度とも, 著明な発育障害を示している.

考 按

本症は, 1923年 Pierre Robin⁴⁾ によって初めて報告された疾患で, 下顎骨形成不全と舌下垂, 口蓋披裂のために呼吸困難を主症状とする. その後 Pierre Robin⁵⁾は1934年に更に本症についてくわしく述べた.

前報で, 我々は1948年迄に報告された症例を集めて報告した Nisenson⁶⁾ の19例に, 本邦の4例と自験例1例を加え, 合計24例について表示したが, その後調べた所では, 1959年 Weseman¹¹⁾は133例を集めていた事を知った. 又前報以後本邦では, 藤野¹²⁾等の2例, 境野¹³⁾等の2例, 村田¹⁴⁾等の1例, 西野²¹⁾の6例が報告されている.

本症について, 最もくわしく述べているのは, Weseman¹¹⁾であるが, 著者はそこで, 本症を発生学的にくわしく検討している.

本症の治療法としては, 保存的療法と手術的療法がある.

保存的療法

- 1) 腹位をとらせる. 下顎は自身の重みにより前下方に転位し, 舌が前方に引かれるので, 舌下垂が軽減され, 呼吸困難が減弱する.
- 2) 授乳は立位での授乳がよい⁵⁾.
- 3) 腹位のみで呼吸困難が軽快しない場合は, 下顎を

前下方に圧迫する装具を用いる。これには種々の装具が考案されている^{6) 15) 16)}。

4) 授乳用にも舌下垂を軽減させながら授乳させる哺乳ビンに装置する装具がある。

手術療法

1) Longmire & Sanford 法¹⁸⁾

これは下顎下に小切開を加え, mandibular symphysis の内面に金属板を挿入し, これに同種の線をつけて15 g の重さで前方へ下顎を索引する方法である。

2) Douglas 法⁹⁾

舌下面, 歯齦, 下口唇に幅10~15mm の粘膜切除を行い, 舌を下口唇に癒着させ, 舌下垂を防ぎ, 呼吸困難が減じ, 下顎が正常程度に発育した時, この癒着をはがすという術式である。X線計測の項でのべた Beers & Pruzansky⁹⁾ は, この方法で成功し, 15ヵ月後には, 下顎が正常程度に発育した症例を報告している。

3) 気管切開

呼吸困難を除去する手段としては, 簡単に速効的である。

要するに, 下顎発育不全も, 当面の呼吸困難や哺乳困難を何等かの方法で解決すれば, 将来, 正常程度に発育する事が知られているので, 当面の呼吸困難を解決しなければならない。外科的療法には反対の意見もあるが, 重篤な呼吸困難には気管切開もやむを得ない。我々の症例では気管切開は家族の同意を得る事が出来なかつたので行わなかつた。

尚本症と精神薄弱との合併について言及している報告もあるが¹⁶⁾, 大多数の報告が新生児, 乳児であるため, この事は充分明らかでない。然し, 本症の原因に胎生早期の栄養障害があげられているので, ^{19) 20)} 精神薄弱を合

併する可能性を指摘している論者もいる⁹⁾。

むすび

1) Pierre Robin 症候群の 1 例を報告した。

2) 本症の診断として, 頭蓋側面 X 線撮影法及び計測法があり, 我々は, 本例及び対照 10 例について行つた結果を報告した。測定法としては, Beers & Pruzansky の方法 ($\angle \delta$ の測定) で充分であると思われた。

恩師九嶋勝司教授の御校閲に感謝します。

文 献

- 1) 川原：日産婦誌, 13 : 345, 1961. —2) Engel, M.B., Richmond, J., & Brodie, A.G.: Am. J. Dis. Child. 78 : 728, 1949. —3) Beers, M.D., & Pruzansky, S.: Plast. & Reconstruct. Surg. 16 : 189, 1955. —4) Robin, P.: Bull. Acad. nat. Med. 89 : 37, 1923 ; abstracted, J.A.M.A. 80 : 805, 1923 —5) Robin, P.: Am. J. Dis. Child. 48 : 541, 1934 —6) Nisenson, A.: J. Pediat. 32 : 349, 1948. —7) 小佐野他：小児科診療, 22 : 217, 1959. —8) 塩野：小児科臨床, 12 : 172, 1959. —9) 児王他：小児科臨床, 12 : 1193, 1959. —10) 安遠他：産婦の世界, 12 : 1339, 1960. —11) Wesemman, C.M.: Arch. Otolaryngol. 69 : 31, 1959. —12) 藤野他：日口腔会誌, 8 : 357, 1957. —13) 境野他：臨小医学, 8 : 355, 1960. —14) 村田他：小児科診療, 23 : 1317, 1960. —15) Eley, C., & Farber, S.: Am. J. Dis. Child. 39 : 1169, 1930. —16) Llewellyn, J.S., & Biggs, A.D.: Am. J. Dis. Child. 65 : 440, 1943. —17) Davis, A.D., & Dunn, R.: Am. J. Dis. Child. 45 : 799, 1933. —18) Longmire, V.P. & Sanford, M.C.: Am. J. Dis. Child. 78 : 750, 1949. —19) Warkany, J.: J. Pediat. 25 : 476, 1944. —20) Warkany, J.: Acta Paediat. 36 : 476, 1944. —21) 西野：小児科診療, 26 : 316, 1963. (No. 1584 昭38・2・4 受付)