

口腔病理學

關學婉	校閱
許輝吉	編譯
林正仲	校對



環球書社

口 腔 病 理 學

關 學 婉 校閱
許 輝 吉 編譯
林 正 仲 校對

環 球 書 社

口腔病理學 / 許輝吉編譯. -- 初版. -- 臺北市
：環球，民65
面：公分
譯自：A text book of oral pathology
含索引
ISBN 957-9426-06-6(精裝)

1. 口腔 - 疾病

415.51

81000908

版權所有 翻印必究

口腔病理學

編譯：許輝吉

出版：環球書社

發行：環球書社

地址：台北市新生南路三段88號2F

電話：362-5311

郵政劃撥儲金第0013690-3號

本公司登記證字號：

新聞局局版臺業字第0990號

中華民國六十五年一月初版一印

中華民國八十一年三月初版八印

編號：2-434

ISBN 957-9426-06-6

口腔病理學

原 著：Shafer, Hine & Levy:

A Textbook of Oral Pathology

編 譯：許 輝 吉

序 言

數年前由於偶然的機會講授了一段時期的口腔病理學，覺得 Shafer 等人編著的教科書不失為一本很理想的教材，值得用中文加以精簡，並使用國人自己的材料來編輯，使之更有親切感，以利同學們閱讀。此一構想深獲臺大牙醫學系關學婉教授的支持，歷經兩三年的時間，倖而得以實現。但因編譯者才疏學淺，錯誤之處在所難免，尚望各位讀者先生和諸位先輩見諒，並多多指正。

本書之得以付梓，完全得力於關教授協助，她不但無條件提供給本書她多年收集的精美圖片，並在百忙中花費不少時間來校閱，訂正錯誤。本書得能順利出書，關教授的熱心協助與指正是最重要的因素，在此特致萬分謝意。

本書承蒙林主任答允使用台大醫院病理科的材料，承高雄醫學院牙醫系林正仲醫師校對，中國醫藥學院病理室林彩婉小姐及本科程如非小姐抄稿，亦一併在此致謝。

本書尚保留部份英文原版圖片（未加諸明出處者），希望將來能陸續用國人的材料來取代；如果讀者們和諸位先輩有類似病例，而願意提供的話，本人非常感激。

編譯者謹識

目 錄

序 言

第一章	口腔及口腔周圍構造的發育障礙.....	1
第二章	牙齒之退行性變化.....	73
第三章	細菌、病毒及黴菌感染	85
第四章	齦 齒	117
第五章	齒髓及根尖牙周組織炎症.....	153
第六章	口腔感染之蔓延	175
第七章	牙胚源性腫瘤及囊腫	185
第八章	口腔之良性及惡性腫瘤	225
第九章	涎腺疾病	295
第十章	口腔之物理性及化學性傷害	325
第十一章	牙周膜疾病	365
第十二章	新陳代謝疾病的口腔變化.....	395
第十三章	血液與造血系之疾病	423
第十四章	皮膚疾病	443
第十五章	骨與關節疾病	461
第十六章	神經與肌肉疾病	495
索 引		503

第一章

口腔及口腔周圍構造的發育障礙

Developmental Disturbances of Oral and Paraoral Structures

發育障礙顧名思義乃是指組織、器官乃至整個個體在其發育生長過程中受到了阻碍而言，常引起可見的異常形態。又因發育障礙厲害情形之不同，所引起的異常形態或畸形 (anomalies) 亦有程度上的差別。

許多口腔與口腔周圍結構的發育 (development) 與生長 (growth) 障礙，可由徹底瞭解這些結構的胚胎學與組織學，而得以了然於心。這些發育與生長障礙，有些發生於子宮內 (in utero)，於出生時即已出現，並終身存在；但組織器官的發育並不僅止於子宮內胚胎期，即使出生後，許許多多的組織成長仍極旺盛，因此有些發育障礙需好幾年後方始表現出來。有些異常 (abnormalities) 依循着傳統的遺傳方式，這點對生物體不尋常病理狀況的解釋，頗有助益。但是，經由基因傳遞的遺傳性 (hereditary) 與先天性 (congenital) 兩種情況必須加以區別。先

天性疾病是指出生時或出生前即已發生者，但並不一定是遺傳性，如先天性梅毒及德國麻疹等引起的變化，乃是胎兒受到外在細菌或病毒感染的結果。反之，許多遺傳性的情況於出生時即已出現，但也有的要生後好些年才明顯起來。非遺傳性而發生於生後仍在發育中的組織者，因受到後天環境因素的影響所造成的缺陷，又稱非先天性 (non-congenital) 或後天性 (acquired) 發育障礙，如髁狀突 (condyle) 外傷引起的下頷小頷畸形 (mandibular micrognathia)。

許多口腔與口腔周圍結構的發育與生長障礙及其他口腔疾病確有遺傳背景；有些疾病則似有遺傳跡像，但不夠確定，乃所謂「家族性傾向」 (familial tendencies)。Witkop 在研究遺傳牙科學的影響時強調，遺傳因素對某些牙齒疾病俱有決定性的地位或是誘因，以引發特殊疾病。表 1-1 所示乃是他所列舉的一些遺傳性口腔疾病例。

表 1-1 遺傳性口腔疾病 (Hereditary Oral Diseases)

口 腔 疾 病	遺 傳 方 式	遺傳性預後 之 準 確 性
	D—優性 R—劣性 S—性連繫性 IS—中間性連繫性	...—準確 ...—近似 •—可疑
<i>Heritable defects in dentition without generalized defects:</i>		
Hypoplasia of enamel	SD	..
Hypocalcification of enamel	D	...
Hypomaturation of enamel.....	SR	...
Pigmented hypomaturation of enamel	R	.
Local hypoplasia of enamel	D (with incomp. penetrance)	..
Dentin dysplasia	D	...
Dentinogenesis imperfecta.....	D	...
Missing or peg laterals	D	...
Missing maxillary incisors and cuspids	D or R	.
Missing premolars.....	D	..
Missing third molars	D	..
Gigantism of maxillary central incisors.....	D	..
Fused primary mandibular incisors	D?	..
Familial dentigerous cysts.....	D	..
<i>Heritable defects in dentition with generalized defects:</i>		
Dentinogenesis imperfecta with osteogenesis imperfecta	D	..
Enamel hypoplasia in vitamin D-resistant rickets	D (irregular)	..
Enamel hypoplasia with epidermolysis bullosa dystrophica	R	..
Local hypoplasia of enamel with Fanconi syndrome	R?	.
Missing teeth with ectodermal dysplasia.....	IS or D	..
Missing premolars with premature whitening of hair.....	D	...
Missing lateral incisors with ptosis of eyelid	D	..
Retarded eruption with cleidocranial dysostosis	D	..
<i>Heritable defects of oral structures without generalized defects:</i>		
Ankyloglossia	D	..
Elephantiasis gingivae	D	..
Harelip and harelip with cleft palate	R?	.
<i>Heritable defects of oral structures with generalized diseases:</i>		
Gangrenous stomatitis with acatalasemia	R	..
Periodontitis with agammaglobulinemia	SR	..
Periodontitis and osteoporosis of jaw bones with thalassemia major	R	...
Alveolar bone changes in sickle cell disease	R	..
Gingival and postoperative hemorrhage in hemophilia and Christmas disease	SR	...

表 1-1 遺傳性口腔疾病 (續)

口 腔 疾 病	遺 傳 方 式	遺傳性預後 之 準 確 性
	D—優性 R—劣性 S—性連繫性 IS—中間性連繫性	...—準確 ..—近似 —可疑
Mucosal telangiectasia in hemorrhagic telangiectasia (Osler).....	D	..
Facial angiomatosis with Sturge-Weber disease.....	D (irregular)	.
Oral hematomas with Ehlers-Danlos syndrome	D	..
Facial deformity in gargoylism	R (RS)	..
Facial deformity with mandibulofacial dysostosis (Franceschetti).....	D (irregular)	..
Facial deformity with craniofacial dysostosis (Crouzon)	D (irregular)	..
Micrognathia with Pierre Robin syndrome	R (imcomp. dom.)	.
Hypoplasia of maxilla with achondroplasia	D	..
Multilocular cystic fibrous dysplasia of the jaws and face (Jones)	D	...
Osteosclerosis in Albers Schonberg disease	D (irregular)	.
Hyperostosis of jaws in ganeralized hyperostotic bone disease (Witkop)	R	...
Hypercementosis and bone changes in osteitis deformans (Paget)	D (imcomp.)	.
Neurofibroma and pigmentation in neurofibromatosis (von Recklinghausen)	D	..
Circumoral pigmentation with gastrointestinal polyposis (Peutz-Jeghers)	D	..
Facial pigmentation and carcinomas of lip in xeroderma pigmentosum	ISR or R	..
Gingival and lingual amyloid deposits in familial amyloidosis.....	D	..
White spongy nevus of mucous membranes	D	...

表 1-1 為遺傳性口腔疾病之部份分類，列舉其遺傳方式及依口腔發現所作預後之準確性。有些像遺傳性牙本質發育不全 (dentinogenesis imperfecta) 之特性 (trait)，其遺傳僅如表所示之方式，但其他雖則有的可能與許多遺傳病有關，有的則是表現型 (phenocopies)，亦就是非遺傳性病因 (nongenetic cause)，如側門齒缺失或釘形側門齒。如某一特性有完善的證據證明其為遺傳性時，則此特性自然屬於遺傳性，如過早白髮 (premature whitening of hair) 及前臼齒缺失在某些家族中為自體性優性遺傳，但並非意指過早白髮病例都必有前臼齒缺失，或所有前臼齒缺失病人都必遺傳有過早白髮。

單一特性可能有兩種遺傳形態，故兩型外胚葉結構不良 (ectodermal dysplasia) 都有牙齒缺失。一型在某些家族中為自體性優性遺傳，而在某些家族中則屬性連繫性遺傳，此時男性病情厲害，而女性則可能不過是缺少幾顆牙齒而已。

此表所列作參考則可，却不宜作為個案遺傳預後之唯一依據。個別病例之遺傳預後，應依完整的家族史及該特性在該家族中之遺傳方式而定。

發育異常決定於許許多多的因素，有的是內在因素 (intrinsic factors)，有些則因外在 (extrinsic) 因素，諸如物理的、化學的因素、生物因子、內分泌異常、營養缺乏及感染等。雖然有人估計人的先天性異常 (congenital abnormalities) 由基因所致者不過10%，但基因無

疑對許多先天性異常的發生俱有重要地位。基因之畸形性影響 (genetic dysmorphogenic influences) 如表1-2所示。這些障礙發生的第二個重要因子是病理性環境因素，亦約佔發育性畸形的10%。其餘80%迄目前仍屬特發性 (idiopathic)。

表 1-2 可能的基因性致畸形性影響

(Possible genetic dysmorphogenic influences)

-
1. 單一突變基因 (Single mutant gene)
 - (1) 自體性優性
 - (2) 性連優性
 - (3) 性連劣性 (於男 XY性)
 2. 成對突變 (pair of mutant alleles)
 - (1) 自體性劣性
 - (2) 性連繫性劣性 (於 XX女性)
 3. 多基因性 (polygenic)：一個以上基因共同作用之聯合影響
 4. 大體性染色體異常所致之基因不平衡 (gross chromosomal abnormality causing a genetic imbalance):
 - (1) 細胞分裂時染色體分配錯誤引起的染色體數目改變
 - (2) 染色體斷裂 (breakage) ± 斷片重排，導致基因不平衡
-

除基因外，對先天性畸形之環境因素亦有許許多多的臨床與實驗動物的研究。茲將迄目前所知之自發性或實驗引起發育畸形之致畸形因素 (teratogenic factors) 列於表 1-3。在先天性畸形之研究時，Haring and Lewis 更提出動物和人之畸形組織發生學 (teratogenesis) 都能適合數項原則：(1) 試驗引起的動物畸形，與動物中自然發生及偶發例相似，即表現型 (phenocopies)；(2) 許多不同因子 (agent) 能引發同型缺陷；(3) 相同因子

作用在不同發育階段可引發不同型缺陷；(4) 同系 (strain) 動物發育期中在相同而適當的時期給予致畸形因素時，可獲取相同缺陷；(5) 同種 (species) 動物中某些系 (strain) 比其他的動物更易誘發特殊缺陷；(6) 致畸形因素並不一定影響母體健康。

致畸形因子的試驗研究幾乎都有不等度的頭、頸及口腔畸形發生，有許多與人發生者相似。Conway and Wagner 所收集之頭頸部最常見畸形，特列於表 1-4。

表 1-3 先天性發育畸形之實驗與臨床原因

<i>Genetic factors</i>Inherited	5-Fluorodeoxyuridine
Mutagenetic	6-Aminonicotinamide
<i>Environmental factors:</i>	Thiadiazole
1. Infections...Rubella	6-Chloropurine
Influenza A	Thioguanine
2. Physical	2-6-Diamonopurine
injuries.....Pressure	polyfunctional alkylating
Temperature changes	agents:
Radiation	HN ₂
3. Hormones...Diabetes mellitus	CB 1348
Alloxan diabetes	TEM
Hyperthyroidism	Thio TEPA
Hypothyroidism	Myleran and others
Antuitrin G	Triazene
ACTH	Quinine
Cortisone	Urethane
Androgens Estrogens	Colchicine
Oral progestins	Trypan blue
Insulin	Pilocarpine
4. Nutrition...Deficiencies of	Eserine
Vitamin A	Boric acid
Vitamin B ₁	Thallium
Vitamin B ₂	Selenium
Vitamin B ₆	Nicotine
Niacin	Sulfonamides
Folic acid	Tetracyclines,
Vitamin B ₁₂	Chloroquine
Vitamin D	Thalidomide
Vitamin E	Salicylates
Vitamin K	Malachite green
Proteins	
Amino acids	7. Maternal
Unsaturated fatty acids	diseases and
Potassium	defects.....
Excess of vitamin A	Uterine tumors
5. Respiration...	Uterine inflammation
Hypoxia	Uterine malformation
Carbon dioxide excess	Defects in implantation
Carbon monoxide	Age
Anesthesia with ether-gas-	Emotional disturbances
oxygen	Stress
6. Miscellaneous drugs and chemicals	Multiple pregnancies
Antimetabolites	Phenyl pyruvic
Amethopterin	oligophrenia
Aminopterin	
6-Mercaptopurine	8. Embryonic
Azaserine	defects.....
	Abnormalities of the ovum
	Abnormalities of the
	semen
	Antigen-antibody reactions

表 1-4 十五種頭與頸部最普通的畸形

畸 形	男	女	總 數
唇裂與腭裂	325	202	527
無腦兒 (anencephalus)	207	267	474
腭 裂	227	240	467
唇 裂	295	168	463
血管瘤或痣	160	170	330
耳畸形 (不發育增加)	193	119	312
耳前囊腫、(tags肉垂)、瘻管	151	116	267
舌 粘 連	95	58	153
腦 膨 出 (encephalocele)	31	58	89
小 腦 症	36	36	72
Klippel-Feil 綜合病徵	23	28	51
腮 囊 腫 (branchial cyst)	27	19	46
斜 頸 (torticollis)	22	23	45
囊狀水瘤 (cystic hygroma)	20	23	43
顱骨缺陷	24	18	42
總 數	1836	1545	3381

頤骨的發育障礙

(Developmental Disturbance of the Jaw)

無頤症 (Agnathia) :

無頤症是上頤或下頤骨缺失的一種極為罕見的先天缺陷。其中以僅缺少一部份頤骨者較常見，此時又以下頤骨缺少者較多 (圖 1-1)



圖1-1 無頤症

圖示一下頤不發生之死產男嬰，可見雙耳向下偏移。死嬰並有厲害的先天性心臟病。(臺大病理解剖 A5528)

小頷畸形 (Micrognathia) :

小頷畸形即意指上頷或下頷骨較小之謂。有很多明顯的小頷畸形，其實並非絕對體積變小，而實在是因為位置異常，或是上下兩頷骨之間或與顱骨的關係不正常使然。因之小頷畸形又可分為真性 (true) 及相對性 (relative) 兩種。前者又可分為先天性及後天性兩型。

1. 先天型：先天型雖有許多病例伴有其他骨骼異常，但原因則不清楚，偶有遺傳形態出現。

(1) 真性上頷小頷畸形 (true maxillary micrognathia)：這種畸形往往是門齒骨 (premaxilla) 發育不足之故，病人臉部中間三分之一呈現退縮。病人亦有口呼吸 (mouth breathing) 的情形，有人以為這就是引起上頷小頷畸形的原因之一；其實更可能的應該是上頷小頷畸形才是口呼吸的誘因，因為該畸形常伴有鼻及鼻咽部結構的畸形發育。由胚胎發生上，我們知道門齒骨的發育與鼻骨以及上頷骨的腭骨 (palate) 有極密切的關係，在上頷小頷畸形時，可發生鼻管窄小，腭骨狹窄而呈弧形弓起。牙弓 (dental arch) 呈 V 字，咬合自亦不正。上頷小頷畸形可見於軟骨發生不全 (achondroplasia) 及鎖骨顱骨發育不全 (cleidocranial dysostosis) (詳骨篇)。

(2) 真性下頷小頷畸形 (true mandibular micrognathia)：先天性真性下頷小頷畸形常難以說明，有些病人臨床上呈現厲害的頰 (chin) 退縮，但若經確實的度量，則發現下頷骨實際上在正常變異的限度內。這些病例可能是因為下頷骨在顱骨的位置偏後 (posterior position-

ing)，或者是因為下頷骨角 (mandibular angle) 陡峭的原故。當然，下頷骨生長中心的髁狀突的不發育 (agenesis)，亦可導致真性下頷小頷畸形。

2. 後天性小頷症是指出生後發生的，通常是顱骨下頷骨關節 (temporomandibular joint) 區域的障礙引起，如外傷，或者是乳突、中耳及關節本身的感染以引起關節粘連。以下頷較多。因下頷骨的正常生長有賴下頷骨髁狀突的正常發育及肌肉功能，故關節粘連不但傷及髁狀突的生長，抑且妨礙了正常咀嚼等的肌肉功能，故吾人不難理解下頷關節粘連何以能引起下頷骨之發育缺乏。

臨床上，先天性或是後天性下頷小頷畸形，均以厲害的頰退縮、陡峭的下頷骨



圖1—2 下頷小頷畸形

角 (steep mandibular angle) 及頰底短拙 (deficient chin button) 爲其特徵 (圖 1-2)。

巨頷畸形 (Macrognathia)：

巨頷症意指異常增大的上下頷骨。上下兩頷骨的同時增大，常與整個骨骼系之全身性增大成正比，如腦下垂體性巨人症 (pituitary gigantism)，但一般還是以僅犯頷骨者爲常見。巨頷症可見於某些其他病況，如(1)骨之帕哲式氏病 (Paget's disease of bone)，此病可見顙骨及上頷骨的過度生長，偶亦及於下頷骨；(2)肢端肥大症(acromegaly) 是成人腦下垂體機能亢進，可導致下頷骨的進行性增大；(3)骨性獅面 (leontiasis ossea) 是骨的纖維結構不良症 (fibrous dysplasia) 之一型，可見上頷骨的增大 (以上三者請詳骨篇)。

不合併任何全身性病況的下頷骨頷凸畸形 (prognathism) 或前突 (protru-

sion) 在臨床上是相當普遍的，即俗稱戽斗 (圖 1-3)。惜病因未明，但有些病人爲遺傳性。有許多病例是因爲上下頷大小不均衡引起的，有的病例則下頷確比正常人大。因下頷骨對上頷骨相對的關係受到下頷骨角及下頷枝 (ramus) 實際高度的影響，故一般下頷前突的病人，其下頷枝較長而下頷骨角則較大。下頷枝的長度與髁狀突的生長有連帶關係，故過分的髁狀突生長自可導致下頷骨前突。可能引起下頷前突的一般因素大致可歸納如下：(1)下頷枝高度增加，(2)下頷骨體增長，(3)下頷骨角 (gonial angle) 增加，(4)下頷窩前置 (anterior positioning of glenoid fossa)，(5)上頷變短，(6)上頷骨對顙骨之相對後置位，(7)明顯的頰結，及(8)軟組織外形的差異。

幸而這些畸形已可經由外科手術加以矯正。骨切除術 (切除部分下頷以減其長度) 通常可獲致極佳功能與美觀效果。



圖 1-3 下頷巨頷 (頷凸) 畸形。A. 顯見下頷前突。B. 同一病人手術 (骨切除) 矯正後之外觀。

顏面半側肥大症 (Facial hemihypertrophy)

極輕度的臉部不對稱幾乎人人都有，只是肉眼難以察覺罷了。但偶爾發現的一種先天性半側肥大 (congenital hemihypertrophy) 則可侵犯(1) 整個半邊身體，(2)一個或兩個肢體 (limb)，或是(3) 顏面，頭及附屬結構。發生這種障礙的病人，其臉部半側肥大可說是最顯著的特徵；但對牙醫師而言，則以不尋常的上下頷骨及牙齒肥大最有意義。

病因還不明白，但似乎以血管及神經性異常 (vascular and neurogenic abnormalities) 最能夠說明其臨床變化。

臨床上，病人呈現頭部半邊增大 (圖 1-4)。有的病人出生時即已顯現，其後



圖 1-4 顏面半側肥大。雖經數次手術矯正，但顏面不對稱之變形依然明顯。

增大的一邊與正常的半側比例生長。因此當整個臉部生長於20歲前停止後，這種不成比例的畸形也就終生存在了。亦曾有家族性發生 (familial occurrence)。據 Ringrose等發表的 129 例病人中，有很廣泛的其他異常，其最常見者如表 1-5 所列。其中以才智不足及皮膚異常最多。此外亦有人注意到這種病人與小孩腎瘤 (26例Wilms 氏瘤)、肝 (4例hepatoblastoma) 及腎上腺 (6例皮質腫瘤) 等腫瘤之發生有某些關係存在。

表 1-5 伴發於顏面半側肥大的異常之發生率

伴發異常	發生率 (%)
才智不足 (mental deficiency)	28
皮膚異常	47
痣	19
毛細血管擴張 (telangiectasia)	11
犯側毛髮較粗	7
血管瘤	6
犯側皮膚較粗糙	5
代償性脊柱側凸 (scoliosis)	17
靜脈曲張	7
臍赫尼亞	5

左右發生率約相等，女比男多 (63% 對37%)。

口腔表徵：在肥大側的恒久齒有三大異常，即(1)齒冠變大，以恒牙犬齒、前臼齒及第一臼齒最常見，乳牙情形則不明；(2)牙根有時亦比例增大；但牙根短小的情形也有；及(3)發育速度 (rate of development) 較正常者快，出牙 (eruption) 亦較快 (圖 1-5)；乳齒隨之過早脫落。至於乳齒的變化如何，則不大清楚。上、

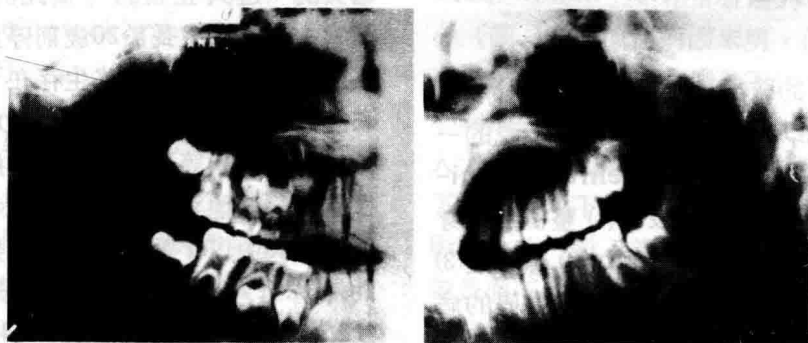


圖 1-5 顏面半側肥大 (facial hemihypertrophy)。兩邊牙齒出牙形態顯然不同，犯側(右圖)乳牙已全部脫落，但牙齒並不比正常者有顯著增大。

下頷骨亦同樣增大，較寬且厚。舌頭除半邊肥大而向對側偏移外，犯側舌乳頭亦呈奇特樣增大。此外犯側頰粘膜呈絨毛膜樣或出現軟而下垂似鐘擺樣的皺襞。

雖然有些頷骨疾病如神經纖維瘤病 (neurofibromatosis) 及纖維結構不良症亦可引起類似的顏面半側增大外觀，但可由缺乏牙齒大小變化及出牙速率上的影響，而得以區分。

組織學上的變化因很少報告，故不太清楚；但未發現有真正的肌肉肥大。

牙弓關係的異常 (Abnormalities of dental arch relations):

上述的種種異常都是一個或兩個頷骨大小的實際或外觀的異常差異，但比單純的大小不一致更重要的，是上下頷相互關係的不平衡及因此引起的咬合及機能上的困難。咬合不正或錯牙合 (malocclusion) 種類繁多，較常用的分類法為 Angle 於 1899 年所提出者：

Class I 兩牙弓之前後關係正常
(Arches in normal mesiodistal

relations) 69.0%

Class II 下頷牙弓偏後 (Mandibular arch distal to normal in its relation to the maxillary arch)，又分

- 1. (1) 兩邊偏後，上頷門齒前突 9.0%
- (2) 單邊偏後，上頷門齒前突 3.5%
- 2. (1) 兩邊偏後，上頷門齒退縮 4.0%
- (2) 單邊偏後，上頷門齒退縮 10.0%

Class III 下頷牙弓偏前：

- 兩側性 3.5%
- 單側性 1.0%

唇的發育障礙

(Developmental Disturbances of the Lips)

先天性唇與唇連合小窩及瘻管 (Congenital lip and commissural pits and fistulas):

先天性唇小窩與瘻管是嘴唇的一種畸形，常為遺傳性，可單獨存在，或與其他發育畸形如各種口裂 (oral clefts) 併存

。有人報告75~80%的先天性唇瘻管病人同時有唇裂及腭裂，或腭裂。唇連合小窩與唇小窩極相近，但發生部位則在典型唇小窩旁側的唇連合處。亦常為遺傳性，可能屬優性遺傳，亦可與其他先天性缺陷並存。

先天性唇小窩發生的原因有很多說法，可能是發育早期唇發生切迹(notching)，因切迹基底組織固定而起陷凹；亦可能是唇部胚胎性側溝未能完全連合，繼續留存下來而引起，迄無一致說法。唇連合小窩亦不易解說，但因位於水平臉裂(facial cleft)之處，可能就是這個胚性裂(embryonic fissure)的發育缺陷所致。

臨床上，先天性唇小窩之發生以下唇為多，陷凹見於銀珠(vermilion)表面一側或兩側。有些病例可從小窩底滲出些許粘液分泌物。唇連合小窩則在一邊或兩邊口角銀珠表面上(圖1-6)。有時唇或唇連合上會發生真正的瘻管，可以擠出些液體來。有趣的是，有些唇連合小窩的病人亦有耳前小窩(preauricular pits)。

唇裂或兔唇 (Cleft lip or harelip) 與腭裂 (Cleft palate):

面裂可以發生於臉部任何胚性突(embryonic processes)正常相互連合之處，乃因其發育或成熟缺陷所致(圖1-7)。因此我們可以看到上唇或鼻翼到眼睛的斜面裂(oblique facial cleft)，

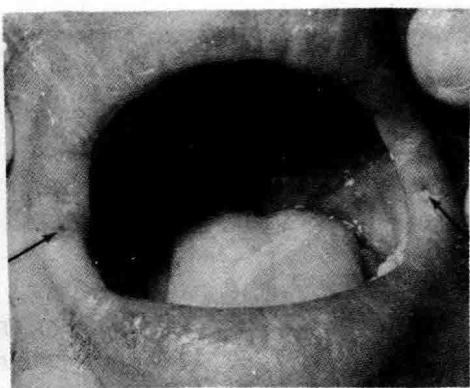


圖 1-6 兩側性先天性唇連合小窩。
20歲，男。(關)

即位於側鼻突(lateral nasal process)與上頷突(maxillary process)之間，乃因兩者連合失敗所致；亦可看到由口角到耳朵的橫面裂(transverse cleft)，位於上下頷突之間。輕度的可引起巨口症(macrostomia)。但最重要的面裂還屬上或下唇裂。下唇裂發生於下唇中線，罕見。由胚胎發育我們知道這是兩側下頷突在此連合失敗所致，或係下頷介體(copula)不能形成下頷弓，或係下頷突中央溝繼續存在之故。僅犯下唇，偶亦波及下頷骨。更常見而也更重要的應是上唇裂，有關的文獻之多，亦頗可觀。

上唇裂俗稱兔唇，是因為正中鼻突的球狀部(globular portion of median nasal process)或球狀突(globular process)與上頷突不能適當接合而起。但亦有人以為並非兩突起真的不接合，而實在是因為外胚葉溝(ectodermal