軟口蓋筋萎縮を伴った口蓋裂症例

き
木むら
村あきら
照

はじめに

口蓋裂初回手術後の鼻咽腔閉鎖機能と音声の改善は術者の最大関心事であるが、いかに注意深く手術を行っても術後に開鼻声をのこす症例が若干みられる²⁾³⁾⁵⁾⁶⁾。このことは口蓋裂をめぐる古くて新しいテーマの核心であろう。わたくしは口蓋裂初回手術症例のなかに軟口蓋の筋萎縮を伴った1例を発見した。そして、本症例では筋萎縮が高度であったため初回手術後の音声改善もまだえられていない。口蓋裂手術を行うとき、このような症例が存在することを考慮に入れなければならない。

症例について

症例：■■■■■，初診時9才3カ月。女子，軟口蓋裂。

1. 生育歴

妊娠中は著変なく経過し，分娩は満期安産であったが，仮死を認めた。生下時体重は3020gで，新生児黄疸は正常であった。予定は4カ月，歩行開始は16カ月とやや遅く，さらに幼小時に言語発達遅滞を伴っていた。初診時も軽度の精神発達遅滞を認めた。母親の話によれば，そのうちに手術を受けさせようと思いつつ時期を失したといい，これまで一度も手術を受けていない。

2. 顔貌，性格

上眼瞼がややふくらみ，一重まぶたで，外眼瞼はやや外上方へつりあがり，上目使いに人を見るという特徴を示した。家庭内ではよくしゃべるということであったが，外ではおとなしく，診察時にも非常に無口であった。患者のこのような顔貌，性格は口蓋裂を伴わない鼻咽腔

閉鎖不全症⁴⁾の警戒型症例群と非常によく似ていた。

3. 術前の口蓋所見

軟口蓋裂が認められたが，同時に軟口蓋および咽頭側壁の著しい運動障害が観察された。この結果，口蓋裂を伴わない鼻咽腔閉鎖不全症⁴⁾の経験に鑑み，本症例に対してはすでに術前から軟口蓋の筋萎縮を疑った。術後の鼻咽腔閉鎖機能を予想し，手術は咽頭弁手術とした。

4. 手術所見

手術は9才6カ月のときに行い，第1図の如く push back 法プラス咽頭弁手術を実施した。軟口蓋裂部の切開面は筋層特有の赤味を欠き，蒼白で弾力性に乏しく，一見して筋萎縮が疑われた。右軟口蓋裂部から外側にかけて口腔側から鼻腔側におよぶ組織を採取し，病理標本とした。手術としては巾広い flap を採取し，上茎法による咽頭弁手術を行った。

5. 病理検査結果

Incomplete cleft palate with muscular atrophy of the soft palate.

Akira Kimura.

神戸大学医学部耳鼻咽喉科学教室（主任：服部浩教授）

第1図 手術方法

第2図 病理組織

左100倍, 右400倍 (H E染色)

第2図の如く上皮下に lymphoid cell がみられ, 深部に唾液腺も認められた. 筋線維の分布は非常に粗であり, それらは膨化, 腫脹し, 横紋も不明瞭であった. 全体に fibrosis が強く, 高度の筋萎縮像を示した. 本症例は口蓋裂を伴わない鼻咽腔閉鎖不全症の筋萎縮像と同様の所見をしめし, その程度は同症の第Ⅲ度筋萎縮に匹敵した.

6. 術後の筋電図所見

第3図の如く, 術後(2年経過後)に軟口蓋から筋電図を記録した. 発声時放電量の低下を

認め, その振幅は $30 \sim 50 \mu V$ であった. 一方, 嘔吐反射 (gag reflex) のときは振幅は大きくなり, $100 \sim 300 \mu V$ を示した.

7. 術後音声

術後3年10カ月を経過した現在も, 鼻咽腔閉鎖不全を認め, かつ開鼻声が持続している. k音, s音には glottal stop がみられる. 術前に比較し, 現在のところ音声改善は認められていない. 次の対策として両側小咽頭弁手術⁴⁾を実施する予定である.

考

本症例は軟口蓋裂であったにもかかわらず, 術前の口蓋所見(軟口蓋運動障害)から軟口蓋筋萎縮が疑われ, この点は病理検査と筋電図検査

察

により証明された. 筋線維の消失および線維性結合織の増殖を特徴とする筋萎縮像は神経性萎縮と考えられたが, 本症例では仮死分娩, 言語

第3図 筋電図

発達遅滞，軽度の精神発達遅滞を認め，筋萎縮の背景として中枢神経系の障害が疑われた．本症例の臨床像は口蓋裂を伴わない鼻咽腔閉鎖不全症（軟口蓋筋萎縮を特徴とする非口蓋裂と仮性口蓋裂）と共通する点が多く見出された．口蓋裂症例のなかにもこのような筋萎縮例が発見されたことは口蓋裂の手術成績を評価するうえで重要な意味をもつといえる．

次に，口蓋裂の初回手術の成功率は諸家の報告²⁾³⁾⁵⁾⁶⁾によれば75～80%を示している．まさに，初回手術の成績向上をめざして，先人により各種の手術法が創案され，改良されてきたのである．しかし，近年は初回手術の不成功例に多くの研究者の目がむけられるようになった．不成功の背景が術者側の条件によるのか，患者側の条件によるのか検討されねばならない．初回手術不成功例のなかに本症例の如き軟口蓋筋

萎縮例が見出されたことにより患者側の条件の一つが解明されたといえる．さらに，精神発達遅滞合併症例には不成功例の多いことが報告されている．Lindsay⁵⁾ (1962)によれば I Q 79以下の96例の口蓋裂のうち42例（43%）のみが初回手術後に満足すべき音声結果をえたが，一方 I Q 80以上では73%が満足すべき結果であったという．Heller³⁾ (1974)は精神発達遅滞を伴った28例の口蓋裂の初回手術において11例（39%）がよい結果を示し，17例（61%）には術後も中～高度の開鼻声を認めたという．そのため，17例中の12例には再手術（咽頭弁手術）を行ったが，5例は改善をえ，7例は改善がえられなかったと述べている．精神発達遅滞症例になぜ手術不成功例（開鼻声症例）が多いかはさらに検討される必要がある．

わたくしが過去7年間に初回手術を行った口

蓋裂症例は 189例である。その術後成績は、①開鼻声（－）158例（83.6%），②開鼻声（＋）22例（11.7%），③開鼻声（＋）（－）の変動 1例（0.5%），④判定保留 8例（4.2%）であった。私の場合は初回手術の成功率は83.6%である。ところで、初回手術後の開鼻声症例22例について鼻咽腔閉鎖不全の背景を調べたところ、15例は背景不明であったが、7例では背景の判断あるいは推定ができた。後者のうち、2例はレ線検査で *deep nasopharynx* とわかり、5例では視診により軟口蓋運動障害が観察された。病理検査は5例中の1例（本症例）にしか行っていないが、そこでは軟口蓋筋萎縮が証明された。しかもこのような5例の軟口蓋運

動障害例のうち、4例には精神発達遅滞を認めた。軟口蓋運動障害も精神発達遅滞もともに中枢神経系の障害を背景にしておこると考えられるので両者のむすびつきが想像される。

すでに Calnan¹⁾ (1954) は粘膜下口蓋裂の研究に軟口蓋の病理検査を用いたが、しかしその意義について深い注意をはらうにはいたらなかった。現在の口蓋裂研究においても軟口蓋の病理検査はまだルーチン検査として広く行われるにはいたっていない。今回の軟口蓋筋萎縮を伴った口蓋裂症例の経験によって、わたくしは軟口蓋筋層に関する研究がこれからの口蓋裂治療ならびに予後判定に対して一つの方向を与えるものとする。

ま と め

- 1) 口蓋裂症例のうちに軟口蓋筋萎縮を伴った1症例が発見された。
- 2) 症例には生育歴において仮死分娩、言語発達遅滞、軽度の精神発達遅滞を認め、口蓋裂を伴わない鼻咽腔閉鎖不全症と共通する点が多く見出された。
- 3) 筋萎縮像は筋線維の消失および線維性結合組織の増殖を特徴としていた。
- 4) 軟口蓋の筋電図検査において発声時放電量の低下を認めた。
- 5) このような臨床経験から、初回手術後の開鼻声の背景として軟口蓋の筋構造に注目すべきことを述べた。

稿を終えるにあたり、服部浩教授の御校閲を感謝します。また、伊東宏博士（兵庫県立こども病院病理医長）の御協力に感謝します。

文

- 1) Calnan, J.: Submucous cleft palate. Brit. J. Plast. Surg. 6: 264~282, 1954.
- 2) Glover, D. M.: A long range evaluation of cleft palate repair. Plast. & Reconst. Surg. 27: 19~30, 1961.
- 3) Heller, J. C.: Velopharyngeal insufficiency in patients with neurologic, emotional, and mental disorders. J. of Speech & Hearing Disorders 39: 350~359, 1974.
- 4) 木村照：口蓋裂を伴わない鼻咽腔閉鎖不全症32症例の治療経験—非口蓋裂と仮性口蓋裂の実態。

献

- 耳鼻臨床 70: 597~621, 1977.
- 5) Lindsay, W. K.: A study of the speech results of a large series of cleft palate patients. Plast. & Reconst. Surg. 29: 273~288, 1962.
 - 6) Millard, D. R.: Wide and/or short cleft palate. Plast. & Reconst. Surg. 29: 40~57, 1962.

（原稿到着：昭和52年5月19日
別刷請求先：木村照
〒650 神戸市生田区楠町7丁目
神戸大学医学部耳鼻咽喉科学教室）