先天性鼻咽腔閉鎖不全症の中耳疾患

森 一功¹⁾・川野 通夫¹⁾・池上 聡¹⁾
本庄 巖¹⁾・石川 保之²⁾・田坂 康之³⁾

Middle Ear Diseases in Patients with Congenital Velopharyngeal Insufficiency

Kazunori Mori, Michio Kawano, Satoshi Ikegami and Iwao Honjo
(Kyoto University)

Yasuyuki Ishikawa
(Nagahama Red Cross Hospital)

Yasuyuki Tasaka
(Fukui Red Cross Hospital)

To clarify the incidence of middle ear disease in patients with congenital velopharyngeal insufficiency (CVPI), we observed the shape of the velopharynx by a videofluorography and the movement of the lateral pharyngeal wall and soft palate with a flexible fibroscope. The findings of otoscopy, audiometry, and tympanometry were also recorded.

Otitis media with effusion was the most common findings. The shape of the velopharynx had no relation to the incidence of middle ear disease. On the other hand, middle ear diseases were uncommon in CVPI patients with a good mobility of the lateral pharyngeal wall and soft palate. It was thought that the mobility of the velopharyngeal muscles, such as a levator veli palatini, might have some effect on conditions in the middle ear.

Key words: congenital velopharyngeal insufficiency, middle ear disease, cleft palate, eustachian tube

緒 言

口蓋裂に中耳疾患が多発することはよく知られているが、しかし、同じく鼻咽腔の閉鎖不全をきたす先天性鼻咽腔閉鎖不全症(以下、CVPI)と中耳疾患との関係を調べた報告は少ないので、

CVPI での中耳疾患の罹患率を調べた。

CVPIの病態としては、短すぎる軟口蓋(short palate)、深すぎる咽頭腔(deep pharynx)という咽頭の形態異常や、軟口蓋、咽頭側壁の運動不全という機能異常による鼻咽腔閉鎖不全と考

1) 京都大学医学部耳鼻咽喉科学教室
2) 長浜赤十字病院耳鼻咽喉科
3) 福井赤十字病院耳鼻咽喉科

えられる。そこで、CVPI の病態と中耳疾患との関係を知るために、上咽頭高圧側面レ線とレ線造影ビデオ、鼻咽腔内視鏡で鼻咽腔の形態、鼻咽腔閉鎖を調べ、中耳疾患との関係を知ろうとした。

方 法

対象は開鼻声を有し、未手術の CVPI 患者 41 名（3 歳～26 歳、平均 8 歳）である。粘膜下口蓋裂を除外するために、Calnan¹⁾ の 3 徴候（口蓋垂裂、硬口蓋後端の骨欠損、口蓋正中部の粘膜の菲薄化）のうち 1 つ以上を有する症例、および内視鏡で軟口蓋鼻側面正中に溝のある潜在性粘膜下口蓋裂²⁾ (occult submucous cleft palate) は対象から除外した。

方法は、まず、鼓膜所見、聴力検査、ティンパノメトリーから中耳疾患の有無を判定した。

次に、鼻咽腔の形態を知るために、側面レ線で図 1 のように、軟口蓋の長さ（AC）と咽頭腔の長さ（AB）との比を求めた。後鼻棘を A とし、前鼻棘と後鼻棘とを結ぶ直線と咽頭後壁との交点を B とし、軟口蓋先端を C とすると、咽頭腔の長さは AB、軟口蓋の長さは AC となる。既報³⁾ の判定基準に従い、軟口蓋長と咽頭腔長との比が 1.2 以上を正常、1.2 未満を短すぎる軟口蓋や深すぎる咽頭腔と判定した。

次に、軟口蓋、咽頭側壁の動きを調べた。既報⁴⁾ の判定基準に従い、軟口蓋の挙上に関して

は、軟口蓋が硬口蓋のレベルまで挙上するものを良好、殆ど動かないものを不良とし、硬口蓋のレベルまでは挙上しないが軽度動くものをやや不良とした。側壁の動きでは、安静時の位置から正中までの距離の半分の位置を越えて正中へと動くものを良好、殆ど動かないものを不良、その中間をやや不良とした（表 1）。

これらは母音 /a/、子音 /s/ 発声時を観察して総合的に判定した。

結 果

ティンパノメトリー (72 耳) の結果は A 型 70%、B 型 19%、C 型 11% で、中耳の異常が多いことがわかった。鼓膜所見 (82 耳) では正常が 70% で、聴力検査 (54 耳) では 15 dB 以上の伝音難聴が 33% であった。これらの結果に基づき中耳疾患を分類すると、滲出性中耳炎が 22% と多く、他に、慢性中耳炎、耳管障害、中耳奇形が認められ（図 2）、口蓋裂ほどではないが、CVPI にも中耳疾患が多発することがわかった。また、中耳奇形以外の中耳疾患 (15 人) では、両側性罹患が 60%、一側性罹患が 40% で、両側性の中耳疾患罹患が多いことがわかった。

表 1 軟口蓋、咽頭側壁の運動性

	良好	不良
軟口蓋	発声時、硬口蓋の位置まで挙上する	殆ど動かない
咽頭側壁	発声時、正中までの距離の半分以上動く	殆ど動かない

$$\text{正常: } \frac{\text{軟口蓋長}}{\text{咽頭腔長}} = \frac{AC}{AB} \geq 1.2$$

図 1 軟口蓋長と咽頭腔の長さとの比の求め方

図 2 先天性鼻咽腔閉鎖不全症の中耳疾患

これらの中耳疾患の罹患頻度と CVPI の形態異常の有無との関係を見るために、軟口蓋長と咽頭腔の深さの比が1.2以上の正常群と1.2未満の異常群とに分類したところ、図3のように両者間に中耳疾患の頻度に差はなかった。すなわち、咽頭の形態異常は中耳疾患の発生頻度とは関係ないことがわかった。

次に、軟口蓋の運動性の中耳疾患との関係を見ると、軟口蓋の運動性が良好なもの、やや不良なものに比べて、これが不良なものでは中耳疾患が有意に多いことがわかった ($p < 2.5\%$, 図4)。さらに咽頭側壁の運動性の中耳疾患との

図3 軟口蓋長と咽頭腔の深さとの比と中耳疾患との関係

図4 軟口蓋の運動性と中耳疾患との関係

図5 咽頭側壁の運動性と中耳疾患との関係

関係をみると、これが良好なものやや不良なものに比べて、不良なものには中耳疾患の罹患が有意に多いことがわかった ($p < 5\%$, 図5)。

考 按

CVPI の定義はなお完全には明らかでなく、粘膜下口蓋裂を含めない考え^{5)~7)}のほかに、粘膜下口蓋裂を含める考え^{8)~10)}もみられる。しかし、今回の検討では、粘膜下口蓋裂および潜在性粘膜下口蓋裂は観察の対象から除外した。

口蓋裂に中耳疾患が多発することは多くの報告^{11)~17)}があり、その頻度は20%から90%といわれている。また、粘膜下口蓋裂でもその頻度は40%¹⁸⁾とされているが、CVPI での中耳疾患の罹患率はこれらよりやや低く0%から35%で、しかもかなりの差が認められる^{9) 10) 19) 20)}。今回の我々の調査ではこの罹患率は32%で、口蓋裂ほどではないが CVPI にも中耳疾患、特に滲出性中耳炎の多発が確認された。また、耳疾患保有者についてみると両側性罹患が60%で口蓋裂例での両側性罹患率65%¹⁹⁾とほぼ一致し、CVPI でも両側性が多いことがわかった。

さて今回の検討の結果では、CVPI の病態の一つとされる咽頭の形態異常は中耳疾患の発生頻度と関係がなく、軟口蓋、咽頭側壁の運動不全という機能異常が中耳疾患の発生と密接な関係があることが明らかになった。この軟口蓋、咽頭側壁の運動性と中耳疾患の関係は、口蓋裂術後例での結果⁴⁾とほぼ同様であった。軟口蓋、及び咽頭側壁の運動に関与するのは口蓋帆挙筋であり、CVPI でも口蓋裂例と同様に、口蓋帆挙筋などの鼻咽腔筋群の運動性が耳管、ひいては中耳になんらかの影響を及ぼすと推定された。両側性の中耳疾患が多いことはこの推定の一つの根拠になると考えられる。口蓋裂例での中耳疾患の多発の原因として口蓋帆張筋、口蓋帆挙筋の走行異常、低形成による耳管機能異常が有力視されている²¹⁾が、CVPI でも同様に口蓋帆挙筋などの走行異常、低形成がある可能性が考えられた。

ま と め

1) 先天性鼻咽腔閉鎖不全の中耳疾患は32%に認められ, 特に滲出性中耳炎が多いことがわかった。

2) 咽頭の形態異常の有無は中耳疾患の発生に影響しないことがわかった。

3) 軟口蓋や咽頭側壁の運動不良例に中耳疾患が多いことがわかり, これに關与する口蓋帆挙筋などの鼻咽腔筋群の運動性が, 耳管ひいては中耳に影響を及ぼすものと考えられた。

本論文の要旨は, 第45回日耳鼻京滋合同地方部会で口演した。

文 献

- 1) Calnan JS : Submucous cleft palate. *Br J Plast Surg* 6 : 264~282, 1954.
- 2) Kaplan EN : The occult submucous cleft palate. *Cleft Palate J* 12 : 356~368, 1975.
- 3) 川野通夫 : 鼻咽腔閉鎖軽度不全例の考察. *日口蓋誌* 14 : 2 : 285, 1989.
- 4) 石川保之, 張田 裕, 川野通夫 : 口蓋裂例の咽頭側壁, 軟口蓋の運動と聴力, ティンパノグラムとの関係. *耳鼻臨床* 80 : 191~195, 1987.
- 5) Minami RT, Kaplan EN, Wu G, et al : Velopharyngeal incompetence without overt cleft palate. *Plast Reconstr Surg* 55 : 4 : 573~587, 1975.
- 6) Jackson I, McGlynn MJ and Huskie CF : Velopharyngeal incompetence in the absence of cleft palate ; results of treatment in 20 cases. *Plast Reconstr Surg* 66 : 2 : 211~213, 1980.
- 7) Randall P, Bakes FP and Kennedy C : Cleft palate type speech in the absence of cleft palate. *Plast Reconstr Surg* 25 : 484~495, 1960.
- 8) Blackfield H, Miller ER and Owsley JG : Cinefluorographic evaluation of patients with velopharyngeal dysfunction in the absence of overt cleft palate. *Plast Reconstr Surg* 30 : 441~451, 1962.
- 9) Caldarelli DD : Incidence and type of otopathology associated with congenital palatopharyngeal incompetence. *Laryngoscope* 88 : 1970~1984, 1978.
- 10) Durr DG and Shapiro RS : Otologic manifestations in congenital velopharyngeal insufficiency. *Am J Dis Child* 143 : 75~77, 1989.
- 11) Sataloff J and Fraser M : Hearing loss in children with cleft palates. *Arch Otolaryngol* 55 : 61~64, 1952.
- 12) Skolnik EM : Otologic evaluation in cleft palate patients. *Laryngoscope* 68 : 1908~1949, 1958.
- 13) Holborow CA : Deafness associated with cleft palate. *J Laryngol Otol* 76 : 762~773, 1962.
- 14) Spriesterbach DC, Lierle DM, Moll KL, et al : Hearing loss in children with cleft palates. *Plast Reconstr Surg* 30 : 336~347, 1962.
- 15) Graham MD : A longitudinal study of ear disease and hearing loss in patients with cleft lips and palates. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 73 : 34~47, 1964.
- 16) Bennet M, Ward RH and Tait CH : Otologic-audiologic study of cleft palate children. *Laryngoscope* 78 : 1011~1019, 1968.
- 17) Pannbacker M : Hearing loss and cleft palate. *Cleft Palate J* 6 : 50~56, 1969.
- 18) Bergstrom L and Hemenway WG : Otologic problems in submucous cleft palate. *South Med J* 64 : 1172~1177, 1971.
- 19) 後藤まゆき, 山本悦生, 一色信彦, 他 : 口蓋裂に伴う中耳疾患. *日本形成外科学会誌* 3 : 454~463, 1983.
- 20) 田坂康之 : 口蓋裂例の中耳疾患と耳管の病態. *耳鼻臨床* 82 : 1155~1167, 1989.
- 21) Kriens O : Anatomy of the velopharyngeal area in cleft palate. *Clin Plast Surg* 2 : 261~283, 1975.

(原稿受付: 平成2年3月25日
 原稿採択: 平成2年4月20日
 別刷請求先: 森 一功
 〒606 京都市左京区聖護院川原町54
 京都大学医学部耳鼻咽喉科学教室)