粘膜下口蓋裂と先天性鼻咽腔閉鎖不全

—診断基準ならびにその比較—

張田 裕・一色 信彦*

Comparison of Submucous Cleft Palate and Congenital Velopharyngeal Incompetence

Yutaka Harita

(Tenri Yoroze Hospital)

Nobuhiko Isshiki

(Kyoto University)

The differential diagnosis between submucous cleft palate and congenital velopharyngeal incompetence is occasionally rather difficult, because the criteria have not yet been clearly defined.

If the median part of the soft palate is obviously membranous and thin on inspection or palpation, it can be diagnosed as submucous cleft palate (SMCP). In patients with congenital hypernasality without this sign, the diagnosis is congenital velopharyngeal incompetence (CVPI).

Velopharyngeal function in SMCP and CVPI was assessed mainly by fluorovideoscopy and nasoendoscopy, which sometimes show a deep pharynx, short palate, or occult submucous cleft palate. The term CVPI usually includes short palate, occult submucous cleft palate, deep pharynx, and large pharynx other than submucous cleft palate.

Selection of the surgical method to be used was based on analyses of these results with the age factor taken into account.

Push-back palatoplasty was performed on these patients who were diagnosed as having slight velopharyngeal incompetence in spite of good mobility of the velum and were under 4 years of age.

For those with moderate to severe velopharyngeal incompetence, the folded pharyngeal flap is usually indicated to secure velopharyngeal function.

Twenty-four of 34 SMCP patients treated surgically acquired adequate velopharyngeal function and normal speech; in two of the 34 patients slight velopharyngeal incompetency persisted, and the remaining 8 patients could not be followed up after surgery.

Twenty-four of 30 CVPI patients treated surgically acquired adequate velopharyngeal function, three still had slight velopharyngeal incompetency, and the remaining three are being followed after surgery.

Articulation training before and/or after operation is very important. When faulty articulation was corrected before operation, the period for post-operative articulation training was short.

Seven out of 66 SMCP patients have acquired normal speech through speech therapy alone.

Key words: velopharyngeal incompetence, submucous cleft palate, congenital velopharyngeal incompetence

目 次

1. 緒 言
2. 診断規準に関する文献的考察
A) 粘膜下口蓋裂に関して
B) 先天性鼻咽腔閉鎖不全に関して
3. 鼻咽腔閉鎖不全診断法
A) 粘膜下口蓋裂の診断
B) 先天性鼻咽腔閉鎖不全の診断
4. 対象, 初診時年齢 | 5. 臨床的特徴
6. 合併奇形
7. 鼻咽腔閉鎖機能の判定ならびに治療方針
A) 鼻咽腔造影レ線ビデオ
B) 鼻咽腔ファイバースコープ検査
8. 手術成績ならびに言語治療成績
9. 考 察
10. ま と め |
|---|--|

1. 緒 言

先天性に鼻咽腔閉鎖不全を来す疾患で最も発生頻度の高いのは口蓋裂であるが診断は一目瞭然容易である。口蓋裂の一亜型ともいえる粘膜下口蓋裂はやはり先天性に鼻咽腔閉鎖不全を来す可能性のある疾患であるが、時に見落とされてしまう疾患でもある。さらに口蓋裂, 粘膜下口蓋裂いずれの所見もなく, しかも先天性に鼻咽腔閉鎖不全を来すいくつかの疾患がある。診断規準に関してはなお多くの異論のある所であるが, 現在の慣例に従い, これら疾患群を仮に先天性鼻咽腔閉鎖不全と呼ぶ事とする。本疾患も診断のつづのが遅れることが多い。

さて, 粘膜下口蓋裂ならびに先天性鼻咽腔閉鎖不全に関しては臨床的に多くの問題点があり, 不明の点も多い。例えば, 1) 鑑別診断規準, 2) 発生頻度, 3) 症状, 4) 特徴的所見, 5) 合併症, 6) 治療法, 7) 予後などの点での両者の差は未だ明らかでない。

本研究では粘膜下口蓋裂, 先天性鼻咽腔閉鎖不全と各々診断規準について述べ, その上で各群の臨床的特徴を明らかにし, 治療向上に資せんとするものである。

2. 診断規準に関する文献的考察

A) 粘膜下口蓋裂に関して

粘膜下口蓋裂は1825年 Roux¹⁾ によって初めて報告されたとされている。1954年には, Calnan²⁾ が粘膜下口蓋裂は特徴的な3徴候を有すると報告した。以後これら3徴候は本疾患の診断規準として広く用いられている。すなわち

図1に示す様に, ①硬口蓋後端の骨欠損, ②軟口蓋正中部の膜様部(筋層の断裂), ③口蓋垂裂である。しかし我々の口蓋裂外来に於て, 必ずしも3徴候を伴わない症例にも, しばしば遭遇する。その程度も様々で, 判定は必ずしも容易

- ① 硬口蓋後端の骨欠損
 ② 軟口蓋正中部の膜様部
 ③ 口蓋垂裂

図1 粘膜下口蓋裂の3徴候

図2 軟口蓋から硬口蓋への移行部のみ薄い粘膜下口蓋裂の一例

でない。例えば、口蓋垂に関して言えば、正常に比して幅広い例、広くて中央に割線が認められる例などがある。口蓋垂裂の程度も軽度のものから軟口蓋に至るまで様々である。軟口蓋正中部の膜様部に関しても、軟口蓋全長にわたり薄いものから、軟口蓋から硬口蓋への移行部のみが薄い（図2）場合などがある。骨欠損に関しては、わずかなもの、鈍的欠損、幅広く鋭角的な骨欠損と様々である。これらの型、程度の相違は、3徴候の variation と考えられる。粘膜下口蓋裂を診断する際に、3徴候総て揃ったものを粘膜下口蓋裂とするのか、3徴候が揃わなくても軟口蓋正中部の膜様部（筋層の断裂）さえ認めれば、充分とするのか、意見の分かれる所である。Weatherly-White³⁾、木村^{4)~7)}、Kono⁸⁾、Ainoda⁹⁾らは、3徴候総て揃った症例を粘膜下口蓋裂と診断している。一方 Crikelair¹⁰⁾、Stewart¹¹⁾、Massengill¹²⁾、Shprintzen¹³⁾、Trier¹⁴⁾、萩尾¹⁵⁾らは、軟口蓋正中部の筋層断裂を認め、その他の徴候が揃わなくても粘膜下口蓋裂と診断している。これに対する我々の見解は粘膜下における筋層の断裂（口蓋裂）と文字通り解釈するのが自然で無理がないと考える。従って軟口蓋正中部の膜様部（筋層の断裂）が粘膜下口蓋裂と診断できる唯一の所見であり、特徴でもある。口蓋垂裂、硬口蓋後端の骨欠損は、粘膜下口蓋裂に高頻度に合併する所見といえる。したがって、我々は軟口蓋正中部の膜様部を認めれば、粘膜下口蓋裂と診断し、そのうち Calnan の3徴候が全部揃った症例を、典型的粘膜下口蓋裂、3徴候が全部揃わなくても、軟口蓋正中部だけが膜様に薄ければ（筋層の断裂を認めれば）非典型的粘膜下口蓋裂と診断分類している。

B) 先天性鼻咽腔閉鎖不全に関して

初めに用語の問題として、これを病名として用いるのか？それとも先天性に開鼻声をきたす疾患の総称名として用いるのか？わが国と諸外国の文献的考察を行った後、我々の見解を述べる。木村⁶⁾によると3徴候の揃った症例だけを

粘膜下口蓋裂と診断し、軟口蓋正中部が薄く膜様部を認めても、他の2徴候が揃わない場合や、揃っても程度の軽い症例など、総て先天性鼻咽腔閉鎖不全と診断、分類している。これは疾患名として用い、総称名、症候群としては用いていない。一方吉田ら¹⁶⁾は口腔内所見で明らかな裂を認めず、先天的に開鼻声を呈す疾患に対し、総称名として先天性鼻咽腔閉鎖不全を用いている。したがって粘膜下口蓋裂もその中に含まれている。Fisher¹⁷⁾、Lewin¹⁸⁾、Heller¹⁹⁾、らも同様に、先天性に鼻咽腔閉鎖不全をきたす疾患の総称名として用いている。そして、これら個々の疾患名として、診断の明らかとなったものについては、non-cleft palate¹⁸⁾、large pharynx²⁰⁾、occult submucous cleft palate²¹⁾、absence of cleft palate²²⁾、などとして報告している。上記の如く、先天性鼻咽腔閉鎖不全の定義ないし診断規準は統一されていない。ことばの本来の概念にこだわるならば、先天性に鼻咽腔閉鎖不全を来す疾患すべてを含むべきという事になり、口蓋裂、粘膜下口蓋裂も含み、そういった定義は実用的には何らプラスにならないばかりか、かえって混乱を来すことになる。

臨床的に誰でもが間違いなく診断鑑別できるのは口蓋裂だけである。一方、粘膜下口蓋裂とそれ以外の原因でくる先天性鼻咽腔閉鎖不全は、時に鑑別診断が困難である。従って、ここではまず、万人の理解しうる共通の診断規準に立って各疾患群の特徴を云々する必要があると考え、“いわゆる先天性鼻咽腔閉鎖不全とは口蓋裂、粘膜下口蓋裂を除くすべての先天性鼻咽腔閉鎖不全”を意味するものとする。この定義はあくまで臨床の実用性に重点をおいたものである。

従って先天性鼻咽腔閉鎖不全は単一疾患とは限らぬ可能性があり、その細分類もありうると思うが、それは種々の所見にもとづいてなされるべきであり、この緒言ではふれない。以上をまとめると図3の如くなる。その個々の疾患に対する診断法については後に言及する。

3. 鼻咽腔閉鎖不全診断法

鼻咽腔閉鎖機能に関する診断法としては、既に報告してきたが²³⁾²⁴⁾、1) 音声の聴覚的判定、2) 口腔内の視診、触診、3) 鼻息鏡、4) 空気力学的検査、5) 規格 X 線写真、6) 鼻咽腔造影レ線ビデオ、7) 鼻咽腔造影レ線シネ、8) 鼻咽腔ファイバースコープ、9) 鼻咽腔 CT などが用いられている。粘膜下口蓋裂並びに先天性鼻咽腔閉鎖不全の治療方針を決定するには、まず正確な鼻咽腔閉鎖機能の診断が必要である。本院では医師と言語治療士が一体となった治療体系をとっている。医師はまず問診からはじめ開鼻声有無の聴覚的判定、口腔内の視診、触診を行う。つぎに全身状態、特に合併奇形の有無をチェックする。一通りの診察が終わった後に言語治療士が再びチェックする。言葉を話す年齢であれば、言語の評価、鼻息鏡による呼気の鼻漏出の程度、空気力学的検査などを行い、ある程度の鼻咽腔閉鎖機能を評価する。さらに検査可能な年齢には、医師と言語治療士で鼻咽腔造影レ線ビデオ、鼻咽腔ファイバースコープを実施する。成人を除き全例に発達検査をおこなう。

A) 粘膜下口蓋裂の診断

粘膜下口蓋裂の診断規準は、唯一、軟口蓋正中部が膜様になっていることである。通常の臨床経験により正常人の軟口蓋の厚さを十分認識していれば、この薄さは視診ならびに触診で容

易に判定できる。粘膜下口蓋裂では口蓋垂裂をししばしば伴うが、口蓋垂裂があるからといって粘膜下口蓋裂があるとは限らない。口蓋裂垂裂の単独頻度は Stewart¹¹⁾によれば10836人中100人(0.92%)、つまりほぼ100人中1人の発生頻度でかなり高いものであり、粘膜下口蓋裂のそれとは比較にならない。

その他の診断法として鼻腔内より光を透過し、口腔側よりその透過性を測定する方法²⁵⁾、軟口蓋に筋電図電極を装着し、筋層断裂の広さを測定する方法がある²⁶⁾。これら検査は患者年齢的制約、設備の点などから全ての症例に行えるわけでもなく、また従来報告によっても臨床的意義はそれほど大きいとは思われない。

B) 先天性鼻咽腔閉鎖不全の診断

粘膜下口蓋裂と診断された以外の症例は全てまずいわゆる先天性鼻咽腔閉鎖不全とする。さらに細別診断名は種々の鼻咽腔閉鎖機能検査の段階で確定することもある。例えば軟口蓋麻痺はまず口腔内所見、つまり軟口蓋、咽頭側壁の運動性で疑われるが、「ア」発声時しか観察されない。側壁がよく見えないなどのため診断根拠としては時に不十分である。さらに鼻咽腔ファイバースコープまたは造影レ線ビデオを用い、全ての母音、子音を含む会話時、観察することにより麻痺側、麻痺の程度などにより詳細な情報、診断根拠が得られる。筋電図を用いれば、より確実な診断が可能であるが、注意すべきは

Clinical Diagnosis	SMCP	CVPI				
	(membranous portion)	(without membranous portion)				
subdivision	atypical typical (Calnan's triad)	occult SMCP	short velum	deep phary.	paraly.	1st&2nd bran. arch syndr.
Pathological Entity	diagnosed only by operation, fiberoscopy					

図3 先天性に鼻咽腔閉鎖不全を来す疾患の分類

SMCP : submucous cleft palate

粘膜下口蓋裂

CVPI : congenital velopharyngeal incompetence

先天性鼻咽腔閉鎖不全

電極の刺入方法、部位、さらに言語発語時の運動とそれ以外たとえば嚥下時のそれとを区別することである。大咽頭腔 (large pharynx) の診断には側面単純レ線、正確にはセファログラムが必要である。鼻咽腔造影レ線ビデオでもある程度代用できるが、硬口蓋、軟口蓋と咽頭後壁との位置関係を客観的に計測する必要がある。

口蓋過短症に関しても極端に短い症例は視診で十分診断可能であるが、正確な診断は大咽頭腔と同様の方法でおこなわれる。第一第二鰓弓症候群に関しては、小耳症に注意が集中し、鼻咽腔閉鎖機能の評価を見落とす傾向があることを否定できない。注意深い観察を行うと、鼻咽腔閉鎖不全を呈する症例を散見する。

潜在性粘膜下口蓋裂は口腔内所見で軟口蓋正中部の膜様所見やその他の粘膜下口蓋裂の徴候を示さない。診断出来る唯一の特徴は鼻咽腔ファイバースコープによる鼻側正中部の陥凹所見である。粘膜下口蓋裂でも同様の所見を呈するが、潜在性粘膜下口蓋裂では陥凹部が口蓋垂より上方（軟口蓋後 1/3 部）であることが多い。これについては後に詳述する。以上先天性鼻咽腔閉鎖不全には種々の疾患を含んでいる。日常の外来診察時にこれら個々の疾患を鑑別することが困難である場合が多い。種々の検査後、あるいは手術所見によって、後に確実な診断を下せる症例もある。診断が確定となった症例には個々の診断名を冠するのが適当と考えられる。診断技術の向上に伴い、現在混乱しているこの先天性鼻咽腔閉鎖不全症の分類、本態なども明らかとなるであろう。

4. 対象、初診時年齢

対象は1979年から1984年までに京都大学医学部附属病院形成外科を受診した粘膜下口蓋裂66例、先天性鼻咽腔閉鎖不全50例である。

それぞれの男女比は41:25(男性62%)と19:31(男性38%)であった。今回の結果は粘膜下口蓋裂は男性に、先天性鼻咽腔閉鎖不全は女性に好発する事を示した。

初診時年齢は図4に示すごとく両者ともその

多くが4～7歳台に分布しており各々の平均年齢は粘膜下口蓋裂4.7歳、先天性鼻咽腔閉鎖不全6.1歳であった。先天性鼻咽腔閉鎖不全で言語が確立する前2～3歳台に受診しているのは、おもに発育遅滞や合併奇形があり当科に紹介され、定期的観察を行っていくうちに先天性鼻咽腔閉鎖不全と後に診断されたものである。両疾患とも他科医から指摘されて来院する例はごく少数で、母親が言語の異常に気づいて来院する場合がほとんどである。

5. 臨床的特徴

〈口腔内所見〉

粘膜下口蓋裂59例中（手術後の症例は除く）

3徴候を認めたもの49例、2徴候を認めたもの

図4 粘膜下口蓋裂と先天性鼻咽腔閉鎖不全の初診時年齢

10例であった。もちろん全例、軟口蓋正中部に膜様部を認めた。先天性鼻咽腔閉鎖不全50例中特に視診上軟口蓋に異常所見を認めたものではなく、口腔内所見だけで口蓋過短症や大咽頭腔と診断されたものもない。

軟口蓋運動性、軟口蓋一咽頭後壁間距離、軟口蓋長は口腔内視診時「ア」発声可能な症例につき視覚的に判断した。その結果を図5に示す。粘膜下口蓋裂では軟口蓋運動不全13例(22%)やや不全13例、運動あり21例。軟口蓋一咽頭後壁間距離が長い症例は15例やや長い9例であった。先天性鼻咽腔閉鎖不全症例で軟口蓋長に関して所見の得られた22例中18例(82%)は正

常であった。軟口蓋運動不全と診断されたのは35例中17例(48.6%)であった。

〈発達検査〉

発達検査(検査様式は新K式発達検査を用いた)をおこなった粘膜下口蓋裂50例中正常17例、境界線級19例、軽度発達遅滞12例、中度発達遅滞2例であった。先天性鼻咽腔閉鎖不全41例中正常11例、境界線級10例、軽度発達遅滞15

図5 両疾患の口内所見

■ : 不全 ▨ : やや不全

	正常	境界線級	軽度発達遅滞	中度発達遅滞	計
粘膜下口蓋裂	17	19	12	2	50
先天性鼻咽腔閉鎖不全	11	10	15	5	41

図6 発達検査成績

図7 先天性鼻咽腔閉鎖不全例の特徴的顔貌

図8 同様に先天性鼻咽腔閉鎖不全例の特徴的顔貌

例, 中度発達遅滞 5 例であった (図 6). 両者間には $p=0.05$ 以下の危険率で有意差は認めなかった.

〈特徴的顔貌〉

Shprintzen ら²⁷⁾ は粘膜下口蓋裂は特徴的顔貌を伴い, その他の合併奇形 (特に心疾患) を伴い易いと報告している. 本調査でも確かに類似性の顔貌を認めている. 我々が特徴的顔貌と

認めた代表例を, 図 7, 図 8 に示す. 即ち細く切れ上がった目, 長い平坦な顔, 年齢の割には太く長い鼻, 時に鼻下長を伴う. 木村はこのような顔貌を粘膜下口蓋裂には認めず, 先天性鼻咽腔閉鎖不全にのみ認めるとした^{5)~7)}. 我々の対象では粘膜下口蓋裂 8 例 (12.1%) と, 先天性鼻咽腔閉鎖不全 24 例 (48%) にこの特徴的顔貌を認め, 先天性鼻咽腔閉鎖不全に有意に頻度が高いといえる. 両者間で検定をおこなったところ $p=0.05$ 以上の危険率で有意差ありと検定した. 図 9 は, 特徴的顔貌と I. Q. との関係を調べたものである. 低 I. Q. の症例に特徴的顔貌を伴うものが多く, 先天性鼻咽腔閉鎖不全例にこの傾向がより強い.

6. 合併奇形

図 10 は合併奇形をまとめたものである. 粘膜下口蓋裂では 66 例中 21 例 (32%) に合併奇形を認めた. 複数の合併奇形を伴ったものは, 4 例である. 先天性鼻咽腔閉鎖不全では 46 例中 14 例 (30.4%) に合併奇形を認めた. 複数合併奇形を示したものは, 46 例中 5 例であった.

粘膜下口蓋裂ならびに先天性鼻咽腔閉鎖不全に合併する先天異常の種類を示したのが図 10 である. 粘膜下口蓋裂では唇裂との合併が多く, 両者の関連を示唆するが先天性鼻咽腔閉鎖不全

図 9 両疾患の特徴的顔貌と I. Q. の関連

□ : 正常 ▨ : やや特徴的顔貌
■ : 特徴的顔貌

図 10 両疾患に合併する先天異常とその発生頻度の割合を表す.

ではこの傾向を全く認めず、唇裂との合併有無の観点からすれば、粘膜下口蓋裂、先天性鼻咽腔閉鎖不全は病的に異なった面がある事を示しているといえよう。

7. 鼻咽腔閉鎖機能の判定ならびに治療方針

鼻咽腔造影レ線ビデオと鼻咽腔ファイバースコープによる検査の観察点を以下に示し、その所見を基に考えられる治療方針について詳述する。

A) 鼻咽腔造影レ線ビデオ

本検査は被爆量を考慮してできる限り短時間1回の検査にとどめている。ビデオの場合被爆量は、0.85 R/分でシネの1.45 R/分に比べはるかに少なく、より安全である²⁸⁾。検査は通常1～2分以内で正面、側面像の2方向を撮影する。正面像では咽頭側壁運動を、側面像では以下の項目について観察した。年小者にこの検査を行うことに対して批判的な意見もあるが、本検査から得られる情報は多く、今後の治療方針を決める上で果たす役割は大きい。

1. 軟口蓋運動の程度
2. 軟口蓋と咽頭後壁間距離
3. 軟口蓋と咽頭後壁の接触部位とその程度
4. 軟口蓋長

5. パッサーバン隆起の有無
6. 軟口蓋挙上時の屈曲程度
7. アデノイドの大きさ
8. 鼻咽腔閉鎖運動と構音運動（主として舌運動）との関係

以上が主な観察ないし測定項目である。一般的に顔面頭蓋の形態、計測法として、もっとも信頼され多用されている方法はセファログラムであるが、運動性の計測には適していない。これに反し鼻咽腔造影レ線は鼻咽腔閉鎖運動を観察できるのみならず、舌運動との関連も観察できる利点がある。構音異常を伴う場合、舌運動と構音異常の関係が明らかになり、治療上の意義も大きい。1回の検査で多くの情報を得ることが可能である。その結果として我々は喉頭摩擦音という²⁹⁾、いままでに立証されたことのない構音異常を見いだしている。

鼻咽腔造影レ線所見はU-マチックビデオテープに録画され、後の検討材料に供される。軟口蓋長、咽頭腔などの計測法は、ストップモーションを用い「安静時」ならびに「ア」発声時の軟口蓋運動所見を13インチモニターテレビ画面よりトレースを行った。各々の計測点は図11に示す。今回は上咽頭腔の深さ、軟口蓋長を計

- ① 咽頭腔の深さ：安静呼吸時の前鼻棘と後鼻棘を結ぶ直線上で、後鼻棘・咽頭後壁間距離
- ② 安静時最小
- ③ 軟口蓋の長さ：安静呼吸時において後鼻棘より軟口蓋尖端迄の直線距離

図11 鼻咽腔の各計測点を示す。

測した。測定値と実際の長さとの誤差に関しては次の様な校正を行った。1辺1cmの正方形網状の計測用スケールを用い、鼻咽腔造影レ線撮影時同時に、重ね録画した。このスケールがテレビ画面に表出されたものが図12である。この画面を一旦トレースし、そのスケールの長さを基準として各鼻咽腔計測値の誤差修正(校正)を行った。その結果、すなわち計測値、並びに校正値を表1に示す。これら値の比較評価については、各年齢層の正常値が必要であり、これには東のデータを用いた³⁰⁾。

〈鼻咽腔造影レ線ビデオ検査の結果〉

本検査が可能であった粘膜下口蓋裂17例、先天性鼻咽腔閉鎖不全19例の結果を図13に示す。

粘膜下口蓋裂では、鼻咽腔閉鎖機能良好4例(23.5%)、軽度不全6例(32.3%)、不全7例(41.2%)、結局不全例は計13例(76%)であった。軟口蓋挙上時の屈曲程度を見ると、粘膜下口蓋裂では「く」の字形成(軟口蓋挙上時、口蓋帆挙筋の収縮で軟口蓋鼻側中央部が突出し後上方に凸型を形成する状態を指す)良好4例(23.5%)、軽度不全7例(41.2%)、不全6例(35.3%)で鼻咽腔閉鎖機能良好と判定された4例全てが「く」の字形成良好であった。

先天性鼻咽腔閉鎖不全例では鼻咽腔閉鎖機能良好3例(12.5%)、軽度不全8例(33.3%)、不全13例(54.2%)で軽度不全、不全を合わせると21例87.5%で、先天性鼻咽腔閉鎖不全の方

図12 計測用スケールをテレビ画面より撮影したもの。各辺は1cmの正方形である。

が粘膜下口蓋裂より鼻咽腔閉鎖不全の頻度は高かった。

また軟口蓋運動不全も粘膜下口蓋裂より先天性鼻咽腔閉鎖不全に多い。

その他の差としては、咽頭側壁運動の非対称性があげられる。先天性鼻咽腔閉鎖不全では、非対称的なもの4例に対し、粘膜下口蓋裂では1例にすぎなかった。

〈軟口蓋長指数〉

軟口蓋長指数(軟口蓋長と上咽頭腔の深さの比)の検討を行なった。今回先天性鼻咽腔閉鎖不全で軟口蓋長が正常で指数が1.0以下を示したものは4例、1.0~1.25の境界域は6例、この結果25例中10例は咽頭腔が深いと考えられた。一方粘膜下口蓋裂では、軟口蓋長が正常でこの指数が1.0以下を示したものは1例、既ち deep pharynx はわずか1例であった。粘膜下口蓋裂では鼻咽腔閉鎖不全の要因として deep pharynx の意義は比較的少ないといえる。

図13 レ線ビデオ所見による分析

▨ : やや不全 ■ : 不全

↑ : 先天性鼻咽腔閉鎖不全で特徴的に認められた項目を示す。

表1 両疾患の計測値
先天性鼻咽腔閉鎖不全

症例 年齢(歳)	安静呼吸時 (単位 mm)				
	① 上咽頭腔の深さ		② 軟口蓋長		軟口蓋長指数
	実測値	較正值	実測値	較正值	② / ①
N. K. 8	25	22	30	27	1.2
M. C. 6	30	27	42	37	1.4
F. M. 5	35	31	32	28	0.91
M. H. 6	33	29	41	36	1.24
M. S. 4	30	27	40	36	1.33
U. M. 5	24	21	30	27	1.25
T. H. 12	34	30	35	31	1.02
T. K. 4	20	18	40	36	2.22
O. H. 11	26	23	29	26	1.11
A. N. 9	22	19	34	30	1.54
O. N. 4	28	25	36	32	1.28
K. K. 4	25	22	38	34	1.52
I. M. 5	34	30	40	36	1.32
U. N. 9	23	20	49	44	2.39
I. K. 4	22	19	13	12	0.6
K. S. 4	26	23	25	22.5	0.96
M. H. 6	34	30	30	27	0.88
M. M. 6	20	18	33	29	1.7
S. A. 6	17	15	25	22	1.5
Y. H. 7	29	26	31	28	1.07
M. S. 7	28	25	28	25	1.0
M. C. 7	35	31	33	29	0.94
F. Y. 8	25	22	45	40	1.8
S. Y. 10	30	27	46	41	1.5
M. N. 12	33	29	43	38	1.3

粘膜下口蓋裂

症例 年齢(歳)	安静呼吸時 (単位 mm)				
	① 上咽頭腔の深さ		② 軟口蓋長		軟口蓋長指数
	実測値	較正值	実測値	較正值	② / ①
H. S. 4	44	39	42	37	0.95
M. S. 4	21	18	28	25	1.33
T. M. 6	27	24	35	31	1.29
I. K. 4	18	16	40	36	2.22
A. R. 5	32	28	45	40	1.40
F. S. 5	49	44	55	49	1.12
Y. T. 6	25	22	46	41	1.86
K. H. 3	26	23	23	20	0.88
I. T. 4	31	27	48	43	1.5
N. N. 4	22	19	26	23	1.2
I. M. 7	13	11	26	24	2.0
Y. H. 11	26	23	30	27	1.17
Y. A. 7	21	19	30	27	1.42
Y. T. 9	23	21	30	27	1.27

〈deep pharynx〉

鼻咽腔閉鎖不全を来している要因について考える場合、軟口蓋長のみならず軟口蓋、側壁運動の運動性、咽頭腔の深さと軟口蓋長との比率も重要である。軟口蓋長は十分長く正常範囲でも、この比が1.5以下の場合は相対的な deep pharynx を意味し不全を来す要因となりうる³⁾。咽頭腔の方が軟口蓋長より長い場合鼻咽腔閉鎖不全を来している症例は deep pharynx と診断される。

B) 鼻咽腔ファイバースコープ検査

本検査は鼻咽腔造影レ線ビデオ検査と異なり、必要に応じて何回も検査可能である。観察は以下の点について行う。

1. 鼻咽腔の閉鎖パターン（軟口蓋挙上と咽頭側壁運動の関連性）
2. 閉鎖程度

図14 ファイバースコープ所見（治療前）

□：やや不全 ■：不全

OCCULT? : 鼻咽腔ファイバースコープ所見によって始めて潜在性粘膜下口蓋裂と診断されたもの。

3. アデノイド、パッサーバン隆起が閉鎖に役立つか否か

4. 軟口蓋鼻側正中部の所見

〈鼻咽腔ファイバースコープ結果（図14）〉

粘膜下口蓋裂19例中、鼻咽腔閉鎖機能良好5例（26%）、軽度不全11例（57.9%）、不全あり3例（15.8%）で、軽度を含め不全の割合は14例（73.7%）であった。側壁運動良好4例（21%）、軽度不良12例（63.1%）、不良3例（15.8%）で、軽度を含めた不良例は15例、79%であった。軟口蓋運動性は良好7例（36.8%）、軽度不良11例（57.9%）、不良1例（5.2%）であった。19例中17例（90%）に軟口蓋鼻側正中部に陥凹が認められた。陥凹部位は軟口蓋の前後中央より口蓋垂にわたるもの（図15）や軟口蓋全長にわたるもの（図16）など症例により異なる。陥凹所見は軟口蓋正中中部の薄さと一般的に

図15 粘膜下口蓋裂の口内所見。膜様部の存在が軟口蓋の一部に認められる症例。

図16 硬口蓋後端から口蓋垂にわたる膜様部を認めた粘膜下口蓋裂。

対応している。また、鼻咽腔ファイバースコープで口蓋帆挙筋の走行異常が推察される場合がある。図17で*印部は軟口蓋側方は後上方に挙上し後壁に接触しているが、正中部の陥凹で閉鎖不全を来している。*印部の隆起は口蓋帆挙筋収縮によるものと考えられ、閉鎖不全は挙筋の走行異常と口蓋垂筋欠損（不全）によるものと推察される。

先天性鼻咽腔閉鎖不全では（図14）、鼻咽腔閉鎖機能良好は19例中1例（5.3%）、軽度不全9例（47.4%）、不全あり9例（47.4%）で、不全を示す割合は19例中18例（95%）であった。側壁運動良好1例（5.3%）、軽度不良15例（78.9%）、不良3例（15.8%）であった。軽度不良例が多い。軟口蓋運動性は良好5例（26.3%）、軽度不良8例（42.1%）、不良6例（31.6%）であった。19例中3例に軟口蓋鼻側正中部に陥凹が認められた。陥凹部位は軟口蓋後部1/3部、すなわち正常者では口蓋垂筋の隆起する部分に一致していた。陥凹部の長さは粘膜下口蓋裂のそれと比較するとやや短い様であった。図18は先天性鼻咽腔閉鎖不全で陥凹所見を呈した代表例である。なおこれら3例では鼻側から陥凹を認めても口腔側からは膜様部とか陥凹を認めず、従って粘膜下口蓋裂とは診断できなかった。潜在性粘膜下口蓋裂（occult submucous cleft palate）として粘膜下口蓋裂あるいは他の

先天性鼻咽腔閉鎖不全と区別するのが適當かもしれない。

〈治療方針〉

さてこの様な検査で得られた所見を如何に治療方針に反映させるかについて以下のべる。

(1) 鼻咽腔造影レ線ビデオや鼻咽腔ファイバースコープによる検査で軽度不全と診断されても、開鼻声、構音異常がなければ、当然ながら治療は必要なく、定期的な経過観察のみおこなう。

(2) 鼻咽腔閉鎖機能良好で構音異常を認める場合は、言語訓練のみをおこなう。

(3) 軽度不全、あるいは明らかな不全があり、開鼻声、構音異常を伴う場合、試みにまず6カ月間言語訓練を行う。

(4) 6カ月間の言語訓練後、鼻咽腔閉鎖機能の再評価を行い、初診時と比較して、開鼻声、構音異常に改善が認められる場合は、言語訓練を継続し経過観察する。もちろん、3カ月間の訓練で改善の徴候があれば、その度に検査を行う。6カ月の言語訓練後も初診時と何等変わりがなく明らかな閉鎖不全を呈する場合には手術療法を行う。

(5) 引き続き言語訓練を行った場合、さらにもう6カ月間後に最終的評価をおこなう。新たな鼻咽腔閉鎖機能の改善がなければ手術を行う。原則的に4～5歳以上であれば言語訓練は通常

図17 写真上：咽頭後壁 下：軟口蓋

軟口蓋正中部が陥凹し鼻咽腔閉鎖不全を呈した症例。口蓋垂筋の欠損並びに*の隆起は口蓋帆挙筋収縮によるものでその走行異常が考えられた。

図18 写真上：咽頭後壁 下：軟口蓋

軟口蓋正中部に陥凹を呈した先天性鼻咽腔閉鎖不全の一例。

1年間を限度としている。

〈手術法と結果〉

手術方法を決定する場合、年齢、合併奇形、諸検査の結果を総合的に評価、検討を行った後に咽頭弁法か、咽頭後壁隆起か、push back 法か選択する。粘膜下口蓋裂で手術を行った34例中14例は push back 法、残り 20 例は咽頭弁法を行った。先天性鼻咽腔閉鎖不全例で手術を行った31例中1例のみが push back 法で、残り全てが咽頭弁法であった。

(1) push back 法

図19に push back 法を行った粘膜下口蓋裂14例の年齢別分布を示す。1～6歳未満各年代2例ずつ、6～10歳未満各年代1例ずつである。4歳未満で手術を要する症例は原則的に push

back 法を行っている。4歳以上でこの手術を行う時の基準は鼻咽腔造影レ線、鼻咽腔ファイバースコープの結果、軟口蓋運動、側壁運動が良好であるにもかかわらず、軟口蓋が短い為に軽度鼻咽腔閉鎖不全を来している場合のみであ

図19 粘膜下口蓋裂で push back 法を行った年齢別分布。

図20 両疾患の術前術後の構音指導期間を表す。

る。push back 法の術後成績は14例中1例に軽度不全が残り経過観察中、経過観察が行えていない症例は2例、残る11例は開鼻声も消失し良好な鼻咽腔閉鎖機能を獲得した。

一方先天性鼻咽腔閉鎖不全では、1例のみしか push back 法を行っていないが良好な結果を得ている。

(2) 咽頭弁法

本手術は、1) 明らかな閉鎖不全がある場合、2) 鼻咽腔閉鎖機能不全の要因が二つ以上ある場合(たとえば咽頭側壁運動不良や軟口蓋屈曲運動不良)、3) 原則として4歳以上、以上の条件の一つを満たした場合を適用としている。粘膜下口蓋裂で咽頭弁を行った20例中6例は術後の経過観察が行えず、行えた14例中13例が閉鎖機能良好となった。閉鎖不全を残した1例は経過観察中である。先天性鼻咽腔閉鎖不全例で咽頭弁を行ったのは29例である。術後間もない3例は経過観察中であるが、他の26例中閉鎖良好23例、3例は閉鎖不全を残した。

8. 手術成績ならびに言語治療成績

〈言語訓練と結果〉

言語訓練は通常、手術前は無論、術後も必要であるが、時には、術後言語訓練を必要としない症例もある。今回、粘膜下口蓋裂で1例、先天性鼻咽腔閉鎖不全2例で言語訓練を必要としなかった。図20は手術と言語訓練で正常言語を獲得し訓練を終了した粘膜下口蓋裂12例、先天性鼻咽腔閉鎖不全12例の術前術後の構音指導期間を表す。両者とも術後比較的短期間で訓練終了例が多い。その理由としては、1) 術前の言語訓練でほとんどの異常構音がなくなり開鼻声を残すのみとなり手術を行った。2) 言語訓練では矯正出来ないとされている鼻咽腔閉鎖不全にもとづく鼻雑音のみの症例が多かった。3) その他の理由として異常構音の特徴があげられる。すなわち、口蓋裂音声の特徴と言われている声門破裂音、口蓋化音、咽頭摩擦音などの異常構音が両疾患群とも少ない。これが短期間で治療する要因とも考えられた。図21は初診時の

図21 両疾患初診時の開鼻声ならびに異常構音

■: 聴覚的に軽度開鼻声あり。

異常構音をまとめたものである。以上の結果を図22にまとめた。粘膜下口蓋裂術後鼻咽腔閉鎖機能良好は34例中24例、軽度不全1例、不全1例経過観察不能（手術後言語訓練を他機関へ依頼したものを含む）8例であった。構音指導と手術で正常言語獲得12例、手術のみで正常言語獲得7例、結局34例中19例が正常言語を獲得した。一方先天性鼻咽腔閉鎖不全例で術後鼻咽腔閉鎖機能良好は31例中23例、不全3例、経過観察不能（術語言語訓練を他機関へ依頼したものを含む）5例であった。このうち、構音指導と手術で正常言語獲得17例、手術のみで正常言語獲得6例、結局31例中23例が正常言語を獲得し未獲得3例、不明5例であった。

9. 考 察

1) 特徴的顔貌とI. Q.の関係

Shprintzen²⁷⁾は粘膜下口蓋裂は心疾患、発達遅滞、特徴的顔貌を伴うことから、一種の症候群であると報告した。この顔貌に関しては特定しにくい面もあるが、確かに類似性の顔貌は認められる。木村⁶⁾はこの顔貌を粘膜下口蓋裂には認めず、先天性鼻咽腔閉鎖不全症に多く認められると報告した。しかしながら我々の診断基準と木村⁶⁾のそれとはかなり異なるためか、

今回の調査では、粘膜下口蓋裂66例中7例にこの特徴的顔貌を認め、その内3例が心疾患と発達遅滞を伴っていた。先天性鼻咽腔閉鎖不全症では50例中24例にこの顔貌がみとめられた。特徴的顔貌を有するものは、精神発達遅滞を伴い易い傾向がある。特徴的顔貌—精神発達遅滞—合併奇形との相関関係がみられることから、Shprintzenの報告通り一種の症候群と見なされる症例もある。興味あることに、顔貌の特徴を一旦把握すると、顔貌のみで先天性に鼻咽腔閉鎖機能不全を来している患者との疑いを持てるようになる。しかし顔貌のみで粘膜下口蓋裂か先天性鼻咽腔閉鎖不全のいずれかは判別できない。合併奇形を有する場合しばしば染色体異常が疑われる。両疾患群各々5例ずつ計10例に染色体検査を施行したが、総て正常であった。

2) 合併奇形

両疾患群はしばしば合併奇形を伴うとされている⁶⁾。粘膜下口蓋裂の報告ではMinamiら³¹⁾は26例中8例に頭頸部に関する合併奇形を認めたと報告している。藤田ら³²⁾は28例中11例に合併奇形を認めその主なものは、唇裂6例であった。Weatherly-White³⁾らは62例中35%に合併症を認めた。Abyholm³³⁾は47例中22例（47%）

粘 膜 下 口 蓋 裂

発達援助	ST		OP	OP + ST		OP 予	Follow-up 不能

先 天 性 鼻 咽 腔 閉 鎖 不 全

発達援助	ST		OP	OP + ST		OP 予	Follow-up 不能

治。

閉鎖不全なく構音改善中。

閉鎖不全を残す。

図22 両疾患、対象例の経過を図示する。

この内難聴16例、唇裂6例、精神発達遅滞3例（重複例を含む）、Shprintzen は12例中9例にVSDと精神発達遅滞を認め、Bergstrom ら³⁴⁾は58例中40例、その内26%に感音性難聴を認め、合併症として伝音性難聴をあげ、その34%に認められたと報告している。感音性難聴に関する報告は少なく、彼の文献のみ異常に多く報告されている。粘膜下口蓋裂は唇裂、心疾患などを高頻度に伴い合併症として中耳炎、伝音性難聴が報告されている。今回の我々の調査結果で両者間の対照的な点は、粘膜下口蓋裂では唇裂の合併が5例あったが、先天性鼻咽腔閉鎖不全では認めなかった。顔面神経麻痺の3例は先天性鼻咽腔閉鎖不全で認めたが、粘膜下口蓋裂では認めなかった。

3) 診断について

A: 鼻咽腔造影レ線診断について

鼻咽腔閉鎖機能の診断は、各種検査を総合して行わなければならない。今回鼻咽腔ファイバースコープと鼻咽腔造影レ線の両検査併用例で、鼻咽腔閉鎖の判定に矛盾を生じた症例が数例あった。造影レ線は閉鎖不全要因（特に運動性）の解析には極めて有用であるが軽度不全の場合には必ずしも正確とはいえず、不全程度の評価にはファイバースコープを種々の方向から行う方がより確実である。レ線正面像の撮影は原則として「ア」発声時のみである。これは、開口状態が一番読影しやすいからで、その他の母音では閉口状態に近くなり側壁運動が軟部組織や骨の像と重なり読影しにくく、正しい評価ができない。「ア」発声時のみの撮影という点ある種の制約はまぬがれない。梅野³⁵⁾は母音別による鼻咽腔閉鎖程度の違いについて、筋電図、X線を用いて研究を行なった。その結果、正常人と口蓋裂では、閉鎖度が語音によって異なる。すなわち、正常者では「イ」発声時の方が「ア」発声時より鼻咽腔は強く閉鎖するが、口蓋裂では逆に「ア」発声時の方が強いと報告している。新美³⁶⁾は正常人の側壁運動を調査した結果「ア」発声時、上咽頭より中咽頭の方がよく

閉鎖すると報告している。粘膜下口蓋裂、先天性鼻咽腔閉鎖不全でこの種の研究は行われていない。正面像を観察する場合、上咽頭部は造影剤の付着が悪いと、軟部組織や骨と重なり、更に読影が困難となる。この点を解消するためSkolnick³⁷⁾らは頤部から撮影する方法、斜位方法などを併せて行っている。

鼻咽腔造影レ線ビデオ検査の重要性については既に述べたが、手術を行う際にもこの所見は重要である。咽頭弁手術を行う際の咽頭側壁運動の重要性は既に報告されているが³⁸⁾、正面像から得られる咽頭側壁の運動性に応じて、咽頭弁の幅を決定する。折畳咽頭弁（一色法）³⁹⁾は、術後収縮がほとんどなく、術後5カ月以上を経過しても咽頭弁の大きさがほとんど変わらない点優れている⁴⁰⁾。咽頭弁は側壁運動、軟口蓋挙上ともに最大限に行われている位置に置かれるのが望ましく、この位置は正面、側面レ線像で確認できる。指標となるのは環椎の位置である。これは手術時に咽頭後壁に切開を加え、咽頭弁を挙上する際容易に確認出来る。ほとんどの症例で最大閉鎖運動はこの環椎あるいはそれより頭側で行われている。従って、手術時にはこの環椎の隆起を指標としそれより上方に咽頭弁を作成する。高位が良いとは云え、耳管開口部を越えて縫着してはならない。実際越えることはまずない。これらの運動は、鼻咽腔ファイバースコープ所見と併せて観察を行えばなお有効である。

B: 鼻咽腔ファイバースコープによる診断

鼻咽腔造影レ線と比較して一般的に最も頻用される検査法の一つである。検査侵襲も少なく、繰り返し、また低年齢層にも行える利点がある⁴¹⁾。

4) 両疾患群における鼻咽腔閉鎖不全の要因

粘膜下口蓋裂では何等治療を受けずに、あるいは言語訓練だけで、正常言語を獲得している症例もある。一方、手術を要する症例もあり、その差を知ることが临床上重要である。口腔内、鼻咽腔造影レ線、鼻咽腔ファイバースコー

プ、手術時それぞれの所見からして鼻咽腔閉鎖機能不全をきたす因子として、①口蓋帆挙筋の位置走行異常、低形成、②口蓋垂筋の異常、③短小軟口蓋、④軟口蓋運動不全、⑤鼻咽腔形態異常（巨大鼻咽腔）などが考えられる。我々の手術時所見からもその位置異常は確かめられた（図23）。

一方先天性鼻咽腔閉鎖不全の鼻咽腔造影レ線の分析結果からすると、軟口蓋長が正常範囲であり、それに比し咽頭腔が深い症例が多く認められた。これは軟口蓋長指数で表現される。これに関して Weatherly-White ら³⁹⁾の報告では1.5以上は正常とし1.2～1.5は境界域、1.0～1.2は不全をきたしやすい、1.0以下は物理的に考えても不全をきたすとしている。この指数が低く軟口蓋長が正常範囲内であれば、咽頭腔が深いと考えられ、deep pharynx と診断される。また、先天性鼻咽腔閉鎖不全では不全をきたしている要素が単一でなく複数であることが多い。

口蓋垂筋の役割について、この筋については、鼻咽腔閉鎖運動には役立っていないと云われてきたが、最近その重要性が述べられている⁴²⁾⁴³⁾。鼻咽腔ファイバースコープの正常所見（図24）と粘膜下口蓋裂（図25）を比較してみると正常では矢印のごとく鼻側正中部に口蓋垂筋収縮による隆起を認め、閉鎖に役立っている。反対に粘膜下口蓋裂は図25の白い矢印のごとく凹型を

示し鼻咽腔閉鎖不全の一因となっている。先天性鼻咽腔閉鎖不全例の中にも鼻咽腔ファイバースコープ所見で、粘膜下口蓋裂と同様の陥凹所見を呈する場合がある。潜在性粘膜下口蓋裂と呼ばれるもので⁴³⁾⁴⁴⁾、口腔内所見では粘膜下口蓋裂のどの徴候も示さないが、鼻咽腔ファイバースコープで観察すると、陥凹所見を呈する。しかし手術時所見では、粘膜下口蓋裂と比較して軟口蓋はそれほど薄くなく、口蓋帆挙筋の走行は正常とは言い難いが完全に正中で断裂されてはいない。この疾患が鼻咽腔閉鎖不全をきたす要因はこれらの結果から口蓋垂筋の欠損または発育不全が考えられる。これらを確認するために、術中軟口蓋正中部の組織学的検索を行ったがこの筋の欠損、発育不全を呈する所見を得

図24 正常人の鼻咽腔ファイバースコープ所見

写真上：咽頭後壁 下：軟口蓋鼻側面
軟口蓋鼻側面中央には口蓋垂筋の隆起を認める（矢印）。

図23 写真上：頭側

鉤をかけているところが口蓋帆挙筋で附着部位は硬口蓋後端である。

図25 「Pa」発声時の粘膜下口蓋裂の一例

軟口蓋正中部の隆起はなく反対に陥凹している。それが鼻咽腔閉鎖不全の一因となっている（白い矢印）。

ていない。これは標本採取が満足に行えていないのがその要因の一つであり、病理学者の意見では、比較すべき正常標本を持っていないため、筋の走行、量、萎縮があるか検討できないとの意見もあった。潜在性粘膜下口蓋裂の分類は最初まず先天性鼻咽腔閉鎖不全症の中に入れるが、検査の結果鼻側正中部の陥凹所見が得られた時点で潜在性粘膜下口蓋裂と新たに分類する。

5) 治療法に関して

粘膜下口蓋裂の手術法に関しては、push back法^{2) 12) 18) 45)}、von Langenbeck法³³⁾、Dorrance法⁴⁶⁾、push back法＋咽頭弁法^{26) 45) 47)}、push back法＋帆挙筋形成¹⁴⁾、push back法＋帆挙筋形成＋咽頭弁法⁴⁸⁾、咽頭弁法^{7) 21) 49) 50)}など報告者によって色々である。手術法選択に当たっては各症例の軟口蓋運動、咽頭側壁運動、年齢、合併症の種類、鼻咽腔閉鎖程度などを考慮して決定する。したがって画一的な方法はないが、粘膜下口蓋裂は口蓋裂と同様、口蓋帆挙筋の断裂、走行異常があるので挙筋索形成は必須である^{51) 52)}。軟口蓋正中部の膜様部の処置に関して切除すべきか、否かで意見が分かれる。これについて、Reesら²⁶⁾はE. M. G検査で機能を果たしていない部分を確認し、その部分を切除するべきとの報告がある。我々の手術方針は、全例膜様部を切除し、1～4歳未満の症例には、口蓋帆挙筋形成＋push back法を4歳以上では検査結果により、上記の方法と口蓋帆挙筋形成＋咽頭弁（一色法）を使い分けている。

先天性鼻咽腔閉鎖不全例では手術適応となった症例のうち1例を除き総てに咽頭弁手術を行った。諸検査の結果、鼻咽腔閉鎖不全をきたしている要因が少なくとも二つ以上認められたためである。これは鼻咽腔造影レ線計測結果からも証明されたように咽頭腔が深い症例が多かった（この所見は口腔内の視診だけでは発見できない場合が多い）。この様な例で軟口蓋、咽頭側壁運動が良いからといって、push back法を選択すると、術後十分な閉鎖機能を得られず失敗に終わる危険がある。今までこの先天性鼻咽

腔閉鎖不全に対してpush back法は無効との報告があり、木村⁷⁾は最初の頃この方法を多用したが結果は思わしくなく、咽頭弁を用いてから良好な結果を得たと報告した。今回これを裏付ける調査結果を得た。粘膜下口蓋裂ならびに先天性鼻咽腔閉鎖不全の治療法は上述の如く多種あるが、まだ手探りの面もあり結論的、画一的なものはない。治療法選択の困難性は、①症例間で鼻咽腔閉鎖程度が異なること、②軟口蓋運動、咽頭側壁運動の様式が多様で、不全を来す原因も多数であり得る、③初診時年齢層の幅が広い、④発達遅滞や合併奇形を伴うことが多い、などが考えられる。従って不全を来している因子を症例ごとに分析することが治療方針決定上重要である。そのためにも種々の客観的検査が必要である。

10. まとめ

1. 粘膜下口蓋裂の診断は軟口蓋正中の膜様部（筋層の断裂）によってなされる。
2. 先天性鼻咽腔閉鎖不全症は粘膜下口蓋裂を除く、先天性に開鼻声を伴う疾患の総称として用いられる。
3. 先天性鼻咽腔閉鎖不全の中には潜在性粘膜下口蓋裂と診断される疾患が含まれ、主に鼻咽腔ファイバースコープ所見によってその診断が可能である。
4. 粘膜下口蓋裂における鼻咽腔閉鎖不全の主要因は短小軟口蓋であると考えられた。一方、先天性鼻咽腔閉鎖不全症でのその要因は咽頭腔が深いと共に軟口蓋運動不全もあると考えられた。
5. 言語訓練は、術前、術後行われるが、口蓋裂症例と比較すると両者とも、特に術後訓練期間が短くて済む傾向であった。
6. 粘膜下口蓋裂で手術療法を行う症例では、閉鎖不全程度に応じてpush back法と咽頭弁法が使い分けられた。
7. 先天性鼻咽腔閉鎖不全例での手術療法は、不全を来している要因が複数と考えられる事が多くまた高度不全が多く咽頭弁を用いた。

本論文の要旨は第25回日本形成外科学会総会（昭和57年5月，金沢市），Fifth Asia-Ocean Congress of Otorhinolaryngological Societies（1983年10月，韓国）で発表した。

文 献

- 1) Roux JP : Memoir sur la staphlorrapie, ou suture de voile du palais (Cited by Calnan 2). JS Chaude, Paris, 1825.
- 2) Calnan JS : Submucous cleft palate. Brit J Plast Surg 6 : 264~282, 1954.
- 3) Weatherly-White RCA, Sakura CY, Brenner LD, et al : Submucous cleft palate. Plast Reconstr Surg 49 : 297~304, 1972.
- 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. 耳鼻臨床 70 : 597~621, 1977.
- 5) 木村 照 : 軟口蓋筋萎縮を伴った口蓋裂症例. 耳鼻臨床 70 : 1567~1570, 1977.
- 6) 木村 照 : 顔貌の類似した先天性鼻咽腔閉鎖不全症. 耳鼻臨床 75 : 665~671, 1982.
- 7) 木村 照 : 先天性鼻咽腔閉鎖不全症と粘膜下口蓋裂. 耳鼻臨床 75 : 659~664, 1982.
- 8) Kono D, Young L and Holtmann B : The association of submucous cleft palate and clefting of the primary palate. Cleft Palate J 18 : 207~209, 1981.
- 9) Ainoda N : Velopharyngeal closure function and speech in the submucous cleft palate. Chirurgia Plastica 7 : 111~121, 1983.
- 10) Crikelair GF, Striker P and Cosman B : The surgical treatment of submucous cleft palate. Plast Reconstr Surg 45 : 58~65, 1970.
- 11) Stewart JM, Ott JE and Lagace R : Submucous cleft palate; prevalence in a school population. Cleft Palate J 9 : 246~250, 1972.
- 12) Massengill R Jr, Pickrell K and Robinson M : Results of pushback operations in treatment of submucous cleft palate. Plast Reconstr Surg 51 : 432~435, 1973.
- 13) Shprintzen RJ, Croft CB, Berkman M, et al : Velopharyngeal insufficiency in the facio-auriculo-vertebral malformation complex. Cleft Palate J 17 : 132~137, 1980.
- 14) Trier WC : Velopharyngeal incompetency in the absence of overt cleft palate; anatomic and surgical considerations. Cleft Palate J 20 : 209~217, 1983.
- 15) 萩尾藤江, 川野通夫, 田野口二三子, 他 : 粘膜下口蓋裂と先天性鼻咽腔閉鎖機能不全患者の心身の発達と構音および鼻咽腔閉鎖機能について. 耳鼻臨床 76 : 764~772, 1983.
- 16) 吉田 広, 道 健一, 鈴木規子, 他 : 軟口蓋造影X線規格写真による先天性鼻咽腔閉鎖不全症の分類について. 日口外誌 28 : 6 ; 813~828, 1982.
- 17) Fisher JC and Edgerton MT : Combined use of levator retrodisplacement and pharyngeal flap for congenital palate insufficiency. Cleft Palate J 12 : 270~273, 1975.
- 18) Lewin ML, Heller JC and Kojak DJ : Speech results after Millard island flap repair in cleft palate and other velopharyngeal insufficiencies. Cleft Palate J 12 : 263~268, 1975.
- 19) Heller JC, Gens GW, Croft CB, et al : Conductive hearing loss in patients with velopharyngeal insufficiency. Cleft Palate J 15 : 246~253, 1978.
- 20) Calnan JS : Congenital large pharynx. Brit J Plast Surg 24 : 263~271, 1971.
- 21) Lewin ML, Croft CB and Shprintzen RJ : Velopharyngeal insufficiency due to hypoplasia of the musculus uvulae and occult submucous cleft palate. Plast Reconstr Surg 65 : 585~591, 1980.
- 22) Randall P, Bakes FP and Kennedy C : Cleft palate-type speech in the absence of cleft palate. Plast Reconstr Surg 25 : 484~495, 1960.
- 23) 本庄 巖, 一色信彦 : 鼻咽腔閉鎖機能の診断法. 耳鼻臨床 64 : 853~861, 1971.
- 24) 一色信彦 : 鼻咽腔閉鎖不全の診断と予後. 音声言語 10 : 8~13, 1969.
- 25) Massengill R Jr : An objective technique for submucous cleft palate detection. Plast Reconstr Surg 37 : 355~359, 1966.
- 26) Rees TD, Wood-Smith D, Swinyard CA, et al : Electromyographic evaluation of submucous cleft palate; a possible aid to operative planning. Plast Reconstr Surg 40 : 592~594, 1967.
- 27) Shprintzen RJ, Goldberg RB, Lewin ML, et al : A new syndrome involving cleft palate, cardiac

- anomalies, typical facies, and learning disabilities; velocardio-facial syndrome. *Cleft Palate J* **5**: 56~62, 1978.
- 28) Skolnick ML: Video velopharyngograph in patients with nasal speech, with emphasis on lateral pharyngeal motion in velopharyngeal closure. *Radiology* **93**: 747~755, 1969.
- 29) Kawano M, Isshiki N, Harita Y, et al: Laryngeal fricative in cleft palate speech. *Acta Otolaryngol Suppl* **419**: 180~188, 1985.
- 30) 東 文生: 構音機構の年齢的発達に関する研究. 耳鼻臨床 **59**: 105~132, 1966.
- 31) Minami RT, Kaplan EN, Wu G, et al: Velopharyngeal incompetence without overt cleft palate. *Plast Reconstr Surg* **55**: 573~587, 1975.
- 32) 藤田 靖, 阿部洋子, 三浦英子, 他: 当教室における粘膜下口蓋裂28例の検討. 日口外誌 **26**: 84~91, 1980.
- 33) Abyholm FE: Submucous cleft palate. *Scand Plast Reconstr Surg* **10**: 209~212, 1976.
- 34) Bergstrom L and Hemenway N: Otolologic problems in submucous cleft palate. *Southern Med J* **64**: 1172~1178, 1971.
- 35) 梅野正義: 高圧レ線映画による語音発音時の軟口蓋並びに舌根部運動に関する研究. 耳鼻臨床 **55**: 305~320, 1962.
- 36) 新美成二: 発話時における咽頭側壁の動態. 耳鼻臨床 **84**: 709~720, 1981.
- 37) Skolnick ML and McCall GN: Velopharyngeal competence and incompetence following pharyngeal flap surgery; video-fluoroscopic study in multiple projections. *Cleft Palate J* **9**: 1~12, 1972.
- 38) Isshiki N, Honjo I and Morimoto M: Indication and the results of pharyngeal flap operation. *Arch Klin exp Ohr Nas u Kelkheilk* **200**: 158~168, 1971.
- 39) 一色信彦: 折畳咽頭弁 (Folded pharyngeal flap) について. 耳鼻臨床 **69**: 211~214, 1976.
- 40) 澤田正樹, 一色信彦: Folded pharyngeal operation の術後成績. 耳鼻臨床 **69**: 215~218, 1976.
- 41) Harita Y, Matuda K, Kawano M, et al: Management of young children for nasopharyngoscopic examination. *Studia Phonologica XXI*: 32~36, 1987.
- 42) Croft CB, Shprintzen RJ and Rakoff S: Patterns of velopharyngeal valving in normal and cleft palate subjects; a multi-view videofluoroscopic and nasendoscopic study. *Laryngoscope* **91**: 265~271, 1981.
- 43) Croft CB, Shprintzen RJ, Daniller A, et al: The occult submucous cleft palate and the musculus uvulae. *Cleft Palate J* **15**: 150~154, 1978.
- 44) Kaplan EN: The occult submucous cleft palate. *Cleft Palate J* **12**: 356~368, 1975.
- 45) Porterfield HW, Mohler LR and Sandel A: Submucous cleft palate. *Plast Reconstr Surg* **58**: 60~65, 1976.
- 46) Dorrance GM: Congenital insufficiency of the palate. *Arch Surg* **21**: 185~248, 1930.
- 47) Hoopes JE, Dellon AL, Fabrikant JI, et al: Cineradiographic assessment of combined island flap pushback and pharyngeal flap in the surgical management of submucous cleft palate. *Br J Plast Surg* **23**: 39~44, 1970.
- 48) Tsukada S, Yamashita K and Ainoda N: Palatal pushback and lateral pharyngoplasty in surgical management of submucous cleft palate. *Chirurgia Plastica* **6**: 165~174, 1982.
- 49) Porterfield HW and Trabue JC: Submucous cleft palate. *Plast Reconstr Surg* **35**: 45~50, 1965.
- 50) Wheatherly-White RCA: Submucous cleft palate. Recent advances in plastic surgery, I (ed by Calnan J). Churchill Livingstone, Edinburgh, 1976.
- 51) Hoopes JE, Dellon A, Fabrikant JI, et al: The locus of levator veli palatini function as a measure of velopharyngeal incompetence. *Plast Reconstr Surg* **44**: 155~160, 1969.
- 52) Kaplan EN: Soft palate repair by levator muscle reconstruction and a buccal mucosal flap. *Plast Reconstr Surg* **56**: 129~136, 1975.

(原稿受付: 昭和63年10月6日
 原稿採択: 平成元年9月20日
 別刷請求先: 張田 裕
 〒632 天理市三島200
 (天理よろづ相談所病院耳鼻咽喉科))