口蓋裂患者の口蓋帆挙筋の組織像と筋電図

酒巻 牧子¹⁾・安岡 義人¹⁾・吉見 富夫²⁾
川島 理¹⁾・亀井 民雄¹⁾・中里 洋一³⁾

Histology and Electromyography of the Levator Veli Palatini Muscle in Patients with Cleft Palate

Makiko Sakamaki, Yoshihito Yasuoka, Tomio Yoshimi,
Osamu Kawashima, Tamio Kamei and Yoichi Nakazato
(Gunma University)

In some patients with cleft palate (CP), velopharyngeal insufficiency persists after palatoplasty. In order to determine whether such insufficiency is due to the pathological changes of the levator veli palatini (LVP) muscle, we examined histologically the LVP muscles of 35 patients with CP and of six control patients with congenital microtia. Electromyographic records were obtained of the LVP muscles of 12 patients with CP after palatoplasty.

The muscle structures were well preserved in seven of 35 patients with CP. Among the other 28 patients, perimysial fibrosis was observed in 13, variations in fiber caliber in seven and internal nuclei in one, but these findings were also observed in the control group. The incidence of each finding was not significantly different between the two groups. Electromyography revealed the mean action potential during phonation of the sound "ah" to be 825 μ V. Effective elevation of the soft palate was correlated with neither the histology nor the action potential of the LVP muscle.

Therefore velopharyngeal insufficiency persisting after palatoplasty is considered not to be due to pathological changes in the LVP muscle.

Key words: levator veli palatini muscle, cleft palate, histology, electromyography, velopharyngeal insufficiency

緒 言

口蓋裂患者の口蓋帆挙筋は破裂部で分離され、後方から前方へ異常走行して硬口蓋後端に付着する¹⁾²⁾。口蓋形成術では pushback と筋の再配列により挙筋索を形成し、軟口蓋の後上方への挙上運動を回復することにより鼻咽腔閉鎖機能

の改善を図る³⁾⁴⁾。ところが術後も鼻咽腔閉鎖機能の改善しない場合があり、その原因として手術手技や術後の変化の他に口蓋帆挙筋の筋萎縮の有無が論じられている。Surina ら⁵⁾は口蓋裂11例の口蓋帆挙筋の筋電図に発声時活動電位の低下と持続時間の短縮を認め、組織学的にも

1) 群馬大学医学部耳鼻咽喉科学教室

2) 群馬大学医学部第一解剖学教室

3) 群馬大学医学部第一病理学教室

筋束の分布が疎で比較的少数の筋線維が幅広い結合織により分けられていたと報告している。木村⁶⁾は術後に鼻咽腔閉鎖不全の残った軟口蓋裂の一症例において、組織学的には筋線維の消失と線維性結合織の増生を特徴とする筋萎縮像を認め、筋電図では発声時活動電位の低下を認めたと報告している。一方、名倉ら⁷⁾は口蓋裂患者16人の口蓋帆挙筋に中心核・線維の群集萎縮や肥大などの neurogenic あるいは myogenic change は認められなかったと報告しており、口蓋帆挙筋の筋萎縮の有無については未だ見解の一致を見ていない。そこで我々は口蓋裂患者の口蓋帆挙筋の組織検査と筋電図検査を行い、術後の鼻咽腔閉鎖機能との関係を調べることで、口蓋形成術後に残る鼻咽腔閉鎖不全の原因が口蓋帆挙筋の筋萎縮にあるか否かを検討した。

対象ならびに方法

1. 対 象

口蓋帆挙筋の組織検査を行ったのは、1982年7月から1989年2月までに群馬大学附属病院において口蓋形成術を行った口蓋裂患者35人である。その裂の程度の内訳は唇・口蓋裂16例、軟・硬口蓋裂10例、軟口蓋裂7例、粘膜下口蓋裂2例である。口蓋形成術は pushback 法により行い、その時期は1歳3カ月から2歳10カ月の間である。ただし、初診が遅かった粘膜下口蓋裂の1例には12歳6カ月で手術を行っている。後に、35例中2例に咽頭弁手術を行っている。

一方、先天性小耳症患者6人の健側口蓋帆挙筋の組織を対照とした。先天性小耳症では患側の軟口蓋麻痺を伴うことがあり、以前口蓋帆挙筋の組織学的検索を行ったことがある⁸⁾ので、これらの症例の組織を利用したものである。健側軟口蓋には麻痺はなく、同時に行った筋電図検査でも異常を認めていない。組織を採取した年齢は5歳0カ月から13歳10カ月、平均6歳2カ月である。

口蓋帆挙筋の筋電図検査を実施したのは上記口蓋裂患者35人のうち6歳に達し検査に協力で

きた12人で、術後1年9カ月から7年2カ月、平均5年2カ月の時点で検査を行った。これらの症例の裂の程度の内訳は唇・口蓋裂8例、軟・硬口蓋裂1例、軟口蓋裂1例、粘膜下口蓋裂2例である。

2. 組織検査

口蓋形成術の際、破裂部硬口蓋後端に付着する口蓋帆挙筋を剝離し、その断端中央部より組織を採取した(図1-A)。一方、小耳症症例では耳介形成術の際に、健側 hamulus 基部と硬口蓋正中線の中線上で硬口蓋後端より5 mm 後方の点に約1 cm の横切開を加え、健側口蓋帆挙筋組織を採取した(図1-B)。尚、組織採取にあたり、その目的と患児に与える影響を両親に説明し了解を得た。また採取による影響を小さくするために、採取組織は1~2 mm 長の小片にとどめた。

組織は10%緩衝ホルマリンで固定し、パラフィンに包埋して薄切した。切片はヘマトキシリン・エオジン染色を施して光学顕微鏡にて観察した。

3. 筋電図検査

左右各々の口蓋帆挙筋に経口的に6 cm 長の同心針電極を刺入し、安静呼吸時、「ア」発声時の活動電位を記録した。刺入部位は hamulus

図1 口蓋帆挙筋組織の採取部位

A : 口蓋裂 B : 小耳症

基部から内側約 5 mm, 硬口蓋後端から後方約 8 mm の点を目安にした。

4. 術後の鼻咽腔閉鎖機能

術後の軟口蓋挙上運動の良否をスコア化し、母音「ア」発声時に口内視診により判定して軟口蓋挙上の良い場合を 2 点、挙上のやや悪い場合を 1 点、ほとんど動かない場合を 0 点とした。筋電図検査を行った 12 人については、fiberscope で経鼻的にも鼻咽腔閉鎖の良否を観察した。

結 果

1. 組織所見

筋組織の形態が良く保たれており, fibrosis・筋線維の口径の大小不同・中心核・群束性萎

縮などを認めないもの(図 2)を preserved type, これらの所見のいずれかを認めるものを non-preserved type と呼ぶことにする。preserved type は、口蓋裂 35 例中 7 例(20%), 対照 6 例中 2 例(33%)で、これらの割合に有意差はなかった($0.1 < p < 0.5$, χ^2 検定による。以下同様)。non-preserved type に認めた組織所見は、perimysial fibrosis (図 3)・筋線維の口径の大小不同(図 4)・中心核の出現(図 5)である。筋線維束を取り囲むような広範な線維性結合組織の増生を認め、筋束の分布が疎であるものを perimysial fibrosis(+), perimysium の線維性結合組織がやや増加しているものを perimysial

図 2 preserved type

筋線維の口径はほぼ均一で、個々の線維の形態も良く保たれている。endomysium, perimysium に線維化や脂肪組織浸潤も認められない。

図 4 筋線維の口径の大小不同

筋線維の口径に大小不同が目立つ。endomysium には線維化も認められる。

図 3 perimysial fibrosis

筋線維束を取り囲むような線維性結合組織の増生を認める。

図 5 中心核

一部の筋線維では核が細胞質の中心に移動し、中心核の所見を示している。

fibrosis(+)とすると, 口蓋裂では(+)が8例(23%), (+)が5例(14%), 対照では(+)と(+)が各々1例(各17%)であり, これらの割合には有意差はなかった($0.5 < p$). 筋線維の口径の大小不同と中心核の出現は, 各々その所見の明らかなものを(+), ごく軽度で病的と解すべきかどうか疑わしいものを(±)とした. 筋線維の口径の大小不同は, 口蓋裂では(+)が7例(20%), (±)が10例(29%), 対照では(+)はなく(±)が1例(17%)で, これらの割合にも有意差はなかった($0.1 < p < 0.5$). 中心核の出現は, 口蓋裂では(+)が1例(3%), (±)が6例(17%), 対照では(+)と(±)が各々1例(各17%)で, これらの割合にも, やはり有意差はなかつ

た($0.1 < p < 0.5$).

2. 筋電図

発声時活動電位は100~1200 μ V, 平均825 μ Vで, 1例が100 μ Vの低電位であった他は500 μ V以上であった. また tonic discharge は認めなかった. 両側口唇・口蓋裂, 片側口唇・口蓋裂, 軟・硬口蓋裂, 軟口蓋裂の各1例の筋電図を図6に示す.

3. 術後の鼻咽腔閉鎖機能

術後1年の軟口蓋挙上スコアは, 35例中25例(71%)が2点, 7例(20%)が1点, 3例(9%)が0点であった. 術後軟口蓋挙上スコアが2点になるまでに要する期間は1週間から1年と, 症例によりかなり差があった.

図6 口蓋帆挙筋の筋電図例

図7 組織所見と軟口蓋挙上スコア

4. 組織所見, 筋電図, 術後の鼻咽腔閉鎖機能の関連性

1) 組織所見と発声時活動電位

発声時活動電位が正常であった11例中, 組織が preserved type であったのは2例のみで, その他では perimysial fibrosis(+)が3例, (+)が2例に, 筋線維の口径の大小不同(+)が4例に, 中心核の出現(+)が1例に認められた. 発声時活動電位が100 μ V であった1例では, 筋線維口径の大小不同(±)の他は組織に著変を認めなかった.

2) 組織所見と軟口蓋挙上スコア(図7)

術後1年の軟口蓋挙上スコアは, 組織が preserved type であった7例中, 5例(71%)が2点, 1例(14%)ずつが1点と0点であり, non-preserved type の28例中, 20例(71%)が2点, 6例(21%)が1点, 2例(7%)が0点であった. 両者の間に有意差はなかった($p>0.5$). perimysial fibrosis・筋線維口径の大小不同・中心核の出現などの有無と術後1年の軟口蓋挙上スコアとの間にも特別な関係は認められなかった.

3) 発声時活動電位と軟口蓋挙上スコア

発声時活動電位が正常であった11例中9例(82%)では, 軟口蓋挙上スコア(筋電図測定時)は2点であったが, 残りの2例(18%)では1点であった. 発声時活動電位が100 μ V であった1例では, 軟口蓋挙上スコアは2点であった.

考 察

一般にヒトの骨格筋では fibrosis は筋萎縮を, 筋線維の口径の大小不同・中心核の出現は特に筋原性筋萎縮を示唆する組織所見である⁹⁾. しかし口蓋帆挙筋に関してはこれまで正常な組織像についての報告がなく, 従ってこれらの所見が口蓋帆挙筋においても直ちに病的所見と言えるかどうかは疑問である. この点例えば, ヒトの外眼筋では中心核の出現は正常でも認められることが知られている¹⁰⁾. 従って, 口蓋裂患者の口蓋帆挙筋の組織学的異常について論じるためには, 正常な口蓋帆挙筋の組織所見を知る必要があり, 今回我々は, 先天性小耳症患者の健

側口蓋帆挙筋を対照とした. これらにおいて健側の軟口蓋挙上は良好で, 筋電図でも異常を認めなかった. 年齢構成に4~5歳の差があるが, 対照として適切と考えた.

結論としては, perimysial fibrosis・筋線維の口径の大小不同・中心核の出現などの組織所見を認めた症例の割合には, 口蓋裂と対照との間に統計学的有意差を認めなかった. 従って, これらの所見は口蓋帆挙筋においては一般の骨格筋の場合とは異なり, 病的な所見とはみなしがたいと考えた. この点, 口蓋裂患者の口蓋帆挙筋に萎縮を認めるとする山口ら¹¹⁾, 木村⁶⁾, Surina ら⁵⁾とは見解を異にする.

筋電図所見においても発声時活動電位が低いのは1例のみであった. この1例も軟口蓋の挙上は良く, 軟口蓋に幅広い瘢痕を認めたことから術後性瘢痕による低電位と考えた.

術後の軟口蓋挙上スコアと, perimysial fibrosis・筋線維の口径の大小不同・中心核の出現などの組織所見の有無, 発声時活動電位の良否の間には相関を認めなかった. このことから, これらの所見は筋萎縮を示唆するものではないと考えた.

発声時活動電位が正常であるにもかかわらず軟口蓋挙上スコア(筋電図測定時)が1点であった2例は, 咽頭弁手術を行なった症例で, 形成した挙筋索の周囲の術後性瘢痕や筋の量的不足が推測された. 軟口蓋挙上スコアが2点であったにもかかわらず発声時活動電位が低かった1例は, 既述の如く軟口蓋の術後性瘢痕が強かった症例であり, 口蓋帆挙筋の筋萎縮による低電位とは考え難い.

口蓋形成術後に残る鼻咽腔閉鎖不全は, 口蓋帆挙筋の筋萎縮によるものではなく, むしろ, 手術手技や術後の変化, また口蓋帆挙筋の量的不足によるものとも推測される.

結 論

1. 口蓋帆挙筋において perimysial fibrosis・筋線維の口径の大小不同・中心核の出現などの組織所見は, 一般の骨格筋の場合と異なり必

ずしも病的でなく, また筋萎縮も示唆しない.

2. 筋電図検査でも, この筋において術後に発声時活動電位の低下はほとんど認めない.

3. 口蓋帆挙筋の組織所見, 発声時活動電位の良否, および術後の軟口蓋挙上スコアの間に特別な相関を認めない.

4. 以上より, 口蓋裂患者の口蓋帆挙筋には筋萎縮はなく, 口蓋形成術後に残る鼻咽腔閉鎖不全の原因をここに求めることはできない.

本論文の要旨は, 第52回耳鼻咽喉科臨床学会(久留米)において口演した.

参考文献

- 1) Kriens O : Anatomy of the velopharyngeal area in cleft palate. Clin Plast Surg 2 : 261~283, 1975.
- 2) 内藤 泰, 田坂康之, 本庄 巖, 他 : 口蓋裂のMRI (核磁気共鳴画像). 耳鼻臨床 80 : 435~440, 1987.
- 3) 本庄 巖 : 機能面よりみた口蓋裂手術. 耳鼻臨床 69 : 35~38, 1976.
- 4) 本庄 巖, 原田寿利, 岡崎伸博, 他 : 口蓋裂手術における挙筋索形成の意義 —電気刺激による検討—. 耳鼻臨床 73 : 33~36, 1980.
- 5) Surina I and Jagr J : Action potentials of levator and tensor muscles in patients with cleft palate. Acta Chir Plast 11 : 21~30, 1969.
- 6) 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.
- 7) 名倉英明, 谷 政澄, 富塚清二, 他 : 口蓋裂患者における口蓋帆挙筋の筋線維型について. 日口外誌 30 : 2156, 1984.
- 8) 吉見富夫, 安岡義人, 今村純子 : 先天性小耳症に合併する軟口蓋麻痺. 日形会誌 6 : 743~744, 1986.
- 9) Harriman DGF : Diseases of muscle. Greenfield's Neuropathology (ed by Adams JH, et al). pp 1026~1096, Arnold, London, 1984.
- 10) 岡本俊子 : ヒトの外眼筋の形態学的研究. 臨床神経学 22 : 393~401, 1982.
- 11) 山口 忍, 工田昌也, 平良達三, 他 : ヒト口蓋帆挙筋の形態学的, 組織化学的検討. 耳鼻臨床 82 : 1779~1784, 1989.

(原稿受付: 平成3年1月7日

原稿採択: 平成3年2月27日

別刷請求先: 酒巻牧子

〒371 前橋市昭和町3-39-15

群馬大学医学部耳鼻咽喉科学教室)