当教室における粘膜下口蓋裂28例の検討

藤田 靖・阿部洋子・三浦英子
守谷友一・大村武平・林 進武

Follow-up study on 28 cases of submucous cleft palate

Yasushi FUJITA・Yoko ABE・Eiko MIURA
Tomokazu MORIYA・Taketoshi OHMURA・Susumu HAYASHI

緒 言

粘膜下口蓋裂は、1825年 Roux¹⁾によって初めて報告され、1910年 Kelly²⁾によって名付けられたといわれており、比較的早くから知られていたにもかかわらず、いまだに報告が少なく、その本態や治療法などについても不明な点が多い。すなわち、治療法は、従来より外科的処置、スピーチ・エイドまたは言語治療が広く適用されているが、どのような症例に対してどの方法が良いかとなると、まだはっきりとした基準がない。また、外科的に処置する場合でも、手術時期や術式は術者によって異なる。たとえば、術式については、単なる口蓋後方移動術だけで良いのか、それとも咽頭弁移植術を行った方が良いのか、論争されている現状である (Porterfield ら³⁾, 1976)。

そこで、過去10年間にいわゆる粘膜下口蓋裂と診断し、治療を行った28症例について追跡調査を行い、治療法と予後との関係を中心に検討した。

対 象

昭和44年4月より昭和54年3月末日までの10年間に東北大学歯学部付属病院口腔外科を受診し、粘膜下口蓋裂と診断された28名を対象とした。

結 果

1. 頻 度

昭和44年4月より昭和54年3月末日までの10年間に東

東北大学歯学部第1口腔外科学教室 (主任: 林 進武教授)

First Department of Oral Surgery, School of Dentistry, Tohoku University (Chief: Prof. Susumu Hayashi)

受付日: 昭和55年5月29日

図1 初診時年齢別症例数

表1 唇裂口蓋裂の中での粘膜下口蓋裂の頻度

	口唇裂	唇顎口蓋裂	口蓋裂	総数
男	84	5/217	7/58	12/359
女	77	1/131	15/97	16/305
総数	161	6/348	22/155	28/664 (4.22%)

北大学歯学部付属病院口腔外科を受診した唇裂、口蓋裂患者は664名で、粘膜下口蓋裂の占める割合は4.22%である (表1)。

2. 性 別

対象とした患者28例の性別は、男12例 (42.85%)、女16例 (57.15%) で、やや女性が多い (表1)。

3. 初診時年齢

対象患者28例の初診時の年齢は0歳から19歳まで広い範囲に及んでいるが、3歳台が8例 (28.6%) で最も多く、0歳台、2歳台、4歳台、5歳台、7歳台がそれぞれ3例である。平均は5歳2か月である (図1)。

4. 主 訴

言語障害が21例で、全体の75%を占めている。他に

は、口蓋垂の異常が3例、反対咬合、唇裂、唇裂の2次修正およびカリエスの治療希望が各1例である（表2）。

5. 口腔内所見

初診時、Calnan⁴⁾(1954)の3徴候、すなわち、①口蓋垂裂、②軟口蓋正中中部の筋層の断裂、③硬口蓋後縁正中中部のくさび状欠損のすべてがそろっている典型的な症例は19例で、他は、硬口蓋後縁正中中部のくさび状欠損を認めない症例が6例、口蓋垂裂を認めない症例が1例、3徴候のうち硬口蓋後縁のくさび状欠損も口蓋垂裂も認めず、ただ軟口蓋の筋層の断裂しか存在しなかった症例が1例である（表3）。1例は所見の記載が不十分なため不明である。

咬合所見は、不明の4例をのぞいて、24例中14例に反対咬合を、1例に過蓋咬合を認めた（表4）。9例は正

常であった。

6. 初診時の言語機能検査結果

初診時、年齢が2歳以上で、言語機能検査が行えた症例は24例である。その結果、2例は正常であったが、22例に呼気の鼻腔への流出による言語障害を認めた。

呼気の鼻腔漏出度（%）をBOC社製のWright式Respirometerを用いて測定した。方法は、吹き方が安定するまで繰り返し練習した後、努力性最大呼気量を鼻開放時と鼻閉鎖時にそれぞれ3回ずつ測定し、その平均値を求め、次式によって算出した。

呼気鼻腔漏出度（%）
= $\frac{\text{鼻閉鎖時呼気量} - \text{鼻開放時呼気量}}{\text{鼻閉鎖時呼気量}} \times 100$

すでに正常な言語を獲得していた2例の呼気鼻腔漏出度は-1.0%，2.7%，平均0.85%で、鼻咽腔の閉鎖機能は正常と考えられる（表5）。

一方、初診時に言語障害を認め、呼気の鼻腔漏出度を測定した症例は18例であるが、その最高は50.2%，最低でも3.6%で、平均17.8%を示し、明らかに呼気が鼻腔

表 2 主 訴

言 語 障 害	21
口 蓋 垂 裂	3
反 対 咬 合	1
唇 裂	1
唇裂の二次修正	1
齶 蝕	1

表 3 口 蓋 所 見

(1) 口 蓋 垂 裂	／	6	／	19
(2) 筋層の断裂	1			
(3) 硬口蓋後縁正中中部のくさび状欠損	／		1	

表 4 咬 合 所 見

	男	女	計
反 対 咬 合	5	9	14
過 蓋 咬 合	0	1	1
正 常	4	5	9
不 明	3	1	4
計	12	16	28

表 5 正常言語獲得症例

	性別および 初診時年齢	主 訴	口 蓋 所 見	咬 合 所 見	初 診 時 鼻腔漏出度 (%)	X-p 所見 (Vp/U)	合 併 症
1	男14歳10か月	口 蓋 垂 裂	M+U	反対咬合	-1.0	0.92	唇 裂
2	男19歳3か月	唇裂2次修正	N+M+U	正 常	2.7	0.76	唇 裂

N：硬口蓋後縁正中中部のくさび状欠損
M：軟口蓋正中中部の筋層の断裂
U：口蓋垂裂

表 6 言語治療のみによる治癒症例

	性別および 初診時年齢	主 訴	口 蓋 所 見	咬 合 所 見	初 診 時 鼻腔漏出度 (%)	X-p 所見 (Vp/U)	合 併 症
1	男 0 歳	口 蓋 垂 裂	M+U	正 常		0.78	斜 頸
2	女 4 歳 5 か月	言 語 障 害	N+M+U	反対咬合	10.4	0.54	

N：硬口蓋後縁正中中部のくさび状欠損
M：軟口蓋正中中部の筋層の断裂
U：口蓋垂裂

表 7 言語治療中の症例

	性別および 初診時年齢	主 訴	口 蓋 所 見	咬 合 所 見	初 診 時 鼻腔漏出度 (%)	X-p 所見 (Vp/U)	合 併 症
1	男 0 歳	唇 裂	M+U	反対咬合		0.51	唇裂
2	女 1 歳 5 か月	口 蓋 垂 裂	M+U	正 常			
3	男 3 歳 3 か月	言 語 障 害	N+M+U	反対咬合	14.7	0.61	てんかん 小眼球症 網膜萎縮
4	女 3 歳 7 か月	言 語 障 害	N+M+U	反対咬合		0.64	
5	男 3 歳 8 か月	言 語 障 害	N+M+U	正 常	11.7	0.84	
6	男 7 歳 3 か月	言 語 障 害	M+U	正 常	9.9	0.92	低 Ca 血症

N：硬口蓋後縁正中部のくさび状欠損

M：軟口蓋正中部の筋層の断裂

U：口蓋垂裂

表 8 口蓋後方移動術施行症例

	性別および 初診時年齢	主 訴	口 蓋 所 見	咬 合 所 見	初 診 時 鼻腔漏出度 (%)	X-p 所見 (Vp/U)	合 併 症	手術時年齢	結 果
1	女 2 歳 6 か月	言語障害	N+M+U	反対咬合	19.0	0.80		3 歳 3 か月	優 良
2	女 3 歳 2 か月	反対咬合	N+M+U	反対咬合	16.3	0.37		3 歳 6 か月	優 良
3	女 2 歳 11 か月	言語障害	N+M+U	正 常	16.6	0.47	血 友 病	3 歳 6 か月	不 良
4	女 8 か月	言語障害	N+M+U	正 常		0.40	聴力障害	3 歳 7 か月	不 良
5	男 2 歳 10 か月	言語障害	N+M+U	反対咬合	25.5	0.71		3 歳 9 か月	優 良
6	男 3 歳 9 か月	言語障害	N+M+U	正 常	11.2			3 歳 11 か月	良
7	女 3 歳 9 か月	言語障害	N+M+U	正 常				3 歳 11 か月	優 良
8	男 3 歳 8 か月	言語障害	N+M+U	反対咬合		1.05	唇 裂	4 歳 1 か月	不 良
9	男 6 歳 4 か月	カリエス	不 明	不 明			唇 裂	4 歳 8 か月	優 良
10	女 4 歳 10 か月	言語障害	M	正 常	10.7	0.99		5 歳 4 か月	良
11	女 5 歳 6 か月	言語障害	N+M+U	反対咬合	4.3	0.67	聴力障害	5 歳 8 か月	優 良
12	女 5 歳 2 か月	言語障害	M+U	過蓋咬合	8.8	1.18	心 疾 患 唇 裂	5 歳 10 か月	優 良
13	女 7 歳 2 か月	言語障害	N+M+U	反対咬合	3.6	0.86		13 歳 4 か月	良

N：硬口蓋後縁正中部のくさび状欠損

M：軟口蓋正中部の筋層の断裂

U：口蓋垂裂

表 9 咽頭弁移植術施行症例

	性別および 初診時年齢	主 訴	口 蓋 所 見	咬 合 所 見	初 診 時 鼻腔漏出度 (%)	X-p 所見 (Vp/U)	合 併 症	手術時年齢	結 果
1	女 5 歳 3 か月	言語障害	N+M	正 常	50.2	0.70		5 歳 8 か月	良
2	女 7 歳 7 か月	言語障害	N+M+U	反対咬合	6.3			8 歳 3 か月	優 良

N：硬口蓋後縁正中部のくさび状欠損

M：軟口蓋正中部の筋層の断裂

U：口蓋垂裂

表 10 咽頭弁を併用した口蓋後方移動術施行症例

	性別および 初診時年齢	主 訴	口蓋所見	咬合所見	初 診 時 鼻腔漏出度 (%)	X-p 所見 (Vp/U)	合 併 症	手術時年齢	結 果
1	男 3 歳11か月	言語障害	N+M+U	不 明	14.6		WPW	4 歳	優 良
2	女 4 歳 1 か月	言語障害	N+M+U	反対咬合	40.1	0.86		4 歳 5 か月	良
3	男 7 歳 3 か月	言語障害	N+M+U	反対咬合	46.7	0.94		14歳 2 か月	優 良

N：硬口蓋後縁正中部のくさび状欠損
M：軟口蓋正中部の筋層の断裂
U：口蓋垂裂

表 11 合 併 症

合併症のある患者		11名/28名
a	唇 裂	6
b	上唇小帯高位附着	2
c	難 聴	2
d	てんかん	2
e	小眼球症	1
f	網膜萎縮	1
g	WPW	1
h	斜 頸	1
i	鼠径ヘルニア	1
j	先天性低 Ca 症	1
k	血友病	1
合併症のない患者		17名/28名

図 2 頭部X線規格写真の計測点および計測平面

ANS: 前鼻棘, PNS: 後鼻棘
Ptm: 翼口蓋窩透過像最下端
Pt'm: Ptm から鼻腔底に下した垂線の足
Pw: 鼻腔底と咽頭後壁との交点
U: 口蓋垂の尖端
Pw-Pt'm: 咽頭腔前後径 (Vp)
Pt'm-U: 軟口蓋長径 (U)

に流出している (表 6～10)。

7. 頭部X線規格写真の計測結果

初診時, または治療開始直前に頭部X線規格写真を撮影した症例は22例である。その咬合位における側貌頭部X線規格写真を tracing paper に透写し, 図 2 のごとく計測点 および 計測平面を設定し, 咽頭腔前後径の長さ (Vp) と軟口蓋の長さ (U) との比を求めた。

なんの治療も施さないで正常な言語を獲得した 2 例の咽頭腔前後径の長さ と軟口蓋の長 さいの比 (Vp/U) は 0.92 と 0.76 で, 平均 0.84 である (表 5)。また, 言語障害を認め, 言語治療または外科的処置等治療を必要とした症例は26例であるが, そのうち治療開始前に咬合位の側貌頭部X線規格写真を撮影した症例は20例である。その咽頭腔前後径の長さ と軟口蓋の長さの比 (Vp/U) は, 最高が1.18, 最低が0.37で, 平均値は0.742である (表 6～10)。正常な言語を獲得していた 症例よりもかえって低い値を示している。

8. 合併症

28例中11例が表11に示すような種々の疾患を合併していた。唇裂を合併していた症例は 6 例である。

9. 治療法とその成績

2 例は言語障害を認めなかったが, 他の言語障害を認めた症例は全例言語治療を行い 2 例が言語治療のみではほぼ正常な発音を獲得した (表 6)。言語治療のみでは発音の改善が期待できないと判断され, 手術を施行した症例は18例で, その術式および症例数は, 1) 口蓋後方移動術13例, 2) 咽頭弁移植術 2 例, 3) 咽頭弁を併用した口蓋後方移動術 3 例である (表 8～10)。

なお, 6 例は言語治療 を 行 い 経過観察中である (表 7)。

a) 非手術例

言語治療のみではほぼ正常な発音を獲得した 2 例のうち, 1 例は低年齢のため呼気鼻腔漏出度を測定することができなかった。他の 1 例は初診時10.4%の呼気鼻腔漏出があったにもかかわらず, 言語治療開始後 6 か月で -6.8%に減少した。また, 咬合位の側貌頭部X線規格写真における咽頭腔前後径と軟口蓋の長さの比は0.78と 0.54で, 平均0.66である (表 6)。

b) 口蓋後方移動術施行例

口蓋後方移動術を施行した13例の手術時の年齢は, 3 歳台が 7 例, 4 歳台が 2 例, 5 歳台が 3 例, 13歳台が 1 例で, 平均 4 歳 9 か月である (表 8)。

表 12 術後の成績からみた術式別手術時年齢

	口蓋後方移動術	咽頭弁移植術	口蓋後方移動術 + 咽頭弁移植術
優 良	4.4	8.3	9.1
良	4.5	5.8	4.5
不 良	3.7	—	—
平 均	4.2	7.1	7.6

術前に呼気の鼻腔漏出度を測定した9症例での漏出度は、最高が25.5%，最低が3.6%で、平均13.73%である。また、咬合位の側貌頭部X線規格写真を撮影したのは10症例で、その咽頭腔前後径と軟口蓋の長さの比は、最高1.18，最低0.37で、平均値は0.75である（表8）。

術後、言語治療が終了し、ことばの教室を退級したものを優良、Blowing test で鼻腔漏出度が0%に近づき、明らかに発音の改善が認められたものを良、術前と何ら変わらなかったものを不良として判定すると、優良が7例、良が3例、不良が3例である（表8、図3）。不良の3例の手術年齢は3歳6か月、3歳7か月、4歳1か月、平均3歳9か月で、一般の口蓋手術としては遅い方であるが、対象とした粘膜下口蓋裂18例の中では比較的早い時期に手術されている（表8～10、12）。

c) 咽頭弁移植術施行例

呼吸鼻腔漏出度が50.2%と6.3%の2症例に対して上茎法による咽頭弁移植術を施行した。手術時の年齢は5歳8か月と8歳3か月で、比較的高年齢であるにもかかわらず、術後、1例は良、他の1例は優良で良い結果を得ている（表9、12、図4）。

d) 咽頭弁を併用した口蓋後方移動術施行例

呼吸の鼻腔漏出度が14.6%，40.1%，46.7%の3症例に対して、4歳、4歳5か月および14歳2か月に咽頭弁を併用して口蓋後方移動術を施行した（表10）。3例中2例、術前に頭部X線規格写真を撮影したが、それによると咽頭腔前後径と軟口蓋の長さの比は0.86と0.94である（表10）。術後の成績は優良が2例、良が1例で、良い結果を得ている（表10、12、図4）。

考 察

Stewart ら^{5,6)}(1972) が小学生を対象にして、10,836人を調べたところ、9人の粘膜下口蓋裂が見つかったという。これは1/1,200の割合となり、比較的高い発生頻度である。しかし、9人のうち7人は全く機能障害を認めず、言語障害を認めたのは1人だけで、他の1人は高度の中耳炎であったという。このように、粘膜下口蓋裂は比較的多いにもかかわらず、そのほとんどが正常な機能を有するためか、医療機関を訪れる粘膜下口蓋裂患者は非常に少ない。したがって、唇裂、口蓋裂患者全体の

図 3 口蓋後方移動術施行後の鼻腔漏出度の変化

図 4 咽頭弁移植術施行後の鼻腔漏出度の変化

中で占める割合も低く、Gylling ら⁷⁾(1965) は5.8%，Porterfield ら⁸⁾(1965) は3.6%，Crikelair ら⁹⁾(1970) は4.3%にすぎないといっている。われわれの教室でも4.22%であり、諸家の報告と大体一致している。

言語障害は28例中26例に認められたが、その中の21例が、その言語障害を主訴とし、19例が2歳から7歳に来院している。これは、患児が“ことば”を話すようになって初めてその異常に気づき、専門家を受診することによって粘膜下口蓋裂の診断がつけられる場合が非常に多いことを意味するものと思われる。言語障害を認めた26例全例に言語治療を行い、2例はほぼ正常な発音を獲得したが、18例はBOC社製のWright式Respirometerを用いたBlowing testで、明らかに呼気の鼻腔への流出が認められ、いわゆる鼻咽腔の閉鎖機能不全があり、言語治療のみでは発音の改善は期待できないと判断され、手術された。

手術時期について、Gylling ら⁷⁾(1965) はできるだけ早い時期をすすめる、Porterfield ら⁸⁾(1965) は生後16～18か月頃に手術すべきだといっている。一方、Weatherley-White ら⁶⁾(1972) はほとんどの粘膜下口蓋裂患者に言語障害が認められないことから、ただ粘膜下口蓋裂が存在するからといってすぐに手術することをいましめ、少なくとも、手術は正確な言語機能検査ができ

る4～6歳頃まで待つべきだと述べている。

Åbyholm¹⁰⁾(1976)は、7歳前に手術された場合と後でされた場合とではその結果が大きく異なるといい、7歳前に手術することをすすめている。

われわれの症例では、口蓋後方移動術を行い、術後、優良と判定された7症例の手術時の平均年齢は4.4歳であり、また、比較的高い年齢の患者には、症例数は少ないが、咽頭弁を用い良い結果を得ている。したがって、いちがいに一般の口蓋裂のように2歳前に手術しなくても良いように考えられる。

術式については、Crikelair ら⁹⁾(1970)は術前の粘膜下口蓋裂の程度、軟口蓋の長さによって術式を選択すれば、必ずしもすべての症例において口蓋を後方に移動する必要はないと述べている。しかし、Porterfield ら³⁾(1976)は79例の自験例を調べた結果、明らかに、咽頭弁を用いた症例に良好な結果が得られたことから、咽頭弁移植術または咽頭弁を併用した口蓋後方移動術を行うべきだと主張している。

われわれの症例でも、術前の呼吸鼻腔漏出度が高く、しかも、比較的高年齢の患者であったにもかかわらず、咽頭弁を用いた症例には、術後不良と判定された症例はなかった。口蓋後方移動術を単独で行った症例の中のみ、不良と判定された症例が3例みられた。この中の1例は高度の聴力障害を合併しており、いわゆる難聴性の言語発達遅滞と考えられたが、他の2例は術前の頭部X線規格写真の計測では、特に著明な Short palate ではなく、呼吸鼻腔漏出度も咽頭弁移植術を行った症例より低かった。しかも手術は他の症例に比べ比較的早い時期にされている。

Weatherley-White ら⁶⁾(1972)は、粘膜下口蓋裂患者の鼻咽腔閉鎖機能不全の原因は Short palate だけではない、と述べているが、粘膜下口蓋裂の場合には、軟口蓋の長さや鼻咽腔の閉鎖機能とは関係なく、軟口蓋の筋の発達程度など他に重要な原因因子があり、したがって、単に口蓋を後方に移動するだけでは改善されない場合があるものと考えられる。Massengill ら¹¹⁾(1973)は、同じ時期に、同じ術式で口蓋を後方に移動した粘膜下口蓋裂と一般の口蓋裂を比較した結果、術後の口蓋の長さはほとんど等しかったにもかかわらず、鼻咽腔の閉鎖機能は粘膜下口蓋裂の方が悪かったという。

以上のことから、粘膜下口蓋裂の場合には、Weatherley-White ら⁶⁾(1972)がいうように、すぐに外科的処置にふみきらず、まず、言語治療を行い、正確な言語機能検査ができる年齢まで待つ検査を行い、その結果によって、手術すべきかどうかを決定した方がよいように思われる。術式は鼻腔漏出度の程度にもよるが、咽頭弁移植術を行った方がよい結果が得られる。

結 論

昭和44年4月より昭和54年3月末日までの10年間に経験した粘膜下口蓋裂患者、男12名、女16名、計28名の追跡調査を行い、次のような結果を得た。

1. 唇裂、口蓋裂の中で占める粘膜下口蓋裂の割合は4.22%であった。
2. 初診時年齢は0歳から19歳まで広い範囲に及んでいるが、3歳台が8名で最も多く、28名中21名が2歳から7歳に来院している。
3. 言語障害は28名中26名に認められたが、2名は言語治療のみではほぼ正常な発音を獲得した。
4. 頭部X線規格写真を計測した結果、軟口蓋の長さが十分あると考えられた症例でも鼻咽腔閉鎖機能不全が認められた。
5. BOC社製の Whight 式 Respirometer を用いて測定した結果、明らかに呼吸の鼻腔への流出が認められた患者に外科的処置を施行した。
6. 術前の呼吸鼻腔漏出度が比較的低い症例に対して口蓋後方移動術を行ったにもかかわらず、その中の3例(23%)は術後も発音の改善がみられなかった。
7. 咽頭弁移植術を行った症例は、術前の呼吸鼻腔漏出度が高く、高年齢であったにもかかわらず、全例良好な結果を得た。

本文の主旨は、第3回日本口蓋裂学会総会(1979年、京都)で発表した。

引 用 文 献

- 1) Roux, J.P.: Mémoires sur staphylorrhaphie. J.-S. Chaude, Paris, 1825, p. 84. Cited by Dorrance, G.M.: Congenital insufficiency of the palate. Arch Surg 21: 185 1930.
- 2) Kelly, A.B.: Congenital insufficiency of the palate. J Laryng Rhinol Oto 25: 281 1910.
- 3) Porterfield, H.W. and Mohler, L.R.: Submucous cleft palate. Plast Reconstr Surg 58: 60 1976.
- 4) Calnan, J.: Submucous cleft palate. Brit J Plast Surg 6: 264 1954.
- 5) Stewart, J.M., Ott, J.E. and Lagace, R.: Submucous cleft palate: Prevalence in a school population. Cleft Palate J 9: 246 1972.
- 6) Weatherley-White, R.C.A., Sakura, C.Y., Brenner, L.D., Stewart, J.M. and Ott, J.E.: Submucous cleft palate: Its incidence, natural history, and indications for treatment. Plast Reconstr Surg 49: 297 1972.
- 7) Gylling, U. and Soivio, A.I.: Submucous

- cleft palate: Surgical treatment and results.
Acta Chir Scand 129: 282 1965.
- 8) Porterfield, H.W. and Trabue, J.C.: Submucous cleft palate. *Plast Reconstr Surg* 35: 45 1965.
- 9) Crikelair, G.F., Striker, P. and Cosman, B.: The surgical treatment of submucous cleft palate. *Plast Reconstr Surg* 45: 58 1970.
- 10) Abyholm, F.E.: Submucous cleft palate. *Scand J Plast Reconstr Surg* 10: 209 1976.
- 11) Massengill, R., Pickrell, K. and Robinson, M.: Results of pushback operations in treatment of submucous cleft palate. *Plast Reconstr Surg* 51: 432 1973.
-