

〔総説〕 松本歯学 1:5~10, 1975

## 口蓋裂診療の問題点

待田順治, 山岡 稔, 西尾順太郎

松本歯科大学 口腔外科学第2講座 (主任 待田順治 教授)

### Current Concepts in the Treatment of Cleft Palate

JUNJI MACHIDA, MINORU YAMAOKA, and JUNTARO NISHIO,

*Department of Oral Surgery II, Matsumoto Dental College*

*(Director ; Prof. J. Machida)*

#### はじめに

口蓋裂は、口唇裂とともに、口腔領域に発生する奇形のうちで我々に最も関係深い疾患である。

口唇裂、口蓋裂、さらに両者の合併した口唇口蓋裂（3者を総合して口唇裂口蓋裂という）は胎生4~10週に顔面突起や口蓋突起の発育異常によって生ずる。その原因には、環境因子として妊娠初期のウイルス感染<sup>2)</sup>、放射線照射<sup>10)34)</sup>、化学物質の服用<sup>3)</sup>などがあげられている。また遺伝因子の関与が認められる症例もある<sup>20)</sup>。しかし個々の症例についてその原因を究明することは非常に困難であり、約10%において特定の環境因子が、他の約10%では遺伝因子が推測され得るが、残りの大多数例では多因子しきい説としていくつかの因子の複雑な作用が考えられている<sup>20)21)</sup>。

このような奇形の発生を予防できれば最も理想的であるが、多数の研究にもかかわらずその成立ち方についてすら解明されていない点が少ない。したがって、現在の我々にできることは本症に伴う障害をどのように診療するかに主眼がある<sup>9)</sup>。これらの問題点について、私達が大阪大学歯学部・松本歯科大学において行なってきた研究や臨床を中心に以下にする。

口蓋裂の約70%は口唇裂を伴う<sup>29)</sup>ので、口唇裂についても附記すると、その問題点は審美障害に最も著明にあらわれ、口唇のみでなく鼻翼を中心

とした外鼻、歯槽突起、歯列にも障害が見られる。その治療成果は、いかなる時期に、いかなる方法で手術するかによってほぼ決定されるものであり、私達は3か月すぎに Millard 法で形成手術を行なっている<sup>23)25)</sup>。

口蓋裂に伴う障害には、顎骨の発育障害と口蓋や鼻咽腔部の機能障害があげられる。

まず上顎骨の発育障害に関しては、Hama<sup>1)</sup>が口蓋裂形成手術の影響が少ないと述べたあと、辻<sup>25)</sup>は口唇口蓋裂成人患者の上顎骨の歯槽部や歯槽基底部に著明な発育障害を認めた。その原因は上顎骨の破裂自体による顎発育の抑制であり、少なくとも永井式口蓋裂形成手術<sup>25)</sup>の侵襲などによる影響は軽微であることが知られた。

それでは、顎骨の発育が著明な乳幼児期の口唇口蓋裂患者ではどうであろうか。和田<sup>38)39)</sup>によるとこれらの患者での形態異常は上顎骨歯槽部全体に及ぶが、特に前歯部にいちぢるしいという。それらと年齢や手術との関係では、上顎骨の下方発育不全は口唇裂形成手術前でも認められるが、口蓋裂形成手術が終了した3才頃では正常群と大差がなくなるまで発育している。一方上顎骨の前方発育不全は口蓋裂形成術を受ける前からすでに認められると報告している<sup>39)</sup>。

このような知見から口唇口蓋裂患者では口蓋裂形成手術の有無にかかわらず、幼児期から上顎骨発育不全が出現することが知られ、それに対する

積極的治療を早期から行なうことが望まれている。

口蓋裂に伴う機能障害として最初に注目されるのは、吸啜圧不足による出生直後の哺乳障害である。しかしこれは、哺乳瓶の乳首の性状に対する工夫や、哺乳床の装着により克服できる。西村式哺乳床の装着により吸啜時の陰圧形成が可能となり、哺乳パターン・哺乳量・哺乳時間なども正常児と大差なくなることが知られている<sup>19)</sup>。

#### 口蓋裂手術の目的

口蓋裂に対する形成手術は通常1才6か月前後におこなわれる。この目的は口蓋部の裂隙を閉鎖するだけでなく、軟口蓋部を可及的後方に移動させて十分な鼻咽腔閉鎖機能を獲得させることにある。ところが1次手術を不注意におこなった場合や、高年令で手術をおこなった場合には、形態的回復は比較的容易であるが、機能的回復が芳しくない症例に遭遇することがめずらしくない<sup>18)</sup>。したがって、口蓋裂治療に関する最近の研究課題は、このような症例の鼻咽腔機能をどのようにして回復さすかにあるといえる<sup>9)</sup>。

それにはまず鼻咽腔機能の状態を正確に診断する方法の確立が要求されてきた。その目的で最初にとりあげられたのは、「発音」に関連した「現象」の把握である。

#### 音声と呼気の研究

口蓋裂患者における開鼻声を周波数分析したのは宮崎<sup>16)</sup>に端を発する。それによると、母音の高帯域フォルマントは術前には認められないが、術後では正常人と同様な所見となり、鼻音化の消失が確認された。なお Machida<sup>5)</sup>は開鼻声を多くの因子から重相関係数により算出することを発表した。その中で開鼻声の程度に影響が最も大きい因子は鼻咽腔閉鎖の程度であった。

また発音時の呼気の流量(流速)や口腔内圧についての研究から、呼気流の有するエネルギー、呼気流と構音運動とのリズム性などについての研究もすすめられた<sup>20)</sup>。口腔内(呼気)圧の測定は松矢<sup>11)</sup>の研究が標準とされている。彼によると、口蓋裂患者が発音した子音の明瞭性とその時の口腔内圧との間には相関性が認められるという。すなわち破裂音・摩擦音の発音が明瞭な群での口腔

内圧の平均値は無声音で 52.5 mmH<sub>2</sub>O、有声音で 48.0 mmH<sub>2</sub>O であり、最低値は 22 mmH<sub>2</sub>O であると報告した。また口腔内圧が十分上昇するにもかかわらず発音の明瞭性が低い症例に遭遇することもあるが、これは口腔内圧が最大になる時と、発音開始との間の時間的不一致によるものであらうと考えられている。

口蓋裂患者では単音の発音が可能でも連続発音や会話が不明瞭なことが多い。待田はこの問題について研究し、発音不良群では連続発音時に口腔内圧の著明な低下、経口呼気流速最大値の低下、呼気流パターンの乱れなどが生じていることを報告している<sup>7) 8)</sup>。

さらに呼気流についての研究から、発音器官の運動性との関連性をも推測するようになった。山岡ら<sup>41)</sup>は、咽頭・鼻腔・口腔の模型を作り、その鼻咽腔部および口唇部の開口度を種々に変化できるようにした。その模型に種々な値の圧力および流速の空気を流したところ、口腔内圧を上昇さす手段としては、呼気流量の増加や鼻腔固有抵抗の上昇も有効であるが、最大の要因は鼻咽腔閉鎖であり、鼻咽腔面積が 0.1~0.3 cm<sup>2</sup> 以上になると口腔内圧が急激に低下することを確認した。

また Machida<sup>6)</sup>は発音時の呼気流速と構音器官の運動を口蓋裂患者において同時記録し、両者の関連性を分析した。その結果、呼気流速が最大となる時点と、鼻咽腔閉鎖が最強となる時点とは 0.30 秒以上のズレがあることや、舌・軟口蓋距離と軟口蓋・咽頭後壁距離との比が呼気流速と関連性を有することなどを発表した。

今まで聴覚的分析のみに頼っていた口蓋裂患者の発音の良否<sup>17) 33)</sup>や鼻咽腔機能の診断も、このような周波数分析<sup>16)</sup>や物理的特性の分析<sup>7) 11)</sup>などから得られる多数の知見をもとに、詳細に検討されるようになった。これらの分析事項は、発音という面からは基礎的で重要なものであるが、我々の関心事である構音器官の状態や、その運動を直接把握するものではないため、構音器官について言及するには多くの制約を有していることも次第に知られてきた。

#### レントゲンと筋電図による研究

そこで、発音器官の運動状態自体を直接に研究することが不可欠となってきた。まず、cinflu-

orography による観察は、前述の論文<sup>6)</sup>の他に和田<sup>40)</sup>の/ka/についての詳細な研究がある。そのなかで彼は/ka/発音良好群では鼻咽腔閉鎖や舌口蓋閉鎖が起音前に終了していることなどを認めた。しかし、このようなX線学的研究は側方からの2次元的観察であり、ことに鼻咽腔に関しては横径が計測できない点などに大きな制約がある<sup>27)</sup>。

さらに筋電図による研究が三村<sup>15)</sup>によっておこなわれた。それによるとまず、正常人では筋活動パターンは語音の種類によって明確に区別されているのに、末手術口蓋裂群のそれは語音による区別がなされておらず、全語音に均一で、その運動性も低いことが知られた。さらに、口蓋裂手術後の軟口蓋筋(口蓋帆挙筋)の活動性を筋電図的にみると、術後4か月未満群では、正常群との比較においてはもちろんのこと、末手術群に比しても著明な運動性の低下が認められた。これは手術侵襲による組織損傷ならびに瘢痕の影響によると考えられる。しかし、術後数年を経た患者では、極めて強い筋活動が認められ、臨床的にも伺える良好な機能活動の裏づけが得られた。口蓋裂術後患者で blowing 時の鼻咽腔閉鎖不全面積と軟口蓋筋(口蓋帆挙筋)の筋電図積分値が極めて高い相関性を有することも知られた。

#### ファイバースコープによる診療

鼻咽腔診断に関するこれらの研究を経たのち、鼻咽腔運動を3次元的に観察する方法として現在我々が最も愛用しているのは、内視鏡(ファイバースコープ)である。

これはオリンパス光学の協力を得て、山岡ら<sup>12) 24) 42)</sup>によって開発されたもので、口腔の機能時に鼻咽腔その他の器官の運動性を障害せず、鼻腔内の呼吸抵抗に影響を与えず、操作が簡単で患者に苦痛を与えないなどの条件をみたすよう設計されている。このファイバースコープを用いて、山岡<sup>43) 45)</sup>は78名、延111名の口蓋裂(主として術後)患者の鼻咽腔運動を詳細に研究した。それによると、鼻咽腔閉鎖程度は動作による差があり、嚥下時、blowing 時に強く、発音時、特に母音で弱い。そればかりでなく、鼻咽腔閉鎖が学習・習得されていくのも嚥下、blowing、子音(摩擦音、破裂音)、母音の順序であることが知られた。また彼は、これらの動作をおこなった時の鼻咽腔閉鎖運動の可否から、鼻咽腔閉鎖不全を5型に分類した(Figure 1)。これは学習過程をも加味したものであるので、鼻咽腔機能不全の診断やその訓練法の適応決定に大いに有効で、世界各国で採用されつつある。

#### 鼻咽腔の機能回復

上記のような多数の研究から伺えるように、口蓋裂治療の目標は口蓋特に鼻咽腔の機能回復である。そこで、鼻咽腔機能不全の原因を相対的閉鎖不全と絶対的閉鎖不全に2分する<sup>23)</sup>と好都合である。前者は、本来閉鎖能力を有しているにもかかわらず閉鎖様式を習得していないもので、手術直後は多少とも相対的閉鎖不全の状態にある。後者は、最大限に運動しているにもかかわらず閉鎖がなされないもので、その原因には、鼻咽腔面積の

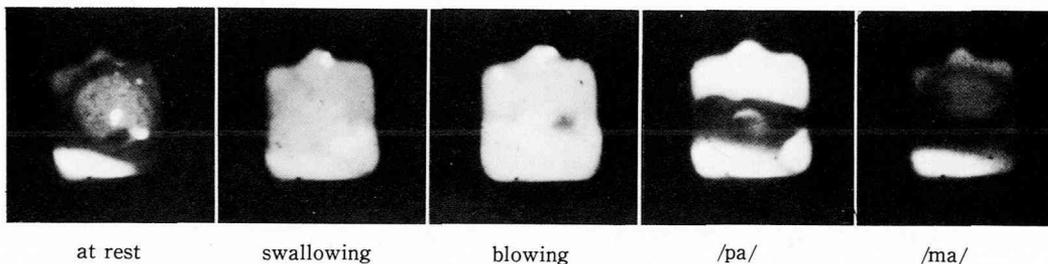


Fig. 1. Fiberscopic appearance of the second type of velopharyngeal incompetence. Velopharyngeal "sufficient" movement is achieved on swallowing and blowing, but not on non-nasal consonants and vowels production. Velopharyngeal closure on swallowing is done by a tossed movement, while that on blowing is done by constriction of surrounding tissue. Velopharyngeal portal opening on /pa/ is much larger than that on /ma/.

拡大、鼻咽腔運動性の欠如、鼻咽腔運動神経系の欠陥の3種が考えられる。

それでは十分な鼻咽腔機能を習得するにはどうすればよいか。まず、適切な時期に適正な手術が必要である。私たちは1才6か月頃に永井氏法による手術を注意深くおこなっている<sup>23) 25)</sup>。しかし、術後はほとんどの症例が「相対的」閉鎖不全を示すために、私たちのプログラム<sup>19) 22)</sup>に従った鼻咽腔の機能訓練を必ず与える。また、口腔内圧が十分上昇するにもかかわらず発音明瞭度の低いものがあることから、口腔内圧を音エネルギーに置換するリズムの障害や、構音悪習慣などを治療する必要がある<sup>18) 37)</sup>。これらの診療の詳細については割愛する。

術後数か月を経ても残存している鼻咽腔機能不全に対する診療には慎重を要する。鼻咽腔や口蓋の機能診断や、各治療法の適応決定を誤ったまままでおこなりの機能訓練、2次手術、スピーチエイド装着などをおこなう医師も少なくない。特に、非可逆的療法である咽頭弁移植手術の術式と適応に関しては注意深い診査<sup>13) 44)</sup>が必要である。しかし、このような症例を詳細に検討してみると、「相対的」閉鎖不全である場合が多く、そのような症例の治療には2次手術をおこなわず、visual trainingのみを施し好成績を得ている。すなわち前述の山岡<sup>43)</sup>の知見に従い鼻咽腔機能獲得度を診断し、患者自身に各人の鼻咽腔運動をファイバースコープによって観察させながら、各患者にとって最も基本とすべき動作をおこなった時の鼻咽腔機能を訓練さすものである。これは非常に有効な方法であり、西尾ら<sup>30)</sup>によると visual training 単独で70%以上の患者が、平均3.4か月で発音時の鼻咽腔閉鎖が可能となった。なおこの過程でblowing時の閉鎖が先行必要条件であることも知られた。

鼻咽腔機能「絶対的」不良群は機能訓練のみでは治療が望めないものであるが、山岡の分類のIV型に属するもののうち、鼻咽腔面積に難点がある絶対閉鎖不良症26例についても、詳細な検討を加えている<sup>13)</sup>。これらの患者に新たに考案した咽頭弁移植手術をおこない鼻咽腔面積を狭小にした結果、術前に鼻咽腔の運動性が高かった症例では発音時の閉鎖が容易となり、運動性がなかった症例にも運動性が認められるようになり、著明な発音

回復が得られた。

### 鼻咽腔運動の神経支配

鼻咽腔機能不全の第3の原因である神経支配に関連した研究としては、西尾の論文<sup>31) 32)</sup>がみられる。すなわち、各種の動作をおこなった時の鼻咽腔の態度に差がみられることから、鼻咽腔運動に関与する神経の異常をサルにおいて解明した。その結果、迷走・舌咽神経刺激では嚥下時の鼻咽腔運動に類似の運動が、顔面神経刺激時には発音時の運動に類似の運動が観察された。すなわち顔面神経が鼻咽腔運動に関与していることが電気生理学的に初めて証明され(Figure 2)、嚥下と発音とでは鼻咽腔運動神経支配や運動に関与する筋群に差異があることが示唆された。

本研究結果は口蓋裂言語治療に1つの進歩をもたらした。すなわち、口蓋裂患者では発音時にしばしば nasal grimace という習癖が見られるが、従来の考え方では、鼻腔抵抗を増大させて発音時の鼻咽腔機能不全を代償さすもの<sup>14)</sup>とされ、発音上の悪習慣と解釈されてきた。しかし、本研究結果から nasal grimace 自体は単に鼻腔抵抗を増大さすためだけのものではなく、顔面神経を興奮させ鼻咽腔運動性を亢進させようとする一つの補助運動と見なすことが出来るようになった。

### おわりに

以上私たちは豊富な研究成果と臨床経験から口

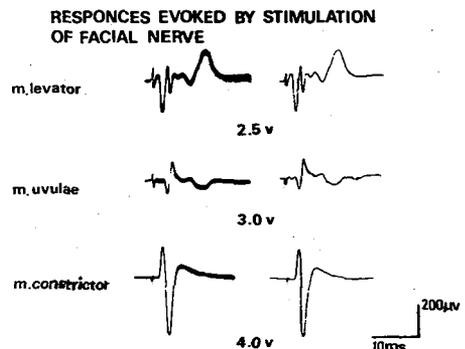


Fig. 2. Examples of muscle action potentials on stimulating the facial nerve at the petrosal area.

蓋裂患者,特に鼻咽腔機能不全の診断法の進歩と,患者の最少の犠牲で最大の効果をあげる治療法について述べた。

今後,鼻咽腔運動やその神経支配機序がより詳細に解明されれば,手術法や術後の機能訓練にも大きな改革がもたらされるものと思われる。

なお口蓋裂の問題点としては,上記の顎発育・鼻咽腔機能不全などの他に,新生児期の全身管理,耳鼻科的疾患<sup>36)</sup>,心理障害,歯科的診療なども含まれる。そしてこのような問題を夫々の分野の専門家が協力して総合的に診療するために team approach が提唱されている<sup>4) 23) 26)</sup>。

### 文 献

- 1) Hama, K. (1964) Morphological study of the craniofacial skeleton within a profile in cleft lip and palate. J. Osaka Univ. Dent. School, 4: 41—67
- 2) 広谷 勝 (1975) 口唇裂口蓋裂の発生要因に関する細胞遺伝学的研究. 阪大歯誌, 20: 6—21
- 3) 湖崎武敬 (1967) 奇形の発生と胎盤の変化に関する実験的研究. 阪大歯誌, 12: 187—211
- 4) 待田順治 (1964) 米国に於ける口蓋裂治療班. 歯界展望, 23: 240—243
- 5) Machida, J. (1964) Relative importance of articulatory ability, blowing ability, and dimensional measurements in assessing nasality of cleft palate patients. M.A. thesis, Wichita State Univ.
- 6) Machida, J. (1967) Airflow rate and articulatory movement during speech. Cleft Palate J., 4: 240—248
- 7) 待田順治 (1968) 口蓋裂患者における発音準備時間と発音機構に関する研究. 阪大歯誌, 13: 13—26
- 8) Machida, J. and Nagai, I. (1970) Airflow and pressure in syllable production by cleft palate individuals. Cleft Palate J., 7: 222—238
- 9) 待田順治 (1973) 口唇裂口蓋裂文献集. 1版, 1—284, 永井書店, 大阪.
- 10) 増山弥太郎 (1959) X線照射による口蓋裂の実験発生学的研究. 阪大歯誌, 4: 847—870
- 11) 松矢篤三 (1968) 口蓋裂患者における異常音声の発声機序に関する基礎的研究. 阪大歯誌, 13: 45—57
- 12) Matsuya, T., Miyazaki, T. and Yamaoka, M. (1974) Fiberscopic examination of velopharyngeal closure in normal individuals. Cleft Palate J., 11: 286—291
- 13) 松矢篤三, 西尾順太郎, 伊吹 薫, 後藤友信, 今井淳子, 宮崎 正 (1975) Pharyngeal flap operation 前後における鼻咽腔の形態と機能について. 日口外誌, 21: 203—209
- 14) 三木一布 (1960) 口蓋裂の発音回復に関する基礎的研究. 阪大歯誌, 5: 161—189
- 15) 三村 保 (1972) 鼻咽腔閉鎖運動時の軟口蓋筋活動に関する筋電図学的研究. 阪大歯誌, 17: 1—16
- 16) 宮崎 正 (1959) 口蓋裂患者の異常音声に関する基礎的研究. 阪大歯誌, 4: 21—58
- 17) 宮崎 正, 浜健太郎, 小沢 豊, 三木一布, 待田順治, 辻 忠良 (1960) 口蓋裂患者の術後の鼻腔漏出気量と異常音声聴取マトリックスに就いて. 阪大歯誌, 5: 381—389
- 18) 宮崎 正, 辻 忠良, 待田順治, 三村 保, 松矢篤三, 安井 馨, 和田 健 (1968) 本学言語治療室における口蓋裂言語治療の実態. 阪大歯誌, 13: 297—304
- 19) 宮崎 正, 辻 忠良, 西村敏治, 三村 保, 中西代志夫, 和田 健, 山岡 稔 (1970) 口唇・口蓋裂治療とその問題点. 日口外誌, 16: 2—12
- 20) 宮崎 正, 佐藤光信 (1972) 口唇口蓋裂の発生要因 I 遺伝要因と環境要因. 歯界展望, 39: 225—233
- 21) 宮崎 正, 佐藤光信 (1972) 口唇口蓋裂の発生要因 II 感染症を中心として. 歯界展望, 39: 377—391
- 22) 宮崎 正, 待田順治, 松矢篤三 (1972) 口蓋裂の言語治療. 聴覚言語障害, 1 (2): 21—33
- 23) 宮崎 正 (1975) 兎唇・口蓋裂. 駿河敬次郎 (編集) 新小児外科学. 1版, 343—349, 医歯薬出版, 東京
- 24) Miyazaki, T., Matsuya, T. and Yamaoka, M. (1975) Fiberscopic methods for assessment of velopharyngeal closure during various activities. Cleft Palate J., 12: 107—114
- 25) 永井 巖 (1965) 兎唇及び口蓋裂の形成手術の実際. 外科治療, 13: 660—686
- 26) 永井 巖, 宮崎 正, 増山弥太郎, 奥野善彦, 浜健太郎, 中後忠男, 辻 忠良, 待田順治 (1966) 口唇, 口蓋裂患者の治療に関する動態とそのリハビリテーション. 日口科誌, 15: 262—267
- 27) 永井 巖, 宮崎 正, 増山弥太郎, 辻 忠良, 待田順治 (1966) 構音運動に関するX線学的研究の文献的考察. 日口科誌, 15: 268—280
- 28) 永井 巖, 待田順治, 松矢篤三 (1967) 口蓋裂音声の物理的研究についての文献的考察. 日口科誌, 16: 259—266
- 29) 永井 巖, 増山弥太郎, 湖崎武敬, 藤本孝知, 清原 尚, 藤本欣司, 待田順治 (1967) 口唇, 顎, 口蓋裂の統計的観察—形態的分類—. 日口科誌, 16: 319—325
- 30) 西尾順太郎, 山岡 稔, 松矢篤三, 宮崎 正 (1974) Fiberscope による鼻咽腔閉鎖誘導法とその成績

- について。日口外誌, 20: 450—457
- 31) 西尾順太郎 (1975) 鼻咽腔閉鎖運動とその運動神経との関連性に関する研究。日口外誌, 21: 397—407
- 32) Nishio, J., Matsuya, T., Machida, J. and Miyazaki, T. (1976) The motor nerve supply of the velopharyngeal muscles. *Cleft Palate J.*, 13 in press
- 33) 高寄 昭 (1964) 口蓋裂異常音声の語音発語明瞭度検査ならびに口蓋裂の手術時期に関する研究。阪大歯誌, 9: 79—104
- 34) 武田矩夫 (1968) マウスにおける口蓋裂の成立機序に関する実験的研究。阪大歯誌, 13: 151—169
- 35) 辻 忠良 (1966) 口唇・口蓋裂患者の上顎骨および上顎歯列弓の発育に関する研究。日口科誌, 15: 467—488
- 36) 辻 忠良, 三村 保, 松矢篤三, 西村敏治, 宮崎正, 山口邦夫, 曾我部律夫, 戸堂新八郎 (1971) 口唇口蓋裂患者の耳疾患と聴力障害について。日口外会誌, 17: 2—5
- 37) 辻 忠良, 三村 保, 松矢篤三, 西村敏治, 山口邦夫, 宮崎 正 (1972) 口蓋裂言語治療の経過ならびに予後に関する統計的観察。日口外誌, 18: 560—563
- 38) 和田 健 (1972) 唇・顎・口蓋裂乳幼児の上顎骨歯槽部の成長発育に関する研究。阪大歯誌, 17: 81—100
- 39) Wada, T. and Miyazaki, T. (1975) Growth and changes in maxillary arch form in complete unilateral cleft lip and palate children. *Cleft Palate J.*, 12: 115—130
- 40) 和田卓郎 (1968) X線映画法による構音運動の解析 (特に正常者ならびに口蓋破裂患者について)。阪大歯誌, 13: 103—122
- 41) 山岡 稔, 松矢篤三, 宮崎 正 (1970) 鼻咽腔閉鎖と口腔内圧および鼻腔気流量に関する D.W. Warren の模型実験の追試とその応用について。日耳鼻, 73: 71—82
- 42) 山岡 稔, 松矢篤三, 宮崎 正 (1972) Fiberscopeによる鼻咽腔閉鎖運動の観察法。日口外誌, 18: 205—210
- 43) 山岡 稔 (1973) 内視鏡による口蓋裂患者の鼻咽腔閉鎖運動に関する研究。日口外誌, 19: 29—43
- 44) 山岡 稔, 松矢篤三, 西尾順太郎, 三村 保, 今井淳子, 内橋 隆, 後藤友信, 伊吹 薫, 待田順治, 宮崎 正 (1975) 咽頭弁移植術についての文献的考察。日口外誌, 21: 300—315
- 45) Yamaoka, M., Matsuya, T., Machida, J. and Miyazaki, T. (1976) Assessment of velopharyngeal movements of cleft palate patients; a fiberoptic study. *Cleft Palate J.*, in press