

---

## 総 説

---

### 口蓋裂の手術治療

沼 尻 敏 明\*

京都府立医科大学大学院医学研究科形成外科学

#### Surgical Repair of Cleft Palate

Toshiaki Numajiri

*Department of Plastic and Reconstructive Surgery,*

*Kyoto Prefectural University of Medicine Graduate School of Medical Science*

#### 抄 録

口蓋裂は先天性に硬口蓋あるいは軟口蓋に裂を生じる疾患である。構音障害を特徴とする鼻咽腔閉鎖機能不全をきたすため手術加療が必要である。披裂をただ直線的に縫合することから始まった手術は、次第に外側減張切開を伴う双茎皮弁 (von Langenbeck) に、大口蓋動脈を血管茎とする後方茎粘骨膜弁 (Veau-Wardill-Kilner) に、後方移動するためのVY皮弁 (Ganzer) に、など形成外科的な手術法となり進化した。軟口蓋に関しては、鼻咽腔閉鎖機能に寄与する筋肉とくに口蓋帆挙筋を分離して生理的な位置に再配置するintravelar veloplasty (Kriens) や、Z形成術を行うことで帆挙筋を後方移動して再配置する方法 (Furlow) が主流となってきた。裂の閉鎖や言語成績の向上だけにとどまらず、その後の成長期の上顎発育抑制を最小限にする手術法が今なお模索されている。

キーワード：ファーラー法、プッシュバック後方移動術、口唇裂、鼻咽腔閉鎖機能不全。

#### Abstract

Cleft palate is a congenital disease which shows disturbances of articulation, blowing, and velopharyngeal functions. For the repair of hard palate, lateral relaxing incisions (von Langenbeck), pushbacks (Ganzer, Veau-Wardill-Kilner), and two-flap (Bardach) palatoplasties methods were introduced. For the soft palate repair, physiological repositioning of the palate muscles (Kriens' intervelar veloplasty) is highlighted as well as double opposing z-plasty (Furlow) method. The goal of cleft palate repair are to minimize, velopharyngeal insufficiency, complications and mid-facial growth suppression.

**Key Words:** Furlow, Pushback retro-positioning, Cleft lip, Velopharyngeal insufficiency.

---

平成31年3月23日受付 平成31年4月10日受理

\*連絡先 沼尻敏明 〒602-8566 京都市上京区河原町通広小路上路梶井町465番地

prs-bin@koto.kpu-m.ac.jp

doi:10.32206/jkpum.128.05.299

## 緒 言

口蓋裂とは、口腔内の歯槽から硬口蓋、軟口蓋、口蓋垂までの部分が先天性に裂隙を生じ、粘膜・骨・筋肉などが断裂した疾患である<sup>1-8)</sup>。裂の大小によって呈する症状の差違はあるが、生後初期には摂食哺乳障害、幼児期からは構音障害を生じる<sup>1)9)10)</sup>。これらの機能障害の治療は、形成外科医のみであたることはなく、産科医・小児科医・周産期コメディカル・耳鼻科医・小児歯科医・矯正歯科医・歯科技工士・言語聴覚士・看護師・心理士・ソーシャルワーカー、遺伝専門家、精神科医などさまざまなスタッフに間接的・直接的に治療協力を得て成人するまでの長期間行われる<sup>1)11)12)</sup>。本稿では主に形成外科が担当している手術治療について述べる。

## 発 生 と 分 類

胎生期に口唇口蓋は一次口蓋と二次口蓋から形成される<sup>1)13-15)</sup>。一次口蓋が上口唇、上顎前方歯槽部、切歯孔前方の硬口蓋などを形成する。二次口蓋は、切歯孔より後方の口蓋を形成する。

一次口蓋は5週から形成される。前頭鼻隆起は将来顔面になる部分の中央前方にあり、発達して外側縁に2つの肥厚した領域が起こる。これは2つの鼻孔となる。この辺縁が内側鼻隆起及び外側鼻隆起となる。その後鼻窩の外側下方にある2つの上顎隆起が内側に移動して内側鼻隆起と癒合する。これは6週までに完了する。両側の上顎隆起が上口唇の人中稜より外側を形成し、上口唇の正中（人中）は内側鼻隆起から起こる。この3つの要素が癒合しなかった場合は、口唇裂を生ずる。左右の上顎隆起があるため片側の口唇裂と、両側の口唇裂とが発生しうる。

二次口蓋は6週から発達する。上顎隆起は2つの口蓋突起を形成する。これは下方に成長し外側口蓋突起となり左右から正中に伸長して癒合し、二次口蓋となる。切歯孔より前方では、一次口蓋が上顎隆起から生じた両側の外側口蓋突起と癒合が始まる。切歯孔より前方の硬口蓋と歯槽骨は、口唇と同じく3つの成分の癒合がさ

れなかった場合、顎裂・口蓋裂となるが、口唇裂に連続しており左右の別がある。

後方では切歯孔から癒合を開始し、口蓋垂方向へ癒合が進む。正中で癒合した部分は硬口蓋となり、頭側では9週頃に鋤骨・鼻中隔と癒合する。12週で口蓋は完成する。二次口蓋は切歯孔の後方に位置し、硬口蓋と軟口蓋の双方を有する。二次口蓋の裂は左右の外側口蓋突起の正中での癒合不全であるので、通常は正中に披裂がある。一次口蓋の裂と連続する場合は、切歯孔から前方では片側あるいは両側に披裂がみられることになる。

胎生での癒合不全を引き起こす危険要因として、アルコール、タバコ、葉酸欠乏、ステロイド、フェノバルビタール、フェニトインなどが指摘されている<sup>3)14)</sup>。

発生率はさまざまな報告があるが、おおむね400から2000出生に1の割合で発生するとされる<sup>1)2)14)</sup>。口唇裂を含めるとアジア人では450出生に1と多く、欧米人では700出生に1、アフリカ系では2000に1である<sup>1)</sup>。性差については、口蓋裂単独群では女性に多く、口唇顎口蓋裂では男性に多い<sup>16)</sup>。

付随する症候群は、口蓋裂は口唇裂単独群よりも多いとされる<sup>16)17)</sup>。心臓大動脈系疾患、精神発達遅滞、22q11.2欠失症候群、Robin Sequence、Goldenhar症候群、Van der Woude症候群、Apert-Crouzon病、Kabuki症候群などが報告されている<sup>16)17)</sup>。

裂型の分類として、発生を元にしたVeauのClass分類が簡便でよく使用される<sup>1)2)</sup>（図1）。この場合片側完全裂とは、片側の口蓋突起が正中で鼻中隔と癒合しないが残る片側は癒合するもので、両側裂とは両側共に正中で鼻中隔と癒合せず、鋤骨が露出してしまうものをいう。

視診では粘膜に披裂を生じていないが、軟口蓋正中で口蓋の筋肉が断裂しているものは臨床的に粘膜下口蓋裂と呼ばれる。また口蓋垂のみに披裂があるものを口蓋垂裂と呼ぶ。粘膜下口蓋裂についてCalnanは口蓋垂裂・硬口蓋の披裂・軟口蓋正中での粘膜の透見を指摘した。粘膜下口蓋裂は、視診上は一見軽症の口蓋裂に見

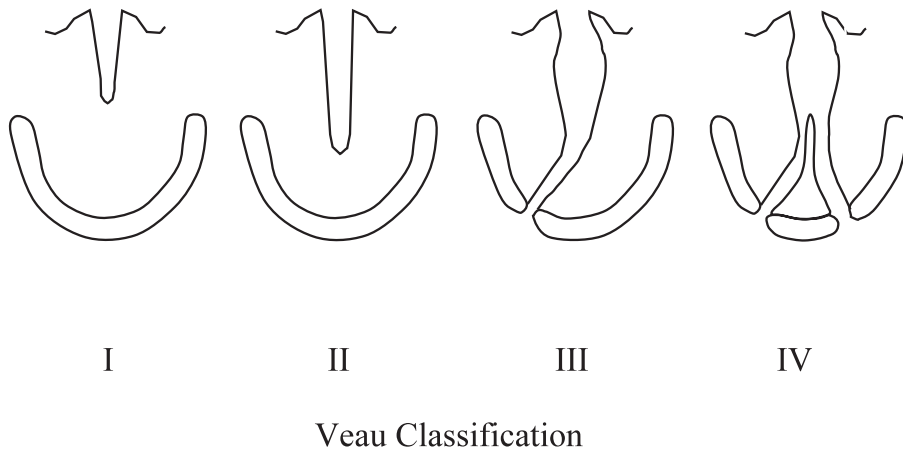


図1 口蓋裂のVeau分類. Class I：軟口蓋のみのもの. Class II：切歯孔から後方のもの（二次口蓋のみのもの）. Class III：片側の完全唇顎口蓋裂. Class IV：両側の完全唇顎口蓋裂.

えるが、症候群・精神発達遅滞・先天性鼻咽腔閉鎖機能不全症などの関わりが多く、非症候群性の口蓋裂と言語獲得は異なる<sup>17)</sup>。

### 術前および治療時期

生後はまず哺乳できるかが問題となる。哺乳力の低下は、口蓋に瘻孔があるため口腔内陰圧の形成不全と、乳首の圧迫困難による吸啜力の低下があり、摂食哺乳が不十分になることがある<sup>9)18)</sup>。母親の乳房から直接哺乳できない場合は、口蓋裂用の乳首が市販されており、それを使用することが多い。通常乳首に穴をあけて液が出やすくしたもので代用することもある。口腔の吸引が弱いと1回の哺乳量が少なくなりやすいが、長時間をかけて患児を疲弊させるよりは、1回の哺乳時間を20分程度までとして哺乳回数を増やすようにして量を確保する。それでも哺乳できないときは、経鼻で経管栄養することもある。経管栄養をせざるを得ないケースは合併疾患があるものも多く、口蓋裂単独疾患であることは少ない。摂食嚥下障害の専門家の介入を依頼することもある。哺乳ができる場合は、その後の摂食制限ではなく、通常乳児と同じく離乳食への移行を行う。

硬口蓋に披裂がある場合には口蓋床の作成を歯科医・歯科技工士に依頼する。Hotzの口蓋床は硬口蓋の瘻孔を閉鎖し、舌が鋤骨方向にまで可動することを防ぎ、哺乳を助ける。同時に顎裂部を閉鎖する方向へ受動的に誘導する。生後1ヶ月を越えると患児の口蓋床の受け入れが芳しくなく装着困難となるので、可能な限り早期に作成し装着させる。

付随する症候群のない患者であれば、日本では1歳前後から遅くとも2歳までに手術治療を行う<sup>19)</sup>。欧米では多くが6-12ヶ月までに手術治療を行うとされる<sup>6)20)</sup>。手術治療の目標は、鼻腔と口腔とを分離し、正常な鼻咽腔閉鎖機能確立し、上顎顔面の発達を保持することである。治療の時期が一定しないのは、手術の結果として得られる言語発達と、上顎中顔面の発育抑制とを、どちらに重きを置いて治療した方が良いかの結論が断定できないからである。上顎骨は5歳頃までに大きく成長するので<sup>21)</sup>、それまでは骨を触らず軟口蓋のみの手術にとどめておき、後に骨を含む硬口蓋の閉鎖手術を行う二段階法がある<sup>19)</sup>、これは中顔面の発育抑制を最小限にする目的であるといえる。逆に早期（生後6ヶ月など）には硬口蓋および軟口蓋手術を行

い、口蓋の構造が修正された環境で言語発達を待つ一期法は、骨の成長抑制よりも言語発達を重視した方法だといえる。日本では一期法で手術治療する施設が多いが<sup>19)22)23)</sup>、時期としては少しでも上顎骨の発育抑制を少なくするために、欧米に比して手術時期が遅い施設が一般的である。

## 手 術 法

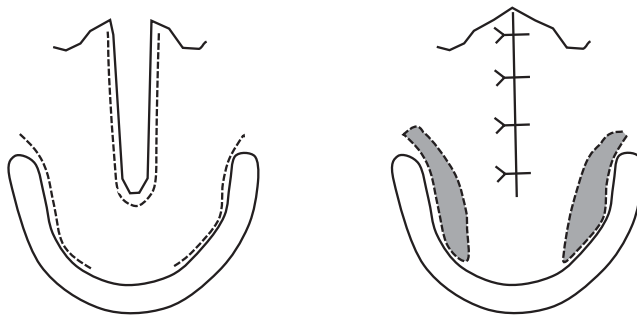
### 1. Von Langenbeck Palatoplasty

口蓋裂部分の焼灼による癒合が行われた時代もあったが、1820から40年代ドイツのDieffenbachは、披裂縁の切開と粘膜の挙上、直接縫合を發表した<sup>24)</sup>。外側減張切開を行ったともいわれる。これを経て、1860年頃にはvon Langenbeckが披裂縁の切開だけでなく、歯列の舌側から臼後部への切開を両側に加えることで、硬口蓋粘膜を上顎骨から粘骨膜弁として挙上して閉鎖をする方法を完成した<sup>25)</sup>。この方法では硬口蓋粘膜は前方と後方の2カ所で茎を有する双茎皮弁となっており、かつ大口蓋神経血管束から血行をうけている(図2)。その血行良好な両側粘骨膜弁を披裂のある正中へ移動して縫合し披裂を閉鎖する。両外側に生ずる患皮部は、減張のため開放として二次治癒を待つ。正中縫

合部の緊張をゆるめるための外側減張切開と、双茎粘骨膜弁の挙上の概念は画期的であり、現在なお一部の症例には使用されている<sup>6)</sup>。この外側減張切開によって正中部瘻孔の可能性は減少するが、粘骨膜弁の挙上による外科的操作や、外側減張部の二次治癒により上顎の劣成長が危惧されるのは代償である。

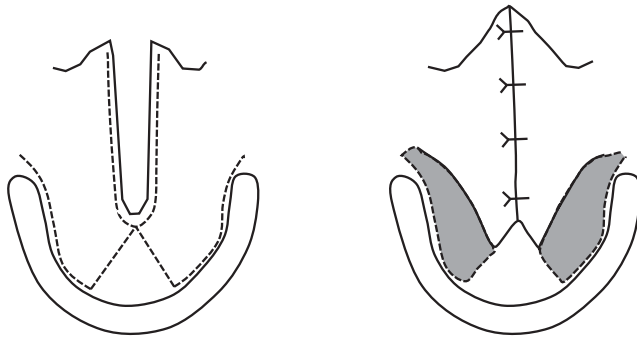
### 2. Veau-Wardill-Kilner Palatoplasty (Push-back)

Von Langenbeckの方法は横方向の緊張が減張され、かつ血管茎を持つ皮弁を使用した点がそれまでの方法と異なっていた。しかし軟口蓋の前後方向の長さは短いままであった。1878年のPassavant以降、1900年代初頭までに、GilliesやFryらが口蓋の後方移動についてデザインしているが、1920年にベルリンのGanzerはVY進展皮弁を用いた口蓋の後方移動を最初に行い、約1cmのretropositioningを得たとされる<sup>24)</sup>(図3)。これ以降Veau, Wardill, Kilnerらが似通った方法を示し、現在はVeau-Wardill-Kilnerの切開による後方移動術(pushback)と呼ばれる<sup>26-28)</sup>(図4)。Veau-Wardill-Kilnerでは、von Langenbeckでは切開されず温存されていた硬口蓋前方部を切開することで、双茎ではなく大口蓋血管を茎



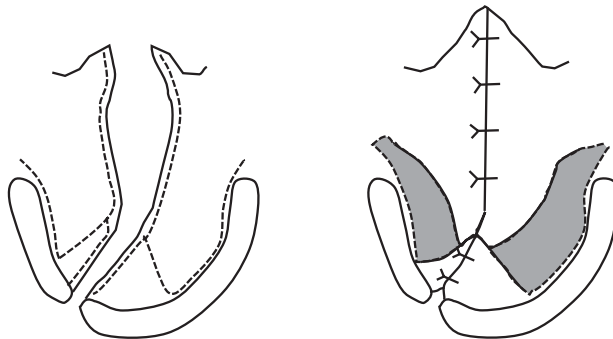
Von Langenbeck

図2 Von Langenbeckによる口蓋形成術のデザインを示す。歯槽弓の後縁に沿って減張切開を行い、正中へ粘骨膜弁が移動しやすいようにした。色付け部分は開放創として二次治癒させるが、術直後は骨露出する。



### Ganzer (pushback)

図3 Ganzerによるpushbackのデザインを示す。VY皮弁形式の後方茎粘骨膜弁を挙上して後方移動した。色付け部分が開放創となるが、その分後方移動と側方移動できる。



### Veau-Wardill-Kilner (pushback)

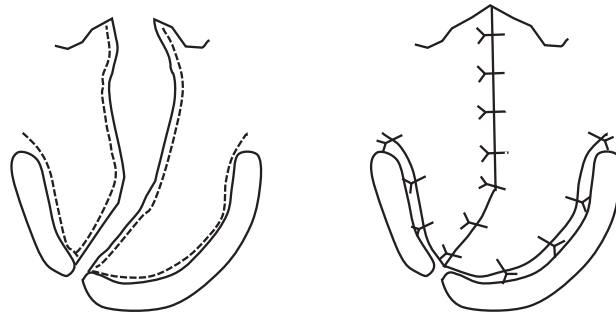
図4 Veau-Wardill-Kilnerによるpushbackは、4つの粘骨膜弁を挙上することで裂を閉鎖する。前方瘢痕が大きいのが後方移動が十分行われる。

とした粘骨膜弁として挙上すること、軟口蓋の鼻腔側粘膜を横切開する事で軟口蓋を後方へ移動するが、その際に硬口蓋で挙上した粘骨膜弁をふくめて後方移動させること、などが異なる点である。この手術法は、後方茎粘骨膜弁による後方移動が効果的に口蓋を延長し言語成績を向上するという考えから生まれた<sup>4)</sup>。この後方移動術は、粘骨膜弁が後方に移動されることと引

き替えて、前方の骨に大きな骨露出部を作り、大きな前方瘢痕と結果としての前後方向の上顎劣成長、横方向の口蓋形態の破壊などを引き起こすと考えられる<sup>1)4)29)</sup>。

### 3. Two flap palatoplasty (Bardach)

Pushbackと似た、後方茎の粘骨膜弁を挙上するが、後方移動はせず、横方向の移動のみで披



### Two-flap (Bardach)

図5 BardachがTwo-flapによる閉鎖を行った。瘢痕を硬口蓋に残さないように配慮している。横方向の緊張が強い場合は、側方にvon Langenbeckに準じた開放創を残さざるを得ない。

裂を閉鎖する方法である。側方の減張部分も可能な限り直接縫合することで、口蓋に骨露出を作らないようにしている（図5）。1967年頃にポーランドのBardachが提唱している<sup>30)</sup>。上顎への侵襲はあるものの、術後の骨露出がないため、von LangenbeckやVeau-Wardill-Kilnerにくらべると、成長抑制は少ないと考えられている<sup>4)8)</sup>。

#### 4. 軟口蓋の解剖と処理方法

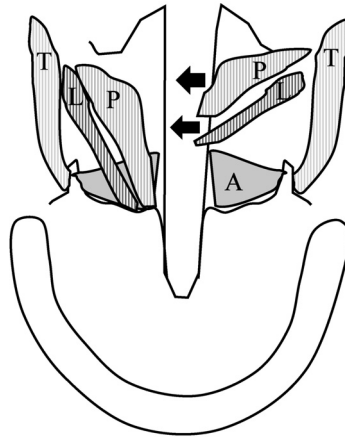
今まで述べてきた手術法は、主に硬口蓋の切開や皮弁挙上の仕方が異なるものであり、軟口蓋は粘膜切開による直接縫合であるDieffenbachの切開より大きな進歩は得られていない。軟口蓋の筋肉の重要性は早期から推測されていたが、筋肉の縫合よりも口蓋の延長をと、ゆったりとした創閉鎖の方が重視されていたように思われる。1843年にPancoastはDieffenbachの切開から口蓋の筋肉を分離することを提唱し、1844年にはFergussonが軟口蓋の解剖を報告した<sup>24)</sup>。1912年以降には、Ombredanneは口蓋垂の近辺で口蓋帆挙筋同士を接着させたとされる。それ以降はKriensがIntravelar veloplastyを1969年に述べるまでは、軟口蓋の修復方法は大きな前進にならなかった<sup>6)31)</sup>。

硬口蓋は上顎顔面の前方への隆起と幅を保持

する形態的なものであるのに対し、軟口蓋は筋肉をアクティブに動かすことで鼻咽腔閉鎖を行う。筋肉の動きで軟口蓋は咽頭後壁方向に挙上し、ダイナミックに括約することで鼻腔と口腔とが分離される。この軟口蓋の筋肉の内因的動きによって呼吸や嚥下、ブローイング、発声などを補助する<sup>1)15)32)</sup>。

口蓋筋は、口蓋帆張筋、口蓋帆挙筋、口蓋垂筋、口蓋咽頭筋、口蓋舌筋から構成される。口蓋帆張筋は蝶形骨翼状突起内側板と耳管の軟骨成分より起始し、下方を走行して腱を形成し翼突鉤の周囲を覆い、内側では硬軟口蓋移行部で軟口蓋の腱膜に終止する。この筋が収縮して腱を垂直に引き上げると翼突鉤が滑車となり、軟口蓋が両側に引かれて緊張する<sup>15)</sup>。口蓋帆挙筋は、側頭骨錐体より起こり、耳管軟骨から下方内側に走行して正中でスリングをつくって癒合する。このスリングは口蓋から起こって咽頭へ終止して鼻咽腔括約の前方部分を形成する。上咽頭収縮筋はこの括約の後方部分を形成し、鼻咽腔閉鎖機能に寄与する。この筋が前方へ動く際に口蓋と接触する<sup>32)</sup>。

口蓋舌筋と口蓋咽頭筋は、軟口蓋の正中から起始して、それぞれ舌と咽頭外側壁に終止する。そして口腔咽頭組織を収縮することで括約機能



### Intravelar Veloplasty

図6 Kriensの提唱したIntravelar veloplastyとは、硬口蓋の後端に異常付着する筋肉（左側）を離断して、正中方向に牽引して（右側）（黒矢印）両側の筋肉を縫合することで、muscle slingを再建することである。L：口蓋帆挙筋，T：口蓋帆張筋，P：口蓋咽頭筋，A：口蓋腱膜。

を補助する。口蓋垂筋は後鼻棘と口蓋腱膜から口蓋垂先端に至る筋肉で、軟口蓋を前後方向に短縮挙上する<sup>32)</sup>。

軟口蓋に披裂があれば、正中では筋肉が分断されて括約機能はない。正中で連結するはずの筋肉は、硬口蓋の後端に終止する<sup>1)</sup>。したがって構音障害、鼻咽腔閉鎖機能不全を生ずる。耳管機能も阻害され、中耳炎と続発する難聴の危険性がある。

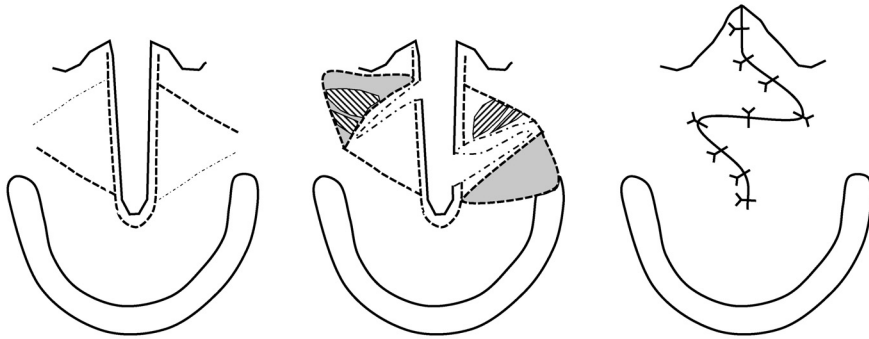
1969年にハンブルクのKriensはIntravelar veloplastyと称して軟口蓋の筋肉の再建の重要性を唱えた<sup>31)</sup>。口蓋帆挙筋を分離して正中に再移動するものであるが、どこまで筋肉を剥離して移動するかの程度はさまざまである<sup>1,3)</sup>。2003年にSommerladは、より積極的に筋層の分離を行うため、顕微鏡を使用して口蓋帆挙筋が上咽頭収縮筋の頭側縁から軟口蓋に侵入してくる場所を剥離し、十分に可動性を持った左右の口蓋帆挙筋を正中に移動縫合して再建するRadical Intravelar veloplastyに発展させた<sup>33)</sup>。なお口蓋裂手術に顕微鏡を使用することで精密化を図るのは1977年のFujinoらの報告の方が早い<sup>34)</sup>。

したがって、前述した von Langenbeck, Veau-Wardill-Kilner, Two-flapのいずれの方法を行ったとしても、軟口蓋の筋肉スリングの再建については程度の差はあってもIntravelar veloplastyを行うことが現在は通常である<sup>20)</sup>（図6）。

### 5. Double opposing Z-plasty (Furlow)

口蓋の延長のために、軟口蓋でZ形成術を行うことは行われていた。1950年にKilnerが鼻腔側と口蓋側の粘膜にZ形成を行う方法について、1957年にはChampionが<sup>8)</sup>、1964年にはSchuchardtがZ形成について述べている<sup>24)</sup>。しかし筋肉の移動方向と粘膜との分離については詳細不明である。

1978年フロリダのFurlowは、口蓋裂の正中を軸として対抗した二つのZ形成を行う方法を提案し、1986年に論文として報告した<sup>35)</sup>。軟口蓋については、口腔側粘膜でも、鼻腔側粘膜でもZ形成を行うことで、軟口蓋の延長が図られている（図7）。画期的なのは筋肉の移動方向である。口腔側のZ形成では走行異常となっている筋肉を付着させている皮弁を後方に移動し、筋



### Double Opposing Z-plasty (Furlow)

図7 Furlowは口腔側と鼻腔側とで互い違いになるようなZ形成術を行った。この図では左側は口腔側で挙上した粘膜弁に口蓋の筋肉を付着させ、右側では鼻腔側粘膜側の粘膜弁に筋肉を付着させている。これら粘膜弁を移動し縫合閉鎖するときには、どちらの筋肉も後方移動され、重ね合わせて縫合する。そのかわり前方に移動した三角弁は、口腔側鼻腔側ともに、筋肉のない粘膜弁となる。Z形成で口蓋の距離は延長する。

肉が付着していない皮弁は前方に移動される。対する鼻腔側でのZ形成は、皮弁デザインを口腔側と反対にしており、かつ軟口蓋筋肉が付着している皮弁を後方に移動し、筋肉が付着していない皮弁が前方に移動される。筋肉についてはZ形成により互い違いに移動されるため、結果的にZ形成をすることで自動的に軟口蓋の後方で口蓋帆挙筋のスリングが再建される。口蓋の延長と口蓋帆挙筋後方再移動が同時にでき、約1cmの延長ができる<sup>1)6)24)</sup>。剥離の際、筋肉は口腔側と鼻腔側のどちらか片面しか露出しないので血行は温存される<sup>4)</sup>。

欠点は、軟口蓋が縦方向に延長される代わりに、横方向には緊張がかかることである。これはZ形成の理論上の欠点である<sup>1)4)24)</sup>。そのため裂幅の広い場合には適応できないことがある。その場合 von Langenbeckに準じた外側減張切開を付加する改良法もある<sup>36)</sup>。

### 術式の選択

Veau Class 1あるいは2は主に二次口蓋だけ

の裂であるので、硬口蓋の切開に困ることはなく、軟口蓋の操作が主体となる。その場合、直線縫合と Intravelar veloplastyか、あるいは Double opposing Z-plastyが適応となる。この Intravelar veloplastyにおける筋肉の剥離や縫合法などが報告により一定しないため、Double opposing Z-plastyのとの比較がなされているものの、どちらがより有効については異論がある。Nguyenは Intravelar veloplastyの筋肉操作について、4つに分けて鼻咽腔閉鎖機能を比較したところ、口蓋帆挙筋の overlappingを行う方法がもっとも成績が良かったと報告した<sup>37)</sup>。1989年に Marshは鼻咽腔閉鎖機能を Intravelar veloplastyと筋肉の側側縫合とで比較したが、差がなかったとしている<sup>38)</sup>。1995年に Cuttingは Intravelar veloplastyの操作が、十分な剥離と筋肉の再移動を含んでいない場合は成績は改善されないと述べた<sup>39)</sup>。Sommerladは顕微鏡を使用した Radical Intravelar veloplastyを行い、鼻咽腔閉鎖機能不全が従来10.2%であったものが4.6%に改善したと報告した<sup>33)</sup>。これらからしても鼻咽腔



閉鎖機能の改善が、徹底した筋肉の分離なのか、筋肉のスリングの形態なのか、顕微鏡の使用による正確度のせいなのか、などは不明なままである。なおDouble opposing Z-plastyでは口蓋帆挙筋は自動的に後方にrepositioningされ、かつoverlappingで縫合され、軟口蓋粘膜長は延長される。口蓋長に関して、TimbangはSystematic reviewで、Double opposing Z-plastyと直線縫合によるIntravelar veloplastyとを比較し、直線縫合によるIntravelar veloplastyの方が鼻咽腔閉鎖機能不全に対する二次手術の率が高いと結論している<sup>40)</sup>。一方でBaeらの、口蓋長の延長と鼻咽腔閉鎖機能不全との関連を調査したが、関連がなかったという報告もある<sup>41)</sup>。どの方法を選ぶのかは、施設や術者によって異なっている。

Veau class 3と4では硬口蓋の披裂幅がおおきいため、前述した何らかの切開法(von Langenbeck, Veau-Wardill-Kilner, Two-flap)を用いる必要がある。どの方法が選ばれても良いが、その際には瘻孔形成と将来の上顎発育抑制を考慮する必要がある。上顎発育抑制が高度であれば、混合歯列期以降に不正咬合を呈し、骨格性の反対咬合に対する骨切り術が必要となることもある。これらの方法を比較すると、切開が少ない(侵襲が少ない) von Langenbeckが望ましく、切開が大きく骨露出が大きいVeau-Wardill-Kilnerは避けるべきということになるが、実際のところ大きな披裂や組織欠損がある場合には、von Langenbeckでは対応できない。侵襲が大きいとされるVeau-Wardill-Kilnerについても、上顎発育に悪影響を及ぼしているという報告もあるし<sup>36)42)</sup>、適正な使用であれば悪影響を及ぼさないという結果もある<sup>43)</sup>。手術手技以外にも、重度な裂、口蓋長の短縮、男性、裂幅の大きさなどが構音障害と関連する<sup>44)</sup>。披裂が大きいから外科的侵襲が大きい手術法を選ばざるを得ず、Veau-Wardill-Kilnerは発育抑制あるいは合併症につながるのか、披裂が小さい容易な症例だから侵襲の少ない手術を適応でき、結果としてTwo-flapや von Langenbeckは合併症が少ないとなるのか、いまだに前向きで多施設共同の研究報告がないため議論は進んでいない。

2009年に報告されたアメリカでの大規模アンケート調査では、口蓋裂手術を行う306施設で選択された手術方法は、Two-flapとIntravelar veloplastyが45%、Double opposing Z-plastyが42%、von Langenbeckが2%、Veau-Wardill-Kilner 1%となっている<sup>6)</sup>。侵襲の少ない切開を選択しつつも、粘膜の延長が必要なのか、筋肉の再構築だけでよいのかについては半々に意見が分かれているのではないかと推察する。

日本では、2010年の日本口蓋裂学会学術調査委員会報告では6割の症例でPushbackが選択されていたが<sup>19)22)</sup>、2018年のアンケート報告ではDouble opposing Z-plastyが4割、Pushbackが3割、Two-flapが1割と変化してきている<sup>23)</sup>。

## 治療成績

瘻孔形成は術後3.4から50%とさまざまな報告がある<sup>45)</sup>。因子としてあげられるのは、外科医師、修復方法、裂のサイズ、タイミングなどである<sup>46)</sup>。術式についてはVeau-Wardill-Kilnerはvon Langenbeckよりも瘻孔形成が多いとされる<sup>47)</sup>。裂幅が大きくかつ一次口蓋を含む裂は瘻孔が多く、両側裂は片側裂より瘻孔が多い。口蓋瘻孔の87%は硬口蓋に発生し、その半分は顎裂の後方部である<sup>1)</sup>。鼻咽腔閉鎖機能不全や構音障害の主体は軟口蓋の筋肉群の動きであるとしても、前方での口蓋瘻孔は構音に多少影響する。閉鎖床を歯科に依頼して作成し、8-10歳頃に行われる顎裂部骨移植の際に外科的閉鎖を行うことが一般的である。

鼻咽腔閉鎖機能不全については、術後3から30%の患者に生ずる<sup>1)2)</sup>。どの術式を選択しても、この数字の振れ幅はほぼ変わらない。4歳以降には、術後セファロ側面を使用した軟口蓋と咽頭後壁の位置関係の観察、鼻咽腔内視鏡による軟口蓋の前後方向の動き・咽頭側壁の横方向の収縮・バプリングなどの観察、言語聴覚士による鼻咽腔閉鎖評価と言語訓練、口蓋床の延長による軟口蓋挙上床の作成などを行う<sup>10)48)</sup>。言語訓練によっても改善が見込まれない場合は二次手術を行う。

二次手術は咽頭弁を使用する。咽頭後壁に上

方茎の粘膜弁を作成して挙上し、軟口蓋に縫合する手術である<sup>1)</sup>。軟口蓋正中では咽頭後壁と粘膜が連続することになり、その両側に開口部が位置することになる。過度に行えば鼻閉をきたす。もともと軟口蓋の組織欠損がある場合には、咽頭弁を追加することで組織の補充にあてる。アデノイドは、経年的に体積が減少していくため、鼻咽腔閉鎖機能不全がないと判断されていても、その後に機能不全を生じていくことがある。その場合も評価を継続して行う必要がある。

### 粘膜下口蓋裂

粘膜下口蓋裂は軟口蓋の内筋が分離しているが、軟口蓋粘膜は分離していないものをいう。表面上は裂が見えないためしばしば診断が難しい。口蓋垂裂、硬口蓋後方の切れ込み、軟口蓋正中での透見（透明帯）などがあり、口蓋の筋肉の正中での癒合不全と考えられる<sup>17)</sup>。時に成長して鼻咽腔閉鎖機能不全のための開鼻声をきたして発見される。粘膜下口蓋裂の発生頻度を断定することが難しいのは、粘膜下口蓋裂のうち鼻咽腔閉鎖機能不全をきたしたもののだけが発見されるからである（鼻咽腔閉鎖機能不全をきたさないものもある）が、10000出生に2-8の頻度と推定されている<sup>1)</sup>。

粘膜下口蓋裂の手術方法はVeau Class 1と同じであり、Intravelar plastyかDouble opposing Z-plastyを行う。ただし言語成績については、ほかの口蓋裂と分けられる。粘膜下口蓋裂は合併疾患・精神発達遅滞が多いこと、治療時期が遅

れること、ときに先天性鼻咽腔閉鎖機能不全と鑑別が難しいことなどが治療成績を見込めない理由である<sup>17)</sup>。裂が小さいから軽症であるというわけではない。

### 今後の課題

出生前の胎児診断によって口唇裂口蓋裂が指摘されるようになってきた。いまだ胎児手術は人間には行われていないが、出生後に両親が患児を受け入れるに当たり、出生前カウンセリングは心配・不安を減じて受け入れが良かったという報告がある<sup>49)</sup>。必ずしも胎児診断されているわけではないが、出生後に初診をする通常のやりかたに加えて、治療を行う形成外科医が出産前に両親に疾患や治療について説明する機会が今後増えることが望まれる。

また手術方法については、現時点でもタイミング、期法、方法などにエビデンスが乏しいので、言語成績を最大にしつつかつ骨格性の発育抑制を最小限にするための手術方法について、前向きランダム化比較試験が必要である<sup>5)</sup>。

### ま と め

口蓋裂の手術加療について概論を述べた。現在までの手術方法の変遷を留意しながら、言語成績を確保しつつ、将来の上顎発育抑制を最低限とする手術法を確立していくことが望まれる。

開示すべき潜在的利益相反状態はない。

## 文 献

- 1) Van Aalst JA, Kolappa KK, Sadove M. Nonsyndromic cleft palate. *Plast Reconstr Surg*, 121: 1-14, 2008.
- 2) Woo AS. Evidence-Based Medicine: Cleft Palate. *Plast Reconstr Surg*, 139: 191e-203e, 2017.
- 3) Chepla KJ, Gosain AK. Evidence-based medicine: cleft palate. *Plast Reconstr Surg*, 132: 1644-1648, 2013.
- 4) Fisher DM, Sommerlad BC. Cleft lip, cleft palate, and velopharyngeal insufficiency. *Plast Reconstr Surg*, 128: 342e-360e, 2011.
- 5) Liao JY, Sadove AM, van Aalst JA. An evidence-based approach to cleft palate repair. *Plast Reconstr Surg*, 126: 2216-2221, 2010.
- 6) Kartzel EB, Basile P, Koltz PF, et al. Current surgical practice in cleft palate repair techniques and postoperative care. *Plast Reconstr Surg*, 124: 899-906, 2009.
- 7) Andrades P, Monteros AE, Shell IV DH, et al. The importance of radical intravelar veloplasty during two-flap palatoplasty. *Plast Reconstr Surg*, 122: 1121-1130, 2008.

- 8) Salyer KE, Sng KWE, Sperry EH. Two-flap palatoplasty: 2-year experience and evolution of surgical technique. *Plast Reconstr Surg*, 118: 193-204, 2006.
- 9) 久保田一見, 中野洋子, 早川 龍, 川本義昭, 緒方寿夫, 中島龍夫. 口唇裂・口蓋裂児の初診時から離乳食開始までの哺乳状況. *日口蓋誌*, 34: 291-298, 2009.
- 10) 北野市子, 鈴木 藍, 朴 修三, 加藤光剛. 口蓋裂術後言語成績の経年的変化について. *日口蓋誌*, 40: 197-206, 2015.
- 11) 中新美保子, 山内泰子, 篠山美香ほか. 口唇裂・口蓋裂における遺伝外来受診の効果に関する検討. *日口蓋誌*, 38: 120-127, 2013.
- 12) 玉田一敬, 新藤 潤, 本間英和ほか. 口唇裂初回手術の術前スクリーニング検査に関する検討. *日口蓋誌*, 40: 207-212, 2015.
- 13) 小林真司. 胎児診断から始まる口唇裂口蓋裂. p8-12, *Medical View*, 東京, 2010.
- 14) 高橋庄二郎. 口唇裂・口蓋裂の発生機序と発生原因. *日口蓋誌*, 15: 49-61, 1990.
- 15) 鬼塚卓弥, 赤川徹弥. 口蓋裂. 金原出版, 東京, 1972.
- 16) 西村壽見, 幸地省子, 五十嵐薫. 東北大学病院口腔機能治療部における口唇裂・口蓋裂患者の臨床統計調査. *日口蓋誌*, 41: 31-38, 2016.
- 17) 大湊 麗, 小林孝憲, 児玉泰光ほか. 粘膜下口蓋裂の臨床統計的検討. *日口蓋誌*, 41: 24-30, 2016.
- 18) 落合 聡. 口唇・顎・口蓋裂などの形態異常を伴う疾患と摂食・嚥下障害. 小児の摂食・嚥下リハビリテーション. 田角勝, 向井美恵編. 254-257, 医歯薬出版, 東京, 2006.
- 19) 内山健志, 山下夕香里, 須佐美隆史ほか. わが国における口唇裂・口蓋裂児に対する一次治療の実態. *日口蓋誌*, 37: 187-196, 2012.
- 20) Jodeh DS, Nguyen ATH, Rottgers SA. Outcomes of primary palatoplasty: an analysis using the pediatric health information system database. *Plast Reconstr Surg*, 143: 533-539, 2019.
- 21) Mommaerts MY, Gundlach KK, Tache A. Flip-over flap in two-stage cleft palate repair. *J Craniomaxillofac Surg*, 47: 143-148, 2019.
- 22) 徳川宜靖, 幸地省子, 中條 哲. 初回手術の現況. *日口蓋誌*, 35: 217-222, 2010.
- 23) 昭和大学歯学部歯科矯正学講座. 第41回日本口蓋裂学会学術集会における双方向性シンポジウムの報告. *日口蓋誌*, 43: 1-5, 2018.
- 24) Millard DR. *Cleft Craft III: Alveolar and Palatal and Deformities*. P395-497. Little Brown and company. Boston, 1980.
- 25) Langenbeck B. Operation on congenital total cleft of the hard palate by a new method. *Deutsche Klinik*, June 15, 1861. The classic reprint from *Deutsch Klinik* 1861; 8: 231. *Plast Reconstr Surg*, 49: 323-324, 1972.
- 26) Veau V. Operative treatment of complete double harelip. *Ann Surg*, 76: 143-156, 1922.
- 27) Wardill WEM. Cleft palate. *Br J Plast Surg*, 16: 127-148, 1928.
- 28) Wardill WEM. The technique of operation for cleft palate. *Br J Plast Surg*, 25: 117-130, 1937.
- 29) LaRossa, D: The state of the art in cleft palate surgery. *Cleft Palate Craniofac J*, 37: 225, 2000.
- 30) Bardach J. Two-flap palatoplasty: Bardach's technique. *Oper Tech Plast Reconstr Surg*, 2: 211-214, 1995.
- 31) Kriens OB. An anatomical approach to veloplasty. *Plast Reconstr Surg*, 43: 29-41, 1969.
- 32) 高橋庄二郎. 口唇裂・口蓋裂の基礎と臨床. p31-39 日本歯科評論社, 東京, 1996.
- 33) Sommerlad BC. The use of the operating microscope for cleft palate repair and pharyngoplasty. *Plast Reconstr Surg*, 112: 1540-1544, 2003.
- 34) Fujino T: Microsurgical repair of soft palate. *Keio J Med*, 26: 91-98, 1977.
- 35) Furlow LTJr. Cleft palate repair by double opposing z-plasty. *Plast Reconstr Surg*, 78: 724-736, 1986.
- 36) LaRossa D, Hunenko-Jackson O, Kirschner RF, et al. The children's hospital of Philadelphia modification of the Furlow double opposing z-plasty. *Clin Plast Surg*, 31: 243-249, 2004.
- 37) Nguyen DC, Patel KB, Skolnick, et al. Progressive tightening of the levator veli palatine muscle improves velopharyngeal dysfunction in early outcomes of primary palatoplasty. *Plast Reconstr Surg*, 136: 131-141, 2015.
- 38) Marsh J, Grames LM, Holtman B. Intravelar veloplasty: A prospective study. *Cleft palate J*, 26: 46-50, 1989.
- 39) Cutting C, Rosenbaum J, Rovati L. The technique of muscle repair in the cleft soft palate. *Oper Tech Plast Reconstr Surg*, 2: 215-219, 1995.
- 40) Timbang MR, Gharb BB, Rampazzo A, et al. A systematic review comparing Furlow double-opposing Z-plasty and straight-line intravelar veloplasty methods of cleft palate repair. *Plast Reconstr Surg*, 134: 1014-1022, 2014.
- 41) Bae YC, Choi SJ, Lee JW, Seo HJ. Extent of palatal lengthening after cleft palate repair as a contributing fac-

- tor to the speech outcome. *Ann Plast Surg*, 74: 330-332, 2015.
- 42) Pigot RW, Albery EH, Hathorn LS et al. A comparison of three methods of repairing the hard palate. *Cleft Palate Craniofac J*, 39: 383-387, 2002.
- 43) Semb G, Shaw WC. Facial growth after different methods of surgical intervention in atients with cleft lip and cleft palate. *Acta Odontol Scand*, 56: 352-355, 1998.
- 44) Mahoney MH, Swan MC, Fisher DM. Prospective analysis of presurgical risk factors for outcomes in primary palatoplasty. *Plast Reconstr Surg*, 132: 165-171, 2013.
- 45) Wilhelmi BJ, Appert EA, Hill L, et al. Palatal fistula: Rare with the two-flap palatoplasty repair *Plast Reconstr Surg*, 107: 315-318, 2001.
- 46) Emory RE Jr, Clay RP, Bite U, et al. Fistula formation and repair after palatal closure. *Plast Reconstr Surg*, 99: 1535-1540, 1997.
- 47) Cohen SR, Kalinowski J, LaRossa D, et al. Cleft palate fistulas: A multivariate statistical analysis of prevalence etiology and surgical management. *Plast Reconstr Surg*, 87: 1041-1046, 1991.
- 48) 佐藤亜紀子. 口蓋裂言語検査による鼻咽腔閉鎖機能の評価. *日口蓋誌*, 40: 30-37, 2015.
- 49) 松村香織, 篠栗正明, 光安岳志ほか. 九州大学病院顎口腔外科における口唇裂口蓋裂患者の臨床統計的観察. *日口蓋誌*, 39: 217-223, 2014.

## 著者プロフィール



## 沼尻 敏明 Toshiaki Numajiri

所属・職：京都府立医科大学外科学形成外科学部門・病院教授

略歴 1996年3月 京都府立医科大学 医学部医学科 卒業

1996年4月 京都府立医科大学 附属病院 皮膚科

1998年4月 京都第二赤十字病院 修練医 形成外科

2000年4月 京都府立医科大学 助手 耳鼻咽喉科学  
附属病院形成外科勤務

2006年1月 医学博士（京都府立医科大学 乙1930号）

2007年4月 京都府立医科大学 学内講師 耳鼻咽喉科頭頸部外科学  
形成外科勤務

2009年4月 同・講師 外科学形成外科学部門

2016年4月 同・准教授

2018年4月 現職

専門分野：口唇裂・口蓋裂，頭頸部再建，顔の外科，マイクロサージャリー

主な業績：1. Numajiri T, Morita D, Nakamura H, Tsujiko S, Yamochi R, Sowa Y, Toyoda K, Tsujikawa T, Arai A, Yasuda M, Hirano S. Using An In-House Approach to CAD/CAM Reconstruction of the Maxilla. *J Oral Maxillofac Surg*, **76**: 1361-1369, 2018.

2. Numajiri T, Morita D, Nakamura H, Yamochi R, Tsujiko S, Sowa Y. Designing CAD/CAM Surgical Guides for Maxillary Reconstruction Using an In-house Approach. *J Vis Exp*, **138**: e58015, 2018.

3. Numajiri T, Morita D, Tsujiko S, Nakamura H, Sowa Y, Arai A, Matsui M, Nakano H, Hirano S. Dual Vascular Free Anterolateral Thigh Flap. *Plast Reconstr Surg Glob Open*, **5**: e1448, 2017.

4. Morita D, Numajiri T, Tsujiko S, Nakamura H, Yamochi R, Sowa Y, Yasuda M, Hirano S. Secondary Maxillary and Orbital Floor Reconstruction with a Free Scapular Flap Using Cutting and Fixation Guides Created by Computer-Aided Design/Computer-Aided Manufacturing. *J Craniofac Surg*, **28**: 2060-2062, 2017.

5. Numajiri T, Tsujiko S, Morita D, Nakamura H, Sowa Y. A fixation guide for the accurate insertion of fibular segments in mandibular reconstruction. *JPRAS Open*, **12**: 1-8, 2017.

6. Numajiri T, Nakamura H, Sowa Y, Nishino K. Low-cost Design and Manufacturing of Surgical Guides for Mandibular Reconstruction Using a Fibula. *Plast Reconstr Surg Glob Open*, **4**: e805, 2016.

7. Numajiri T, Sowa Y, Nishino K, Arai A, Tsujikawa T, Ikebuchi K, Nakano H, Sakaguchi H. Use of systemic low-dose unfractionated heparin in microvascular head and neck reconstruction: Influence in free-flap outcomes. *J Plast Surg Hand Surg*, **50**: 135-141, 2016.

8. Numajiri T, Sowa Y, Nishino K, Fujiwara H, Nakano H, Shimada T, Hisa Y. Does a vascular supercharge improve the clinical outcome for free jejunal transfer? *Microsurgery*, **33**: 169-172, 2013.

9. Numajiri T, Sowa Y, Nishino K, Fujiwara H, Nakano H, Shimada T, Nakai S, Hisa Y. Blood gas analyses in doubly-vascularised free jejunal transfers. *Br J Oral Maxillofac Surg*, **49**: 112-115, 2011.

10. Numajiri T, Sowa Y, Nishino K, Fujiwara H, Nakano H, Shimada T, Nakai S, Hisa Y. Double vascular anastomosis in the neck for reliable free jejunal transfer. *Br J Oral Maxillofac Surg*, **48**: 511-514, 2010.

