家系内にみられた両側先天性耳瘻，難聴を 伴った両側先天性側頸瘻の症例

杉原 三郎・山本 哲夫・高岡 基雄
竹内 裕美・平木 真滋・生駒 尚秋

A Case of Bilateral Congenital Cervical Fistulas Accompanied by Bilateral Congenital Pre-auricular Fistulas and Hearing Loss

Saburou Sugihara, Tetsuo Yamamoto, Motoo Takaoka,
Hiromi Takeuchi, Shinzi Hiraki and Hisaaki Ikoma
(Tottori University)

A 6-year-old girl with bilateral congenital cervical fistulas, bilateral congenital pre-auricular fistulas and hearing loss is presented. Surgical removal of the fistulas was carried out. The right cervical fistula was a complete fistula, but the left was incomplete. The patient's mother, younger sister and maternal grandfather had the same symptoms. The condition appears to be transmitted by an autosomal dominant gene. There have been 8 case reports of bilateral congenital cervical fistulas with bilateral congenital pre-auricular fistulas in Japan.

はじめに

先天性側頸瘻は胎生期の鰓性器官の發育障害に起因するといわれている。今回われわれは両側先天性側頸瘻に両側先天性耳瘻，難聴を合併した症例を経験したが，家系内に同一症候をもつ4例があったので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：6歳，女兒。

主訴：両側側頸瘻，両側耳瘻，難聴。

現病歴：満期安産。生来両側側頸瘻と耳瘻があり感染をくり返していた。また言葉の遅れがあり，難聴を指摘されて4歳から補聴器を装着している。瘻孔の摘出手術を希望して昭和54年11月8日初診。

既往歴：特記すべきことなし。

家族歴：母親，妹にも同様に耳瘻，側頸瘻，難聴を認める。母方の祖父にも耳瘻，側頸瘻，難聴があったということであるが腸閉塞のため死亡しており確認できなかった（図1）。

全身所見：体重19kg。脈拍90/分，整。血圧100/84。胸，腹部に著変を認めない。

局所所見：両側側頸部で胸鎖乳突筋の中央前縁にそれぞれ針尖大の小瘻孔を認め，右側側頸

図1 本症例(ノ)の家系図

瘻孔からは嚥下運動により透明粘液(唾液)の流出を認めた。両耳介に軽度の変形と耳輪の起始部にそれぞれ小瘻孔を認めた(第2～5図)。

両鼓膜は軽度陥凹していた。

検査所見：血液、尿、血清生化学検査、心電図、胸部X線検査では異常所見を認めなかった。側頸瘻孔からインジゴカルミン液の注入を行なったところ、右側のみ口蓋扁桃上極部から

の流出を認めた。聴力検査では両側 60dB, 水平型。Tympanometry (American Model 83型) では右A型, 左B型。耳X線検査異常なし。染色体検査異常なし。

手術所見：経口挿管全身麻酔下に側頸瘻と耳瘻の2回に分けて手術を施行した。側頸瘻は瘻孔周囲に紡錘形の皮切を行ない、鈍的に剝離した。瘻管は胸鎖乳突筋の前縁を上向き頸動脈前縁を通過して咽頭へ向っており、両側とも咽頭収縮筋群をこえた部位で結紮摘出した。

耳瘻も瘻孔周囲に紡錘形の皮切を行ない剝離をすすめたが、両側とも頭蓋骨近くで盲端となっていた(第6, 7図)。

鼓膜切開で左側に少量の滲出液を認めた。

病理組織学的所見：耳瘻管は角化重層扁平上皮で被われていた。側頸瘻管は重層扁平上皮と一部線毛上皮に被われており、上皮下に著明なリンパ球の浸潤とリンパ濾胞の形成もみられた。その周辺に唾液腺様組織がみられた。

図2 本症例 左側

図3 本症例 右側

図4 母親 右側

図5 妹 左側

図6 両側側頸瘻摘出標本

図7 両側耳瘻摘出標本

考

側頭瘻孔は Hunczowski(1789) によって初めて記載されて以来，発生機転に関しては種々の説が報告されているが今だ統一見解はないようである¹⁾²⁾³⁾⁴⁾⁵⁾⁶⁾。

Malcolm⁷⁾，武本ら⁸⁾ がいうように発生学的に側頸瘻の起源である鰓性器官は，鰓溝，鰓囊，頸洞，胸腺咽頭管の4つが考えられるが，側頸瘻がいずれの鰓性器官に由来するかは瘻管

察

の開口位置，走行，頸動脈および神経との位置関係，病理組織学的所見などによって判定するのが妥当であろう⁸⁾⁹⁾¹⁰⁾¹¹⁾。

自験例では胸鎖乳突筋の前縁中央部皮膚に開口をもち，広頸筋を貫通し胸鎖乳突筋の前縁に沿って上行し，頸動脈の前縁を通り口蓋扁桃上極付近に開口する右完全側頸瘻と，左は同様の走行をし盲端となっていた不完全側頸瘻であっ

た.

組織学的には鰓溝由来のものは重層扁平上皮で、鰓嚢由来のものは線毛円柱上皮か、それと扁平上皮との混合型であるといわれている¹⁷⁾. 自験例はその走行と組織学的所見から第2鰓溝、一部第2鰓嚢由来の側頸瘻と考える.

一方、先天性耳瘻の発生機序については、現在では胎生期における耳輪脚突起と耳珠上脚突起の間の癒合不全といわれており¹²⁾、鰓性器官と異なるため耳瘻と側頸瘻の発生を一元的に説明するのは難しいようである¹³⁾. しかし自験例のように家系内にみられた報告も散見され、Hyndman & Light¹⁴⁾は母親とその5人の子供の内3人を、寺山ら¹⁵⁾は姉妹を、浜田ら¹⁸⁾は双生児を、野口ら¹³⁾は父子をそれぞれ報告しており、遺伝関係が強いと考えられる.

側頸瘻に合併した他の奇形は耳瘻である¹⁸⁾が、難聴、副耳、耳介奇形などを合併した例もあり、それらの組合せにより従来 Rowley 症候群とか Wildervank 症候群と呼ばれていた.

はじめは偶然合併したと考えられていたこれらの症候を種々の組合せで合併した症例が報告検討され、発生学的遺伝学的な関連性が明らかになっていった¹⁹⁾. MacLaurin²⁰⁾は側頸瘻、耳瘻、難聴、耳介奇形を合併する家系を調べ、それらの症候は遺伝学的に優性遺伝であるとし、Hunter²¹⁾は側頸瘻、耳瘻を合併する家系を調べ常染色体優性遺伝と考えると報告している.

中村ら²²⁾は側頸瘻、耳瘻、難聴を合併する家系を調べ、常染色体優性遺伝と考えられるとしながらも伴性優性遺伝の可能性もあると報告している. 自験例は家系図からみて常染色体優性遺伝であると考えられる.

難聴に関しては自験例の母親、妹とも感音性難聴で、患者自身は air-bone gap は明確ではなかったが Tympanometry で左B型、左鼓膜切開で少量の滲出液を認めた. 耳X線検査で異常なくそれ以上の検索は行なっていないが、6か月後の経過観察で左中耳腔に再び少量の滲出液を認めたことから、感音性難聴に滲出性中耳炎が併発したものと考えられる.

自験例をいわゆる Rowley 症候群と呼ぶには問題もある¹⁹⁾が、本邦において両側耳瘻を伴った両側先天性側頸瘻は本症例も含めて9例であった(表1).

表1 両側先天性側頸瘻、耳瘻合併報告例

報告者(報告年度)	年令・性別
寺山ら ¹⁵⁾ (1956)	8 歳・♀
浜田ら ¹⁸⁾ (1959)	6 歳・♀
原田 ²⁴⁾ (1961)	22 歳・♂
田中ら ²³⁾ (1963)	5 歳・♂
小川ら ¹⁰⁾ (1966)	14 歳・♀
原田 ²⁵⁾ (1967)	14 歳・♀
野口ら ¹³⁾ (1974)	5 ヵ月・♀
武本ら ⁸⁾ (1976)	4 歳・♂
本症例 (1981)	6 歳・♀

結 語

6歳、女兒で両側先天性耳瘻、難聴を合併した両側先天性側頸瘻の症例を経験したので報告した. 右完全、左不完全側頸瘻であった.

家系内において母方の祖父、母親、妹にも同様の症候がみられ、常染色体優性遺伝と考えた.

本稿の要旨は第6回日本耳鼻咽喉科学会中国四国地方部会連合学会において発表した.

参 考 文 献

- 1) McLaughlin, C. W. Jr. : Surgical management of branchiogenic cysts and sinus tract. Arch. Surg. 57 : 450~459, 1948.
- 2) 相見賢治: 先天性側頸部瘻管及び囊腫に関する考

- 察. 日耳鼻 69:1919~1933, 1966.
- 3) Frazer, J.E.: The nomenclature of diseased states caused by certain vestigial structures in the neck. Brit. J. Surg. 11:131~136, 1923.
- 4) Wenglowski, R.: Ueber die Halsfisteln und Cysten. Arch. f. Klin. Chir. 98:151~208, und 100:789~892, 1913.
- 5) 広戸幾一郎, 執行英毅: 先天性完全側頸瘻の一異型(頸部食道瘻)ならびに Grenzdivertikel の成因に関する考察. 耳鼻臨 50:140~145, 1957.
- 6) Neel, H.B. and Pemberton, J.J.: Lateral cervical(branchial) cysts and fistulas. Surg. 18:267~286, 1945.
- 7) Malcolm, R.B. and Benson, R.E.: Branchial cysts with report of two cases of the cervical sinus. Surg. 7:187~203, 1940.
- 8) 武本欣也, 高橋廣臣, 川野六郎, 岡本牧人: 両側先天性完全側頸瘻孔症例. 耳喉 48:493~498, 1976.
- 9) Simpson, R.A.: Lateral cervical cysts and fistulas. Laryngoscope 79:30~59, 1969.
- 10) 小川克二, 藤田正圀: 先天性耳瘻を伴った両先天性側頸瘻の1症例. 耳喉 38:965~967, 1966.
- 11) Proctor, B.: Lateral vestigial cysts and fistulas of the neck. Laryngoscope 65:355~401, 1955.
- 12) 後藤光治, 鳥居恵二: 日耳鼻全書 1:19~20, 1953.
- 13) 野口昌邦, 素谷宏, 竹下八州男, 上田博, 宮崎逸夫, 松原藤継: 父子にみられた先天性耳瘻を伴った両側先天性側頸瘻. 外科診療 16:1039~1043, 1974.
- 14) Hyndman, O.R. and Light, G.: The branchial apparatus. Arch. Surg. 19:410~452, 1929.
- 15) 寺山吉彦, 八代利雄, 山田切醇, 吉野成一: 先天性耳瘻孔を合併する両側先天性側頸瘻の1例. 耳喉 28:411~413, 1956.
- 16) 浜田寛, 平林金一, 長沼栄一: 双生子にみられた先天性両側性不完全側頸瘻の2例. 耳喉 31:149~150, 1959.
- 17) Conway, H. and Jerome, A.P.: The surgical treatment of branchial cysts and fistulas. Surg. Gynec. & Obstet. 101:621~628, 1955.
- 18) Anson, B.J.: 8) 武本の文献より引用.
- 19) 大橋正實, 寺山吉彦, 中村興治: 両混合難聴, 両先天性側頸瘻を合併する複合奇形の1例. 耳喉 52:475~481, 1980.
- 20) McLaurin, J.W., Kloepter, H.W., Laguaite, J.K. and Stallcup, T.A.: Hereditary branchial anomalies and associated hearing impairment. Laryngoscope 76:1277~1288, 1966.
- 21) Hunter, A.: 19) 大橋の文献より引用.
- 22) 中村興治, 田中克彦, 山地誠一, 秦温信, 池田正知, 内野純一, 荒島真一郎: Rowley 症候群の聴力像と遺伝形式について. オージオロジー 20:713~717, 1977.
- 23) 田中宣彦: 先天性側頸瘻, 耳瘻孔及び兔唇を伴った先天性鼻涙管狭窄の一例. 眼科臨床 57:26~28, 1963.
- 24) 原田康夫: 両側先天性耳瘻孔を合併せる両側先天性側頸瘻の1例. 広医 294~296, 1961.
- 25) 原田好雄: 先天性耳瘻孔, 片側聾及び斜鼻を伴った側頸瘻の一例. 日耳鼻 70:11, 1938, 1967.

原稿到着: 昭和56年5月28日

別刷請求先: 杉原三郎

〒683 鳥取県米子市西町36の1番地

鳥取大学医学部耳鼻咽喉科学教室