上方伸展型の軟骨部外耳道瘻孔例

北林かおる¹⁾・佐藤 宏昭²⁾・棚本 洋文³⁾
村井 紀彦⁴⁾・田渕 圭作¹⁾

A Congenital Fistula Extending into the Superior Cartilaginous Portion of the External Auditory Meatus

Kaoru Kitabayashi and Keisaku Tabuchi
(Toyooka Hospital)

Hiroaki Sato
(Hyogo Prefectural Amagasaki Hospital)

Hirofumi Tanamoto
(Nishikobe Medical Center)

Norihiko Murai
(Kobe City General Hospital)

The case of a fistula in the cartilaginous portion of the external auditory meatus (EAM) is reported. A 14-year-old girl who had complained of left hearing impairment and discharge had admitted to our clinic.

The orifice of a fistula was found in the posterosuperior wall of the EAM. Computed tomography showed superior extension of this fistula into the cartilaginous portion of the EAM. The fistula was removed surgically and was believed to be an anomaly of the cartilaginous portion of the EAM.

This is the first report of a fistula that originated from the EAM and extended superiorly into the EAM.

Key words : fistula, external auditory meatus, superior extension

はじめに

外耳道に開口している瘻孔は比較的まれであるが第1鰓裂性(あるいは第1鰓溝性)の頸耳瘻として報告されており,それらは発生学的な理由から顎下部・下顎角部・側頸部等全て下方から瘻管が伸びている。一方,第1・2鰓弓性の先天性耳瘻孔は耳介の種々な部位に認められるが外耳道に瘻孔開口部を持つ例は認められない。

今回我々は軟骨部外耳道後上壁に開口部を有しそこから上方に向かって伸びていた外耳道發育不全の為に発生したと思われる瘻孔の1例を経験したので報告する。

症 例

症例:14歳,女性。
主訴:左難聴。

1) 公立豊岡病院耳鼻咽喉科
3) 西神戸医療センター耳鼻咽喉科

2) 兵庫県立尼崎病院耳鼻咽喉科
4) 神戸市立中央市民病院耳鼻咽喉科

現病歴：幼少時より左外耳道が右に比べて狭い事に母親は気付いていたが放置していた。1994年7月9日水泳後主訴を自覚し、7月12日に当科を初診した。この時左外耳道内に真珠腫 debris 様の耳垢を認め除去したところ聴力は正常に戻り放置していたが、50日後左耳漏が出現し再診した。

既往歴・家族歴：特記事項なし。

局所所見：外耳道入口部は上方より圧排された形で狭小化していた。入口部付近の debris 様の耳垢を除去したところ入口部より6mm内側の左軟骨部外耳道の後上壁に瘻孔の開孔部が認められた(図1)。

CT 所見：側頭骨 CT を施行したところ、冠状断にて同部位に開口部を有する径6mmの瘻孔を認めた。乳突蜂巣内への侵入は無く、外耳道より上方の軟部組織内で弧を描くように伸び盲端を形成していた(図2)。

治療：炎症を繰り返している事より外科的治療が必要と考え、12月22日局所麻酔下に左外耳道瘻管摘出術を施行した。耳後部に皮膚切開を加え瘻管に沿って剥離を進め、一塊として摘出した。摘出標本の全長は約2cmであった(図3)。外耳道皮膚欠損部は他家鼻中隔軟骨および側頭筋膜にて裏打ちした。術後経過は良好で術後約1年7カ月を経過した現在再発は認めていない。

病理組織学的所見：瘻孔内腔は外耳道皮膚より連続した角化重層扁平上皮で覆われていた(図4)。この上皮の

基底層の表皮突起は過形成が著明であり、先天性瘻孔に特徴的な組織所見を示した(図5)。また管腔が蛇行した

図2 冠状断 CT 像
瘻孔の上方への伸展(◀)を認める。

図1 外耳道内視鏡所見
左軟骨部外耳道後上壁に瘻孔開口部を認める(◀)。

図3 摘出した瘻管
開口部(◀), 盲端(▶). 瘻管を引き伸ばして撮影。

図4 病理組織所見(H-E 染色 40倍)
瘻孔内腔は外耳道皮膚から連続した角化重層扁平上皮で覆われている。
瘻管壁(←), 外耳道皮膚(*)。

図5 病理組織所見(H-E 染色 200倍)
瘻孔内腔の表皮突起は過形成が認められる(←)。

形態をとっている事, 外傷の既往が無い事, 解剖学的な発生部位等から先天性瘻孔と診断された。

考 察

本症例の鑑別診断として病理組織学的には(1)外耳道真珠腫, (2)皮様嚢胞, (3)類表皮嚢胞, (4)表皮嚢胞が挙げられる。いずれも内腔が扁平上皮で覆われているが, (1)は骨部外耳道の骨膜や骨の炎症・骨破壊を伴い debris は粗で一定の配列をとらない¹⁾, (2)(3)には外傷の既往があり, (4)は若年者では考えにくく(2)(3)(4)とも内腔上皮と皮膚上皮との連続は無い, とされている。

本症例は, 外耳道皮膚より連続的に瘻孔が伸びている事, 病理組織学的所見の他に形態的にも蛇行した瘻管は真珠腫とは考えにくい事, 外傷の既往が無い事等を根拠に先天性瘻孔であると考えた。

鰓器はヒトの発生初期に将来顔の一部および頸部を形成する為に出現する。即ち外胚葉面には4つの鰓溝とそれをはさんで5つの隆起である鰓弓とがみられ, 一方内胚葉面には鰓溝に対応して4つの鰓嚢が現れる。魚類では鰓溝と鰓嚢とは交通し鰓裂を形成するが, ヒトでは通常両者の交通は生じず, 従って鰓裂は形成されない。しかし便宜上1組の鰓溝・鰓嚢の単位を表す名称として「鰓裂」という言葉を用いている²⁾。

外耳の鰓原性奇形としては第1鰓弓・第2鰓弓・第1鰓溝・第1鰓裂の成長異常が関係する。日常診療でよく見かける先天性耳瘻孔は耳介周囲に好発し第1・第2鰓弓癒合不全によるものだがこれは盲端に終わり外耳道に交通することは無い²⁾。これに対して頸耳瘻は本来癒合するはずのない第1鰓溝と第1鰓嚢が癒合し第1鰓裂が形成されるため生ずるが, 従来より第1鰓裂性あるいは第1鰓溝性の瘻孔とされており, 英訳では裂溝いずれも“cleft”と称される。Arnot³⁾やWork⁴⁾はこのように混同されていた瘻孔を type I と type II に分類した。即ち type I は, ①外胚葉由来, ②耳介下部から外耳道と平行して深部に向かい中鼓室の近くで盲端に終わっている瘻孔で外耳道とは交わらない, ③膜性外耳道による重複奇形であり, 外胚葉性の扁平上皮で覆われ軟骨は認められない, ④皮膚付属器は伴うものと伴わないものとがある, といった特徴を持つ。一方 type II は, ①外胚葉および中胚葉由来, ②下顎骨と舌骨との間の側頸部から上方に走り顔面神経近傍を経て膜性外耳道の下に達するか外耳道に開口する, ③扁平上皮, 皮膚付属器の他に軟骨が認められる⁵⁾⁶⁾等の特徴を持つ。小形ら⁶⁾によると第1鰓裂は第1鰓弓(下顎骨, 咀嚼筋, 三叉神経, 耳介等の原基)と第2鰓弓(舌骨, 茎状突起, 顎二腹筋, 顔面神経, 上頸部皮膚等の原基)の間に存在するとされているため, 必然的に下方に伸びる。また相見⁷⁾によると第1鰓溝の成人頸部における位置は第1鰓弓に属する下顎骨の下方で第2鰓弓性の舌骨より上方にあり, 従って外耳道入口部と舌骨上縁を結ぶ線が第1鰓溝に相当すると考えられる。

一方, Arnot³⁾やWork⁴⁾の分類を満たさない症例もあるとして Belenky⁸⁾は解剖学的位置のみで type I ・

type II に分類した. 彼によると type I とは耳介周囲に囊腫や瘻孔として存在し, その瘻管は顔面神経の外側もしくは上方を外耳道と平行するように伸び交わることなく盲端に終わる, type II は上顎部(通常下顎角部)より囊腫・瘻孔・瘻管として始まり下顎角に沿って上に伸び耳下腺と接したのち外耳道の骨部・軟骨部接合部に至りそこで盲端に終わるか, もしくは外耳道に開口する.

さて本症例の特徴を挙げるとすれば次の 1)~3) の事が言える. 1) 瘻管内腔は扁平上皮のみで形成されており中胚葉成分である軟骨は含んでいない. 2) 従来から第 1 鰓溝が存在するとされている外耳道入口部から舌骨上縁にかけての線上に開口部が存在しない. 3) 外耳道後上壁に開口部がありそこから上方に瘻孔が伸びている. これら 1)~3) はいずれも Arnot³⁾, Work⁴⁾, Belenky⁸⁾ の言う type I・II の特徴を満たしてはいない. そして掌握し得た範囲では外耳道と交通を持ちかつ外耳道より上方へ伸びている鰓原性瘻孔の報告は無かった^{9)~50)}. 以上の事柄および外耳道入口部に狭小化を認めた事を考えあわせると, 本瘻孔は耳瘻孔や頸耳瘻のような癒合不全により発生したのでは無く, むしろ外耳道の発育異常により発生したものと推定された.

ま と め

1. 軟骨部外耳道後上壁に開口し上方に向かい骨部外耳道の拡大を伴う瘻孔の 1 例を報告した.

2. 瘻孔の形態, 部位および組織学的検討により第 1 鰓溝由来と考えられた.

3. 本症例のような耳瘻孔・頸耳瘻の報告はこれまでに無く, 発生機序として鰓溝の癒合不全ではなく発育異常によると推定された.

本論文の要旨は第 120 回日本耳鼻咽喉科学会兵庫県地方会 (1995 年 7 月 9 日, 神戸市) において口演した.

参考文献

- 1) 茂木五郎, 渡辺徳武: 外耳道真珠腫. 耳鼻咽喉科・頭頸部外科 MOOK No. 16 (中野雄一編). 219~226 頁, 金原出版, 東京, 1990.
- 2) 本川広俊: 鰓原性奇形. 現代外科学体系 28 巻 (木本誠二監修). 55~75 頁, 中山書店, 東京, 1972.
- 3) Arnot RS: Defects of the first branchial cleft. S Afr J Surg 9: 93~98, 1971.
- 4) Work WP: Newer concepts of first branchial cleft defects. Laryngoscope 82: 1581~1593, 1972.
- 5) 横山道代, 高山幹子, 石井哲夫: 耳下腺に及んだ第 1 鰓裂囊胞の 1 例. JOHNS 11: 1759~1763, 1995.
- 6) 小形哲也, 山本悦生, 大村正樹, 他: 耳前部より副咽頭間隙へ至る鰓性瘻孔例. 耳鼻臨床 87: 375~378, 1994.
- 7) 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.
- 8) Belenky WN: First branchial cleft anomalies. Laryngoscope 90: 28~39, 1980.
- 9) 中木義浩, 村岡道徳, 原田輝一, 他: 我々の経験した先天性耳瘻孔 139 例について (会議録). 日耳鼻 92: 2121, 1989.
- 10) 村岡道徳, 中木義浩, 原田輝一, 他: 先天性耳瘻孔について (会議録). 日形会誌 9: 88, 1989.
- 11) 伊東宗治, 中川 肇, 安田健二: 耳瘻孔・頸瘻に感音性難聴を伴った一家系 (会議録). 日耳鼻 90: 1270, 1987.
- 12) 中川 肇, 渡辺行雄, 大橋直樹, 他: 耳瘻孔, 頸耳瘻に難聴を合併した Rowley 症候群と考えられる一家系 (中耳所見に関して) (会議録). 臨床耳科 14: 168~169, 1987.
- 13) 八木一記, 西端慎一, 八尾和雄, 他: 先天性耳瘻孔の手術例について. 耳喉頭頸 62: 1175~1178, 1990.
- 14) 大島猛史, 神林潤一: 広範な膿瘍を形成した先天性耳瘻孔 2 例. 耳喉頭頸 60: 399~402, 1988.
- 15) 神林潤一, 若狭加奈子, 大島猛史: 広範な膿瘍を形成した耳瘻孔の治療法 (会議録). 日赤医学 40: 118, 1988.
- 16) 西嶋信雄, 三枚三郎, 只木信尚: 両側先天性耳瘻孔を伴った両側先天側頸瘻の 1 症例 (会議録). 日耳鼻 93: 1565, 1990.
- 17) 羽成敬一, 関 守広: 先天性耳瘻孔の 15 手術症例 (会議録). 日耳鼻 93: 1411, 1990.
- 18) 藤木宏也, 木村純平: 先天性耳瘻孔の手術療法 (会議録). 日耳鼻 90: 1447, 1987.
- 19) 佐久間仁, 村上正文, 宗田由美, 他: 頸耳瘻孔の 1 症例 (会議録). 日耳鼻 92: 271, 1989.
- 20) 佐藤春生, 藤吉達也, 渡辺徳武, 他: 広範な耳前部膿瘍をきたした先天性耳瘻孔の一例 (会議録). 臨床耳科 14: 490~491, 1987.
- 21) 河合敬一, 若林俊治: 耳瘻孔の 1 例 (会議録). 皮膚科紀要 82: 513, 1987.
- 22) 乗金陽子, 金川清人, 山内了平, 他: 耳介軟骨炎を併発した先天性耳瘻孔及び第 1 鰓溝性側頸瘻の 2 例 (会議録). 日耳鼻 91: 1960, 1988.
- 23) 樋口明文, 宍戸 潔: 当教室で手術を行った先天性耳瘻孔症例 (会議録). 日耳鼻 93: 1128, 1990.
- 24) 森 理, 井ノ口憲一郎: 感染粉瘤様外観を呈した先天性耳瘻孔の 1 例. 臨床 46: 737~738, 1992.
- 25) 飯田政弘, 荻野仁志, 小川 裕, 他: 先天性耳瘻孔の統計的検討. 臨床耳科 14: 116~117, 1987.
- 26) 宮永 守, 新川 敦, 飯田政弘, 他: 加療を必要とした先

- 天性耳瘻孔. 臨床耳科 **14** : 118, 1987.
- 27) 池田元久, 渡辺 勲 : 耳瘻孔を伴う右側頸嚢胞・左側頸嚢孔例. 耳鼻臨床 **85** : 1955~1959, 1992.
- 28) 岩崎 聡, 加納有市, 星野知之, 他 : 親子に見られた Branchio-Oto-Renal 症候群. 耳鼻臨床 **88** : 183~188, 1995.
- 29) 麻生和雄, 梅津明美 : 難聴を伴った両側耳瘻孔 —Earp-iut-deafness 症候群とおもわれる症例—. 皮膚臨床 **28** : 355~357, 1986.
- 30) 石倉直敬, 加田顕秀 : 皮膚開口部を認めない先天性耳瘻孔の一例. 皮膚臨床 **32** : 1916~1917, 1990.
- 31) 縄田安孝, 市川銀一郎, 上原紀夫, 他 : 第 1, 第 2 鰓弓複合奇形. 耳鼻臨床 **83** : 377~381, 1991.
- 32) 柏 英雄, 中村雄幸, 惣角卓矢 : 両側耳前瘻孔を伴った先天性外涙嚢瘻の 1 例. 形成外科 **37** : 685~689, 1994.
- 33) 黒川正人, 小山久夫 : 巨大な嚢胞を形成した先天性耳瘻孔の 1 例. 皮膚科紀要 **85** : 189~192, 1990.
- 34) 増田 游, 深沢元晴, 西岡絵里子, 他 : 骨性鼓膜と外耳道真珠腫・耳瘻孔・副耳を有した先天性外耳道閉鎖症の 1 例. 臨床耳科 **14** : 324~325, 1987.
- 35) Ford GR : Branchial cleft and pouch anomalies. J Laryngol Otol **106** : 137~143, 1992.
- 36) Takimoto T : Branchial cleft (pouch) anomalies ; a review of 42 cases. Auris Nasus Larynx (Tokyo) **18** : 87~92, 1991.
- 37) Baader WN : First branchial cleft cysts presenting as parotid tumors. Ann Plast Surg **33** : 72~74, 1994.
- 38) de Gaudemar I : Unusual presentation of a first branchial cleft. Eur Arch Otolaryngol **252** : 57~60, 1995.
- 39) 柊山幹子, 牧野浩二, 井手 稔, 他 : 第一鰓溝瘻孔および嚢腫の 6 例. 耳鼻 **36** : 264~270, 1990.
- 40) 中野友明, 村岡道德, 兵頭哲裕, 他 : 頸耳瘻の 1 症例. 形成外科 **35** : 1523~1528, 1992.
- 41) 宇野芳史, 斉藤龍介, 松岡寿子, 他 : 耳下腺内に発生した鰓性嚢胞例. 耳鼻臨床 **85** : 601~605, 1992.
- 42) Tom LW : First branchial cleft anomalies involving the tympanic membrane and middle ear. Otolaryngol Head Neck Surg **105** : 473~477, 1991.
- 43) Todd NW : Common congenital anomalies of the neck. Surg Anat Embryol **73** : 599~610, 1993.
- 44) Berenholz LP : Type I first branchial (pharyngeal) cleft cyst presenting as a lop ear deformity. Otolaryngol Head Neck Surg **113** : 151~152, 1995.
- 45) Mounsey RA : First branchial cleft sinuses ; an analysis of current management strategies and treatment outcomes. J Otolaryngol **22** : 457~461, 1993.
- 46) Murthy P : First cleft branchial fistula in a child ; a modified surgical technique. J Laryngol Otol **108** : 1078~1080, 1994.
- 47) Hickey SA : Defects of the first branchial cleft. J Laryngol Otol **108** : 240~243, 1994.
- 48) Gonzalez LM : First branchial cleft anomaly ; a case report. J Oral Maxillofac Surg **49** : 200~204, 1991.
- 49) Olsen KD : First branchial cleft anomalies. Laryngoscope **90** : 423~436, 1980.
- 50) 庄野佳孝, 中西秀樹, 長江浩朗, 他 : 第 1 鰓裂由来の瘻孔および嚢腫の 3 例. 形成外科 **37** : 1291~1297, 1994.

(原稿受付 : 平成 8 年 11 月 19 日)
(原稿採択 : 平成 9 年 1 月 22 日)
別刷請求先 : 北林かおる
〒668 豊岡市立野町 6-35
公立豊岡病院耳鼻咽喉科