第 一 鰓 溝 性 瘻 孔 例

岸本 曜・池上 聡・庄司 和彦
鈴木 慎二・丸毛みゆき*・児嶋 剛

A Case of First Branchial Cleft Anomaly

Yo Kishimoto, Satoshi Ikegami, Kazuhiko Shoji,
Shinji Suzuki and Tsuyoshi Kojima

(Tenri Hospital)

Miyuki Marumo

(Hyogo Prefectural Amagasaki Hospital)

We report a case of first branchial cleft anomaly. A 16-year-old girl consulted our hospital, complaining of swelling at the angle of the mandible.

MRI imaging revealed the tract of the fistula. The tract extended from the angle of the mandible, through the parotid gland, to the intertragic notch.

We excised the fistula, utilizing superficial lobectomy to preserve the facial nerve. Facial palsy was not observed after surgery.

Microscopic examination of the fistula showed squamous epithelium and skin adnexa, and this lesion was diagnosed as first branchial cleft anomaly.

Key words : first branchial cleft anomaly, fistula

はじめに

先天性鰓溝性奇形のなかでも第一鰓溝由来のものは比較的まれであり、われわれが渉猟し得た限りにおいては本邦では90例の報告しかない¹⁾²⁾。その治療においては瘻管の走行を正確に把握し、顔面神経を温存することが重要である。今回われわれは第一鰓溝性瘻孔の1例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

16歳、女性。

主訴：右下顎部腫脹。

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：平成15年10月16日右下顎部腫脹をきたし、

他院に入院の上、切開排膿、抗生剤点滴などの治療を受けた。一時軽快するも再び増悪したため別の近医を受診したところ、先天性瘻孔を疑われ10月30日当科紹介となった。

初診時所見：下顎角前方に65×50mm大の膿瘍形成があり、すでに自潰排膿していた。

治療経過：外来にてレボフロキサシン、塩酸ミノサイクリン、メロペネム三水和物、塩酸クリンダマイシン等の抗生剤の投与と局所処置により消炎を図ったが難治であり、保存的治療は困難であると判断し、平成16年1月19日手術目的にて入院となった。

局所所見：右耳介の珠間切痕に3ヵ所陥凹を認めた(図1)。右下顎角前方皮下に嚢胞性病変を認め、同部に炎症

天理よろづ相談所病院耳鼻咽喉科

* 兵庫県立尼崎病院耳鼻咽喉科

図1 局所所見
珠間切痕に陥凹を認めた (矢印).

図2 局所所見
右下顎角前方に瘻孔を認めた.

性肉芽の形成を認めた (図2).

検査所見: 外来血液検査では, 12月26日白血球 $6900/\text{mm}^3$ (好中球 52.9%), CRP $<0.2 \text{ mg/dl}$, 1月16日白血球 $6500/\text{mm}^3$ (好中球 47.5%) と炎症兆候を認めなかった. 瘻孔部細菌検査では *Peptostreptococcus*, *bacteroides* の嫌気性菌が検出された.

MRI T2 強調画像では右下顎角部の表皮から隆起する $30 \times 25 \text{ mm}$ 大 (厚さ 5 mm) の著明な高信号構造が認められ, 軸断像, 冠状断像ではこの構造から頭側に向かって管腔構造と思われる高信号構造が連続していた (図3). T1 強調画像では低信号に描出された. 管腔構造は耳下腺表層部を外耳道下部まで追跡可能であった.

図3 MRI T2 強調所見 (A: 軸位断, B: 冠状断)
MRI にて瘻管は高信号構造として描出された (矢印: 瘻管).

図4 摘出物
瘻管は約 30 mm の長さであった.

以上から, 第一鰓溝性瘻孔と診断し, 平成16年1月21日, 全身麻酔下に瘻孔摘出術を行った.

手術所見: 炎症により変性した皮膚を摘出側につけるように約 90 mm の紡錘形の切開を加えた. 珠間切痕の陥凹に涙管ブジーを挿入したところ, 1つの陥凹より瘻管が下顎角の皮膚瘻孔部まで連続しており, 陥凹は瘻孔開口部であることが確認された. 残りの2か所の陥凹は瘻管へは連絡していなかった. 顔面神経の処理は耳下腺浅葉切除術に準じ, 本幹を確認した後, 末梢側に剥離を行った. 顔面神経は頬骨枝が瘻管の浅部を走行しているのみで下顎枝は深部に存在した. 珠間切痕の瘻孔開口部より

図5 病理所見 (HE 染色, 弱拡大)

瘻管内壁は扁平上皮に覆われ周囲には付属器を認めた。

皮膚、軟骨を合併切除し瘻管を剥離し、耳珠軟骨の前方約 10 mm の所にあった頬骨枝をくぐらせて摘出した。瘻管外径は約 8 mm、長さは約 30 mm であった (図 4)。耳下腺は炎症にて癥瘰癧化していたため硬く、出血しやすく剥離操作は困難であった。皮膚切開創は一次縫合可能であった。

病理所見：瘻管は扁平上皮で被覆され、周囲には付属器を伴っていた (図 5)。

術後経過：術後顔面神経麻痺は認めなかった。術後 6 ヶ月経過した現在外来にて経過観察しているが、炎症の再発は認めていない。

考 按

第一鰓溝性奇形はまれな疾患であり、先天性鰓溝性奇形の 1～8% を占めるにすぎないといわれている¹⁾³⁾。一般的には小児で発症することが多く、左右差はなく、女性に多い⁴⁾。

発生学的にはヒトの鰓原器は胎生 2～8 週に存在し、顔面および頸部の諸器官へと分化する²⁾⁴⁾⁵⁾。第一鰓溝からは外耳道、鼓膜外側上皮が発生し、第一咽頭嚢からは中耳腔、耳管、鼓膜が形成される。また、第一鰓弓からは下顎角や顎二腹筋前腹、中耳構造物、第二鰓弓からは耳介後半部、上頸部軟部組織、顎二腹筋後腹、顔面神経が形成される。第一鰓溝性奇形は分化の時期の鰓溝の遺残や閉鎖不全に由来するため、第一鰓弓由来の器官と第二鰓弓由来の器官の境界に発生する。そのため前述の構造物に近接して存在することが多く、典型例では瘻管が

下顎角前下部の舌骨直上の外瘻孔にはじまり、顎二腹筋後腹の表層を胸鎖乳突筋前縁に沿って上方に伸び、耳下腺を通り顔面神経とさまざまな関係を持ち、外耳道に至る⁴⁾。本症例も同様の走行であり、典型例と考えられる。

組織学的には外胚葉性の重層扁平上皮のみで構成されるものと、重層扁平上皮のみならず毛嚢、汗腺、皮脂腺などの皮膚付属器や中胚葉性の軟骨を含むものがある⁵⁾。皮様嚢腫、類皮嚢腫と第一鰓溝性嚢胞は病理学的に鑑別できず、耳下腺内の嚢胞性病変は第一鰓溝性奇形に含めるべきではないという報告もあるなど、その定義にはいまだ曖昧な部分が残る⁶⁾。

第一鰓溝奇形の分類はこれまで諸家により提案されてきた。文献的には Work の分類⁷⁾、Arnot の分類⁸⁾、Olsen の分類³⁾ 等があるが、臨床的には瘻孔の解剖学的位置に基づく Belenky の分類⁹⁾ が実用的である。これは本奇形をタイプ I とタイプ II に分類するものであるが、タイプ I は耳介周囲の嚢胞もしくは排膿する洞として存在し、瘻管が顔面神経の外側もしくは上方を外耳道に平行に交通することなく走行するものである。これに対しタイプ II は、顎下部に端を発した嚢胞、排膿する洞、瘻管もしくはそれらの組み合わせが下顎角に沿って上方へ伸び、耳下腺と接した後、外耳道骨軟骨接合部に至り、そこで盲端に終わるか、もしくは外耳道に開口するものである。通常顔面神経の外側にあり、ときに内側あるいは神経を貫通する⁹⁾。本症例はタイプ II に該当すると考えられる。

診断にはまず、耳介周囲や上頸部の瘻孔、嚢胞性疾患として鰓溝性奇形を念頭に置くことが重要である。その位置、走行を把握するための画像診断としては瘻孔造影、CT、MRI 検査などが行われる。われわれの症例では MRI を撮影したが、瘻管の走行が確認でき有用であった。CT の有用性についての報告もあるが、嚢胞、瘻管などの軟部組織を描出するには MRI が適している。また、本奇形は耳介、外耳道、耳小骨の奇形、真珠腫等を合併した例が報告されている⁵⁾。本症例ではいずれも合併しなかったが、合併奇形の可能性を考慮した診察、検査が必要であると考えられる。

治療としては完全摘出が原則であり、その際には顔面神経と瘻管との位置関係が問題となる。顔面神経との位置関係に関しては、本症は第一鰓溝由来の奇形であるため、第二鰓弓由来の顔面神経より頭側もしくは深部にあると考えられがちであるが、実際はさまざまである。北村ら¹⁰⁾ は文献的に瘻管と顔面神経との関係の記載のある

40 例について検討し, 本幹の外側を走行するもの 17 例, 内側を走行するもの 14 例, 分枝の間を走行するもの 2 例, 本幹を貫通するもの, 頬骨枝の内側, 下顎縁枝の下方を通るものがそれぞれ 1 例ずつ, 顔面神経に遭遇しないもの 4 例であったと報告している. 本邦報告例をまとめたものでは, 大月¹⁾が 55 例を検討し, 外側 25 例, 内側 29 例, 分枝の間 1 例であったと報告している. このような位置関係のバリエーションに関しては第二鰓弓に由来する顔面表情筋と顔面神経が第一鰓弓領域である顔面を覆うように移動するため奇形の発生時期, 場所によりさまざまなバリエーションが生じると考えられている¹¹⁾. 本症例において, 画像上瘻管は浅部を走行しており, 顔面神経外側を走行するものと予想されたが, 実際は分枝の間を走行していた. 現在のところ, 術前に顔面神経と瘻管の位置関係を明確に把握することは困難である. そのため, 朝広ら¹²⁾も報告しているが, 手術の際には今回われわれが行ったように耳下腺浅葉切除に準じ, 顔面神経の本幹より神経の走行を明視下に置きながら瘻管の剥離を行う必要があると考えられた. また, 感染時には切開排膿により急性症状の消退を図ることは必要であるが, 診断のつかないまま切開排膿が繰り返されると癒着を増悪させ治療を困難にするだけであり, 注意が必要であると考えられた.

ま と め

まれな第一鰓溝性瘻孔を経験した. 瘻管の走行の確認には MRI が有用であった. 手術に際しては顔面神経損傷の可能性があるため, 顔面神経本幹より神経の走行を確認しながら瘻管の剥離を行う必要があると考えられた.

参考文献

- 1) 大月直樹, 雲井一夫, 平山裕次, 他: 第一鰓裂性瘻孔の一例. 国立姫路病院紀要 6 : 30 ~ 33, 1999.
- 2) 向井理奈, 村岡道徳: 第 1 鰓裂由来瘻孔の 1 症例. 日形会誌 21 : 563 ~ 567, 2001.
- 3) Olsen KD, Maragos NE and Weiland LH : First branchial cleft anomalies. Laryngoscope 90 : 423 ~ 436, 1980.
- 4) 加納有市, 水田邦博, 酒井丈夫, 他: 第一鰓溝性瘻孔の 1 例. 耳喉頭頸 65 : 237 ~ 241, 1993.
- 5) 終山幹子, 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.
- 6) 大野耕一, 辻本嘉助, 森内隆喜, 他: 第一鰓裂性瘻孔の 1 例. 日小児外会誌 31 : 650 ~ 654, 1995.
- 7) Work WP : Newer concepts of first branchial cleft defects. Laryngoscope 82 : 1581 ~ 1593, 1972.
- 8) Arnot RS : Defects of the first branchial cleft. S Afr J Surg 9 : 93 ~ 98, 1971.
- 9) Belenky WM and Medina JE : First branchial cleft anomalies. Laryngoscope 90 : 28 ~ 39, 1980.
- 10) 北村溥之, 齊藤春雄, 宮本和雄, 他: 第 1 鰓裂由来の側頸瘻および嚢腫. 耳鼻臨床 71 : 967 ~ 975, 1978.
- 11) Liston SL : The relationship of the facial nerve and first branchial cleft anomalies: embryologic considerations. Laryngoscope 92 : 1308 ~ 1310, 1982.
- 12) 朝広賢哲, 石川好美, 川辺良一, 他: 第一鰓溝由来の完全側頸瘻の 1 症例. 横浜顎顔面口腔外科学会誌 6 : 11 ~ 14, 1993.

原稿受付: 平成16年 3 月 1 日

原稿採択: 平成16年 4 月 7 日

別刷請求先: 岸本 曜

〒632-8552 天理市三島町200

天理よろづ相談所病院耳鼻咽喉科