耳奇形を伴う先天性側頸瘻の一例

永井 浩巳・新田健太郎・岡本 牧人・高橋 廣臣

Lateral Cervical Fistula Originating from the Second Branchial Cleft; A Case Report

Hiromi Nagai, Hiroomi Takahashi, Makito Okamoto and Kentaro Nitta

(Kitasato University School of Medicine)

A 6-year-old boy, who had a lateral cervical fistula combined with congenital microtia and aural fistula is reported. The origin of the cervical fistula was the second branchial cleft. His mother also had congenital aural fistula and hearing impairment was noted in both his mother and his grandfather. The cervical fistula was totally removed by surgery under general anesthesia, histopathological study of the specimen revealed cutaneous appendages and lymphollicles.

One hundred and seventeen cases of lateral cervical fistula have been reported in Japan.

Malformation in the ear frequently occur from disturbance in embryonic development of the second branchial cleft. This is why the lateral cervical fistula originating from the second branchial cleft is combined with malformation in the ear. The pavement epithelium and cutaneous appendages originated from the embryonic ectoderm and lymphocytes from the endoderm.

Key words: Lateral cervical fistula, originating from the second branchial cleft, malformation in the ear

はじめに

側頸瘻は胎生期の鰓裂由来の発生異常といわれている。1789年に Funkzowsky および Dson-di によってはじめて報告され、それ以来本邦でも数多く発表されており、決して稀な疾患ではなくなっている。しかし今回我々は耳の奇形を伴った側頸瘻を経験したので、その遺伝的背景、合併奇形につき検討し、文献的考察を加えて報告した。

症 例

患 者：2歳男子。

現病歴：1歳の頃、言語発達の遅延があり、某大学病院を受診した。ABRにて難聴を指摘されるも、遠距離で通院困難なため当科を紹介され昭和61年1月8日に受診した。

初診時所見：当科受診時の写真を図1に示す。下顎は小さく、右耳は耳介の奇形と外耳道の閉鎖がみられ、また左耳前部には耳瘻孔を伴っていた。右前頸部、胸鎖乳突筋前縁で鎖骨より約2cm上方に瘻孔が存在し、嚥下時に唾液の分泌が認められた。また瘻孔よりの分泌物の既往はなく、索状物の触診も認められなかった。

家族歴：母親に左の感音性難聴があり，右の耳瘻孔と右側頸瘻が認められた（図2）．瘻孔からの分泌物は認められず，瘻孔の感染の既往もなかった．また母方の祖父に難聴があった．

検査所見：

（1）瘻孔造影：瘻孔は頸部を扁桃上極方向に

上行していた．造影上では咽頭面への明らかな開口部は確認できなかった．（図3）

（2）側頭骨 CT：右外耳道の閉鎖が認められ，乳突蜂巣および中耳の発育が不良で，耳小骨も存在しなかった．また内耳道は正常であったが，蝸牛の発育は不良であった．（図4）

（3）聴力検査：ABR 域値は右は 60 dB，左は 70 dB であった．

図1 2歳男児．右耳奇形と耳瘻孔，側頸瘻を示す．側頸瘻よりの分泌物の既往はない．外耳道は認められなかった．

図2 患児の母親．右側頸瘻を示す．右耳難聴を示す．

図3 側頸瘻開口部よりの瘻管造影．右扁桃上極へと伸びている．咽頭内の開口部は明らかではない．

図4 側頭骨の CT．右の外耳道の閉鎖．乳突蜂巣，蝸牛の発育は不良であり，半規管もはっきりしない．

治療：言語発達遅延と難聴については、言語治療士とともに言語治療を行い、側頸瘻については、感染も無く、身体も小さいため4～5歳まで経過観察をすることにした。4歳頃より手術をすすめたが家族の承諾がえられなかった。6歳になって、就学前に行いたいという家族の意向があり、平成元年8月16日側頸瘻摘出術を全身麻酔下にて施行した。

手術所見：瘻孔の皮膚開口部の周囲を2cmほど紡錘形に切開し、瘻孔に2～0のナイロン糸を挿入し、その走行を確認しながら周囲組織を上方に剝離した。瘻孔に沿った皮切は癒痕になりやすいので、瘻孔の走行上で下顎骨より2横指下方の皮膚を横に5cmほど切開し、さらにここより上方に瘻管を剝離した。図5に示す

図5 手術時の所見。瘻管は頸動脈と舌下神経の交叉より1.5cm上方から咽頭への走行であった。

図6 側頸瘻摘出。長さ4.0cmで周囲組織とともに断裂なく摘出した。

ように瘻管は胸鎖乳突筋に沿って上向き、内外頸動脈の間を通り、頸動脈と舌下神経の交叉より1.5cm上方から咽頭内へと入り、扁桃上極の扁桃窩に開口していた。瘻管を十分に追ひ、開口部近くにて結紮し切断摘出した。摘出物を図6に示す。長さ4.0cmで、周囲組織とともに途中断裂なく摘出した。術後経過は良好で術後1年たった現在でも瘻孔の再交通や術創感染は認められない。

病理所見：瘻孔上皮は重層扁平上皮で、その周囲は皮脂腺が存在し、それを覆うようにリンパ球を認め、その一部のリンパ球は集積し、濾胞形成を示していた。(図7) 瘻孔は周囲組織との癒着はほとんど認められず、側頸瘻にみられるリンパ球の浸潤のほかには、炎症細胞の集積や毛細血管の増殖などの炎症所見はみられなかった。

考 察

側頸瘻の発生については、鰓性器官の発生異常説と組織の迷入、遺残説に分けられる。前者については、Rathke がブタの胚芽で、続いて Von Bear (1827) がヒトの胚芽で観察し側頸瘻との関係を示し、Ascherson (1832) によればはじめて鰓性器官の発生異常のためと論じられた。一方 Wengelowsky は胸腺咽頭説を掲げ、胚芽、胎児、成人の解剖例より検索し、鰓性器官由来の側頸瘻は舌骨位より上方に開口しており、舌

図7 側頸瘻の横断面。瘻管は扁平上皮にて被われており周囲に皮膚付属器とリンパ濾胞を形成するリンパ球の浸潤を認める。

骨位より下方では鰓弓由来ではなく、胸腺咽頭管の遺残ではないかと論じているが、第4, 5鰓弓由来で舌骨位より下方に開口することも証明されており、現在是否定的である⁴⁾。

臨床像を本邦報告例117例について検討する^{2)~21)}。(図8)側頸瘻における男女差は明らかではなく、ただ片側性は女性の発生率が高かった。性差について諸家様々に論じており、猪野らの報告²²⁾では男子に3:2と多いとし、早坂ら²³⁾は、本邦報告例では女性に多いとしている。また小清水、境らは性差はないとしている。遺伝性は117例中22例に認められ、男女比は4対3で男に多く、両側性が20例と多かった²⁴⁾。Baily (1923)によると遺伝因子は母親より伝達されると報告されている²⁵⁾。これは本症例についても合致した。

合併奇形は117例中35例にみられ、男女比は1対1であり、両側性のものが29例を占めた²⁶⁾。合併奇形の中では耳瘻孔が34例と最も多く、難聴を示すものは5例にとどまった。また鰓性器官以外の合併奇形としてはヘルニア1例のみであった。本症例でも、頸部と耳の奇形の他は、

とくに身体的異常は認められなかった。このことより側頸瘻は全身の奇形というよりは鰓性器官の局所的奇形と考えられる。

耳瘻孔合併奇形例について側頸瘻の発生鰓裂をみると、第2鰓裂由来の側頸瘻がほとんどであった。田中らは耳瘻孔は耳介を形成する第1鰓弓と第2鰓弓の間に生じるもので、第1鰓裂の側頸瘻に合併するとしている²⁷⁾が、本邦報告例より考えると否定的で、相見らが示す²⁸⁾²⁹⁾ように、第1鰓裂の消失が胎生2カ月末に完成しているのに対し、耳介形成は胎生40日頃より始まっており、両者の間に期間のずれがある。このことより第1鰓裂に耳瘻孔が合併するよりむしろもっとも長い期間存在する第2鰓裂に合併しやすいと考えられる³⁰⁾。本症例についても、手術所見より第2鰓裂由来の側頸瘻で耳介奇形と耳瘻孔を伴っていた。

病理組織学的に出現したリンパ球が先天性か、感染による二次性的変化かを検討してみると、本邦報告例117例ではそのほとんどが感染性的の変化を示しており、本症例のような非感染例は8例にとどまっていた^{31)~33)}。また瘻管の上皮について検討すると、多くは重層扁平上皮であるのに対し、8例に絨毛上皮を含むものがあった。そしてその5例は感染の既往はなかった。このことから側頸瘻の重層扁平上皮は初めは内胚葉の絨毛上皮と外胚葉の扁平上皮が存在し、これが生後の感染のため一部絨毛上皮が扁平上皮化生を示していると考えられる。本症例では瘻孔が重層扁平上皮に被われ、皮膚付属器を持ち、多くのリンパ球の集積を示していた。しかし慢性炎症の既往がないため、このリンパ球は慢性炎症によるものでなく、発生段階における中胚葉由来のものと考えられ、また瘻管の扁平上皮も炎症による扁平上皮化生ではなく、外胚葉由来のものと思われた。

おわりに

耳の奇形を伴う側頸瘻につき、本邦文献報告例を加え検討した。

(1) 合併奇形は第2鰓裂に多く、その奇形も

図8 本邦117例の集計

鰓性器官異常であった。このことは本症例にも合致していた。

(2) 本症例は瘻孔上皮を重層扁平上皮で被われ、一部濾胞を形成する多くのリンパ球を有した。この性状より、内胚葉と外胚葉の混在が考えられた。

稿を終えるに臨み御指導、御校閲いただきました北里大学病院耳鼻咽喉科教室設楽哲也教授、徳増厚二教授に深謝いたします。

尚、本論文の一部は頭頸部外科耳鼻咽喉科神奈川県地方会において口頭発表した。

参考文献

- 1) 梅田良三, 渡辺幸夫, 大城功也, 他: 先天性側頸瘻の1例. 耳鼻臨床 **64**: 1341~1344, 1971.
- 2) 古川雅禎, 中川浩一, 横川真弓, 他: 先天性頸耳瘻. 皮膚臨床 **30**: 689~692, 1988.
- 3) 原田玲子, 磯貝 豊: 先天性側頸瘻の一例. 臨床皮膚 **37**: 7; 613~619, 1983.
- 4) 岩浅武彦, 宮川 信, 牧内正夫, 他: 第1鰓裂由来の側頸瘻の一例. 外科 **36**: 616~620, 1977.
- 5) 山名忠巳, 伊東久太郎: 両側先天性耳瘻孔と先天性側頸瘻を合併する先天性涙嚢瘻の一例. 眼紀 **33**: 1039~1043, 1982.
- 6) 井沢豊明, 浜野 巖, 本郷 裕: 稀有なる側頸瘻に就て. 耳展 **123**: 269~126: 272, 1958.
- 7) 村田行孝, 橋本 俊, 清水保延, 他: 頸部先天性嚢腫および瘻23例の検討. 日本小児外科会誌 **23**: 6; 1023~1029, 1987.
- 8) 松原 浄, 小倉義郎: 複雑な走行を呈した第1鰓裂瘻孔の一例. 日耳鼻 **80**: 542, 1977.
- 9) 藤田 寛, 松本 康: 両側側頸瘻孔・耳瘻孔の一例. 日耳鼻 **83**: 1668, 1980.
- 10) 田所広文, 柳原尚明: 兄弟にみられた側頸瘻, 混合難聴, 内耳道異常合併例. 日耳鼻 **83**: 856, 1980.
- 11) 関 六郎: 中耳に交通せる先天性側頸瘻. 日耳鼻 **64**: 1169, 1961.
- 12) 谷 義行: 母子にみられた完全側頸瘻及び不完全側頸瘻の症例. 日耳鼻 **73**: 1397, 1970.
- 13) 行木英生, 大塚 護, 岡田康司: 最近経験した先天性側頸瘻管および嚢腫. 日気食会報 **29**: 2; 105~106, 1978.
- 14) 辻 一江: 咽頭憩室を伴う側頸瘻の一例. 日耳鼻 **75**: 721, 1972.
- 15) 野口昌邦, 素谷 宏, 竹下八州男: 父子にみられた先天性耳瘻を伴った両側性側頸瘻. 日外会誌 **77**: 9; 1322, 1976.
- 16) 浜田 寛, 平林金一, 長沼栄一: 双生児にみられた先天性両側性不完全側頸瘻の2例. 耳展 **31**: 2; 149~150, 1958.
- 17) 小山信弥, 加藤 治, 平野敬八朗: 濃厚なる家族性発生をみた両側先天性耳瘻孔を伴った両側先天性側頸瘻の1例. 日小児外科会誌 **12**: 1; 138, 1976.
- 18) 高柳 裕, 安保純朗, 伊東昭一郎, 他: 先天性側頸瘻の興味ある1例. 診療 **13**: 224~227, 1960.
- 19) 執行英毅, 小池靖夫: 先天性側頸瘻の1例. 耳鼻臨床 **50**: 298, 1958.
- 20) 堀 隆, 野沢博正, 横森欣司: 反復性化膿性甲状腺炎と誤られていた稀な側頸瘻の1例. 日小児外科会誌 **14**: 514, 1978.
- 21) 長沢賢一, 二瓶誠五: 両側先天性側頸瘻症例. 耳鼻臨床 **46**: 22~24, 1953.
- 22) 猪野 満, 一戸兵部, 田中隆夫: 先天性頸嚢腫(瘻)の8例. 外科治療 **22**: 3; 354~356, 1970.
- 23) 早坂 晃, 白松幸嗣: 先天性頸瘻と頸嚢瘻. 外科診療 **9**: 1043~1053, 1971.
- 24) 池田恵一: 頸部の先天性瘻孔および腫瘍. 外科 **45**: 11; 1169~1174, 1983.
- 25) 松村長生, 大塩猛人, 河内 護: 先天性両側性側頸瘻の家族内発生例. 小児外科 **13**: 2; 139~142, 1981.
- 26) 武本欣也, 高橋広臣, 川野六郎: 両側先天性完全側頸瘻症例. 耳喉 **48**: 7; 493~498, 1976.
- 27) 田中幹夫, 小林武夫, 奥村哲治, 他: 第1鰓裂由来の側頸瘻の一症例. 日耳鼻 **91**: 710~723, 1988.
- 28) 相見賢治: 先天性側頸部瘻管及び嚢腫に関する考察. 日耳鼻 **69**: 1919~1933, 1966.
- 29) 寺山吉彦, 八代利雄, 吉野成一, 他: 先天性耳瘻孔を合併する両側先天性側頸瘻の一例. 耳喉 **34**: 6; 411~413, 1956.
- 30) 小池 真, 伊藤寿雄, 渡辺克益, 他: 先天性頸耳瘻(第1鰓裂奇形)の1治験例. 形成外科 **18**: 249~253, 1975.

- 31) 清田隆二, 古田 茂, 山本 誠, 他: 先天性側頸瘻—興味ある2治験例と文献的考察—. 耳鼻
28: 188~195, 1982.
- 32) 北村博之, 齋藤春雄, 宮本和雄, 他: 第1鰓裂由来の側頸瘻及び嚢腫. 耳鼻臨床 71: 967~975, 1978.
- 33) 園部友良, 野沢博正, 堀 隆: 反復性化膿性

甲状腺炎をひきおこした先天性側頸瘻の一例.
小児科臨床 34: 4; 1981.

(別刷請求先: 永井浩巳
〒228 相模原市北里1-15-1
北里大学医学部耳鼻咽喉科学教室)