第一鰓裂性瘻孔の1例

木 下 舞^{1,3)} 江 上 直 也^{2,3)} 安 藤 瑞 生³⁾
近 藤 健 二³⁾ 山 唄 達 也³⁾

要旨：今回、われわれは第一鰓裂性瘻孔症例を経験したので報告する。症例は7歳女児で、主訴は右顎下部の発赤・腫脹である。下顎角前上方に発赤を伴う皮膚瘻孔を認め、MRIでは瘻管は外耳道軟骨部から耳下腺内浅葉浅層を下方に進展し、下顎部で皮膚瘻孔に連続していた。耳下腺手術に準じて瘻管摘出術を施行した。瘻管は下顎角部から軟骨部外耳道に存在し、顔面神経外側を走行し、外耳道で盲端となっていた。術後顔面神経麻痺などの合併症は認めなかった。病理組織学的には重層扁平上皮とともに毛髪を含む皮膚付属器を認めた。第一鰓裂性瘻孔の治療では瘻管および瘻孔と顔面神経との位置関係が多岐にわたることを認識しておく必要がある。

キーワード：第一鰓裂性瘻孔、顔面神経、耳下腺、下顎角

Summary A case of a fistula of the first branchial cleft:

Mai Kinoshita^{1,3)}, Naoya Egami^{2,3)}, Mizuo Ando³⁾, Kenji Kondo³⁾ and Tatsuya Yamasoba³⁾. ¹⁾ Department of Otorhinolaryngology, Mitsui Memorial Hospital, ²⁾ Egami Ear Nose Throat & Balance Clinic, ³⁾ Department of Otolaryngology, Faculty of Medicine, the University of Tokyo

We report a case of a fistula of the first branchial cleft. A 7-year-old female complained of swelling and redness at the right angle of the mandible. She had a skin fistula with redness at the anterior and above the right angle of the mandible. MRI imaging revealed the tract of the fistula. The fistulous tract extended from the external cutaneous opening anterior and above the right angle of the mandible, through the parotid gland, to the cartilaginous external auditory canal. We excised the fistula, utilizing superficial lobectomy of the parotid gland after identification of the main trunk of the facial nerve. The fistulous tract was located in the cartilaginous external auditory canal from the right angle of the mandible, traveling outside the facial nerve, and ending blindly in the cartilaginous external auditory canal. Facial palsy was not observed after surgery. Microscopic examination of the fistula showed squamous epithelium and skin adnexa including hair. It is important to recognize that there are diverse positional relationships between fistulous tracts and the facial nerve.

Key words: first branchial cleft, facial nerve, parotid gland, mandibular angle

[Received Oct. 17, 2018, Accepted Feb. 19, 2019]

はじめに

鰓性奇形の中で第一鰓裂由来は比較的稀であり、

全鰓裂奇形の1～8%と言われている。第一鰓裂性瘻孔は鰓裂の遺残や閉鎖不全に由来し、典型例では、瘻管が下顎角前下部の舌骨直上の外瘻孔に始まり、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、顔面神経と様々な関係を持ち、外耳道に至るとされている¹⁾。その治療において、特に感染を伴っているような症例では炎症

¹⁾ 三井記念病院耳鼻咽喉科

²⁾ 江上耳鼻咽喉科・めまいクリニック

³⁾ 東京大学医学部耳鼻咽喉科・頭頸部外科

[平成30年10月17日受付、平成31年2月19日受理]

の反復に伴い瘻管が周囲と癒着し、手術に難渋することもあるため、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、われわれは第一鰓裂性瘻孔症例を経験したので、若干の文献的考察を含め報告する。

症例提示

症例：7歳、女児。

主訴：右顎下部の発赤・腫脹。

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：6歳時に右下顎部の発赤・腫脹にて近医受診。抗菌薬内服にて一旦軽快したものの再燃を繰り返し、皮膚瘻孔部位の発赤が消退しない為、7歳時に手術加療目的に当科を紹介受診した。

初診時所見：下顎角前上方に皮膚瘻孔を認めた(図1)。鼓膜は正常で、明らかな外耳道瘻孔は認めなかった。顔面神経麻痺は認めなかった。

画像所見：頸部造影MRIにて右外耳道軟骨部から下顎後静脈外側の右耳下腺内浅葉浅層を下方に進展する瘻管を認め、下顎部で皮膚瘻孔に連続していた(図2)。

図1 初診時所見
下顎角前上方に皮膚瘻孔を認める。

手術所見：耳下腺手術に準じた右耳前部から右下顎角下方に至るS字切開を置き、下顎角上前方の外瘻孔は別に紡錘型に皮膚切開を加え、切除側につける形とした。皮弁を挙上し、外瘻孔と連続する周囲結合組織と一塊になった瘻管を同定した。瘻管は外耳道方向にのみ伸びており、顔面神経刺激装置を利用して顔面神経本幹を確認し、瘻管を含む索状物のより深層に顔面神経が走行していることを確認し、一部外耳道軟骨を含め外耳道入口部皮膚を合併切除して、嚢胞を全摘出した(図3)。外耳道の皮膚切除部位は、外耳道軟骨を合わせるように外耳道皮下組織を縫合し、外耳道皮膚を縫縮した。

摘出標本：瘻管内腔には毛髪様の皮膚付属器を認めた(図4)。

病理検査所見：角化重層扁平上皮で裏装された瘻管を認めた。瘻管内には毛髪を、瘻管周囲には毛包・皮脂腺・汗腺などの皮膚付属器を認めた。上皮下にはリンパ球を主体とする軽度の炎症細胞浸潤を伴っていた(図5)。

術後経過：術後、顔面神経麻痺などの合併症は認めず、術後1年経過するが再発を認めていない。また、外耳道皮膚切除部の術後狭窄は認めていない。

考 察

ヒトの鰓性器官は胎生3～8週に顔面と頸部の諸器官へ分化する。第一鰓弓は、上顎骨、下顎骨、ソチ・キヌタ骨、咀嚼筋、咬筋、顎二腹筋前腹、三叉神経などに分化し、第二鰓弓は、アブミ骨、舌骨小角、茎状突起、顔面表情筋、広頸筋、顎二腹筋後腹、顔面神経などに分化し、第一鰓弓と第二鰓弓の間が第一鰓裂となる。第一鰓裂性奇形は典型例では瘻管が下顎角前下部の舌骨直上の外瘻孔に始まり、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、顔面神経と様々な関係を持ち、外耳道へ至るとされている¹⁾。臨床的には小児

図2 MRI所見
右外耳道軟骨部から下顎後静脈外側の右耳下腺内浅葉浅層を下方に進展する瘻管を認め、下顎部で皮膚瘻孔に連続していた(矢印)。

図 3 術中所見

(a) 瘻管は外耳道方向にのみ伸びており、(b) 顔面神経本幹を確認した上で、瘻管は耳下腺浅層に存在することを確認した。

図 4 摘出標本

瘻管 (#) 内腔には毛髪様の皮膚付属器 (*) を認める。

図 5 病理組織学的所見

瘻管 (*) 内面は重層扁平上皮で被覆されており、瘻孔壁には毛包 (矢印)・皮脂腺 (◆)・汗腺 (#) などの皮膚付属器を認める。

期に下顎角下部耳介周囲の腫脹や外瘻孔として気づかれることが多い。Sichel ら²⁾ は小児にみられる外耳道と頤部と舌骨を結ぶ台形内の瘻孔や反復する感染は本症を疑う所見であると報告している。

鰓裂由来の異常の分類としては、Arnot³⁾、Work⁴⁾ および Belenky ら⁵⁾ の分類などがある。Arnot の分類³⁾ は、解剖学的特徴と組織学的特徴に加え、発症時期の見地から分類しており、Type I は青壮年期に耳下腺領域に有痛性の嚢胞あるいは瘻管を形成し、重層扁平上皮を認めるもの、Type II は幼小児期に顎下三角に表在性嚢胞あるいは瘻管を形成し、重層扁平上皮および皮膚付属器を認めるものである。Work の分類⁴⁾ は解剖学的な特徴に加え、特に組織学的な特徴について分類しており、Type I は耳介後下方・耳介前方から外耳道に平行に走行

し、外耳道骨部に盲端に終わり、外胚葉性由来（膜性外耳道の重複奇形）で、角化扁平上皮で皮膚付属器を伴うことがある。Type IIは下顎下方より顔面神経内外側を上行し、外耳道に盲端もしくは開口するもので、外胚葉と中胚葉由来（膜性外耳道と耳介の重複奇形）で、外胚葉性の皮膚と中胚葉性の軟骨を含む。一方、Belenky の分類⁵⁾は解剖学的な所見を特に重視しており、現在、臨床的に多く用いられている。Type Iは耳介前部および後部より外耳道と平行に走行し、外耳道に盲端に終わるものであり、Type IIは前上顎部～下顎角部を通り、外耳道軟骨に終わるものである⁵⁾。第一鰓裂性奇形は鰓裂の（腹側部の）癒合部に上皮成分が残存して形成され则认为られており、残存上皮がより上方（背側）に生ずれば、外耳道に接近した奇形が形成され、より下方（腹側）に生ずれば顔面と頸部の発生に伴って顎下部と外耳道の方に伸展された奇形が形成され则认为られている⁶⁾。したがって解剖学的分類ではWork の分類、Belenky の分類ともにType Iは上位型、Type IIは下位型となる（図6）。本症例の瘻管は下顎角部より顔面神経外側を上行し外耳道軟骨部に盲端に終わり、病理組織所見において角化扁平上皮と共に毛髪を含む皮膚付属器を認めた。以上より、本症例はWork の分類、Belenky の分類ともにType IIの下位型に分類される。

根本的な治療は嚢胞または瘻孔の完全摘出であ

る。炎症の反復に伴い、周囲との癒着や瘢痕化が生じ、より手術が困難となる可能性がある為、診断がついたら可及的速やかに手術を行うべきと考える。手術に際しては、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。第一鰓裂性瘻孔と顔面神経との関係は瘻管が顔面神経の外側を通るもの、内側を通るもの、稀ではあるが、顔面神経の枝の間を通るものや神経が貫通するものなど様々なタイプがある。第二鰓弓から生じ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為、第一鰓裂瘻孔の発生時期や発生部位により顔面神経との位置が決定される¹⁾。瘻管などの上皮成分が顔面表情筋よりも浅部に形成されれば、顔面神経は瘻管よりも深部に存在し、瘻管などの上皮成分が顔面表情筋よりも深部に形成されれば、顔面神経は瘻管よりも浅部に存在する⁶⁾。

D'Souza ら⁷⁾は1923年から2000年までに報告された第一鰓裂性奇形についてまとめ、顔面神経の走行と瘻管の関連に関する記載がある83症例中、約6割が外側、3割が内側、瘻管が顔面神経の内外側に位置するものが1割程度であると報告している。なお、Olsen ら⁸⁾は第一鰓裂性奇形を孤立性嚢胞（isolated cyst）、洞（sinus）、瘻管（fistula）の3群に分類し（図7）、これについてD'Souza ら⁷⁾は、sinusは顔面神経より浅層に存在し、fistulaは顔面神経より深層に存在しやすく、瘻管が外耳道に開口してい

		Work の分類	Belenky の分類
Type I (上位型)	解剖学的特徴
	組織学的特徴	外胚葉性由来 角化扁平上皮（+皮膚付属器）	
Type II (下位型)	解剖学的特徴
	組織学的特徴	外胚葉と中胚葉由来 角化扁平上皮+軟骨+皮膚付属器	

図6 第一鰓裂性瘻孔の分類（Belenky, et al: Laryngoscope 90: 28-39, 1980.⁵⁾より改変）

Cyst	外耳道または頸部に瘻孔を伴わない袋状病変
Sinus	外耳道または頸部に瘻孔を伴い、洞状の盲端を形成する
Fistula	外耳道と頸部に瘻孔を伴う索状病変

 図 7 Olsen の分類 (Olsen, et al: Laryngoscope 90 : 423-436, 1980.⁸⁾ より改変)

表 1 下位型第一鳃裂性瘻孔報告例における瘻管と顔面神経との位置関係

症例	年齢	性別	瘻孔開口部	顔面神経と瘻管の関係	報告者	報告年
1	16	F	下顎角下方	内外側	岸本ら ¹⁵⁾	2004
2	1	F	下顎角下方	内側	石丸ら ¹⁰⁾	2005
3	4	M	下顎角上方	外側	石丸ら ¹⁰⁾	2005
4	36	M	下顎角下方	内側	林ら ¹⁴⁾	2005
5	22	F	なし	内外側	平野ら ¹¹⁾	2009
6	48	F	下顎角上方	外側	平野ら ¹¹⁾	2009
7	34	F	下顎角下方	外側	後藤ら ¹³⁾	2010
8	2	F	下顎角上方	外側	前田ら ¹²⁾	2015
9	1	M	下顎角上方	外側	Ertas et al ⁹⁾	2015
10	2	F	下顎角下方	外側	Ertas et al ⁹⁾	2015
11	2	M	なし	外側	Ertas et al ⁹⁾	2015
12	3	M	下顎角上方	外側	Ertas et al ⁹⁾	2015
13	3	M	下顎角上方	外側	Ertas et al ⁹⁾	2015
14	4	M	下顎角下方	内側	Ertas et al ⁹⁾	2015
15	4	F	下顎角下方	内側	Ertas et al ⁹⁾	2015
16	7	F	下顎角上方	外側	本症例	2018

るとこれが顔面神経より深層に存在する頻度が低くなるとしている。また、6か月未満で病変が顕在化した場合、瘻管が顔面神経より深層に存在する頻度が高くなるとも報告している。

Ertas ら⁹⁾ は 2005 年から 2013 年までの Work の分類の Type II の 7 症例につき検討した。7 症例のうち、瘻管開口部が下顎角上方に位置した症例は 3 症例、下顎角下方に位置した症例も 3 症例、残りの 1 症例は瘻管開口部を認めなかった。瘻管開口部が下顎角下方に位置した症例のうち 2 症例では瘻管は顔面神経の内側に位置し、1 症例は顔面神経の外側に存在した。下顎角上方に位置した症例は、全て瘻管は顔面神経の外側に位置した。本症例では、瘻管

開口部は下顎角上方に位置し、同様に瘻管は顔面神経の外側に位置していた。そこで、Work の分類の Type II のうち瘻孔開口部の位置と顔面神経と瘻管の関係について言及されている過去の文献について渉猟し検討した (表 1)。その結果、瘻孔開口部が下顎角より上方に位置した症例では本症例と同様、全例とも瘻管は顔面神経の外側に位置しており、瘻管開口部が下顎角より下方に位置した症例では、内側が 6 割、外側が 3 割、内外側が 1 割と瘻管が顔面神経の内側に位置することが多いことが判明した。したがって瘻孔開口部が下顎角より上方に存在する場合は、瘻管は顔面神経外側に位置する可能性が高く、瘻管開口部が下顎角より下方に位置する場合

は、瘻管は顔面神経より深部に位置することが多いと考える必要がある。

術中の顔面神経確認の有無に関しては、顔面神経を術中に確認した場合、顔面神経麻痺の起こる確率は22%、顔面神経を確認しなかった場合は41%との報告がある⁷⁾。術前の画像所見や臨床所見等から顔面神経の外側に瘻管が存在していることが明らかであれば、必ずしも手術中に顔面神経を確認する必要はないかもしれない。本症例では、瘻孔の位置と画像所見から術前に瘻管が耳下腺浅層に存在する可能性が高いと考えていたが、繰り返す炎症による癒着の可能性も考慮し、顔面神経の上行枝と下行枝の分岐点まで確認し、顔面神経を温存した。

ま と め

第一鰓裂瘻孔の1例を提示し、過去の報告をもとに外瘻孔の位置と顔面神経の位置関係の相関を検討した。瘻孔が下顎角上方に存在する場合、瘻管は顔面神経の外側を走行する可能性が高いことが予想されるが、炎症の反復に伴い瘻管が周囲と癒着し、手術に難渋することもあるため、瘻管および瘻孔と顔面神経との位置関係が多岐にわたることを認識しておく必要がある。

著者は申告すべき利益相反を有しない。

文 献

- 1) 田中幹夫, 小林武夫, 飯沼壽考, 他: 第1鰓裂由来の側頸瘻の1症例. 日耳鼻会報, 91: 710-723, 1988.
- 2) Sichel JY, Halperin D, Dano I, et al: Clinical update on type II first branchial cleft cysts. Laryngoscope 108: 1524-1527, 1998.
- 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) Belenky WN, Medina JE: First branchial cleft anomalies. Laryngoscope 90: 28-39, 1980.
- 6) Liston SL: The relationship of the facial nerve and first branchial cleft anomalies, embryologic considerations. Laryngoscope 92: 1308-1310, 1982.
- 7) D'Souza AR, Uppal HS, De R, et al: Updation concepts of first branchial cleft defects: a literature review. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 62: 103-109, 2002.
- 8) Olsen KD, Maragos NE, Weiland LH: First branchial cleft anomalies. Laryngoscope 90: 423-436, 1980.
- 9) Ertas B, Gunaydin RO, Unal OF: The relationship between the fistula tract and the facial nerve in type II first branchial cleft anomalies. Auris Nasus Larynx 42: 119-122, 2015.
- 10) 石丸哲也, 金森 豊, 橋都浩平, 他: 第1鰓裂性奇形の2例. 日小外会誌, 41: 755-760, 2005.
- 11) 平野 隆, 野田加奈子, 鈴木正志: 耳下腺腫瘍と診断された第1鰓裂嚢胞および瘻孔症例の2例. 口咽科, 22: 2: 183-289, 2009.
- 12) 前田恭世, 崎谷恵理, 吉原俊雄: 第1鰓溝由来の再発鰓性瘻孔の1例. 頭頸部外科, 25: 67-71, 2015.
- 13) 後藤浩之, 仲沢弘明, 櫻井裕之, 他: 下顎部および頸部に生じた鰓裂由来の側頸瘻・側頸嚢胞の2症例. 東女医大誌, 80: 370-375, 2010.
- 14) 林 歩, 河田 了, 東野正明, 他: 第一鰓裂嚢胞および瘻孔の4例. 耳鼻臨床, 98: 979-983, 2005.
- 15) 岸本 曜, 池上 聡, 児嶋 剛, 他: 第一鰓溝性瘻孔例. 耳鼻臨床, 97: 825-828, 2004.