

• 病例报告 •

第四鳃裂畸形 1 例并文献复习

鲁媛媛¹ 张义娟¹ 张海东¹ 龚单春¹ 戴大春¹ 徐波¹ 于振坤¹

[关键词] 第四鳃裂; 外科手术; 误诊

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2021.07.016

[中图分类号] R653 [文献标志码] D

Diagnosis and treatment of the fourth branchial fissure:
a clinical report of 1 case and literature review

Summary The patient repeatedly suffer from pain in the left side neck for 4 years and had 1-2 recurrence per year. We used neck ultrasound and neck CT examination to find an abnormal soft tissue lumps exist in the patient's left neck root to the trachea esophageal ditch. Diagnostic analysis combines embryogenesis and anatomy, and the diagnosis results are infection with the fourth branchial fissure. The lesion site was completely excised with full hemp surgery, the incision showed I type healing after surgery, and there was no recurrence after six months of follow-up.

Key words fourth branchial fissure; surgical procedures, operative; diagnostic errors

1 病例报告

患者,女,25岁。因反复左颈部疼痛4年,继发1周,于2019年1月5日来我院就诊。患者近4年来无明显诱因出现左颈部疼痛,平均每年发作1~2次,有时伴发热38.0℃~38.5℃,均在当地医院予以抗感染、对症治疗,症状好转后出院。治疗过程中曾行纤维喉镜及颈部超声检查,均未见异常,未行进一步检查。近1周再次出现左颈部疼痛伴发热,遂来我院就诊。门诊查体:电子喉镜示声带光滑、运动可,双侧梨状窝光滑,无异常分泌物。左侧颈部压痛明显,未及明显包块。甲状腺无肿大,颈部对称,未触及包块。甲状腺及颈部B超示右侧甲状腺囊性结节, TI-RADS 2级;左侧甲状腺后方肿块,考虑蜂窝组织炎伴部分液化;双侧颈部淋巴结肿大。颈部CT示食管上段管壁弥漫性增厚,左侧颈根部可疑软组织密度影,周围少量积气(图1)。初步诊断为第四鳃裂畸形(伴感染)。治疗方案:入院抗感染治疗后行第四鳃裂囊肿(瘘管)切除术。手术过程:术中沿颈前环甲膜水平第二颈纹偏左侧做横弧形切口,切开皮肤及皮下组织,沿颈阔肌深面上下翻皮瓣,游离带状肌,暴露左侧甲状腺。利用被膜解剖技术在甲状腺真假被膜之间分离,见甲状腺外侧缘、颈鞘均与肿物组织粘连,游离出左侧颈鞘及甲状腺外侧缘及后缘,寻找并保护喉返神经,将肿物充分游离后,予完整切除。切除过程中发现瘘口位于颈段食管(图2),完整切除肿

物送常规病理,将食管缺损处给予“荷包”缝合,并用甲状腺腺叶覆盖缝合于食管重建处,做加固处理。根据术中病变范围及颈段食管发现瘘口,予第四鳃裂囊肿切除+喉返神经探查+颈段食管缝合重建术。术中给予留置胃管。术毕以生理盐水冲洗术腔,彻底止血,术腔放置负压引流球1个。术后3d拔除负压引流球,1周拔除胃管,颈部切口I期愈合。术后病理报告:复层鳞状上皮组织增生,伴上皮下淋巴细胞、浆细胞及中性粒细胞浸润。术后随访6个月无复发。

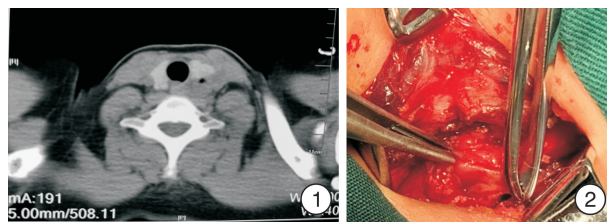


图1 颈部CT 食管上段管壁弥漫性增厚,左侧颈根部可疑软组织密度影,周围少量积气; 图2 术中所见 左侧甲状腺外侧缘、颈鞘均与肿物组织粘连,瘘口位于颈段食管。

2 讨论

鳃裂畸形是先天性疾病,为胚胎发育过程中鳃裂上皮残余组织所形成的畸形之一,是机体在胚胎发育过程中鳃裂和鳃弓未完全融合或完全未融合所致。据其胚胎发育的来源不同,分为第一、第二、第三、第四鳃裂畸形。其中第四鳃裂瘘管罕见,极易误诊。

先天性鳃裂畸形临床上常表现为颈部单侧的

¹南京医科大学附属明基医院耳鼻咽喉头颈外科(南京, 210029)

通信作者:于振坤, E-mail: yuzhenkun@yahoo.com

窦道、囊肿或瘘管。根据第一至第四鳃裂的不同起源,又可分为第一、二、三、四鳃裂畸形^[1]。据研究报道第2鳃裂畸形最为常见,占90%~95%;第1鳃裂畸形占5%~8%;第三、四型鳃裂畸形少见,约1%;第四鳃裂畸形极其罕见,仅见个案报道^[2]。

目前鳃裂畸形的病因学说有一些争论,公认的疾病有:鳃器上皮细胞的残留、鳃沟未完全闭合、鳃膜破裂、鳃器发育异常、颈窦组织残留及遗传因素等。胚胎发生学中把鳃弓、鳃沟、鳃膜与咽囊统称鳃器。胚胎发育至第4周时,中胚层形成5~6对隆起的鳃弓,外胚层在每相邻两个鳃弓之间形成凹陷称为鳃沟,内胚层也在每相邻的鳃弓之间形成凹陷称为咽囊。鳃沟与咽囊相毗邻,两者之间的部分间质形成鳃膜。第4周之后,各鳃弓、鳃沟、鳃膜与咽囊逐步开始演化为颜面、颈部的各种结构及器官,鳃器在胚胎发育的各阶段演变最终形成颈部鳃源性组织的解剖分布及其相互之间复杂的解剖结构关系^[3]。目前认为瘘管是鳃沟、咽囊或两者在胚胎发育过程中未完全闭合形成的;囊肿则为鳃器、咽囊等遗迹上皮细胞残留所形成的囊性结构^[4]。鳃裂畸形的分类就是对应不同鳃弓的位置来源不同进行区分的。总结胚胎发生学不同鳃弓对应的解剖结构,第1对鳃弓:发育成上颌隆起和下颌隆起,参与颜面的形成;第2对鳃弓:参与舌骨及颈部的形成,并向尾侧迅速增长,逐渐覆盖第三、四鳃弓,与下方其他鳃弓之间形成腔隙,称为颈窦。随后不久颈窦闭锁,颈部形成。若鳃裂在发育过程中未完全退化,颈窦未能完全闭合,残留上皮组织,就可能形成鳃源性病变,即形成对应鳃弓的鳃裂畸形^[5]。

临床资料表明先天性鳃裂畸形性别差异不大,男女发病率相当,多为单侧发病。鳃裂瘘管在咽内及皮外两端均有开口;仅一端有开口者称不完全瘘管(或窦道);而两端均无开口,仅为组织内的上皮下腔隙,腔隙内常有分泌物储留,称为囊肿。瘘管、窦道和囊肿三者可以互相转变,反复炎症可导致肉芽、瘢痕形成,使得瘘管的一端或两端封闭,则转为窦道或囊肿^[6]。故笔者认为对于临床上反复感染的患者,可能无法明确诊断为瘘管或囊肿,诊断为鳃裂畸形更为合适。

第四鳃裂畸形极其罕见,发生率占所有鳃裂异常的1%左右。1972年首次报道,临床上多以反复发作的左侧颈部疼痛为首发症状,左侧发病率约97%,有报道女性发病率略高于男性^[7]。第四鳃裂畸形的解剖学位置常表现为位于与甲状腺相毗邻的囊肿或窦道(窦道可起源于一侧梨状窝,经环杓关节迂曲走行于喉上神经和喉返神经之间)。第四鳃裂瘘管外口的解剖位置与第二、三鳃裂瘘管相同或在胸前部经颈阔肌深面、沿颈动脉鞘下行至胸部,绕过右侧锁骨下动脉(第四鳃弓结构)或左侧主

动脉弓(第四鳃弓结构),再沿颈总动脉浅面上行,绕颈内动脉的后、内侧下行,至喉上神经内支下方穿甲状舌骨膜,到达食管上段处^[1]。颈部左侧病变可沿气管、食管窝至主动脉弓水平,右侧病变则可至锁骨下动脉^[8]。

第四鳃裂畸形临床最常见的症状为:反复上呼吸道感染、颈痛、甲状腺压痛和颈部肿块^[9],其次是蜂窝织炎、声嘶、咽痛和颈部脓肿^[10]。如果存在明显的外瘘口、内瘘口或颈侧囊性肿物,结合其周围解剖结构,诊断常较明确。而临床上无瘘口或明确肿物,局部反复发作的病例,其诊断相对较困难。

鳃裂畸形的辅助检查目前包括B超、CT、MRI及细针穿刺细胞学检查^[11]。耳鼻喉科常需电子纤维喉镜检查口咽及咽喉部以寻找内瘘口。对第3和第4鳃裂畸形的研究认为,影像学检查是较为有效的检查手段^[12]。50%~64%的患者可以通过食管钡剂造影或CT扫描发现瘘口及瘘管^[13]。而行颈部CT检查的患者均可以看到其颈部炎症改变或脓肿形成^[14]。核磁共振检查也可显示窦道或瘘管,而B超检查很难显示瘘口及瘘管^[15]。因此食管钡剂造影、CT、核磁共振检查可作为第三、四鳃裂畸形的重要辅助检查手段。本例患者的颈部CT明确了病变范围,从而帮助我们确立第四鳃裂畸形的初步诊断。

治疗鳃裂畸形的唯一方法是手术彻底切除,有学者称其为治疗鳃裂畸形的金标准^[16]。目前归纳鳃裂畸形的手术原则为^[17]:①无症状者可保守观察,无需急于手术;②有感染者先予控制感染治疗;反复感染者应待抗感染治疗痊愈后、再次感染前尽快手术;③术前应行超声及影像学检查利于术中尽可能明确病变的范围及瘘管走行,尽量做到手术彻底切除瘘管或囊肿,必要时可切除病灶邻近组织,防止残留或复发;④切口应尽量有利于彻底切除病灶,又利于暴露、辨认和保护病灶周围重要神经及血管。手术的核心是彻底切除病变,包括囊肿、瘘管、囊壁及内外瘘口在内的所有上皮组织;同时注意保护其周围重要的血管和神经,防止因损伤而造成并发症的发生。颈清扫术在鳃裂畸形手术中多有报告^[18]。笔者认为掌握其手术原则并根据鳃裂畸形的病变范围制定手术方案是关键,而颈清扫术并非首选。本例患者入院时有局部的感染,先行抗感染治疗后再行手术。根据术中范围制定了第四鳃裂囊肿切除+喉返神经探查+颈段食管缝合重建术的手术方案,做到了病变的彻底切除,术中很好地保护了颈部周围重要解剖结构,术后切口达到I期愈合、无并发症发生。

参考文献

- [1] 黄选兆,汪吉宝.实用耳鼻咽喉科学[M].2版.北京:人民卫生出版社,2008:42-47.

- [2] Kenealy JF, Torsiglieri AJ Jr, Tom LW. Branchial cleft anomalies: a five-year retrospective review[J]. *Trans Pa Acad Ophthalmol Otolaryngol*, 1990, 42: 1022-1025.
- [3] 黄选兆,汪吉宝. 实用耳鼻咽喉科学[M]. 2 版. 北京: 人民卫生出版社, 2008:3-6, 609-615.
- [4] 邹仲之,李继承. 组织学与胚胎学[M]. 7 版. 北京: 人民卫生出版社, 2010:224-225, 231-232.
- [5] Zhang P, Tian X. Recurrent neck lesions secondary to pyriform sinus fistula[J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2016, 273(3):735-739.
- [6] Snow JB, Wackym PA, 李大庆, 译. 耳鼻咽喉头颈外科科学[M]. 17 版. 北京: 人民卫生出版社, 2012:937-938.
- [7] Mandell DL. Head and neck anomalies related to the branchial apparatus[J]. *Otolaryngol Clin North Am*, 2000, 33(6):1309-1332.
- [8] Garrel R, Jouzdani E, Gardiner Q, et al. Fourth branchial pouch sinus: from diagnosis to treatment[J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2006, 134(1):157-163.
- [9] Yang C, Cohen J, Everts E, et al. Fourth branchial arch sinus: clinical presentation, diagnostic workup, and surgical treatment[J]. *Laryngoscope*, 1999, 109(3): 442-446.
- [10] Shrime M, Kacker A, Bent J, et al. Fourth branchial complex anomalies: a case series [J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2003, 67(11):1227-1233.
- [11] Zhu H, Xiao X, Zheng S, et al. Diagnosis and management of pyriform sinus cyst in neonates: 16-year experience at a single center[J]. *J Pediatr Surg*, 2017, 52(12):1989-1993.
- [12] Li Y, Lyu K, Wen Y, et al. Third or fourth branchial pouch sinus lesions: a case series and management algorithm[J]. *J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2019, 48(1):61-61.
- [13] Liberman M, Kay S, Emil S, et al. Ten years of experience with third and fourth branchial remnants[J]. *J Pediatr Surg*, 2002, 37(5):685-690.
- [14] Burge D, Middleton A. Persistent pharyngeal pouch derivatives in the neonate[J]. *J Pediatr Surg*, 1983, 18(3):230-234.
- [15] Prosser JD, Myer CM 3rd. Branchial cleft anomalies and thymic cysts [J]. *Otolaryngol Clin North Am*, 2015, 48(1):1-14.
- [16] Zaifullah S, Yunus MR, See GB. Diagnosis and treatment of branchial cleft anomalies in UKMMC: a 10-year retrospective study[J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2013, 270(4):1501-1506.
- [17] Zatoński T, Inglot J, Krecicki T. Torbiel boczna szyi [Branchial cleft cyst][J]. *Pol Merkur Lekarski*, 2012, 32(191):341-344.
- [18] Cai Q, Pan Y, Xu Y, et al. Resection of recurrent branchial cleft deformity using selective neck dissection technique[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2014, 78(7):1071-1073.

(收稿日期:2020-02-24)

《临床耳鼻咽喉头颈外科杂志》2022 年征订启事

《临床耳鼻咽喉头颈外科杂志》(原名《临床耳鼻咽喉科杂志》)是由中华人民共和国教育部主管,华中科技大学同济医学院附属协和医院主办,国内外公开发行的学术性期刊,连续入选北大中文核心期刊和中国科技论文统计源期刊,为第二届国家期刊奖提名奖期刊,第三届国家期刊奖百种重点期刊,中国期刊方阵双效期刊,中国科学引文数据库(CSCD)来源期刊,湖北十大有影响力的自然科学学术期刊和“庆祝中华人民共和国成立 70 周年精品期刊展”入选期刊。被美国 Medline、美国化学文摘(CA)、荷兰文摘与引文数据库(Scopus)、世界卫生组织西太平洋地区医学索引(WPRIM)、RCCSE 中国核心学术期刊等国内外重要数据库和权威性文摘期刊收录。本刊以临床为主,以广大的耳鼻咽喉头颈外科医师为主要读者对象,辟有述评、专家笔谈、临床研究、实验研究、域外临床快报、研究报告、我如何做、临床诊疗进展圆桌论坛、综述、进修苑、学术争鸣、技术与方法、经验与教训及病例报告等多个栏目,敬请广大读者踊跃投稿(网址:www.whuhzss.com)。

本刊为月刊,全年 12 期,每月 5 日出版。2022 年每期订价为 28.00 元,半年价 168.00 元,全年价 336.00 元。全国各地邮局均可订阅。如漏订,可直接汇款至本刊编辑部订购。地址:武汉解放大道 1277 号协和医院内,收款人:《临床耳鼻咽喉头颈外科杂志》编辑部,邮编:430022;电话:(027)85726342-8818, 85726342-8035;E-mail:lcebhz_Whuhzss@163.com;QQ:1141492582。