

先天性梨狀窩瘻管併發急性化膿性甲狀腺炎-病例報告

葉春風 陳培榕 許巍鐘¹

佛教慈濟綜合醫院耳鼻喉科 台大醫院耳鼻喉部¹

摘要

先天性梨狀窩瘻管是相當罕見的鰓器異常。目前認為其胚胎來源是第四鰓凹陷(branchial pouch)。好發於左側，由梨狀窩尖端部向下，穿出甲狀及環狀軟骨交界，通到甲狀腺旁或甲狀腺內，造成急性化膿性甲狀腺炎、頸部膿瘍、縱膈腔膿瘍等併發症。鋇劑吞嚥攝影以及直接喉鏡檢查可以確定診斷梨狀窩瘻管的存在。治療上宜先以靜脈注射抗生素控制感染，於急性期過後進行瘻管之完全切除，並考慮作部分甲狀腺切除術以減少復發的機會。本院於2001年12月經歷一主訴高燒及頸部疼痛性腫塊數週之10歲男童，經診斷為先天性梨狀窩瘻管併發急性化膿性甲狀腺炎，經抗生素治療兩週後進行瘻管切除手術，術後追蹤2個月無復發。因此病例罕見，特提出報告，並提醒臨床醫師，對於原因不明而反覆發生的頸部膿瘍或急性化膿性甲狀腺炎，應將先天性梨狀窩瘻管列入鑑別診斷。(慈濟醫學 2002; 14:395-399)

關鍵語：先天性梨狀窩瘻管，急性化膿性甲狀腺炎，鰓器異常

前 言

先天性梨狀窩瘻管是相當罕見的鰓器(branchial apparatus)異常。自從 Raven 於 1933 年提出首例報告後[1]，直到 Sandborn 及 Shafer 於 1972 年再提出 1 例報告[2]，Takai 等人於 1979 年提出 7 例由梨狀窩瘻管引發急性化膿性甲狀腺炎[3]，此類病例方逐漸為臨床醫師所注意。本文提出 1 名男性兒童病患，因先天性梨狀窩瘻管，引發急性化膿性甲狀腺炎的案例，以探討其診斷及治療方式。

病例報告

患者為 10 歲男童，入院前 20 天開始出現發燒，喉嚨疼痛，曾前往診所就醫，告知為急性扁桃腺炎，並給予口服第一線抗生素治療。症狀仍持續惡化，出現吞嚥疼痛，以及左前頸部疼痛之腫塊。患者於是前來本院就醫，理學檢查顯示左前頸部有一局部發熱及觸痛之腫塊(2×2 cm)。血液學檢查顯示白血球增多併左移(WBC: 10,720/uL, Seg: 77 %)。內分泌學檢查顯示甲狀腺功能正常(T3: 153 ng/dL,

收文日期：91 年 3 月 11 日，修改日期：91 年 4 月 2 日，接受日期：91 年 7 月 11 日

抽印本索取及聯絡地址：台北市中山南路 7 號 台大醫院耳鼻喉部 許巍鐘醫師



先天性甲状旁腺发育异常是先天性甲状腺缺如症的常见原因，占先天性甲状腺缺如症的 10%~30%。先天性甲状旁腺发育不全或缺如常与先天性甲状腺功能减退症同时存在，且常有家族史。先天性甲状旁腺发育不全或缺如的治疗主要是手术治疗，包括术前准备、手术治疗和术后护理。先天性甲状旁腺发育不全或缺如的治疗效果较好，术后甲状腺功能恢复正常者约 80%~90%。

三、先天性甲状旁腺发育异常的影像学检查

先天性甲状旁腺发育异常的影像学检查以超声为主，其次是 CT 和 MRI。先天性甲状旁腺发育异常的影像学表现包括甲状腺肿大、甲状腺位置异常、甲状腺囊肿等。先天性甲状旁腺发育异常的影像学表现可能与正常甲状腺无明显区别，因此在超声检查中应注意寻找甲状腺囊肿或甲状腺肿大的其他原因。

先天性甲状旁腺发育异常的影像学检查方法有超声、CT 和 MRI。先天性甲状旁腺发育异常的影像学表现可能与其他原因引起的甲状腺肿大相似，因此在影像学检查中应注意寻找甲状腺囊肿或甲状腺肿大的其他原因。



圖 1. 頸部皮膚攝影，AP View，發現左側淋巴節全部有一擴大向頸部上方延伸（箭頭）。



先天性甲状旁腺发育异常的影像学表现可能与其他原因引起的甲状腺肿大相似，因此在影像学检查中应注意寻找甲状腺囊肿或甲状腺肿大的其他原因。

圖 3. 將 Fogarty 塵管（箭頭）由導管之內部開口穿入導管後，拍攝 X 光。



[11]，學者分析其可能原因為第四鰓弓動脈在胚胎發育過程中有相當大的左右不對稱性，在左側發育為主動脈弓，右側發育為鎖骨下動脈[7]。梨狀窩瘻管發生於右側或雙側者極為罕見[7,12]。

在病理組織學上，可見瘻管內由扁平或纖毛上皮細胞覆蓋於淋巴球浸潤的薄層纖維管壁上。有時可見瘻管旁伴生有異位(ectopic)的胸腺、甲狀腺或副甲狀腺組織[7]。在瘻管內發炎嚴重的情況下，上皮細胞可能會被破壞而消失，只剩下肉芽組織和發炎細胞[13]。本病例之病理組織圖像顯示，此瘻管大多為肉芽組織和發炎細胞，已經沒有完整的上皮細胞覆蓋，同時也未見到伴生的異位胸腺、甲狀腺或副甲狀腺組織。

臨牀上，先天性梨狀窩瘻管常在上呼吸道感染、或是食物碎屑阻塞瘻管，或是頸部鈍性外傷造成瘻管破裂後，併發急性化膿性甲狀腺炎、頸部膿瘍、縱膈腔膿瘍。多數患者第一次症狀發作都在12歲前[7]。有文獻報告部分患者在首次症狀發作後，經過3年到34年不等的時間，才正確診斷出先天性梨狀窩瘻管[14]。正確的診斷有賴於臨床醫師的高度警覺，Takai主張對於急性化膿性甲狀腺炎，原因不明而反覆發生的頸部膿瘍，應仔細檢查下咽部，並將先天性梨狀窩瘻管列入鑑別診斷[3]。本病例中，患者發生上呼吸道感染之症狀後，經治療仍未痊癒，繼而發生頸部疼痛性腫塊。在臨床醫師的高度警覺心下，予以安排住院進一步檢查，因此在第一次症狀發作後，即正確診斷出先天性梨狀窩瘻管。

鋇劑吞嚥攝影有助於確定診斷梨狀窩瘻管的存在，但在急性期瘻管黏膜發炎腫脹，鋇劑不易滲入瘻管，容易造成偽陰性的檢查結果。因此，Skuza等人建議在急性期過後2個月再進行鋇劑吞嚥攝影[15]。CT或MRI有助於確認感染或膿瘍的範圍，但是對於確認瘻管的存在幫助不大[14]。直接喉鏡檢查可在梨狀窩尖端部(piriform sinus apex)發現一小孔，是為此瘻管之內部開口(internal orifice)。本病例注射抗生素兩週後接受鋇劑吞嚥攝影，發現一左側梨狀窩瘻管(圖1)。直接喉內視鏡檢查則可於左側梨狀窩尖端部發現此瘻管之內部開口(圖2)。

治療上宜先以靜脈注射抗生素控制感染，必要時對頸部膿瘍施以切開引流。Miyauchi等人指出對於第一次發作的先天性梨狀窩瘻管併發急性化膿性甲狀腺炎，僅以抗生素治療而後門診追蹤，不施以

瘻管切除術的復發率為38%[7]。對於反覆發生感染的患者，則應於急性期過後進行瘻管之完全切除。但是由於此類病例罕見，加上反覆的感染發炎，造成筋膜解剖構造改變與纖維化(fascia disruption and fibrosis)，術中不易清楚辨識並分離瘻管。Ostfeld等人認為此瘻管是由梨狀窩經環甲膜(cricothyroid membrane)鑽出到頸部空間，因此環甲膜可以作為尋找瘻管的指引[16]。Miyauchi等人則主張在環咽肌(cricopharyngeal muscle)或環甲肌(cricothyroid muscle)上面尋找瘻管[7]。另外，曾有學者提出於瘻管中注入paraffin或甲基藍(methylene blue)以幫助辨識瘻管[17]。Hirata等人及Godin等人提出在直接喉鏡檢查時由瘻管內口將Fogarty導管送入瘻管內作為術中的指引[11,18]。Miyauchi等人研究發現部分患者的梨狀窩瘻管由甲狀腺的內側方或外側方通過，部分瘻管則會穿過甲狀腺並在其中形成分枝，因此應作部分甲狀腺切除術以避免復發[7]。本病例抗生素治療後，手術時以直接喉內視鏡將導管穿入瘻管內部開口作為導引，再由外頸部手術切除瘻管，追蹤2個月無復發。但曾有文獻報告，鰓器異常經手術治療後之復發率為22%[19]。因此長期追蹤仍屬必要。

參考文獻

- Raven RW: Pouches of the pharynx and oesophagus with special reference to the embryological and morphological aspects. Br J Surg 1933; **21**:235-256.
- Sandborn WD, Shafer AD: A branchial cleft cyst of fourth pouch origin. J Pediatr Surg 1972; **7**:82.
- Takai S, Miyauchi A, Matsuzuka F, Kuma K, Kosaki G: Internal fistula as a route of infection in acute suppurative thyroiditis. Lancet 1979; **1**:751-752.
- Cunningham MJ: The management of congenital neck masses. Am J Otolaryngol 1992; **13**:78-92.
- Miller D, Hill JL, Sun CC, O'Brien DS, Haller JA Jr: The diagnosis and management of pyriform sinus fistulae in infants and young children. J Pediatr Surg 1983; **18**:377-381.
- Miyauchi A, Matsuzuka F, Takai S, Kuma K, Kosaki G: Piriform sinus fistula. A route of infection in acute suppurative thyroiditis. Arch Surg 1981; **116**:66-69.
- Miyauchi A, Matsuzuka F, Kuma K, Takai S: Piriform sinus fistula: An underlying abnormality common in patients with acute suppurative thyroiditis. World J Surg 1990; **14**:400-405.
- Miyauchi A, Matsuzuka F, Kuma K, Katayama S: Piriform sinus fistula and the ultimobranchial body. Histopathology 1992; **20**:221-227.
- Liston SL: Fourth branchial fistula. Otolaryngol Head Neck Surg 1981; **89**:520-522.



10. Takimoto T, Yoshizaki T, Ohoka H, Sakashita H: Fourth branchial pouch anomaly. *J Laryngol Otol* 1990; **104**: 905-907.
11. Godin MS, Kearns DB, Pransky SM, Seid AB, Wilson DB: Fourth branchial pouch sinus: Principles of diagnosis and management. *Laryngoscope* 1990; **100**:174-178.
12. Rossiter JL, Topf P: Acute suppurative thyroiditis with bilateral piriform sinus fistulae. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; **105**:625-628.
13. Hamoir M, Rombaux P, Cornu AS, Clapuyt P: Congenital fistula of the fourth branchial pouch. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1998; **255**:322-324.
14. Lee FP: Occult congenital pyriform sinus fistula causing recurrent left lower neck abscess. *Head Neck* 1999; **21**:671-676.
15. Skuza K, Rapaport R, Fieldman R, Goldstein S, Marquis J: Recurrent acute suppurative thyroiditis. *J Otolaryngol* 1991; **20**:126-129.
16. Ostfeld E, Segal J, Auslander L, Rabinson S: Fourth pharyngeal pouch sinus. *Laryngoscope* 1985; **95**:1114-1117.
17. Feldman JI, Kearns DB, Pransky SM, Seid AB: Catheterization of branchial sinus tracts. A new method. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1990; **20**:1-5.
18. Hirata A, Saito S, Tsuchida Y, et al: Surgical management of piriform sinus fistula. *Am Surg* 1984; **50**:454-457.
19. Choi SS, Zalzal GH: Branchial anomalies: A review of 52 cases. *Laryngoscope* 1995; **105**:909-913.



Congenital Pyriform Sinus Fistula with Acute Suppurative Thyroiditis— A Case Report

Chun-Fong Yeh, Peir-Rong Chen, Wei-Chung Hsu¹

Department of Otolaryngology, Buddhist Tzu Chi General Hospital, Hualien, Taiwan; Department of Otolaryngology¹,
National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan

ABSTRACT

Congenital pyriform sinus fistula (CPSF) is a rare branchial anomaly which originates from the fourth branchial pouch. Most of the cases reported in the literature were on left side. CPSF starts from the pyriform sinus apex, penetrates the cricothyroid junction, and ends in the perithyroid space or in the thyroid gland. CPSF may result in acute suppurative thyroiditis, cervical abscess or mediastinal abscess. The key to diagnosis of CPSF is a high index of suspicion by the clinician. Barium swallow study and direct laryngoscopic examination are the diagnostic tools of choice. Intravenous antibiotics should be used during the acute infection stage. Complete excision of the fistula tract after infection control is the treatment of choice. Partial thyroidectomy may also be considered to avoid recurrence. In December 2001, we encountered a 10-year-old boy who suffered from high fever and tender neck mass for three weeks. He was diagnosed as congenital pyriform sinus fistula with acute suppurative thyroiditis after a series of examinations. After antibiotic treatment and fistulectomy, he recovered well and there was no recurrence at the 2 month follow-up. We report this case because CPSF is a rare disease entity. CPSF should be considered in the differential diagnosis of recurrent neck abscess or acute suppurative thyroiditis. (*Tzu Chi Med J* 2002; **14**:395-399)

Key words: congenital pyriform sinus fistula, acute suppurative thyroiditis, branchial anomaly

Received: March 11, 2002, Revised: April 2, 2002, Accepted: July 1, 2002

Address reprint requests and correspondence to: Dr. Wei-Chung Hsu, Department of Otolaryngology, National Taiwan University Hospital, 7, Chung Shan South Road, Taipei, Taiwan

