

# 先天性臉頰軟骨殘餘合併雙側副耳珠： 起源來自第一或第二咽弓的臨床證據

— 病例報告及文獻回顧 —

邱琬婷 吳敏綺\*\* 胡淑玲 吳毅穎\*

國泰綜合醫院皮膚科 病理科\*

吳敏綺皮膚美容診所\*\*

## **Congenital Cartilaginous Rest of the Cheek with Bilateral Accessory Tragi: A Clinical Evidence Suggesting both Originated from the 1<sup>st</sup> or 2<sup>nd</sup> Pharyngeal arch**

— A Case Report and Literature Review —

Wan-Ting Chiu Min-Chee Wu\*\* Shu-Ling Hu Yih-Yiing Wu\*

We report a case presented with congenital cartilaginous rest of left cheek and clinically bilateral multiple accessory tragi. The concurrence of these congenital anomalies may originate from the 1st or 2nd pharyngeal arch. A 24-year-old woman was noted to have four asymptomatic skin-colored protruding masses over bilateral preauricular area and left cheek since birth. The histopathology of the tumor at left cheek revealed a central core of elastic cartilage with surrounding collagen bundles and adipose tissue in the dermis and subcutis. Vellus hair follicles, sebaceous glands and eccrine glands in the overlying dermis were also noted. A diagnosis of congenital cartilaginous rest of the cheek was made. To our knowledge, concurrence of congenital cartilaginous rest of the cheek and bilateral accessory tragi is very rare. (*Dermatol Sinica* 21 : 198-204, 2003)

*Key words:* Congenital cartilaginous rest, Cheek, Pharyngeal arch, Accessory tragus

本文報告一臨床上出現雙側多發性的副耳珠合併發生於左側臉頰的先天性軟骨殘餘的病例。此合併發生的先天性異常其來源可能是第一或第二咽弓。病患為一24歲女性，主訴在出生時即發現四顆無症狀的膚色突起腫瘤位於兩側耳前及左側臉頰。左側臉頰病灶的皮膚病理切片顯示在真皮層及皮下脂肪層中可見彈性軟骨被包圍在膠原纖維束及脂肪組織中。上方

*From the Departments of Dermatology and Pathology\*, Cathay General Hospital. Dr. Julie Wu's Face Clinic\*\*.*

*Accepted for Publication: January 9, 2003*

*Reprint requests: Shu-Ling Hu, M.D., Department of Dermatology, Cathay General Hospital, Taipei, Taiwan, R.O.C.*

*TEL: 886-2-27082121 ext. 5078 FAX: 886-2-27074949*

真皮層中含有毫毛囊、皮脂腺及汗腺。因此，吾人診斷此病例為先天性臉頰軟骨殘餘。就我們知識所及，同時發生先天性臉頰軟骨殘餘及兩側性副耳珠的病歷報告十分罕見。(中華皮誌21 : 198-204, 2003)

## 前言

在人類胚胎第廿二天大的時候，發育中的頭頸部兩側會出現五對咽弓 (pharyngeal arches)。此構造在魚類及二棲類會發育成腮 (gill)，故稱為腮弓 (branchial arch)，在人類不會有腮的形成，而被叫做咽弓<sup>1</sup> (pharyngeal arch)。每對咽弓的外部由外胚層包覆，內側由內胚層構成，中間的

中胚層軸心則含有軟骨、血管及神經<sup>2</sup>。這些都會發育成人類頭頸部的重要構造。如果發育過程中，應該消失的咽弓組織未消失或出現多餘的咽弓組織，就會造成咽弓系統的先天異常<sup>1</sup>。例如：先天性頸部軟骨殘餘<sup>3,4</sup> (congenital cartilaginous rests of the neck) 及耳朵前方的副耳珠<sup>5</sup> (accessory tragus)。本文報告一同時存在雙側多發性副



**Fig. 1**  
One 0.6 cm in diameter, flesh-colored, firm and fixed nodule of left cheek.



**Fig. 2**  
One 0.3 cm in diameter, flesh-colored, elastic and movable papule over left preauricular area and enlarged left tragus.

耳珠 (bilateral multiple accessory tragi) 及先天性臉頰軟骨殘餘 (congenital cartilaginous rest of the cheek) 的病例，並依據胚胎發生學的觀點來探討發生根源及兩者間的關聯性。

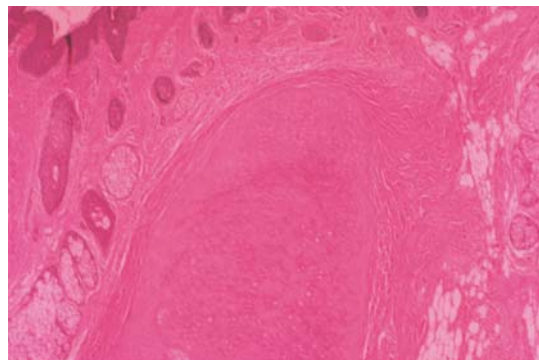
### 病例報告

一位廿四歲女性病人因為左側臉頰有一膚色結節 (Fig. 1) 而來本院求診，此結節自出生時即存在，沒有症狀，大小沒有改變，但是，為了美觀的問題，要求將其切除。另外在兩側耳朵前方共有三顆自出生



**Fig. 3**  
Two 0.2 cm and 0.4 cm in diameter, flesh-colored, elastic and movable papules over right preauricular area

就有、無症狀的膚色丘疹。病人的健康情況良好，無任何疾病的家族史。身體理學檢查發現病人左側臉頰、靠近嘴角約2公分處有一顆直徑0.6公分的無壓痛性膚色結節，此結節具有堅硬的觸感而且是固定住無法自由移動的，此結節可能因為與下方組織相連而在其周圍出現微凹處 (dimple)。另外，左側耳珠形狀稍大呈長條形，其前方約0.5公分處有一顆直徑約0.3公分大、無症狀、膚色、可移動、摸起來稍硬但略具彈性的丘疹 (Fig. 2)；右側耳珠前方也有二顆直徑分別為0.2及0.4公分大的類似丘疹 (Fig. 3)。左側耳珠及這四個腫瘤無表皮變化或瘻管產生。病人沒有唇裂 (cleft lip)、顎裂 (cleft palate)，也沒有眼睛、脊椎及其它器官的異常。左側臉頰病灶的病理切片顯示在真皮層及皮下組織可見由膠原纖維束 (collagen bundles) 及脂肪細胞 (fat cells) 圍繞在中心的彈性軟骨 (elastic cartilage) (Fig. 4)，上方真皮層含有豐富的毫毛囊 (vellus hair follicles)、皮脂腺

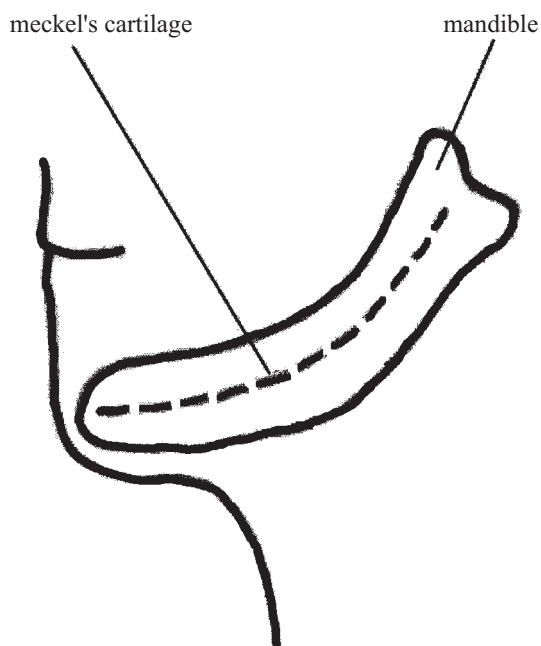


**Fig. 4**  
A central core of elastic cartilage with surrounding collagen bundles and fat cells in the dermis and subcutis. Vellus hair follicles, sebaceous glands and eccrine glands in the overlying dermis.

(sebaceous glands)及汗腺(eccrine glands) (Fig. 4)，根據其病理組織的變化，合乎"先天性臉頰軟骨殘餘"的診斷<sup>3,4</sup>。患者接受手術切除時，發現此軟骨構造與深部組織仍有相連，因為怕傷及深部顏面神經及血管，所以只切除上半部軟骨便將表皮縫合，之後傷口癒合良好，在追蹤的五個月期間，沒有復發及併發症產生。患者拒絕接受其餘病灶的切除與檢查。

## 討論

依據胚胎發育的觀點來看，人類頭頸部的重要構造大多是咽弓系統發育而來。假如頭頸部出現先天的贅生物，其組織病理和由咽弓系統發育而來的正常構造相似，且發生位置在咽弓系統發育的軌跡上，就屬於咽弓系統的異常發育。例如：



**Fig. 5**  
Illustration of relationship of Meckel's cartilage and mandible

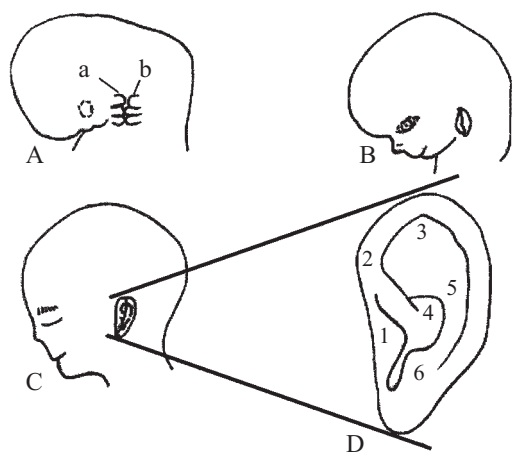
先天性頸部軟骨殘餘<sup>3,4</sup>、副耳珠<sup>5</sup>及腮裂囊腫(branchial cleft cyst)等。

副耳珠是一種先天性耳廓(auricle)畸形，發生率約為千分之一點七<sup>5</sup>，以單側發生在耳珠前方最為常見。雙側發生的副耳珠佔百分之六，其發生率約為萬分之一。多發及雙側發生副耳珠的病人，伴隨有唇裂、顎裂及下頷骨發育不全的機會較高。另外在chromosome 4 short arm deletion syndrome<sup>6</sup>、Townes-Brocks syndrome<sup>7</sup>和Goldenhar syndrome<sup>8</sup>等徵候群中，除了多器官的異常發育外，也常伴隨副耳珠的發生。本病患雖然有雙側多發性的副耳珠，並無伴隨其它器官異常。副耳珠通常一出生即出現在耳珠附近，其組織病理有三大特徵<sup>9</sup>：① 真皮層及皮下組織中含有構成中軸的彈性軟骨；② 中軸軟骨周圍由結締膠原纖維及脂肪細胞所包圍；③ 上方真皮層富含毫毛囊、皮脂腺及汗腺。一般認為耳珠是由胚胎期的第一咽弓(first pharyngeal arch)發育而來，因此，綜合臨床與病理的結果，認為耳珠前方的副耳珠是第一咽弓發育異常造成的先天性贅生物。我們的病人其耳前病灶雖然沒有切除作病理檢查，但根據臨床上的特點：① 先天性；② 位於耳珠附近；③ 無症狀、膚色、硬但略具彈性的腫瘤；④ 覆蓋表皮正常，無塵管產生，可以和軟纖維瘤(soft fibroma)及先天性耳瘻(congenital auricular fistulae)做鑑別診斷。

至於發生在左側臉頰的軟骨性殘餘，其病理特徵和副耳珠相同，但出現部位不是副耳珠經常發生的區域，對其胚胎發育的來源，本文認為有二種可能：

- 一、第一咽弓軟骨形成下頷骨(mandible)時的殘餘物<sup>2</sup>；胚胎頭

部發育過程中，第一咽弓會發展出上頷突(maxillary prominence)及下頷突(mandibular prominence)，其各有一中心軟骨，分別稱作palatopterygoquadrate bars及Meckel's軟骨<sup>2</sup>(Meckel's cartilage)(Fig. 5)，以這兩個軟骨為原基(primordium)，經由膜內骨化(intramembranous ossification)的過程，分別形成上頷骨(maxilla)及下頷骨。本病例在左側臉頰的軟骨性殘餘，位於靠近左側嘴角略偏下方的位置，正好在下頷骨上方，而且開刀過程中，發現此軟骨與下方深層構造相連。因此，其胚胎來源可能屬於第一咽弓的Meckel's軟骨要形成下頷骨



**Fig. 6**  
Development and differentiation of the auricle. A. 6-week-old embryo B. 8-week-old embryo C. newborn D. mature auricle of newborn a. the first pharyngeal arch b. the second pharyngeal arch 1. tragus 2. helix 3. cymba concha 4. concha 5. antihelix 6. antitragus

時的殘餘物。

二、耳廓(auricle)發育時的殘餘物<sup>10</sup>：在胚胎五個星期大時，位於頸部下方區域的第一咽弓和第二咽弓各自發展出三個隆起(Fig. 6)，稱作耳廓軸丘(auricular hillocks)，隨著臉部構造及下頷骨的發育，這六個耳廓軸丘會上昇到頭部兩側和眼睛等高的位置，來自第一咽弓的耳廓軸丘形成耳珠、耳輪(helix)及耳甲艇(cymba concha)，第二咽弓的耳廓軸丘則形成對耳珠(antitragus)、對耳輪(antihelix)及耳甲(concha)(Fig. 6)。且由咽弓發育而來的耳廓軟骨屬於彈性軟骨<sup>3,4</sup>。沿著耳廓發育時遷移的軌跡：由頸部基部<sup>11</sup>，沿胸鎖乳突肌(sternocleidomastoid muscle)的前緣<sup>12</sup>，到臉頰靠近嘴角處<sup>13</sup>，再沿下頷骨上昇到耳廓所在區域<sup>13,14</sup>，都可能出現咽弓發育時的殘餘物。因此，臉頰上軟骨性殘餘的胚胎來源可能屬於第一咽弓或第二咽弓形成耳廓時的殘餘物。

綜合上述討論，發生於臉頰的軟骨性殘餘和先天性頸部軟骨殘餘一樣，其病理特徵均和副耳珠相同，但由於發生位置不同，不一定是第一咽弓要形成耳珠時的殘餘物<sup>3,4</sup>，所以，我們稱之為"先天性臉頰軟骨殘餘"，而不使用"發生於臉頰的副耳珠(accessory tragus of the cheek)"來命名。

本病例不但發生先天性臉頰軟骨殘餘還在兩側耳前出現多發性副耳珠，這兩種病灶都位於第一或第二咽弓發育時的遷移路徑上；其病理特徵均有被膠原纖維圍繞

的中軸彈性軟骨及富含毫毛囊及皮脂腺的真皮層，和耳珠及耳廓的組織學特徵相同。這些臨床證據顯示出兩種病灶都是胚胎時期第一或第二咽弓發育異常而來的。

對於臉頰上的軟骨性殘餘，是一個自出生即存在、膚色、質地摸起來硬、無症狀的結節，臨床上的鑑別診斷包括：鈣化的毛髮基質瘤 (calcified pilomatricoma)，皮膚鈣質沈著症 (calcinosis cutis)，先天性中線錯構瘤 (congenital midline hamartoma)，皮樣囊腫 (dermoid cyst)，腮裂囊腫及支氣管源性囊腫 (bronchogenic cyst)。鈣化的毛髮基質瘤和皮膚鈣質沈著症雖然質地和先天性臉頰軟骨殘餘類似，卻很少是先天性的。腮裂囊腫分佈位置以年輕成人的頸部上三分之一為主，大多是後天性的。先天性中線錯構瘤發生於身體中線上，病理下富含橫紋肌 (striated muscle) 卻無中軸彈性軟骨。至於皮樣囊腫及支氣管源性囊腫，均是會發生在臉部的先天性腫瘤，它們的質地摸起來較有彈性。皮樣囊腫好發在眼眶周圍；支氣管源性囊腫大多位於頸部，偶而才會出現在臉頰，以上二者病理組織下會有囊腫空腔出現，和先天性軟骨殘餘的實心結構截然不同。

治療方面，耳前的副耳珠沒有症狀也無惡性變化的可能，一般不需任何處理。但位於臉頰先天性軟骨殘餘並非好發部位，為了確定診斷及美觀上的考慮，我們施行簡單的切除手術<sup>15</sup>。手術過程中發現軟骨部分和深部組織相連，因怕傷及顏面神經和肌肉，故只將部份軟骨切除即將表皮縫合。追蹤五個月期間，傷口癒合良好，無合併症發生。

在此我們報告一例發生在兩側耳前及臉頰的多發性先天性軟骨殘餘的病例，因

為由耳前到嘴角的區域均是咽弓發育時的遷移路徑，如果出現先天性的腫瘤，也要把來自咽弓的先天性軟骨殘餘列入鑑別診斷，治療採用簡單的切除手術即可。

## REFERENCES

1. Moore KL, Persaud TVN: The Developing Human. 6<sup>th</sup> ed. United States of America: W.B. Saunders Company, 215-221, 1998.
2. Larsen WJ, Sherman LS: Human Embryology. 3<sup>rd</sup> ed. United States of America: Churchill Livingstone, 351-363, 2001.
3. Kim SJ, Chung J, Ahn SK, *et al.*: Congenital cartilaginous rests of the neck. *Cutis* 58: 293-294, 1996.
4. JT Feng, HJ Chiang, HC Chen, *et al.*: Congenital cartilaginous rests of the neck. *Dermatol Sinica* 17: 93-96, 1998.
5. Cosman BC, Alto P: Bilateral accessory tragus. *Cutis* 51: 199-200, 1993.
6. Cuthrie RD, Aase JM, Asper AC, *et al.*: The 4p- Syndrome: a clinically recognizable chromosomal deletion syndrome. *Am J Dis Child* 122: 421-425, 1971.
7. Monteiro de Pina-Neto J: Phenotypic variability in Townes-Brocks syndrome. *Am J Med Genet* 18: 147-152, 1984.
8. Sohi AS, Sohi BK: Oculo-Auriculo-Vertebral syndrome (Goldenhar's syndrome). *Int J Dermatol* 4: 339-341, 1978.
9. Cohen PR, Gilbert-Barnes E: Pathological cases of the month. *Am J Dis Child* 147: 1123-1124, 1993.
10. Larsen WJ, Sherman LS: Human Embryology. 3<sup>rd</sup> ed. United States of America: Churchill Livingstone 391-398, 2001.
11. Kim SW, Moon SE, Kim JA: Bilateral accessory tragi on the suprasternal region. *J Dermatol* 24: 543-545, 1997.
12. Dunlevy TM, Washington AP, Greinwald JH: Pathologic quiz case 2. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 123: 655-657, 1997
13. Brownstain MH, Wanger N, Helwig EB, *et al.*: Accessory tragi. *Arch Dermatol* 104: 625-631, 1971.

14. Jansen T, Romiti R, Altmeyer P: Accessory tragus: report of two cases and review of the literature. *Ped Dermatol* 17: 391-394, 2000.
15. Vaughan TK, Sperling LC: Diagnosis and surgical treatment of congenital cartilaginous rests of the neck. *Arch Dermatol* 127: 1309-1310, 1991.