

선천성 새성기형

연세대학교 의과대학 외과학교실, 소아외과*
권시형 · 최진섭 · 박정수 · 황의호*

= Abstract =

Branchial Cleft Anomalies

Si Hyung Kwon, M.D., Jin Sub Choi, M.D.,
Cheong Soo Park, M.D., Eui Ho Hwang, M.D.*

Department of Surgery & Division of Pediatric Surgery, Yonsei University College of Medicine,
Seoul, Korea*

One hundred fifty four cases of branchial anomaly treated from January 1987 to July 1993 were analysed to determine clinical features, embryologic and anatomic types of the branchial cleft anomaly, to investigate the differences between adults and pediatrics, and to establish the appropriate treatment plan.

The male to female ratio was not significantly different in pediatric and adult patients. The mean symptom duration was 0.5 years (range 0.08–14 years) in pediatric patients and 1.67 years (0.7–7 years) in adult patients. The clinical presentations of these anomalies were lateral neck mass in 112 (72.7%), infected discharge in 22 (14.3%), non-infected discharge in 6 (3.9%), and abscess in 14 cases (9.1%). Sites of the lesions were upper third of the neck in 93 (60.3%), infraauricular in 35 (22.7%), middle third of the neck in 17 (11.0%) and inferior third of the neck in 9 cases (5.8%). The anatomic types were cystic form in 117 (75.9%), sinus in 24 (15.5%), and fistula in 13 cases (8.4%). Embryologic classification were 124 second branchial cleft anomalies (80.5%), 29 first branchial cleft anomalies (18.8%), and 1 third branchial cleft anomaly (0.6%). Immediate surgery under the uncontrolled infection in 17 cases result in 82.4% recurrent rate (14 cases), and 17.6% cure rate (3 cases). Delayed surgery under the controlled infection in 8 cases recurrent rate (1 case), and 87.5% cure rate (7 cases).

In summary, the most common branchial cleft anomaly is second type cyst both in pediatric and adult group, delayed surgical extirpation after infection control with I & D or antibiotics may give a good chance for cure and may reduce the recurrence.

KEY WORD: Branchial cleft anomaly.

두경부의 발생에 있어서 가장 전형적인 특색은 새궁(branchial pouch) 또는 인두공(pharyngeal pouch)에 의해서 형성되는데, 이들 공은 발생 제 4

및 제 5 주에 나타나고 배자의 특징적인 외모에 크게 기여한다. 선천성 새성 기형은 새성기관의 발육 이상으로 발생하는 선천성 기형으로 비교적 보기

드문 질환이다. 또한 임상적으로 잘 알려져 있지 않기 때문에 조기 진단과 적절한 치료를 하기 어렵고, 수술시 불충분한 제거로 재발을 하거나, 인접하여 있는 장기나 신경에 손상을 줄 수 있다. 저자들은 선천성 생성기형으로 진단 및 수술을 받은 예에 대하여 소아와 성인간의 임상 양상의 차이, 태생학적 분류와 해부학적 분류 및 감염에 따른 재발여부의 임상분석을 시행하여 적절한 치료방법을 찾고자 하였다.

대상 및 방법

1987년 1월 부터 1993년 7월 까지 만 6년 7개월간 연세대학교 의과대학 신촌 세브란스병원 외과학교실에서 치료 받은 선천성 새생 기형 154례를 관찰 대상으로 하였다. 총 154례중 소아(15세 이하)가 69례, 성인은 85례였다. 남녀의 성비는 소아에서 1:1.4 성인에서 1:1.3으로 여자가 약간 많은 것으로 나타났다. 평균연령은 소아에서 8.3세였고, 성인은 28.1세였으며, 최연소자는 4개월 남아였고, 최고령자는 64세 남자 환자였다. 증상 이환 기간은 소아에서 평균 6개월이었으며, 성인은 평균 20개월이었다. 최단 이환 기간은 1개월 이었고, 최장 이환 기간은 17년 이었다. 병변의 크기는 소아에서 평균 1.96cm(범위:0.7-5.2cm)이었으며, 성인은 2.87cm(범위: 1.3-8.9cm)이었다. 최소 병변 크기는 0.7cm, 최대 병변 크기는 8.0cm이었다(Table 1).

임상증상은 경부 종물이 112례(72.7%)로 가장 많았고 분비물이 있던 경우가 28례(18.2%), 농을 형성한것이 14례(9.1%)이었다. 이를 소아와 성인으로 구분해 보면, 소아에서는 경부 종물이 41례(59.4%)로 가장 많았고, 분비물을 보이는 것이 17례(24.6%), 농을 형성한 것이 11례(15.9%)였다. 경부종물중 천천히 성장하는 경우가 26례(63.4%), 간헐적으로 커졌다 작아지는 경우가 12례(29.2%), 갑작스럽게 커지는 경우가 3례(7.3%)였고, 분비물중 감염된것이 16례(94.1%), 감염되지 않은 것이 1례(5.9%)였다. 성인에서도 경부종물이 71례(83.5%)로 가장 많았고, 분비물을 보이는 것이 11례(12.9%), 농을 형성 한것이 3례(3.5%)였다. 경부 종물중 천천히 성장하는 경우가 65례(91.5%), 간헐적으로 커졌다 작아지는 경우가 5례(7.0%), 갑작

스럽게 커지는 경우가 1례(1.4%)였다. 분비물중 감염된 것이 6례(54.5%), 감염되지 않은 것이 5례(45.5%)였다. 특히 소아에서 성인보다 간헐적이고, 갑작스러운 종물을 주스로 한 경우, 분비물을 보일때는 특히 감염된 분비물의 증상을 보인 경우와 농양 형성이 더 많았다(Table 2). 병변의 위치는 흉쇄유돌근 전연 상부 1/3부위가 가장 많이 위치하였고(93례, 60.3%), 이하부(35례, 22.7%), 흉쇄유돌근 전연 중부 1/3부위(17례, 11.0%), 흉쇄유돌근 전연 하부 1/3부위(9례, 5.8%)였다. 이를 소아와 성인으로 구분해 보면, 소아에서는 흉쇄유돌근 전연 상부 1/3부위에 가장 많았고(39례, 55.7%), 이개하부(27례, 38.5%)에는 성인 보다 더 많았는데 통계학적으로 의의가 있었다($P < 0.05$). 흉쇄 유돌근 전연 중부 1/3부위화 하부 1/3부위에 각각 2례(2.8%)씩 위치하였고, 성인에서는 흉쇄유돌근 전연 상부 1/3부위가 가장 많았고(54례, 64.2%), 다음으로 흉쇄유돌근 전연 중부 1/3부위(15례, 17.8%)가 이개하부(8례, 9.5%)보다 더 많이 위치 하였고, 흉쇄유돌근 전연 하부 1/3부위에 7례(8.3%)가 위치하였다. 소아와 성인에서 모두 흉쇄유돌근 전연

Table 1. Patient characteristics

	Pediatrics	Adults
No. of Patients(1987-1993)	69	85
Sex distdribution (M:F)	29:40 (1:1.4)	37:48 (1:1.3)
Age(years)	8.3 (0.3-14)	28.1 (16-64)
Sx. duration(years)	0.5 (0.1-14)	1.7 (0.2-17)
Size(cm)	1.9 (0.7-4.5)	2.8 (1.5-8.0)

Table 2. Clinical manifestation (n=154)

	Pediatrics	Adults	P-value
Lateral neck mass	41	71	
Slow growing	26	65	<0.05
Intermittent growing	12	5	<0.05
Abrupt growing	3	1	<0.05
Discharge	17	11	
Infected	16	6	<0.05
Non-infected	1	5	<0.05
Abscess	11	3	<0.05

상부 1/3부위에 가장 많았고, 이게 하부의 병변은 성인보다 소아에 더 많았고, 경부의 병변은 성인에 더 많았다(Fig. 1).

결 과

형태학적 분류는 낭종(cyst)이 117례(75.9%)로 가장 많았고, 동(sinus)이 24례(15.5%)였고, 루(fistula)가 13례(8.4%)였으며, 소아에서 낭종(cyst)은 39례, 동(sinus)이 18례였고, 루(fistula)는 11례였다. 성인에서는 낭종(cyst)은 78례, 동(sinus)이 6례였고, 루(fistula)가 2례였다.

태생학적 분류는 제 1기형은 29례(18.8%), 제 2기형은 124례(80.5%), 제 3기형은 1례(0.6%)였으며, 소아에서 제 1기형은 23례(33.8%), 제 2기형은 45례(66.1%), 제 3기형은 없었고, 성인에서는 제 1기형은 6례(6.95%), 제 2기형은 79례(91.8%)였고, 제 3기형은 1례(1.1%)였다. 소아와 성인 모두 제 2기형의 낭종(cyst)이 가장 많았고, 동(sinus)과 루(fistula)는 성인 보다 소아에서 더 많이 발생하

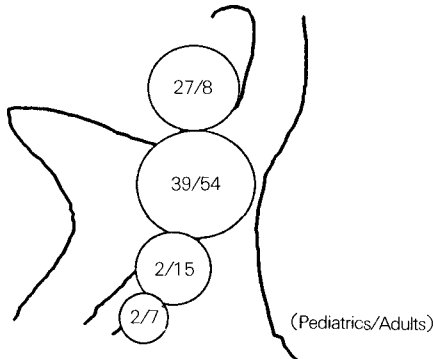


Fig. 1. Location of lesions(n=154).

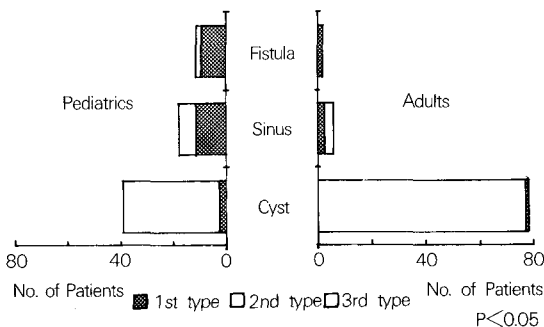


Fig. 2. Anatomic & Embryologic classification(n=154).

였다(Fig. 2).

염증이 있었으나, 입원 즉시 수술한 경우는 17례로 이중 완치된 경우는 3례(17.6%)였고 재발된 경우는 14례(82.4%)였다. 염증 없이 입원 즉시 수술한 경우는 118례로 이중 완치 113례(95.8%), 재발 5례(4.2%)였다. 염증이 있어서 항생제 치료를 먼저 한 후, 지연 수술을 한 경우는 8례로 이중 완치 7례(87.5%), 재발이 1례(12.5%)였다. 염증이 있어서 절개 배농술을 시행하고 지연 수술을 한 경우는 11례로 이중 완치 9례(81.8%), 재발 2례(18.2%)였다. 소아, 성인 모두 염증이 없는 경우는 입원 즉시 수술을 하였을 때, 염증이 없는 경우가 염증이 있는 경우 보다 완치율이 더 높았고, 염증이 있을 때는 먼저 항생제 치료나 절개 배농술을 시행하고 지연수술을 하였을 때 완치율이 더 높았다. 또한 이 경우는 소아, 성인 모두 거의 재발을 하지 않았다(Fig. 3).

고 안

경부의 선천성 기형은 여러개의 감별 진단이 되어야 하고, 태생학적 및 임상 증상에 따라 여러 가지 병변으로 나누어 지게 된다. 따라서 태생학적, 형태학적 및 임상 증상에 따라 경부 종물을 구별할 수 있어야 조기 진단 및 치료가 가능하다. 특히 흔한 경부 질환으로는 1) branchial cleft cyst(새성낭종) 2) lymphangioma(림프관종) 3) hemangioma(혈관종) 4) teratoma(기형종) & dermoid cyst(유피낭) 5) laryngocele(후두낭포) 6) thymic cyst(흉낭종) 7) thyroglossal duct cyst(갑상설관낭) 등이 있다⁸⁾.

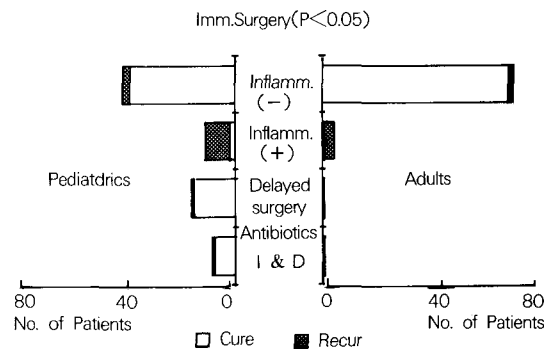


Fig. 3. Treatment modality & Result(n=154).

두경부의 수많은 구조는 새성기관(branchial apparatus)에서 형성되어 지는데, branchial apparatus란 용어는 1825년 Von Rathke가 척추 동물의 branchial apparatus에 대해 처음으로 발생학적 서술을 하였다¹⁷⁾. 선천성 새성 기형은 태생 2주에서 7주 사이에 발생하는 새성기관의 발육 이상으로 발생하는 비교적 드문 질환이다. 새성기관은 5쌍의 중배엽궁(mesodermic arch)으로 구성되는, 4쌍의 외배엽(ectoderm)과 내배엽(endoderm)의 함입(invagination)에 의해 나누어져 각각 새열(branchial cleft)과 새성낭낭(branchial pouch)이 된다¹⁴⁾. 두경부의 발생에 있어서 가장 전형적인 특색은 새궁(branchial arch) 또는 인두궁(pharyngeal arch)에 의해서 형성된다⁴⁾. 이들 궁(arch)은 발생 제 4주 및 제 5주에 나타나고 배자(embryo)의 특징적인 외모에 크게 기여한다. 새성낭종(branchial cyst)은 흔히 출생시에는 발견되지 않고, 생후 커지므로 종물이 좀 커지면 확실히 알 수 있다¹²⁾. 때로는 새성루(branchial fistula)가 이개전방루(preauricular fistula)와 혼동된다. 귀의 전방에서 발견되는 이들 루(fistula)를 제 1새열에서 기인하는 것으로 잘못 알고 있는 경우가 많은 데, 이는 진정한 새성루가 아니고, 제 1새궁과 제 2새궁에서 발생하는 6개의 hillock이 이개를 형성할 때 상피조직이 함몰하여 퇴행되지 않고 남아서 만들어 지는 것으로 아마도 새성루(branchial fistula)와는 하등의 관계가 없을 것이다. 새성 기형은 제 1새열의 부분이 깊어짐에 따라 외이도를 형성 하게 되는데 외이도 부위에서 새열(cleft)이 남아 있게 되거나, 외이도의 복제(duplication)가 일어나게 됨에 따라 제 1새성 낭종, 동, 루가 형성된다¹⁵⁾. 제 1새성낭종(branchial cleft cyst) 이외의 새성낭종은 경동(cervical sinus)의 잔존 부위에서 유래되고, 새성루(fistula)는 피부와 전장의 lumen(foregut)을 연결하는 상피 세포로 싸여진 용도로 경동이 남아있는 것에 새성판(branchial plate)이 파괴 되거나, 열(cleft)과 낭낭(pouch)사이의 폐쇄막(closing membrane)이 파괴되어 형성되며, 동(sinus)은 상피세포로 쌓여진 통로가 피부나 전장의 lumen(forgut)으로 열려서, 경부의 심부조직에서 막혀 있는 것으로 경관(cervical duct)이 계속 잔존 하든지 폐쇄막(closing membrane)이 역시 파괴되어 형성 된다⁷⁾. 새성기형은 해부학적으로 피부나 for-

gut의 한쪽으로 개구되는 동(sinus), 피부와 forgut의 양쪽으로 개구를 갖는 루(fistula)로 구분된다⁵⁾. 증상 별로 보면 낭종의 레는 경부 종물로, 동 및 새루의 레는 점액이나 화농액등을 분비하는 배출공동을 보이는 데¹⁾, 김등¹⁸⁾은 증상으로 종물이 서서히 증가를 보인 경우가 54.1%, 간헐적 팽창이 12.5%, 농이 나온 경우가 12.5%, 종물이 갑자기 팽창을 보인 경우가 8.3%, 압통이 4.2%라고 보고 하였다. 본 연구에서는 주증상이 경부의 종물, 분비물을 보인 경우와 농양 형성으로 나타났으며 서서히 증가하는 종물이 91(59.1%), 간헐적 팽창을 보인 종물이 17레(11.0%), 갑자기 팽창을 보인 종물이 4레(2.6%)였으며, 염증성 분비물을 보인 경우가 22레(14.3%), 깨끗한 분비물을 보인 경우가 6레(3.9%)였으며, 농양 형성도 14레(9.1%)가 있었다.

새성 기형은 어느 연령에서나 볼 수 있으며, 특히 루(fistula)는 소아때부터 증상이 나타날 수 있으므로 초기에 발견 치료가 되므로 15세 이전의 소아에 많고, 낭종(cyst)은 서서히 커지므로 15세 이후인 젊은 성인층에서 많다고 하였고¹⁶⁾, Handrick등¹⁸⁾은 성별의 차이는 없고, 증상의 이환 기간이 6주에서 24년으로 다양하다고 했는데, 저자들의 경우는 여자에서 약간 더 많았으며, 평균 증상 이환 기간이 소아는 6개월, 성인은 20개월로 소아가 통계학적으로 의의있게 더 짧았으며, 이환 기간이 1개월에서 17년으로 다양하였고, 낭종은 역시 10대, 20대가 가장 많았다.

새성 기형은 태생학적으로 제 1, 제 2, 제 3, 제 4 기형으로 분류하는데, 이론적으로만 존재가 가능했던 제 4 기형이 1993년 Mankekar등¹⁰⁾에 의해 보고 되었으며, Albers등²⁾은 새성낭종의 대부분이 제 2 기형이고, 제 1 기형은 약 8%이고, 제 3 기형이 가장 드물 다고 하였는데, 저자들의 경우도 제 2 기형이 80.5%로 가장 많았고, 제 1 기형이 6.95%였으며, 제 3 기형은 성인에서 1레가 있었다. 새성낭종은 주로 무통의 종물로 특히 흉쇄유돌근 전연의 상부 1/3 부위에 존재하게 되는데¹⁷⁾, 저자들의 경우도 흉쇄유돌근 전연 상부 1/3 부위에 60.3%로 가장 많았다.

Kenealy등⁹⁾은 새성기형이 소아 otolaryngic practice에서 가장 흔한 선천성 기형이며, 1982년부터

1986년 만 5년동안 새성 기형으로 수술을 받은 71명의 환자중 23명이 낭종(cyst)이었고, 50명이 동(sinus), 3명이 루(fistula)였으며, 수술전 진단의 약 85%가 새성 기형이었으며, 이중 가장 진단률이 높은 것은 루(fistula)였고, 진단이 틀린 경우는 갑상선관낭(thyroglossal duct cyst), 경부 임파선염(cervical lymphadenitis), 유피낭종(dermoid cyst), 림프관종(lymphangioma)과 악성 신생물(malignant neoplasm)등이었다¹¹⁾. Ford등⁶⁾도 제2기형의 동(sinus)이 가장 많았으나, 최등¹⁹⁾, 김등¹⁸⁾과 저자들은 낭종(cyst)이 75.9%로 가장 많았고, 동(sinus)이 15.5%였으며, 루(fistula)가 약 8.4%였다.

그러나 소아에서는 동(sinus)이 18례(26.4%), 루(fistula)가 11례(16.1%)로 성인에 대해 상대적으로 많았다. 새성낭종(cyst)은 경동(cervical sinus)의 유물로서 하악각의 바로 밑에서 가장 빈번하게 나타나는 데, 이들의 낭포는 흉쇄 유돌근의 전연을 연하는 부분의 어디에서든지 있을 수가 있다. 최등¹⁹⁾은 흉쇄 유돌근 전연 경부의 상부 1/3부위에 63.2%로 가장 많이 위치하였고, 이하부, 흉쇄 유돌근 전연 중부 1/3, 전연 하부 1/3부위 순이었는데, 저자들의 경우도 흉쇄 유돌근 전연 상부 1/3부위에 93례(60.4%)로 가장 많이 위치 하였고, 이하부에 35례(22.7%), 중부 1/3부위에 17례(11.0%), 하부 1/3부위에 9례(5.8%)가 위치 하였으며, 소아와 성인에서 모두 경부 상부 1/3부위에 가장 많았다. 소아에 있어서는 이개하부에 성인보다 소아에 더 많았다.

치료는 수술로 낭종과 루를 완전 적출 하는 것으로 종결되지만, 만약 일부가 남아 있게 되면, 재발하게 됨으로 최초 수술시 완전한 절제를 할 수 있도록 요한다⁸⁾. 재수술의 경우 처음 수술보다 어렵고, 주위의 주요한 장기에 손상을 줄 수 있으므로, 처음 수술시 완전히 적출하는 것이 중요하다⁴⁾. 수술 방법으로는 경부 단일 절개창으로 대부분 쉽게 제거가 되지만 루의 길이가 길거나 낭종의 누관(tract)이 존재하는 경우는 Hamilton과 Bailey³⁾가 고안한 stepladder techniqe이 경부에 큰 상처를 남기지 않고 쉽게 누관을 제거 할 수 있다(Fig. 4).

Ford등⁸⁾은 또한 안면 신경의 손상을 막기위해서는 이하선 수술 절개선(parotidectomy incision)을



Fig. 4. Photograph showing 2 parallel incision line in "Stepladder" technique.

하기도 하였다. 경화액(sclerosing solution)을 사용하기도 하나, 염증과 necrosis등의 합병증 때문에 현재는 잘 사용하지는 않으며, 저자들의 경우 염증이 있을 때, 항생제 치료나 절개 배농술을 시행한 후, 지연 수술을 한 경우에 완치률이 81.8%였고, 재발률은 18.2%였으며, 염증이 있었으나 전처치 없이 바로 수술한 경우는 재발된 경우가 82.4%였으며 완치된 경우는 17.6%밖에 되지 않았다. 염증이 없는 경우는 완치률이 95.8%, 재발률은 4.2%였다. 그러나 염증이 있으나 항생제나 절개 배농술로 먼저 전처치를 하고 지연 수술을 한 경우는 거의 재발을 하지 않았다. 따라서 염증이 동반되어 있는 경우는 절개 배농술 후 염증이 완전히 소멸되고 난 후에 일정 기간이 지난 다음에 완전 적출술을 시행하는 것이 바람직 하다고 사료 되었다.

Reference

- 1) Aimi K, Takino K: Anomaly of first branchial c left. *Arch Otolaryngo* 175 : 397-400, 1962
- 2) Albers GD, Rapids G : Branchial anomalies. *JMA* 183 : 399-413, 1963
- 3) Bailey H : Branchial cysts and other essays on surgical subjects in the fascio-cervical Region HK Lewis London, 1929
- 4) Chandler JR, Mitchel B : Branchial cleft cysts, sinuses, and fistula. *Oto laryngologic clinics of North America* 14 : 175-186, 1981
- 5) Cummings CW, et al : *Oto laryngology head and neck surgery, Vol 2, 1st Ed. St Louis, Mosby, pp*

1597-1608, 1986

- 6) Ford GR, Balakrishnan A : *Branchial cleft and pouch anomalies J. of Laryn & Oto* 106(2) : 137-43, 1992, Feb.
- 7) Hyndman OR and Light G : *The branchial Apparatus. Arch Surg* 19 : 410, 1929
- 8) Katubig D, Damjanov I : *Branchial cleft carcinoma. Arch Oto laryng* 80 : 750, 1969
- 9) Kenealy JF, Torsiglieri AJ Jr : *Branchial cleft anomalies : A five-year retrospective review. Transactions-pennsylvania Academy of Ophthalmology & Otolaryngology* 42 : 1022-5, 1990
- 10) Mankekar G, Nayak SR : *Fourth branchial arch fistula. J of Laryn & Oto* 107(5) : 458-9, 1993, May
- 11) Martin H, Morfit HM, and Ehrlich H : *The case for branchiogenic cancer. Ann Surg* 132 : 867, 1950
- 12) Pounds LA : *Neck masses of congenital origin. Ped Clin North Am* 28 : 841-844, 1981
- 13) Proctor B and Proctor C : *Congenital Lesions of the Head and Neck. Otolaryngologic Clinics of North America* 3(2) : 201-248, June, 1970
- 14) Sadler TW : *Head and Neck development. Medical embryology, 5th edition* 281-283, 1985
- 15) Simpson RA : *Lateral cervical cysts and fistula. Laryngoscope* 79 : 30-58, 1969
- 16) Ward GE, Handrick JW and Chambers RG : *Branchiogenic Anomalies : Results of 70 Cases Observed at Johns Hopkins Hospital between 1926 and 1946 West. J Surg* 57 : 536, 1949
- 17) Work WP and Proctor CA : *The otologist and first branchial cleft anomalies. Ann Otol* 71 : 548, 1963
- 18) 김택언 · 우수경 · 오대권 · 최종욱 : 새성기형 임상상 및 치료 성적. *한이인지* 33 : 612-616, 1990
- 19) 최 건 · 황순재 : 새성기형의 임상적 고찰. *최신 의학* 32 : 87-90, 1989