

## 성인에서의 선천성 이열후두개 1례

동국대학교 의과대학 이비인후과학교실  
김기식·박윤근

= Abstract =

### A Case of Bifid Epiglottis in an Adult

Ki Sik Kim, M.D., Yoon Keun Park, M.D.

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, College of Medicine, Dongguk University,  
Kyongju, Korea

Bifid epiglottis is a rare congenital laryngeal anomaly, usually associated with multiple congenital anomalies which include digital anomalies and endocrinologic abnormalities. A notch or small indentation of the superior border of the epiglottis and, to a lesser degree, an epiglottis with a submucosal bifid appearance is a frequent occurrence. We report a 40-year-old woman with two distinct cartilaginous halves of the epiglottis, discovered incidentally during the physical examination.

**KEY WORDS** : Bifid epiglottis · Adult.

### 서론

이열후두개(bifid epiglottis)는 후두개의 상연에 틈나 모양의 작은 함몰을 보이는 것과는 달리, 후두개가 두 개의 뚜렷한 연골성의 후두개로 분리된 매우 드문 선천성 기형이다. 후두개의 전장에 걸쳐 완전히 분리된 경우를 진성 이열후두개(true bifid epiglottis)라 하며, 이런 경우 대부분 기도폐쇄, 천명, 흡인 등의 상기도 증상을 보인다. 최근 저자들은 뚜렷하게 이분된 후두개를 보이는 환자를 우연히 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례

가벼운 감기 증상으로 1999년 11월 20일 이비인후과로 내원한 36세 여자 환자로 이학적 검사상 후두개가 비슷한 크기로 거의 기저부까지 좌우로 분리된 소견을 보였다(Fig. 1). 흡기시 후두개 및 피열후두개 주름(aryepiglottic fold)의 함몰이나 협착의 소견은 보이지 않았으며, 다른 두경부 및 상하지의 이상 소견은 관찰되지 않았다. 과거력상 어려서는 잦은 상기도 감염 및 폐렴으로 치료를 받았으며, 학동기 이후에는 특별한 이상 없이 성장하였고, 흡인, 천명 등의 호흡기 증상은 없었다.

교신저자 : 김기식 791-052 경북 포항시 죽도 2동 646-1  
번지 동국대학교 의과대학 이비인후과학교실  
전화 : (054) 273-8111(교환 : 2131), (054) 288-2131  
전송 : (054) 273-0049

### 고찰

후두의 선천성 기형은 그 발생 부위에 따라 성문상



Fig. 1. The epiglottis has two distinct halves with a nearly complete midline cleft.

부(supraglottic), 성문부(glottic), 성문하부(subglottic)로 분류된다. 성문상부에서의 발생이 대부분이며, 후두연화증(laryngomalacia)이 후두의 선천성 기형의 65~70%를 차지한다<sup>1)</sup>. 성문상부의 선천성 기형 중 이열후두개 및 결여후두개(absence of epiglottis)는 매우 드물게 보고되어 있다. 1949년 Montreuil 등<sup>2)</sup>의 보고에 의하면 그 이전까지 모두 18례가 문헌에 보고되었으며, 이 중 7례가 진성 이열후두개의 소견을 보였다고 한다.

태생학적으로 후두는 재태기간 3~4주에 발생이 시작되어 9주경에 완료된다. 후두개의 발생은 태생 약 32일에 제 3 새궁(branchial arch)과 4 새궁의 정중앙에 위치하는 전구체인 하새궁 융기(hypobranchial eminence)의 형성에서 시작된다. 약 41일경 후두개는 혀의 기저부에서 분리되어 확인이 가능하며, 약 57일경 후두는 전체적으로 성인과 유사한 모양을 이루나 후두개의 연골은 발육되지 않은 상태이다<sup>3-6)</sup>. 이 시기에 발생과정의 이상이 생기는 경우 이열후두개, 결여후두개 등의 기형을 유발하게 된다. 후두개의 발생과정에서 전구체인 하새궁 융기가 정중앙부의 독립된 구조물인지, 아니면 양측의 제3 새궁과 4 새궁의 중앙부 융합에서 유래되는 것인지에 대해서는 여전히 논란이 있다. 이열후두개는 정중앙부의 융합부전으로 생각되며, 이는 위의 후두개 발생과정 중 후자를 통해 더욱 잘 설명된다. 이열후두개는 대부분 다른 두경부의 기형, 합지증

(syndactyly) 혹은 다지증(polydactyly)과 같은 사지 말단의 기형, 내분비계 기형 등을 동반한다<sup>1)2)7)</sup>. 1997년 McClay 등<sup>7)</sup>의 문헌고찰을 통한 보고에 의하면 11명 중 9명에서 사지 말단의 기형을 보였고, 4명에서 하지 말단의 기형을 보였다. 또한 11명 중 6명에서 일차성 갑상선기능저하증(primary hypothyroidism)이나 뇌하수체 이상증(hypothalamic abnormality) 등의 내분비계 이상을 동반하였다. 뇌하수체의 종양과 다른 선천성 기형을 동반하는 선천성 뇌하수체 과오아종 증후군(congenital hypothalamic hamartoblastoma syndrome)이 동반된 경우도 있다<sup>8)9)</sup>. 사지 말단 및 내분비계의 이상이 잘 동반되는 이유는 이들의 태생기 발육 기간이 후두의 발육기간과 일치하는 것으로 설명되고 있다.

이열후두개의 증상은 이분의 정도, 동반되는 상기도 및 두경부의 이상에 따라 다양하게 나타날 수 있다. 호흡장애, 흡인, 천명 등이 가장 대표적인 증상이며, 기형의 정도가 경미한 경우 특별한 증상이 없을 수도 있다.

Montreuil 등<sup>2)</sup>은 심한 호흡장애를 보이는 이열후두개를 가진 신생아에서 후두개 전절제술을 시행하였으며, 이후 성공적으로 기관내 삽관을 제거할 수 있었다고 한다. 최근 다른 보고에서는 천명의 증상과 흡기시에 이분된 후두개와 피열후두개주름이 후두내로 함몰되는 소견을 보이는 환자에서, 이분된 양측 후두개를 봉합한 후 설저부에 봉합하고, carbon dioxide laser로 피열후두개 주름을 부분적으로 절제하였으나, 3개월 후 증상이 재발하여 다시 후두개 부분 절제술을 시행하였다<sup>10)</sup>. 호흡장애의 증상 없이 간헐적인 흡인의 증상을 보이는 환자의 경우 보존적 치료로도 충분하다<sup>11)</sup>.

**중심 단어 :** 이열후두개.

## References

- 1) Holinger LD: Etiology of stridor in the neonate, infant and child. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1980;36:397-400.
- 2) Montreuil F: Bifid epiglottis: report of a case. *Laryngoscope.* 1949;59:194-9.
- 3) Healy GB, Holt GP, Tucker JA: Bifid epiglottis: a rare laryngeal anomaly. *Laryngoscope.* 1976;86:1459-67.
- 4) Hast MH: The developmental anatomy of the larynx. *Otolaryngol Clin North Am.* 1970;3:413-38.

- 5) Hast MH: *Developmental anatomy of the larynx*. In: *Scientific foundations of otolaryngology* (eds. Heathcliffe R, Harrison D), London, William Heniemann, pp529-35, 1976.
- 6) Templer J, Hast M, Thomas JR, Davis WE: *Congenital laryngeal stridor secondary to flaccid epiglottis, anomalous accessory cartilages, and redundant aryepiglottic folds*. *Laryngoscope*. 1981;91:394-7.
- 7) McClay JE, Wiatrack B, Proud VK: *Bifid epiglottis and polydactyly: a new genetic syndrome*. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1997;116:129-33.
- 8) Graham JM, Frost EB, Saunders RL, et al: *Bifid epiglottis, hand anomalies and congenital hypopituitarism*. *Lancet* 1985;24:443.
- 9) Hall J, Pallister P, Clairen S, et al: *Congenital hypothalamic hamartoblastoma, hypopituitarism, imperforate anus, and postaxial polydactyly-a new syndrome? I: clinical, causal and pathogenetic considerations*. *Am J Med Genet*. 1980;7:47-74.
- 10) Prescott CAJ: *Bifid epiglottis: a case report*. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1994;30:167-70.
- 11) Del MM, Haar J: *Bifid epiglottis: report of a case*. *Arch Otolaryngol*. 1972;96:178-81.