

경부 새성기형 3례

최환준¹ · 김현성¹ · 최창용² · 양형은¹ · 탁민성¹

순천향대학교 의과대학¹, 건양대학교 의과대학² 성형외과학교실

Three Cases of Cervical Branchial Remnants

Hwan Jun Choi, M.D.¹, Hyun Sung Kim, M.D.¹,
Chang Yong Choi, M.D.², Hyung Eun Yang, M.D.¹,
Min Seong Tark, M.D.¹

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, ¹College
of Medicine, Soonchunhyang University, Gyeongsangbuk-do;
²College of Medicine, Konyang University, Korea

Purpose: Failure of proper migration, fusion, or maturation of the branchial apparatus components results in a variety of congenital defects. Of these, cartilaginous rests are infrequent, while branchial cysts and sinuses are more common, relatively. The purpose of this study is to examine the clinical and pathological features of rare cervical branchial remnants in order to provide basis for its correct diagnosis and treatment.

Methods: We report three cases of cervical branchial remnants which were treated in our hospital from December 2004 to December 2009. These cases were examined their clinical features, histologic findings and treatments. The patients had been operated with simple excision, excision of the combined components and preoperative antibiotics.

Results: A retrospective review produced 2 cases of the cervical branchial remnants and 1 case of the cervical chondrocutaneous branchial remnant. All cases were on the left side of the neck, and anterior to the sternocleidomastoid muscle. Histopathological examination showed that fistula & sinus were lined with stratified squamous epithelium, additionally, they were consisted of a cutaneous envelope containing sebaceous glands, hair follicles, various amounts of adipose tissue, and elastic fibers. And, One case revealed containing hyaline cartilage. No patient developed complications or recurrences.

Conclusion: The authors recommend simple surgical

excision of the remnants when discharge, infection, or cosmetic problem occur. Finally, these lesions do not have fistulous tracts or connections with important, deeper organs, and so can be safely transected at the level of the superficial musculature.

Key Words: Branchial remnant, Cervical, Cartilage

I. 서 론

태생기에 정상적인 발생에 지장이 있으면 선천성 기형이 생기게 되고, 특히 경부에는 종물로 나타난다.¹ 선천성 경부 종물은 주로 소아에 발생하지만 성인까지도 증상 없이 지낼 수도 있으며, 위치에 따라서 발생빈도가 다른데, 외측부분에서는 새성기관 이상 (branchiogenic apparatus anomaly)이 가장 많고, 낭성하이그로마 (cystic hygroma), 림프관종, 혈관종, 갑상선관낭종, 기형종, 유피낭종, 지방종, 경부흉선, 전이암, 갑상선낭, 이소성 갑상선, 결핵성 림프선염, 부갑상선 선종 등과 감별해야 한다.^{1,2} 새성기관은 태생 2주에 출현하여 6주에서 7주 사이에 두경부의 여러 구조물로 나타나게 되며,³ 이러한 태생기의 새성기관의 유물 (remnants)에서 나타나는 양상은 동 (sinus), 낭종 (cyst), 루 (fistula), 또는 연골소 (cartilage rest) 등이다.⁴ 이 중 선천성 경부 새성기형 (cervical branchial remnants)은 비교적 드물며, 발생학적인 기원이나 치료방법에 대해서는 아직까지 논란이 많다. 보통의 경우 출생 시에는 증상이 없으며 증상이 있는 환자에서는 형태에 따라서 반복적인 분비물을 배출하고, 반복되는 염증 소견, 통증, 종물 형성 등이 나타나며, 연골조직이 있는 경우는 단단하게 또는 부드럽게 만져지는 무통성의 종물을 형성하는 등 다양한 임상증상을 보이며,⁵ 결국에는 미용적이나 치료적인 면에서 수술을 요한다. 단독적으로 존재하는 경우가 많지만, 보고하는 저자들에 따라서 다른 선천성 기형과 동반되어 나타나는 경우도 있으며, 특히 경부피부연골새성기형들 (cervical chondrocutaneous branchial remnants)의 경우는 다른 기형의 동반 가능성이 높게 보고된다.⁶ 따라서 본 교실에서는 드물게 발생하는 경부 새성기형 3례를 경험하고, 기능적으로나 미용적으로 만족할만한 결과를 얻어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

Received December 1, 2009

Revised February 19, 2010

Accepted March 23, 2010

Address Correspondence: Hwan Jun Choi, M.D., Department of Plastic and Reconstructive Surgery, College of Medicine, Soonchunhyang University, 250 Gongdan2-dong, Gumi-si, Gyeongsangbuk-do 730-706, Korea. Tel: (054) 468-9150 / Fax: (054) 463-7504 / E-mail: medi619@hanmail.net

II. 증례

가. 대상

2004년 12월부터 2009년 12월까지 선천성 경부 새성기형으로 진단받은 3명의 환자를 대상으로 임상증상 및 소견, 방사선학적 검사, 병리조직학적 소견 및 치료에 대하여 분석하였다. 진단은 무통성의 경부 아래쪽이나 빗장뼈 근처의 낭성덩이, 또는 단단하게 만져지는 덩이에서 조영제를 이용한 전산화단층촬영이나 초음파 등을 시행하여 다른 목 부위의 덩이를 감별하고, 3명의 환자 모두 수술 후 병리조직학적 소견으로 경부 새성기형을 확진할 수 있었다. 3명의 환자 중 남아는 1례, 여아 2례 이었고, 연령은 2세부터 4세로 평균 2.7세였다. 내원당시 경피누공(transcutaneous fistula)이 있는 환자는 1명이었고, 3명의 환자 모두에서 좌측 목 부위 아래쪽 1/3 지점에서 종창을 볼 수 있었으며, 2례에서 반복적인 분비물이나 압통을 호소하였고, 1례는 다른 증상이 없이 단단하게 만져지는 덩이를 호소하였다(Table I).

나. 방법

2명의 환자에서 조영제를 이용한 전산화단층촬영을 시행하였고, 1명의 환자는 초음파를 시행하였다. 수술은 전신마취 하에 타원형의 피부절개를 통하여 수술을 시작하였다. 수술 중 피부절개 후 덩이로 가는 맹공의 루가 있었고, 비교적 쉽게 주변조직과 박리가 가능하였다. 수술 중 맹공이 위치하고 있는 활경근이나 흉쇄유돌근 등의 근육까지 박리를 시행하고, 얇은 쪽의 근육의 일부를 포함하여 절제하고 조직검사를 하였다. 환자들의 추적관찰기간은 5년에서 3개월이며 현재까지 재발은 발견되지 않았다.

증례 1

2세 여자 환자로 좌측 경부에 생긴 덩이를 주소로 내원하였다. 환자는 좌측 목 부위 아래쪽 1/3 지점에 덩이가 있었으며, 1세 전후부터 커지면서 압통을 동반하는 양상이었고, 다른 동반기형은 없었다. 내원 1주 전부터 덩이 부위에 염증이 발생하였고, 초음파검사에서 좌측 경부 피부 아래에 약 2×2 cm 크기의 낭종과 루가 발견되어 새성기형으로 진단하였다. 수술은 전신마취 하에 시행하였고, 피부 주름을 따라서 타원형의 피부절개를 통하여 절제하였다. 수술 중 피부절개 후 낭종으로 가는 맹공의 루가 있었고, 비교적 쉽게 주변조직과 박리가 가능하였다. 이 덩이는 흉쇄유돌

근의 빗장뼈 부착 부위의 주변까지 인접되어 있는 소견이었다. 재발 방지를 위해서 흉쇄유돌근의 얇은 쪽의 일부를 포함하여 절

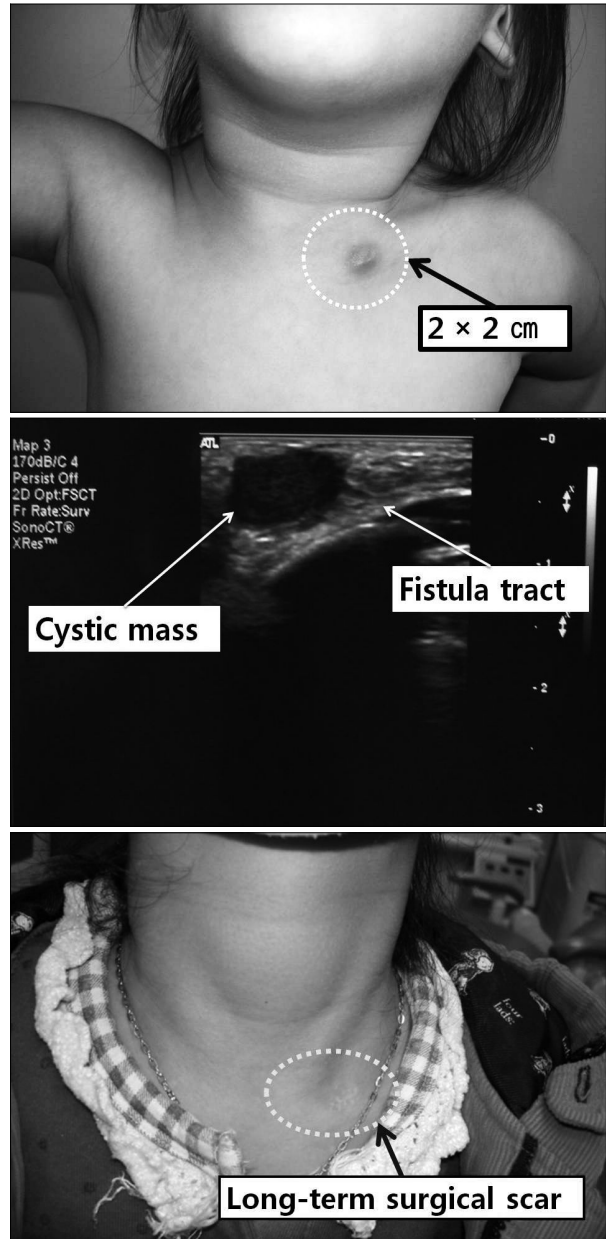


Fig. 1. (Above) Preoperative photographic finding shows a 2-year-old female with a cervical branchial cyst. (Center) Ultrasonographic finding shows cystic mass and fistula tract. (Below) This photography shows surgical scar.

Table I. Summary of Cases

Case	Sex / Age	Location	Size	F / U
1	F / 2	Left lower 1 / 3 neck	2 × 2 cm	5 Years
2	M / 2	Left lower 1 / 3 neck	2 × 2 cm	6 Months
3	F / 4	Left lower 1 / 3 neck	1 × 0.5 cm	3 Months

제하고 조직 검사를 하였다. 조직 검사에서 증충편평상피로 이루어진 낭종 내부에는 증판형 각질을 가지는 새낭의 소견이었다 (Fig. 1).

증례 2

2세 된 남자 환자로 좌측 목 부위에 생긴 덩이를 주소로 내원하였고, 압통을 동반하는 양상이었다. 과거 염증이 있을 때는 누공으로 악취가 나는 분비물이 나온다고 하였다. 다른 동반기형은 없었으며, 경부 및 흉부 컴퓨터단층촬영에서 약 2×2cm 크기의 조영증강을 보이는 조롱박 모양의 낭성 덩이를 발견하였다. 수술은 누공을 포함시키고 타원형의 피부절개를 시행하였으며, 피부 누공에 탐침을 삽입하였다. 세심하게 박리를 시행하였으며, 완전 절제술이 가능하였다. 덩이는 흉쇄유돌근의 빗장뼈 부착 부위에 까지 인접되어 있는 소견이었다. 조직학적인 검사에서 증충편평상피로 이루어진 낭종 내부에는 증판형 각질을 가지며, 다양한 피부부속기를 가지는 새동 소견이었다 (Fig. 2).

증례 3

4세 된 여자 환자로 좌측 목 부위에 우연히 만져지는 덩이를

주소로 내원하였다. 과거력 및 전신 검사에서 이상 소견 및 동반기형은 없었다. 좌측 목 부위의 덩이는 주변 조직과 경계가 확실하였고, 가동성이 있는 단단한 막대기 모양이며, 둘러싸고 있는 피부는 발적이나 압통은 없는 소견이었다. 경부 및 흉부 컴퓨터단층촬영에서 약 1×0.5cm 크기의 막대기 모양의 덩이를 발견하였다. 타원형의 피부절개를 가하여 덩이를 절제하였고, 이 덩이는 활경근(platysma)에 인접되어 있는 소견이며, 조직학적으로 덩이는 유리연골(hyaline cartilage)로 판명되었다 (Fig. 3).

III. 고 찰

새성기형의 정확한 진단과 치료를 위해서는 적절한 해부학적, 발생학적 이해가 필요한데, 새성기관은 태생 2주에 발달을 완료하는데 이는 중배엽성 새궁(mesodermal branchial arch)과 외부는 외배엽성인 새구 혹은 새열(ectodermal groove or cleft), 내부는 내배엽성인 새낭(endodermal internal pouch)으로 구성된다.³ 태생기 3주경

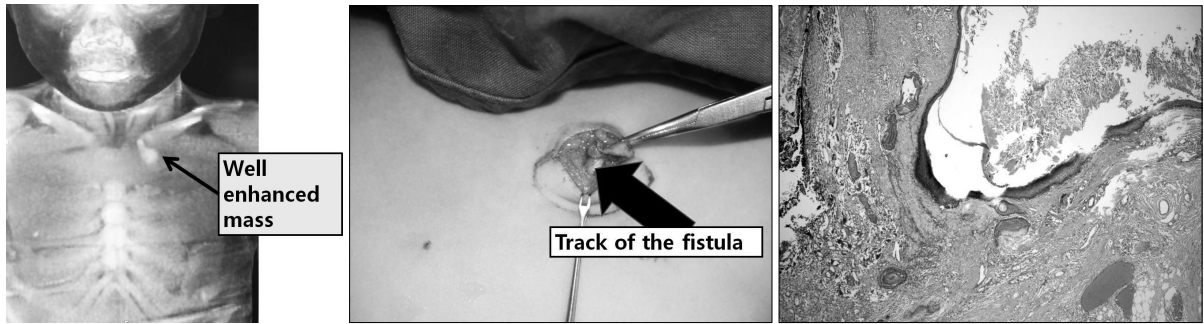


Fig. 2. Preoperative photographic finding shows a 2-year-old male with a cervical branchial sinus. (Left) 3D CT finding shows well enhanced cystic mass. (Center) Intraoperative finding shows the fistula. An elliptical incision is made around the orifice. Using the probe as a guide, the tract is carefully dissected as close to the sternocleidomastoid muscle as possible. (Right) It was consisted of a cutaneous envelope containing sebaceous glands, hair follicles, various amounts of adipose tissue, and elastic fibers (Hematoxylin and eosin stain, × 40).

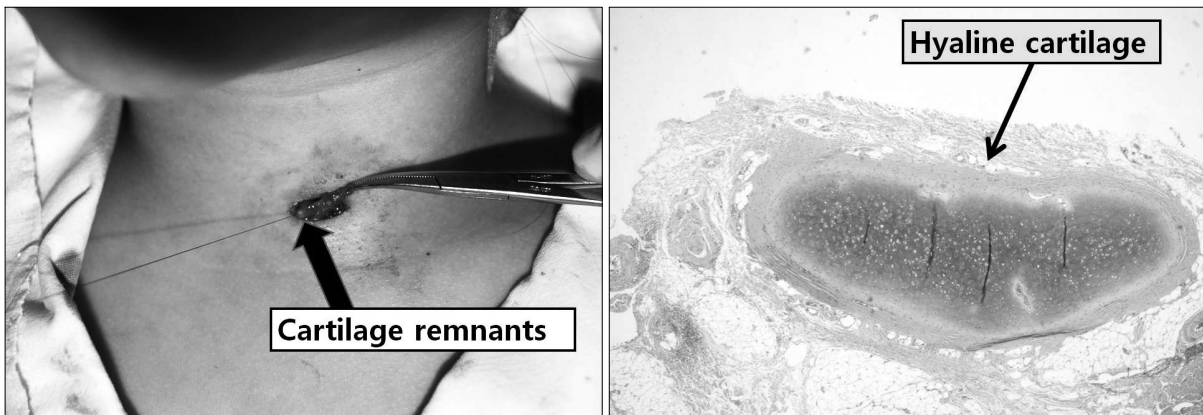


Fig. 3. (Left) Intraoperative finding shows cartilage and skeletal muscle remnants. (Right) This photography shows hyaline cartilage, elastic fibers, and some skeletal muscle. Imbedded in dense fibrous tissue were lobules of mature cartilage resembling typical hyaline cartilage. In the deepest portions of the sections, the fibrous tissue blended with bundles of skeletal muscle (Hematoxylin and eosin stain, × 40).

두경부에 중배엽성의 6개 새궁이 형성되나 제 5, 6 새궁은 발달과정 중에 퇴화되어 사라진다. 태생기 6주경에 제 2, 3, 4 새궁을 덮게 되고 심외막 융선(epicardial ridge)과 융합하여 외배엽으로 분화한다. 이렇게 형성된 부분을 경관(cervical sinus of His)이라 하며, 태생기 2개월 말에 유착을 일으켜 완전한 폐쇄가 이루어지는데 이 때 완전히 폐쇄되지 않거나 외배엽으로 완전히 덮이지 않게 되면 여러 형태의 기형이 발생한다.^{3,7} 그리고 태생 6주째에는 외이와 내이, 하악골, 설골, 인두와 주변 조직들이 만들어지며, 이곳의 기형도 이 시기에 문제로 발생한다.⁵ 이 시기에 새성 기관의 구조물들의 적절한 이동(migration), 융합(fusion), 조형(molding) 등이 일어나지 않으면 기형이 발생한다.⁵ 새성기형 중 낭종은 인두나 피부로의 연결이 모두 없는 경우이며, 동은 인두나 피부 중 어느 한 쪽으로의 연결이 있어 인두 쪽으로 연결이 있는 것은 새낭동(branchial pouch sinus)이라 하고, 피부쪽으로 연결이 있는 것은 새열동(branchial cleft sinus)이라 한다. 인두와 피부쪽으로 모두 연결이 있는 것은 새열루(branchial cleft fistula)라 한다. 새성기형은 기원하는 새성기관에 따라 발생하는 위치가 다르며 각각의 새궁에서 발생하는 구조물의 미부(caudal)에 위치한다.³

아직까지 많은 학자들에 의해서 연골소에 대한 논란이 많은데, 일부 학자들은 연골소가 탄력연골(elastic cartilage) 일 경우를 들어 이소성 외이 연골(ectopic auricular cartilage)이라고 주장하고, 외이의 발생 중 생기는 제 2새성기형의 일종이라고 주장하였다.⁶ 하지만 새성기관에서는 유리연골과 탄력연골이 모두 발생할 수 있어서 새성기형으로 나타나는 연골소의 경우는 목귀(cervical auricle)라고는 할 수 없으며, 현재는 연골소를 새성기형의 일종으로 보는 학자들이 많은 추세이다.^{1,5} 연골소는 새성기형으로 나타나는 새성루와 같이 경부의 아래쪽에 위치하는 특징을 가지고 있으며, 흉쇄유돌근의 앞쪽에 가깝게 위치하고, 양측이나 단측으로 발생할 수 있다. 또한 피부와는 절대 부착되어 있지 않으며, 앞쪽 경부 표재성 근막에 결체조직으로 연결이 되어 있다.⁵ 저자들이 경험한 증례 3의 경우도 단측성으로 유리연골이 발견되어 새성기형으로 보는 것이 합당하리라 사료된다. 양측성이나 단측성으로 모두 발생할 수 있으며, 1세 이전에는 발견하기는 힘들며, 피부 밖으로 돌출되어 나타날 경우에 발견되는 것이 대부분이다.¹ 발생학적으로 제1 인두궁은 이관, 중이, 유양돌기, 제 2인두궁은 편도상와(supratonsillar fossa), 제 3인두궁은 동측의 흉선, 하부부갑상선, 제 4인두궁은 갑상선, 상부부갑상선, 최종새체(ultimobranchial body)를 형성한다. 따라서 일부 학자들은 이들 각 새성기형의 기원이 발생학적으로 서로 다른 조직 소견을 나타나게 되는 점을 이용하여 이들 질환을 감별하기도 하였다.⁸ 증상은

대부분 소아기에 나타나며 왼쪽에 많이 생기는데, 왼쪽이 많은 이유에 대한 설명으로는 우측 최종새체(ultimobranchial body)의 성장결여나 제 4궁의 혈관 구조의 비대칭적 발달 등이 있다.⁶ 낭종이나 루, 동 등 새성기형이 있는 것 자체가 수술의 적응증이 되는데 그대로 놔두는 경우 약 25%에서 감염이 있고 염증이 있으면 수술 후 재발할 확률이 2배로 높아지는데, 그 이유는 염증자체가 이환율을 증가시키기 때문이다.³

본 교실에서는 3명의 환아를 통하여 경부 새성기형을 서로 다른 형태로 경험하였다. 증례 1과 2의 경우는 경부 하부 1/3 위치에 존재를 하면서 하나는 새성동의 형태를, 다른 하나는 새성낭의 형태를 나타내었다. 공통점은 새성기형의 잔존물이 흉쇄유돌근의 쇄골부착 부위까지 존재하며 근육으로의 침투는 없었다. 마지막으로 증례 3의 경우는 특이하게 연골소의 형태를 가지면서, 연골의 원위 부분은 피부를 침범하지 않고, 근위 부분은 활경근과 인접하여 가깝게 있었으며, 조직 검사에서 유리연골로 판명되었다. 따라서 경부 아래쪽 1/3 부분의 연골을 포함한 새성기형의 경우는 절대적으로 목귀가 아님을 증명할 수 있었다. 3례 모두 재발은 없었다. 저자들이 경험한 3례의 경부 새성기형 환자들은 모두 전형적인 새성기형은 아니지만 이러한 단순한 새성기형 일 경우 전반적으로 다른 동반 기형의 유무의 파악과 정확한 수술 전 진단이 가능하다면, 단순 절제술 및 인접한 근육의 일부 절제만으로도 안전하며, 이러한 특성을 바탕으로 경부 새성기형은 정확한 임상적, 영상의학적 진단이 있으면 손쉽게 제거할 수 있는 선천성 종물이라고 생각하여 문헌고찰과 함께 증례를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Moon SI, Han JW, Kim JH, Yoon SW: A case of oropharyngeal branchial cyst. *Korean J Otolaryngol* 44: 678, 2001
2. Tae K, Jeong SW, Lee EJ, Lee SH, Kim KR, Park CW, Lee HS: A clinical study of branchial anomaly. *Korean J Otolaryngol* 45: 998, 2002
3. Lee KD, Lee YS, Pyo KB, Kim YO: Two cases of presumed fourth branchial cleft cyst in neonate. *Korean J Otolaryngol* 43: 780, 2000
4. Sperlberg LC: Congenital cartilaginous rests in the neck. *Int J Dermatol* 25: 186, 1986
5. Hogan D, Wilkinson RD, Williams A: Congenital anomalies of the head and neck. *Int J Dermatol* 19: 479, 1980
6. Clarke JA: Are wattles of auricular or branchial origin? *Br J Plast Surg* 29: 238, 1976
7. Li WY, Reinisch JF: Cysts, pits, and tumors. *Plast Reconstr Surg* 124: 106e, 2009
8. Link TD, Bite U, Kasperbauer JL, Harner SG: Fourth branchial pouch sinus: a diagnostic challenge. *Plast Reconstr Surg* 108: 695, 2001