

비전형적인 형태의 제 1 새성기형 환자 2예

김수종 · 김태훈 · 방승환 · 우정수*

고려대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

Two Atypical Cases of First Branchial Cleft Anomalies

Su-Jong Kim, MD, Tae-Hun Kim, MD, Seung-Hwan Bang, MD, Jeong-Soo Woo, MD, PhD*

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck surgery,
Korea University College of Medicine, Seoul, South Korea

= Abstract =

First branchial cleft anomaly is a very rare disease and exhibits various clinical presentations. Therefore, the diagnosis of first branchial cleft anomaly may be difficult; the condition is often misdiagnosed and mismanaged. Accurate diagnosis is very important, because if not diagnosed correctly, patients with first branchial cleft anomaly would be treated with local incision and drainage repeatedly. We report two cases of first branchial cleft anomaly. The first patient visited for recurrent swell and discharge in the infra-auricular area with a history of previous incision and drainage. The other patient showed a cystic mass in the infra-auricular area and all of them were misdiagnosed initially by their treating specialists elsewhere. The objective of this study is to share our experiences of first branchial cleft anomaly, and emphasize its various clinical patterns and the significance of accurate diagnosis.

Key Words : Branchial cleft anomalies, Cysts, Fistula, Abscess

서론

제 1 새성기형은 선천성 측경부 종물의 원인들 중 하나로서 그 빈도는 매우 드물다. 새성기형은 소아 경부종물의 약 17%를 차지하며, 제 1 새성기형은 전체 새성기형의 약 1-8% 정도를 차지한다.^{1,2)} 제 1 새성기형은 낮은 빈도와 다양한 임상 양상 때문에 다른 질환으로 오진되는 경우가 드물지 않다. 주로 이개 주위의 종창 및 종물을 주소로 내원하며 반복되는 염증, 고름 등을 동반하는 경

우가 많다. 표피낭종, 림프절병, 이하선 종물, 혈관종 및 결핵 등의 질환들과의 감별이 필요하며, 특히 이개 주위에 농양이 발생한 것으로 오인되어 단순 절개 및 배농을 반복하다 진단이 늦어질 수 있다.³⁾

저자들은 비전형적인 제 1 새성기형 2예를 치험하였다. 한 예는 내측과 외측 누공이 모두 확인된 완전 제 2형 제 1 새성 루(Complete first branchial cleft fistula)로 매우 드문 형태이고, 다른 예는 이개 하방 부위의 큰 낭성 종물 형태로 내원한 제 1형 제 1 새성 낭종(branchial cleft cyst)이다. 두 증례는 모두 초치료 이후에 추가적인 치료가 필요했던 환자들이며, 이를 문헌고찰과 함께 보고하여 제 1 새성기형의 다양한 임상 양상과 정확한 진단의 중요성에 대하여 알리고자 한다.

Received: November 7, 2016

Revised: January 6, 2017

Accepted: January 16, 2017

*Corresponding author: Jeong-Soo Woo, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck surgery,

Guro Hospital, Korea University College of Medicine, 148,

Gurodong-ro, Guro-gu, Seoul, South Korea

Tel: 02-2626-3187 Fax: 02-868-0475

E-mail: diakonos@korea.ac.kr

증례

증례 1

내원 2개월 전부터 지속된 우측 이개 하방의 종창 및 고름을 주소로 53세 여자환자가 본원에 내원하였다. 환자는 다른 병원에서 같은 부위에 대하여 수 차례 절개 및 배농을 받은 병력이 있었다. 신체 검사상 우측 이개 하방으로 약 2x2cm 크기의 종창이 있었고 안쪽으로 절개 배농을 시행하였던 반흔이 관찰되었다(Fig. 1A). 또한 우측 연골 외이도의 하벽에 누공으로 의심되는 병변이 관찰되었고(Fig. 1B), 우측 이개 하부 종창을 눌렀을 때 이 병변에서 고름이 나오는 것을 확인하였다. 전산화 단층 촬영검사에서 테두리의 조영증강을 보이는 저음영 병변이 우측 이개 하방에서 확인되었고 이는 우측 이하선과의 연관성이 의심되었다. 항생제를 투약하여 염증을 조절한 후, 제 2형 제 1 새성기형 의심 하에 수술을 시행하였다. 전신마취 하에 우측 안면거상절개(Facial lift incision)를 가하여 우측 이하선을 노출시켰다. 이하선의 천엽을 통과하는 누관(fistulous tract)을 확인하였고 이는 이개 하방의 피부로 누공(fistula)을 형성하고 있었다. 또한 이 누

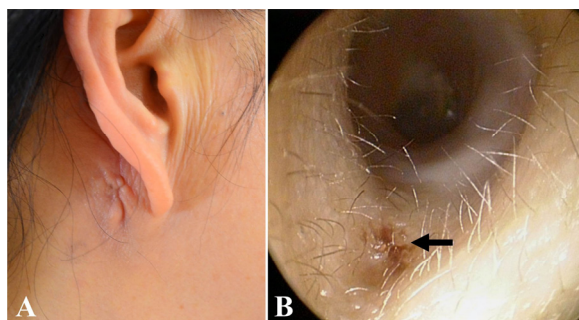


Fig. 1. A: The photograph shows the scar of a previous incision which is located just posteroinferior to the right auricle. B: An opening of first branchial cleft anomaly in the inferior wall of the right cartilaginous external auditory canal was noted(black arrow).

관은 골성 외이도의 하부로 두 개의 맹낭(blind pouch)을 형성하고, 연골성 외이도로 직접적인 누공을 형성하고 있었다(Fig. 2A). 안면신경의 주행 경로를 확인 및 보존한 후 이하선 천엽의 일부와 연골성 외이도의 일부를 포함한 모든 누관과 그 주변 조직을 제거하였고(Fig. 2B), 연골성 외이도의 절개부위는 Nylon 을 이용하여 봉합해주었다. 병리학적 소견에서 누관은 각화성 편평상피로 피복되어 있었고 주변에 피부 부속기가 관찰되어(Fig. 2C), 제 2형 제 1 새성기형으로 진단되었다. 수술 후 1년이 지난 현재까지 합병증 및 재발 소견 없이 외래 추적 관찰 중이다.

증례 2

47세 여자 환자가 서서히 크기가 증가하는 좌측 이개 하방 부위의 종물을 주소로 본원에 내원하였다. 환자는 약 20년 전 같은 부위의 종물에 대하여 타원에서 절제생검술을 받은 과거력이 있었다. 신체 검사상 좌측 이개 하방 부위로 약 3x6cm 크기의 유동성이 있는 부드러운 종물이 촉지되었고(Fig. 3A), 전산화 단층촬영검사에서 흉쇄유돌근의 외측으로 위치한 저음영 병변이 확인되었다(Fig. 3B and 3C). 단순 낭성 종물 의심 하에 수술적 치료를 계획하였고, 전신마취 하에 좌측 이개 하부의 절개를 가하여 종물을 제거하였다. 1년 후 같은 부위의 종창 및 고름이 발생하여 재내원하였고, 절개 및 배농, 항생제 치료로 염증을 가라앉힌 후 전산화 단층촬영검사를 재시행하였다. 좌측 외이도 하방으로 주변의 조영증강을 동반하는 저음영 병변이 확인되었다(Fig. 3D). 내시경 검사상 좌측 외이도 내부의 누공은 관찰되지 않았고, 제 1형 제 1새성기형 의심 하에 재수술을 시행하였다. 전신마취 하에 Modified Blair incision 을 가하여 좌측 이개 하부의 누관을 확인하였고(Fig. 4A), 이는 피부나 외이도

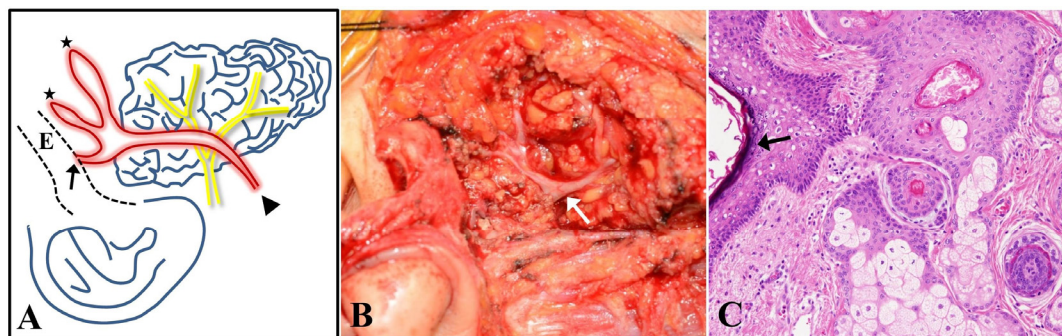


Fig. 2. A: A schematic diagram of operative findings illustrates a fistulous tract which penetrated the superficial lobe of the right parotid gland and opened to the inferior wall of the right cartilaginous external auditory canal(black arrow head)(E: external auditory canal, ★: two blind pouches). B: The complete surgical removal of the first branchial anomaly was done with preservation of the facial nerve(white arrow). C: Histologic examination shows squamous epithelial lining(black arrow) with cutaneous adnexal structures(H-E stain, original magnification × 200).

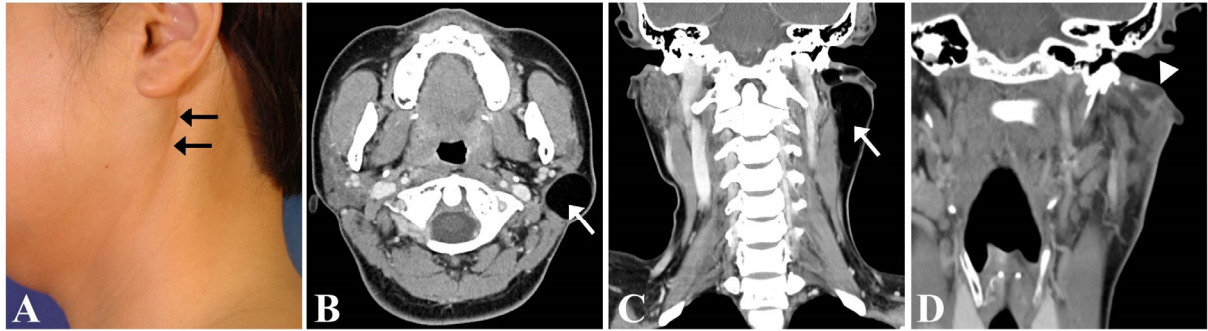


Fig. 3. A: The photograph shows diffuse swelling of the left infra-auricular area(black arrows). B and C: Axial and coronal sections of CT scan show a low density lesion below the left external auditory canal, lateral to the sternocleidomastoid muscle, at the first visit(white arrows). D: A low density lesion accompanied by peripheral contrast enhancement below the left external auditory canal was noted in coronal CT scan before the second surgery(white arrow head).

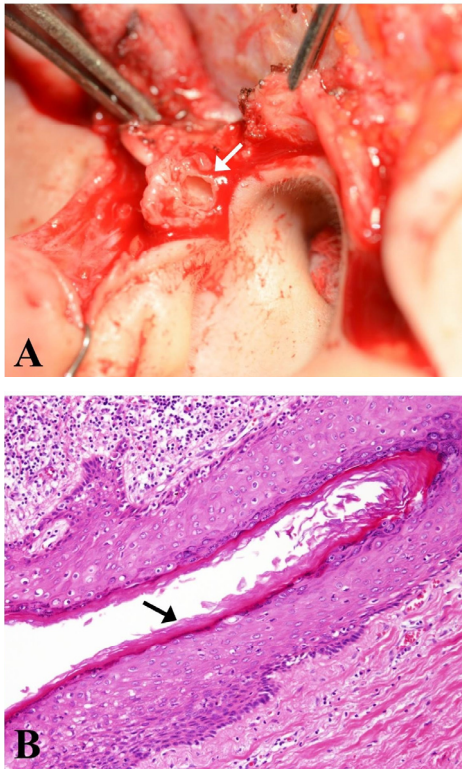


Fig. 4. A: An intra-operative photograph demonstrates a fistulous tract of first branchial cleft anomaly adjacent to the inferior part of the left external auditory canal (white arrow). B: Histologic examination shows squamous epithelial lining(black arrow) and abundant lymphoid tissue(H-E stain, original magnification $\times 200$).

로 누공을 형성하고 있지 않았으며, 이하선과의 연관성도 관찰되지 않아 안면신경의 주행은 확인하지 않았다. 누관과 그 주변 조직을 모두 제거하였고, 누관이 좌측 연골성 외이도의 하부와 닿아있어 연골의 일부를 깎아서 제거하였다. 병리학적 소견에서 각화성 편평상피로 피복되어 있었고 상피하에는 많은 림프구와 림프조직이 관찰되었다(Fig. 4B). 수술 후 15개월이 지난 현재까지 재발 소견 없이 외래 추적 관찰 중이다.

고찰

새성기형은 새성기관에서 발생하는 선천적인 기형으로, 새성기관은 중심부로 중배엽성인 새궁(mesodermal branchial arch), 내부로는 내배엽성인 새낭(endodermal internal pouch), 외부로는 외배엽성인 새구 혹은 새열(extodermal groove or cleft)로 구성된다. 6쌍의 새궁 중 제 5, 6 새궁은 태생기 5주경에 퇴화되어 사라지고 4쌍의 새궁만 남는다. 이 중 제 2 새궁이 태생기 6주경에 하방으로 급격히 성장하여 하경부의 심외막융선(epicardial ridge)과 융합하여 제 2, 3, 4 새구를 덮으면서 외배엽으로 분화한다. 이 부분의 폐쇄는 태생기 2개월 말 완전히 이루어지고, 이때 폐쇄가 불완전하거나 외배엽으로 완전히 덮이지 않을 경우 기형이 발생한다.⁴⁾

새성기형은 발생학적 기원에 따라 제 1형, 제 2형, 제 3형 및 제 4형으로 분류되고, 이 중 제 1형 새성기형은 매우 드물다.^{1,2)} Work 등은 제 1 새성기형을 제 1형과 제 2형으로 분류하였다. 제 1형은 외배엽의 외이도 연골부위의 중복이상으로 발생하며 주로 이개의 내측, 하방, 후방에 위치한다. 대개 안면신경의 외측에 위치하고 낭성 종물의 형태를 보이며, 낭종은 외이도와 평행하게 주행하다 골성 외이도 하방에서 맹낭을 형성하는 경우가 많다. 제 2형은 외이도와 이개의 중복 이상으로 중배엽 및 외배엽 조직을 포함하여 유리연골 및 피부 부속기 등이 존재할 수 있다. 주로 하악각 부위에 위치하며 안면신경과 밀접한 관계가 있고, 연골성 외이도로 개구한다.^{5,6)}

제 1 새성기형은 형태나 위치 등에 따라 임상증상이 매우 다양하게 나타난다. 형태는 낭종(cyst, 누공이 없는 경우), 동(sinus, 피부나 점막 한쪽에만 누공이 있는 경우), 혹은 누공(fistula, 양쪽에 누공이 있는 경우) 등으로 다양하게 나타나고, 대부분 낭종이나 동의 형태를 보인다.⁷⁾ 내측과 외측의 누공을 보이는 완전 새성 루의 형태

는 가장 드물고,⁸⁾ 완전 제 1 새성 루는 국내에서도 보고된 경우가 거의 없다. 낭종 및 누공 등의 발생 위치로는 이개 주변, 이하선 주변, 하악각 하부 등으로 다양하게 보고되고 있으며, 주로 Pochet's triangle 내부에 위치한다. 이는 위로는 외이도, 전방으로는 턱끝, 하방으로는 설골, 후방으로는 흉쇄유돌근으로 둘러싸인 공간이다.^{9,10)} 임상증상은 이개 주변 및 경부의 낭종 또는 누공을 보이며 반복적인 배출물 및 염증을 보이는 경우가 많고, 외이도의 누공을 형성한 경우 이루를 보이기도 한다.

진단에는 철저한 병력청취와 이과적 진찰을 포함한 면밀한 신체검사가 필요하며, 이는 병변의 위치, 누공의 형성 여부 및 외이도의 병변 등을 확인하는 것을 포함한다. 그 외에 전산화 단층촬영검사 등이 진단에 도움을 줄 수 있고, 병변의 정확한 위치와 외이도, 중이 및 이하선 등과의 연관성을 예측할 수 있다.^{10,11)} 특히 제 1새성기형은 단순히 농양이 발생한 것으로 오인되어 반복적인 국소 절개 및 배농술만 시행하는 경우가 많으며, 이로 인하여 진단 및 치료가 늦어지는 경우가 많다.¹²⁾ 본 증례들 중 첫 증례와 같이 반복되는 이개 주위의 분비물 및 염증, 이개 주위의 개구부, 반복되는 이루 등을 보일 경우 반드시 제 1 새성기형을 의심해야 하며, 이는 문헌들을 통해 중요성이 언급되고 있다. 또한 제 1 새성기형은 이개 주변 혹은 이하선 주변의 단순 낭종의 형태로 발생할 수도 있다.³⁾ 두 번째 증례와 같이 단순 낭종으로 오인하여 단순 절제만 시행하였을 경우 잔여 병변에 의하여 추후 감염 및 염증이 발생할 수 있다. 따라서 단순 낭종의 형태를 보이더라도 이개 주변 혹은 이하부에 발생한 경우 제 1새성기형을 의심해야 진단과 치료가 늦어지는 것을 막을 수 있다.

제 1 새성기형의 가장 좋은 치료는 병변의 완전한 수술적 제거이다. 시기는 낭종이나 동, 혹은 누공과 같은 새성기형을 확인하면 수술이 필요하며, 제거하지 않고 그대로 놔둘 경우 약 25%에서 감염 및 염증이 발생한다.¹³⁾ 다만, 영아는 3-4세까지 기다렸다가 수술을 시행하는 것이 좋으며, 급성 염증이 있는 경우에는 절개 배농 및 항생제 등의 보존적 치료를 먼저 시행하여 염증을 가라앉힌 후에 수술을 하는 것이 결과가 좋다. 천자나 반복적인 절개 배농 및 방사선치료 등은 재발이 많고 완치 가능성이 높지 않아 적합한 방법이 아니다.¹³⁾ 수술은 주로 전신마취 하에 시행하며 낭종, 동 및 누공을 포함하여 주위의 간질조직을 충분히 포함하여 절제해야 한다. 안면신경과 밀접하게 연관되어 있는 경우가 많아 수술 중 안면신경의 확인 및 보존에 유의해야 한다. 또한 이하선과의 연관성이 있는 경우 이하선 천엽 및 부분절제술과 함께

병변을 적출하는 것이 필요하며, 누공로가 연골성 외이도를 침범한 경우에는 이를 포함한 외이도 연골과 주변 피부를 함께 적출해야 재발을 줄일 수 있다.¹¹⁾

결론적으로, 앞선 증례들처럼 제 1 새성기형은 첫 진단이 명확하게 이루어지지 않을 경우 추가적인 치료가 필요할 수 있다. 반복적인 염증 및 절개 배농의 병력을 동반한 이개 주위의 병변을 주소로 내원한 경우는 물론이고, 이개 혹은 이하선 주변의 단순 낭성 종물을 주소로 내원한 경우에도 반드시 제 1 새성기형을 의심을 해야 한다. 특히 피부로의 누공이나 반복적인 이루 등을 동반한다면 더 의심할 수 있다. 이처럼 제 1 새성기형의 다양한 임상양상이나 발생 위치를 항상 염두해야 하며, 이를 고려한 철저한 병력청취, 면밀한 신체검사 및 영상검사 등을 시행하여 정확한 진단이 이루어져야 하겠다.

중심 단어 : 새성기형, 낭, 누공, 농양

References

- 1) D'Souza AR, Uppal HS, De R, Zeitoun H. *Updating concepts of first branchial cleft defects: a literature review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2002;62(2):103-9.
- 2) Ford G, Balakrishnan A, Evans J, Bailey C. *Branchial cleft and pouch anomalies. J Laryngol Otol.* 1992;106(02):137-43.
- 3) Krishnamurthy A, Ramshanker V. *A Type I first branchial cleft cyst masquerading as a parotid tumor. Natl J Maxillofac Surg.* 2014;5(1):84.
- 4) Sadler TW. *Langman's medical embryology.* Lippincott Williams & Wilkins; 2011.
- 5) Work WP, Proctor CA. *The otologist and first branchial cleft anomalies. Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1963;72:548-62.
- 6) Work WP. *Newer concepts of first branchial cleft defects. Laryngoscope.* 1972;82(9):1581-93.
- 7) Chandler J, Mitchell B. *Branchial cleft cysts, sinuses, and fistulas. Otolaryngol Clin North Am.* 1981;14(1):175-86.
- 8) Shekhar C, Kumar R, Mishra S, Roy M, Bhavana K. *The complete branchial fistula: a case report. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;57(4):320-2.
- 9) Sichel JY, Halperin D, Dano I, Dangoor E. *Clinical update on type II first branchial cleft cysts. Laryngoscope.* 1998;108(10):1524-7.
- 10) Triglia J-M, Nicollas R, Ducroz V, Koltai PJ, Garabedian E-N. *First branchial cleft anomalies: a study of 39 cases and a review of the literature. Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1998;124(3):291-5.
- 11) Finn DG, Buchalter IH, Sarti E, Romo T, Chodosh P. *First branchial cleft cysts: clinical update. Laryngoscope* 1987;97(2):136-40.
- 12) Robert L. *Congenital neck masses and cysts.* Bailey BJ, editor. *Head and neck surgeryotolaryngology, 2nd edition.* Philadelphia: JB Lippincott Co. 1998:1169-75.
- 13) Tae K, Jeong SW, Lee EJ, Lee SH, Kim KR, Park CW. *A clinical study of branchial anomaly. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg.* 2002;45(10):998-1003.