

A Case of Bilateral Second Branchial Cleft Anomaly

Hyung-Min Kim, Dong-Chang Lee, Jae-Won Park and Min-Sik Kim

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

양측성 제2새기형 치험 1예

김형민 · 이동창 · 박재원 · 김민식

가톨릭대학교 의과대학 이비인후과학교실

Received August 19, 2010

Revised September 24, 2010

Accepted October 7, 2010

Address for correspondence

Min-Sik Kim, MD, PhD
Department of Otolaryngology-
Head and Neck Surgery, College
of Medicine, The Catholic
University of Korea,
505 Banpo-dong, Seocho-gu,
Seoul 137-701, Korea
Tel +82-2-2258-6211
Fax +82-2-595-1354
E-mail entkms@catholic.ac.kr

The branchial cleft anomaly is found in the cervical mass, rising usually from an incomplete obliteration of the branchial apparatus during fetal development. This anomaly might be confused with and mistaken for other potentially more serious lesion, such as cystic hygromas, teratomas, and lymphomas. The abnormality is typically revealed in the pediatric and adolescent population and is unilateral; bilateral manifestations are rare. We present a case of bilateral second branchial cleft sinus in a 21-year-old woman with a review of the literature.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2010;53:723-5

Key Word Branchial region.

서 론

새기관(branchial apparatus)은 배아기에 출현하는 일시적 구조물로서 배아기 말에 성인의 구조물로 개조되므로 태아나 성인에서는 찾아볼 수 없는 것이 일반적이다. 그러나 새기관들에서 발생 과정 중에 변이가 일어나면 선천성 기형을 일으키게 된다.

새기형(branchial anomaly)은 흔한 선천성 경부 종괴의 하나로서 그 기원에 따라 제1, 제2, 제3 및 제4새기형으로 분류하며 90% 이상이 제2새기관에서 발생한다. 제1새기형은 1% 미만이며 제3과 제4새기형은 이보다 더 드물다.¹⁾

대부분의 새기형은 일측성으로 발생하며, 제2새기형이 양측성으로 발생하는 경우는 현재까지 문헌에 3예가 보고되었다.²⁻⁴⁾ 저자들은 최근 경부종괴의 가족력이 없는 21세 여자 환자에서 발생한 양측성 제2새성낭종을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

21세 여자 환자가 양측 경부에 반복되는 화농성 분비물과 종괴를 주소로 내원하였다. 내원 당시 시행한 이학적 검사상 뚜렷한 경부 종괴는 촉지되지 않았으나 양측 흉쇄유돌근 하전방에 누공 입구가 관찰되었다(Fig. 1). 환자는 과거력에서 수년 전부터 양측 누공 부위에 반복되는 화농성 염증이 발생하여 항생제 치료를 받은 기왕력이 있었으며 염증이 발생할 때마다 양측 경부에 크기가 가변적인 가동성의 난형 종괴가 만져졌다고 한다. 또한 1년에 3회 이상의 편도염을 앓아왔다. 중이염이나 신경학적 이상의 기왕력은 없었다.

환자는 진단을 위해 양측 누공 입구를 통해 조영제를 주사한 후 누공조영술과 컴퓨터 단층 촬영술을 시행하였다. 누공조영술상 양측 외부 누공 입구로부터 상방향으로, 좌측은 제7번 경추 높이, 우측은 제6번 경추 높이까지 동로를 따라 조영제가 확인되었으나 구강 및 인두로의 개구부는 확인되지 않았다(Fig. 2). 컴퓨터 단층 촬영술에서는 조영제가 양측 제1흉추 높이의 외측 동 입구로부터 내경동맥과 외



Fig. 1. Bilateral external openings are noted in the lower neck just anterior to the anterior border of the sternocleidomastoid muscles.



Fig. 2. Fistulogram (A) and computed tomography (B) after dye injection into the external opening is seen. The sinus tracts traced from the external openings up to the seventh vertebra level on the left side and 6th vertebra level on the right side. No internal opening was observed in either the oral cavity or the pharynx.

경동맥의 사이를 지나 구개인두와 하측까지 동로를 따라 관찰되었다(Fig. 3). 세침검사는 시행하지 않았다.

양측 제2새기형 의심하에 적출술을 시행하였다. 양측 외측 누공 입구를 포함한 방추형의 횡절개와 양측 상부 경부의 별개의 횡절개를 이용한 계단형 피부 절개를 실시하였다(Fig. 4). 피부의 동 입구에서 시작하여 양측 동로를 따라 조직을 박리하였으며 구개인두까지 추적하여 누공로를 완전히 박리하여 적출하였다. 양측의 새성동의 길이는 각각 15 cm 정도였다(Fig. 5). 누공로는 내경동맥과 외경동맥 사이를 지나고 있었으며 설하신경 및 설인신경의 상부로 주행하여 구개편도와에 이르고 있었다.

수술 이후 편도염의 재발이 호전되었으며, 3년 이상 추적 관찰한 결과 합병증이나 재발의 징후는 없었다.



Fig. 3. Stepladder incisions were made in both sides of the neck utilizing lower transverse incisions designed in elliptical fashion so as to encompass the external openings and separate upper transverse incisions.



Fig. 4. Surgical specimen is shown with sinus tract from each sides measuring about 15 cm each.

고 찰

태생 4주 말에 뚜렷한 4쌍의 새궁(branchial arch)을 외부에서 확인할 수 있다. 새궁은 6쌍이 있으나 제5새궁과 제6새궁은 작아서 배아 외부에서 확인이 어려우며 새궁들은 새열에 의해 구분되어 있다. 발생 초기에 새궁들은 배내중배엽에서 기원한 간엽(mesenchyme)으로 구성되며 외측으로는 외배엽에 의하여 내측으로는 내배엽에 의해 쌓여 있다.

태생 5주에 인두벽의 제1새궁 및 제2새궁이 하방으로 증

식하여 심외막 능선(epicardial ridge)과 만나게 되어 제2, 3 및 4새열(branchial cleft)과 외측의 교통을 차단하게 된다. 제1새궁과 제2새궁이 심외막 능선과 융합되기 전에 외배엽 세포로 둘러 싸인 경부동(cervical sinus)을 형성하며, 이는 배아가 성숙함에 따라 정상적으로는 소실된다. 새궁이 심외막 능선과 융합에 실패하면 외측으로 동(sinus)을 형성하고 내측벽이 파괴되면 내측으로 동이 형성된다. 새궁의 심외막 능선과의 융합이 실패하고 내측벽도 파괴되면 누공(fistula)이 형성된다. 융합에는 성공하지만 그로 인해 발생한 낭(cyst)이 흡수되지 않고 남아있을 수 있다.

1827년 Von Baer가 최초로 새기관(branchial apparatus)에 대해 기술한 후 Ascherson이 5년 후 경부 누공과 새기관과의 관계에 대해 언급하였으며, 1864년 Heusanger가 새성루(branchial fistula)라는 용어를 처음 사용하였다.⁵⁾

분화에 가담할 수 있는 새열은 양측에 4쌍이 존재한다. 제1새기형은 드물며 설골상방에 위치한다는 점과 외배엽 기원의 조직을 포함하지 않는다는 점에서 특이하다. Work⁶⁾는 제1새기형을 제1형과 제2형으로 분류하였다. 제1형은 막성 외이도의 중복 이상으로 이개후부에 위치하며 안면신경의 외측에 존재하여 고막 근처에서 맹낭으로 끝난다. 제2형은 외이도 및 이개의 중복 이상으로 외이도의 내측 및 하방에 존재하며 안면신경의 내측 또는 외측에 위치한다.

제2새기형은 새기형 중 90% 이상을 차지하며 이것은 제2새궁이 발생과정에서 가장 오래 존재하고 또 가장 깊게 존재하기 때문인 것으로 여겨진다.¹⁾ 남성과 여성에 동일한 비로 발생하며 약 1%에서 양측성으로 발생하는 것으로 알려져 있다.²⁾ 이들 중 가족 중에 양측성으로 제2새기형이 존재하는 경우가 보고되고 있으며,²⁾ 다발성 새기형은 성장지연, 안면 기형, 내이 기형 및 신장 기형 등과 함께 발생하기도 하며 상염색체 우성의 유전 형태를 띤다.⁷⁾ 제2새기형의 누공로는 흉쇄유돌근 전하방에서 시작하여 흉쇄유돌근보다 깊게 경동맥초 외측을 타고 설골부위까지 올라간다. 그 후 내측으로 방향을 틀어 설하신경 및 설인신경 상방으로 향한 후 외경동맥과 내경동맥 사이를 지나며 대개 구개편도와에서 끝나게 된다. 낭종의 위치는 대개 경동맥 삼각에 위치하지만 본 증례에서와 같이 누공 경로의 어느 곳에서나 발생가능하다.^{8,9)} 본 증례에서는 낭종의 위치가 다소 낮기는 하지만 수술 시 시야에서 구개편도와에 이르는 누공로의 경로로 제2새기형으로 진단할 수 있다. 낭종은 90%에서 중증 평편 상피 세포(stratified squamous epithelium)로 덮혀 있고, 약 10%에서는 원주 상피(columnar epithelium)로 덮혀 있으며 후자의 경우 만성적인 점액성 분비물을 생성한다. 본

증례와 같이 제2새기형은 편도염의 잣은 재발과 관련이 있고, 수술 이후에 호전되는 양상을 보인다.^{10,11)} 제3새기형과 제4새기형은 더욱 드물며 각각 이상과 그리고 경부 식도 쪽에 내측 누공로가 개방될 수 있다.

모든 새기형의 치료 원칙은 완전한 수술적 절제이며 비수술적 치료로 방사선 치료, 경화요법, 반복적 절개배농 등이 사용되기도 하였으나 모두 성공적이지 못했다.⁸⁾ 제2새기형을 제거하기 위해 흉쇄유돌근을 따라 종절개를 사용할 수 있으나 미용적 측면을 고려할 때 경부의 주름선을 따라 두 개의 횡절개를 계단 양상으로 가하는 것이 훨씬 유리하다. 또 누공을 따라 메틸렌 블루 시약을 주입함으로써 흉쇄유돌근 내측으로 경동맥초를 따라 박리하면서 대혈관의 손상을 방지할 수 있다.²⁾ 또한 설골 상방에서 내경동맥과 외경동맥 사이를 박리할 때는 상후두신경을 확인하여 보존하는 것이 중요하다. 완전한 절제 후에 재발은 없는 것으로 알려져 있다.

양측성 제2새기형에 있어서 흥미로운 점은 가족력 및 기타 기형과의 관계가 있다는 것이다. 그러므로 양측성 새기형으로 의심되는 환자를 평가함에 있어 반드시 가족력 및 동반 기형을 조사하여야 할 것이다. 또한 완전한 수술적 절제가 필수이므로 주위 조직과 연관지어 새기형의 해부학을 숙지하는 것이 중요하겠다.

REFERENCES

- 1) Drumm AJ, Chow JM. Congenital neck masses. Am Fam Physician 1989;39(1):159-63.
- 2) Gatti WM, Zimm J. Bilateral branchial cleft fistulas: diagnosis and management of two cases. Ear Nose Throat J 1988;67(4):256, 258, 261 passim.
- 3) Har-EL G, Hadar T, Krespi YP. Multiple branchiogenic anomalies. Ear Nose Throat J 1991;70(11):777-82.
- 4) Clevens RA, Weimert TA. Familial bilateral branchial cleft cysts. Ear Nose Throat J 1995;74(6):419-21.
- 5) Ford GR, Balakrishnan A, Evans JN, Bailey CM. Branchial cleft and pouch anomalies. J Laryngol Otol 1992;106(2):137-43.
- 6) Work WP. Newer concepts of first branchial cleft defects. Laryngoscope 1972;82(9):1581-93.
- 7) Gutierrez C, Bardaji C, Bento L, Martinez MA, Conde J. Branchio-oto-renal syndrome: incidence in three generations of a family. J Ped Surg 1993;28(12):1527-9.
- 8) Chandler RI, Mitchell B. Branchial cleft cysts, sinuses and fistulas. Otolaryngol Clin North Am 1981;14(1):175-86.
- 9) Tae K, Jeong SW, Lee EJ, Lee SH, Kim KR, Park CW, et al. A clinical study of branchial anomaly. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg 2002;45(10):998-1003.
- 10) Dallan I, Seccia V, Bruschini L, Ciancia E, Franceschini SS. Parapharyngeal cyst: considerations on embryology, clinical evaluation, and surgical management. J Craniofac Surg 2008;19(6):1487-90.
- 11) Bilgen C, Ogüt F, Celiklioglu F. A new case of a branchial cyst of the parapharyngeal space. Ear Nose Throat J 2001;80(6):384, 387-9.