

제 4 새성 기형 1예

한림대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
박 일 석 · 장 재 혁

= Abstract =

A Case of Fourth Branchial Cleft Cyst

Il Seok Park, M.D., Jai Hyuk Chang, M.D.

Department of Otorhinolaryngology-Head & Neck Surgery, College of Medicine, Hallym University, Seoul, Korea

The branchial anomaly is a lateral neck mass commonly seen by otolaryngologists. Depending on its anatomic location, branchial anomaly can be classified into first, second, third and fourth. The fourth branchial cleft anomaly is very rare entity and until now, only 35 cases have been reported worldwide. It may present as neck cyst, recurrent neck abscess, thyroiditis. Combined with barium swallow esophagogram and computed tomography scan can aid in diagnosis of this rare disease entity. Complete excision of the entire epithelial tract combined with ipsilateral thyroid lobectomy remains the mainstay of treatment. Authors experienced a case of lateral neck mass which was anatomically presumed to be the fourth branchial cleft cyst. We report this case with the related literature.

KEY WORDS : Branchial cleft cyst · Branchial arch.

서 론

측경부 선천적 경부종물 중 가장 빈도가 높은 새성기형은 소아 경부종물의 약 17%를 점유한다¹⁾. 논쟁이 있기는 하나 대부분의 측경부 낭종은 새성기관에서 발생하는 것으로 알려져 있으며 발생학적 기원에 따라 제 1, 제 2, 제 3 및 제 4 기형으로 구분한다¹⁾²⁾. 새성 기관은 태생 2주에 출현하여 6 주 내지 7주에 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. 태생기 3주경에 두경부에 중배엽성의 6개 새궁이 형성되나 제 5, 6 새궁은 발달과정 중에 퇴화되어 사라진다. 태생기 6주경에 제 2 새궁이 하방으로 급격한 성장을 하여 제 2, 3, 4 새구를 덮

게되고 심외막 융선(epicardial ridge)과 융합하여 외배엽으로 분화한다. 이렇게 형성된 부분을 경과(cervical sinus of His)이라 하며 태생기 2개월 말에 유착을 일으켜 완전한 폐쇄가 이루어지는데 이 때 완전히 폐쇄되지 않거나 외배엽으로 완전히 덮히지 않게 되면 여러 형태의 기형이 발생한다³⁾. 새성기형은 형태에 따라서 낭종, 루 그리고 동의 형태로 나뉜다. 낭종은 피부 중 어느 한 쪽으로의 연결이 모두 없는 경우이며 동의 인두나 피부 중 어느 한 쪽으로의 연결이 있어 인두쪽으로 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 위치한다³⁾.

새성기형 중 제 2 새성기형이 가장 흔한 반면 제 4 새성기형은 매우 드물어 세계적으로 35예 정도가 보고되어 있다¹⁾²⁾. 새성기형은 형태나 발생위치에 따라 임상 양상이 다양하여 진단이 쉽지 않은 경우가 있다. 제 4 새성기형은 발생학적,

교신저자 : 박일석, 150-020 서울 영등포구 영등포동 2가 94-200
한림대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
전화 : (02) 2639-5480 · 전송 : (02) 2637-5480
E-mail : ispark@hallym.or.kr

증례

해부학적 주행 경로의 추적을 통한 증명이 시도되었으나 모든 경로의 수술적 증명은 불가능하여 아직도 논란의 여지로 남아 있다³⁾. 저자들은 4년 전부터 매년 1회 이상 재발하는 좌측경부 갑상선 부위의 감염과 종창을 주소로 내원한 14세 남자환자에서 식도조영술과 경부 전산화 단층촬영으로 진단된, 좌측 이상외에서 시작되는 하행 누관이 갑상선상부와 연결되어 있는 제 4 새성 낭종 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

2001년부터 매년 1~2회, 반복적인 좌측 경부의 종창을 주소로 치료받은 병력이 있는 14세 남자환자가 내원 약 3일 전부터 발열, 좌측 경부종창 및 동통을 주소로 2005년 1월 28일 내원하였다. 이학적 검사상 좌측 흉쇄유돌근 전반부와 좌측 갑상선 부위에 약 3×4cm 크기의 발열감과 압통이 있

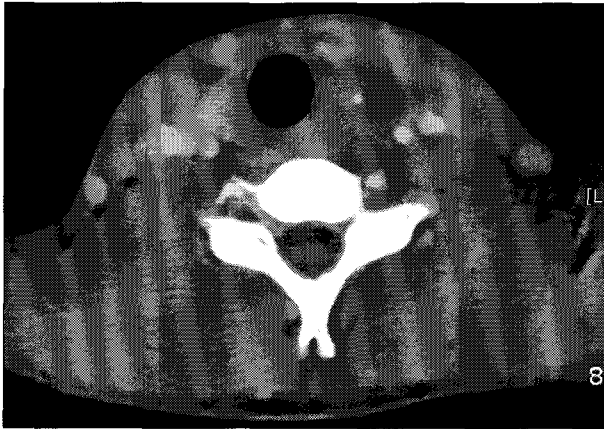


Fig. 1. Computed tomography (CT) scan of neck at level of thyroid gland, demonstrating left-sided rimenhanced cystic mass lateral to the thyroid gland, extending to the medial portion of sternocleidomastoid muscle.

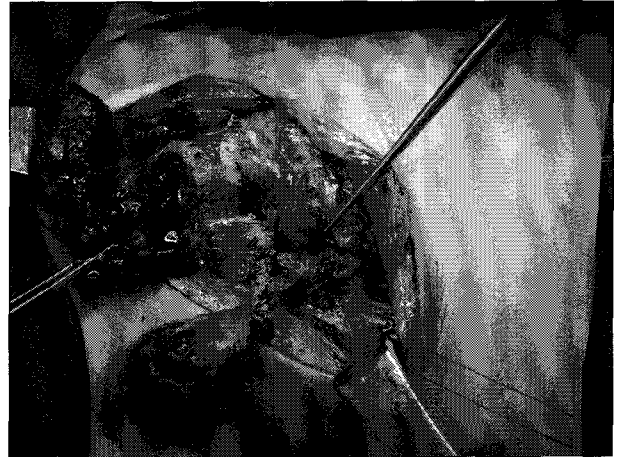


Fig. 3. The photograph demonstrating surgical removal of the 4th branchial cleft cyst and left thyroid lobe, ligation of internal opening at left inf portion of pyriform sinus.

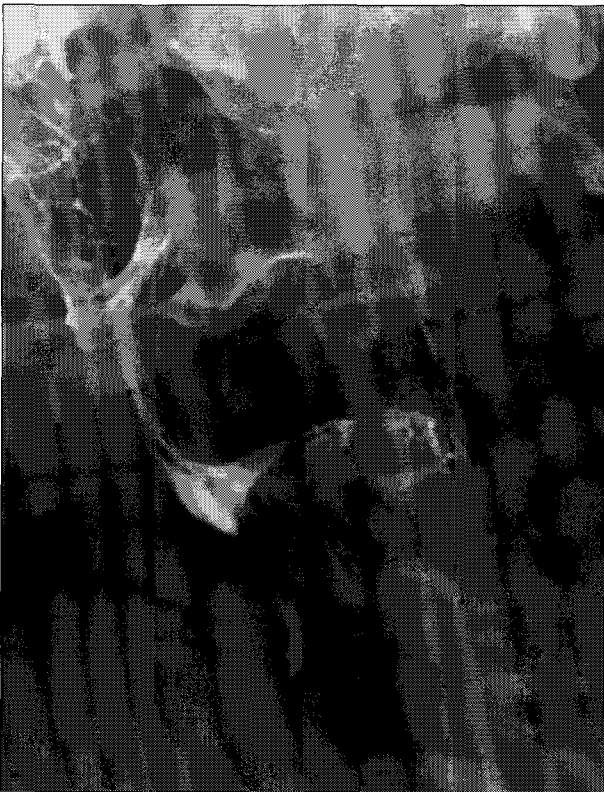


Fig. 2. Barium swallowing esophagogram demonstrating sinus tract extending from left pyriform sinus.

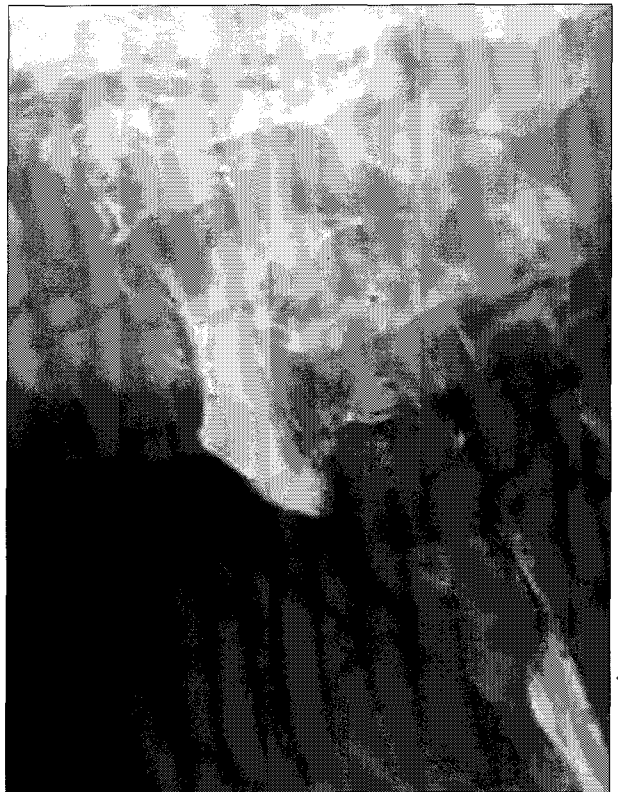


Fig. 4. Post operative barium swallowing esophagogram demonstrating obstructed sinus tract from left pyriform sinus apex.

는 종창이 있었으며 기타의 경부 림프절은 축지 되지 않았다. 원시후두경검사상 좌측 이상와에 누공의 개구부로 의심되는 부분이 관찰되었다. 경부 전산화 단층 촬영에서는 좌측갑상선과 흉쇄유돌근사이에 불규칙한 변연으로 나타나는 농양형성의 소견이 관찰되었고 좌측 이상와 침부에서도 저음영의 누공의 개구부로 의심되는 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 식도 조영술상 좌측 이상와 침부에서 시작되는 조영제의 유출이 관찰되었다(Fig. 2). 항생제 투여의 보존적 치료 중 내원 2일째 좌측 경부 동통 및 종창 증상의 악화가 진행되어 세침 흡인술 시행하여 5cc의 황색의 혼탁한 농 양상의 분비물이 나왔다. 감염성 새성낭종을 의심하고 내원 6일째 수술을 시행하였다. 전신마취하에 수술시 직접후두내시경을 통하여 이상와의 누공을 확인하여 도관을 삽관하고 젠티안 바이올렛을 주사한 후 윤상연골아래 부위에서 피부주름에 연하여 횡 절개를 가하여 후두와 갑상선을 노출시켰다(Fig. 3). 그 결과 좌측의 이상와의 침부에서 시작하여 갑상선상부의 외측면에 접하는 누관과 낭종이 관찰되었다. 누관의 가능한 최상단 침부를 이중 결찰하고 절제하여 좌측 이상와의 입구를 폐쇄시켰고 좌측갑상선의 엽절제술을 시행하여 갑상선까지 연결된 누관과 낭종을 완전히 제거하였다. 술 후 반회 후두신경 손상 등의 합병증은 없었다. 술 후 20일 시행한 식도 조영술상 좌측 이상와 침부에서 시작되는 누관의 일부분이 남아있었으나 아래로의 조영제의 유출은 관찰되지 않았다(Fig. 4). 술 후 2개월이 지난 현재까지 재발의 소견 없이 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 찰

제 4 새성 기형은 1973년 Tucker에 의해 처음으로 기록되었고, 1981년 Liston에 의해 갑상연골과 이상와의 침부에서 시작하여 상후두신경, 윤상갑상근 및 갑상연골의 미측에서 인두를 탈출하여 반회후두신경과 기관의 측방으로 하행한 후 대동맥궁을 감고 돌아 총경동맥의 후방을 따라 상행한 후 설하신경을 위로 감고 돌아서 다시 하행한 후 흉쇄유돌근 전방의 피부에 외공을 형성한다는 이론적 경로가 발표되었다⁴⁾. 그러나 지금까지 보고된 어떠한 증례에서도 정확한 해부학적 박리에 의해 제 4 새성 기형으로 증명된 것은 없었고 대부분은 이상와에서 시작된 누관이 갑상선 주위 혹은 갑상선에서 낭종을 형성하며 끝나는 것으로 보고되고 있다⁵⁾. 제 4 새성 기형은 발생학적, 해부학적 주행 경로의 추적을 통한 증명이 시도되었으나 모든 경로의 수술적 증명은 불가능하여 아직도 논란의 여지로 남아 있다³⁾. 발생학적으로 제 1 인두궁은 이관, 중이, 유양돌기, 제 2 인두궁은 편도상와, 제 3 인두궁은 동측의 흉선, 하부부갑상선, 제 4 인두궁은 갑상선, 상부부갑상선, 최종새체를 형성한다. 제 3 인두궁

및 제 4 인두궁 발달 결함은 이상와에서 같은 기원을 갖고 있기 때문에, 비슷한 임상양상을 나타내어 제 4 새성과 제 3 새성 기형은 혼동되는데 이 둘 사이의 임상적 또는 방사선학적 구별은 거의 불가능하다. 이 둘 사이의 감별은 수술적 방법으로만 구별이 가능할 수 있는데, 만약 낭종의 경로가 갑상선골막(thyroid membrane)으로부터 나와 상후두신경의 위쪽으로 지나 미주신경과 총경동맥 사이로 나온다면 제 3 새성 기형을 생각할 수 있고, 반면 이 부위에서의 낭종경로의 결어는 제 4 새성 기형을 시사한다⁷⁾. 또한 일부 학자들은 이들 각 새성 기형의 기원이 발생학적으로 서로 다른 조직소견을 나타내게되는 점을 이용하여 낭종 피막의 내부에서 부갑상선의 조직이 관찰될 경우 제 3 인두궁 기원의 조직소견으로 낭종의 벽내에 내재성 갑상선조직이 존재할 경우 제 4 인두궁 기원의 조직소견을 암시한다고 하였다⁶⁾⁷⁾. 그러나 제 4 새성 기형의 여러 경로의 발생학적, 해부학적 추적을 통한 증명이 시도되었으나 모든 경로의 수술적 증명은 불가능하여 아직도 논란의 여지로 남아 있다³⁾.

제 4 새성 기형은 대부분 좌측에 호발하는데 이는 우측 최종새체의 성장결여가 원인으로 알려져 있다²⁾. 누공의 내공이 이상와로 연결됨에 따라 분비물이나 음식물에 노출되어 10세경에 반복된 좌측경부 농양의 형태로 나타나며, 반복적인 급성 화농성 갑상선염의 형태로 나타날 수도 있고, 영아에서의 반복적 인후두농양과 봉소염으로 나타나기도 한다⁵⁾⁶⁾.

제 4 새성 기형이 강하게 의심되는 경우는 기형적인 누공의 존재를 보기 위해 효과적인 방법인 바륨 식도 조영술을 통한 누공 관찰 및 전산화 단층촬영을 통한 농양의 공동 관찰 등이 유용하며 비침습적이며 동시에 전산화 단층촬영을 시행하면 갑상선염과 누관과의 관계를 보는데 유용하다⁷⁾. 내시경을 통하여 이상와의 침부에서 누공의 인두공을 확인할 수 있고, 카테터를 이용한 누관의 확인은 완전한 수술적 제거에 유용하다⁷⁾.

제 4 새성 기형의 치료는 수술적 제거가 원칙인데, 방치하면 감염의 확률이 높으며, 감염이 올 경우 기도압박이 가능하기 때문에 조기에 수술을 권한다⁸⁾. 급성 감염된 공동의 경우 비경구 항생제 치료가 우선이며 수술적 제거는 급성 염증이 치유될 때까지 지연되어야 하나 기도압박이 있거나, 패혈증이나 심부 경부감염의 경우는 즉시 수술적 배농을 실시한다⁷⁾. 수술은 전적출술을 원칙으로 하며, 인두의 내측 상호교통을 결찰하고 전체적으로 새성낭종, 루, 동의 주위의 간질조직을 충분히 포함하여 절제하여야 하는데 상피나 남은 조직을 완전히 박리하여야 하며 또한 대혈관 주위로 복잡한 태생학적 경로를 취하기 때문에 대동맥 또는 쇄골하동맥 근처에서 낭종의 전체경로를 파악하기가 쉽지 않을 수도 있으며 이로 인한 낭종의 불완전한 제거는 재발을 초래한다⁸⁾. 갑상선조직과의 유착이 있거나 갑상선염의 동반시 일측 갑상

선엽절제술을 함께 시행한다⁸⁾⁹⁾. 수술시 이상와 침부를 노출 시킨 후 이상와 침부에서 결찰을 실시하는데 재발의 가능성을 대비해 최대한 하인두에 가까운 부위에서 이중 결찰을 시행하여야 한다. Yang 등에 의하면 이상와 침부의 확실한 노출을 위해 갑상연골의 갑상선익을 견인하고 윤상 갑상연골의 관절이단의 술식이 필요하다고 하였다¹⁾. 방사선치료, 경화제의 주입, 천자나 반복적인 절개 배농 등의 치료는 완치의 가능성도 적고 재발이 많기 때문에 적합한 방법이 아닌 것으로 알려져 있다⁹⁾.

본 증례의 경우 좌측 갑상선염의 동반과 좌측 갑상선 조직과 낭종의 유착이 있어 좌측 갑상선의 엽절제술을 함께 시행하였다. 염증에 의한 주위조직과의 유착이 있어 박리에 어려움이 있었으나 반회신경손상보존 및 누관의 결찰에 있어 특별한 문제는 없었다.

Ostfeld 등¹⁰⁾은 제 4 새성 기형을 보고하면서 제시한 근거로 첫째, 내공이 이상와에 있는점 둘째, 낭종이 제 4 새성 기형 기원인 상후두신경과 갑상연골과 윤상갑상근의 하방에 제 5 새성 기형 기원인 윤상연골의 상방에 위치한다는 점 셋째, 술 중 반회 신경을 확인하지 않았는데도 술 중 손상이 없었던 점으로 미루어 낭종보다는 내측에 위치하였던 점을 들었다.

저자들은 반복되는 좌측경부의 종창을 가진 14세 남자에서 Ostfeld 등¹⁰⁾의 임상적 진단기준인 누관이 하인두의 이상와 부위로 내공을 가지는 소견과 낭종이 상후두신경의 하방, 반회후두신경의 외측 및 갑상선 후면의 외측에 위치한 소견의 토대로 제 4 새성 기형으로 진단하였다.

중심 단어 : 새성기형 · 새궁.

References

- 1) Yang C, Cohen J, Everts E, Smith J, Caro J, Anderson P. *Fourth branchial arch sinus: Clinical presentation, diagnostic workup and surgical treatment. Laryngoscope. 1999;109:442-446*
- 2) Godin MS, Kerns DB, Pransky SM, Seid AB, Wilson SB. *Fourth branchial pouch sinus: Principles of diagnosis and management. Laryngoscope. 1990;100:174-178*
- 3) Tae K, Jeong SW, Lee SH, Kim KR, Park CW, Lee HS. *A clinical study of branchial anomaly. Korean J Otolaryngol. 2002; 45:998-1003*
- 4) Liston SL. *Fourth branchial fistula. Otolaryngol Head Neck Surg. 1981;89:520-522*
- 5) Jeyakumar A, Hengerer AS. *Various presentations of fourth branchial pouch anomalies. Ear Nose Throat J. 2004;83:640-644*
- 6) Lee KD, Lee YS, Pyo KB, Kim YO. *Two cases of presumed fourth branchial cleft cyst in neonate. Korean J Otolaryngol. 2000;43:780-784*
- 7) Link DT, Bite U, Kasperbauer JL, Harner SG. *Fourth branchial pouch sinus: A diagnostic challenge. Plastic Reconst Surg. 2001; 108:695-701*
- 8) Chung YY, Kim KH, Song TH, Lee SJ, Oh CH. *A clinical analysis of branchial cleft cysts. J Clinical Otolaryngol. 1991;2: 271-277*
- 9) Chandler JR, Mitchell B. *Branchial cleft cyst, sinuses and fistulas. Clin North Am. 1981;14:175-186*
- 10) Ostfeld E, Segal J, Auslander I, Rabinson S. *Fourth pharyngeal pouch sinus. Laryngoscope. 1985;95:1114-1117*