

제 1 새열기형

한일병원 이비인후과

백승대 · 최득록 · 표호수 · 김중곤 · 전성호 · 김창원

First Branchial Cleft Anomalies

Seung Dae Paek, M. D., Dug Rok Choi, M. D., Ho Soo Pyo, M. D.,
Jong Gon Kim, M. D., Seong Ho Chun, M. D., Chang Won Kim, M. D
Department of Otolaryngology and Maxillofacial Surgery, Hanil General Hospital

= Abstract =

Branchial cleft anomalies remain controversial because of their complexity and the changing anatomical relationships which occur during embryological life.

First branchial cleft anomalies are frequently not recognized clinically because of quite low incidence, less than 1% of all branchial cleft anomalies. For the proper diagnosis and appropriate treatment, the understandings of the embryological development and the related surgical anatomy of this anomaly are essential.

The surgical approach always includes the probability of facial nerve exposure and protection because of the variable relation to the nerve.

KEY WORDS : First branchial cleft anomalies, Facial nerve

서 론

새열기형은 1789년 Huncyowski가 새열낭종을 최초로 기술한 이후 많은 보고가 있으나 대부분의 새열기형은 제2 새열이나 새궁에서 기인하고 제1 새열기형은 전체의 1% 이하이다^{3,6,7,9)}.

제1 새열기형은 임상적으로 매우 드물고 해부학적으로 매우 복잡한 태생기의 변화과정 때문에 형성과정에 대해 논란이 많고 불완전한 인식과 해부학적 복잡성 때문에 수술시 불충분한 제거로 재발이나 인접한 안면신경의 손

상을 초래할 수 있다^{2,11,13)}.

이개하연이나 이개관부에 위치한 재발성 농양이 있으면 일단 본 질환을 의심하여야 하며 확진이 되면 염종의 소실과 함께 조기에 절제 수술을 하여야 하고 수술전 새열기형의 태생기 해부학적 지식과 안면신경과의 관계에 대한 충분한 인식이 요구된다.

수술시 표재성 이하선 적출술을 시행하여 충분한 시야를 확보하여야만 병변의 완전한 제거와 안면신경의 손상을 피할 수 있다.

저자들은 최근 3례의 제1 새열기형을 치험하여 좋은 치료결과를 얻었기에 문헌고찰과

함께 보고하는 바이다.

증례

증례 1

환자: 유 ○ 흠, 12세, 남자

초진일: 1988년 12월 20일

주소: 우측 이개후부의 지속적인 농양 형성 및 배농

임상소견: 이학적 검사상 고막 및 외이도의 특이 소견은 없었고 순음청력 검사상 정상범위였다.

수술소견 및 경과: 국소마취하에 이개후부에 피부절개를 가하여 주위조직과 중등도의 유착을 보이는 누관을 노출시켰다.

누관은 외이도 후부에 밀접하게 진행하면서 유양돌기부에 까지 이르고 있었으며 안면신경의 외측상부에 근접하여 진행하였다(Fig. 1).

10일후 전신마취하에서 표재성 이하선 적출술을 시행하여 누관이 이하선내에 들어있는 것을 확인하고 누관을 완전히 제거하였다.

수술후의 안면신경의 기능은 이상이 없었으며 추적관찰 2년동안 재발소견은 보이지 않았다.

주소: 좌측 유양돌기부의 잦은 농양 형성

임상소견 및 경과: 국민학교 시절부터 좌측 유양돌기부에 종물이 발견되어 고등학교시절 제거하였는데 수술후 동일부분에 농양이 형성되었다. 그후 잦은 농양 형성을 보이다가 1975년경부터 1983년까지는 재발하지 않았다. 1983년부터 다시 재발하여 1990년 5월 18일 본원을 방문하였다. 1991년 3월 7일 본과 초진 소견상 심한 염증현상은 없었고 약간의 발적상태만 관찰되었다. 과거력 및 임상소견상 제1세열기형이 의심되어 외래통원후 염증의 완전 소실상태에서 1991년 3월 18일 수술하였다.

수술소견 및 경과: 전신마취하에 표재성 이하선 적출술을 시행하여 누관을 노출시켰다. 주위와의 유착이 매우 심했고 누관의 한 경로는 외이도 후부를 따라 평행하게 나타났고 또한 부분은 이하선내에 들어 있었다(Fig. 1). 누관은 안면신경의 상외측으로 밀접하게 주행하고 있었으며, 병리조직소견상 편평상피로 피막되어 있었고 피부부속기나 연골등은 발견되지 않았다(Fig.2).

수술후 안면신경 기능은 이상이 없었으며 외래 추적관찰상 재발소견은 보이지 않았다.

증례 2

환자: 문 ○ 회, 36세, 여자

초진일: 1991년 3월 7일

증례 3

환자: 조 ○ 형, 30세, 남자

초진일: 1991년 6월 15일

Case 1



Case 2



Case 3



Fig. 1. Schematic diagram of the sinus tract in three cases

주 소: 약 15년전부터 우측 이개후부를 압박할 때 외이도에서 농성물질이 나옴

임상소견: 우측 이개후부와 유양돌기 사이에 연성종물이 있었으며 외이도 저부에서 누공이 관찰되었고 종물을 압박하면 누공에서 농성 분비물이 나왔다(Fig. 1).

전산화 단층촬영상 외이도 후하부와 유양돌기 사이에 약 1.0×1.5 cm크기의 낭종이 관찰되었으며 주위조직과의 유착은 심하지 않았다(Fig. 3).

수술소견 및 경과: 전신마취하에 parotidectomy incision을 가하였으며 이하선을 적출하지 않은 상태에서 이개후하부의 낭종과 안면신경의 주간이 비교적 쉽게 노출되었다.

낭종의 피막은 매우 얇았고 안면신경에 대해 상외측으로 매우 밀착되어 위치하였다.

낭종은 유양돌기부와 외이도방향으로 확장되어 있었으며 누관은 외이도와 유양돌기부의 periosteal reaction이 관찰되었다.

수술후 안면신경기능은 이상이 없었으며 외래를 통하여 관찰중이다.

고 찰

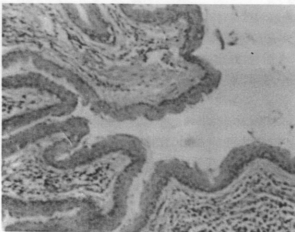


Fig. 2. Histopathologic finding of case 2
The lumen is lined with the squamous epithelial cells and the lymphocytes and histiocytes are infiltrated into the adjacent tissue

1789년 Huncyowski가 새얼낭종을 최초로 기술한 이래 새얼기형에 대한 많은 보고가 있어왔다. 새얼기형이나 새궁기형의 대부분은 제2 새얼이나 새궁에서 기인하며 제1 새얼기형은 전체의 1%이하로 매우 드문 것으로 알려져 있다^{12,9)}.

태생학적으로 두경부의 많은 구조물들은 새얼기관에서 발생하는데, 태생 4주에서 5주 사이에 태아 경부측면에 4개의 외배엽구와 원시 소화관의 내배엽이 4개의 외부돌출부를 형성하여 인후와(pharyngeal pouch)를 이루고 외배엽과 내배엽사이에서 중배엽이 격리되면서 새궁이 발생된다⁶⁾. 새궁은 새얼에 의해 분리되고 새궁과 새얼의 표면은 외배엽과 중배엽으로 되어 있다. 새궁은 성인에서 골, 연골 혹은 다른 결합조직으로 재형성되는데 이러한 새얼, 새궁의 이상분화 및 성장이 두경부에 낭종, 새동, 새루 등을 초래하게 된다^{2,6)}.

Virchow는 1865년 제1 새얼누관을 처음으로 기술하였으며, Konig는 1895년 누관이 전경부로부터 시작되어 외이도까지 연결된 것을 보고하였고 Sultan에 의하여 제1 새얼낭종이 보고되었다^{14,15)}.

Frazer는 제1 새기형에는 새얼(cleft), 새실(pouch)의 기형이 있음을 시사하였고 Hyndman, Light는 1929년 108례의 새얼기형의 분석에서 1례의 제 1새얼기형을 보고하였다^{8,10)}.

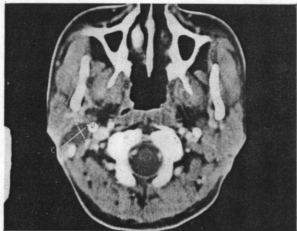


Fig. 3. A cystic mass between the mastoid tip and the parotid gland.

제1 새열기형은 아직까지도 새기형의 발생학적 형성과정에 대해서 많은 논란이 있으며 이러한 기형의 회귀성 때문에 기형의 분류나 진단 및 치료에 대하여도 많은 이견이 있다^{2,7)}.

1972년 Work가 제안한 제1 새열기형의 분류는 Anort분류와 해부학적이거나 임상적 특성에는 큰 차이가 없으나 제1형은 외이도를 따라 내방과 전방으로 진행되는 이개전후부의 낭종성 종물로 모든 경우에서 안면신경의 외측에 있고 고막선상(level)에서 Cul-de-sac으로 끝나거나 혹은 이하선속에 내재되어 있다.

이는 막성외이도의 중복으로 낭종은 편평상피로 피막되고 내벽에 연골은 발견되지 않는다. 제2형은 하악각의 직후부에 존재하고 이하선과 근접하여 안면신경분지와는 일정한 위치관계를 갖지않고 다양한 관계를 취하게 된다. 제1형과 달리 낭종의 내벽에 연골과 피부부속기 등이 존재한다^{2,3,5,6,7)}.

Belenky, Medina는 59례를 분석하여 재분류를 시도하였다. 제1형은 낭종이나 동이 이개주위에 있으나 이개후부에 더 흔하며 누관은 외이도와 평행하며 안면신경의 측상부에 위치하고 맹관으로 끝나며 편평상피세포로 피막되어 있다²⁾. 총 6례중 2례에서 피부부속기가 있었으며, 1례에서는 연골이 있었다고 보고하였는데 본 증례에서는 3례 모두 피부부속기나 연골은 발견되지 않았다. 제2형은 낭종이나 누관이 하악각을 지나 후상행하여 이하선을 통하여 외이도의 연골부와 골부의 접합부에서 맹관이나 외이도로 직접 통하여 끝나고 혹은 신경을 분리 관통하고 지나가기도 한다.

본 증례 1의 누관은 외이도 후부에 밀접하게 진행하면서 유양돌기부까지 이르렀고 외이도 내로의 누공은 형성되지 않았다. 증례 2의 경우 2개의 경로를 취하는 누관이 있었는데 한 경로는 외이도후부를 따라 평행하게 나타났고 다른 한 경로는 이하선내에 들어 있었다. 증례 3에서는 외이도 후후부와 유양돌기 사이에 약 1.0×1.5cm 크기의 낭종이 있었으며 이 낭종은 유양돌기와 외이도 하부쪽으로 확장되어 있었다(Fig. 3). 또한 누관은 외이도 하부로 진행하여 외이도의 저부에 누공을 형성하였다.

태생학적 측면에서 제1 새열기형과 안면신경과의 관계를 안면근육의 여러가지 성장 경로와 관련하여 보면 안면근육은 제2 새열을 채우는 mesenchyme에서 유래하고 근육이 성장하면서 stapedius, stylohyoid, posterior belly of digastric muscle등을 이루고 다른 부분은 sheet형태로 안면과 어깨부위로 확산된다¹³⁾. 안면부로 확산되는 muscle sheet는 성장하는 외이도 주위에서 분리되는데 외이도 후부근육은 occipitalis, postauricular muscle을 이루고 전부근육은 안면표정근을 형성하게 된다.

Work와 Proctor는 안면신경과 제2형 제1 새열기형과의 관계는 간존하는 표피의 위치나 유입되는 근육의 경로와의 관계에 의해 결정된다고 하였다. 근육이 표피의 하부로 유입되면 안면신경은 제1 새열기형에 비해 심층에 위치하고 상부로 유입되면 기형의 표층에 위치하게 되며, 근육이 표피의 양측으로 분리되어 유입되면 제1 새열기형은 안면신경분지 사이에 놓이게 된다^{13,14)}. Aimi는 11례의 누관분석에서 4례는 안면신경의 내측, 7례는 안면신경의 외측을 통과하고 있음을 보고 하였는데⁴⁾ 본 증례에서는 3례 모두에서 안면신경의 외측에 밀착되어 있는 누관을 발견하였다.

임상적으로 새열기형은 누공이나 낭종의 형태로 나타나는데 제1세투의 외측 개구부는 외이도 하부, 이수의 후방 또는 하악부 위에 있으며 내측 개구부는 외이도의 골부와 연골부의 경계에 있을 수 있다. 새낭종은 임상적으로 이수와 쇄골 사이에서 흉쇄유돌근의 전면을 따라 등근 종괴로서 나타나며 대개 10대에서 30대 사이에서 성별에 차이없이 발견되고 여자에 약간 더 호발하며 1/3정도에서 양측성이다²³⁾.

제1 새열기형의 진단은 중이질환이 없이 지속적인 이루가 있을때, 전상경부에 종괴나 농양의 병력이 있을때, 이개하연이나 유양돌기의 심부에 제발성 낭종이나 누공의 화농이 있을때 의심하여야 하고 정확한 이학적 검사를 하여 누관의 위치와 경로를 파악하여야 한다. 진단 방법으로 종물의 진단적 천자, 누관 조영술, 전산화 단층촬영, 자기공명 영상 등이 진단에 도움이 되는데 CT나 MRI는 주위조직과의 유

척 및 안면신경과의 관계에 대한 정확한 정보를 제공하므로써 수술시 병변의 완전한 제거와 안면신경의 손상을 예방하는데 도움이 된다. 감별해야 할 질환으로는 bronchogenic carcinoma, 결핵성 농양, 지방종, 경동맥 종양, 악성 임파종, Hodgkin씨병, 혼합종양, 갑상선골낭종, 이소성 갑상선, 만성 후인두농양, 혈관종, 악성 종양의 전이 등이 있다^{1,3,8)}.

빈번한 감염으로 인한 주위조직과의 유착으로 수술이 어려워지고 재발빈도가 높아지므로 가능한 조기수술이 요구된다. 전신마취의 위험 부담으로 3~4세까지 기다리는 의견도 있으나 누공이 출생 직후 발견되면 생후 3~6개월에 수술하는 것이 바람직하고 성장후에 발견되면 빠른 시일내에 수술하는 것이 좋다²⁾.

본 증례 모두에서 parotidectomy incision을 사용하였는데 충분한 수술시야 확보로 병변의 정확한 확인과 완전한 제거가 가능하여 재발 방지와 안면신경의 손상예방에 도움이 되었다. 수술시 superficial musculoaponeurotic system을 보존하여 이하선 적출술후 이하선부위의 함몰과 같은 미용적 문제를 예방할 수 있었다.

결 론

제1 새열기형은 임상적으로 비교적 드물고 잘 알려져 있지 않아 농양, 이개후부 누공, 피지선 낭종 등으로 오진하기 쉽고 그에 따른 잦은 절개 및 배농으로 수술을 힘들게 만들 수 있다.

중이의 병변없이 지속성을 이루나 이개하연 또는 이개후부의 재발성 농양의 형성 등이 있으면 정확한 진단과 조기 치료가 필요하다.

수술후 재발과 안면신경의 손상을 예방하기 위해 수술전 본 기형의 태생기 해부학적 지식과 안면신경과의 관계에 대한 충분한 인식이 중요하다.

저자들은 3례의 제1 새열기형을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) 김규진·임순광·박선우 등 : 새성낭종의 임상적 고찰. 한이인지 16 : 644~649, 1973
- 2) 김종선·김형종·김낙기 등 : 제1 새열기형. 한이인지 28 : 816~820, 1985
- 3) 차창일·정평귀·이명진 등 : 새성낭종의 임상적 고찰. 한이인지 26 : 605~615, 1991
- 4) Aimi K, Takino K : Anomaly of the first branchial cleft. Arch Otolaryngol 75 : 397-400, 1962
- 5) Anort RS : Defects of the first branchial clefts. Afr. J. Surg 9 : 93-98, 1972
- 6) Cummings CW : Otolaryngology-Head and Neck Surgery. 1582-1602
- 7) Douglas GF : First branchial cleft cysts : Clinical Update. Laryngoscope 97 : 136-140, 1987
- 8) Frazer JE : The Nomenclature of diseased states caused by certain vestigial structures in the neck. Brit Jour Surg, 11 : 131-136, 1923
- 9) Huncyowski : The aetiology and management of branchial cysts. Br J Surg 57 : 822-824
- 10) Hyndman OR, Light G : The branchial apparatus. Arch Surg 19 : 410-452, 1929
- 11) Peter JK, Paul E, Winkelmann : A first branchial cleft anomaly within the parotid gland. Otolaryngol Head and Neck Surg 88 : 44-48, 1980
- 12) Rudberg RD : Congenital fistulae of the neck. Acta Otolaryngol Suppl 116 : 271-283, 1954
- 13) Stephen LL : The relationship of the facial nerve and first branchial anomalies-embryologic considerations. Laryngoscope 92 : 1308-1310, 1982
- 14) Sultan G : Zur kenntness der halseytenud fistel. Deutsch. Z. chir 48 : 113-155, 1898
- 15) Virchow R : Ein neuer fall von halskie-

men fistel. Arch Pathol Anat 35 : 518-524, 1865

nchial cleft defects. Laryngoscope 82 : 1581-1593, 1972

16) Work WP : Newer concepts of first bra-