

소아 새기형(鰓畸形)

계명대학교 의과대학 외과학교실

이효준 · 최순옥 · 박우현

Branchial Anomalies in Children

Hyo-Jun Lee, M.D., Soon-Ok Choi, M.D., Woo-Hyun Park, M.D.

Department of Surgery, School of Medicine, Keimyung University, Daegu, Korea

Purpose: Congenital lesions account for more than half of the excised cervical masses in children, and 20% of these cervical masses are caused by branchial anomalies (BA). BA can present as a cyst, sinus, fistula or skin tag and they are the result of maldevelopment of the branchial apparatus during the embryonic period. In this study we sought to review the presentation, work-up, treatment and outcome of BAs in a pediatric population.

Methods: Forty-two pediatric patients who were treated for BA over an 11-year period starting from June 1997 at Keimyung University Dongsan Medical Center were investigated to assess the relative frequency of the type of BA, the preoperative manifestations, the preoperative diagnostic modalities and the surgical complications.

Results: There were 21 (50%) branchial sinuses, 12 (29%) branchial cysts, 6 (14%) branchial fistulas and 3 (7%) skin tags with a cartilaginous remnant. Among the 42 BAs, 13 (31%) were previously infected. Based on embryological classifications, there were 32 (76%) second BAs, 5 (12%) 3rd and 4th BAs, 1 (2%) 1st BA, and 4 (10%) unclassified BAs. We experienced 1 postoperative recurrence and 1 temporary facial nerve palsy that developed during excision of a 1st branchial cyst. Histopathological study of the lining epithelium demonstrated squamous epithelium in 19 BAs (45%), respiratory epithelium in 8 BAs (19%), squamous and respiratory epithelium in 4 BAs (10%), no epithelium with fibrosis in 8 BAs (19%), and others in 3 BAs (7%).

Conclusion: Branchial sinuses are most common by morphology and 2nd branchial anomalies by embryology. The preoperative infection rate was 31%. The every effort to find out the exact anatomical location of the lesions is necessary to minimize postoperative recurrence by complete excision. (J Korean Surg Soc 2008;75:323-327)

Key Words: Branchial anomaly, Children

중심 단어: 새기형, 소아

서 론

새기형은 갑상선 설관 낭종과 함께 소아에서 보는 대표

적인 선천성 경부 기형이다. 새기관은 태생 2~7주에 발생하는데 이 새기관 발생에 이상이 있을 때 두경부에 새동, 새누공, 새낭종, 쥐젖(skin tag)이 형성되어 임상적으로 다양한 증상을 호소하게 된다.(1)

경부에 발생하는 선천성 기형의 수술 후 합병증과 재발률을 줄이기 위해서는, 기형의 발생학 및 해부학에 대한 정확한 이해를 기초로 완전 절제를 하여야 한다. 본 연구에서는 최근 약 11년 동안 새기형으로 수술 받은 환자의 임상적 특징과 치료경험을 분석하여 보고하는 바이다.

책임저자: 박우현, 대구광역시 중구 동산동 194번지
☎ 700-710, 계명대학교 동산의료원 외과
Tel: 053-250-7317, Fax: 053-250-7322
E-mail: whp0903@dsmc.or.kr

접수일 : 2008년 5월 23일, 게재승인일 : 2008년 7월 17일
이 논문은 2007년 11월 9일, 제59차 대한외과학회 추계종합학술대회에서 구연 발표되었음.

방 법

계명대학교 동산병원 소아외과에서 1996년 6월부터 2007년 8월까지 11년 3개월간 새기형으로 수술 받은 42명의 환아를 대상으로 하여, 증상, 진단방법, 합병증 및 병리, 최종 진단에 대해 경험을 분석하였다. 형태학적으로는 새기형의 종류를 새동, 새누공, 새낭, 쥐젖으로 나누었으며, 발생학적으로는 제1, 제2, 제3, 제4새기형으로 나누어 자료 분석을 시도하였다.

제1새기형은 Work(2)의 분류를 기준으로 하였으며, 제2, 제3, 제4새기형은 Ford 등(3)이 기술한 기준을 이용하였다. 즉 본 연구에서 사용한 발생학적 분류의 이론적인 경로를 요약하면 다음과 같다. 제1기형은 외이도 중복증으로 보며 이개의 전방 또는 하방에 위치하며 이하선과 밀접해 있는 경우와 상부 경부 전 삼각부위에 외이도와 접해 있거나 또는 연결이 있는 경우로 하였다. 제2기형은 병변이 홍쇄유돌근 전연부에서 시작하여 총경동맥의 측방을 따라가며, 설인신경(glossopharyngeal nerve)과 설하신경(hypoglossal nerve) 위를 지나 내경동맥과 외경동맥의 사이를 지나 편도와(tonsillar fossa)로 들어가는 경우로 했다. 제3기형은 병변이 홍쇄유돌근 전연부에서 시작하여 총경동맥의 후내방을 따라가며 설인신경과 설하신경 사이를 지나 갑상선설골막(thyrohyoid membrane)을 통해 상부 이상와(piriform sinus)로 들어가는 경우로 했다. 제4기형은 병변이 홍쇄유돌근 전연부에서 시작하여 기관식도구(tracheoesophageal groove), 갑상선의 상극(thyroid upper pole)을 지나 상 후두신경(superior laryngeal nerve)하부의 윤갑상막(cricothyroid membrane)을 지나 이상와의 첨부(apex of the piriform sinus)로 들어가는 경우로 하였다.

임상적으로 새누공 증례들은 내외 개구부 위치로 정확한 발생학적 분류가 가능하였고, 내개구가 있는 병변은 정확한 발생학적 분류가 가능하였으나, 홍쇄유돌근 전연을 따라서 중 1/3 또는 하 1/3 부위에 외개구만 있는 새동은 제2기형으로 분류했다. 단 홍골과 쇄골 경계부 이하에 외개구부가 존재한 동은 새기형으로 분류하는데 대해서는 아직 정해진 바 없지만, Koop(4)는 이를 새기형의 한 형태로 기술한 바 있기에 이에 따라 새기형에 포함시켰다.

결 과

1) 성별 및 연령 분포

성별로는 남자가 25예, 여자가 17예로 남녀 비는 1.5 : 1이었다.

진단 당시 연령분포를 보면 1개월 이내가 24예, 2개월에서 6개월이 4예, 1세에서 3세 사이 7예, 4세에서 6세 사이 1예, 6세에서 18세 사이가 6예였다. 수술 당시 연령분포를 보면 1세 이내가 17예, 1세에서 3세 사이가 14예, 4세 이상 11예였다.

2) 증상

주 증상은 경부의 분비물 동반 또는 동반하지 않은 동(sinu)이 27예(64%), 경부 종괴 12예(29%), 쥐젖 3예(7%)였다. 새누공환자의 증상은 새동환자의 증상과 구별되지는 않았다.

증상이 발생한 당시 감염이 있었던 경우는, 동 27예 중 9예, 종괴 12예 중 4예로 전체적으로 보아서 42예 중 13예가 수술 전 감염이 되어서 수술 전 감염률이 31%였다. 그리고 경부 종괴 3예(제3새낭중 1예와 제4새낭중 2예)는 호흡곤란을 호소하였다. 위치별로는 우측 6예, 좌측 26예, 양측 4예(양측성 새동 3예 및 양측성 쥐젖 1예), 쇄골하부 4예(4%), 불명확 2예였다.

3) 수술 전 진단 방법

42예 중 29예에서 진단 목적으로 방사선학적 검사를 시행하였다.

29예 전례에서 초음파 검사를 시행하였으며, 추가적으로 컴퓨터 단층촬영 4예, 자기공명영상 2예, 식도조영술 6예, 동조영술 3예, 갑상선 주사 1예에서 시행되었다. 식도조영술을 시행한 6예 중 2예에서 내 개구부를 확인할 수 있었으며 내 개구부를 확인하지 못한 4예 중 2예는 술 중 누공조영술로 내 개구부(internal opening)를 확인할 수 있었다.

4) 수술 중 누공조영술

수술 중 새누공이 의심된 6예 전례에서 누공 조영술을 시행하였으며, 조영술 결과 편도와(tonsillar fossa)로 조영제가 누출되는 것을 확인하였다.

5) 수술 합병증 및 조직 병리

절개 방법은 병변 부위를 포함한 횡 절개를 하였으며, 새누공으로 확인된 경우는 사다리 절개를 이용하였다.

수술 합병증을 보면, 제1새낭종 절제한 후 일과적 안면신경 마비 1예가 발생하였으며 흉쇄골경계부위 새동을 절제한 1예에서 재발 하였다. 그 외 상처 감염이 1예 발생하였다.

절제된 조직의 상피세포의 형태를 보면, 편평상피가 19예(45%), 호흡상피 8예(19%), 혼합상피, 즉 편평상피와 호흡상피가 혼재한 경우가 4예(10%), 섬유화로 상피가 확인이 안 된 경우 8예(19%), 기타 3예(7%)였다.

6) 최종 진단(Table 1)

형태학적으로 보면, 새동이 21예(50%)로 가장 많았으며, 새낭종 12예(29%), 새누공 6예(14%), 귀절 3예(7%) 순이었다. 발생학적으로 분류하면, 제2새기형이 32예(76%), 제3 또는 제4새기형이 5예(12%), 제1새기형이 1예, 불명확한 경우 4예(10%)였다.

Table 1. Summary of branchial anomalies based on postoperative diagnosis

Origin of anomaly	Type of anomaly	No. of patients	Total No. (%)
First	Cyst	1	1 (2%)
	Sinus	0	
	Fistula	0	
Second	Cyst	6	32 (76%)
	Sinus	17	
	Fistula	6	
	Skin tag	3	
Third	Cyst	2	2 (5%)
	Sinus	0	
	Fistula	0	
Fourth	Cyst	3	3 (7%)
	Sinus	0	
	Fistula	0	
Unclassified	Sinus	4	4 (10%)

고찰

소아에서 볼 수 있는 경부 질환은, 크게 염증성 병변, 선천성 병변, 양성 종양, 악성종양 등이 있으며, 선천성 병변과 염증성 병변이 가장 흔히 보는 질환이라고 할 수 있다. (5,6) 선천성 병변은 소아 경부 수술의 과반수를 차지하며, 이 중의 약 20%는 새기형이 차지하는 것으로 보고되고 있다.(7)

새기관(branchial apparatus)은 태생 2~7주에 발생하며, 외부에서 보아 4쌍의 외배엽성 새열과 5쌍의 중배엽성 새궁과, 안에서 봐서 5쌍의 인후 맹낭으로 구성된다.(1) 이 새기관의 발생에 이상이 있을 때, 새동, 새누공, 새낭종, 귀절이 형성되어 임상적으로 다양한 증상을 호소하게 된다. 일반적인 증상으로 흉쇄유돌근 전연을 따라서 점액성 액체를 분비하는 동이나 누공, 또는 흉쇄유돌근 전연 또는 후방부에 단방성(unilocular) 낭종이 있을 때 비교적 쉽게 진단할 수 있다. 그러나 발생학적 유형에 따라 병변의 위치와 임상양상이 차이가 있을 수 있다.

제1새기형은 이개의 주위, 즉 전후방, 직하부 어디에도 발생할 수 있으며, 외이도와 연결해 있거나 연결이 있을 수 있다.(2,8) 본 연구에서 제1새기형 1예가 있었는데, 이개 후방에 튜브 모양의 낭종로 존재하였으며, 이개(auricle)의 중복증으로 볼 수 있는 소견을 보였다. 새낭종의 경우 급성 호흡 곤란을 일으키는 경우가 있는데 주로 신생아 시기에 호발하는 것으로 알려져 있다.(9-11) 본 보고에서 새낭종 3예(제3새낭종 1예와 제4새낭종 2예)에서 호흡곤란이 동반되었으며, 다 신생아 시기에 발생하였다. 호흡곤란은 낭종에 의해 기관지가 밀리고 압박을 받아서 발생한 것으로 생각되었다. 제3 및 제4새기형은 주로 좌측에 발생하는 것으로 보고되는데, James 등(12)은 17예 중 16예가 좌측이었고, 본 연구에서도 5예 중 5예 전례가 좌측에서 발생하였다. 새기형의 2차 감염은 본 연구에서는 42예 중 13예(31%)에서 발생하였는데 이는 Schroeder 등(13)의 보고와 비슷하였다.

일반적으로 다음의 임상증상을 보일 때는 새기형의 가능성을 우선적으로 생각하여야 한다. 즉 1) 동 또는 누공의 입구가 흉쇄유돌근 전연부에 있을 때, 2) 단방성 낭종이 흉쇄유돌근의 내측 또는 후방부위에 있을 때, 3) 재발성 측부 경부농양, 4) 귀절이 흉쇄유돌근 전연부에 있을 때, 5) 이개 주위 및 이하선 삼각부위에 동, 낭종, 재발성 감염이 있을

때, 6) 화농성 갑상선염, 7) 단순 경부 촬영에 공기-액체면 (air-fluid level)이 나타나는 낭종이 있을 때, 8) 흉골병 (manubrium sterni) 주위에 동이나 낭종이 있을 경우이다.(14)

술 전 진단에 흔히 사용되는 검사방법으로는 초음파 검사, 전산화 단층 촬영, 누공조영술, 식도조영술, 후두경 검사 등이 있다. 일단 경부 종괴로 나타난 경우는 초음파 검사 또는 전산화 단층 촬영이나 자기공명영상(MRI)을 하여 낭종의 위치와 주위 조직과의 관계를 봄으로 진단에 유용하리라 생각한다. 그러나 동이나 누공이 의심될 때는 누공조영술을 시행해서, 단순한 동인지 누공인지, 누공이면 내 개구부 위치가 어디인지 봄으로 새기형의 수술과 분류에 도움이 되리라 생각된다. 본 연구에서는 술 전 누공 조영술보다는 수술 중 누공 조영술이 하기가 용이하였으며, 더 정확한 정보를 얻었다. 따라서 누공 조영술이 필요한 경우는, 협조가 잘 안되고, 환자에게 고통을 주는 술 전 보다는 수술 중에 시행하는 것이 더 좋으리라 생각된다.

제3 또는 제4기형이 의심되는 경우는 술 전 식도 조영술을 시행해서 이상와의 연결이 있는지 확인하는 것이 중요하고, 직접형 후두경과 함께 시행하면 거의 대부분에서 이상와의 연결 여부를 확인할 수 있다고 한다.(15) 본 연구에서는 식도조영술을 6예에서 시행하였는데, 이 중 수술 시 내개구부가 확인된 경우는 4예였고 이 중 2예에서 술 전 식도 조영술에서 내 개구부를 확인할 수 있었다. 직접형 후두경과 함께 시행하였다면 내개구부 존재 여부를 더 정확히 알 수 있었으리라 생각되었다.

수술시기는 환자의 연령과, 2차 감염 여부를 고려해서 결정하게 된다. 이상적으로는 2차 감염이 오기 전에 발견되는 대로 수술하는 것이 바람직하다. 일단 감염이 되면 배농 절개술 및 항생제 투여하여 염증을 완전히 해결한 후에 완전 절제를 시도하여야 한다. Soper와 Pringle(16)은 처음 처치 후, 최소한 3개월이 지난 후 절제할 것을 주장하였다.

치료는 병변을 완전히 적출하는 것으로 종결되지만, 불완전 절제로 병변의 일부가 남아 있으면 재발하므로 최초 수술 시 전신 마취 하 완전절제를 시도하여야 한다. 특히 새누공이 있었던 경우는 사다리 절개를 이용하면 효과적으로 절제할 수 있다. 제3 또는 제4기형 수술 시는 기관식도구(tracheoesophageal groove)를 따라서 병변을 절제하여야 하므로 회귀 후두신경(recurrent laryngeal nerve), 상후두신경(superior laryngeal nerve)에 손상을 주지 않도록 조심하여야 하며, 갑상선이 침범되어 있으면 갑상선 부분 절제가 필요하다.(13) 제1새기형 수술 시에는 이하선 절제 시 사용하는

절개법을 이용할 수 있으며, 술 중 안면신경 자극기를 이용해서 안면신경 손상이 오지 않도록 하는 것이 바람직 하리라 생각된다. 본 연구에서 제1새낭종 수술 후 일과성 안면신경마비가 합병되었는데, 수술 중 안면신경의 후방 가지인 후이개신경(posterior auricular nerve)을 술 중 견인하였는데 이것으로 인해 일시적으로 안면신경 마비가 온 것으로 생각되었다.

술 후 합병증으로는 재발, 안면신경마비, 창상합병증 등이 올 수 있다. Park 등(14)은 173예 중 2예의 재발(1%)을 보고하였으며 Schroeder 등(13)은 67예 중 5예의 재발(7.5%)을 보고하였다. 술 후 재발의 원인으로는 술 전 감염, 수술기 미숙, 진단 미숙 등을 중요한 유발인자로 들 수 있다. (14) 본 연구에서도 1예에서 술 후 재발이 있었는데 술 전 감염이 재발의 유발인자로 생각한다.

REFERENCES

- 1) Skandalakis JE, Gray SW, Todd NW. The pharynx and its derivatives. In: Skandalakis JE, Gray SW, editors. Embryology for Surgeons. 2nd ed. Baltimore: Williams Wilkins; 1994. p.17-40.
- 2) Work WP. Newer concepts of first branchial cleft defects. Laryngoscope 1972;82:1581-93.
- 3) Ford GR, Balakrishnan A, Evans JN, Bailey CM. Branchial cleft and pouch anomalies. J Laryngol Otol 1992;106:137-43.
- 4) Koop CE. The thorax. In: Koop CE, editor. Visible and Palpable Lesions in Children. Chap. 3. New York: Grune Stratton; 1976. p.37.
- 5) Park KW. Surgical diseases of head and neck in children. J Korean Surg Soc 1986;30:677-80.
- 6) Park HB, Lee MK, Hong H, Jung WH, Hwang EH, Sul JH. Clinical and pathological evaluation of neck masses in children. Korean J Head Neck Oncol 1993;9:210-20.
- 7) Albers GD. Branchial anomalies. JAMA 1963;183:399-409.
- 8) Kim MS, Lee KG, Jung PM. Experience with 85 cases with branchial anomalies. J Kor Assoc Pediatr Surg 2002;8:107-12.
- 9) Lin JN, Wang KL. Persistent third branchial apparatus. J Pediatr Surg 1991;26:663-5.
- 10) Burge D, Middleton A. Persistent pharyngeal pouch derivatives in the neonate. J Pediatr Surg 1983;18:230-4.
- 11) Miller D, Hill JL, Sun CC, O'Brien DS, Haller JA Jr. The diagnosis and management of pyriform sinus fistulae in infants and young children. J Pediatr Surg 1983;18:377-81.
- 12) James A, Stewart C, Warrick P, Tzifa C, Forte V. Branchial sinus of the piriform fossa: reappraisal of third and fourth branchial anomalies. Laryngoscope 2007;117:1920-4.
- 13) Schroeder JW Jr, Mohyuddin N, Maddalozzo J. Branchial

- anomalies in the pediatric population. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2007;137:289-95.
- 14) Park WH, Kwon SI, Kim SY, Kim SC, Kim SK, Kim WK, et al. Branchial anomalies in Korea -a survey by the korean association of pediatric surgeons-. *J Kor Assoc Pediatr Surg* 1996;2:119-28.
 - 15) Pereira KD, Davies JN. Piriform sinus tracts in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;132:1119-21.
 - 16) Soper RT, Pringle KC. Cysts and sinuses of the neck. In: Welch KJ, Rondolph JG, Ravitch MM, O'Neill JA, Rowe MI, editors. *Pediatric Surgery*. 4th ed. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1986. p.539-52.