

코에 국한된 희귀 안면 갈림

이중호 · 송진경 · 변준희

가톨릭대학교 의과대학 성형외과학교실

Rare Cleft of the Nose

Jung Ho Lee, M.D., Jin Kyung Song, M.D.,
Jun Hee Byeon, M.D.

Department of Plastic Surgery, College of Medicine,
The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

Congenital facial cleft is a rare entity and appears along by the line of different processes of the facial development. An isolated cleft of the nose has been reported not often in the literature.

We treated a patient with an isolated nasal cleft associated with undefined cranial anomaly. On 3D CT scan was seen a bony cleft traversing the pyriform aperture lateral to the anterior nasal spine. The nasal septum and frontal process of the maxilla were intact. There also was found bilateral bony defects in the frontal bone and bilateral frontal boss.

The nasal cleft and frontal defect and boss were corrected by two stages: anterior two-third of the cranial vault with bilateral frontal boss was remodeled at the age of two years and the nasal cleft was repaired with a local rotation flap at age 3.

Key Words: Facial cleft, Nasal cleft

1. 서 론

안면 갈림(facial cleft)은 비록 정확히 그 빈도가 밝혀져 있지 않았지만, 입술 갈림(cleft lip)과 입천장 갈림(cleft palate)을 제외했을 때 100,000명당 1.4명에서 4.9명으로 알려져 있으며,¹ Tessier²는 눈확(orbit)을 기준으로 하여 갈림이 있는 위치에 따라 안면 갈림을 0번에서 14번까지 분류하였다.

안면 갈림 중 코 갈림(nasal cleft)은 Tessier 분류상 0번

에서 3번까지에서 나타날 수 있는데, 다른 부위에서의 갈림 없이 안면 갈림이 코에 국한된 경우는 매우 드물게 보고되고 있다.^{3,7}

저자들은 좌측 콧방울(alar nasi)에 갈림이 있으면서, 방사선학적 검사상 좌측 1번 안면 갈림 및 양측성 전두부 돌출(bifrontal bossings)이 동반된 환아를 1례 치험하였으며, 단계적 수술을 통해 좋은 결과를 얻을 수 있었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

16개월 된 남아가 출생시부터 존재하는 코 갈림과 양측성 전두부 돌출을 주소로 내원하였다(Fig. 1, Left). 선천성 기형의 가족력은 없었으며, 과거력상 환아는 생후 7개월 때 신경모세포종으로 4차례의 고용량 항암 화학 요법과 자가 골수이식을 시행받은 경력이 있었다. 이학적 검사 상 왼쪽 콧방울에 안면 갈림이 있었으며, 양측 가쪽 이마부위(lateral frontal area)가 돌출된 소견을 보였다.

술전 시행한 3차원 전산화단층촬영술상 좌측 비골에 갈림이 있었으나, 비중격과 상악골 전두 돌기에는 이상 소견을 보이지 않았고, 내안와간 거리(interorbital distance)는 2.3 cm로 경미한 먼눈확증(hypertelorism) 소견을 보였다. 또한 이마뼈(frontal bone)에는 앞숫구멍(anterior fontanelle)과 연결된 양쪽 이마뼈의 큰 결손이 보였고 결손된 뼈 바깥쪽으로 이마뼈가 돌출되어 있었으며, 생후 28개월째 다시 시행한 3차원 전산화단층촬영 소견에서는 각각 크기가 4.07×3.18 cm과 3.38×3.80 cm으로 골결손이 줄어들어 있었으며 앞숫구멍(anterior fontanelle)도 감소한 소견을 보였으나, 양측 이마뼈가 돌출된 소견은 여전히 보이고 있었다(Fig. 1, Center, right).

수술은 먼저 이마뼈 결손과 돌출을 포함한 두개 기형을 교정하고, 2차적으로 연부조직을 재건하기로 계획하였다. 전신 마취 하에 양쪽 관상 절개를 가하고 모상건막하층(subgaleal layer)으로 박리를 진행하여 눈확상연(supra-orbital rim)에 이르렀다. 이후, 눈확상연에서 상방 약 8 cm 부위에 골막 절개를 가하고, 골막하 박리를 진행하여 두개

Received April 19, 2005

Revised June 20, 2005

Address Correspondence: Jun Hee Byeon, M.D., Department of Plastic & Reconstructive Surgery, St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea, 62 Youido-dong, Youngdungpo-gu, Seoul 150-713, Korea. Tel: 02) 3779-1198 / Fax: 02) 780-9167 / E-mail: byeon@catholic.ac.kr

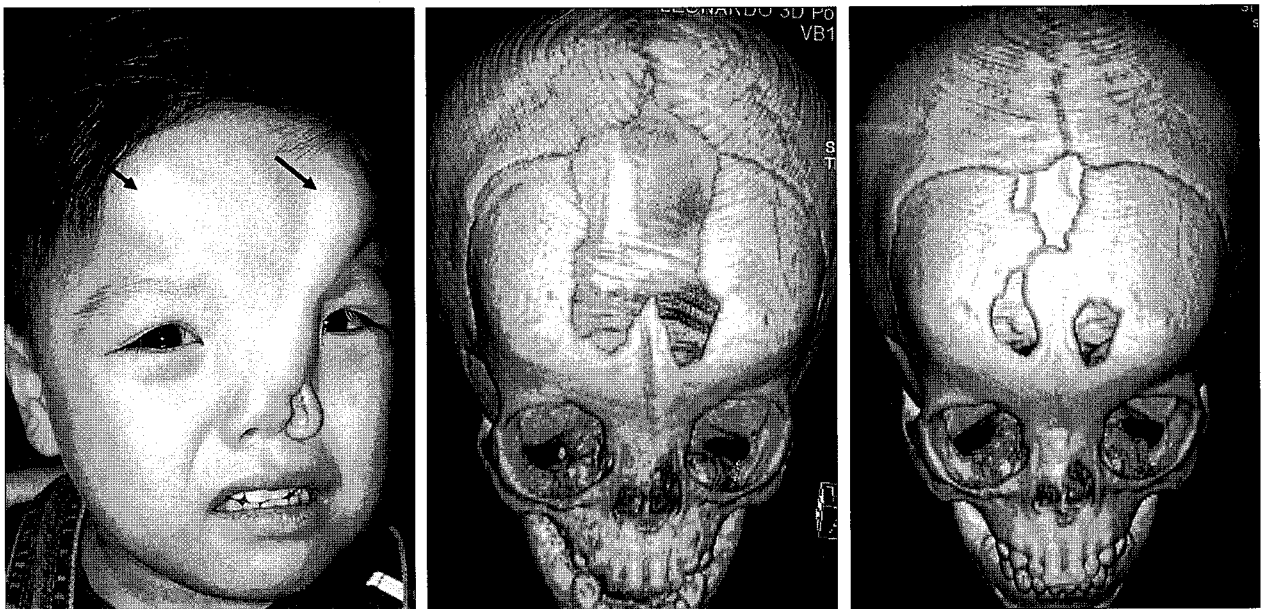


Fig. 1. (Left) A 16-month-old boy with bilfrontal bossings(arrow) and nasal cleft of the left ala. (Center) A 16-month 3-dimensional CT shows anterior fontanelle and extended bifrontal bony defect. (Right) A 28-month 3-dimensional CT shows remained bifrontal bossing and smaller frontal bony defect. It also shows nasal bone cleft traverses the piriform aperture between the anterior nasal spine and the frontal process of left maxilla.



Fig. 2. (Right) Intraoperative view shows a bilateral frontal bony protrusion and two paramedian bony defects (arrows). (Left) After the osteotomy of frontal bone, it was divided into three segments including sagittal strip. The segments were green stick fractured in order to restore the contour of frontal bone and replaced on the donor site.

골막 피판(pericranial flap)을 거상하여 눈확 상연과 가쪽 안와연(lateral orbital rim), 판자 우묵(temporal fossa)을 노출하였으며, 이마뼈의 골 결손 부위에서는 경질막(dura)과 골막사이를 조심스럽게 박리하여 경질막에 손상이 가하지 않도록 하였다(Fig. 2, Left). 관상 봉합과 이마 나비 봉합선(frontosphenoidal suture)을 따라 절골을 가하고, 눈확상연에서 약 1.5 cm되는 부위에서 이마뼈를 수평으로 절골하여 상부 이마뼈를 절제하였다. 이후, 가쪽 안와연, 나비광대봉합, 코이마 접합부(nasofrontal junction), 눈확지붕(orbital roof)을 따라 절골을 가하여 눈확상골간(supra-

orbital bar)을 절제하였다. 눈확상골간의 중간부위를 폭 5 mm로 시상 절골한 뒤, 가운데 골 절편을 제거하여 눈확상골간의 가로 지름을 줄였다. 절제한 상부 이마뼈를 시상띠(sagittal strip)을 포함한 3조각으로 절골한 뒤, 시상띠를 중심으로 좌우의 골 절편을 바꾸고, Tessier 겹자로 골 절편을 약목 골절(green stick fracture)시켜 골 윤곽을 교정하였으며, 흡수성 골 고정기를 사용하여 고정하였다(Fig. 2, Right). 골 고정 후 국소적인 골결손 부위는 BoneSource®를 사용하여 재건하였다. 술후 시행한 병리조직학적 검사 상 중괴는 뼈발생 중심(ossifying center)을 가진 피하조직으로

확진되었으며, 10개월 뒤 시행한 3차원 전산화단층촬영 상, 술전에 보이던 양측 이마뼈의 돌출과 골결손 부위는 특별한 합병증 없이 재건되었음을 확인할 수 있었다(Fig. 3).

1차 수술 10개월 뒤, 콧방울 갈림에 대한 교정술을 시행하였다. 전신마취 하에 먼저, 캘리퍼를 사용하여 우측 콧구멍 테(nostril rim)의 길이가 좌측과 같아 연부조직의 양적 결손이 없음을 확인하였다. 갈림의 가쪽에 있는 콧방울을 회전하기 위한 회전피판을 고안하고(Fig. 4, Left), 피부에서 코 점막까지 전층으로 절개를 가한 뒤, 피판을 회전하여 코에 국한된 안면 갈림을 교정하였다.

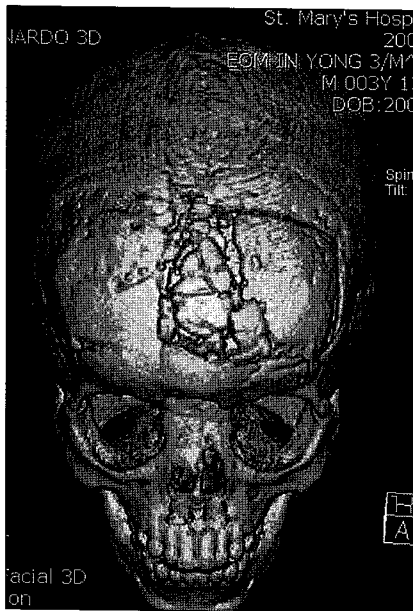


Fig. 3. Postoperative 10-months 3-dimensional CT scan.

술후 10개월째 시행한 추적관찰 상, 특별한 합병증은 발생하지 않았으며, 양측 콧방울의 대칭성도 유지되고 있음을 확인할 수 있었다(Fig. 4, Right).

III. 고 찰

안면 갈림이 일어나는 기전은 아직 명확하게 밝혀지진 않았지만, 안면의 발생과정에서 융합되어야 할 돌기들이 융합되지 않아서 일어난다는 가설과 두 층의 외배엽으로 이루어진 공간에 중간엽 세포들이 침투하지 못하여 결국 상피세포들이 지지를 받지 못해 갈라지게 된다는 가설(mesodermal penetration theory)이 제시되고 있다.¹

안면 갈림을 분류하는 다양한 방법들중, 눈확을 기준으로 삼는 Tessier²의 방법이 가장 많이 사용되고 있는데, 이는 안면 갈림과 동반되어 나타날 수 있는 두개 갈림(cranial cleft)과 안면 갈림간의 유기적인 관계를 잘 설명하고 있기 때문이다. Tessier 분류상 1번 안면 갈림의 진단은 X선 촬영이나 전산화단층촬영을 통해 전비극(anterior nasal spine), 코중격 및 상악골 전두돌기는 이상 소견이 없으면서, 비골에만 갈림을 보일 때 진단할 수 있다.⁵

임상증상은 본 증례에서와 같이 콧방울의 패임으로만 나타날 수도 있으나 심한 경우, 콧방울과 비골의 완전결손으로 나타날 수도 있고, 별집뼈미로(ethmoid labyrinth)까지 병변이 있는 경우에는 먼눈확증(hypertelorism)이 나타날 수 있다. 또한, 갈림이 하방으로 첫 번째와 두 번째 앞니 사이의 이틀뼈(alveolar bone)까지 이어질 수 있으며, 입술 갈림이나 비골간 형성이상(internasal dysplasia)이 함께 나타날 수도 있다.^{5,6} 두개 갈림이 동반되어 있는 경우



Fig. 4. Correction of nasal cleft. (Right) Preoperative view shows the design of full thickness rotation flap from the lateral side of the cleft. (Left) Postoperative 10 months view.

에는 뇌막뇌탈출증(meningoencephalocele)이 나타날 수도 있다.¹

1번 안면 갈림의 증상이 코 갈림으로만 나타나고, 먼눈 확증이 동반되었을 때 감별해야 할 질환으로 정중 안면열 증후군(median cleft syndrome)이 있다. 정중 안면열 증후군은 1967년 DeMyer⁸에 의해 처음 기술되었는데, 먼눈확증, 잠재성 두개 피열(cranium bifidum occultum), 정중 코 갈림, 정중 입술 갈림증, 정중 앞위턱뼈 갈림증(medial cleft premaxilla)의 증상 중 2개 이상이 동반되면 진단 할 수 있으며, 정중 입천장 갈림증, 일차성 눈구석 벌어짐증(primary telecanthus) 등이 동반 될 수도 있는 것으로 알려져 있고, 얼굴 형태 및 주된 기형에 따라 4가지 유형으로 나눌 수 있다.

정중 코갈림의 증상이 코끝 갈림뿐 아니라 콧방울 갈림으로도 나타날 수 있다는 점에서 볼 때,⁸ 본 증례의 환자도 정중 안면열 증후군이라 진단 범주에 속하지만, 임상증상이 정중 안면열 증후군의 전형적인 4가지 유형 중 하나로 분류되기에는 잠재성 두개 피열이 없다는 임상양상의 차이가 있다. 따라서 본 환자가 정중 안면열 증후군의 새로운 유형으로 분류되기 위해서는 임상양상이 비슷한 증례들이 추가적으로 수집되어야 할 것으로 생각된다.

코 갈림의 치료는 연부조직의 재건과 골 및 연골의 재건으로 나누어 생각해 볼 수 있다. 연부조직의 재건을 위해서는 먼저 실제 연부조직의 결손이 존재하는지를 파악하는 것이 중요하며, 갈림의 원인이 연부조직의 양적결손이 아닌 위치 이상으로 인한 경우에는 갈림이 있는 부위의 외측에서 콧방울 연골에 손상을 가하지 않도록 주의하면서 전층 국소회전피판을 고안하여 병변을 재건할 수 있다.^{3,7} 연부조직의 양적결손이 있는 경우에는 귀조가비(auricular concha)에서 복합조직을 채취하여 이식하는 방법을 사용할 수 있으나, 이는 피부 색깔이 짙은 환자의 경우에는 이식 부위가 눈에 잘 떨어 수 있는 단점이 있다.⁶

골과 연골갈림의 재건 방법은 먼저 이환되어 오목해진

(concave) 골과 연골부위를 제거하고, 안쪽 및 가쪽 절골술을 시행한 뒤, 골과 연골을 이식하는 방법을 사용할 수 있으며, 골결손이 넓은 경우에는 가쪽 절골술을 안쪽 눈확벽까지 연장한 뒤, 경비 내안각성형술(transnasal canthoplasty)을 시행하여 재건할 수 있다.⁴ 뇌막뇌탈출증에 동반된 경우에는 탈출된 경질막에 절개를 가하고, 두개골 밖으로 탈출된 여분의 조직이 있다면 이를 절제한 뒤, 경질막을 봉합하여 치료할 수 있다.¹

본 증례의 환자의 경우 뇌막뇌탈출증 소견은 보이지 않았으며, 두개 기형에 대해서만 1차적으로 수술을 하였고, 코 갈림에 대해서는 연부조직의 결손 소견을 보이지 않아 전층 국소 회전 피판술을 2차적으로 시행하여 재건하였으며, 슬후 좋은 결과를 보여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Hunt JA, Hobar PC: Common craniofacial anomalies: Facial clefts and encephaloceles. *Plast Reconstr Surg* 112: 606, 2003
- Tessier P: Anatomical classification of facial, craniofacial and laterofacial clefts. *J Maxillofac Surg* 4: 69, 1976
- Smith G, Wilson L: Cleft of the nasal ala. Case report. *Cleft Palate J* 13: 74, 1976
- Ortiz Monasterio F, Fuentel del Campo A, Dimopoulos A: Nasal cleft. *Ann Plast Surg* 18: 377, 1987
- Suwantemee C: Facial cleft no. 1 *Plast Reconstr Surg* 94: 1055, 1994
- Agrawal K, Panda KN, Prasad S: Isolated Tessier no. 1 cleft of the nose. *Ann Plast Surg* 41: 311, 1998
- Cho BH, Cho SY, Ahn HB, Kim DY, Lee SY: Surgical correction of rare craniofacial clefts. *J Korean Soc Aesthetic Plast Surg* 4: 118, 1998
- DeMyer W: The median cleft face syndrome. Differential diagnosis of cranium bifidum occultum, hypertelorism, and median cleft nose, lip, and palate. *Neurology* 17: 961, 1967