

## 갈라진 콧볼과 동반된 양측성 선천성 누낭 피부누공의 경험례

이한정 · 최환준 · 최창용

순천향대학교 의과대학 성형외과학교실

### A Case Report of Bilateral Congenital Lacrimal Sac Fistula with Cleft Ear Lobe

Han Jung Lee, M.D., Hwan Jun Choi, M.D.,  
Chang Yong Choi, M.D.

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, College of  
Medicine, Soonchunhyang University, Kyunsangbuk-do, Korea

**Purpose:** A congenital lacrimal sac fistula is unusual and consists of a dimple opening below the medial canthal tendon that leads to the lacrimal sac. This anlage ducts occur when the lacrimal anlage cells proliferate and canalize rather than involute. And, the anomaly is usually not associated with any systemic abnormalities. Also congenital cleft of the earlobes is rarely seen among congenital ear anomalies. Therefore, we report rare case with symptomatic bilateral lacrimal fistula with the ear cleft.

**Methods:** A 4-year-old boy was admitted with aggravated chronic maxillary sinusitis, recurrent chronic dacryocystitis, and epiphora. He had two minor anomalies including bilateral lacrimal fistula originated in lacrimal tear sac and unilateral transverse ear cleft. The patient had been operated with fistulectomy and perioperative antibiotics. A small vertical ellipse is made around the opening with sharp dissection. The tract is excised using the probe as the guide. Another probe is placed through the lower canaliculus to prevent the damage. A suture ligature of 6-0 Maxon is placed around the deepest point of the tract, which is then excised. Additional sutures are placed in the tissues to form a tight closure to prevent reestablishment of the fistula. The skin is closed with 6-0 Black Silk.

**Results:** The patient recovered well without any complications such as infection, epiphora, and obstruction of lacrimal sac.

**Conclusion:** Our case illustrates bilateral lacrimal

anlage ducts in a patient with unilateral congenital ear cleft. We recommend careful evaluation of lacrimal system in these patients, especially bilateral case and other congenital anomalies. Finally, we recommend excision of the ducts when epiphora, infection, or chronic skin irritation occur.

**Key Words:** Bilateral lacrimal sac fistula, Ear cleft, Minor anomaly

### I. 서 론

선천성 누낭 누공은 비교적 드문 질환으로 2,000명 중에 1명 정도의 유병률로 보고되고 있다. 이 질환은 1675년에 Rasor에 의해서 처음 보고되었으며, 선천성 누낭 누공의 발생학적인 기원이나 치료방법에 대해서는 아직까지 논란이 있다.<sup>1</sup> 국내에서는 정윤재 등<sup>2</sup>에 의해서 3례의 편측성 선천성 누낭 누공이 보고되었다. 보통의 경우 출생 시에는 증상이 없으며 증상이 있는 환자에서는 눈에서 유루, 누공에서의 반복적인 분비물, 반복되는 누낭염 및 누공염 등이 나타나며 미용적이나 기능적인 면에서 수술을 요한다.<sup>1,2</sup> 편측성 및 양측성 누낭 누공의 환자들은 인종이나 성별에 상관없이 단독적으로 존재하는 경우가 대부분이지만, 보고하는 저자들에 따라서 유전학적으로 우성 유전이 되는 경우, 가족력이 있는 경우, 특히, 양측성 선천성 누낭 누공 환자의 경우 선천성 이루나 다른 기형의 동반 가능성이 편측성보다 높게 보고된다.<sup>1,5-7</sup>

또한 갈라진 콧볼은 흔하지 않은 이개 기형중의 하나로 선천성인 것과 후천성인 것으로 나눈다.<sup>3</sup> 후천적인 원인으로는 직접적인 외상이나 무거운 귀고리를 함으로써 발생할 수 있으며, 여성에 더 많이 발생하는 것으로 보고된다.<sup>3</sup> 대부분의 갈라진 콧볼을 가진 환자는 비정상적인 귀의 모습으로 인해 미용적으로 수술을 받게 된다.<sup>4</sup>

본 교실에서는 드물게 4세의 남아에서 좌측에 갈라진 콧볼을 가지면서, 반복적인 누낭염과 만성 상악동염으로 인한 반복적인 유루증상을 보이는 양측성 선천성

Received December 17, 2007

Revised February 14, 2008

**Address Correspondence:** Hwan Jun Choi, M.D., Department of Plastic & Reconstruction Surgery, Soonchunhyang University Gumi Hospital, Gongdan-dong, Gumi-si, Kyunsangbuk-do 730-706, Korea. Tel: 054) 468-9150 / Fax: 054) 468-9150 / E-mail: medi619@hanmail.net

누낭 누공을 경험하였고, 수술은 피부누공 및 누도의 단순 절제술을 시행하여, 기능적으로나 미용적으로 만족할만한 결과를 얻었다. 또한, 병리학적으로 발생시기가 비슷한 선천성 콧볼 갈림증이 또 다른 선천성 누낭 누공과 동반 기형일 가능성이 있어 선천성 누낭 누공 환자에서 동반될 수 있는 기형에 대해서 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## II. 증 례

4세된 남자 환자로 양측성 선천성 누낭 누공 소견을 보였다. 과거력 상 환자는 출생 시부터 양측 내안각 내측 2-3 mm 부위에 약 1 mm 직경을 가진 누낭 누공이 각각 존재하였으며, 반복적으로 누낭 누공에서 장액성의 분비물의 소견을 보였고, 발사마법(Valsalva maneuver)시 양측 누공을 통하여 공기가 세어 나오는 소견을 보였다고 한다. 또한 환아는 내원 당시 소견으로 반복적인 상기도 감염 및 만성 부비동염 소견이 있었으며, 보호자에 말에 따르면 상기도 감염 시 양측 누낭 누공에서 점액성의 고름양 분비물이 나왔다고 하였다. 이학적 검사 상 상기 누공 이외에는 좌측 콧볼에 정도의 갈림증이 있었다. 하지만 다른 동반 기형은 없었다. 내원 1주 전부터 누공 부위에 염증이 발생하였으며 약 1주일의 항생제를 투여 후 누낭 누공에 대한 수술을 시행하였다.

수술 전 환아는 일반 방사선학적인 검사 및 3차원 dacryocystogram을 시행하였다. Waters' view 소견에서 양측 상악동염이 있었으며, 눈물샘으로부터 코눈물관을 통한 눈물의 배출이 정상적인지에 대한 증명을 위해서 환자가 소아인 관계로 형광물질을 이용한 색소 배출 검사를 시행하지 못하고, 환아를 재운 후 3차원 dacryocystogram을 시행하였다. 3차원 dacryocystogram 소견에서 누낭 누공을 제외하고 눈물샘으로부터 코눈물관은 양측 모두 정상 소견이었다. 여러가지 검사를 토대로 환아는 상, 하 누소관이 정상으로 있으며, 하나의 누소관이 더 있는 형태로 총누소관으로 연결되는 Welham classification A형에 가까운 소견이었다.

수술은 전신마취 하에 시행하였으며, 본 환아에서 여분의 누낭 누공이외에 배출은 정상 소견이어서, 피부누공 및 누도의 단순 절제술을 시행하였다. 수술실에서도 환아를 마취 유도 후 Nylon 2-0를 소식자로 사용하여 소식자탐사법을 시행하고, 비내시경을 이용하여 피부누공이 총누소관과 연결되어 있음을 알 수 있었다. 비내시경 소견 상 비루관의 원위부 및 하스너관(valve of Hasner) 등의 이상은 발견되지 않았다.

수술 시 타원형의 절개선을 누공의 주위에 도안한 후에 탐침을 넣은 상태로 누공을 따라 피부와 누공을 포함하여 절개한 후 총누소관과 인접 부위까지 박리하고 기시부를 Maxon 6-0 봉합사를 이용하여 씌지 봉합을 하듯이 결찰 후 누도를 절제하고 층층 봉합을 시행하였으며, 특히 재발 방지를 위해서 총누소관과 인접 부위까지 도달하려고 노력하였으며, 총누소관이 손상을 받지 않도록 주위를 하였고, 안륜근의 봉합 시 보강을 위하여 중첩 봉합을 시행하였다(Fig. 1).

수술 부위는 눈에 띄는 흉터를 남기지 않고 별다른 문제없이 치유되었으며 1년간의 추적관찰에서 누관 폐쇄, 재발 등의 합병증은 없었다(Fig. 2). 환아의 좌측 귀는 transverse cleft로 Fujiwara classification 제 2형에 가까운 소견으로 경증의 소견을 보였으며, 환아의 귀의 성장이 아직 진행 중이며 나이를 고려하여 콧볼의 갈라짐에 대한 수술적인 치료는 7세 이후에 하기로 하고 외래에서 추적관찰 중이다.

## III. 고 찰

선천성 누낭 누공은 대부분 증상이 있는 경우에 수술이 고려되며, 수술방법은 간단 전기 소작술, 단순 피부 봉합술, 피부누공 및 누도의 단순 절제술 또는 동시에 누낭비강문합술을 복합적으로 시행할 수 있다.<sup>1</sup> 병리학적으로 선천성 누낭 누공의 발생기전은 명확하지 않다. 눈물관의 과성장, 배아기 안면열의 불완전 봉합, 양막피의 비정상성, 일차적 성장장애 등이 원인일 수 있다.<sup>1</sup> 발생학적으로 눈물배액계의 발생은 배아기 6주경에 외측 코와 상악돌기에 위치한 비-안와 골짜기에 있는 신경 외배엽세포에서 고형의 상피관을 형성 후 관의 상부는 누소관을 형성하고 하부는 코눈물관을 형성한다. 눈물샘을 형성하는 중간 부위에서 상피관은 더욱 두꺼워지고 따라서 눈물샘 형성 시 누소관이나 코눈물관보다 더 큰 직경을 갖게 된다.<sup>2</sup> Welham 등<sup>1</sup>은 15개의 증례를 바탕으로 5개의 분류법으로 나누었는데, A형은 누공이 누낭과 바로 연결된 것이고, B형은 누공이 총누관에 연결된 형태이며, C형은 상, 하누소관과 함께 누공이 모두 단독적으로 누낭과 연결되는 형태이고, D형은 하누소관 없이 누공이 연결되어 있는 형태이며, 마지막으로 E형은 상누소관 없이 누공이 하누소관과 연결이 되어 있는 형태로 구분하였는데 저자들이 경험한 증례는 양측 모두 A형과 합당한 소견이었다.

콧바퀴의 발생은 태생 6주 초에 제 1새구와 제 2새구 사이에 있는 제 1새구의 두측과 미측에서 각각 3개씩 소구가 생기고 이것들이 자라고 이동하여 태생 7주에

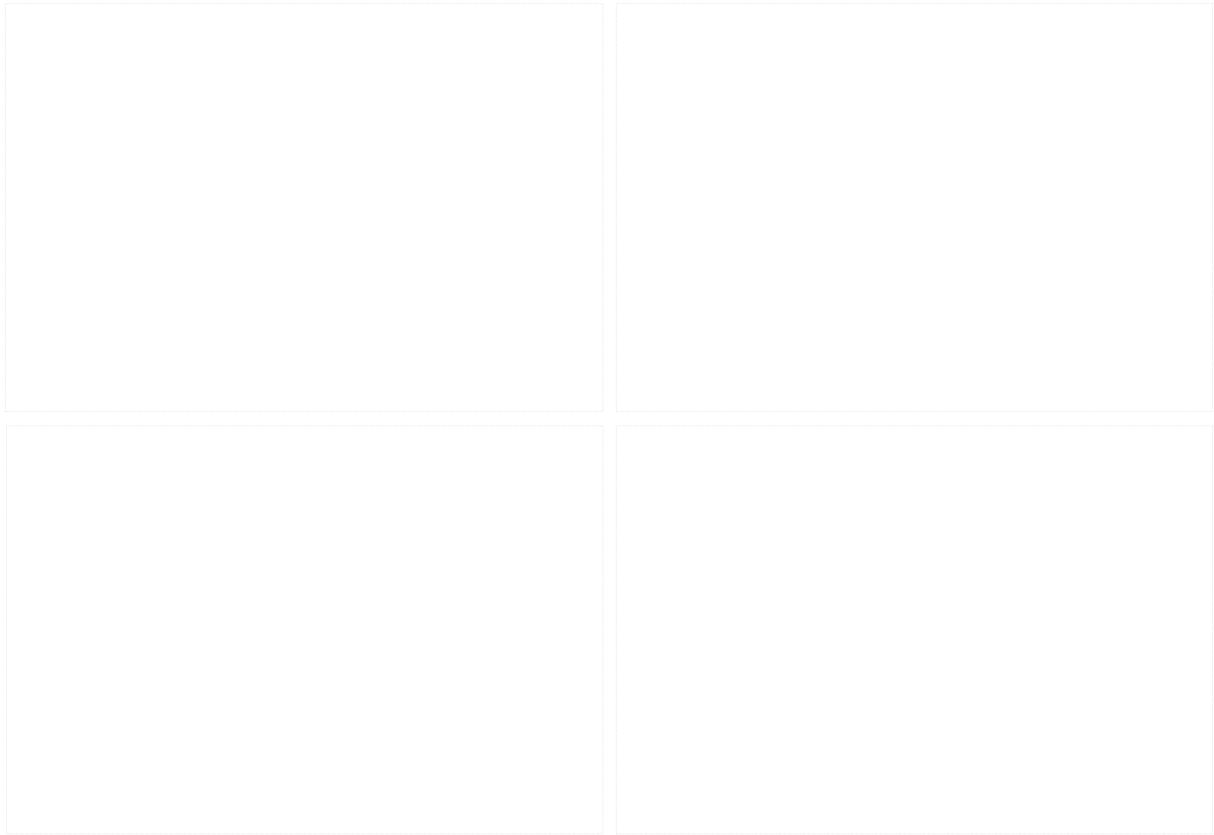


Fig. 1. (Above, left) Preoperative photographic findings show a 4-year-old man with a bilateral congenital lacrimal sac fistula. (Above, right) 3D dacryocystogram shows normal finding of nasolacrimal passage. (Below, left) A probe is placed within the fistula tract. (Below, right) Surgical procedure. An elliptical incision is made around the orifice. Using the probe as a guide, the tract is carefully dissected as close to the common canaliculus as possible.

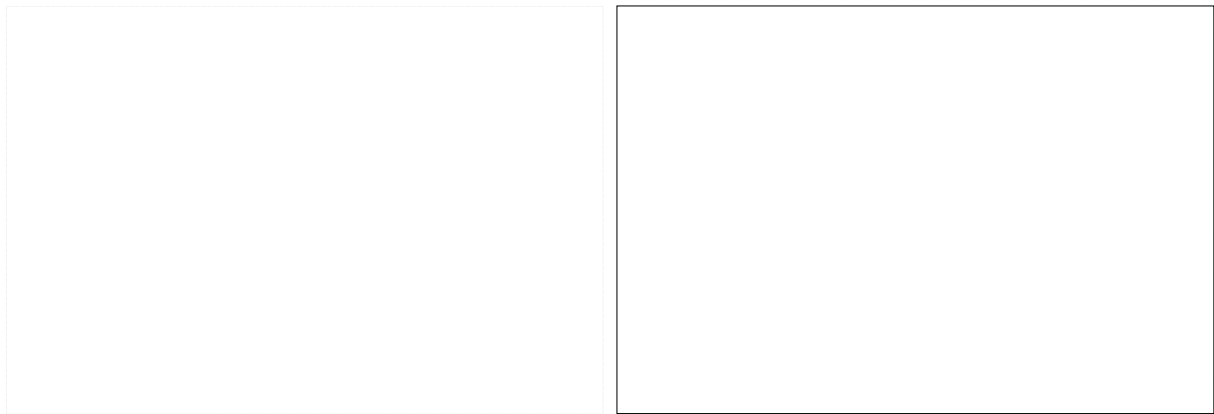


Fig. 2. (Left) Postoperative photograph shows surgical scars. (Right) Preoperative view of left-sided earlobe cleft.

초기귀가 만들어진다.<sup>3</sup> 6개의 소구중 제 1소구만이 제 1 새궁에서 유래하고 나머지 소구들은 제 2새궁에서 유래한다. 제 1소구에서 이주가, 제 2 및 제 3소구에서 이륜이, 제 4소구에서 대이륜이, 제 5소구에서 대이주가, 제

6소구에서 컷볼이 생긴다. 발생학적으로 갈라진 컷볼의 형성은 제 5소구와 제 6소구의 불완전 유합으로 기인한다.<sup>4</sup> 또한 갈라진 컷볼은 혼하지 않은 이개 기형중의 하나로 선천성인 것과 후천성인 것으로 나눈다.<sup>3</sup> 대부분

의 갈라진 콧볼을 가진 환자는 비정상적인 귀의 모습으로 인해 미용적으로 수술을 받게 된다. 여러 가지의 수술법이 적용이 되는데 수술방법으로는 단순 봉합법, 이중 Z-성형술, L-자 성형술, 삼각피관술, 회전피관술 등이 있다.<sup>4</sup> Fujiwara 등<sup>3</sup>이 분류한 갈라진 콧볼의 분류법은 제 1형은 longitudinal cleft, 제 2형은 transverse cleft, 제 3형은 triple lobe cleft, 제 4형은 defective cleft로 분류하였으며, 본 저자들이 경험한 증례는 제 2형에 가까운 형태였다.

본 저자들이 경험한 증례는 귀의 발생과 누낭 누공이 한 곳에서 같이 발생하는 기관은 아니지만 시기적으로 태생 6주에서 7주 사이에 발생학적으로 연관성을 찾을 수 있을 것 같다.

편측성 및 양측성 누낭 누공의 환자들은 기형이 인종이나 성별에 상관없이 단독적으로 존재하는 경우가 대부분이지만, 보고하는 저자들에 따라서 유전적이나 기타 다른 선천성 기형을 동반하는 경우가 있다.

문헌에 따르면 선천성 콧볼 갈림증은 대부분 다른 선천 기형과는 관련없이 단독적으로 존재하며,<sup>4</sup> 반면 누낭 누공은 다른 선천 기형과는 동반되는 보고들이 많다. 누낭 누공은 유전학적으로 Jones 등<sup>1</sup>의 보고에 의하면 양측성의 누낭 누공이 있는 환자에서 4대에 걸쳐 발현이 되었으며, 상염색체 우성유전, 가족력과 연관하여 발현을 보고하였고, Sedan 등<sup>1</sup>은 3대에 걸쳐 발현되는 증례를 보고하였다. 하지만 다른 저자들은 양측성 누낭 누공 환자에서 가족력은 극히 드문 것으로 보고하기도 한다.<sup>2</sup> Welham과 Bergin<sup>1</sup>은 양측성 누낭 누공 환자 1례에서 일측성 선천성 이루와 동반되어 발현을 보고하면서 문헌고찰에서, 양측성 선천성 이루와 동반 발현된 2례를 보고하였다. Harrison 등<sup>5</sup>은 VACTERL(vertebral anomalies, anal atresia, cardiac malformations, tracheo-esophageal fistula, renal anomalies, and limb anomalies)증후군을 가진 양측성 선천성 누낭 누공의 환자에서 발현하여 VACTERL 증후군에서 누낭 누공의 존재여부를 확인하여야 한다고 주장하였다. 또한 지중해성 빈혈(thalassemia)을 가진 환자에서 누낭 누공이 발현하였으며, Birchansky 등<sup>5</sup>은 염색체 검사에서 balanced 6p and 13q translocation을 보이는 경우에 누낭 누공의 발현을, Sullivan 등<sup>8</sup>은 다운 증후군에서의 발현을 보고하였다. Michaelides와 Aclimandos<sup>7</sup>은 hypertelorism-hypospadias 증후군 환자에서 양측성 누낭 누공이 있었다고 보고하는 등 다른 선천성 기형과의 동반이 보고되고 있다.

특히, 양측성 선천성 누낭 누공 환자의 경우 선천성

이루나 다른 기형의 동반 가능성이 편측성보다 높게 보고된다. 본 저자들의 증례도 콧볼 갈림증이 선천성 이루의 생성되는 시기인 6주경에 누낭 누공과 함께 동반 기형이 된 것이 아닌가 생각된다.

선천성 누낭 누공의 치료에 있어서는 아직까지 확실하게 일치된 방법은 없다. 선천성 누낭 누공 환자의 수술적 치료 전에 눈물샘으로부터 코눈물관을 통한 눈물의 배출이 정상적인지에 대한 증명이 필요하다. 어른의 경우 형광물질을 이용한 색소 배출 검사나 세척 검사 등이 가능하고 소아인 경우 어른의 경우같이 정확하지 않지만 오직 형광물질을 이용한 색소 배출 검사만이 가능하며, Dacryocystogram이나 Radioactive dye study와 같은 진단방사선과적 검사 등도 코눈물관의 막힘이나 정상 여부의 판단에 사용될 수 있다.<sup>2</sup>

저자들은 드물게 발생하는 양측성 누낭 누공 1례의 치료에 있어 누공 및 누도의 단순 절제술로써 누관 폐쇄, 재발 등의 합병증없이 효과적으로 치료를 했으며, 본 증례와 같이 누낭 피부누공을 가진 환자에서, 특히 양측성 선천성 누낭 누공의 환자에서는 동반될 수 있는 다른 선천성 기형을 찾는 노력이 필요하리라 사료되어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Welham RAN, Bergin DJ: Congenital lacrimal fistulas. *Arch Ophthalmol* 103: 545, 1985
2. Chung YJ, Kim SD, Kim G, Sohn BK: Congenital lacrimal sac fistula. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 30: 94, 2003
3. Fujiwara T, Matsuo K, Taki K, Noguchi M, Kiyono M: Triangular flap repair of the congenital earlobe cleft. *Ann Plast Surg* 34: 402, 1995
4. Maral T, Tuncali D, Ozgür F, Gürsu KG: A technique for the repair of simple congenital earlobe clefts. *Ann Plast Surg* 37: 326, 1996
5. Harrison AR, Dailey RA, Wobig JL: Bilateral congenital lacrimal anlage ducts(lacrimal fistula) in a patient with the VACTERL association. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 18: 149, 2002
6. Wormald RP, Wulc AE, Welham RA: Congenital double lacrimal fistula. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 4: 109, 1988
7. Michaelides M, Aclimandos W: A novel case of hypertelorism, hypospadias, strabismus, and bilateral congenital lacrimal fistulae. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 39: 307, 2002
8. Sullivan TJ, Clarke MP, Brazel S, Morin JD, Pashby RC: Congenital lacrimal fistula associated with Down's syndrome. *Am J Ophthalmol* 113: 215, 1992