

제3형 머리얼굴틈새와 동반된 양안 선천눈꺼풀결손과 눈물소관결손의 수술적 복원 1예

박성욱¹ · 김남주^{1,2} · 정호경^{1,3} · 곽상인¹

서울대학교 의과대학 안과학교실, 서울대학교병원 임상의학연구소 서울인공안구센터¹,
분당 서울대학교병원 안과², 서울대학교 보라매병원 안과³

목적: 양안 선천눈꺼풀결손과 눈물소관결손이 동반된 제3형 머리얼굴틈새 환자에서 눈물소관결손의 수술적 복원 1예를 보고하고자 한다.

증례요약: 1개월 여아가 눈꺼풀 모양의 이상과 눈곱을 주소로 내원하였다. 양안 눈물점 안쪽의 선천아랫눈꺼풀결손을 동반한 제3형 머리얼굴틈새로 진단하였다. 55개월 때 전신마취하에 시행한 코눈물관더듬자검사서 양안 아랫눈물소관 중간부의 협착이 관찰되었다. 좌안 윗눈꺼풀과 양안 아랫눈꺼풀의 결손 부위를 잘라내고 양안 아랫눈꺼풀의 잘린 단면에서 눈물소관을 찾아 눈물소관을 복원한 후 양안 코눈물관내 실리콘관삽입술을 시행하였고 이후 잘라낸 결손부위를 일차 봉합하였다. 수술 6주 후 눈꺼풀결손은 잘 복원되었고 좌안은 눈물흘림에 변화가 없었으나 우안은 눈물흘림의 주관적인 호전을 보였으며 눈물띠의 높이도 절반으로 줄어들었다. 수술 4개월 후 양안 모두 눈물흘림은 약간 남았으나 눈곱은 없어졌다.

결론: 제3형 머리얼굴틈새 환자에서 선천눈꺼풀 이상이 동반된 경우, 눈물소관의 결손이 동반될 수 있다. 눈꺼풀결손의 복원을 시행할 때 눈물소관을 찾아서 함께 복원하여 눈물 배출로의 기능적 회복을 도모해야 한다.

〈대한안과학회지 2010;51(11):1520-1524〉

선천눈꺼풀결손은 선천적으로 발생하는 눈꺼풀가장자리의 전층 결손이다.¹ 결손의 크기는 눈꺼풀가장자리의 작은 패임부터 눈꺼풀전체의 결손까지 다양하다. 결손은 대개 윗눈꺼풀은 안쪽에서 나타나고 아랫눈꺼풀에서는 가쪽에서 나타난다.^{2,3} 선천아랫눈꺼풀결손은 대부분 아래턱얼굴뼈발생이상(mandibulofacial dysostosis)과 연관되어 나타나지만 드물게는 머리얼굴틈새 기형(craniofacial clefts)과 동반되어 나타나기도 한다. 선천아랫눈꺼풀결손의 경우 선천 윗눈꺼풀결손과 다르게 결손 주변의 눈꺼풀판, 눈썹, 눈둘레근 등의 이상을 동반하기도 한다.⁴

머리얼굴틈새(craniofacial clefts)는 출생 십만명당 1.4~4.8명이 발생하는 비교적 드문 질환이다.⁵ 머리얼굴틈새의 형성은 주로 태아 발생기 때 다양한 머리 얼굴 융기의 융합 이상과 동반된다고 알려져 있으나 자세한 병리 기전은 밝혀져 있지 않다. Tessier는 1976년에 머리얼굴틈새의 위치를 정중 시상면(sagittal midline)과 안와를 기준으로 해부학적으로 분류하여 0~14형으로 나누었다. 이중 제3형

머리얼굴틈새는 코쪽 안와를 포함하는 기형으로 아랫눈꺼풀의 안쪽 눈구석부터 가쪽 코에 기형이 위치하며 안쪽 눈구석(medial canthus)의 하측이동과 눈물점 안쪽의 선천아랫눈꺼풀결손(coloboma)을 보인다.⁶ 선천아랫눈꺼풀결손이 눈꺼풀 안쪽에서 나타날 경우에는 눈물 배출로의 이상을 동반할 수 있다.⁷

머리얼굴틈새와 동반된 눈물점 안쪽 아랫눈꺼풀결손을 보이는 환아에서 수술적 치료를 통한 눈물 소관 결손의 복원과 눈물길의 기능적인 회복을 보고하는 바이다.

증례보고

2880g의 만삭 제왕 절개로 태어난 여아가 출생 직후 좌안이 잘 안 감기고 눈곱이 많이 끼는 증상으로 안과에 내원하였다. 출생 당시 부모의 연령은 아버지 39세, 어머니 32세였으며 임신 중 흡연이나 음주력은 없었으며 주산기 문제나 약물 복용력은 부인하였다. 태어날 때부터 좌안의 코쪽 각막 윤부 가장자리부터 안쪽 눈구석 결막으로 이어지는 결막의 연결이 관찰되어 선천결막불음증으로 진단하였다. 좌측 콧방울연골 기형과 눈꺼풀 기형이 동반되어 있었으며 좌안 선천윗눈꺼풀결손은 눈물점 가쪽에 있었고 양안 선천아랫눈꺼풀결손은 눈물점 안쪽에 있었다.

■ 접 수 일: 2010년 5월 15일 ■ 심사통과일: 2010년 8월 10일

■ 책임저자: 김 남 주

경기도 성남시 분당구 구미동 300
분당 서울대학교병원 안과
Tel: 031-787-7376, Fax: 031-787-4057
E-mail: resourceful@hanmail.net



Figure 1. Photographs of the patient before surgery. (A) Intact right upper eyelid. (B) Right lower eyelid coloboma medial to the punctum (C) Preoperative eyelid photograph. Left eyebrow defect. (D) Left upper eyelid coloboma lateral to the punctum, and symblepharon between the left medial canthus and medial conjunctiva adjacent to the limbus. (E) Left lower eyelid coloboma medial to the punctum.

성형외과에서 안쪽 눈구석의 하측이동과 눈물점 안쪽 아랫눈꺼풀결손, 좌측 콧방울 틈새의 소견으로부터 제3형 머리얼굴틈새로 진단하였고 삼차원 얼굴뇌 전산화단층촬영에서 뼈의 틈새는 관찰되지 않았다. 수술을 계획하였으나 환자 나이가 어린 관계로 수술은 연기하기로 하였다.

생후 52개월에 수술적 치료 위하여 안과에 내원하였고 나안 시력은 우안 0.9, 좌안 0.7이었으며 조절마비굴절검사에서 우안 +0.5 Dsph, 좌안 +1.0 Dsph으로 심한 굴절이상 없었다. 안압은 양안 정상범위, 사시각은 원거리, 근거리 모두 정위였고 양안 안구운동 장애는 없었다. 양안 눈물띠의 높이는 높았으며 염색약 소실검사에서 염색약이 전혀 줄어들지 않아 양안 4 등급을 보였고 여전히 양안 아랫눈꺼풀 눈물점 안쪽에 선천아랫눈꺼풀결손이 관찰되었다. 또한, 좌안 윗눈꺼풀 눈물점 가쪽의 선천윗눈꺼풀결손과 좌측 윗눈썹에도 결손이 관찰되어 추가적으로 제11형 머리얼굴틈새가 동반된 것으로 진단하였다(Fig. 1).⁶

환자의 나이가 어려서 협조가 완전하지 않았지만 외래에서 시행한 코눈물관터득자검사에서 양안 아랫눈물소관과 우안 윗눈물소관에서는 soft stop, 좌안 윗눈물소관에서는 hard stop이었다. 눈물소관 관류술에서 우안 아랫눈물소관은 관류되지 않았고 좌안 아랫눈물소관은 협조가 안 되어 검사하지 못하였다. 아랫눈꺼풀결손의 위치와 크기로 보아 아랫눈꺼풀결손에 동반된 눈물소관의 결손으로 인한 눈물소관의 폐쇄로 생각되었고 눈꺼풀재건술 시에 눈물소관복원을 시도하기로 하였다.

생후 55개월 수술 시 전신마취하에 시행한 코눈물관터득자검사에서 양안 아랫눈물소관에서 눈물소관 중간의 협착이 관찰되었다. 우선 양안 아랫눈꺼풀과 좌안 윗눈꺼풀의 결손부위에서 눈꺼풀 전층을 수직으로 절개하여 결손부의

양끝을 깨끗하게 다듬었다. 양쪽 아랫눈꺼풀의 절단면을 현미경을 이용하여 관찰하였고 통상의 눈물소관열상에서 눈물소관의 원위부가 있을 것으로 예상되는 부위에서 눈물소관의 원위부를 찾아낸 후 코눈물관내실리콘관삽입술을 시행하였다. 양안 아랫눈물소관은 8-0 바이크릴을 이용하여 봉합하였고 아랫눈꺼풀 절단면의 양끝을 정렬시켜 봉합하였다. 좌안 윗눈꺼풀은 절단면 양쪽의 눈꺼풀판을 서로 정확하게 맞추어 봉합하였다. 성형외과에서 환아에게 동반된 좌측 콧방울연골 기형에 대해서는 레스틸렌(RestyleneTM) 주입술을 시행하였고 윗입술의 작은 패임에 대해서는 성형술을 시행하였다.

수술 후 2주 뒤 양안 눈물띠의 높이는 수술 전과 변함 없이 여전히 높았으나 수술 후 6주 뒤에는 우측은 눈물 흘림의 호전을 보였으며 우안 눈물띠 높이도 수술 전에 비해 절반 정도로 줄어들었다. 염색약 소실검사에서 우안은 염색약이 약간 줄었고 좌안은 전혀 줄지 않아 우안 3등급, 좌안 4등급으로 우안은 수술 전보다 호전되었다. 수술 후 4개월 뒤 양측 눈물흘림은 약간 남아 있었으나 눈곱은 더 이상 끼지 않았다(Fig. 2).

고 찰

제3형 머리얼굴틈새와 동반되는 특징적인 눈 이상 소견으로는 안쪽 눈구석인대의 형성부전 및 하부이동, 눈물점 안쪽의 아랫눈꺼풀결손, 코눈물관 이상, 사시, 약시, 작은 안구증, 잠복안구증 등이 보고된 바가 있다. 본 증례에서는 눈물점 안쪽의 아랫눈꺼풀결손과 눈물소관결손, 코눈물관 이상이 있었다. 또한 선천결막불음증도 관찰되었는데 제3형 머리얼굴틈새와 동반된 선천결막불음증은 기존에 국외

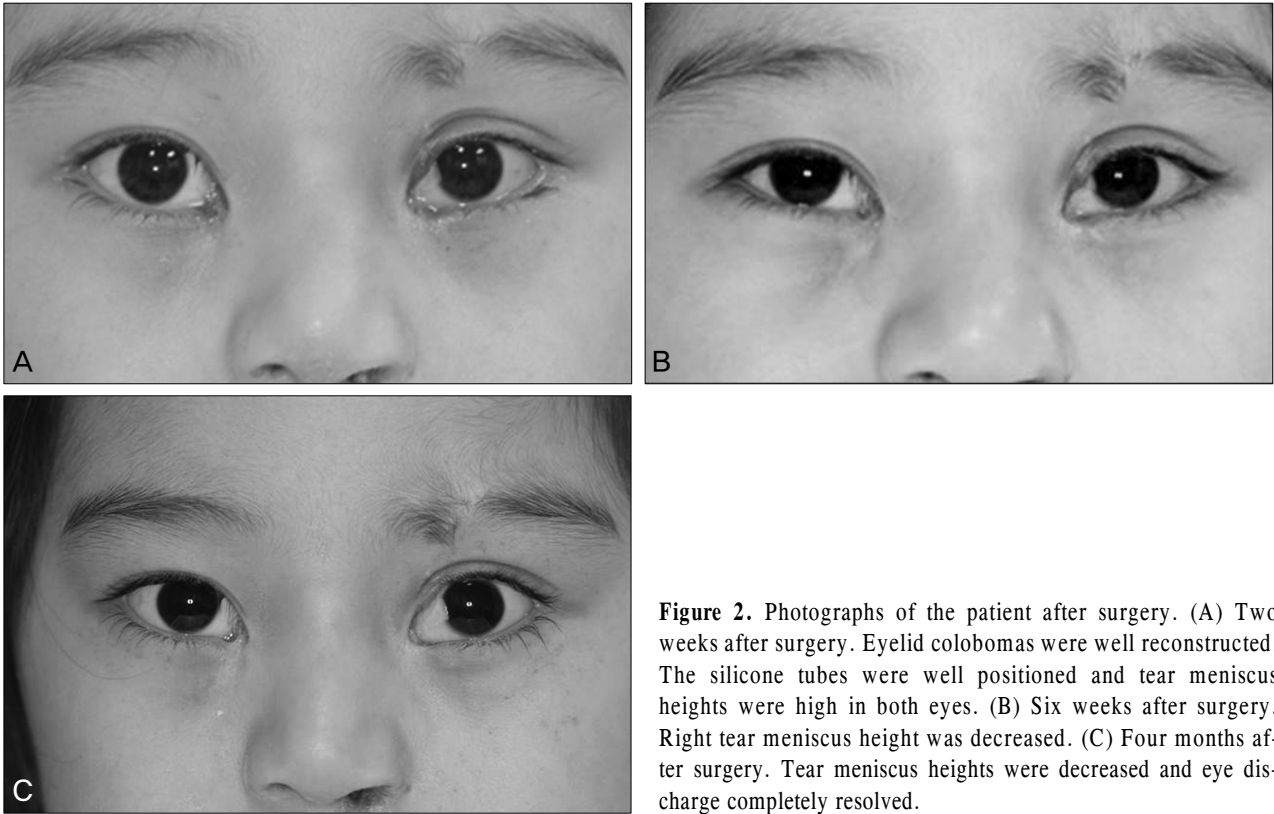


Figure 2. Photographs of the patient after surgery. (A) Two weeks after surgery. Eyelid colobomas were well reconstructed. The silicone tubes were well positioned and tear meniscus heights were high in both eyes. (B) Six weeks after surgery. Right tear meniscus height was decreased. (C) Four months after surgery. Tear meniscus heights were decreased and eye discharge completely resolved.

에서 1예, 국내에서 1예만 보고될 정도로 매우 드물다고 알려져 있다.⁷⁻⁹

선천눈꺼풀결손에 대한 수술 여부 및 시기 결정에는 미용적 개선과 각막 노출의 정도를 고려하여야 한다. 선천눈꺼풀결손의 크기가 눈꺼풀의 1/3 이상일 때 각막노출을 줄이기 위한 수술을 고려해야 하며 선천아랫눈꺼풀결손이 선천아랫눈꺼풀결손보다 중요하다. 또한, 선천아랫눈꺼풀결손은 속눈썹증이 동반되어 있으면 일찍 수술을 시행한다. 어린 아이에서는 뽕현상이 좋기 때문에 노출에 대한 각막의 내구력이 뛰어나므로 대개의 경우 인공눈물과 연고 점안으로 각막을 보호할 수 있다. 따라서 각막의 상태가 양호하면 눈꺼풀 재건술에 필요한 눈꺼풀 조직이 충분해지는 3~4세 이후로 수술을 연기하는 것이 좋다. 하지만 결손의 크기가 눈꺼풀의 1/3 이상인 경우에는 좀 더 빠른 수술적 치료가 필요하다.¹⁰ 본 증례에서는 내원 초기의 각막 노출에 대한 평가에서 결손의 크기가 눈꺼풀의 1/3 이하였고 노출 각막 병증은 경미한 정도여서 인공눈물로 보존적 치료가 가능하였다.

제3형 머리얼굴틈새 환자에서 선천눈꺼풀결손이 동반된 경우, 눈물소관의 결손이 존재할 뿐 아니라 상악동의 내측 뼈와 상악골의 이마돌기(frontal process)는 없는 경우가 많으며 틈새가 아랫눈꺼풀의 내측을 거쳐 코입술주름(nasolabial fold)과 이틀용기(alveolar ridge)까지 확장되

어 코눈물관의 폐쇄가 동반되는 경우가 있다.¹¹ 따라서 모든 선천눈꺼풀결손에서 수술 전에 눈물 배출로에 대한 평가가 이루어져야 한다.¹² 하지만 수술 전에 외래에서 시행하는 눈물 배출로에 대한 평가는 나이가 어린 환자의 경우에는 협조가 잘 되더라도 검사 결과가 부정확할 가능성이 있으므로 반드시 수술장에서 전신마취하에서 철저한 평가가 이루어져야 한다.

선천눈꺼풀결손에 동반된 눈물소관 결손에 대해 수술로 눈물소관 결손을 복원한 경우는 저자들이 알기로는 아직 보고된 적이 없다. Grover et al¹³이 양안 아랫눈꺼풀의 미세한 선천눈꺼풀결손에 동반된 코눈물관 폐쇄가 있는 트리치 콜린스 증후군 환자에서 양안 눈물주머니코안연결술을 시행한 증례를 보고하였으나 이 경우에는 본 증례와 달리 코눈물관폐쇄였으며 눈물소관은 온전하였다.

본 증례에서는 눈꺼풀결손의 복원을 시행할 때 눈물소관을 찾아서 함께 복원하여 눈물 배출로의 기능적 회복을 도모하였다. 드문 질환이지만 제3형 머리얼굴틈새와 동반된 양안 선천눈꺼풀결손이 눈물점 안쪽에 있을 때에는 눈물소관의 결손이 동반될 수 있음을 염두에 두고 단순 눈꺼풀결손의 재건술을 시행하는 것보다는 눈물소관복원이 가능한 경우라면 눈물소관 복원수술과 함께 코눈물관내실리콘관 삽입술을 시행하여 눈물길의 해부학적, 기능적 회복을 도모하여야 한다.

참고문헌

- 1) Haik HM, Bullock JD. Eyelid coloboma. In : Roy FH, ed. Master Techniques in Ophthalmic Surgery. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995;404-8.
- 2) Gribor P. Surgical repair of congenital colobomas. Trans sect Ophthalmol Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 1975;79:671-8.
- 3) Mustarde JC. Colobomas of the eyelids. In: Mustarde JC, ed. Repair and Reconstruction in the Orbital Region. New York: Churchill Livingstone, 1980;364-72.
- 4) Tranos L. Mandibulofacial dysostosis associated with dermolipoma of the conjunctiva. Am J Ophthalmol 1954;37:354-9.
- 5) Kawamoto HK Jr. The kaleidoscopic world of rare craniofacial clefts: order out of chaos (Tessier classification). Clin Plast Surg 1976;3:529-72.
- 6) Tessier P. Anatomical classification of facial, cranio-facial and latero-facial clefts. J Maxillofac Surg 1976;4:69-92.
- 7) Moon JW, Hwang JM. Congenital symblepharon associated with No. 3 craniofacial cleft. J Korean Ophthalmol Soc 2006;47:171-4.
- 8) Kim S, Hwang JM. Characteristic ocular findings in patients with craniofacial cleft. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2005;243:490-2.
- 9) Kinsey JA, Streeten BW. Ocular abnormalities in the median cleft face syndrome. Am J Ophthalmol 1977;83:261-6.
- 10) Seah LL, Choo CT, Fong KS. Congenital upper lid colobomas: management and visual outcome. Ophthal Plast Reconstr Surg 2002;18:190-5.
- 11) Dufresne CR, Jelks GW. Classification of craniofacial malformations. In : Smith BC, Nesi FA, Lisman RD, Levine MR, eds. Ophthalmic Plastic & Reconstructive Surgery. St. Louis: Mosby, 1998; chap. 51.
- 12) Kidwell ED, Tenzel RR. Repair of congenital colobomas of the lids. Arch Ophthalmol 1979;97:1931-2.
- 13) Grover AK, Chaudhuri Z, Malik S, et al. Congenital eyelid colobomas in 51 patients. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2009;46:151-9.

=ABSTRACT=

Surgical Repair of Canalicular Defects and Congenital Eyelid Colobomas Associated with Tessier No. 3 Cleft

Sung Wook Park, MD¹, Nam Ju Kim, MD^{1,2}, Ho-Kyung Choung, MD^{1,3}, Sang In Khwarg, MD¹

*Department of Ophthalmology, Seoul National University College of Medicine,
Seoul Artificial Eye Center, Seoul National University Hospital Clinical Research Institute¹, Seoul, Korea
Department of Ophthalmology, Seoul National University Bundang Hospital², Seongnam, Korea
Department of Ophthalmology, Seoul National University Boramae Hospital³, Seoul, Korea*

Purpose: To report a single case of surgical repair of the canalicular defects and congenital eyelid colobomas associated with Tessier No. 3 craniofacial cleft.

Case summary: A one-month-old girl presented with eyelid colobomas and discharges from the eyes. The patient was diagnosed with a Tessier No. 3 craniofacial cleft with bilateral lower eyelid colobomas medial to the puncta. At the age of 55 months, examination under general anesthesia revealed mid-canalicular obstructions in both lower canaliculi. After pentagonal excision of eyelid colobomas in the left upper and both lower eyelids, both ends of the canaliculi were found at the cut edge of the lower eyelids. After the repair of canalicular defects and bilateral nasolacrimal duct silicone tube intubation, the primary closure of the eyelid defect was performed layer by layer. Although there was no subjective improvement of epiphora in the left eye, a subjective improvement of epiphora in the right eye was achieved, and tear meniscus height in the right eye was halved. Additionally, the eyelid colobomas were cosmetically well repaired at postoperative 6 weeks. The patient still had mild tearing symptoms, but did not complain any longer of discharge at postoperative 4 months.

Conclusions: Tessier No. 3 craniofacial cleft with eyelid colobomas can be associated with canalicular defects and nasolacrimal duct obstructions. Surgical repair of the canalicular defects associated with eyelid colobomas should be considered to achieve a functional recovery of the lacrimal drainage system.

J Korean Ophthalmol Soc 2010;51(11):1520-1524

Key Words: Canalicular defect, Craniofacial cleft, Eyelid coloboma, Symblepharon, Tessier No. 3

Address reprint requests to **Nam Ju Kim, MD**

Department of Ophthalmology, Seoul National University Bundang Hospital
#300 Gumi-dong, Bundang-gu, Seongnam 463-500, Korea
Tel: 82-31-787-7376, Fax: 82-31-787-4057, E-mail: resourceful@hanmail.net