

공동터널을 동반한 이마측두부위의 소아 유피낭종

Frontotemporal Dermoid Cyst with Sinus Tract in a Child

권정민¹ · 이재우² · 안정효¹

Jeong Min Kwon, MD¹, Jae Woo Lee, MD², Jung Hyo Ahn, MD¹

부산대학교 의학전문대학원 양산부산대학교병원 안과학교실¹, 부산대학교 의학전문대학원 양산부산대학교병원 성형외과학교실²

Department of Ophthalmology, Pusan National University Yangsan Hospital, Pusan National University School of Medicine¹, Yangsan, Korea
Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Pusan National University Yangsan Hospital, Pusan National University School of Medicine², Yangsan, Korea

Purpose: To report the treatment results of a frontotemporal dermoid cyst with a cutaneous fistula and sinus tract that caused recurrent periorbital cellulitis in a child.

Case summary: A 4-year-old girl who presented with left orbital swelling and tenderness visited our hospital. She had a cutaneous fistula with a small amount of purulent discharge at the left frontotemporal area. Orbital computed tomography scans showed a well-defined low density lesion in the fronto-zygomatic suture, and there was a bony defect in the left greater wing of the sphenoid bone of the orbit. Orbital magnetic resonance imaging showed a cutaneous fistula and sinus tract that extended into the middle cranial fossa. The patient was treated with intravenous antibiotics until the inflammation was resolved. Surgery was performed to remove the dermoid cyst with sinus tract. After surgery, there was no evidence of recurrence, and complications included neurologic and ophthalmic symptoms.

Conclusions: Orbitofacial lesions, particularly frontotemporal cutaneous fistulas that present with recurrent discharge, should be regarded with suspicion in cases of deep extended dermoid cysts with sinus tract. Additionally, imaging tests should be carefully conducted before surgery.

J Korean Ophthalmol Soc 2017;58(2):208-212

Keywords: Dermoid cyst, Fistula, Periorbital cellulitis, Sinus tract

유피낭종은 신경관이 닫히는 시기에 피부와 머리털, 땀샘 등의 외배엽 조직이 포함된 발생학적인 위치 이상 소견을 가지는 이소종(choristoma)이다.¹ 두개골의 발생 과정에서 태아기의 외배엽 조직과 골막이 두개골의 봉합선 부위에서 만나게 되는데 일부 외배엽 조직이 격리되면서 유피낭종이

발생하게 된다.^{2,3} 소아에서 발생하는 안와얼굴부위의 유피낭종은 해부학적 위치에 따라서 크게 3가지로 구분되는데 눈썹 혹은 이마측두부위(brow or frontotemporal), 안와(orbital), 그리고 코눈썹사이(nasoglabellar)에 발생된다.⁴ 그중 이마측두부위가 가장 흔하게 발생하며, 대부분은 이마-광대뼈봉합선 부근에 명확한 경계를 가지며, 안와골에서부터 표층으로 천천히 성장하며, 안와두개내로 확장되지 않는 무증상의 낭종인 경우가 많다.

그러나 소아에서 이마측두부위의 유피낭종이 피부썩길(fistula)과 공동터널(sinus tract)을 동반하여 안와내부와 두개골 쪽으로 확장되어 있는 경우는 국내에 알려진 바가 없다. 본 증례는 4세 환아가 피부썩길과 공동터널을 동반한 안와얼굴부위의 유피낭종으로 인해 반복되는 안와연조직염이

■ Received: 2016. 11. 17. ■ Revised: 2016. 12. 12.

■ Accepted: 2017. 1. 17.

■ Address reprint requests to Jung Hyo Ahn, MD

Department of Ophthalmology, Pusan National University Yangsan Hospital, #20 Geumo-ro, Mulgeum-eup, Yangsan 50612, Korea

Tel: 82-55-360-2131, Fax: 82-55-360-2161

E-mail: jhan77@hanmail.com

© 2017 The Korean Ophthalmological Society

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

발생한 경우로, 항생제 치료와 수술적 제거로 호전된 경우를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례보고

4세 여자 환아가 좌측 안와 부종 및 압통으로 내원하였다. 좌측 이마측두부위에 샛길이 있었으며 소량의 농성 분비물이 흘러 나왔다. 아래눈꺼풀의 외측 부위로 홍반성 경화(induration)가 관찰되었으며 피부샛길부위까지 연결되어 염증 소견이 관찰되었다. 피부샛길은 좌측 눈썹 부위의 가장 자리에서 2 cm 정도 떨어져서 위치하였다. 출생 시부터 좌측 이마측두부위의 피부 표면에 작게 움푹 패인 홈(dimple)이 있었으며 별다른 증상이 없었다고 하였다. 출생 2년 후부터 상기도 감염 시에는 피부샛길로부터 누런 분비물이 반복적으로 조금씩 흘러나왔으며, 눈꺼풀 주위의 홍반과 부종이 동반되었다고 하였다. 소아청소년과 의사에게 진료

를 보았으나 선천성 피부하낭종 혹은 결절로 생각되어 항생제치료 및 피부샛길 부위에 단순치료를 받았다고 하였다. 그러나 최근에 발생한 상기도 감염을 앓고 난 이후 피부샛길 주위의 분비물이 증가하고 눈꺼풀 부종 및 이마측두부위의 염증이 심해져서 본원 응급실로 내원하였다(Fig. 1).

내원 당시 최대교정시력은 양안 0.7이었으며, 비접촉안압계로 측정한 안압은 양안 14 mmHg였다. 직접 및 상대적 동공구심반사는 정상이었으며 안구운동장애나 복시는 없었으며, 다른 신경학적 이상 소견은 없었다. 전방 및 안저 검사에서 염증 소견은 없었으며 좌측 눈꺼풀 염증으로 인한 결막부종이 관찰되었다. 흉부촬영검사는 정상이었으며, 혈액 검사상 백혈구, 적혈구, 혈소판 수치는 정상이었으나 적혈구침강속도(erythrocyte sedimentation rate)와 C-반응성 단백질(C-reactive protein)은 각각 46 mm/hr, 2.1 mg/dL로 상승되어 있었다. 안와전산화단층촬영 검사에서는 좌측 이마-광대뼈융합선 부근에 경계가 명확한 $12 \times 10 \times 19$ mm

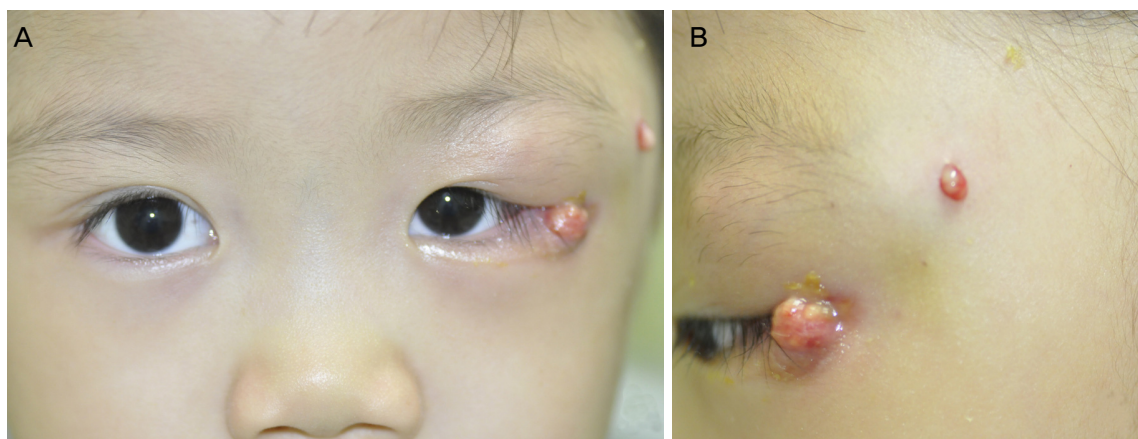


Figure 1. Clinical photographs of the patient. (A) Cutaneous fistula with purulent discharge at left frontotemporal area. (B) Lateral view.

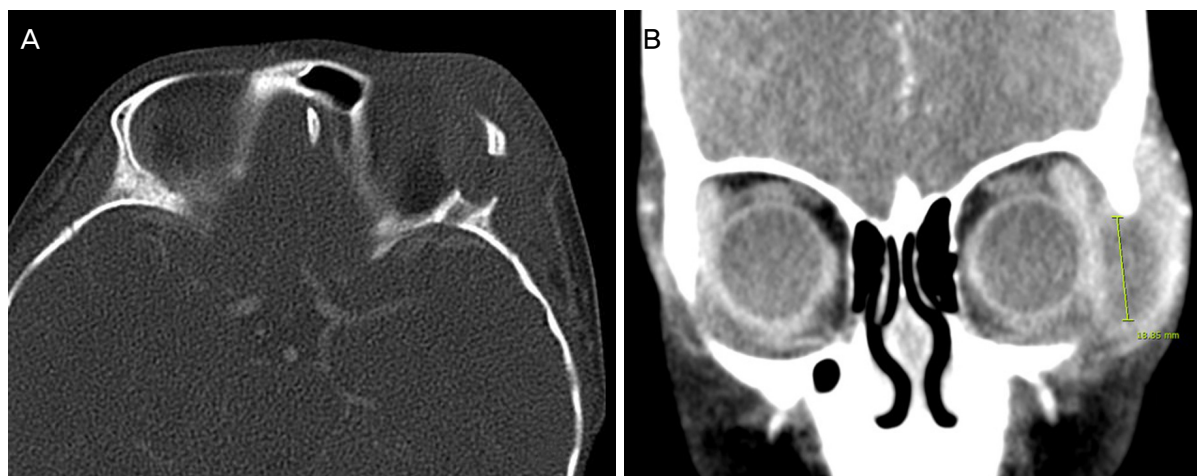


Figure 2. Computed tomography (CT) scan of patient. (A) Axial CT scan (bone window) show bony defect in the left greater wing of sphenoid which is interconnected with the temporal fossa. (B) Coronal CT scan showing well defined low density lesion in fronto-zygomatic suture.

크기의 저밀도 내부의 음영을 가진 유피낭종이 의심되는 부위가 관찰되었으며, 측두오목(temporal fossa)과 연결되는 부위의 나비뼈 일부가 결손된 소견이 관찰되었다(Fig. 2). 코주위부비동에는 염증 소견은 동반되지 않았다. 안와자기 공명영상 검사에서는 좌측 안와 외측에 피부섧길과 연결된 공동터널(sinus tract)이 관찰되었으며, 좌측 안와외벽의 결손을 통하여 근원추바깥부위(extraconal space)로 염증이 퍼져 있었다. 또한 좌측 나비뼈큰날개(sphenoid bone greater wing)의 결손 부위를 따라서 중간머리오목(middle cranial fossa)과 연결되어 있는 공동터널이 관찰되었다. 경질막(dura matter) 두꺼워짐은 일부 관찰되었으나, 두개내병변은 관찰되지 않았다. T1 강조영상에서는 외안근과 유사한 저신호강도의 소견을 보이면서, T2 강조영상에서는 공동터

널의 경계 부위가 명확한 고신호강도의 음영을 나타내었다(Fig. 3).

피부섧길로부터 나온 분비물로 시행한 미생물학 배양검사에서는 그람양성구균이 검출되었으며, 안와연조직염을 치료하기 위해서 cefazolin과 teicoplanin 항생제 주사 치료 이후 안와 주위 부종 및 염증 소견은 감소하였다. 공동을 동반한 유피낭종 제거를 위해 성형외과와 협진 수술을 실시하였다. 수술은 안와측두부위에서는 초승달 모양으로 누공을 포함하여 피부를 절제한 후 눈둘레근을 박리하고 골막상부에 위치하고 있는 낭종을 절제하였다. 안와외벽의 결손부위를 통해서 눈물샘 부위에서 안와내부를 확인하였으며, 안와뒤쪽으로는 나비뼈큰날개의 결손 부위를 통해 중간머리오목부위까지 접근하였다. 두개강내 침범은 관찰

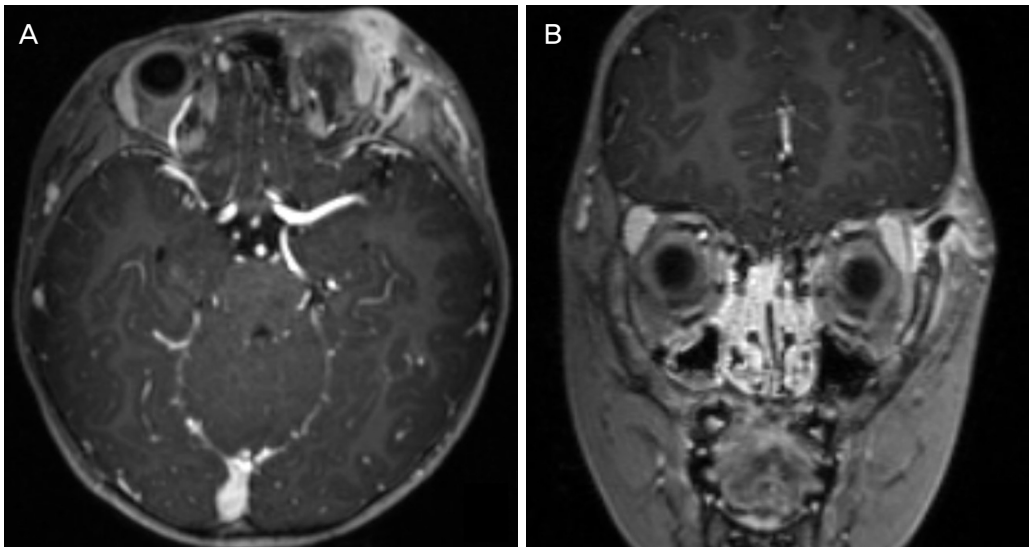


Figure 3. Magnetic resonance (MR) images of the patient. (A) Axial T2-weighted MR image showing cutaneous fistula and sinus tract extended into the middle cranial fossa in the left lateral orbital area. (B) Coronal T2-weighted MR image showing sinus tract that is well defined and in high signal lesion.

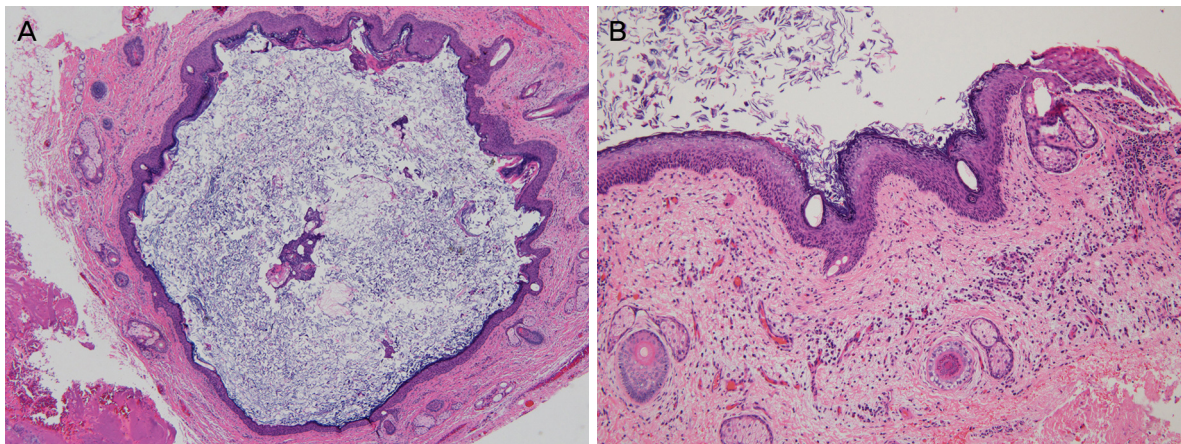


Figure 4. The photographs of histopathological findings. (A) A dermal cyst which is lined by squamous epithelium is seen (hematoxylin-eosin stain, original magnification $\times 20$). (B) The wall of the cyst has associated sebaceous glands and hair follicles (hematoxylin-eosin stain, original magnification $\times 20$).



Figure 5. The postoperative photograph of the patient. There was no evidence of recurrences and complications at 1 month after surgery.

되지 않았으며, 뇌경질막의 손상 없이 두꺼운 섬유성막성분(fibrous membrane)의 공동터널을 완전히 제거하였다. 눈꺼풀 부위의 농양 제거를 위해서 아래눈꺼풀 피부에 절개를 하였으며 안와측두부 피부셋길과 연결된 공동터널을 제거하였다. 병리 조직학적 검사상 편평상피세포와 호산구 케라틴 조직이 둘러싸고 있는 공동과 머리카락과 피지샘을 포함하고 있는 유피낭종이었다(Fig. 4). 수술 후 뇌신경학적 및 안과적인 합병증은 없었으며 현재까지 재발 없는 소견을 보였다(Fig. 5).

고 찰

유피낭종은 외배엽 조직을 포함해서 발생하는 선천적인 위치 이상 소견을 나타내는 종양이며 대부분 얼굴의 중심선 부근 혹은 융합되는 서로 다른 조직의 표면 부위에서 발생한다.¹ 두개골의 발달과정에서 태아기 외배엽과 골막은 두개골의 봉합선 근처에서 서로 접하게 되는데, 안와얼굴 부위의 유피낭종은 비정상적인 피부표면의 외배엽 조직이 태아기 융합선에서 격리되어 위치 이상이 생겨서 발생한다고 알려져 있다.² 유피낭종내의 외배엽 조직에서 각화된 상피세포가 지속적으로 탈락하고 피부 부속기관의 샘에서 지속적인 분비물 배출로 인해 낭종은 점점 성장하게 되고 표층 혹은 심층의 공동 터널이 동반될 수도 있다.^{3,4}

안와 유피낭종은 이마-광대뼈 봉합선 부근의 안와 상외측부위에서 가장 흔하게 발생하며, 안와의 바깥쪽 골막 혹은 골와(bony fossa) 부분에 위치하고 있다. Bartlett et al⁴은 84명의 안와얼굴부위의 유피낭종을 분석하여 위치에 따라 이마측두(frontotemporal) 부위에서 64%, 안와(orbital) 부위에서 25%, 코미간(nasoglabellar) 부위에서 11%의 빈도로 발생한다고 보고하였다.¹ 이마측두부위의 유피낭종은 다양한 크기의 경계가 명확한 단순 낭종 형태로, 안와 외측 표면에 위치하고 있어 손으로 직접 만져서 확인할 수 있다. 그래서 단순 절개를 통해서 낭종 제거가 용이하다. 그러나 출생 시 피부셋길이 형성되어 있으며, 공동터널(sinus tract)

을 통해서 연결되어 안와내부와 두개골까지 확장되어 있는 유피낭종은 드물다. 이러한 경우에는 술 전에 철저한 영상 의학적 검사를 통해서 안와내부, 비강내 혹은 두개강내 침범을 확인하여 수술적 치료를 계획하여야 한다.

1974년에 Cullen²은 2세 여자 환자에서 우측 외안각부위와 측두부 쪽에서 반복적인 농성분비물이 발생하는 공동터널을 동반하는 유피낭종을 보고하였으며, 이 낭종은 측두골의 뇌막 일부와 연접하여 이마골의 안와부위 쪽에서 발생하였다고 보고하였다. 1975년에 Pollard and Calhoun³은 5세 환아에서 광대뼈와 안와 외측부위를 관통하여 안와침근처에 위치하는 공동터널을 동반한 유피낭종을 보고하였다. 또한 Bonavolontà et al⁵은 16년간의 145개의 안와 유피낭종을 분석하였는데, 단지 2개(1.3%)의 경우에서만 피부셋길이 발견되었으며, 공동을 동반하는 경우는 1개(0.7%)에서만 발견하였다고 기술하였다.

반면에 코눈썹사이(nasoglabella) 부위에서 발생하는 유피낭종이 공동터널을 동반하는 경우는 이마측두골부위보다 흔하며, 발생률은 10%에서 45%까지 다양하게 보고되고 있다.⁶⁻⁸ Bartlett et al⁴에 의하면 9명의 코눈썹사이의 유피낭종에서 7명이 공동터널을 동반하고 있었다고 하였고, Pensler et al⁷도 32명의 코눈썹사이의 유피낭종에서 14명의 경우에서 공동터널을 동반하였다고 보고하였다. 이러한 코눈썹사이부위에서 발생하는 공동터널을 동반하는 유피낭종에서 두개강 쪽으로 확장되어 있는 경우는 19%에서 36%까지 다양하게 보고되고 있으며, 수술 전에 뇌농양 및 뇌막염 등의 합병증을 확인해야 한다고 하였다.^{9,10}

본 증례는 공동터널을 동반한 이마측두골부위의 유피낭종이 안와골의 결손을 통해서 두개골 쪽으로 점점 확장되어 뇌막의 일부와 연접해 있었으며, 피부 쪽으로는 셋길이 발생하여 반복적인 안와염증을 일으켰고, 눈꺼풀 쪽으로도 터널이 연결되어 있었다. 유피낭종내 외배엽 조직에서 나온 케라틴(keratin)과 피부샘(dermal gland)의 분비물은 낭종내에 머무르지 않고, 터널을 통해서 배출되어서 주변 조직을 압박하는 효과(mass effect)는 제한적이었다. 그러나 피부셋길을 통한 공동터널로 인해서 피부 표면의 정상 세균들이 유피낭종내에서 반복적인 감염을 일으켰으며 안와 연조직염으로 악화된 것으로 생각된다.

이마측두부위에 발생하는 단일종양의 감별질환으로는 피부부속기샘종(adnexal adenoma), 양성상피종(benign epithelioma), 봉입낭종(inclusion cyst), 신경섬유종(neurofibroma), 기형종(teratoma)이 있다.⁴ 그러나 선천적으로 이마측두부위에 작은 흠(dimple)을 통한 분비물이 나오면 안와심층부위 혹은 공동터널을 동반한 유피낭종을 감별해야 할 것이다.

유피낭종의 치료는 수술적으로 완전 절제가 필요하다.

미용적인 이유뿐만 아니라 반복적인 감염으로 인해 뇌수막염, 뇌농양, 악성조직으로의 변화를 막기 위해서 공동터널과 낭종을 완전히 제거해야 하며, 두꺼운 섬유성 낭종벽을 포함한 종양을 완전히 제거해야 재발을 막을 수 있다.¹¹ 요약하면 안와 이마측두부위에 피부색길을 통한 반복적인 분비물이 발생하는 소아 환자인 경우에는 공동터널을 동반한 안와심층부위의 유피낭종으로 인한 증상일 가능성이 있으며, 안와골의 결손을 동반하여 두개강 쪽으로 확장되어 뇌신경학적인 합병증이 발생할 수 있으므로 술 전에 철저한 영상의학적 검사를 통해서 수술적 치료가 필요할 것이다.

REFERENCES

- 1) Sherman RP, Rootman J, Lapointe JS. Orbital dermoids: clinical presentation and management. Br J Ophthalmol 1984;68:642-52.
- 2) Cullen JF. Orbital diploic dermoids. Br J Ophthalmol 1974;58:105-6.
- 3) Pollard ZF, Calhoun J. Deep orbital dermoid with draining sinus. Am J Ophthalmol 1975;79:310-3.
- 4) Bartlett SP, Lin KY, Grossman R, Katowitz J. The surgical management of orbitofacial dermoids in the pediatric patient. Plast Reconstr Surg 1993;91:1208-15.
- 5) Bonavolontà G, Tranfa F, de Conciliis C, Strianese D. Dermoid cyst: 16 year survey. Ophthal Plast Reconstr Surg 1995;11:187-92.
- 6) Borley WE. Dermoid (OIL) cyst of the orbit: Report of a case. Am J ophthalmol 1939;22:1355-9.
- 7) Pensler JM, Bauer BS, Naidich TP. Craniofacial dermoids. Plast Reconstr Surg 1988;82:953-8.
- 8) Hong SW. Deep frontotemporal dermoid cyst presenting as a discharging sinus: a case report and review of literature. Br J Plast Surg 1998;51:255-7.
- 9) Hönig JF. A de novo discharging sinus of the fronto-orbital suture: a rare presentation of a dermoid cyst. J Craniofac Surg 1998;9:536-8.
- 10) Posnik JC, Bortoluzzi P, Armstrong DC, Drake JM. Intracranial nasal dermoid sinus cyst: computed tomographic scan findings and surgical results. Plast Reconstr Surg 1994;93:745-54; discussion 755-6.
- 11) Wells TS, Harris GJ. Orbital dermoid cyst and sinus tract presenting with acute infection. Ophthal Plast Reconstr Surg 2004;20:465-7.

= 국문초록 =

공동터널을 동반한 이마측두부위의 소아 유피낭종

목적: 피부색길과 공동터널을 동반한 이마측두부위의 유피낭종으로 인해 반복되는 안와연조직염이 발생하여 항생제 치료와 수술적 제거로 호전된 경우를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 4세 여자 환아가 좌측 안와 부종 및 압통을 주소로 내원하였다. 좌측 이마측두부위에 피부색길이 있었으며, 소량의 농성 분비물이 나왔다. 안와전산화단층촬영 검사에서 좌측 이마-광대뼈융합선 부근에 경계가 명확한 저밀도 내부의 음영을 가진 유피낭종이 의심되는 부위가 관찰되었으며, 측두오목과 연결되는 부위의 나비뼈 일부가 결손된 소견이 관찰되었다. 안와자기공명영상 검사에서 좌측 안와외측에 피부색길과 연결된 공동터널이 관찰되었으며, 중간머리오목과 연결되었다. 안와연조직염을 치료하기 위해 항생제 주사 치료 후 공동터널을 동반한 유피낭종을 제거하였다. 수술 후 뇌신경학적 및 안과적인 합병증은 없었으며, 현재까지 재발은 없었다.

결론: 안와 이마측두부위에 피부색길을 통한 반복적인 분비물이 발생하는 경우 공동터널을 동반한 안와 심층부위의 유피낭종을 의심해보아야 할 것이며, 철저한 영상의학적 검사를 통해서 수술적 치료가 필요할 것이다.

(대한안과학회지 2017;58(2):208-212)
