

선천성 비이상구 협착증 1례

을지대학교 의과대학 이비인후과학교실,¹ 영상의학교실²

이 준¹ · 최소영² · 최명수¹

A Case of Congenital Nasal Pyriform Aperture Stenosis

Jun Lee, MD¹, So Young Choi, MD² and Myoung Su Choi, MD¹

¹Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery and ²Radiology, Eulji University Medical Center, Eulji University School of Medicine, Daejeon, Korea

Congenital nasal pyriform aperture stenosis (CNPAS) is a rare cause of upper airway obstruction in the newborn. This affliction is due to bony overgrowth of the nasal process of the maxilla. CNPAS is diagnosed clinically and confirmed with CT scan. Patients can be managed conservatively or surgically. In this report, a male neonate had respiratory distress, cyclic cyanosis, and apnea after delivery. The patient underwent surgical correction of pyriform stenosis with a transnasal approach. During follow up, the patient showed recurrent respiratory distress and cyanosis. Revision operation was necessary to reduce the bony inferior turbinate and pyriform aperture. CNPAS should be suspected in newborns with clinical signs of severe nasal obstruction associated with difficulty passing a small catheter through the anterior nares.

KEY WORDS: Holoprosencephaly · Nasal obstruction · Newborn · Pyriform · Respiratory distress.

서 론

신생아는 출생 후 4~6주까지는 비강을 통해서만 호흡하며, 구호흡은 그 이후에 발달한다. 이러한 이유로, 신생아의 비강협착 혹은 비강폐색은 출생 후 호흡 곤란, 반복되는 청색증이나 무호흡을 유발 할 수 있어 심각한 경우 생명의 위험을 초래할 수 있다.¹⁾

선천성 비이상구 협착증(Congenital nasal pyriform aperture stenosis)는 비 폐색을 유발 할 수 있는 드문 선천 질환으로, 1952년 Douglas 등²⁾에 의해 처음 기술되고, 1989년에 Brown 등³⁾은 6명의 선천성 비이상구 협착증 신생아를 임상적으로 자세히 기술하였다. 원인은 명확히 밝혀지지는 않았지만 비강 전반부를 구성하는 상악골 비돌기(nasal process

of the maxilla)의 과도한 골화로 인하여 발생하는 것으로 생각된다.³⁾ 한편으로는, 전전뇌증(Holoprosencephaly)으로 발생하는 작은 임상형태라는 가설도 있다.⁴⁾ 전전뇌증은 중앙안면부의 여러 기형과 관련 있다고 알려져 있으며, 코의 결손, 구개순이나 구개열, 양안과소격리증(Hypotelorism), 소두증(Microcephaly) 등과 연관 있다.⁵⁾ 비이상구 협착증 증상은 경구 식이 시 발생하는 호흡곤란부터 산소포화도 저하 및 청색증, 무호흡까지 폐색의 정도에 따라 다양하다.^{4,5)} 특히, 비강 폐색증상인 수유시에 증상이 악화되고 울면 증상이 호전되는 양상을 보여, 후비공 폐쇄증으로 오인되기도 한다.

저자들은 출생직후 호흡곤란을 보인 신생아에서 선천성 비이상구 협착증이 진단된 뒤, 대증적인 치료에도 반복적인 청색증 및 호흡곤란이 지속되어 수술적인 방법으로 호전을

보인 증례를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증례

환아는 출생 시 몸무게 2600 g으로 출생한 제태주수 34주의 조산아로, 출생 후 3일째까지 지속되는 발열 및 호흡곤란이 지속하여 본원으로 전원 되어 신생아 중환자실에 입원하였다. 환아의 알려진 특이 가족력은 없었으며, 신체 진찰에서 흉부 함몰 및 간헐적인 청색증을 보였고, 경구 식이 섭취가 불량하였다. 코로 5 French(Fr) 굵기의 영양카테터를 진입시켰을 때 1 cm 이상 진행되지 않았다. 비강 협착을 의심하여 촬영한 전산화 단층 촬영에서 비이상구의 최협부 너비는 약 5 mm였으며, 후비공 협착이나 폐쇄는 관찰되지 않았

다(Fig. 1). 또한, 상악 정중양에 하나의 중절치가 확인되었으며, 뇌 자기공명 영상에서는 단일뇌실이 확인되어 전전뇌증으로 진단하였다(Fig. 1).

대증치료를 우선 고려하여 약 2주간 점막 수축제를 혼합한 생리식염수를 비강 내로 점적하고, 가는 카테터 튜브를 이용하여 비강의 분비물을 자주 흡입하였으나, 환아의 무호흡 및 청색증의 빈도가 호전되지 않아 수술적 치료를 결정하였다.

수술은 전신마취하에, 비강 접근법(Transnasal approach)을 통해서 시행하였다. 비이상구를 덮고 있는 비공 내측 피부에 수직으로 약 6 mm 가량 절개를 가하고, 골막기자로 피판을 바닥의 상악골에서 들어올려, 상악골 전두돌기와 상악저를 포함한 비이상구를 노출시켰다(Fig. 2). 2 mm 직경 다

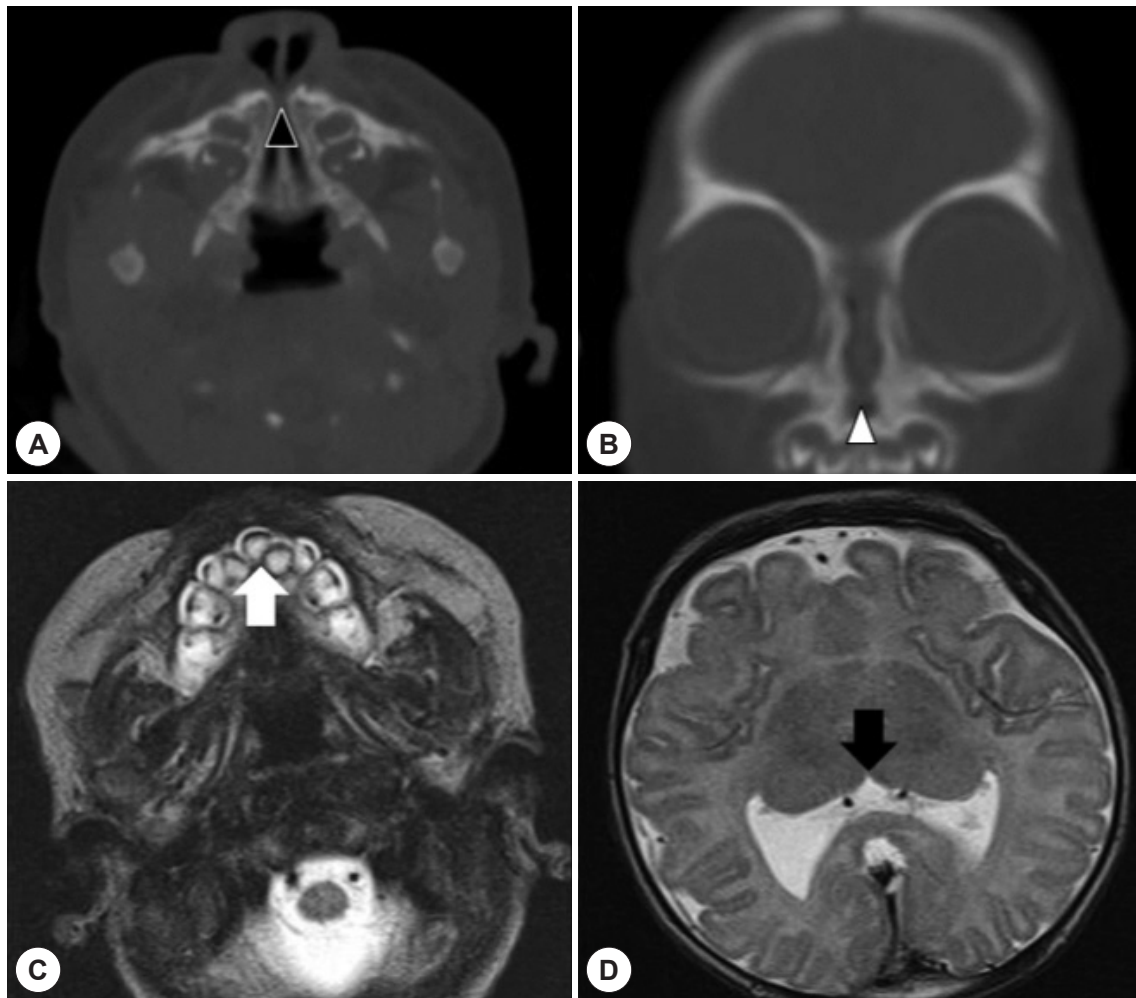


Fig. 1. Radiology of congenital nasal pyriform aperture stenosis. (A) Axial view of facial CT image, note that narrow width of nasal pyriform aperture. a black arrowhead indicates nasal pyriform aperture (B) Coronal view of facial CT image, note that narrow width of nasal pyriform aperture. a white arrowhead indicates nasal pyriform aperture (C) MRI demonstrates associated anomalies with congenital nasal pyriform aperture stenosis, a white arrow indicates a single median maxillary central incisor and (D) MRI demonstrates associated anomalies with congenital nasal pyriform aperture stenosis, a black arrow indicates a monoventricle which can be seen in lobar holoprosencephaly.

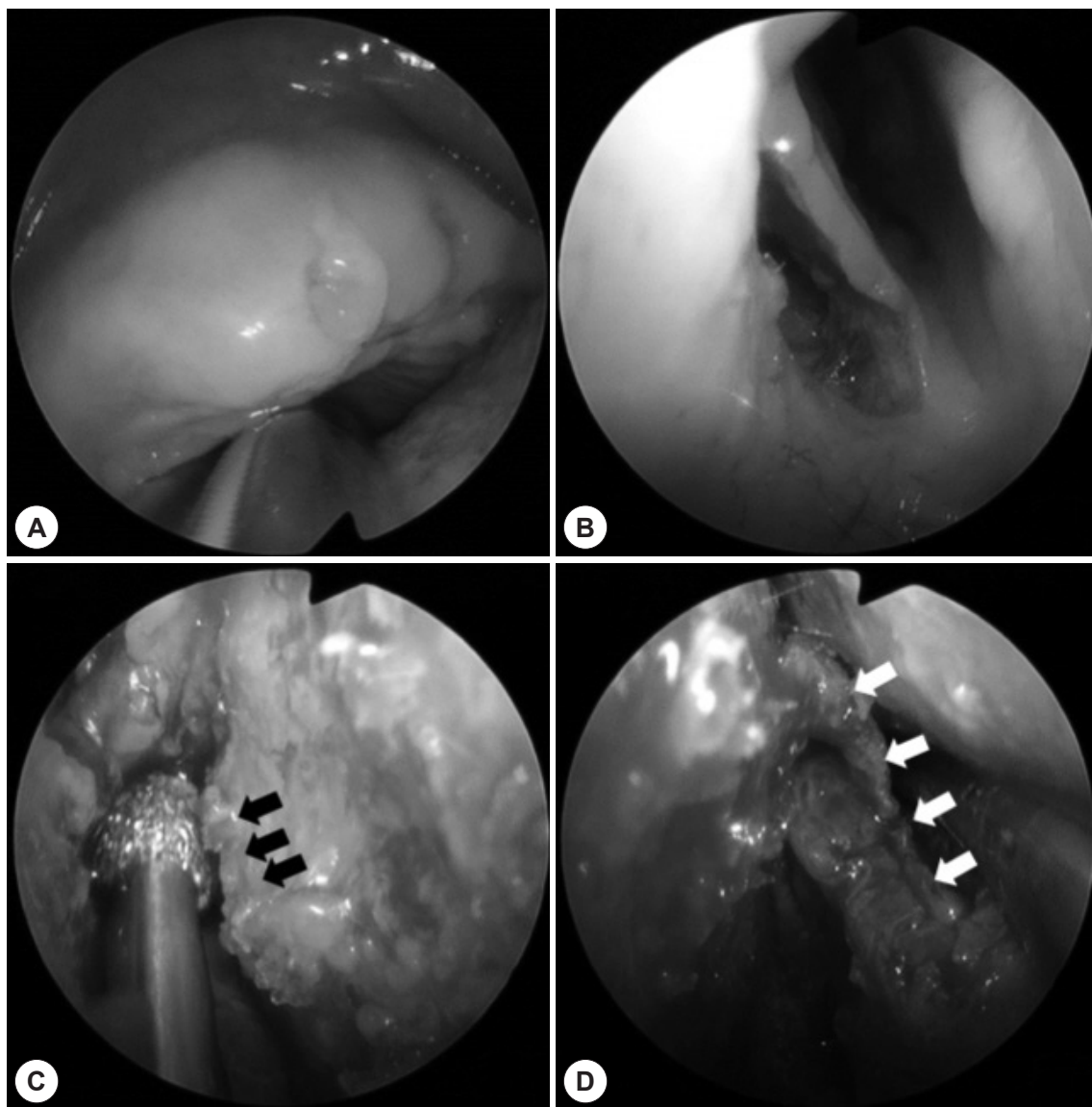


Fig. 2. Intraoperative findings of pyriform aperture stenosis. A: A single median maxillary central incisor was seen in upper gingiva. B: Making an incision on the nasal vestibular skin above pyriform aperture. C: Lt. nasal process of the maxilla was identified and drilled out. Black arrows indicate remnant nasal process of the maxilla. D: Left inferior turbinate was identified and drilled out. White arrows indicate attachment of inferior turbinate on the lateral wall in the right side.

이아몬드 드릴을 이용하여 상악골 전두돌기에 국한하여 외측과 하방으로 골을 제거하였다(Fig. 2). 후방의 하비갑개 골부는 수술에 포함하지 않았고, 수술종료시에 부드러운 겹차를 이용해서 양측 하비갑개를 외측으로 밀어, 비강 공간이 확보된 것을 확인한 후, 절개부위를 봉합하고, 바셀린 거즈로 비강을 가볍게 패킹 후 수술을 종료하였다. 수술 후 2일째 바셀린 거즈를 제거하였으며, 자발호흡 충분하여 기도 삽관 튜브를 발관하였다. 수술 후 4일째까지 청색증 및 무호흡 발생 없으며 산소 공급 없이도 산소 포화도 90% 이상 유지되어 퇴원하였다. 수술 후 17일째 환아 밤사이 청색증이 발

생하고 경구 식이 지속적으로 불량하여 다시 내원하였으며, 굴곡형 내시경을 통하여 확인하였을 때, 비이상구 바로 후방, 하비갑개가 시작되는 부위 협착이 관찰되어 재수술을 계획하였다(Fig. 3). 재수술은 전신마취하에, 이전 절개부위를 통해 접근하여, 비이상구와 하비갑개골부가 외측벽에 붙어 있는 앞쪽 1.5 cm 가량 노출시켰다. 2 mm 직경 다이아몬드 드릴을 이용하여 두꺼워진 하비갑개 골부를 얇게 갈고 일부 제거하였으며(Fig. 2), 하비갑개 점막을 복원한 뒤 내시경으로 비강을 보았을 때 양측에서 모두 중비갑개까지 시야가 확보되는 것을 확인한 후, 비강 내에 바셀린 거즈를 패킹하고 수

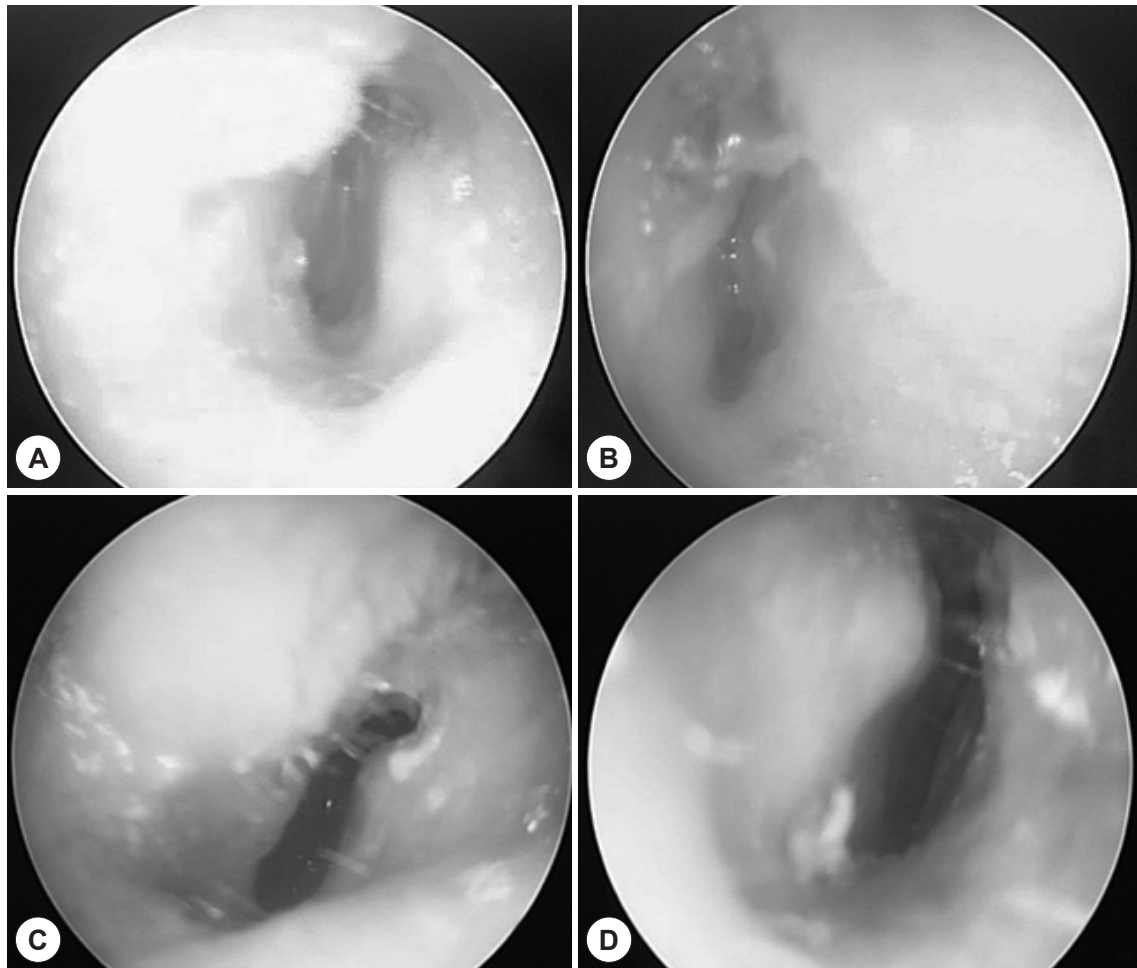


Fig. 3. Nostrils of newborn. A, B: Nasopharyngoscope images, which were taken 17days after first operation. Narrow pyriform aperture and hypertrophied inferior turbinates were seen. C, D: Nasopharyngoscope images, which were taken 40days after second operation. Note that widened anterior nares.

술을 종료하였다. 수술 후 2일째 패킹제거 및 기도 삽관 튜브를 발관하였으며, 수술 후 4일째 퇴원하였다. 현재 수술 후 3개월째까지 특이 합병증 및 청색증, 무호흡, 유루증없이 추적관찰 중이다.

고 찰

신생아의 선천성 비강 폐쇄는 약 5000명중에서 1명 정도로 발생하며,⁶⁾ 제일 흔한 원인은 후비공 폐쇄이며,⁶⁾ 기타 원인으로는 기형종이나 누낭류(Dacryocystoceles), 수막뇌류(menigoencephalocele) 같은 비강내 종양이나 선천성 비이상구 협착증이 있어 감별 진단이 필요하다.^{7,8)} 특히 양측성 후비공 폐쇄는 호흡 패턴이 주기적으로 청색증이 발생하면서 울면 증상이 호전되는 양상을 보여, 선천성 비이상구 협착증과 비슷한 증세를 보인다. 5 Fr 영양카테터 삽입은 이러한 비

강 폐쇄의 정도와 위치를 결정하는데 진단적 가치가 있다고 알려져 있다.⁹⁾ 선천성 비이상구 협착증은 주로 비공 1 cm 부위까지 밖에 진입을 하지 못하고, 후비공 협착은 전방은 잘 통과가 되나 후방부위로 진입을 못 시킨다.

진단은 임상적 관찰과 비강내시경이 필요하며, 확진은 주로 CT에 의존한다. Belden 등은 비이상구의 폭을 CT로 측정하여, 정상 대조군은 평균 16.9 mm, 환자군은 8.5 mm의 차이를 보여, 11 mm보다 폭이 작으면 선천성 비이상구 협착증으로 진단할 수 있다고 보고하였다.¹⁰⁾ CT의 측정은 하비도가 보이는 높이에서 측상면에서 양측 비이상구의 폭을 잴다. 동반 기형으로 전전뇌증과 연관되어 있다고 알려져 있으며, 상악 정중양에 하나의 절치가 약 50~60%에서 동반되며 이럴 경우 윗 입술 소대가 관찰되지 않는다.⁹⁾

치료의 핵심은 기도유지이다. 비수술적 치료는 식염수나 점막수축제를 점적하거나, 분비물을 자주 흡인해주고, 필요

시 경비호흡관(Nasal airway)이나 McGovern 젓꼭지 등을 사용하는 것이다. 대개 2주정도 시행하고, 호전이 없거나, 수면시 무호흡이 관찰되거나, 성장지연, 기도삽관이나 호흡관(Airway)을 떼지 못하는 경우에 시행한다.⁴⁾⁵⁾⁹⁾ 비이상구의 폭이 CT에서 11 mm 이하인 경우에 비이상구 협착증을 진단할 수 있지만, 수술이 필요한 경우는 이보다 좁았을 때 시행한다고 알려져 있다. Wormald 등은 26명의 비이상구 협착증 신생아의 CT를 분석하여, 비이상구의 폭이 5.7 mm 보다 작은 경우는 보존적인 치료보다는 수술적인 치료가 필요하다고 제시하였다.⁹⁾ 선천성 비이상구 협착증의 수술적인 치료는 과증식한 비이상구의 골화된 부위를 드릴 등을 통해 제거하고, 전비강의 너비를 넓혀 비강으로의 호흡이 원활하도록 만들어 주는 것이 목표이다. Wormald 등이 보고한 것과 같이 구순하 접근법(Sublabial approach)을 통해 전비강의 골부로 접근하여 해당 부위에 대한 수술을 진행하는 것이 표준적인 수술 방법이다. 문헌 고찰에 따르면, 현재까지 구순하 접근법을 통한 선천 비이상구 협착증의 수술적 치료 증례는 약 42례가 보고된 바 있다.³⁻⁶⁾⁹⁾¹¹⁾ 그 중 비폐색이 재발하여 재수술을 시행한 경우는 총 1례가 보고되었다. 현재까지는 선천 비이상구 협착증의 수술적 치료 중 전비강 접근법을 통한 치료에 대한 증례보고는 Brown 등이 보고한 1례가 있다.³⁾ 전비강 접근법은 시야가 좋지 않아, 비공 연조직의 손상가능성이 높다고 알려져 있다.¹¹⁾ 하지만 이번 증례의 경우처럼 전비강을 통해 접근하였을 때 구순하 접근법보다 나은점이 있다. 비이상구 바로 위쪽 피부에 절개를 가하기 때문에 비이상구를 바로 노출시킬 수 있으며, 이번 증례처럼 하비갑개골부 일부를 제거시, 구순하 접근법은 피판이 너무 길어지게 되어 불편할 수 있는데 반해, 전비강 접근법은 피판의 길이가 적당하고, 피판 박리시, 절개부위 또는 비강을 통해서 바로 피판의 손상여부를 확인할 수 있기 때문에 피판의 손상을 최소화 할 수 있다. 전비경 접근시 비공 측벽에 가하는 절개를 비공 바닥까지 연장하면 피판의 긴장없이 하비갑개골부 중간부위까지 노출이 가능하다. 또한, 내시경을 통하여 시야를 확보하므로 구순점막의 과도한 신전이 필요 없다는 장점이 있다. 보통 술후 스텐트를 2~8 주 거치하여 술후 재발과 유착을 줄인다고 알려져 있다.³⁻⁶⁾⁹⁾¹¹⁾ 스텐트는 내경이 3.0 mm 인 기관삽관튜브나 실리콘 튜브가 이용된다. 그러나 스텐트 유치시 오히려 육아조직이 발생하거나, 비강이나 비공의 괴사나 협착, 유착 등이 발생할 수 있으며, 스텐트의 내경이 막

히거나, 다른 곳으로 이탈하는 문제 등이 발생할 수 있어 주의를 요한다.

이번 증례에서 첫번째 수술실패 원인은 스텐트를 유치하지 않은 문제보다는 과골화된 하비갑개골부 부위를 충분히 넓히지 않아서 발생한 것으로 생각한다. 하비갑개골부 수술은 비루관(Nasolacrimal duct)의 손상이 우려되어 많은 의사들이 꺼려하는 술식이다. 그러나, 점막손상을 최소화하면서, 하비갑개골부를 최소한으로 수술한다면, 비루관 폐쇄없이, 전비강을 충분히 넓힐 수 있고, 장기간의 스텐트도 피할 수 있을 것으로 사료된다.

중심 단어 : 전전뇌증 · 비폐색 · 신생아 · 이상구 · 호흡곤란.

REFERENCES

- 1) Syed KA, Raja K, Kolethekkat AA, Varghese AM, Al Abri R, Kurine M. Congenital midnasal stenosis—A novel technique for management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2016;87:117-20.
- 2) Douglas B. The relief of vestibular nasal obstruction by partial resection of the nasal process of the superior maxilla. *Plast Reconstr Surg* 1952;9(1):42-51.
- 3) Brown OE, Myer CM 3rd, Manning SC. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Laryngoscope* 1989;99(1):86-91.
- 4) Levison J, Neas K, Wilson M, Cooper P, Wojtulewicz J. Neonatal nasal obstruction and a single maxillary central incisor. *J Paediatr Child Health* 2005;41(7):308-1.
- 5) Visvanathan V, Wynne DM. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: a report of 10 cases and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngology* 2012;76(1):28-30.
- 6) Moreddu E, Le Treut-Gay C, Triglia JM, Nicollas R. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: Elaboration of a management algorithm from 25 years of experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngology* 2016;83:7-11.
- 7) Moreddu E, Pereira J, Vaz R, Lena G, Triglia JM, Nicollas R. Combined endonasal and neurosurgical resection of a congenital teratoma with pharyngeal, intracranial and orbital extension: Case report, surgical technique and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2015;79(12):1991-4.
- 8) Bachelard-Serra M, Chau C, Farinetti A, Roman S, Triglia JM, Nicollas R. Prenatal diagnosis of congenital dacryocystocle. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2013;77(5):847-9.
- 9) Wormald R, Hinton-Bayre A, Bumbak P, Vijayasekaran S. Congenital nasal pyriform aperture stenosis 5.7 mm or less is associated with surgical intervention: A pooled case series. *Int J Pediatr Otorhinolaryngology* 2015;79(11):1802-5.
- 10) Belden CJ, Mancuso AA, Schmalfuss IM. CT features of congenital nasal pyriform aperture stenosis: initial experience. *Radiology* 1999;213(2):495-501.
- 11) Sesenna E, Leporati M, Brevi B, Oretti G, Ferri A. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: diagnosis and management. *Ital J Pediatr* 2012 26;38:28.