

## 아랫입술에 생긴 선천성 셋길 증례

최환준<sup>1</sup> · 최임돈<sup>1</sup> · 최창용<sup>1</sup> · 김 숙<sup>2</sup> · 김용배<sup>1</sup>

순천향대학교 의과대학 성형외과학교실<sup>1</sup>, 병리학교실<sup>2</sup>

### A Case of Congenital Midline Fistula of the Lower Lip

Hwan Jun Choi, M.D.<sup>1</sup>, Yim Don Choi, M.D.<sup>1</sup>,  
Chang Yong Choi, M.D.<sup>1</sup>, Sook Kim, M.D.<sup>2</sup>,  
Yong Bae Kim, M.D.<sup>1</sup>

Departments of <sup>1</sup>Plastic and Reconstructive Surgery, <sup>2</sup>Pathology,  
College of Medicine, Soonchunhyang University, Korea

**Purpose:** Congenital midline upper lip sinus is a rare lesion. There are two postulates that can account for the formation of the upper lip sinus based on two major theories of the development of the face: the fusion theory and the merging theory. However, congenital midline lower lip sinus is very rarely reported and described. We report a case of a congenital midline sinus of the lower lip in a 6-year-old female.

**Methods:** A 6-year-old girl presented with a nipple like swelling on the midline lower lip. Physical examination revealed about 5 × 5 mm protruding round mass with a just small opening that was non-tender to palpation. The mass was not associated with any skin changes. It umbilicated at the apex and contains a fistulous tract, discharging clear fluid. Only, simple radiologic finding shows bony spur on the lower one third of mandibular symphysis.

**Results:** A small transverse ellipse is made around the opening and elevated mass with sharpe dissection. The tract is excised using the probe and dye as the guide. The tract was extended to periosteum of the lower one third of the mandible. The tract and involved periosteum were excised en bloc, and removed protrusion of the mandibular bone using diamond burr. Microscopic examination of the resected sinus revealed the fistulous tract itself, consisting of fibrous connective tissue covered with cornified stratified squamous epithelium, was observed in the center of the sample. In 6 months follow-up, This patient had a good result was obtained by the method of fistulectomy alone.

**Conclusion:** Midline cranoifacial fistulas represent rare lesions resulting from abnormal fusion of embryologic structures. Our case report describes the excision of a congenital midline sinus of the lower lip in a 6-year-old female. This case represents the first report of a lower lip sinus presenting in a girl as a mass in the skin of the chin with extension to the midline of the mandible. However, the etiology of this rare congenital sinus remains obscure.

**Key Words:** Congenital fistula, Midline fistula, Sinus, Lower lip

## I. 서 론

아랫입술에 발생하는 선천성 셋길은 매우 드문 질환이다. 이 질환은 주로 아래 입술 정중선의 양측에 함몰 (pit) 또는 동 (sinus)을 동반하는 대표적인 Van der Woude 증후군에서 발생하는 선천성 기형중 하나이기도 하며, Van der Woude 증후군이란 아래 입술에 함몰 또는 동이 있으며 구순열 또는 구개열을 동반하는 드문 선천성 기형 중 하나로 신생아 10~20만명 당 한명 꼴로 나타난다.<sup>1</sup> 또한 구순열 또는 구개열 환자의 2% 정도에서 이 기형이 발견되며, 임상적으로는 아래 입술에 한쪽 혹은 양측에 대칭성의 함몰 또는 동이 있고 점액이 입술 표면으로 배출되기도 한다.<sup>1</sup> 누공의 크기와 깊이는 다양하며 크기는 5 mm 정도로 유두와 같이 융기상으로 존재하는 경우가 많으며 깊이는 5~25 mm 정도로 다양하다.<sup>1</sup> 하지만 본 저자들은 6세 여아에서 Van der Woude 증후군이나 기타의 다른 선천성 기형을 동반하지 않고 아랫입술의 정중앙에 위치하며, 젖꼭지 모양의 피부 변화와 함께 셋길을 가지고 셋길이 아래턱뼈의 골성 변화를 보이는 매우 드문 아랫입술 선천성 셋길을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## II. 증 례

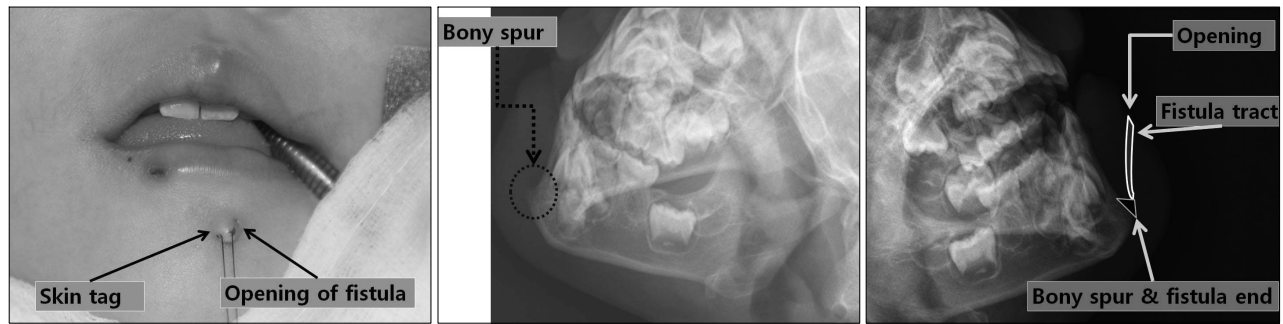
6세 된 여자 환아는 아랫입술에 융기된 젖꼭지 모양의 피부병변을 주소로 성형외래를 방문하였다. 상기 환자는 출생 시부터 아랫입술에 젖꼭지 모양의 덩이가 있었다고 하였다. 환자의 보호자는 단순한 점의 일종으로 인식하고 있었고, 진술에 의하면 이 덩이로부터 간헐적으로 약간의 장액성

Received September 7, 2010

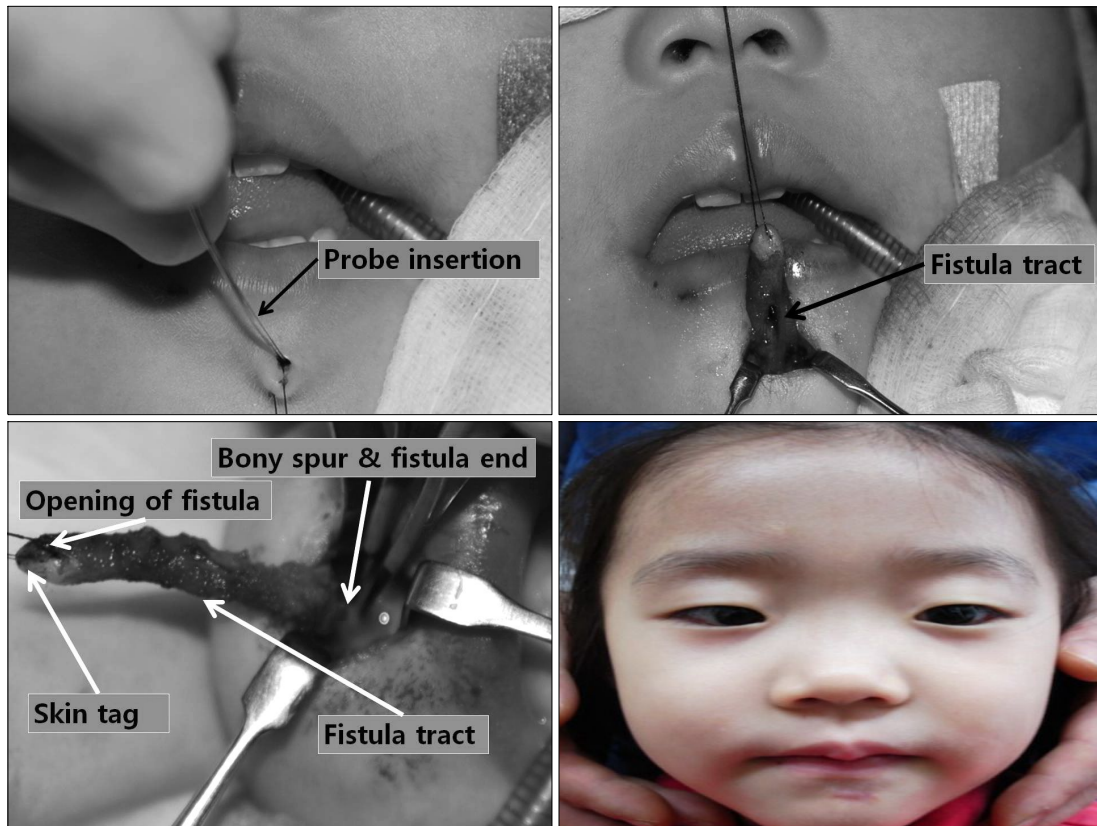
Revised October 20, 2010

Accepted October 20, 2010

**Address Correspondence:** Hwan Jun Choi, M.D., Ph.D., Department of Plastic & Reconstructive Surgery, College of Medicine, Soonchunhyang University, 23-20 Bongmyung-dong, Cheonan 330-721, Korea. Tel: 041) 570-2195/Fax: 041) 574-6133/E-mail: medi619@hanmail.net



**Fig. 1.** Preoperative finding. (Left) Photograph shows a 6-year-old female with nipple-like elevated soft mass on the chin. And, base of the skin tag has opening. (Center) Preoperative simple radiographic finding reveals bony protrusion of the midline of the mandible. (Right) Schema of the fistula of the lower lip.



**Fig. 2.** Intraoperative findings. (Above, left) This finding shows a nipple like skin tag and pinpoint opening of the sinus. (Above, right) Photographic finding shows dye-stained fistula tract. (Below, left) This photograph reveals direction of fistula tract. The fistula tract attached periosteum of mandibular symphysis. (Below, right) No postoperative recurrence was noted at the her six-months follow-up examination. It showed acceptable surgical scar.

분비물의 방출 소견 이외에는 피부 발적이나 염증 소견, 크기의 변화 등의 이상 소견은 보이지 않았다고 하였다. 전신 검사에서 짓꼭지 모양의 피부병변 이외에 바늘구멍 크기 정도 한 개의 누공 이외에는 다른 동반된 선천성 기형은 발견하지 못하였다. 수술 전 환아는 일반 방사선학적인 검사 이외에는 셋길의 주행을 보기 위한 다른 영상의학적인 검사는

시행하지 않았다. 영상의학적인 소견에서 아래턱뼈의 정중앙 부위에 골막반응에 의한 것으로 생각되는 삼각형 모양의 뼈 돌출이 관찰되었으나 만져지지 않았다 (Fig. 1). 수술은 소아인 관계로 전신마취 하에 시행하였으며, 피부의 융기된 부분과 누공을 함께 제거하기 위하여 피부에 타원형의 절개선을 사용하였다. 누공과 피부 융기의 주위에 절개선을 도안

한 후에 누공에 염색약을 주입하고 탐침을 넣은 상태로 누공을 따라 피부와 누공을 포함하여 절개를 시작하고, 입술둘레근을 지나서 아래턱뼈의 아래쪽 하방 1/3지점에 위치하고 있는 뼈 돌출 부위 골막 인접 부위까지 박리하고 아래턱뼈의 결합부를 육안으로 살펴보았다. 하지만 약간의 아래턱뼈의 약간의 뼈 돌출 이외에는 특이 소견은 발견되지 않았고, 성장을 하고 있는 소아인 관계로 아래턱뼈의 결합부는 diamond burr를 이용한 단순한 뼈다듬기만 시행하고 뼈자름술 등은 시행하지 않았으며, 셋길이 뼈 돌출과 인접하고 있는 곳에서 골막을 포함하여 한덩이로 셋길을 절제하였다. 셋길을 제거 후 뼈 돌출 부분은 약간은 남아있었으나 모두 제거하지 않았다. 층층 봉합을 시행하였으며, 흉터나 피부 함몰을 방지하기 위하여 입술둘레근의 봉합 시 보강을 위하여 중첩 봉합을 시행하였다. 조직학적 검사에서 누공관은 편평 상피세포로 덮여 있었고 모낭이나 누선, 피지선 등의 기타 조직은 발견되지 않았으며 전형적인 피부 루(fistula)의 소견이었다. 수술 부위는 별다른 문제없이 치유되었으며 6개월간의 추적관찰에서 재발 등의 합병증은 없었다. 환자는 골성 병변의 관찰과 재발 유무 등의 확인을 위해서 외래에서 추적관찰 중이다(Fig. 2).

### III. 고 찰

발생학적으로 새성기관은 태생 2주에 발달을 완료하는데 이는 중배엽성 새궁(mesodermal branchial arch)과 외부는 외배엽성인 새구 혹은 새열(ectodermal groove or cleft), 내부는 내배엽성인 새낭(endodermal internal pouch)으로 구성되며, 태생기 3주경 두경부에 중배엽성의 6개 새궁이 형성되나 제 5, 6 새궁은 발달과정 중에 퇴화되어 사라진다.<sup>2</sup> 태생 4~5주경에 여섯 쌍의 새궁들이 나타나고 각각의 새궁은 중심부에 중간엽(mesenchyme)을 갖고 내측으로는 내배엽, 외측으로는 외배엽을 갖고 있고, 이 중간엽에서 두경부의 많은 골, 연골, 근육, 혈관, 신경 등이 발생하게 된다.<sup>3</sup> 태생 6주째에는 외이와 내이, 하악골, 설골, 인두와 주변 조직들이 만들어지며, 이곳의 기형도 이 시기에 문제로 발생한다.<sup>2</sup> 이 시기에 새성 기관의 구조물들이 적절한 이동(migration), 융합(fusion), 조형(molding) 등이 일어나지 않으면 기형이 발생한다.<sup>2</sup> 태생기에 정상적인 발생에 지장이 있으면 선천성 기형이 생기게 되는데, 특히 경부에서는 종물로 나타나며, 이러한 선천성 경부 종물은 목의 위치에 따라 발생빈도가 다른데, 측경부에서는 새성기관 이상(branchiogenic apparatus anomaly)이 가장 많이 발생하고 낭성히그로마(cystic hygroma), 림프관종, 혈관종, 갑상선관낭종, 기형종, 유피낭종 등과 감별하여야 한다.<sup>2,3</sup> 안면부 정중양에 생기는 선천성 기형이나 셋길의 종류는 매우 다양하며, 안면부 및

윗입술과 아랫입술에 주변에 생기는 선천성 기형 중 선천성 셋길과 감별해야할 질환은 다음과 같다. 먼저 윗입술에 정중양에 셋길이 발생할 수 있으며, 이러한 윗입술 셋길은 수술적인 방법으로 치료되며, 구순열, 윗입술유착증, 정중양 코셋길, 치조열, 목젓갈림증, 후비돌기결손, Pierre-Robin's 증후군과 동반되기도 한다.<sup>4</sup> 대표적으로 여러 선천성 기형과 함께 아랫입술의 셋길을 동반하여 발생하는 Van der Woude 증후군이 있는데, 이 증후군은 아래 입술에 함몰 또는 동이 있으며 구순열 또는 구개열을 동반하는 드문 선천성 기형 중 하나로 임상적으로는 아랫입술에 한쪽 혹은 양측에 대칭성의 함몰 또는 동이 있으며 점액이 입술 표면으로 배출되기도 하고, 누공의 크기와 깊이는 다양하고, 이 증후군에서 발견되는 누공은 병리조직학적으로 중층편상피세포로 이루어져 있으며 그 기저부는 여러 점액선의 세엽과 미세 연결관들로 이루어져 있고 구륵근의 수축에 의한 힘으로 누공 내에 있는 점액을 입술 표면으로 배출하게 되며, 치료는 수술적 방법이 주로 행해지며 미용적인 측면을 고려한 완전 절제가 원칙이다.<sup>1</sup> 선천성 표피낭종은 피부 부속기가 없으면서 섬유성 피낭과 상피세포로 둘러싸여 있으며 외배엽으로부터만 분화한다. 기형종은 상피, 골, 연골 등을 포함하면서 외배엽, 중배엽, 내배엽 모두에서 기원하며, 유피낭종은 외배엽과 중배엽에서 분화되고 각화된 편평상피가 모낭, 평활근육, 땀샘 및 피지샘과 같은 피부 부속기와 함께 존재한다.<sup>5</sup> 이 중에서 코 안쪽에 위치하는 유피낭종은 배아기 중 배아세포가 신체 정중부의 융합선에 고정되어 분화가 이루어져서 발생된다는 가설이 있으며, 코의 선천성 기형 중 정중부에 위치하는 종류로서는 비교적 드문 형태이다. 감별해야 할 질환으로는 신경교종(glioma), 수막척수류(meningocele), 혈관종(angioma) 등이 있다.<sup>5</sup> 그리고 정중구개낭(median palatine cyst)이 있는데 이것은 구개유두(palatine papilla)나 절치낭(incisive canal)을 침범하지 않는 경구개의 드문 비치성 낭종(odontogenic cyst)이다. 대부분 무증상이나 간혹 종창(swelling)이 반복되는 증상을 보이며, 코안 바닥까지 확장된 경우도 있으나 대부분 단순 절제로 치료되고, 조직학적으로는 만성 염증세포들의 침윤을 동반한 콜라겐 섬유조직의 벽을 가지고 있으며, 중층편상피 또는 호흡상피(pseudostratified columnar epithelium)로 덮여 있고, 정중구개낭은 상악골의 전방부에 생길 수 있는 다양한 낭성 병변이 후방으로 확장된 경우와 감별하기 힘든 경우가 많아 진단에 어려움이 있을 수 있다.<sup>6</sup> 마지막으로 기관지원성 낭종은 기관, 기관지(tracheobronchial tree)로부터 기형적 발달로 인하여 생성되는 것으로 현재까지 보고된 기관지원성 낭종은 대개 흉곽에 발생하고 흉골의 전연 부위(presteral area)가 가장 흔하며 다음으로는 경부의 하연에 많은 것으로 알려져 있다.<sup>7</sup> 기관지원성낭종의 발생원인은 태생기 9주에

흉골판이 융합하는 과정에 기관, 기관지에서 발달한 낭종이 포착되기 때문이어서 흉골 전연 부위의 피하조직에서 만져지며, 기관지와 연결된 낭종은 주로 흉골의 전연에서 발견되며, 심부와 연결이 없는 기관지원성 낭종은 신체 성장에 따라 이동거리가 많아 턱, 어깨 또는 견갑골 위치에서 발견되기도 하므로, 소아 경부 전연의 하부에 덩이가 만져지는 경우 감별진단을 해야 한다.<sup>7</sup>

저자들은 6세 여아에서 우연히 발견된 아랫입술의 선천성 색갈을 경험하였는데, 특징적으로는 다른 동반 기형을 가지고 있지 않았으며, 이 색갈이 아래턱뼈의 정중앙인 결합부와 연결되어 있고 골막반응으로 인한 것으로 추정되는 아래턱 하방의 결합부에 뼈 돌출을 동반하고 있어 선천성으로 발생한 색갈임을 알 수 있었다. 따라서 특히 소아인 경우 아랫입술에 젓꼭지 모양의 피부병변이 있으면 색갈의 가능성을 생각하고, 다른 동반 기형 유무뿐만 아니라 정확한 전신검사의 필요성을 강조하며, 드문 증례를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Choi HS, Lim JY, Park JH, Nam JI: A case of van der woude syndrome. *Korean J Otolaryngol* 44: 1228, 2001
2. Choi HJ, Kim HS, Choi CY, Yang HE, Tark MS: Three cases of cervical branchial remnants. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 37: 297, 2010
3. Park YH, Lee JH, Kim JH, Cho SH: Bilateral secondary branchial cleft fistulas: a case report. *Korean J Otolaryngol* 48: 676, 2005
4. Nakano Y, Somiya H, Shibui T, Uchiyama T, Takano N, Shibahara T, Hashimoto S: A case of congenital midline fistula of the upper lip. *Bull Tokyo Dent Coll* 51: 31, 2010
5. Kim DS, Lee SK, Song TH, Kor ES: A case of nasal dermoid sinus cyst. *Korean J Otolaryngol* 43: 891, 2000
6. Shin HW, Cha WJ, Kim IK, Jin HR: An infected median palatine cyst: report of a rare entity. *Korean J Otolaryngol Head Neck Surg* 50: 1058, 2007
7. Chae SW, Choi G, Choi CS, Kim AR: Bronchogenic cyst presenting as an anterior neck mass. *Korean J Otolaryngol* 43: 1372, 2000