

반안면왜소증의 치험례

조선대학교 치과대학 구강악안면외과학교실
이철우 · 여환호 · 김운규 · 김수관 · 오충원

A CASE REPORT OF HEMIFACIAL MICROSOMIA

Cheol - Woo Lee, Hwan - Ho Yeo, Woon - Gu Kim
Su - Gwan Kim, Choong - Won Oh

Dept. of Oral & Maxillofacial Surgery, College of Dentistry,
Chosun University

- Abstract -

The congenital condition referred as hemifacial microsomia is characterized by underdevelopment, malformation or absence of certain soft and hard tissue derivatives of the first and second branchial arches and often also of structures which are not derived from the branchial arches, such as the zygoma, temporal bone.

This is a report about a 14 years old male patient with the chief complaint of severe facial asymmetry, who was diagnosed as hemifacial microsomia having agenesis of the right mandibular condyle and zygomatic arch.

Deformities and rib bone graft on the affected mandibular condyle and body, and LeFort I osteotomy in the maxilla.

To correct contour-deficient chin, we performed the genioplasty, and the zygomatic arch was reconstructed with rib bone graft.

목 차

- I. 서론
- II. 증례보고
- III. 총괄 및 고찰
- IV. 결론
- V. 참고 문헌

I. 서 론

반안면왜소증은 1, 2새궁에서 유래되는 구조물의 편측성 결손적 발육에 의해 야기된 비대칭적인 선천적 기형으로 정의된다¹⁾.

이 증후를 설명하는 용어로는 first & second bran-

chial arch syndrome, otomandibular dysostosis, lateral facial microsomia, lateral facial dysplasia, oral-mand-auricular syndrome, unilateral facial agenesis^{2,3,4)}이 있으나 1964년 Golin과 Pindberg가 이러한 증후와 관련된 다양한 이름을 연구하여 반안면왜소증이라 명명한 이후 이를 통상적으로 사용하고 있으며, 양측성인 경우 양측성 안면왜소증이라는 용어를 쓰기도 한다⁶⁾.

Goldenhar 증후군은 반안면왜소증의 한 변형으로⁶⁾ 이와 유사한 소견을 보이거나 특징적으로 상안검의 절흔, epibulbar dermoids, cervical spine anomalies의 소견을 가진다^{1,2,4,7)}.

반안면왜소증의 발생빈도는 3,500대 1⁸⁾에서 5,600

대 1⁹⁾ 정도로 다양하게 보고 되었으며, 남자에서 그리고 우측에서 호발하며⁴⁾ 주로 편측성이나 양측성 (30%, Ross, 1973 ; 10%, Converse, 1977)인 경우도 있으며 구순열과 구개파열 다음으로 빈발하는 선천성 안면기형이라 할 수 있다.

반안면왜소증은 나타나는 기형의 정도가 다양한 만큼 그 치료 또한 다양하여 안모골격과 인접 연조직의 3차원적인 교정 및 수복이 필요하며, 치료 결정시에는 변형의 심한 정도, 환자의 나이, 환자와 부모의 정신사회적인 관심, 이환골격의 존재여부를 고려해야 하는데⁷⁾, 이 요소중 심미적인 관점에서 직접보았을 때 변형의 심한 정도가 가장 중요하여 실제적인 해부학적 문제보다 중요하다 하겠다.

골 재건의 적절한 시기에 대해서는 다소 논쟁적 이어서 외과적 수술후 성장을 예측하기 어렵고 바람직하지 못한 성장의 가능성을 들어 Kazanjian¹⁰⁾과 Obwegeser¹¹⁾는 안모성장이 끝난 후에 수술해야 한다고 주장한 반면, Hovell¹²⁾, Osborne¹³⁾, Converse¹⁴⁾등은 조기 교정은 약간 공간을 부여함으로써 이환측에서 치아의 정상 맹출 양태를 증진하고 치조골 발육 및 연조직의 발육을 자극하며, 심미적, 기능적인 향상으로 정신적인 잇점이 있다고 주장하였다^{3, 4)}.

본 증례는 악관절 장애없이 비대칭안모를 주소로 본 원에 내원한 환자를 선천적으로 발생한 반안면 왜소증으로 진단하고 상악에서는 수평골 절단술, 하악에서는 구외 수직골 절단술과 이부성형술 및 늑연골이식을 시행하였고, 늑골이식으로 협궁을 재건한 경우로 심미적, 기능적으로 만족할 만한 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

II. 증례보고

14세된 남자 환자로 비대칭안모를 주소로 하였고 임상적 검사에서 환자의 전신상태는 양호하였으며, 악관절 및 저작기능, 교합상태 역시 양호하였다. 환자의 안모 관찰시 우측이 이환부로 안면하부의 저발육, 이환부로의 이부변위, 경사된 교합면, 우측 전 이개부의 반흔 및 함몰을 볼 수 있었다(사진 1, 2).

방사선학적 소견으로는 pantomogram상 이환부에서 짧고 비정상적인 형태의 하악지, 저발육된 하악



사진 1. 술 전 환자의 경사진 교합면을 보여주는 정면사진.

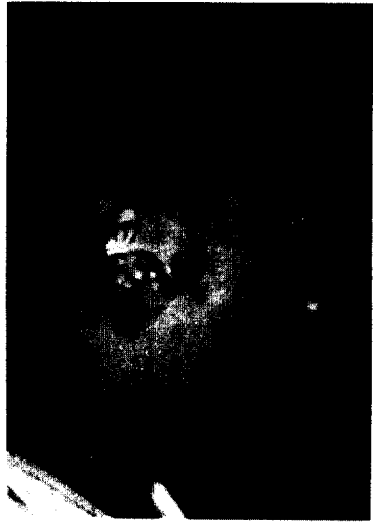


사진 2. 우측 전이개부의 반흔 및 함몰.

체부, 관절와 및 전방 관절 결절을 볼 수 있었다(사진 3).

측방 두부계측 방사선 사진에서 후퇴된 하악, 일치되지 않은 하악하연, 교합면의 차이등을 보였으며(사진 4), 후전방 두부계측 방사선 사진에서는 성장저하를 보이는 이환부 하악지 및 하악체부를 볼 수 있었다(사진 5).

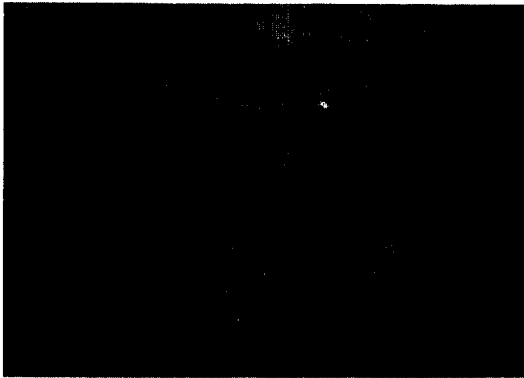


사진 3. 우측이 이환부로 악관절, 하악지, 하악체부의 저발육을 보여주는 술 전 파노라마 방사선 사진.



사진 4. 일치되지 않는 교합면 및 하악하면, 상악골에 비해 저발육된 하악을 보여주는 측방 두부계측 방사선 사진.



사진 5. 교합면의 경사 및 우측 하악골의 성장저하를 보여주는 후전방 두부계측 방사선 사진.

본 증례는 Kaban분류²⁵⁾의 Type II B에 해당하며, 경사된 교합면을 교정하기 위해 정중부를 중심으로 상악을 비이환측에서 4mm 상방이동, 이환측에서 4mm 하방이동 시켰고, 하악에서는 양측 모두 구의 수직골 절단술을 시행하고 결손된 하악지 및 하악 작은 늑연골이식으로 재건하였고 늑골을 이용한 on-

lay graft로 외형을 증강시켰으며, 협골궁 역시 늑골을 이용하여 재건하였고, 교합의 변화없이 후퇴된 하악을 교정하기 위해 이부성형술을 시행하였고, mini-plate를 이용한 rigid fixation⁷⁾을 시행하였다(사진 6, 7, 8).

술전과 술후 11주 근전도(Bioelectric Processor, MODEL EM2, Mio-Tronic, INC.) 검사를 비교해보면 술전 상태에서는 안정위, 중심교합위, 좌우측 편심위 교합에서 이환측 교근 및 비이환측 전측두근은 근활성도가 평균치에 비해 특히 낮았으나, 술후 이환측 교근의 활성도는 별 변화가 없었고 비이환측 전측두근은 안정위에서 비정상적인 긴장을 보이며 중심교합위에서는 매우 높은 근활성도를 보였다.

술후 이환측, 비이환측의 교합 안정위에서 전측두근의 근활성도의 증가는 기존 교합접촉을 유도하는 전측두근 작용 방향으로 부터 술후 전측두근을 더욱 수축시키는 방향으로 교합접촉이 이동되어 폐구시 과도한 수축이 유발되었을 것으로 추정된다.

술후 개구량은 점차 증가하여 술후 11주에 술전과 유사하였으나 술후 개구시 이환측으로의 이부 변위를 보이고, 하악의 한계운동 중 전방운동이 불가능하였다.

두부계측 방사선 사진분석에서 SNA는 정상을 보

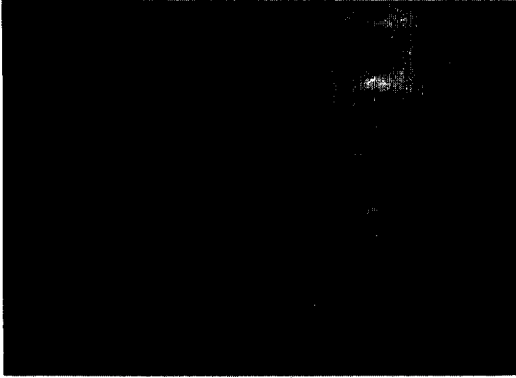


사진 6. 개선된 교합면 및 재건된 하악골을 보여주는
술 후 파노라마 방사선 사진.



사진 7. 교합의 변화없이 후퇴된 하악을 교정하기
위해 이부성형술을 시행한 술 후 측방 두
부계측 방사선 사진.



사진 8. 늑골 이식으로 외형 증강을 보여주는 후전방
두부계측 방사선 사진.



사진 9. 술 후 개선된 환자의 정면 모습.

보였고 SNB, N-B, N-Pg의 증가로 개선된 측모를 보였고, 협골공의 재건으로 안면폭경의 증가를 보였다(표 1).

술전 계획시 상악의 전방이동은 없었고 이부 전방이동 예정량은 5mm였으나 상악 A point에서 전

방으로 2mm, 2mm정도의 상방이동으로 하악의 autorotation결과 Pog point의 12mm 전방 이동을 보였으나 심미적으로는 문제가 없었다(사진 9).

(표 1) CEPHALOMETRIC ANALYSIS(Burstone-Legan)

	Mean	Preop	Postop
SNA	81±3	80	82
SNB	78±3	72	78
N-A-Pg angle	7±4	18	8
N-B(HP')	-7±4	-18	-9
N-Pg(HP')	-6±5	-23	-9
G-Sn-Pg' angle	12±4	6.5	4
G-Sn-Pg'(Pg'-Hp')	0±4	6.5	4
Max-Mand midline	0±2	8	1
Denture-Jaw midline	0±1	6	5
Occlusal Plane tilt	0±2	8	3

III. 총괄 및 고찰

정확히 알려진 원인은 없으나 Stark & Saunders¹⁵⁾는 연조직, 경조직의 전반적인 미발육에 근거한 중배엽 결손설을 주장한 반면¹⁶⁾, McKenzie¹⁷⁾는 외경동맥의 기형에 의한 부적절한 혈액공급으로 국소적인 발육감소에 기인한다고 하였으며, 혈관설 연구중에 Poswillo¹⁸⁾는 혈종을 형성하는 맥관벽 파열을 제안하였다. 그는 기형학적 인자의 사용으로 설치류와 발생중인 배를 이용한 실험에서 발육중인 등골동맥(stapedial artery)의 발육부에 혈종을 형성함으로써 발생한 발육장애가 반안면왜소증과 유사하였다고 결론의 심도는 형성된 혈종의 크기와 비례한다고 하였다. 조직의 저발육은 혈종의 중심부에서 심하게 나타났으며 변연부로 갈수록 효과는 감소하였다⁴⁾.

다양한 동물실험에서 다양한 생물학적 독성 및 물리적 자극이 유사한 변이를 만든다는 것을 보여 주었으며 자극의 심도 및 시기가 원인 인자의 특이성보다 중요하게 나타났다⁴⁾.

반안면왜소증의 유전적 관련 여부는 불확실하며, Gorlin(1978)은 oligodontia가 유전적 결함에 의해 발생한다고 제한한 바 있으나¹⁹⁾, 원인인자로 유전적 양상은 보이지 않는 것 같다²⁾.

왜소악을 포함한 유사한 기형이 외상등의 다른 요소에 의해서도 가능한데 Laskin(1964)등의 의하면 과두의 비정상적인 성장은 하악의 저발육 뿐만 아니라 이환부의 두개안면골 복합체의 저발육도 가능

하다고 하였다. 그러나 외상에 의한 경우는 보통 기형이 악골에 한정되며 연조직의 결함이나 측두골의 기형은 없으며, 외상이 일찍 발생할수록 기형은 더욱 심해져 악관절 강직등을 볼 수 있으나 반안면왜소증 환자에서의 기형은 더욱 다양하여 두개 안면골격의 비대칭에 더해 이환부의 연조직의 저발육을 볼 수 있다.

반안면왜소증은 전형적인 경우 외이, 중이, 악관절, 하악지, 저작근 및 안면근, 상악, 협골등의 저발육을 보이며, 어떤 경우 안와, 눈, 코, 두개, 경부등의 안면 구조물을 포함한다¹⁾. 또한 preauricular sinus tract 또는 ear ag, microtia, macrostomia, 이하선 결손 그리고 5, 7, 9번 뇌신경의 기능 이상등을 볼 수 있으며, 보통 악관절 강직증은 일어나지 않는다.

제 1, 2세궁에서 유래되는 연조직과 경조직의 부재 또는 저발육, 기형, 또는 1, 2세궁에서 유래되지 않으나 이들 구조물들과 밀접하게 연관되는 협골, 측두이 이환될 수 있으며⁵⁾, 치아의 발육 지연 및 결손¹⁸⁾등도 특징적으로 나타날 수도 있다^{8, 15, 19, 20)}.

본 환자의 경우 우측 협골, 상악골, 하악지, 하악체부, 관절와의 저발육과 협골공의 일부 결손, 그리고 전방 변위된 외이, 전 이개부의 반흔 및 함몰을 볼 수 있었다.

반안면왜소증 환자에서는 근 저발육을 볼 수 있으며 특히 저작근에서 현저하여 골격성장에 영향을 미친다²¹⁾. 특히 외익돌근의 경우, 근 기능의 불균형을 이루고 있어 골격적인 기형에 필적하는 하악운동에 변형을 가져온다. 하악과두의 저발육이나 무형성시 이환측의 외익돌근의 부재를 종종 볼 수 있으며, 많은 경우 근돌기는 존재하지 않고 교근 건의 징후도 보이지 않는다.

7번 뇌신경의 weakness 정도는 외이 변형의 정도와는 관련되나 악골 또는 연조직의 이환 정도와는 무관한 것 같다²⁾.

반안면왜소증은 안모 변형의 형태, 정도, 범위가 다양하여 분류에 어려움이 많아 그 만큼 분류도 다양하였으나^{2, 22, 23)} 많은 저자들은 하악과 악관절의 형태 이상에 중심을 두고 분류하였다. 그러나 한두개의 해부학적 기형에 주안점을 두었을 뿐 신경, 외이, 안와등의 세가지 특징적 발현을 포함하지 않아 임상적 적용은 제한적이었다.

그의 David 등²⁴⁾은 Skeletal, Auricular, soft Tissue anomalies(S. A. T)로 분류하였고, Vento 등²⁵⁾은 기존의 설정과 함께 O. M. E. N. S 분류를 제시하였다.

본 원에서는 1987년 Mulliken과 Kaban에 의한 분류법²⁵⁾을 따랐다. Type I은 짧은 하악지를 가져 하악이 정상보다 작은 경우이고(minimandible), Type II는 하악지가 짧고 비정상적인 형태를 가진 경우로 파두와 악관절의 상대적인 위치에 따라 세분되어, Type IIA는 하악와가 기능적 위치를 가진 경우이고 Type IIB는 악관절이 비정상적인 위치로 변위된 경우이다. Type III는 하악지, 관절와, 악관절이 완전히 결손된 경우가 해당된다. Type IIB는 외과적 재건이 이용될 수 없는 악관절의 비정상적인 위치 때문에 Type III와 기능적으로 동등하다.

위의 모든 경우에서 비골 뿐만 아니라 측두골, 안와, 협골, 상악골이 이환되어 있을 수 있으며, 협골공은 작거나 존재하지 않을 수 있다. 측두골과 관절와는 보통 전방으로 전위되어 있다. 특히 Type IIB와 Type III의 경우 안와는 저발육을 보이고 하방전위를 보이는 경우가 많다.

Murray²⁶⁾는 연조직 기형을 mild, moderate, severe form으로 분류하였다.

Microtia는 독립적인 증후군이 아닌 반안면왜소증의 complex malformation중 한요소로 생각되며, 이러한 외이의 기형은 Marx(1926)가 분류한 것을 Meureman(1957)이 변형시켜 Grade I, II, III,로 분류하였으나 pits 및 tags와 같은 juxtaauricular and periauricular anomalies등을 포함하지 못해 Pruzansky(1969)는 이를 포함시켜 재분류하였다²⁷⁾.

반안면왜소증 환자의 적절한 치료를 위해서는 골격 및 연조직의 정확한 분석이 필요한데, 골격적인 면에서는 종종 두개저의 비대칭이 존재하지만 외과적인 접근이 불가능하므로 치료계획에서 제외되며, 전두면, 시상면, 횡단면에서 방사선 사진 분석을 시행한다.

전두면은 상악, 하악, 안와, 이상구(piriform aperture)의 비대칭을 보여주는 후전방 두부계측 방사선 사진으로 평가한다. 시상면은 상하악 관계, 두개저와 상하악간의 관계, 양 하악지 길이차이를 잘 보여주는 측방 두부계측 방사선 사진을 이용하여 평가한다. 파노라마 방사선 사진상에서 하악지의 길이와 모양 악관절의 형태를 알 수 있으며, 양쪽의 하악지 높이

차이는 파두에서 Gonion까지의 거리를 측정하여 결정한다. 횡단면은 이하 두정부 방사선 사진에서 평가하며 하악체의 모양과 폭, 악관절의 전내방으로의 변위 및 협골공의 비대칭을 볼 수 있다.

또한 골의 성장 활성도를 측정하기 위한 Tc^{99m} 동위원소의 Scintigram이 유용하다.

연조직의 분석은 반드시 질적 평가가 되어야 하며 표준화된 안면사진(정면, 측면, 45도 측면, 이하면-submental)을 이용하는데, 이환된 부위에서 외형의 결손은 골격과 연조직의 hypoplasia의 병합된 결과이다. Face mask 및 C.T는 연조직 구조를 양적으로 평가하는데 유용하며, 특히 C.T는 저작근의 존재 유무, 저작근의 크기, 피부의 두께를 정상인 쪽과 비교 평가할 수 있다.

반안면왜소증의 치료 목적은 부정교합 및 비대칭 안모 골격의 교정과 안모외형의 회복에 있다²²⁾.

치료계획 설정시 정상적인 국소적인 성장 양상을 기초로 이환된 골격과 연조직의 기대되는 성장, 일차적인 비정상을 치료하지 않았을 때 정상 조직의 이차적인 변형, 저발육된 부위의 피부와 연조직의 질과 양, 대화와 식사시 비정상적인 운동형태의 발달, 언어, 청각능력, 학동기에 접어들면서 심리적, 사회적인 스트레스등을 고려해야 한다²⁾.

통상적으로 어린이의 외과적 치료는 preauricular skin tags, microtia 또는 편측성 macrostomia와 같은 안면부 연조직 문제는 초기에 시행하고¹⁾, 골격적 문제는 심한 기형에서 조차 성인이 될 때까지 기다려서 외과적으로 치료하였는데 이는 외과적 수술이 growth center에 장애를 주어 성장을 방해하기 때문이다.

그러나 최근 취학적 아동기에 외과적 수술을 함으로서 안면 비대칭을 초기에 수복하는데 관심이 증가되어 8~10세에 하악에 대한 수술을 시행하여 하악의 신장과 open bite를 형성하고^{28,29)} 상악의 수직 성장을 유도하거나³⁰⁾ 심한 경우에는 하악, 악관절, 협공을 포함한 one stage full reconstruction을 시행하고 있는 추세이다¹⁾. 이는 functional matrix의 회복은 성장을 허용하고 이차적인 변형을 최소화 하리라는 이론에 기초를 두며, 안면비대칭의 팔목 할만한 회복과 더불어 성장하는 동안 대부분 유지되며, 사회심리적인 장점이 있기 때문이다.

악관절 재건에 이용되는 보철물^{30, 31, 32)}로는 Metal,

Titanium, Teflon, Proplast, Silastic 등이 있으며, 비보철물^{1, 4, 30, 32, 33, 34, 35)}로는 fibular head, metatarsophalangeal and sternoclavicular joints, iliac crest, rib bone과 같은 growth centers가 이용되기도 하였으나 어린이에서 이환부위의 하악지에 대한 골이식은 주로 늑연골 이식이 이용되고 있다.

늑연골 이식의 성장에 대한 결과는 반안면왜소증 보다는 악관절 강직증 환자에서 더 많이 보고되었다^{36, 37)}. costal cartilage cap은 하악와를 형성하는 이식 골과 함께³⁸⁾ 재건된 악관절에서 성장을 위한 적절한 하악지로서 역할을 하며 늑골부는 짧아진 하악지를 신장시킨다.

늑연골 이식의 장점은 생물학적 적합성과 appositional growth에 의한 remodeling이며, 단점으로는 부가적인 시간 및 수술부 증가를 들 수 있고 합병증으로 기흉과 흉막통 같은 donor site morbidity, 그리고 잠재적인 성장 가능성을 예측할 수 없다는 문제점^{36, 38, 39)}을 들 수 있다.

Vargervik(1983)³⁹⁾은 발육과정에 따르는 단계적 치료를 제시하였는데 1단계: 기능적 장치에 의한 하악골 성장유도, 2단계: 하악골 수술, 3단계: 새로운 하악골의 위치 유지 및 새로운 골침착을 얻고 유지하기 위한 수술 처치, 4단계: 상악골 수술, 5단계: 교정적 치료, 6단계: 성장이 완료된 후의 연조직 증강으로 구성된다.

이상을 고려해 볼때 표(2)에서 보는 바와같이 Type I의 경우 유치열기에서는 기능적 교정장치(activ-

ator)를 이용하여 이환부의 근과 연조직에 긴장을 주어 악골성장을 보다 생리적인 위치로 유도하고, 혼합 치열기에서 기능적 교정장치의 사용이 비효과적이면 하악만의 골절단술로 advancement, elongation, rotation시키는데 반대측의 보상적인 골절단술을 시행하여 정상측의 악관절에서 장애없는 회전을 허용한다. 상악골에 대한 수술은 필요하지 않으며, 술후 1~2년간 acrylic wafer등을 이용한 교정적 치료로 외과적으로 창출된 구치부 open bite를 점차 폐쇄시켜 편평한 교합을 이루고²²⁾, 안모성장이 어느정도 완성된 시기에서는 상악악 동시 수술법이 적응증이 된다.

기능적 교정장치에 의한 보존적 술전치료^{22, 26, 29)}의 잇점은 이환부에서 하악의 전하방 성장을 유도하여 보다 생리적인 위치로 위치하게 하며, 하악골과 관련된 연조직 및 근의 길이를 증가시켜 외과적 시술이 시행될 때 요구되는 하악골 길이 증가량이나 재 위치량이 줄어든다는 점이다. 그러나 이에 대해서는 논쟁적이며 심한 경우에는 반응하지 않는 것 같다⁴⁾. 이러한 치료법은 수술후에도 이용되어 같은 유사한 반응이 얻어질 수 있다⁴⁾.

Type II A에서는 비록 악관절이 비정상적이더라도 상당히 기능적이어서 교정적 접근이 가능하나 심한 경우에는 하악골 절단술이 필요할 것이다. II B의 경우 하악와 및 악관절이 변위되어 있으며 불명확하고, 진행되어 midface와 orbit부위까지 더 심하게 변형될 가능성이 있으므로 나이에 관계없이 III와 마찬가지로 total reconstruction이 바람직 할 것이다.

(표 2) Hemifacial Microsomnia Treatment Schema¹²⁾

Type	0~5(Deciduous)	6~12(Mixed)	12(Adult)
I	Activator	Mand. advancement, elongation and rotation : open bite	Mand. and Max. osteotomies
IIA	Activator	Same as for type I	Mand. correction in three planes : Max. osteotomy ; orbital osteotomy ?
II B	Construction of zygoma, glenoid fossa, TMJ, condyle, and ramus	Same as for ages 0~5	Same as for ages 0~5
III	Construction of zygoma, glenoid fossa, TMJ, condyle, and ramus	Same as for ages 0~5	Same as for ages 0~5, plus max. osteotomy ; orbital osteotomy ?

Ⅲ 어린 환자에서 악관절, 하악지, 협골궁, 하악체의 재건은 2~4세에 수행하거나 모든 유치가 맹출한 후에 재건하며²⁰⁾, 이 경우 정상측의 하악지에 대한 보상적인 골절단술은 필요하지 않은데 그 이유는 정상측 악관절의 유연성과 remodeling potential 때문이다. 이환측에서 open bite를 폐쇄시키기 위해 이 시기에는 교정장치를 이용할 수 있다. 이로서 II로 전환되며 이후 혼합치열기 동안 이에 대한 수술을 필요로 한다.

악관절 재건을 위한 하악와의 위치선택은 후전방 두부측방 방사선 사진 및 이하 두정부 방사선 사진에서 측정하여 설정하고 수술실에서 새로운 관절의 위치는 외안각(lateral canthus), 반대측 귀 등의 표시에 의해 정할 수 있다.

하악와는 재건된 협골궁 내측에 위치 시키는데, 장골의 피질골판을 이용²⁶⁾하기도 하나 보통 어린이에서는 perichondrium으로 덮힌 늑연골 이식골로 가능한 한 오목한 형태로 측후방에 재건하여 이식된 파두가 잘 적합되게 한다²⁾.

측두골 및 하악와가 심하게 내측으로 변위되어 하악와가 결손되고 협골궁이 존재하는 경우 craniotomy 보다는 악관절 재건의 변형된 방법으로 이식골을 오목하게 하여 협골궁에 적합시키고 흡수성 봉합사로 고정한다²⁰⁾. 협골궁은 늑골 또는 측두골을 하악지는 늑골 또는 장골 또는 장골에 늑골을 적합시켜 이용한다²⁶⁾.

Ⅲ 성인환자는 협골, 하악, 악관절의 재건 뿐만 아니라 상악 수평골 절단술과 어떤 경우에는 orbital correction도 필요하다.

외이의 재건은 변형의 정도가 심하고 auricular framework가 부적절한 위치에 있을 때는 가능한 하악, 협궁의 골격이 완성될 때까지 연기한다²⁶⁾.

외형 결손의 보강에 의한 안모대칭의 증진은 골격 수술과 동시에 실시하거나 악골 수술이 필요없으면 단일 시술로 행해진다. 이러한 보강 시술에는 골, 연골, 실리콘, 피부-지방 이식재가 주로 이용되며⁴⁾, 이에 따른 주요 부작용은 감염, 이주 또는 매식재의 변위, 이식조직의 예기치 못한 흡수등으로 Thompson은 자가 피부-지방 이식재의 30%의 흡수를 예상해서 파도외양을 제안하였다.

연조직의 재건^{3, 40)} 과정은 골격적인 수술 후 성장이 완료되어 외형을 평가한 후에 시행한다.

IV. 결 론

하악지 및 파두, 협골궁이 결손된 반안면쇄소증 환자를 늑연골 및 늑골이식을 이용한 재건으로 심미적, 기능적으로 만족할만한 결과를 얻었으며, 늑연골 이식을 이용한 악관절 재건후 하악골 성장에 대한 평가는 장기간의 관찰이 요하리라 사료되며, 술전, 술후 근전도 검사에서 술전에 비해 비이환측 전측두근의 활성도가 상당히 증가되었으며, 이환측의 전측두근의 변화는 없었다.

새로운 위치에서의 최종적인 안모형태는 하악골의 성장과 여러 근 기능과 다른 연조직에 의해 결정될 것이며, 근전도와 CT scan등의 방법에 의해 장기간 평가되어야 할 것이다.

반안면쇄소증의 해부학적 이형성(dysplasia)은 제 1, 2 새궁으로부터 유래된 구조물의 어느 한 부위를 따라 공동으로 나타나거나 단독으로 발생하며 두개 안면중후근 및 다른 중후근을 포함한 모든 변이에 대한 주의 깊은 연구가 필요하리라 사료된다.

V. 참고문헌

1. Poole MD : Hemifacial Microsomia. World J Surg 13 : 396-400, 1989.
2. Edgerton MT, Marsh JL : Surgical Treatment of Hemifacial Microsomia(first and second brachial arch syndrome). Plast Reconstr Surg 59 : 653-666, 1977.
3. Wolfe SA, Perkowitz S : Plastic surgery of the facial skeleton. 1st. edition, Little, Brown and Company. 84-86, 429-443, 1989.
4. Bell WH, Proffit WR, White RR : Surgical Correction of Dentofacial Deformities. 1st ed. W. B. Saunders Company, 29-32, 1368-1409.
5. Converse JM : On Hemifacial Microsomia(First and Second Branchial Arch Syndrome). Plast Reconstr Surg 51 : 268, 1973.
6. Preston CB : Restitution of Facial Form in a Patient with Hemifacial Microsomia-Case Report. The Angle Orthodontist 55 : 197-205, 1985.
7. Teffrey L : Current Therapy in Plastic and Re-

- construction Surgery(Head and Neck). B. C Pecker Inc, 254-259.
8. Poswillo D : The pathogenesis of the first and second branchial arch syndrome. *Oral Surg* 35 : 302-328, 1973.
 9. Grabb WC : The first and second branchial arch syndrome. *Plast Reconstr Surg* 36 : 485-508, 1965.
 10. Kazanjian VH : Repair of congenital defect of the mandible. In Longacre JJ : *Craniofacial Anomalies : Pathogenesis and Repair*. Philadelphia : JB Lippincott Co, 1968.
 11. Obwegeser HL : Zur Korrektur der Dysostosis Otomandibulares. *Schweiz Mschr Zahnheilk* 80 : 331-340, 1970.
 12. Hovell JH : The surgical treatment of some of the less common abnormalities of the facial skeleton. *Dent Practit Dent Rec* 10 : 170-180, 1960.
 13. Osborne R : The treatment of the underdeveloped ascending ramus. *Br J Plast Surg* 17 : 376-388, 1964.
 14. Converse JM, Horowitz SL, Coccato PJ, Wood-Smith D : The corrective treatment of the skeletal asymmetry in hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg* 52 : 221-223, 1973.
 15. Stark RB, Saunders DE : The first branchial syndrome. *Plast Reconstr Surg* 29 : 229-239, 1962.
 16. Cranin AN : Hemifacial microsomia with and edentulous mandible : *Forme fruste* or a new syndrome ? . *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 70 : 29-33, 1990.
 17. Mckenie J : The first arch syndrome. *Arch Dis Child* 33 : 447-483, 1958.
 18. Farias M, Vargervik K : Dental development in hemifacial microsomia-Eruption and Agensis. *Pediatric Dent* 10 : 140-143, 1988.
 19. Converse JM, Coccato PJ, Becker M, Wood-Smith D : On hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg* 51 : 268-279, 1973.
 20. Ross RB : Lateral facial dysplasia(first and second branchial arch syndrome : Hemifacial Microsomia). *Birth defects* 11(7) : 51-59, 1975.
 21. Vargervik K : Neuromuscular patterns in hemifacial microsomia. *Am J Orthod* 33=42, 1984.
 22. Vargervik K : Factors affecting long-term results in hemifacial microsomia. *Cleft Palate J* 23[Suppl. 1] : 53-68, 1986.
 23. Vento AR, Labrie RA, Mulliken JB : *Cleft Palate-Craniofacial J. Jan. Vol. 28, No. 1, 1991.*
 24. David DJ, Mahatumarat C, Cooter RD : Hemifacial microsomia : A multisystem classification. *Plast Reconstr Surg* 80 : 525, 1987.
 25. Mulliken JB, Kaban LB : Analysis and treatment of hemifacial microsomia in childhood. *Clin Plast Surg* 14 : 91-100, 1987.
 26. Murray JE, Kaban LB, Mulliken JB : Analysis and treatment of hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg* 74 : 186-199, 1984.
 27. Figueroa AA, Pruzansky S : The external ear, mandible and other components of hemifacial microsomia. *J Max-fac Surg* 10 : 200-211, 1982.
 28. Kaban LB, Mulliken JB, Murray JE : Three dimensional approach to analysis and treatment of hemifacial microsomia *Cleft Palate J* 18 : 90-99, 1981.
 29. Kaban LB : Correction of hemifacial microsomia in the growing child : A Follow-up Study. *Cleft Palate J* 23[Suppl. 1] : 50-52, 1986.
 30. Munro IR : One-stage reconstruction of the temporomandibular joint in hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg* 66 : 699-710, 1980.
 31. Carlolittjr AE : A viable treatment alternative for hemifacial microsomia. -Case Reeport. *J Max-fac Surg* 176-179, 1980.
 32. 이상철, 김여갑, 류동목, 이백수, 송우식 : 편측성 하악골 왜소에 의한 비대칭 안모의 치료해. 대한 구강악안면외과 학회지 14 : 2, 1988.
 33. Poswillo DE : biologic reconstruction of the mandibular condyle. *British J Max-fac Surg*

- 25 : 100-104, 1987.
34. Kummoona R : Chondro-osseous iliac crest grafts for one stage reconstruction of the ankylosed TMJ in children. *J Max-fac Surg* 14 : 215, 1986.
 35. Dattilo DJ, Grnick MS, Soteranos GS : Free vascularized whole joint transplant for reconstruction of the temporomandibular joint : A preliminary case report. *J Oral Max-fac Surg* 44 : 227, 1986.
 36. Ware WH, Brown SL : Growth center transplantation to replace mandibular condyles. *J Max-fac Surg* 9 : 50, 1981.
 37. Kaban LB : A protocol for management of temporomandibular joint ankylosis. *J Oral Max-fac Surg* 48 : 1145-1151, 1990.
 38. MacIntosh RB, Henny FA : A spectrum of application of autogenous costochondral grafts. *J Max-fac Surg* 5 : 257, 1977.
 39. Figueroa AA, Gans BJ, Pruzansky S : Long-term follow-up of a mandibular costochondral graft. *Oral Surg* 58 : 214, 1984.
 40. 박영욱, 이진규, 민병일 : A case of dermis-fat autotransplantation for corection of sift tissue deficit in hemifacial microsomia. 대한 악안면 성형외과학회지 13 : 1 82-87, 1991.