

반측안면 왜소증의 치험 1례

영남대학교 의과대학 치과학교실

이창곤 · 이명진 · 김종섭 · 박진호 · 진병로 · 이희경

서 론

반측안면 왜소증은 제 1새궁 구조에 관여되는 선천성 기형으로 구순 및 구개열 다음으로 일반적인 안면 출생 결손이다¹⁾. 이를 나타내는 다른 명칭으로 necrotic facial dysplasia²⁾, otomandibular dysostosis³⁾, first and second branchial arch syndrome^{4,5)}, 그리고 craniofacial microsomia⁶⁾가 있다. 특히 Ross⁷⁾는 환자의 20% 정도가 양측성으로 발현하기에 lateral facial dysplasia로 명명했다.

역사적으로 치료는 환자와 가족의 관심사 그리고 의사의 흥미와 경험에 의존해서 선택된 악골 또는 외이에 초점이 맞추어져 왔고⁸⁻¹⁰⁾, 체계적이고 통일된 치료계획은 다소 느리게 발달되어 왔다.

본 증례는 악골변위로 인한 심미적 문제로 내원한 성장이 완료된 23세 여자환자에서 두 부계측 방사선 사진 및 전후 방사선 사진과 파노라마사진을 통해 반측안면 왜소증으로 진단하고 심미적 개선을 위해 우측관절부에 costochondral graft한 후 상악에 Lefort I osteotomy와 하악에 bilateral intraoral sagittal

split ramus osteotomy를 시행하였던 바, 양호한 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 배 ○○, 여자, 23세

초진일 : 1991. 9. 10

주 소 : 악골 변위로 인한 심미적 문제

기왕력 : 환자는 3살때 볼거이를 앓았으며, 그 이후로 우측과두부에 성장과 발육이 부진하여 성인이 되어 심미적인 문제로 인해 본원에 내원하였으며 '92년 2월 본원 치과에서 1차적 수술로 하악과두 형성을 위한 costochondral graft를 받았으며 (그림 1), 금번 facial rotation procedure를 받기위해 내원하였다.

가족력 : 특이사항이 없었다.

현증 및 구강내 소견 : 환자를 정면에서 보았을때 얼굴이 우측으로 변위되어 있으며 (그림 2) 구강 상태는 양호한 편이었으며 상악전치부는 순측전위를 보이며 하악전치부는 약간의 총생을 보였다.



Fig. 1. Costochondral graft. costochondral graft is used to replace the ramus and cond-

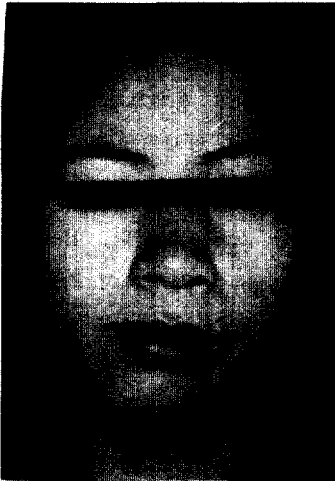


Fig. 2. Preoperative frontal view. deviation of the chin point to the right.

(그림 3,4) 그리고 Angle씨 분류에서 우측은 제 3급 교합을, 좌측은 제 1급교합을 나타내며 전반적으로 교합이 우측으로 경사져 있다 방사선 소견 : 전후 악골촬영결과 우측으로 교합의 경사와 상하악 중심선의 변위 그리고 좌우측 middle facial height에 약간의 차이가 있다. 파노라마 사진상에서는 costochondral graft를 시행한 부위에 약간의 골결손과 강선

결찰된 상태를 보여주고 있다.

임상검사 소견 : 흉부 방사선 소견, 뇨 검사 및 간기능 검사 등은 정상 범주내에 있었으며 일반 혈액검사에서는 분엽 호중구는 정상이고 임파구의 약간증가와 호산구의 약간 감소를 볼 수 있다.

수술소견 : 수술은 비기관 삽입에 의한 전신 마취 하에서 절개는 상악의 협골 돌기에서



Fig. 3. Preoperative intraoral view. labioversion on upper anterior teeth.



Fig. 4. Preoperative intraoral view. crowding on lower anterior teeth.



Fig. 5. Tilting of occlusal plane. deviation of the maxillary and mandibular midlines and mandibular chin point.

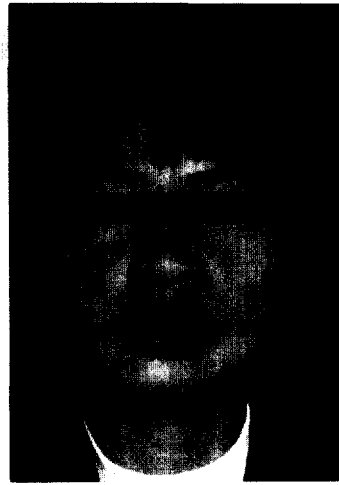


Fig. 7. Postoperative frontal view. slight symmetrical face and normal occlusal plane.

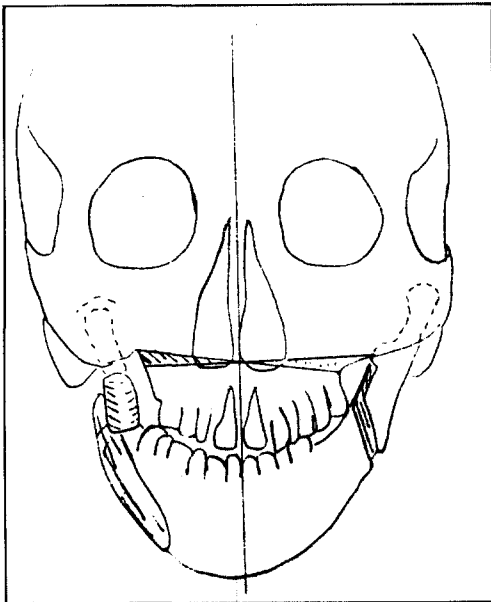


Fig. 6. The operation. downward rotation of the maxilla on the affected side by Le-fort I osteotomy and mandible is shifted to less affected side by bilateral intra-oral sagittal split ramus osteotomy.

유리 및 부착치은의 경계부를 가로질러 반대편의 협골돌기까지 형성하였다. 골점막 피판은 안하 상방까지 형성하여 상악의 협골돌기와 이상구경을 노출 시켰다. Bell¹¹⁾에 의한 Lefort I osteotomy를 시행하여 좌측으로 이동시켰으며, 하악은 Obwegeser에 의해 제한되고 Dalpont에 의해 변형된¹²⁾술식인 bilateral intraoral sagittal split ramus osteotomy를 시행하여 안면 비대칭을 수정하기 위해 좌측으로 이동시켰다 (그림 6).

술 후 계속적인 교정치료를 받고 있으며 현재까지 합병증은 나타내지 않고 양호한 안모를 보이고 있으며 (그림 7), 정기적인 방사선 촬영결과 양호한 골재생을 보이고 있다.

고 찰

반측안면 왜소증은 안면의 어느 한쪽의 경조직과 연조직 모두 부족하게 나타나는 선천

성 증후군으로 편측으로 발현하며, 두개기형과 자주 동반되어 나타난다. 일반적으로 임상적인 발현은 귀 기형, 안면근육의 부족, 골 발육부전증 그리고 대구증을 포함한다. 귀 기형은 외이에만 한정되는 경우 또는 외이기형이거나 아예 소골이 없는 중이와 동반되어 나타날 수 있으며, 하악지의 발육부전증은 이환측으로 하악 중심선의 변위를 일으키는 것이 특징이고, 이차적으로 하악지 높이가 감소 된다. 측두골과 관골을 포함하여 기능적인 관절와 부족과 관골공의 발육부전, 측방안와기형을 나타낸다. 일반적으로 이환측에서 안면근육의 발육부전이 동반된다.

Murry¹³⁾와 Prunzansky¹⁴⁾는 악골기형을 하악과 악관절의 해부학적 지식에 일차적으로 초점을 맞추어 3가지 형태로 분류하였다. Type I은 축소된 하악골과 악관절로 구성되고 모든 구조가 정상적인 형태이나 형성부전을 나타낸다. Type II는 악관절 기능은 유지하나 형성 부전이고 대개 전내방으로 편위되어 있으며 하악지는 짧고 비정상적 형태이다. Type III는 하악지와 관절와의 완전한 소실을 나타낸다.

또 Murry¹³⁾는 연조직의 부족도 분류하였는데 약간의 변형과 귀 또는 두개 신경에 아무런 영향이 없는것을 mild, 귀변형과 연관된 주요한 연조직의 부족과 신경손상, 안열을가진것을 severe, 그 중간을 moderate로 분류하였다.

Marx¹⁵⁾에 의해 외이의 기형은 정상귀로부터 완전한 소실까지 넓고 다양한 범위를 가지고 있다. 귀 기형의 이상 정도가 하악 결손과 일치되지는 않는다. 본 증례에서는 Murry와 Prunzansky에 의한 악골기형은 Type II를

보이며 연조직의 분류에서 mild로 외이의 변형은 없었다.

반측안면 왜소증의 원인은 임신 첫 3개월 기간중 등골 동맥 혈종으로 인해 주위의 두개안면상의 제 1새궁과 제 2새궁의 분화조직 손상이다¹⁴⁾. 최근 연구에서 등골 동맥 혈종에 관한 타당성에 의문을 가졌으나 실험적 증거에서 신경릉 세포의 조기상실로 인해 반측안면 왜소증이 발생하는 것으로 확신하였다¹⁵⁻¹⁷⁾. Poswillo¹⁸⁾는 반측안면 왜소증의 빈도가 1500명중 1명 꼴로 나타나고, 구순 및 구개열 다음으로 빈번한 선천성 질환이라고 하였다. 이러한 반측안면 왜소증의 치료시기는 12세 이하에서의 수술은 그것과 연관된 외상이 안면골격의 functional matrix를 파괴한다는 Poswillo¹⁸⁾가 주장한 12세울 기준으로 하여 조기치료와 만기치료로 나누어 지는데 조기치료를 주장한 사람은 Munro¹⁹⁾, Lauritzen¹⁹⁾, Converse²⁰⁾, Delaire²¹⁾, 등이고 만기치료를 주장한 사람은 Obwegeser⁹⁾, Poswillo¹⁸⁾, Dingaman 와 Grabb²²⁾, 등이다.

조기치료를 주장한 근거로는 이로 인해 안면 비대칭을 조기에 치료함으로써 상악의 이차적 결손이 회복 성장으로 교정되고 치아의 교합, 듣기 그리고 외모로 인한 사회적 부적응의 개선을 피할 수 있다는 점이다. 이러한 조기수술이 잔존 성장에 나쁜 영향을 미치지 않는다는 점에서 조기치료를 주장하였으나, 만기치료를 선호하는 이들은 조기의 mid face osteotomy가 선천적으로 발육 부전인 안면 구조의 성장에 악영향을 미치고 어차피 성장 후에 이차적 수술이 필요하므로 굳이 조기치료의 필요성이 없다고 하였으며, 단지 환자가 심한 안면부 비대칭으로 인한 정신사회학적

폐해가 예상될 때에는 간단한 조기치료를 권했다.

치료는 크게 5단계로 나누어 볼 수 있는데, 그 첫째가 대칭적인 성장을 유도하기 위한 조기 교정치료이다. 물론 수술후에도 교정치료가 필요한데 이러한 교정치료의 목적은 3가지로 간단히 요약할 수 있다. 먼저 치열관계를 개선하고 상하악의 성장을 증가시키기 위한 안내역활과 이환측의 성장을 증가시키기 위한 기능적 역활 그리고 치열관계를 변화시키고 상하악과 근육 평형을 이루기 위한 치료역활이 그것이다. 두번째는 관절와를 포함한 측두부 재건술인데 주로 costochondral graft를 이용한다. 세번째는 facial rotation procedure로 이때 상하악 수술이 필요하다. (Lefort I, SSRO, genioplasty). 마지막으로 연조직 재건 및 술후 교정치료이다. 연조직의 재건은 많은 가능성이 있는데 피부이식과 지방이식 그리고 근육피판을 이용할 수 있으며 외인성 물질으로는 실리콘과 콜라겐 등이 있다. 이 연조직의 재건은 성장이 완료되고 골정형술이 완전히 자리를 잡은 후 최종적인 안면비대칭을 위해 실시한다. 반측안면 왜소증의 주요한 후유증은 감염인데, 본 증례의 환자는 성장이 완료된 성인환자로 만기치료를 시행하였으며, 하악을 길게하고 재위치시키기 위해 우측 측두부 재건을 시행한 costochondral graft에서 감염으로 인해 어느 정도의 골손실을 보였으며 감염조절을 위해 구강의 절개 및 배농을 시행하였다. 이것으로 인해 bilateral intraoral sagittal split ramus osteotomy를 시행 중 안면 비대칭을 수정하기 위해 좌측으로 이동시킬 때 우측 연조직의 부족과 반흔으로 인한 수축으로 이동시키는데 많은 어려움이

있었고, 수술후 이동된 부분을 고정시키기 위해 6주간 약간고정을 시행하였고 향 후 연조직 개건을 위한 수술이 필요할것으로 사료된다.

요 약

저자들은 악골 변위로 인한 심미적인 문제로 내원한 23세 여자환자에서 안면비대칭, 부정교합을 관찰하였고 두부방사선 계측사진과 전후 방사선사진 및 파노라마사진을 통해 반측안면 왜소증으로 진단하였다. 이에 심미적 개선을 위해 우측하악관절부에 costochondral graft한 후 상악에 Lefort I osteotomy와 하악에 bilateral intraoral sagittal split ramus osteotomy를 시행한 후 양호한 결과를 얻었으며 수술 후 6개월동안 감염이나 골흡수는 보이지않았다. 부가적으로 하악과두의 비대칭을 보기위한 towns' view와 연조직 분석을 위한 전산단층 촬영술을 첨가하면 진단에 도움이 될것으로 사료되고, 본 증례에서 향후 연조직 재건을 위한 수술이 첨가되면 더 양호한 결과를 얻을것으로 사료된다.

참고문헌

1. Gorlin RJ, Pindborg JJ, Cohen MMJr : Syndromes of the head and neck. 6th ed. McGraw-Hill, New York, 1976. pp 546-552.
2. Keith A : Three demonstrations on congenital malformations of palate, face and neck. Br Med J 2 : 438-442, 1909.

3. Francois J : Heredity in ophthalmology, 2nd ed. The C.V.Mosby, St.Louis, 1961, pp 342-362.
4. Stark RB, Sanunders DE : The first branchial syndrome. the oral mandibular auricular syndrome. *Plast Reconstr Surg* 29 : 229-235, 1962.
5. Grabb WC : The first and second branchial arch syndrome. *Plastic Reconstr Surg* 36 : 485-499, 1965.
6. Converse JM, McCarthy JG, Cocaro PJ, Wood-Smith D : Clinical Aspects of Craniofacial microsomia. In Converse JM, McCarthy JG, Wood smith D : Symposium on Diagnosis and Treatment of Craniofacial Anomalies. 4th ed, The C.V. Mosnby, St. Louis, 1979, pp 461.
7. Ross RB : Lateral facial dysplasia (first and second branchial arch syndrome, hemifacial microsomia). *Birth Defects* 11 : 51-60, 1975.
8. Goldenhar M : Associations malformatives de l'oeil et de l'oreille, en particulier le syndrome dermoide epibulbarie appedices auricularies fistula auris congenita et ses relations avec la dysostose mandibulofaciale. *J Genet Hum* 1 : 243-252, 1952.
9. Obwegeser HL : Correction of skeletal anomalies of otomandibular dysostosis. *J Maxillofac Surg* 2 : 73-89, 1974.
10. Munro IR : One stage reconstruction of the temporomandibular dysostosis. *Plast Reconstr Surg*. 66 : 699-711, 1980.
11. Bell WH : Lefort I osteotomy for correction of maxillary deformities. *J Maxillofac Surg* 33 : 412-420, 1975.
12. DalPont G : Retromolar osteotomy for correction of prognathism. *J Oral Surg*. 19 : 42-50, 1961.
13. Murry JE, et al : Analysis and treatment of hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg* 74 : 186-192, 1984.
14. Pruzansky S : Not all dwarfed mandibles are alike. *Birth Defects Original Article Series* 5 : 120-126, 1969.
15. Marx H : Die Missbildungen des ohres : sekundare ohrmissbildungen. In Henke F, Lubarsch O : *Handbuch der speziellen pathologischen anatomie und histologie*. 3rd ed. Springer Verg, Berlin, 1926, pp 667-674.
16. Johnston MC, Bronsky PT : Abnormal craniofacial development : an overview. *J Craniofac Genet Dev Biol* 1 : 12-20, 1991.
17. Johnson MC : Embriology of the head and neck. In McCarthy J : *Plastic surgery*, Vol 4, W.B. saunders Co., Philadelphia, 199. pp 154-162.
18. Poswillo D : Otomandibular deformity : pathogenesis as a guide to reconstruction. *J Maxillofac Surg* 2 : 64-78, 1974.
19. Munro IR, Lauritzen CG : Classification and treatment of hemifacial microsomia. In Caronni EP : *Craniofacial surgery*. 4th ed. Brown & Company, Little, Boston, 1985, pp 391-400.

20. Converse JM, Horowitz SL, Coccaro PJ, Wood-Smith D : Corrective treatment of the skeletal asymmetry in hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg* 52 : 221-230, 1973.
21. Delaire J : De l'interet des ostotomies sagittales dans la correction des infragna-

thies mandibulaires. *Ann Chir Plast* 15 : 104-111, 1970.

22. Dingman RO, Grabb WC : reconstruction of both mandibular condyles with metatarsal bone grafts. *Plast Reconstr Surg* 34 : 441-452, 1964. (Follow-up *Clinic*, 47 : 594-603, 1971).

- Abstract -

A Case Report of Hemifacial Microsomia

Chang Kon Lee, Myung Jin Lee, Jong Sup Kim, Jin Ho Park, Byung Rho Chin,
Hee Kyung Lee

*Department of Dentistry
College of Medicine, Yeungnam University
Taegu, Korea*

This is a case report and review of literature that deals with hemifacial microsomia corrected by costochondral graft, Lefort I osteotomy and bilateral intraoral sagittal split ramus osteotomy.

Patient, 23 years old female, had visited to treat the esthetic problem due to a deviation of jaw.

On the basis of clinical and radiographic examinations, she was diagnosed as hemifacial microsomia.

First, costochondral graft was performed to bridge the defect between glenoid fossa and body of mandible. After 11 months, Patient was performed a Lefort I osteotomy and bilateral intraoral sagittal split ramus osteotomy to create a symmetric jaw.

Patient was satisfied with final esthetics and there have been no evidence of infection ill now.

Key Words : Hemifacial microsomia, Lefort I osteotomy, Bilateral intraoral sagittal split ramus osteotomy