

사선안면열, 상악돌기 중복 등 복합 기형을 유발한 신경능병변 환자의 치험례

류동목 · 이상철 · 김여갑 · 이백수 · 최유성

경희대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

Abstract

A CASE REPORT OF NEUROCRISTOPATHY THAT SHOWS OBLIQUE FACIAL CLEFT, MAXILLARY DUPLICATION AND OTHER FACIAL MALFORMATIONS

Dong-Mok Ryu, Sang-Chull Lee, Yeo-Gab Kim, Baek-Soo Lee, You-Sung Choi

Department of Oral and Maxillofacial Surgery, College of Dentistry, Kyung Hee University

Maxillary duplication is a kind of proliferative neurocristopathy and considered to arise from bifurcation of neural crest elements soon after their migration into mandibular arch. Sometimes this malformation is accompanied with oblique facial cleft. Usually this type of maxillofacial malformation requires multiple surgical intervention and the results are far from ideal. It became more troublesome if it had not been properly corrected on time, because secondary deformities could be developed from growth and development of abnormal tissues.

This is a case of a 25-year-old-female patient who showed severe facial asymmetry thought to secondary deformity of maxillary duplication and masticatory disturbance due to multiple supernumerary teeth on posterior part right maxilla. We successfully treated these deformities through four times of surgery of bone resection, orthodontic treatment, zygomatic and orbital reconstruction, orthognathic surgery and scar revision... ect. So we reported this rare case with review of literatures.

Key Words : Neurocristopathy, Facial cleft, Maxillary duplication

I. 서 론

부속악골(accessory jaws)은 상악 또는 하악골의 일부의 복제(duplication)로 발생하는 악안면 기형으로 주로 상악 골에 호발하며 안면열(facial cleft)을 수반하기도 하는 매우 드문 질환이다. 1937년 Rushton과 Walker¹⁾가 안면열과 수반된 악골의 중복 기형을 보고한 이래로 Cameron²⁾, Xin-chun Jian³⁾등이 유사한 증례를 보고한 바 있으나 이러한 기형은 매우 드문 것으로 알려져 있다. 악골의 중복은 신경능세포(neural crest cell)가 하악돌기로 이동하는 동안 비정상적으로 분열하여 발생하며 이에 따른 돌기내 조직의 과잉으로 상악돌기와 전두비돌기의 융합부전으로 인해 안면열이 발생하기도 하는 것으로 설명된다²⁾.

대부분의 안면부 발육성 기형의 치료는 매우 복잡하고 연하, 발음, 저작 등의 기능적인 측면과 아울러 심미적인 치료

결과를 위해 수 차례 수술을 요하는 경우가 많으나 만족한 결과를 얻기가 어렵기 때문에 술전 철저한 분석을 통한 치료계획의 수립이 요구된다.

본 증례는 우측 상악골의 선천성 중복 기형과 함께 우측 안면열 및 구개수와 좌측 내안각 파열의 복합적인 선천성 기형을 가진 환자로 4차례의 수술을 통하여 심미적, 기능적으로 양호한 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례보고

25세 여자 환자로 상악 우측 구치부의 다수 과잉치로 인한 저작 곤란과 우측 상악돌기 중복 및 안면열로 인한 안모 추형을 주소로 경희대학교 치과대학 부속병원 구강악안면외과에 내원하였다. 특이할 만한 가족력은 없었으며 임신 기



Fig. 1. 술전 정면 안모사진으로 우측 관골부 함몰과 안구의 수직적 차이와 좌우 안면비대칭 및 우측 구각부에서 외안각에 이르는 선상 반흔이 관찰된다.

간 중 약물, 감염 등의 병력은 없었고 만삭 정상 분만(full-term normal delivery)을 하였다. 11세 경에 우측 안면열로 추정되는 부위에 multiple Z plasty를 시행받은 병력이 있었으며 기타 특이할 만한 전신적 기왕력은 없었다.

내원시 우측 상악돌기의 후외하방에 중복 발생된 상악돌기로 인해 우측 안와하부와 관골하부에 골성 돌출이 관찰되었고 안구의 수직적 위치의 차이를 보였으며 과거 안면열의 봉합에 따른 반흔과 함몰이 관찰되고 좌측 내안각의 파열과 처짐, 유루(epiphora) 및 우측 관골궁의 발육 부전에 의한 함몰과 구순이 우측으로 편위, 심한 좌우 안모 비대칭이 관찰되었다(Fig. 1). 구강내 소견으로는 상악돌기 외측의 골성 돌출과 우측 상악 치열궁의 수평 확장으로 정중부까지 상악 치열궁이 연장되어 있었으며 구치부에 12개의 치아가 존재하고(소구치 6개와 6개의 대구치) 이로 인한 교합장애를 보였고(Fig. 2) 우측 중안면부의 수직적 성장 부전으로 교합평면은 좌측으로 기울어져 있었다. 좌측 치열궁과 우측 견치부까지의 치열궁은 정상 소견을 보였고 구개수가 삼분엽(trifid)되어 있었으나(Fig. 3) 명확한 치조파열은 관찰되



Fig. 2. 상악우측 구치부의 파임치와 주위에 증식된 치조골



Fig. 3. 삼분엽(trifid) 소견을 보이는 구개수

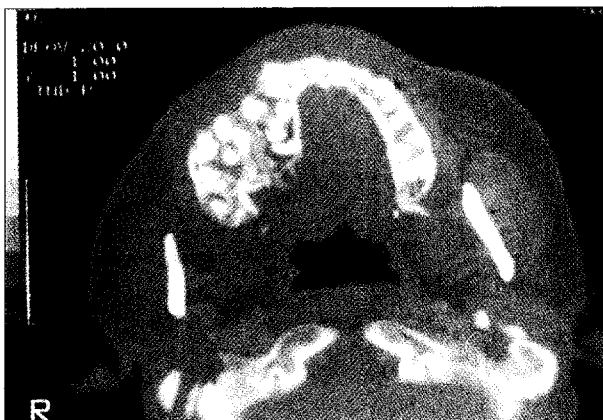


Fig. 4. 중복 발생된 상악돌기의 분엽 소견을 보이는 컴퓨터 단층 사진

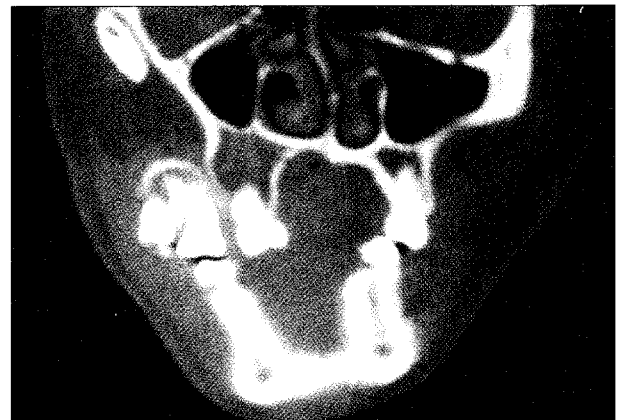


Fig. 5. 초진시 컴퓨터 단층 사진으로 우측 관골궁의 결손이 관찰된다.



Fig. 6. 1차 수술시 발거된 치아

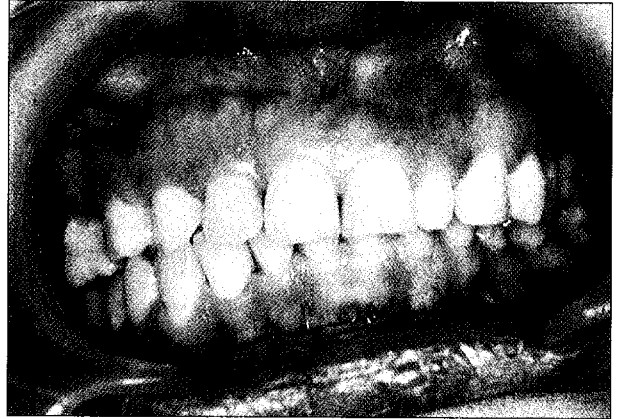


Fig. 7. 교정치료후 구강내 교합상태

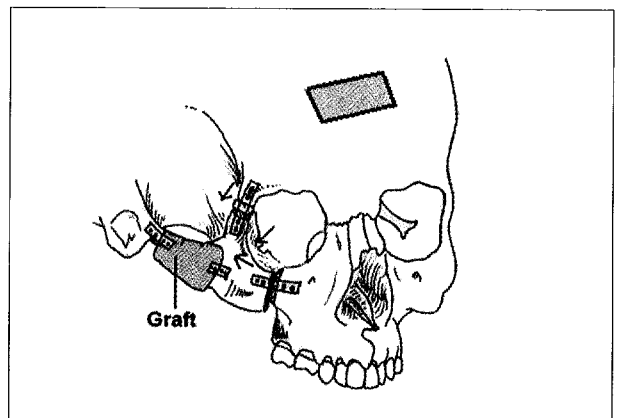
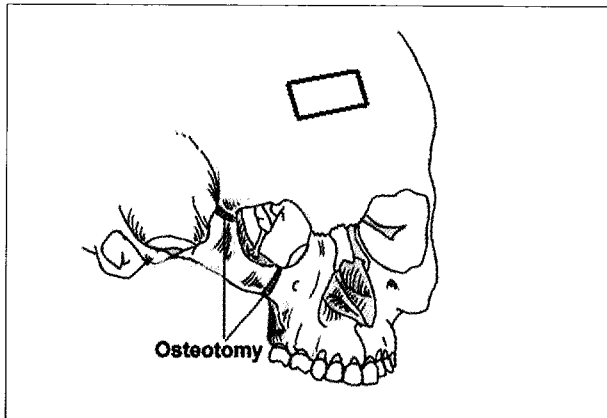


Fig. 8. 관골 및 안와재건술식의 도해

지 않았다. 우측 중안면의 수직 성장 부전에 따라 하악 정중 선 및 이부의 우측 변위가 관찰되고 양측 하악각도 차이를 보였다.

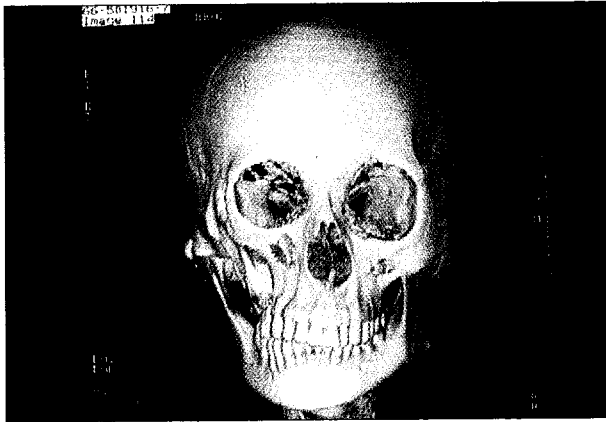
방사선 사진상 명확하지는 않으나 정상 상악골과 경계를 가지는 부속악골 및 다수의 과잉치가 관찰되고(Fig. 4) 관골궁의 결손(Fig. 5)과 관골궁에서 상악 우측 소구치부에 이르는 골결손부가 관찰되었으며 양측 안와 용적의 차이를 보였다.

· 치료경과 : 환자의 주소인 저작장애를 해소하기 위해 술 후 교정치료를 고려하여 9개의 치아를 발거하고 과잉 증식된 협측 및 구개측 치조골의 일부를 절제하였으며(Fig. 6), 좌측 내안각봉합술을 시행하고 비루 배액계를 형성해 주었다. 1차 수술후 약 1년간 본원 교정과에서 술전 교정을 시행받았다(Fig. 7).

교정 치료 종결후 삼차원 컴퓨터 단층촬영을 시행하고(Fig. 10A) 교합과 안모의 분석을 통해 안모 비대칭의 정도



Fig. 9. 두개골을 이용하여 관골궁 전방부의 재건을 시행하는 수술 장면



(A)



(B)

Fig. 10. 1차 수술후 안와부와 관골궁 평가를 위해 촬영된 3차원 컴퓨터 단층 사진(A)과 우측 안와부 골절단술을 통해 양측 안와부의 용적차이를 해소한 후 촬영한 3차원 컴퓨터 단층 사진(B)

를 평가한 후 수술계획을 수립하였다. 먼저 안와의 수직적 차이를 해소하고 관골부 함몰의 회복을 위해 안와하연과 외측연에 골절단술을 시행한 후 전외하방으로 회전시켜 안구의 수직적 위치를 교정하고(Fig. 8) 결손된 관골부는 두개 골로부터 채취한 골편의 이식을 통해 재건하였다(Fig. 9).

수술부위에 대한 접근은 관상절개를 통해 시행하였고 1차 수술시 미흡했던 좌측 내안각의 심미적 교정을 위해 Z-plasty를 이용하였다. 술후 특별한 문제는 없었으며 심미적으로도 상당히 개선되었다(Fig. 10).

2차 수술후 5개월 경과시 상하악골에 대한 삼차원적인 분석을 위해 삼차원 컴퓨터 단층 촬영을 시행하고 중하안면부 비대칭 개선을 위해 악교정 수술을 통하여 교합평면의 교정

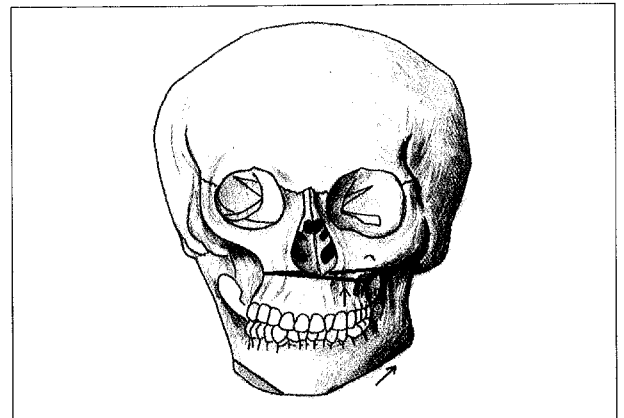
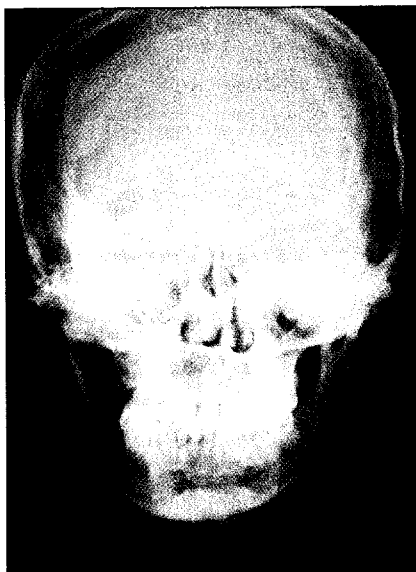
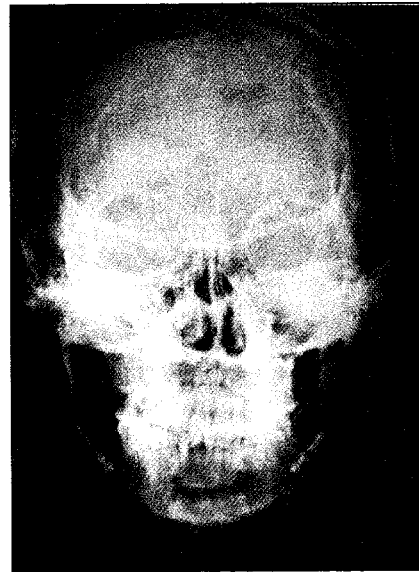


Fig. 11. 안면비대칭 해소를 위해 시행한 악교정수술의 상, 하악 이동량의 도해



(A)



(B)

Fig. 12. 술전 정모 두부 규격 방사선 사진(A)과 술후 정모 두부 규격 방사선 사진(B)



Fig. 13. 우측 안면부 반흔 교정을 위해 시행한 multiple W-plasty



Fig. 14. 하복부로부터 채취된 진피-지방조직의 이식 후 tie-over dressing으로 고정하였다.



Fig. 15. 최종 수술후 정면 안모사진

3개월 후 4차 수술은 환자의 요구에 따라 안면반흔의 교정 및 연조직 결손으로 잔존하는 우측 관골부 함몰을 해소하기 위해 시행되었다. 우측 안면부 반흔에 대해서는 multiple W-plasty를 시행하였으며(Fig. 13) 우측 협부 함몰은 하복부에서 채취한 진피-지방조직의 이식한 후(Fig. 14) tie-over dressing으로 고정하였다.

4차례에 걸친 수술 후 환자는 기능적으로 상당한 개선을 보였으며, 심미적으로도 매우 만족하였다(Fig. 15).

Ⅲ. 총괄 및 고찰

악안면부는 발생 과정이 매우 복잡하여 이 과정 중 어느 한 시기의 유전적 또는 환경적 요인의 변화로 다양한 형태의 심각한 악안면 기형이 발생될 수 있다. 이중 사선 안면열(oblique facial cleft)은 매우 드문 것으로 보고되기는 하나 연조직 및 골 결손이 광범위하여 보통 수회에 걸친 수술을 요하며 이상적인 형태수복이 어려운 것으로 알려져 있다.

사선 안면열을 다음과 같은 기준에 따라 분류될 수 있다(Meulen)⁴⁾. 1) 안면열의 방향에 따라 구비-안와열(oro-naso-ocular), 구-안와열(oro-ocular, oculofacial)로, 후자를 다시 안와하공을 기준으로 하여 구-내안각(oromedial canthal), 구-외안각(orolateral canthal)로 세분, 2) 성장이상의 발생 시기에 따라 일차 또는 이차, 3) 다른 안면열과 관계에 의한 위치에 따라, 4) 변형의 기원에 따라; 비상악 및 상악골 이상. 이 중 안와하공 외측에 발생하는 외측 상악골 이형성증(lateral maxillary dysplasia)은 구각부에서 외안각에 걸친 안면열로 안와하신경 외측에 골결손부를 가지며 Tessier의 6번 안면열과 유사한 형태를 가진다⁴⁾.

하고 교합을 고려한 하악골의 이동 및 하악각과 하악하연에 대한 골절제를 계획하였다.

수술시 좌측은 통상적인 Le Fort I 골절단선에 따라 골절단을 시행하고 우측은 증폭 발생된 상악돌기 외의 경계부인 상악 제 1 대구치 원심부까지 골절단을 통해 좌측 제 1 대구치부를 기준으로 5mm 상방이동시키고 교합과 안모를 고려하여 양측 하악지 시상분할골절단술을 시행하고 하악각과 하악하연부의 골절제를 통해 안모의 대칭을 꾀하였다(Fig. 11). 술후 상하악은 정상 악간관계를 이루었으며 안모의 비대칭도 어느 정도 해소되었다(Fig. 12).

이러한 안면열과 수반된 부속악골은 1937년 Rushton과 Walker¹⁾에 의해 처음 보고되었으며 1995년 Jian등³⁾은 두개골이식을 통한 관골궁의 재건예를 보고한 바 있고 Chandra⁵⁾는 전체 상악궁과 함께 상순과 구개수의 중복이 있는 14세 소년의 예를 보고하였다. 대부분의 중복악골은 상악에 발생한 것으로 보고되고 있으나 Lawrence⁶⁾, Ball⁷⁾은 Klippel-Feil 증후군을 가진 환자에서 상악골 및 구개의 중복과 함께 하악지의 중복 기형이 발생한 증례를 보고하기도 하였다.

안면열의 원인은 아직 논란이 많으나 유전적인 요인은 임상 및 실험적 연구를 통해 관련이 없는 것으로 알려져 있고, 발생기 환경요소와 관련이 있는 것으로 생각되며 현재 광범위하게 받아들여지는 기전으로는 Meckel⁸⁾이 제시한 성장 정지 (developmental arrest)이론으로 결정적인 발생기에 국소부위의 혈류장애로 신경능 세포의 이주에 장애를 유발하여 중배엽의 침투 및 안면돌기들 간의 융합에 장애가 발생된다는 것이다. Geoffroy et Hilair⁹⁾는 양막띠(amniotic band)를 원인으로 제시하였고, 다른 기전으로 Tropin¹⁰⁾은 조기 양막파열 증후군의 일종으로 설명하여 양막파열에 의해 두개안면부에 압력이 가해져 다양한 선천성 기형을 초래한다고 설명하고 있다.

Cameron등²⁾은 이와 같은 악안면 기형은 신경능 병변의 일종으로 신경능세포가 상악돌기로 이주하는 시기에 외배엽성 간엽의 분기(bifurcation)에 의해 중복악골이 발생한다고 하였고 대부분의 안면열이 발생하는 것과는 달리 사선 안면열은 신경능 세포가 하악궁(mandibular arch)로 이주한 직후 분열되어 중복, 성장함에 따라 상악돌기의 조직과 잉으로 전두비돌기와의 융합을 방해하여 발생한다는 가설을 제시하였다. 본 증례도 이와같은 신경능병변의 일종으로 생각되었으며 다른 유사한 증례와 마찬가지로 중복 발생부를 제외한 치열궁의 형태와 발육은 정상이었으며 중복 발생부위의 치아도 정상치와 유사하였다. 또한 본 환자에서 관찰되는 구개수의 삼분열(trifurcation)도 분기와 융합부전으로 설명될 수 있을 것으로 생각되었다.

이러한 악안면 기형은 변형의 정도가 심각하여 수차례에 걸친 수술을 요하는 경우가 대부분이며 매우 복잡하여 만족스럽지 못한 경우가 많은데 이는 안면부의 심미적 중요성과 아울러 악안면부가 연하, 발음, 저작 등 기능적인 면에서 매우 중요하여 심미성과 기능성의 회복을 동시에 고려하여 접근해야 하기 때문이다. 대부분의 외과의는 만혼에 의한 성장부전을 고려하여 조기치료는 바람직하지 못하며, 적극적인 치료는 어느 정도 성장이 완료된 후 시행할 것을 추천하고 있으나 성장이 완료되기 전 적절한 처치를 하지 못할 경우 비정상적인 성장으로 인해 더욱 복잡한 양상을 나타낼 수 있으므로 더욱 치료 시기나 방법의 선택이 어렵다. 본 증례에서도 우측 상악부의 중복발생된 상악돌기의 비정상적인

성장으로 인해 관골부와 안와부의 변형이 초래되었고 상악골의 수직적 성장장애로 교합평면 뿐 아니라 하악골에 걸쳐 심각한 안모 비대칭이 발생하여 보다 광범위한 수술이 요구되었다.

1차 수술방법을 결정함에 있어 방사선 사진상 정상 상악골과 부속악골 사이에 명확하지는 않지만 경계를 관찰할 수 있었으나 정상상악골이 부속악골의 성장에 따라 구개측으로 심하게 밀려있어 부속악골 전체를 절제할 경우 오히려 심각한 기형을 유발할 수 있고 치료를 더욱 어렵게 만들 수 있어 부속악골과 정상 상악골의 일부를 절제하여 상악치열궁을 재형성해주고 교정적인 측면과 향후 수술을 편이성을 고려하여 발치를 시행하였다.

일반적으로 안면열은 치조파열을 동반하는 것으로 알려져 있으나¹¹⁾ 본 증례에서는 명확한 치조파열이나 안와파열은 관찰되지 않았으며 외안각 하방에서 상악 우측 소구치부에 이르는 상악골에 좁은 골조직 함몰부가 관찰되었다. 이러한 함몰부는 정상 상악골과 부속 상악골의 융합부분으로 생각되었으며 동 부위에 연조직 이상이 있었다. 골조직 결손이 심하지 않고 연조직 처치만으로도 양호한 결과를 얻을 수 있을 것으로 생각되어 골결손부에 대한 외과적 처치는 시행하지 않았다.

일반적으로 안와의 발육부전은 안구의 성장과 직접적인 관련이 있으며 여러 가지 원인에 의한 안포(optic vesicle)의 비정상적 발육에 영향을 받는다¹²⁾. 그러나 안포의 발육이 정상적이었다 하더라도 안구 뿐 아니라 안검, 안면부나 신체 다른 부위에 영향을 주는 기형과 관련되어 발생하기도 한다. 본 환자의 경우에서도 안구의 발육은 정상적이었으나 중복발생된 상악돌기로 인해 우측 관골부 및 안와부가 전내상방으로 편위되고 부속상악골에 과잉치가 맹출되고 비정상적으로 성장하면서 우측 안와부의 성장부전을 야기한 것으로 생각되었다.

이에 대한 외과적 접근방법에 대해 Mustarde는¹³⁾ 안와의 측벽과 하벽에 제한하여 골절제를 시행하는 것이 좋다고 하였고 Tessier는¹⁴⁾ 안와측벽을 외방으로 이동시키고 관골을 하방으로 이동시켜 두방향에서 안와를 확장시킬 수 있다고 하였으며, Converse는¹⁵⁾ 관골이 아닌 안와상연을 이동시킨 후 골이식을 시행하여 골편을 유지시키는 방법을 보고하였다. 본 증례의 경우 안와상연과 내측벽은 정상적이었으므로 안와측벽과 하연에만 골절단을 시행하여 전외하방으로 회전시키고 관골궁 재건을 위해 채취한 골편의 일부를 결손부에 이식하여 골편의 안정성 및 치유를 도모하였다. 수술 후 컴퓨터 단층촬영상에서 대칭적인 안와부가 관찰되었으나 연조직의 적응은 기대에 못미쳐 안구의 수직적 비대칭이 완전히 해소되지 못하여 3차 수술시 우측 안와하방의 섬유지방조직의 일부를 절제하여 안구의 수직적 대칭을 꾀하였다.

좌측 내안각 파열은 우측의 안면기형과는 관련없는 독립

적인 안면열의 일종으로 생각되었으며 내안각성형술과 비루 배액계를 재형성해줌으로 안각의 처짐과 유루를 해소할 수 있었다.

본 증례는 다수의 과잉치를 포함한 증복 발생된 상악돌기로 성장과정에서 정상 상악골 및 안와, 관골궁 등 구조물의 위치가 변위되고 교합평면의 비틀림에 의해 하악골의 보상성 변위가 발생하여 안면부 전체의 비대칭 소견을 보이는 증례로 치료계획을 세우는데 있어서 다소의 어려움이 있었다. 컴퓨터 단층 촬영과 삼차원 합성상을 통해 입체적인 평가가 가능하였으나 여러 가지 안면 기형이 복합되어 있을 뿐 아니라 주소인 안면비대칭이 증복발생된 상악돌기에 의해 나타난 이차적 문제로 수술 방법의 선택에 뚜렷한 기준이 없는 상태이므로 수술의 어려움이 있었다. 게다가 환자는 안면부의 선천성 기형으로 인한 열등감과 여러 차례의 수술로 인한 심리적인 문제점을 가지고 있으며 수술에 대한 환자의 기대와 수술을 통해 얻을 수 있는 결과의 차이를 이해시키는 데에도 어려움이 있었다. 복합적인 악안면 기형을 가진 환자의 경우에는 수술 계획을 세움에 있어 신경정신과 등 전문의의 도움을 받아 환자의 심리적인 문제점도 함께 접근할 필요가 있는 것으로 생각되었다.

IV. 요약

구강악안면부위의 선천성 기형은 복잡한 발생학적 과정과 연관이 있으며 비정상적인 기형을 적절한 시기에 치료하지 못할 경우 이로 인한 이차적인 기형을 유발하여 치료를 더욱 어렵게 할 수 있다.

저자 등은 우측 상악돌기 후외하방에 증복 발생된 상악돌기와 과잉치로 인하여 저작장애를 보이며, 안와, 관골 및 상하악골의 심한 안모 비대칭 소견을 보이는 악안면기형환자를 골절제와 발치, 교정치료, 관골과 안와재건술, 악교정수술 및 반흔교정술 등의 4회에 걸친 수술을 통해 심미적, 기능적으로 만족스러운 결과를 얻었다.

악안면영역의 선천성 기형의 치료는 매우 난이하며 수차례의 수술을 요하고 수술 결과가 만족스럽지 못한 경우가

많으므로 사전 철저한 분석이 요구되며, 환자의 심리적 부담을 덜어주기 위한 특별한 배려가 요구된다.

참고 문헌

1. Rushton MA, Walker FA : Unilateral secondary facial cleft with excess tooth and bone formation. Dent Record LV II :66-69, 1937. cited from 7.
2. Cameron AC, McKellar GMW, Vidmer RP : A case of neurocristopathy that manifests facial clefting and maxillary duplication. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 75:338-342, 1993.
3. Jian XC, Chen XQ : Neurocristopathy that manifests right facial cleft and right maxillary duplication. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Endod 79:546-550, 1995.
4. van der Meulen JCH : Oblique facial clefts: pathology, etiology, and reconstruction. Plast Reconstr Surg 76:212-224, 1985.
5. Chandra R : Congenital duplication of lip, maxilla and palate. Br J of Plast Reconstr 31:46-47, 1978.
6. Laurence TM, McClatchey, Fonseca RJ : Congenital duplication of mandibular rami in Klippel Feil syndrome. J Oral Med 40:120-122, 1985.
7. Ball IA : Klippel-Feil syndrome associated with accessory jaws(distomus). Br Dent J 161:20-23, 1986.
8. Meckel J : Meckel's archiv. 1828. cited from 4.
9. St Hilaire G : Philosophie anatomique des monstruosités humaines. Paris, 1832. cited from 4.
10. Torpin R : Fetal malformations caused by amnion rupture during gestation. Springfield, Ill. Thomas, 1968.
11. Tessier P : Anatomical classification of facial, craniofacial and laterofacial clefts. J Maxillofac Surg 4:69-94, 1976.
12. Marchac D, Cophignon J, Achard E, Dufourmentel C : Orbital expansion for anophthalmia and microorbitism. Plast Reconstr Surg. 59:486, 1977.
13. Mustarde JC : Congenital absence of the eye. In plastic surgery in infancy and childhood. Edinburgh, E&S Livingstone, 1971.
14. Tessier P : Expansion chirurgicale de l'orbite. Les orbites trop petites. Exophthalmies base-dowiennes. Exorbitisme de dysostoses cranio-faciales. Anophthalmie, microphthalmie congéitales. Atresies orbitaires de jeunes enuclees. Tumeurs orbitaires(angiomés, meningiomes, Recklinghausen). Ann Chir Plast 14:207, 1969.
15. Converse JM : Craniofacial surgery. in Horizons of plastic surgery, Philadelphia, W.B Saunders, 1974. p499.

저자연락처

우편번호 130-702
서울특별시 동대문구 회기동 1
경희대학교 치과대학 구강악안면외과
류 동 목

원고 접수일 1999년 7월 29일
게재 확정일 1999년 8월 6일

Reprint requests

Dong-Mok Ryu
Dept. of OMFS, College of Dentistry, Kyung Hee Univ.
#1 Hoegi-Dong, Dongdaemun-Gu, Seoul, 130-702, Korea
Tel. (02)958-9441 Fax. (02)966-4572
E-mail : omshome@khmc.or.kr

Paper received 29 July 1999
Paper accepted 6 August 1999