

# 구개열을 동반한 저한성 외배엽형성이상 환자의 악교정수술을 포함한 치료: A Clinical report

<sup>1</sup>한림대학교강남성심병원 구강악안면외과, <sup>2</sup>한림대학교성심병원 교정과, <sup>3</sup>관악서울대학교치과병원 보존과  
김좌영<sup>1</sup>, 박인영<sup>2</sup>, 송윤정<sup>3</sup>

## ABSTRACT

### Treatment including orthognathic surgery of a patient with Hypohidrotic ectodermal dysplasia with cleft palate: A Clinical report

<sup>1</sup>Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Hallym University Kangnam Sacred Heart Hospital

<sup>2</sup>Department of Orthodontics, Hallym University Sacred Heart Hospital

<sup>3</sup>Department of Conservative Dentistry, Seoul National University Gwanak Dental Hospital  
Jwa-Young Kim<sup>1</sup>, In-Young Park<sup>2</sup>, Yun-Jung Song<sup>3</sup>

Ectodermal dysplasia is a genetic disorder in which various clinical manifestations involve two or more of the differentiated tissues of the ectoderm.

Facial deformity, which is frequently associated with ectodermal dysplasia, appears in the form of cleft lip or cleft palate, especially in the middle facial area. Cleft and tooth defects result in decreased alveolar bone development. This leads to severe skeletal incongruity. Facial features include frontal protrusion, malar bone hypoplasia, flat nose, mandibular prominence and long lower facial height.

This clinical report presents treatment including orthognathic surgery of a patient with Hypohidrotic Ectodermal dysplasia with cleft palate.

Key words : Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia(HED), orthognathic surgery,

Corresponding Author

김좌영

서울특별시 영등포구 신길로 1 한림대학교강남성심병원 구강악안면외과

E-mail : jwayoung@hallym.or.kr

## I. 서론

외배엽 형성이상이란 외배엽에서 분화되는 조직 중 2가지 이상을 침범하는 다양한 임상 표현을 보이는 유전 질환이다<sup>1, 2</sup>. 임상증상으로는 3대 증상인 발한저

하, 모발감소, 치아형태이상<sup>3, 4</sup>을 동반한 부분무치증 외에도 구순구개열, 손발의 형성이상 등이 특징적으로 나타난다.

외배엽 형성이상과 빈번하게 연관되어 나타나는 facial deformity는 중안모에 특히 cleft lip 또는

cleft palate의 형태로 나타나는데, cleft 와 치아결손으로 인한 치조골 발육저하로 인해 심한 골격적 부조화가 초래되어, 안모특징으로 전두부 돌출, 광대뼈의 저형성, 평평한 코, 하악전돌과 긴 하안면 고경 등이 나타난다.

중안모 결핍 환자의 치료에서, 심한 상악골 열성장을 가진 경우에 전통적인 수술 방법만으로는 한계가 있으며 10mm 이상의 심한 상악골 열성장을 가진 환자들은 하악골 수술여부와 상관없이 상악골 골신장술이 고려될 수 있다고 보고되고 있다<sup>5)</sup>. 상악골 골신장술은 연조직이 함께 적용하고 신장되므로 특히 scar tissue의 영향이 큰 cleft 환자의 경우 장기적으로 안정적이며 성장기 환자에서도 적용 가능하고, 비인두 기능부전의 부작용이 적은 장점을 가지고 있다. 심한 중안모 결핍 환자의 치료에서, External distractor 와 internal distractor 를 이용한 DO 모두 많은 연구들에서 높은 성공률이 보고되어 왔으며, Kuroda 등은 특히 외배엽 형성이상과 같은 oligodontia 가 있는 환자에서는 치아고정원이 필요 없는 internal device 가 더 simple 하고 유용하다고 보고된 바 있다<sup>6)</sup>. 하지만 안좋은 골질에 의해 혈행이 감소되면 고정의 실패, 재발, 감염, 조직의 허혈성 괴사 등이 일어날 수 있으므로 DO의 성패를 좌우할

수 있는 골질과 골 구조에 대한 주의깊은 평가가 필요하다. Cleft를 동반한 저발한성 외배엽형성이상 환자의 상악골 골신장술 및 악교정 수술을 포함한 다각도의 치료증례와 문헌고찰을 통해 치료방법을 제시하고자 한다.

## II. 증례 보고

본 환자는 17세 남환으로 부분무치증, 중안모 함몰과 하악 전돌을 주소로 내원하였다. 전신병력으로 소아과 및 피부과에서 저발한성 외배엽 형성이상으로 진단 받았으며 5세때 구개열 봉합수술 병력이 있었다. 환자의 초진시 안모는 중안모 함몰이 보이고, 정모비율을 보면 중안모에 비해 하안모가 긴편이며, 상순의 길이에 대한 이부의 길이가 현저하게 긴 것이 관찰되었다.

초진시 구내에서 보이는 소견은 구개열 봉합수술 후 남아있는 구개측 반흔과, 전치부 반대교합, 부분무치증, 원뿔 모양의 치아, 구치부 한점 접촉, 심한 전방부 개교합, 발달하지 못한 위축된 치조골 등이다(Fig. 1a-1f).

초진시 파노라마 사진에서는 영구치 다수의 선천적 결손이 보이며, 잔존유구치가 존재하였다(Fig. 2a).

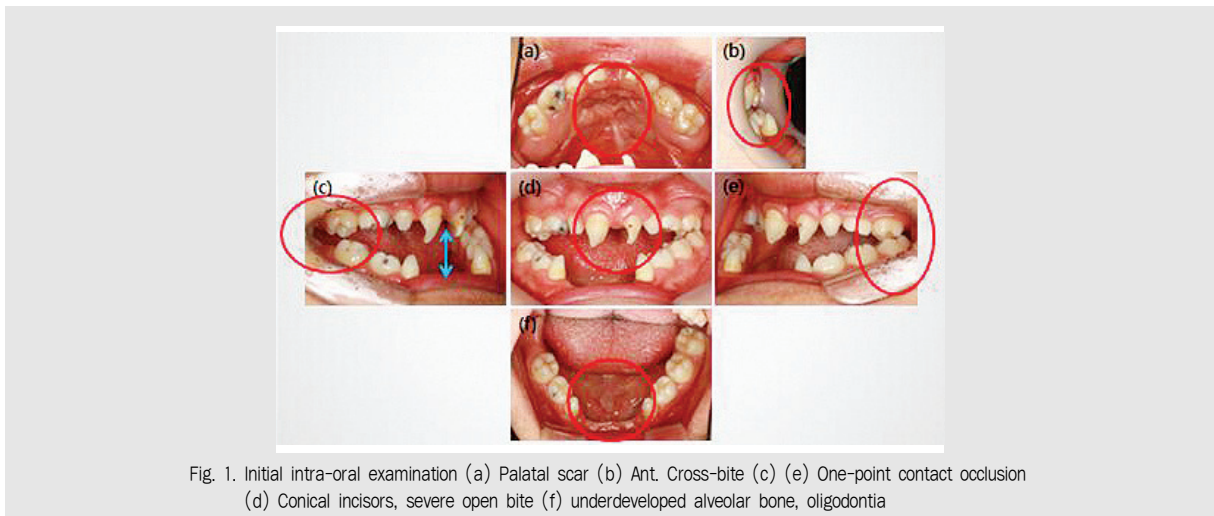


Fig. 1. Initial intra-oral examination (a) Palatal scar (b) Ant. Cross-bite (c) (e) One-point contact occlusion (d) Conical incisors, severe open bite (f) underdeveloped alveolar bone, oligodontia

CT 상에서는 구개골 중앙의 골성 defect 부위와 수술로 인한 비후된 반흔조직이 관찰되었다(Fig. 2b). Ceph 분석결과 후퇴된 상악골, concave한 프로파일, high angle skeletal Class Ⅲ를 보이며 상하순 모두 후퇴되어 있었으며, 이에 따라 중안모 함몰과 하안모의 전돌을 동반한 골격성 3급 부정교합 환자로 진단할 수 있었다.

치료계획은 먼저 협착된 상악골 확장을 위해 Lefort I osteotomy 후 SARPE 와, 전후방적 안모 개선에 상악골의 DO, 그리고 술전교정 후 상악의 canting, 개방교합 및 하악전돌을 수정하기 위한 양악수술이 계획되었고, 최종적으로 다수 결손치를 보철적으로 수복하기 위해 long bridge 를 이용한 전악회복술을 계획하였다.

협착된 상악궁, 특히 전방부의 확장을 위해 fan-type RPE를 장착하였고, 상악골의 corticotomy는 상악골 확장의 저항 부위인 zygomatic buttress 및 midpalatine suture 부위를 포함하였으며 수술 1 주 후, 하루에 1mm 의 속도로 10일간 악궁 확장을 시행하였다. Screw 의 loosening 으로 인한 재발을 막기 위해 레진으로 고정하였다(Fig. 3).

SARPE 후 전치부에서 7mm, 구치부에서 5mm 증가해 전치부에서 약 2mm 더 많은 확장이 일어났다. RPE장치는 DO 과정동안 계속 구강내에 유지되었는데, Drew 등은 이러한 expansion 장치는 DO 후 경화기 동안 transverse stability 를 제공한다고 하였다<sup>5)</sup>.

3개월의 consolidation 후 DO를 시행하였다

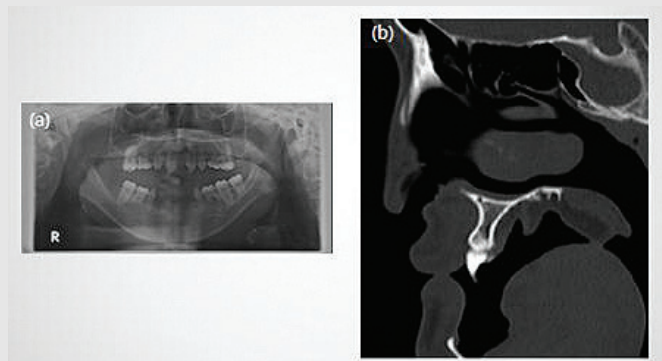


Fig. 2. Initial X-ray (a) Panoramic view (b) CT

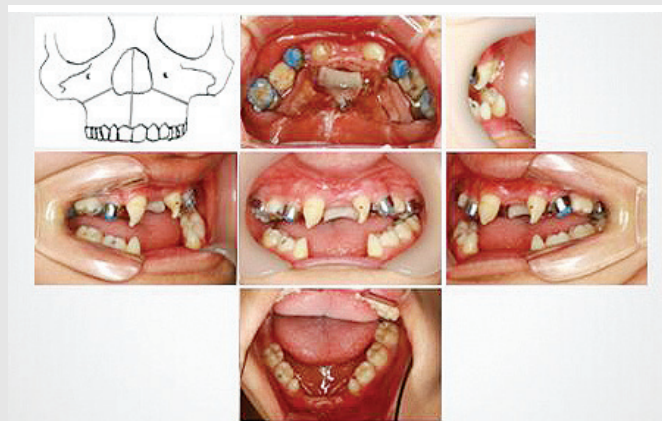


Fig. 3. Surgically Assisted Rapid Palatal Expansion (SARPE)

임상가를 위한 특집 2

(Fig. 4). RP모델상에서 양측 distractor 의 평행관계와 벡터를 고려하여 미리 bending 하였으며, 수술 시 Lefort 1 Osteotomy 를 시행하고 pterygoid plate 로부터 tuberosity를 완전히 분리시켰고, distractor 는 zygomatic buttress 에서 고정원을 얻게 위치되었다. 7일의 휴지기를 가진 후 평균 하루 1mm 의 신장을 열흘간 시행하였고, 8주간의 경과기를 가졌다. DO후 상악골이 전 하방 회전하였으며, 약 2mm 가량 전방 이동하였고, 하악골도 후하방으로 회전되면서 concave 한 안모가 약간 개선되었다. 상악골이 전 하방으로 회전하면서 상악 교합평면이 변화되었으나 계획했던 상악골의 전방이동은 미약하였고, 여전히 반대교합이 존재하였다. 상악골 전방이동이 미약했던 것은 cleft 부위의 단단한 scar tissue

tension, 부족한 골질과 혈행 감소로 인한 느린 골형성을, 수술부위의 느린 연조직 healing 등으로 원인을 추정할 수 있다. 따라서 수술부위 연조직 healing 및 골형성 정도를 주기적으로 확인하며 교정치료를 시작하였다. RPE 제거 후 브라켓 본딩을 하였다. 악궁 확장의 영향으로 상악 제1대구치가 buccal 로 flaring 된 양상을 보이며, 좌측 제1대구치만 교합되었다. 최종 보철을 위한 치아배열과 공간재분배, arch form 조절 등을 시행하였다. 보철 완료 전에는 심미적 개선을 위해 전치부 temporary denture 를 제작해 주었다.

술전 교정이 완료된 후에는 상악궁의 canting, midline 의 deviation, open bite 가 관찰된다 (Fig. 5).

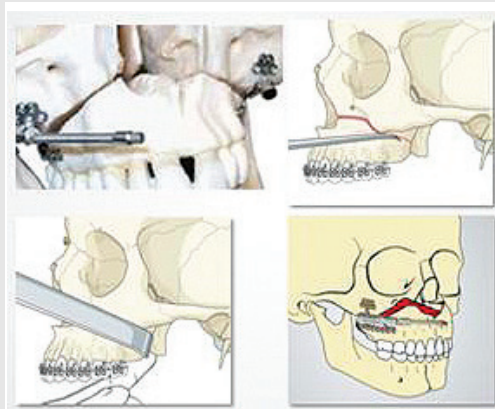


Fig. 4. Maxillary Distraction Osteogenesis by internal distraction device



Fig. 5. Preoperative orthodontic treatment



DO 직후와 양악 수술 전을 비교해보면 상악골 canting 이 심화되었는데 CT 상에서 계측해본 결과 상악 제1대구치 근심 협측 교두 기준으로 우측은 약 10mm 하방이동, 좌측은 약 3mm 상방이동 한 것으로 나타났다. 이는 상악 우측 대구치의 토크 변화 및 정출, 그리고 부족한 골질에 의한 DO 후 fixation의 실패로 인해 좌측의 약간의 골흡수와 함께 상악골의 rotation 이 일어난 것으로 보인다. 또한 DO후 3개월과 술전 교정 완료시의 비교에서 약간의 하악골 성장과 반시계방향 회전이 일어나며 전후방적 부조화가 심화된 것을 볼 수 있었다.

최종적인 양악수술계획으로 상악골의 advance, canting 및 open bite correction 과 하악골의 set back, 그리고 긴 이부를 줄이기 위한 genioplasty 를 계획하였으며, 여기에 맞춰 수술을 시행하였다. (Fig. 6, Fig. 7)

수술 후 교정치료 완료 후, 보철과로 의뢰하여 최종 보철수복까지 완료 하였다(Fig. 8, Fig. 9).

### Ⅲ. 고찰

상기 환자에서 DO의 효과가 다소 미흡했던 원인으로, 부족한 골질과 혈행감소로 인한 유지안정성의 감소와 고정의 실패에 의한 것으로 생각된다. 이에 대해 Rachmial 등은 유지와 안정성을 보강하기 위해 maxillary tuberosity 와 pterygoid plate 부위에 골이식을 통해 골 치유과정을 돕고 재발을 방지해야 한다고 하였다<sup>7, 8)</sup>.

또한 상기 환자의 경우 무치악부위에 임플란트 식립도 고려하였으나, 매우 위축된 치조골로 인해 임플란트 식립을 위해서는 Onlay bone graft<sup>9)</sup> 등의 추가

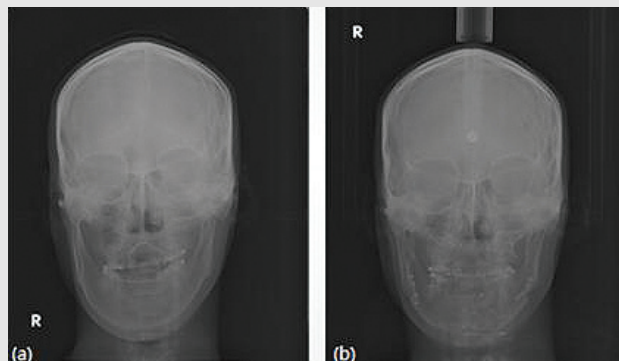


Fig. 6. Pre & Post-OP X-ray (a)Pre-OP (b)Post-OP

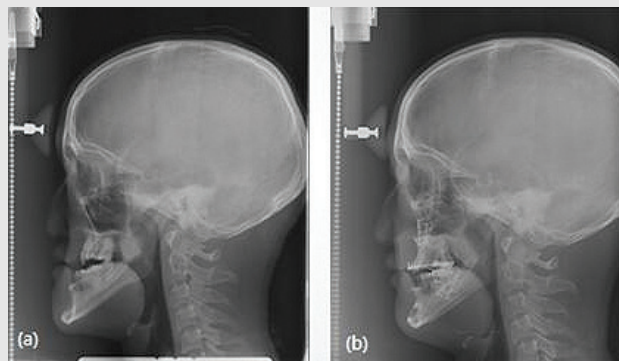


Fig. 7. Pre & Post-OP X-ray (a)Pre-OP (b)Post-OP



Fig. 8. Postoperative intraoral photo



Fig. 9. Final intraoral photo

적인 술식이 필요하였다. 그러나 환자의 어려운 경제적 상황으로 인해 추가적인 술식은 진행이 힘들었으며, 다행히도 지대치로 사용할 수 있는 영구치가 맹출해 있었기 때문에 치아 수복은 보철적인 long bridge 로 치료를 마무리 하였다.

초진시 외모에 대한 콤플렉스로 심리적으로 매우 위축되어 있었던 환자는 치료 후 외모에 자신감을 가지고 긍정적인 태도를 가지게 되었다.

#### IV. 결론

심한 중안모 결핍이 동반된 외배엽형성이상 환자의 성공적인 치료를 위해서 케이스에 맞는 적절한 치료방법의 선택과 환자의 골 pattern에 대한 충분한 평가와 관리, 다분야의 긴밀한 협진이 함께 이뤄진다면<sup>10, 11)</sup> 이상적인 치료결과를 얻을 수 있을 것이다.

구개열을 동반한 저발한성 외배엽형성이상 환자의 다각도의 협진을 통한 치료를 진행하였으며, 이를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 참 고 문 헌

1. Ngoc VTN, Duong NT, Chu DT, Hang LM, Viet DH, Duc NM, Anh LQ, Son TM, Van Can D, Nga VT. Clinical, radiographic, and genetic characteristics of hypohidrotic ectodermal dysplasia: A cross-sectional study. *Clin Genet*. 2018 Sep 7. doi: 10.1111/cge.13435.
2. Liu Y, Huang Y, Hua R, Zhao X, Yang W, Liu Y, Zhang X. Mutation Screening of the EDA Gene in Seven Chinese Families with X-Linked Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia. *Genet Test Mol Biomarkers*. 2018 Aug;22(8):487-491.
3. Meshram GG, Kaur N, Hura KS. A case report of Hypohidrotic ectodermal dysplasia: A mini-review with latest updates. *J Family Med Prim Care*. 2018 Jan-Feb;7(1):264-266.
4. Mittal M, Srivastava D, Kumar A, Sharma P. Dental management of Hypohidrotic ectodermal dysplasia: A report of two case. *Contemp Clin Dent*. 2015 Jul-Sep;6(3):414-7.
5. Drew SJ. Clinical controversies in oral and maxillofacial surgery: Part one. Maxillary distraction osteogenesis for advancement in cleft patients, internal devices. *J Oral Maxillofac Surg*. 2008 Dec;66(12):2592-7.
6. Kuroda S, Araki Y, Oya S, Mishima K, Sugahara T, Takano-Yamamoto T. Maxillary distraction osteogenesis to treat maxillary hypoplasia: comparison of an internal and an external system. *Am J Orthod Dentofacial Orthop*. 2005 Apr;127(4):493-8.
7. Rachmial A, Aizenbud D, Peled M. Long-term results in maxillary deficiency using intraoral devices. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2005 Jul;34(5):473-9.
8. Rachmiel A, Turqeman S, Emodi O, Aizenbud D, Shilo D. Management of Severely Atrophic Maxilla in Ectrodactyly Ectodermal Dysplasia-cleft Syndrome. *Plast Reconstr Surg Glob Open*, 2018 Feb 27;6(2):e1678.
9. Bayat M, Khobyari MM, Dalband M, Momen-Heravi F. Full mouth implant rehabilitation of a patient with ectodermal dysplasia after orthognathic surgery, sinus and ridge augmentation: a clinical report. *J Adv Prosthodont*. 2011 Jun;3(2):96-100.
10. Van Sickels JE, Raybould TP, Hicks EP. Interdisciplinary management of patients with ectodermal dysplasia. *J Oral Implantol*. 2010;36(3):239-45.
11. Sclar AG, Kannikal J, Ferreira CF, Kaltman SI, Parker WB. Treatment plannig and surgical considerations in implant therapy for patients with agenesis, oligodontia, and ectodermal dysplasia: review and case presentation. *J Oral Maxillofac Surg*. 2009 Nov;67(11 Suppl):2-12.