선천성 상악골 중복기형의 치험례

이백수 · 최현정 * · 류동목 · 오정환
경희대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

Abstract

CASE REPORTS OF CONGENITAL DUPLICATED MAXILLA

Beak-Soo Lee, Hyun-Jung Choi*, Dong-Mok Ryu, Jung-Hwan Oh
Dept. of Oral & Maxillofacial surgery, Dental college, Kyunghee University

Neural crest cells have embriologically important role for the development and growth in oral and maxillofacial region. If the early hereditary defect occurs or environmental factors affect these cells diminutive mesenchymal cells are disabled to make neural plate and decreased proliferation of mesenchymal cells result in hypoplastic development of neural crest. As a result, this brings about severe facial malformations such as various located facial clefts and/or loss or duplication of facial structure. These are two cases of accessory maxilla and zygomatic deformity with and without facial cleft.

Ⅰ. 서 론

구강 악안면 영역의 선천성 기형은 구순 구개 파열을 비롯해 다양하게 나타난다. 이중에서도 악골의 중복 기형은 매우 드물며 안면의 파열이나 안면구조의 기형을 동반하기도 한다. 이러한 기형이 발생되는 것은 발생학적으로 신경판 형성 장애로 인하여 간엽세포의 절대량이 적게 생성되거나 생성된 세포증식이 감소되는 경우, 또는 악안면부 발생에 관여하는 여러 돌기들의 성장 장애 등으로 설명되고 있다.

악골에 발생하는 중복 기형에 대해서는 1937년 Rushton과 Walker[1]의 보고 이후 Smylski[2], Morton[3], Avery와 Hayward[4], Chandra[5], Stoneman[6], Lawrence[7], Ball[9], Yu-rey Chen[10], Ryu[13] 등이 유사한 증례를 보고한 바 있다.

본 증례는 상악골에 중복기형을 보인 두 환자의 치험으로써, 악골 기형과 동반되어 안면부 파열 등의 다른 기형이 동반되었던 여환과 상악골 중복기형에 관골기형만이 동반된 남환에 대해 외과적 절제술, 관골성형술 및 반흔제거술, 지방이식술 및 교정치료 등을 통해 주소의 해결과 심미적 안모개선을 도모하였기에 문헌고찰과 함께 비교 소개하고자 한다.

Ⅱ. 증례보고

1. 증례 1

35세 여환으로 1992년 안면비대칭과 교합부조화를 주소로 본과 내원하였다. 내원당시 환자는 우측상악 구치부에 맹출된 8개의 과잉치와 치조골 증식을 보이고 있었으며 우측 안면부의 사선 파열, 좌측 내안각의 파열, 구개수의 파열 및 이부의 우측편위, 우측 관골기형이 나타나고 있었다.(Fig.1,2)

Fig.1

Fig.1 Diagnostic model shows duplicated maxillary bone which is bearing several supernumerary teeth on the right side.(arrow)

Fig.2

Fig.2 Oblique facial cleft, asymmetric orbital position and deviation of mandible are appeared at the frontal photograph.

이에 대해서 중복 상악골의 절제수술, 관골성형술, 반흔제거술, 악교정수술, 지방이식술 및 교정치료를 시행하였고 이후 기능적으로 상당한 개선을 보였으며 심미적으로도 만족스러운 결과를 얻었다.(Fig.3,4)

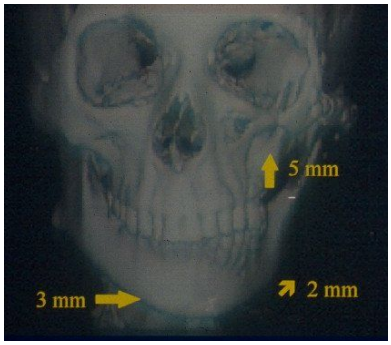

Fig.3

Fig.3 Orthognathic surgery for correction of facial asymmetry

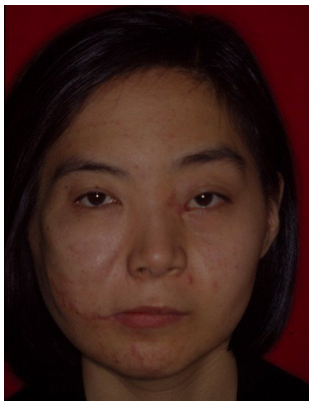

Fig.4

Fig.4 Postoperative view shows improved asymmetry and facial cleft, orbital position

2. 증례 2

20세 남환으로 2003년 안면비대칭과 교합부조화를 주소로 본과 내원하였다. 초진시 환자 좌측 상악 구치부에 7개의 과잉치와 함께 중복된 상악골의 형태를 보이고 있었으며(Fig.5) 좌측 관골부 기형이 나타나 안면비대칭 양상을 보였다(Fig.6). 교합시 좌측은 비정상 상악골과 하악골 간에 미약한 접촉은 있으나 오랫동안 저작기능을 하지 못한 상태였다.

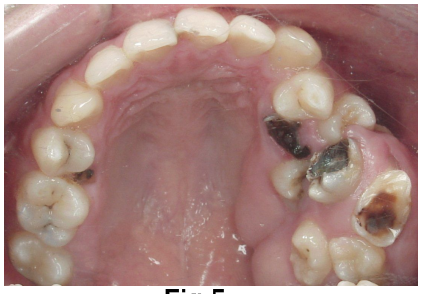

Fig.5

Fig.5 Initial intraoral photograph shows duplicated maxilla and supernumerary teeth on left upper arch.

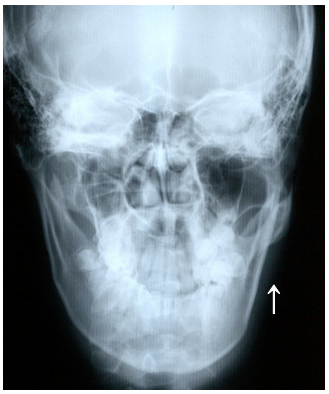

Fig.6

Fig.6 PA view shows facial asymmetry due to maxillary and zygomatic deformity(white arrow)

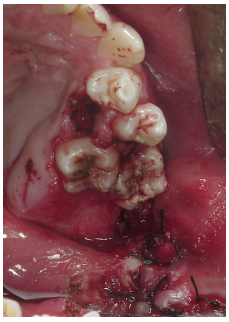

Fig.7

Fig.7 Intraoral photograph after excision of duplicated maxilla and extraction of supernumerary teeth

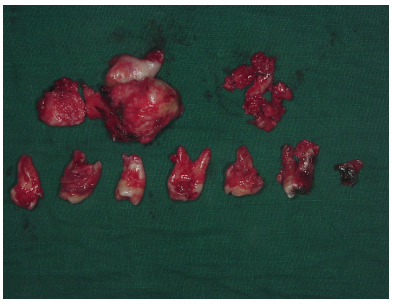

Fig.8

Fig.8 Extracted teeth and excised duplicated maxilla

일차적으로 전신마취하에 좌측 상악에 발생된 과잉치의 발거와 중복상악골과 관골의 외과적 절제 및 치조골 성형술 시행하였다(Fig.7,8) 좌측 관골부와 교합 부조화에 대해서는 추후 관골 성형술과 교정적 치아정출을 통해 심미적, 기능적 회복을 도모할 계획이다.

III. 총괄 및 고찰

악안면 부위의 발생기전은 매우 복잡하며 이에 따라 나타나는 기형의 형태도 다양하다. 단순한 구순구개의 파열 뿐만 아니라 안면의 다양한 부위의 중복기형이나 안면의 파열이 동반되는 경우 등 복잡한 양상으로 기형이 나타나기도 한다. 이중에서도 악골의 중복기형은 드문 선천성 기형으로써 이에 관하여는 1937년 Rushton과 Walker[1]가 안면열을 가진 16세 남환에서 상악골 후방에 양측성으로 발생된 치아를 포함한 골조직에 대해 보고한 이래로 Smylski[2]가 협부에 위치한 양측성 골성 구조물을 보이는 여환에 대해, Morton[3]은 뇌하수체와 구강부위의 다른 구조물의 중복발생 증례를 보고한 바 있다. Avery와 Heyward[4]는 Klippel-feil 증후군을 나타낸 여환에서 상악골 중심부를 따라 발생된 치아를 포함한 골구조에 대해 기술하였고 이후 Chandra[5]는 14세 남환에서 상악골의 중복 기형에 동반되어 구개수의 중복 및 우측에 발생된 입술의 중복기형에 대해 보고하였으며 같은 해 Stoneman[6]은 11세 여환에서 좌측 상악결절부위에 발생된 상악골 중복 및 이와 동반되어 선천성 안면누공 증례에 대해 보고하였다. Stoneman의 보고에서 안면열의 발생빈도는 약 0.3-0.67% 정도이며 이는 발생중 상악돌기와 하악돌기의 융합실패에 그 원인이 있다고 설명하고 있다. Meulen[8]은 사선 안면열의 병리, 소인 및 이의 재건에 대해 기존의 분류를 기초로 다양한 임상증례를 소개하고 이의 개선을 위한 수술방법에 대해 기술한 바 있다. Lawrence[7]는 Klippel-feil 증후군을 가진 6세 남환에서 하악지의 선천성 중복기형 증례에 대해 보고하였으며 Ball[9]은 상,하악골 모두 중복기형이 동반된 Klippel-feil 증후군을 가진 4세 여환에 대해 보고하였다. Chen[10]등은 구강악안면을 구성하는 구조물들에 선천성 중복기형이 발생된 환자들의 다양한 임상증례에 대해 보고하면서 문헌고찰을 통한 이의 분류를 제시하였다. 1993년 Ryu[13]등은 4세 남환에서 나타난 상악골 중복기형에 대해 보고하였으며 같은해 Cheung[14]등은 양측성 안면열을 동반한 상악골 중복 기형을 나타낸 7세 남환에 대해, Jian[15] 등은 우측 안면열과 동반된 상악골 중복기형 증례를 보고한 바 있다.

1937년 이래로 보고되어 온 여러 문헌을 고찰해볼 때 악골의 중복기형은 매우 드물며 나타나는 기형의 양태도 단순히 악골의 중복만을 나타내는 경우에서부터 다른 구강구조의 중복이나 안면열을 동반하거나 또는 증후군과 연관되어 나타나는 경우까지 매우 다양하다. 다양한 증례에 있어서 그 치료의 목표는 모두 기능회복과 안모의 개선에 있었으며 이를 위해 다양한 방법의 성형술과 중복악골의 절제술, 교정치료 등을 적용하였으며 치료의 결과와 예후는 모두 양호한 것으로 보인다.

본과의 두 증례에서도 단순한 악골중복만을 나타낸 경우와 안면열이 동반된 경우 모두 그 치료방법은 전자에 있어서는 비교적 단순한 절제술만이 후자에 있어서는 수차례의 성형수술과 교정치료가 적용됨으로써 그 결과는 만족스러웠다.

악골의 중복기형은 매우 특이하며 다른 기형을 동반하는 등 여러 가지 다양하고 복잡한 형태로 나타난다. 지금까지 많은 증례보고와 이에 대한 분류가 시도되고 있었으나 아직까지도 악골의 중복기형에 대해서는 체계적인 분류방법이 없다. 병명 역시 중복악골, 부속악골, distomus 등 저자마다 그 명칭 또한 다양하다. 구개구순열의 분류와 이의 수술방법이 체계적으로 분류되고 시행되고 있는 것처럼 보다 체계적인 분류와 진단, 치료방법이 정립된다면 악안면 영역의 중복기형의 경우에도 정형화된 일련의 과정에 따라 치료가 이루어짐으로써 환자와 술자 모두에게 보다 좋은 결과와 예후를 가져올 수 있으리라고 생각

된다.

Ⅳ. 결론

악골의 중복기형은 매우 드물지만 이의 치료나 예후는 본과의 증례를 통해서나 지금까지의 문헌 고찰을 통해서나 양호한 것으로 보인다. 다만 이들 기형에 대한 체계적 분류가 없어 진단명을 결정하는 것이 어렵고 이로 인해 치료계획 수립의 어려움이 있는 것이 문제점이라 할 수 있겠다. 이에 현재까지 보고된 증례들을 토대로 보다 체계적 분류를 시행하여 이에 따른 치료계획 수립에 있어 정형화를 시키는 것이 필요하다고 사료된다.

참고문헌

1. Rushton MA, Walker FA : Unilateral secondary facial cleft with excess tooth and bone formation. Dent.Record LVII:66-69, 1937. cited from 6
2. Smylski PT : Accessory jaw bones. Report of case. J Oral Surg. 10:70. 1952
3. Morton WRM : Duplication of the pituitary and stomatodeal structures in a 38-week male infant. Arch.Dis. in Childhood 32:135, 1957
4. Avery JK, Hayward JR : Case Report : Duplication of oral structures with cleft palate. Cleft Palate J 6:506,1969
5. Chandra R : congenital duplication of lip, maxilla and palate. Br J Plast Surg 31:46, 1978
6. Stoneman DW : Congenital facial fistula with formation of accessory bone and teeth. Oral Surg Jan, 150-154, 1978
7. Lawrence TM, Mcclatchey KD, Fonseca RJ : Congenital duplication of mandibular rami in Klippel-feil syndrome. J Oral Med 40:120, 1985
8. JCH Meulen : Oblique facial clefts : Pathology, etiology, and reconstruction. Plast Reconst Surg 76:2:August, 1985
9. Ball IA : Klippel-feil syndrome associated with accessory jaws(distomus). Br Dent J 16:20, 1986
10. YR Chen : Duplication of stomatodeal structures : Report of Three cases with literature review and suggestion for classification. Plastic and reconstructive surgery. Vol84(5), Nov.1989
11. Reijo Ranta : Oblique lateral oro-ocular facial cleft. J Oral Maxillofac Surg 1988: 186-189
12. AC Cameron : A case of neurocristopathy that manifests facial clefting and maxillary duplication. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1993;75:338-42
13. SY Ryu et al. : Accessory jaw bone. J Oral Maxillofac Surg 51:1146-1149, 1993
14. LK Cheung : Bilateral transverse facial clefts and accessory maxillae-variant or separate entity? J Craniomaxcillofac Surg. 21:163-167, 1993
15. Xin-Chun Jian et al : Neurocristopathy that manifests right facial cleft and right maxillary duplication. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Oral Endod 79:546-50, 1995