



두개안면 파열

백승학¹⁾, 이진경²⁾, 김나영³⁾, 김태경⁴⁾

¹⁾ 서울대학교 치과대학 치과교정학교실 조교수

^{2) 3) 4)} 서울대학교 치과대학 치과교정학교실 대학원생

ABSTRACT

Various craniofacial clefts

Seung-Hak Baek¹⁾, Lee Jin-Kyung²⁾, Kim Na-Young³⁾, Kim Tae-Kyung⁴⁾

Dept. of Orthodontics, College of Dentistry, Seoul National University

¹⁾ Assistant Professor, Dept. of Orthodontics, College of Dentistry, Seoul National University

^{2) 3) 4)} Graduate Student, Dept. of Orthodontics, College of Dentistry, Seoul National University

The prevalence of craniofacial cleft is reported to be 10-34 / 100,000 live birth of human. This case report describes the characteristics of the Tessier classification number 0, 5, 7, and 14 craniofacial cleft patients. Given the rarity and unique nature of the clinical expression of each of the craniofacial clefts, the treatment plans can not be standardized but must be based on the individual assessment of each case.

Key word : craniofacial cleft, Tessier classification

I. 서론

두개안면 파열 (craniofacial cleft) 은 두개와 안면 부위의 파열을 의미하며, 임상에서 드물게 나타나는 질환이다. Kawamoto¹⁾ 와 Ortiz Monasterio 등²⁾ 의

연구에 의하면 cleft 환자 1000명당 두개안면 파열환자의 발생빈도는 10-34명 정도이며, 정상아동 10만명 당 1명꼴로 발생한다고 하였다^{3),4)}.

두개안면 파열을 설명하기 위하여 여러 분류법들이 사용되고 있으나^{5), 6)} Tessier 분류법⁷⁾ 이 임상에서

많이 사용되고 있다. 이 분류법은 두개안면 파열에 관련된 구조나 파열의 정도를 나타내지 못하며 파열의 발생 병인론을 설명하는 것이 어렵다는 단점을 가지고 있으나, 골격 기형과 임상 소견의 설명이 쉽다는 장점을 가진다^{3), 4)}.

Tessier 분류법은 안와를 중심으로 하반구 0번에서 상반구 14번까지 분류된다. 8번을 경계로 하여 하반구에 존재하는 0번에서 7번까지의 파열은 안면 파열(facial cleft)을 나타내고, 상반구에 존재하는 9번에서 14번까지의 파열은 두개 부위로 연장된 파열(cranial cleft)을 나타낸다⁷⁾ (Fig. 1).

Tessier 분류법에 따른 발생빈도는 0번 (27%), 7번 (14%), 14번 (10%) 순으로 많았고 5번 (0.3%) 이 가장 적었다²⁾.

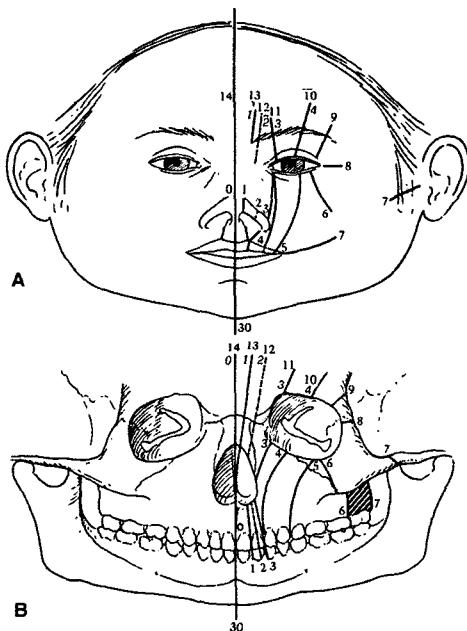


Fig. 1 Tessier classification

서울대학교 치과병원 교정과에 내원한 0번, 5번, 7번, 14번 두개안면 파열 환자에 대하여 설명하고자 한다.

II. 증례

1. 0번 두개안면 파열

환자는 5세 0개월 된 남자로 상악 정중부의 치아상실과 치조골 파열을 주소로 내원하였으며, 생후 5개월에 구순열 수술과 1세에 구개열 수술을 받은 병력을 가지고 있었다.

안모 소견에서 상순과 비부의 정중선 기형, 즉 낫은 비침과 넓은 비익 (dorsum of nose), 상순 정중부의 봉합 반흔 및 양안 격리증 (hyperteloritism) 을 보였다 (Fig. 2). 14번 파열과 0번 파열이 함께 나타날 경우 중앙부 조직의 발육저하 (hypoplasia) 예 의한 holoprosencephaly 가 발생하거나⁸⁾, 경우에 따라서 사골 (ethmoid) 결손에 의한 hypotelorbitism 이 나타날 수도 있다^{3), 4)}.

구강내 소견에서 순소대 (labial frenum)의 증대, 상악 좌우측 유중절치와 전상악골 (premaxilla)의 결손, 결손부에 인접한 양측 상악골의 상방 경사 (cephalad cant of the midline of the maxilla) 를 보였다 (Fig. 2). 전상악골의 파열은 이차구개까지 침범할 수 있으며, 이 환자의 경우 생후 1세에 구개열 수술을 받은 병력을 가지고 있었다.

파노라마 방사선 사진 소견에서 상악 좌·우측 중절치와 전상악골의 결손을 확인할 수 있고 (Fig. 3), 후전방 두부계측 방사선 사진상에서 상악골 정중부의 0번 파열, 양측 상악골의 상방경사 및 넓어진 비중격과 비골을 볼 수 있다 (Fig. 4).

이 환자는 가철식 교정장치를 사용하여 상악골의



Fig. 2 Facial and intraoral photographs at initial visit of #1 craniofacial cleft



Fig. 3 Panoramic radiograph at initial visit of #1 craniofacial cleft

확장을 시행한 후 (Fig. 5), 상악골 정중부에 골이식술을 받았으며 술후 3, 11개월째 사진에서 볼 수 있듯이 양측 상악골의 연결이 잘 유지되고 있었다 (Fig. 6). 현재 face mask를 사용하여 상악골 전방 견인 중이다 (Fig. 7).

2. 5번 두개안면 파열

환자는 3세 3개월된 남자로 상악 우측 유견치와 제1유구치 사이의 치조골 파열을 주소로 내원하였다. 안모 사진에서 5번 두개안면 파열의 봉합 반흔이 우측 구각부 (oral commissure) 내측에서 기시하여 뺨을 지나 하안검 (lower eyelid)의 중앙과 외측 1/3부위까지 이어진 것을 볼 수 있다 (Fig. 8). 우측 안와의 외측 1/3이 침범되어 우측 안구가 상악동 쪽으로 처

져 좌측 안구에 비해 수직 높이 차이 (vertical orbital dystopia)를 보였다 (Fig. 8). 경우에 따라 소안구증 (microphthalmia)이 발생할 수도 있다^{3,4)}. 구강내 소견에서 유견치와 제1유구치 사이의 치조골 파열을 보였으나 (Fig. 8), 유치와 영구계승치는 모두 존재하였다 (Fig. 9).

5번 두개안면 파열은 견치 후방에서 시작하여 하안와공 (infraorbital foramen)의 외측을 지나는데 비해, 4번 두개안면 파열은 측절치와 견치 사이에서 시작하여 하안와공의 내측을 지나 하안검 (lower eyelid)의 내측 1/3부위에 정지한다 (Fig. 10).

5번 두개안면 파열의 연조직 결손은 입과 하안검 사이의 거리를 증가시키므로 국소변위 피판을 사용하여 교정한다. 이 때 vermillion-cutaneous border와 eye lid margin의 배열에 주의해야 한다. 그 후 골 결손을 회복하기 위하여 안와저 재건과 상악골 전벽 재건 및 치조골 이식술을 시행한다. 2000년 7월에 안와저의 onlay graft를 시행하였으며, 술후 2년 10개월 된 방사선 사진에서 볼 수 있듯이 이식된 골 조직이 잘 유지되고 있었다 (Fig. 11). 상악 우측 소구치의 치근 발육이 어느 정도 이루어진 후 치조골 이식을 시행하기로 하였다.

3. 양측성 7번 두개안면 파열

환자는 1세 7개월된 남아로 하악 후퇴와 양측성 구각부 파열을 주소로 내원하였다. 안모사진을 보면 양측 구각부의 파열 봉합 반흔과 하악의 심한 후퇴 및 열성장을 볼 수 있다 (Fig. 12). 연조직 기형은 macrostomia 나 preauricular skin tag과 같은 미약한 형태에서 완전한 파열까지 그 정도가 다양하다. 그 외에도 이환 측의 혀, 연구개 및 저작근의 발육부전, 이하선 (parotid gland)과 그 도관 (duct)의 발육부전

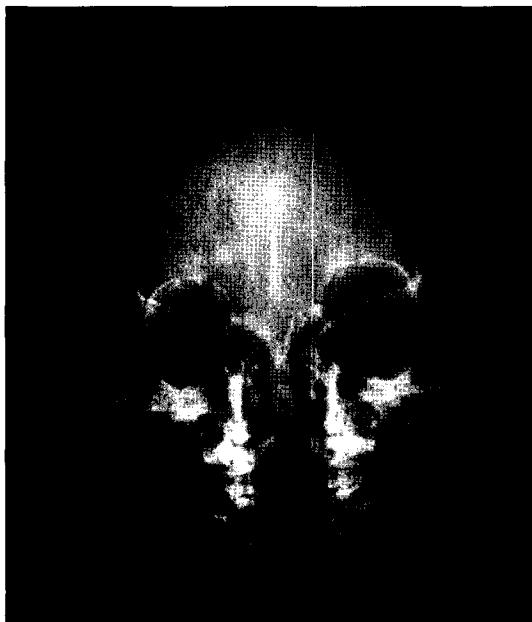


Fig. 4 PA cephalometric radiograph at initial visit of #1 craniofacial cleft



Fig. 5

Facial and intraoral photographs of #1 craniofacial cleft after maxillary expansion and before iliac br

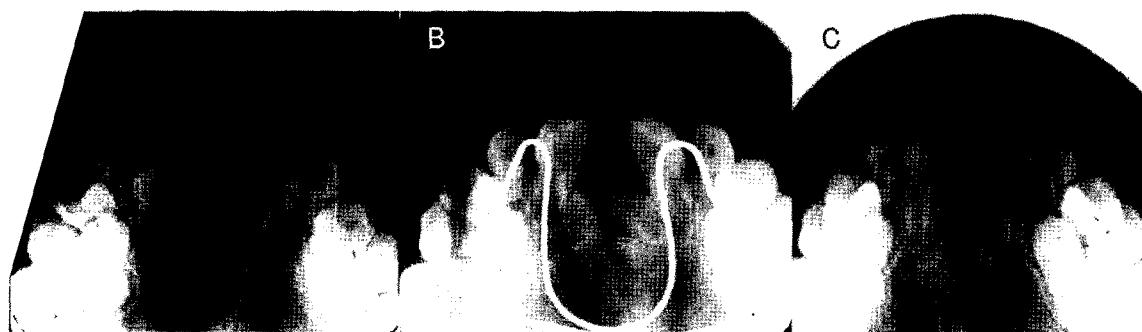


Fig. 6 Maxillary occlusal x-ray views of iliac bone grafted area of #1 craniofacial cleft, A, Before iliac bone graft, B, After iliac bone graft 3 months, C, After iliac bone graft 11 months

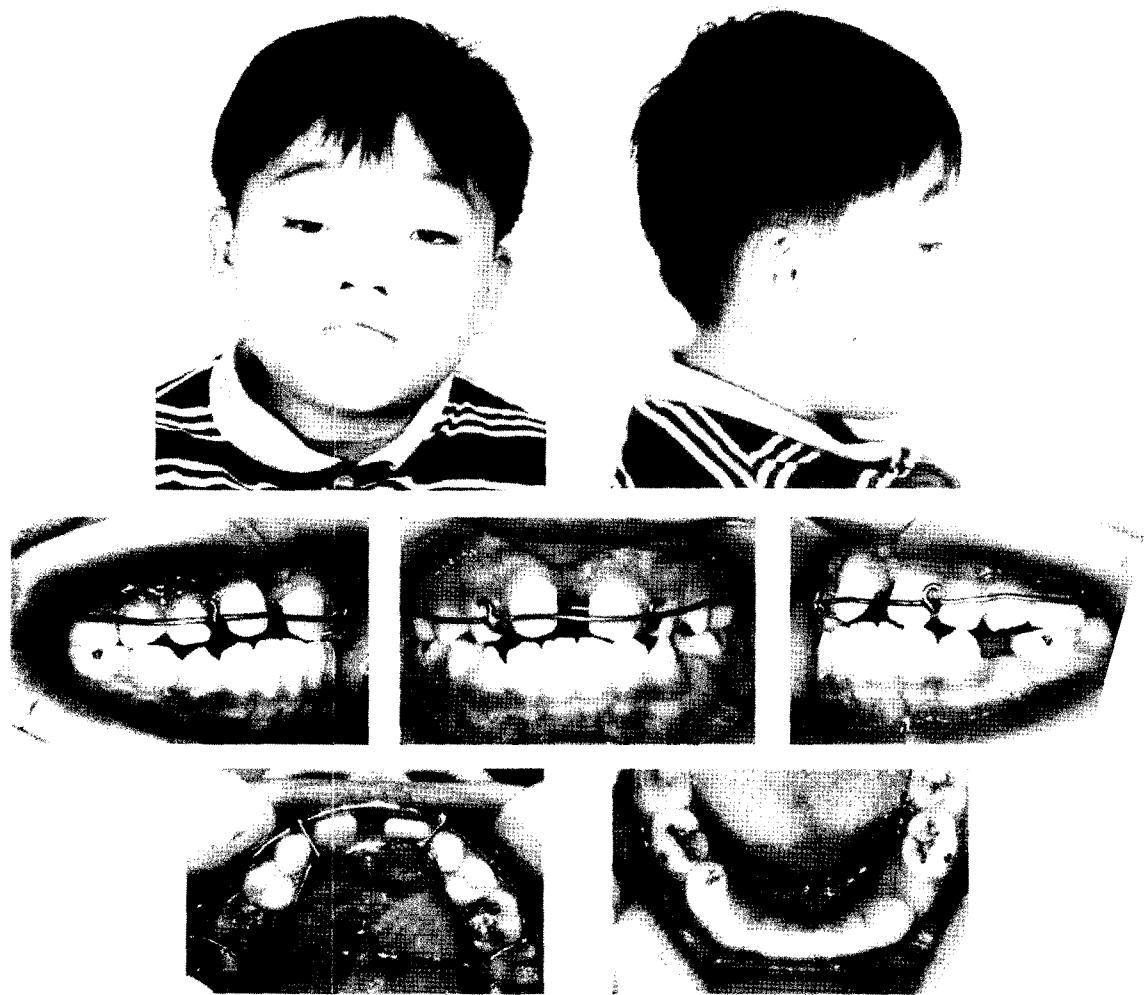


Fig. 7 Facial and intraoral photographs of maxillary protraction using face mask of #1 craniofacial cleft

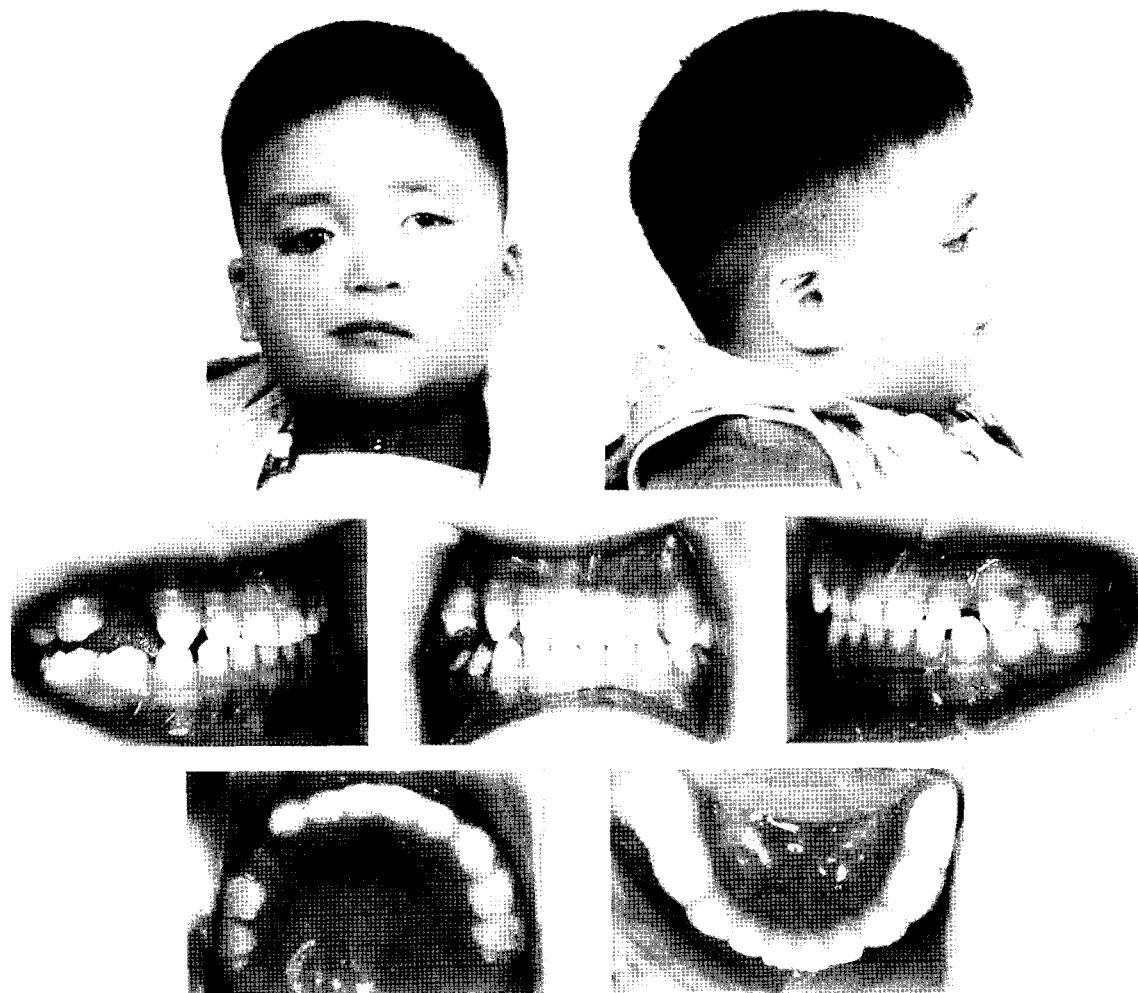


Fig. 8 Facial and intraoral photographs of #5 craniofacial cleft

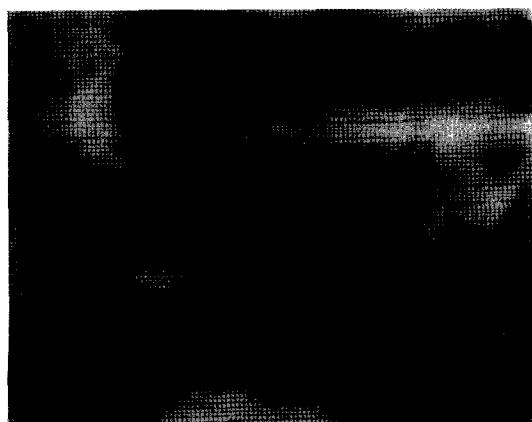


Fig. 9 X-ray of #5 craniofacial cleft area at initial visit

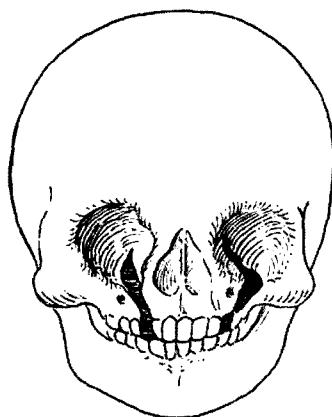


Fig. 10 #4 and #5 craniofacial clefts. #5 cleft begins closer to the oral commissure, crosses the premolar area, trails lateral to the infraorbital foramen, and ends lateral 1/3 portion of orbital floor. #4 cleft begins lateral to the Cupid's bow and between lateral incisor and canine, trails medial to the infraorbital foramen, and ends medial 1/3 portion of orbital floor.



Fig. 11 X-ray of #5 craniofacial cleft area after infraorbital bone graft

이나 결손, 삼차신경과 안면신경 마비, 외이와 중이 소골 (middle ear ossicle) 이상에 의한 청력 소실까지 다양하게 나타날 수 있다^{3), 4)}.

골격이상도 관골과 하악골의 발육부전이 다양한 정도로 나타날 수 있다 (Fig. 13). 관골과 측두골의 발달저하와 함께 관골궁 (zygomatic arch)의 결손 및 안와의 하방 변위가 동반될 수도 있다. 하악골의 발육부전은 단순히 하악과두가 평편해지는 형태 이상에서 하악과두와 하악지의 완전한 결손까지 보일 수 있

다^{3), 4)}. 편측성일 경우 반안면왜소증 (hemifacial microsomia), 양측성일 경우 Goldenhar's syndrome, Treacher Collins syndrome 과 연관이 있다고 알려져 있다^{3), 4)}.

편측성일 경우 교합평면은 이환 측으로 기울어져 있고, 가끔 상악결절과 익돌판(pterygoid plate) 사이의 열개 (fissure)가 상악 구치까지 연장되어 상악골의 최후방 구치부위에서 치조골 파열이 관찰되기도 한다.

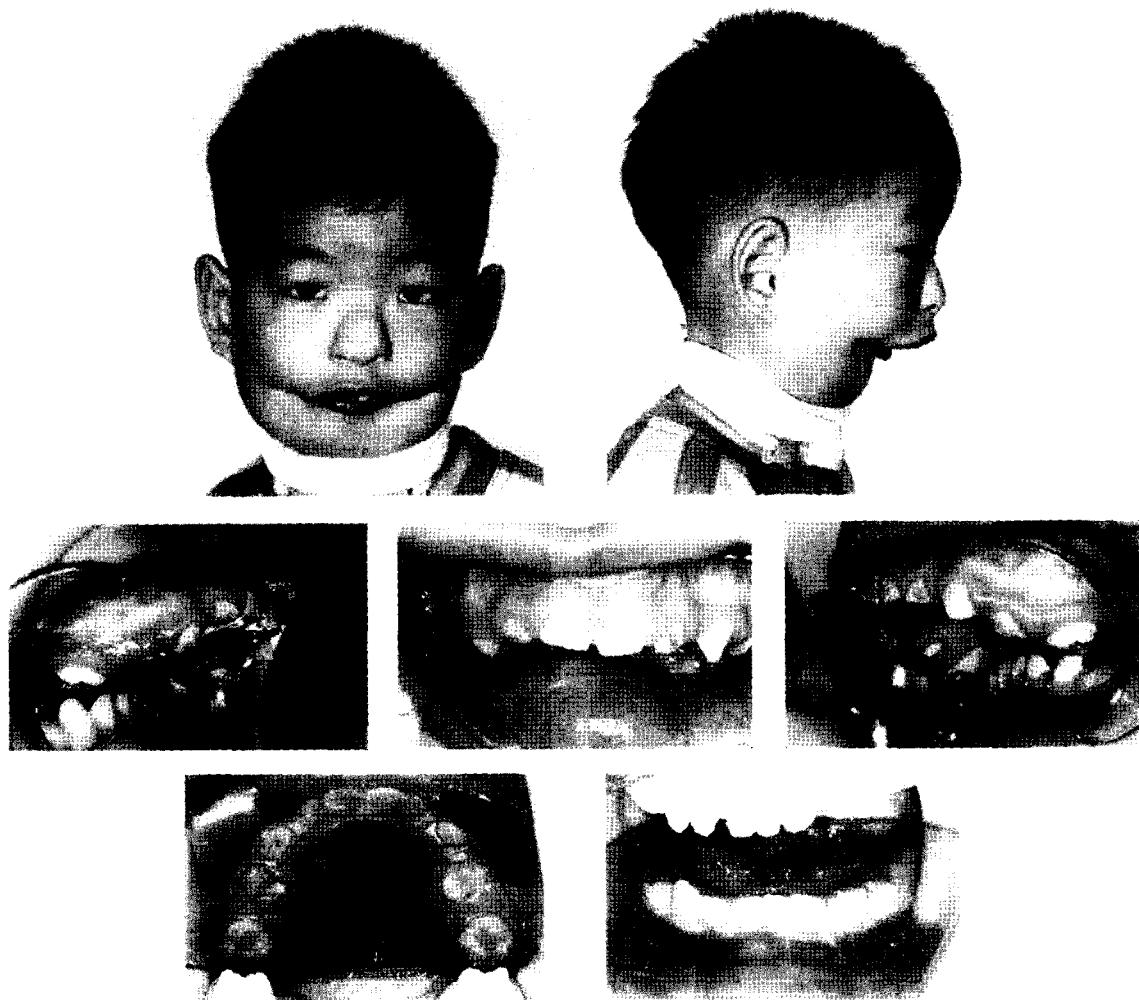


Fig. 12 facial and intraoral photographs of #7 craniofacial cleft

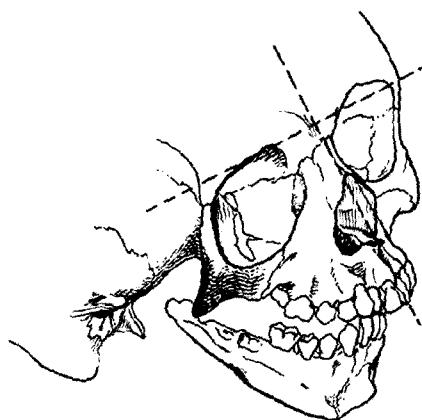


Fig. 13 Hypoplasia of the zygoma and the mandible of #7 craniofacial cleft



Fig. 14 Panorama radiograph at initial visit of #7 craniofacial cleft

파노라마 방사선 사진에서 보면 양측 관골궁이 결손된 것을 볼 수 있고 관골궁의 잔재로 보이는 조직 안에 상악 과잉치배가 존재하고 있다 (Fig. 14). 하악 골은 근돌기 (coronoid process) 가 결손되어 있다 (Fig. 14). 측모 두부계측 방사선 사진에서 심한 소악증 (micrognathia) 을 확인할 수 있다 (Fig. 15).

7번 두개안면 파열의 치료는 복합적이고 다양한 단계의 치료를 필요로 한다. 전체 하악지가 결손된 경우에는 약 6세 경에 하악 과두와 상행 하악지를 재건하기 위해 costochondral graft를 시행할 수 있다. 골신장술 (distraction osteogenesis) 은 하악지가 어느 정도 존재하는 경우에 시행될 수 있다^{9), 10)}.

외이를 costochondral graft로 재건하는 단계는 약 6세 경에 시작된다. 악골의 성장 완료후 남아있는 악골의 기형을 고치기 위하여 Le Fort I 골절단술, 양측성 하악지 시상분할 골절단술 및 이부성형술을 시행 할 수 있다. 연조직 재건은 골격적인 기초가 재건된 후로 연기되는 것이 좋다.

4. 14번 두개안면 파열

환자는 3세 0개월된 남아로 두개부의 기형과 양안격리증을 주소로 내원하였다. 안모 사진상에서 정중선을 따라 과잉 조직이 존재하는 fronto-nasal dysplasia 를 보이며 corrugated bifid nose, 양안격리증의 소견도 보인다 (Fig. 16).

구강내 소견은 정상이었다 (Fig. 16). 이 환자는 일란성 쌍생아 (monozygotic twin)이며 정상적인 쌍생아의 안모 소견과 비교해 볼 때 양안격리증의 정도를 파악할 수 있다 (Fig. 17).

14번 두개안면 파열은 0번 두개안면 파열과 함께 발생할 수 있으며, 조직과잉이나 결핍도 존재할 수 있다. 정중부 조직과잉 기형의 예로서 frontonasal dysplasia 이나 frontonasal encephalocele 을 들 수 있다. 이 경우에는 내측 안각사이의 거리, 안와간 간격과 crista galli 가 길어진다. 그러나 frontonasal encephalocele에서는 비골과 상악의 frontonasal



Fig. 15 Lateral cephalometric radiographs at initial visit of #7 craniofacial cleft



Fig. 16 Facial and intraoral photographs of #14 craniofacial cleft



Fig. 17 Facial photograph of normal monozygotic twin

process부위에서 벌어지기 때문에 안와간 간격은 정상일 수 있으므로 양안격리증이 나타나지 않을 수 있다^{3), 4)}.

정중부 조직 저형성 기형으로 holoprosencephalic malformation 을 들 수 있다^{8), 11)}. Cyclopia,

ethmocephaly, ceboccephaly부터 median cleft lip 등이 여기에 속한다. 이 경우 hypotelorbitism⁵⁾ 보일 것이다^{3), 4)}.

파노라마 방사선 사진에서 치아의 수나 발육상태는 정상적인 소견을 보였다 (Fig. 18). 측모 두부계측

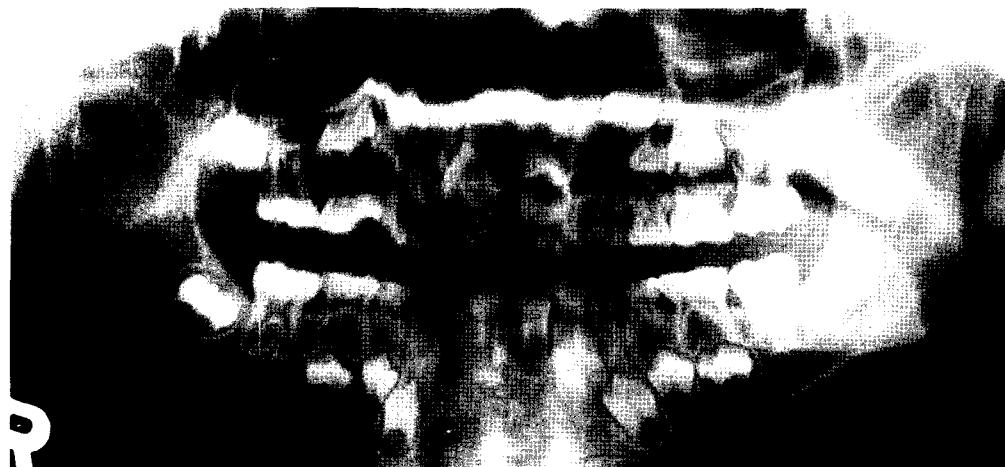


Fig. 18 Panoramic radiograph at initial visit of #14 craniofacial cleft



Fig. 19 Lateral cephalometric radiograph at initial visit of #14 craniofacial cleft

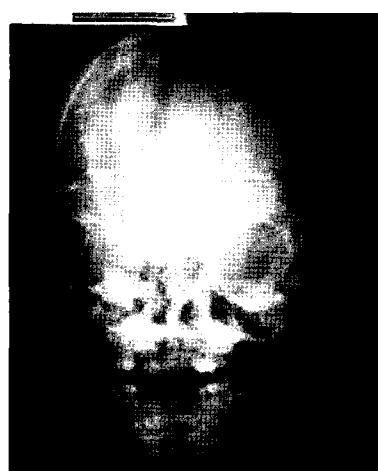


Fig. 20 PA cephalometric radiograph at initial visit of #14 craniofacial cleft

방사선 사진 상에서 nasion이 불명확하며 (Fig. 19), 후전방 두부계측 방사선 사진상에서 양 안와의 측방 변위로 인한 양안격리증과 crista gali의 widening으로 보이는 소견을 볼 수 있다 (Fig. 20). 10번에서 14번 두개안면 파열을 치료하기 위한 외과적 처치법의 종류는 대부분 안와간 거리 증대 정도와 안와의 수직 높이 차이(vertical dystopia)의 존재 유무에 달려 있다. 일반적으로 안와간 거리와 수직적 차이가 증가할 수록 두개내 접근 (intracranial approach) 가 필요하다고 알려져 있다¹²⁾. 이 환자에서 양안격리증을 해소하기 위하여 sunglass osteotomy를 시행하였는데, 이후 수술부위의 감염이 일어나 전두골 (frontal bone)을 제거하였다.

III. 결론

눈과 같은 중요한 장기에 대한 위험성과 심각한 기능상의 문제가 없다면 연조직과 골격의 수술시기는 안면부의 성장 발육에 대한 이해를 바탕으로 하여 단계적으로 시행되어야 한다. 골조직의 적절한 지지없이 파열부의 연조직 수술을 시행할 경우, 파열부 골격의 분리를 영속화하고 안면골격의 변이를 초래할 수 있다. 그리고 너무 이른 시기에 파열부에 대한 골이식술을 시행하는 것은 상악골의 정상적인 성장과 발육에 지장을 초래할 수 있다. 따라서 중안면부 상부 (cranio-orbitozygomatic region) 의 수술은 5-6세 이후에 시행하는 것이 안정적이며, 상하악골의 수술은 사춘기 이후로 연기하는 것이 좋을 것으로 생각된다.

참고문헌

- Kawamoto HK Jr. The kaleidoscopic world of rare craniofacial clefts: order out of chaos (Tessier classification). Clin Plast Surg. 1976;3(4):529-72.
- Ortiz Monasterio F, Fuente del Campo A, Dimopoulos A. Nasal clefts. Ann Plast Surg. 1987; 18(5):377-97.
- Kawamoto HK Jr, Patel PKK. Atypical facial clefts. In: ed. Bentz ML. Pediatric plastic surgery. Stamford, Connecticut: Appleton & Lange; 1998;175-226.
- Kawamoto HK Jr. Craniofacial Clefts. In: Sherrell J, Aston, Robert W. Beasley, Charles H. M. Thorne editors. Grabb and Smiths Plastic Surgery. 5th ed. New York: Lippincott-Raven Publishers; 1997.
- Harkins CS, Berlin A, Harding RL, Longrace JJ, Snodgrasse RM. A classification of cleft lip and cleft palate. Plast Reconstr Surg. 1962;29:31-9.
- van der Meulen JC, Mazzola R, Vermey-Keers C, Stricker M, Raphael B. A morphogenetic classification of craniofacial malformations. Plast Reconstr Surg. 1983;71(4):560-72.
- Tessier P. Anatomical classification facial, craniofacial and latero-facial clefts, Maxillofac Surg. 1976; 4(2):69-92.
- Elias DL, Kawamoto HK Jr, Wilson LF. Holoprosencephaly and midline facial anomalies: redefining classification and management. Plast Reconstr Surg. 1992;90(6):951-8.
- McCarthy JG. The role of distraction osteogenesis in the reconstruction of the mandible in unilateral craniofacial microsomia. Clin Plast Surg. 1994; 21(4):625-31.
- Molina F, Ortiz Monasterio F. Mandibular elongation and remodeling by distraction: a farewell to major osteotomies. Plast Reconstr Surg.

- 1995;96(4):825-40.
11. Demyer W, Zeman W, Palmer CG. The face predicts the brain: Diagnostic significance of median facial anomalies for holoprosenencephaly (arhinencephaly). *Pediatrics*. 1964;34:256-63.
12. Tessier P. Orbital hypertelorism, I. Successive surgical attempts. Material and methods. Causes and mechanisms. *Scand J Plast Reconstr Surg*. 1972;6(2):135-55.

교신 저자

서울대학교 치과대학 치과교정학교실 백승학
서울시 종로구 연건동 28번지 우편번호) 110-768 / 전화: 02-760-3952 / E-mail: drwhite@unitel.co.kr