

**선천성 내장 역위증을 동반한 무설증 : 증례 보고**

이종호, 김윤태*, 서병무, 최진영, 정필훈, 김명진

서울대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

무설증이란 용어는 혀 전체가 없는 것을 의미한다. 구강이나 다른 전신적인 기형이 없이 혀만 없는 경우는 매우 드물며 혀가 없이 태어난 아이는 수유 문제로 3일 이상을 생존하기 힘든 것으로 알려져 있다. 혀의 기형은 두개안면골형성부전증, Pfaudler-Hurler 증후군, 안와 이개증, orofacioidigital 증후군 등의 다른 악골과 얼굴 기형과 동반되는 경우가 많으며 태아가의 내인적, 외인적 영향이 혀의 기형을 유발시키는 것으로 추정되고 있다.

혀의 기형으로 인한 치아의 배열 문제나 악골의 발육 문제의 중요성은 잘 알려져 있으며 발음과 미각의 문제도 있을 수 있다. 무설증의 경우 소하악증, 발음이상, 악관절이상, 미각이상, 치아 맹출이상, 청각이상 등이 있을 수 있으며 이에 대한 치료는 거의 보고된 것이 없다.

본 증례는 소하악증을 주소로 내원한 6세 6개월 여자로서 심장이 우전위 되어있고 간이 왼쪽에 있으며 대동맥과 하대정맥의 위치도 바뀌어 있다는 소아과의 진단을 받은 상태였다. 본과에서는 임상적 구강검사 결과 무설증으로 진단하고 이에 따른 소하악증의 치료를 위해술전교정 및 하악에 osseous distraction surgery를 시행하기로 하였고 술전 교정으로 하악에 충분한 공간이 생기면 screw를 이용해서 하악 정중결합부에 distraction을 시행할 계획이다.

Congenital Aglossia with Situs Inversus Totalis : A Case Report

Jong-Ho Lee, Yoon-Tae Kim*, Myung-Jin Kim

Department of Oral and Maxillofacial Surgery, College of Dentistry, Seoul National University

Aglossia means the absence of entire tongue. Aglossia without oral or generalized malformation has rarely been reported and only in conditions that were incompatible with life, because nourishment is not possible without the sucking reflex, such patients seldom live more than 3 days. frequently the tongue malformation is combined with jaw and facial anomalies, such as craniofacial dysostosis, Pfaudler-Hurler syndrome, hypertelorism and orofacioidigital syndrom. As with all malformations, internal and external factors during fetal development play an important role in the development of tongue malformations.

The important influence of tongue malformation on postnatal tooth alignment and jaw development is well known. the clinical features of the oral cavity in a patient with aglossia are macrosomia, micrognathia, speech problem, TMJ problem, taste and hearing problem. treatment of aglossia is very limited range. orthopedic approach can be employed from time to time to guide mandibular growth.

In this case, 6-Year 6month female child had micrognathia, lower arch crowding with Situs Inversus Totalis. So We performed pre-Op. orthodontic treatment and now, We plan osseous distraction surgery.