

Lymphangioma에 의한 거설증을 지닌 환자의 개교합 증례보고

윤희훈 · 이상대 · 김영재 · 장기택 · 한세현 · 이상훈

서울대학교 치과대학 소아치과학교실 및 치학연구소

국문초록

Lymphangioma는 림프관에 나타나는 양성종양으로 림프관의 증식을 특징으로 한다. 이 종양의 대부분은 출생 시에 나타나며 종양의 95%정도가 10세 이전에 나타난다. 구강 내에 발생하는 경우에는 혀에서 가장 호발하며 거설증을 야기한다. 대개 양측성으로 혀의 전방 2/3부위에 나타나며 불규칙한 회색과 핑크빛을 띤 소절형태를 보인다.

본 증례 모두에서 환아들은 출생당시 혀에 lymphangioma를 지니고 태어나 거설증을 보였으며 이로 인해 개교합과 하악 과성장 양상을 나타내었다.

Lymphangioma에 의한 비정상적인 혀의 비대에 의해 환아의 구강과 두개안면부의 주위조직에 대한 적응 결과로 나타난 소견을 관찰하고 관련문헌을 고찰하여 다소의 지견을 얻었기에 보고하는 바이다.

주요어 : Lymphangioma, 거설증, 개교합, 하악전돌

I. 서 론

거설증은 혀의 비대로서 다양한 증후군의 구성요소가 된다. 이들의 대부분은 선천적인 대사질환에 의해 혀가 비대해지는 것과 관련되며 Herler 증후군과 Hunter 증후군이 이에 속한다¹⁾. 이외에도 Beckwith-Wiedemann 증후군, Neurofibromatosis type 1, Sturge-Weber 증후군 등이 거설증과 연관되어 있다.

거설증은 다양한 원인에 의해 발생하는데 크게 상대적 거설증과 진성 거설증으로 구분할 수 있다²⁾. 상대적 거설증은 Down 증후군과 같이 혀의 크기는 정상이지만 악골이 작아서 혀가 돌출되어 보이는 경우를 말하지만 진성 거설증은 혀 자체가 비대해진 경우를 말한다. 이 경우 혀의 압력에 의해 치아는 변위되고 부정교합이 나타나게 된다.

Lymphangioma는 림프관에 나타나는 양성종양으로 림프관의 증식을 특징으로 한다³⁻⁵⁾. Watson과 McCarthy⁶⁾는 lymphangioma의 대부분은 출생 시에 나타나며 종양의 95%정도가 10세 이전에 나타난다고 하였다. 최근 보고에 의하면 이 종

양은 초음파 검사로 태아 때 진단이 가능하다고 하였다⁷⁾.

혀에 나타나는 lymphangioma는 매우 드물게 발생하며 거설증을 야기한다. 혀의 전방 2/3에 주로 나타나며 회색과 핑크색의 돌기를 지닌 불규칙한 소절의 형태를 보인다⁸⁾.

본 증례에서는 어린이에서 선천성 혈관질환인 lymphangioma에 의해 발생한 거설증의 증례를 통해 이로 인한 구강과 두개안면부의 소견을 관찰하고 이에 해당하는 문헌을 고찰하여 다소의 지견을 얻었기에 보고하는 바이다.

II. 증 례

<증례 1>

3세 여아로 심한 치아우식을 주소로 서울대학교 치과병원 소아치과에 내원하였다. 임신 8개월 때 태아에서 혀의 낭종을 발견하였으며 출생 1주 후 서울대학교 치과병원 구강악안면외과로 의뢰되어 cystic hygroma로 진단되어 1999년 10월 18일 lymphangioma치료를 위해 aspiration 및 OK-432(Picibanil[®]) injection을 시행하였다(Fig. 1).

2002년 12월 12일 서울대학교병원 이비인후과에서 혀의 절제술을 시행하였는데 비강내 삼관이 불가능하여 기관내 삼관을 시행하였다.

본과에 내원 당시 lymphangioma에 의한 거설증으로 인해 심한 개교합과 하악전돌양상을 보였으며(Fig. 2~4) 2003년 2월 6일 전신마취하에 수복치료를 시행하였다.

교신저자 : 이 상 훈

서울시 종로구 연건동 28-1

서울대학교 치과대학 소아치과학교실

Tel : 02-760-2681

E-mail : musso@snu.ac.kr

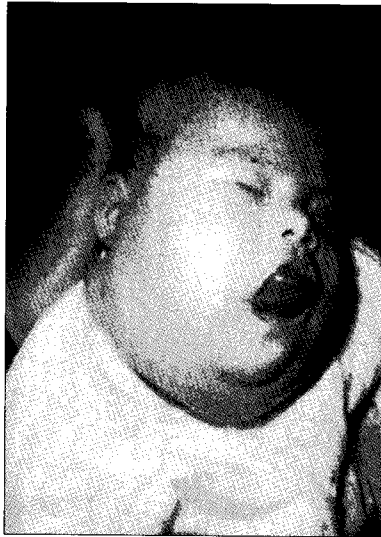


Fig. 1. After Picibanil® injection.



Fig. 2. Lymphangioma of tongue.

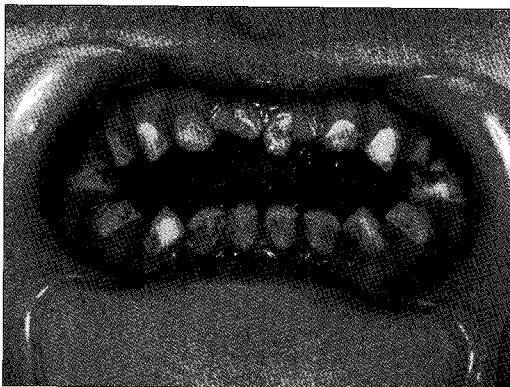


Fig. 3. Openbite.



Fig. 4. Mandibular prognathism.

〈증례 2〉

11세된 여아로 하악 과성장을 주소로 1998년 11월에 본과에 내원하였다. 출생 시 cystic hygroma로 진단되어 수차례의

sclerosing therapy를 시행하였으며 1998년에 혀의 절제술을 시행하였고 내원 당시 개교합과 하악 과성장을 보이고 있었다 (Fig. 5, 6).

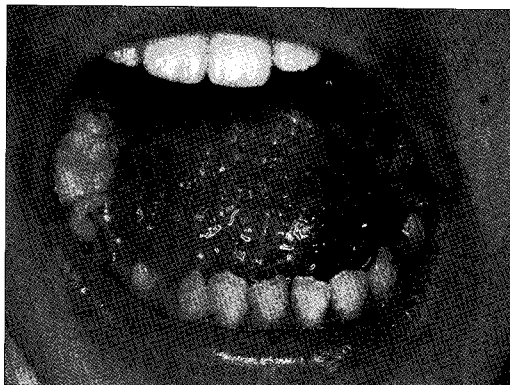


Fig. 5. Lymphangioma of tongue.



Fig. 6. Openbite.



Fig. 7. Lymphangioma of tongue.



Fig. 8. Openbite.

〈증례 3〉

4세 여아로 치아우식증의 치료를 위해 본과에 내원하였다. 출생 시 submental lymphatic malformation으로 진단 하여 2002년 10월 17일 OK-432(Picibanil®) injection을 시행하였다. 본과에 내원 당시 전치부 개교합을 보이고 있었으며 약간의 하악전돌양상을 보였다(Fig. 7, 8).

Ⅲ. 총괄 및 고찰

혀는 연하, 발음, 호흡 뿐 아니라 교합과 골격성장에도 중요한 역할을 한다⁹⁾. 따라서 혀에 이상이 생기면 주위조직에 영향을 미치게 되어 부정교합을 야기하고 골격성장의 변화를 초래할 수 있다.

거설증과 연관된 구강과 두개안면의 변형은 근골격계 성장에 영향을 미친다. 구강 내 공간의 부족은 환아가 입과 하악을 돌출된 위치로 유지하게 한다. 초기에는 둔각의 gonial angle을 지닌 3급 부정교합의 안모를 지닌다. 이는 진성 하악전돌은 아니지만 개교합에 의한 결과로 하악의 회전과 전방변위에 의해 일어나는 것이다. 이러한 상태는 안면 골격이 비대해진 혀에 적응한 결과로 나타난 것이다⁹⁾.

그러나 시간이 지남에 따라 혀는 주위 골격에 직접적으로 영향을 주어 혀가 구강 내에서 보다 편안한 위치에 놓이는 방향으로 하악이 성장해 궁극적으로는 진성 골격성 3급 부정교합을 야기하게 된다.

거설증은 여러 가지 원인에 의해 나타나는데 진성 거설증은 Beckwith-Wiedemann 증후군과 같은 특발성 근육비대, lymphangioma와 hemangioma같은 혈관기형, 혀에 발생하는 종양, Ludwig angina같은 염증성 질환, allergy와 연관된 부종, 약물 등에 의해 발생하며 상대적인 거설증은 Down 증후군, 선천성 hypothyroidism, Angelman 증후군 등에 의해 발생한다^{1,2,8,9)}.

거설증은 주로 어린이에서 나타나며 경도에서 심한 증례까지

다양하게 발현된다. 유아들은 소리를 내며 숨을 쉬고, 침을 흘리며, 식사 시 곤란을 보이며 혀의 비대로 인해 불완전한 발음을 보인다⁹⁾. 하악골과 치아에 대한 혀의 압력은 무던 톱날모양의 측방경계를 만들며 개방교합과 하악 전돌을 야기할 수 있다. 혀가 지속적으로 구강 밖으로 돌출하면 혀에 궤양이 생기고 이차감염이 나타나거나 조직괴사로 발전할 수 있다.

Lymphangioma는 대부분 두경부와 거드랑이에서 발생하며 구강 내에 발생하는 경우에는 혀에서 가장 호발하며 이로 인해 거설증을 야기하며 이외에 입술, 협점막, 치은, 구개 등에서도 나타난다^{4,5)}. 대개 양측성으로 혀의 전방 2/3부위에 나타나며 불규칙한 회색과 핑크빛을 띤 소절모양을 보인다. 혀에 발생한 lymphangioma는 paplloma, pyogenic granuloma, fibroma, neurilemoma, hemangioma 등과 감별진단 하여야 한다¹⁾.

Lymphangioma는 림프관의 크기에 따라 크게 세가지 종류로 구분되는데 lymphangioma simplex는 작은 모세혈관으로 구성되어 있고 cavernous lymphangioma는 보다 크고 확대된 림프혈관으로 구성된 형태를 지니며 cystic hygroma는 큰 낭종성 공간을 포함하는데 동일한 병소 내에서 이 모두를 동시에 발견할 수 있기 때문에 이러한 구분은 큰 의미를 지니지는 못한다⁸⁾. 본 증례에서는 모두 cystic hygroma로 진단되었다.

Lymphangioma는 hemangioma와 달리 동통을 수반하지 않으며 병소의 진행은 자발적으로 멈추지 않는다. 그러나 외상이나 감염에 의해 염증이 생길 경우 과도한 림프조직이 형성되어 심한 동통을 유발하며 심하면 연하곤란과 기도폐쇄를 야기할 수 있다. 자발적인 치유가 드물기 때문에 외과적 치료를 시행하여야 한다²⁾.

외과적인 방법으로는 Nd-YAG laser나 CO₂ laser 등을 사용하여 제거할 수 있고¹⁰⁾ OK-432와 같은 sclerosing agent¹¹⁾를 주입하여 치료할 수 있다. 혀의 절제에 대한 적응증은 드물고 혀가 입술을 넘어서 증식하고 골격성장과 치아의 위치에 영향을 미치며 발음을 심하게 방해할 경우에 한해 혀의 절제가 추천된다⁹⁾.

혀의 크기를 감소시키기 위해서는 운동신경과 감각신경을 보

존하여 혀를 절제할 수 있는데 제거된 병소의 재발률은 보통 41% 정도로 보고되고 있다⁶⁾.

본 증례 모두에서 환아들은 출생당시 혀에 lymphangioma를 지니고 태어나 혀가 비대해졌으며 이로 인해 개교합과 하악의 과성장 양상을 보여주고 있었다. 모두 심한 혀의 비대로 sclerosing agent로 치료를 시행하였고 보다 심한 두 증례에서는 2차적으로 혀의 절제술을 시행하였다. 증례1에서는 전신마취 하에서 치과치료를 시행하였는데 혀의 비대로 비강내 삽관이나 구강내 삽관이 불가능하여 기관내 삽관을 통해 성공적으로 수복치료를 시행할 수 있었다.

IV. 요약

출생 시 혀에 발생하는 lymphangioma는 거설증을 야기하며 이로 인한 구강과 두개안면부의 적응결과로 개교합과 하악전돌이 나타난다. Lymphangioma는 유아기에 발생하는 질환중의 하나로 소아치과과의사는 이를 발견하는 첫 번째 의료인이 될 수 있기 때문에 이 질환에 대한 정확한 이해가 필요하며 이 병소에 대한 적절한 관리를 통해 개교합과 하악전돌의 심도를 감소시켜야 한다.

참고문헌

1. Guelmann M, Katz J : Macroglossia combined with lymphangioma : a case report. *J Clin Pediatr Dent*, 27(2):167-169, 2003.
2. Gasparini G, Saltarel A, Carboni A, et al. : Surgical management of macroglossia : discussion of 7 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 94(5):566-571, 2002.

3. White MA : Lymphangioma of the tongue : report of a case. *J Dent Child*, 54:280-282, 1987.
4. Rice JP, Carson SH : A case report of lingual lymphangioma presenting as recurrent massive tongue enlargement. *Clin Pediatr*, 24:47-50, 1985.
5. Brennan TD, Miller AS, Chen SY : Lymphangioma of the oral cavity : a clinicopathologic, immunohistochemical, and electroscopy study. *J Oral Maxillofac Surg*, 55:932-935, 1997.
6. Watson WL, McCathay WD : Blood and lymph vessel tumors: report of 1056 cases. *Surg Gynecol Obstet*, 71:569, 1940.
7. Paladini D, Morra T, Guida F, et al. : Prenatal diagnosis and perinatal management of a lingual lymphangioma. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 11:141-143, 1998.
8. Neviile BW, Damm DD, Allen CM, et al. : *Oral & Maxillofacial Pathology* ed 2. Philadelphia Saunders, 8-10:395-397, 2001.
9. Giancotti A, Romanini G, Docimo R, et al. : Clinical treatment of oral manifestations of Beckwith-Wiedeman syndrome in a child. *J Clin Pediatr Dent*, 27(4):377-380, 2003.
10. Barak S, Katz J, Kaplan I : The CO₂ laser in surgery of vascular tumors of the oral cavity in children. *J Dent Child*, 58:293-296, 1991.
11. Mikhail M, Kennedy R, Cramer B : Sclerosing of recurrent lymphangioma using OK-432. *J Pediatr Surg*, 31:1463-1464, 1996.

Abstract

OPENBITE DUE TO MACROGLOSSIA
COMBINED WITH CONGENITAL VASCULAR DISORDER : A CASE REPORT

Hee-Hun Yoon, Sang-Dae Lee, Young-Jae Kim, Ki-Taeg Jang,
Se-Hyun Hahn, Sang-Hoon Lee

Department of Pediatric Dentistry, College of Dentistry and Dental Research Institute, Seoul National University

Lymphangioma is a benign tumor of lymphatic vessels. The majority of cases are present at birth and 95% of the tumors aroused before the age of 10 years.

Oral lymphangioma may occur at various sites but are most frequent on the anterior two thirds of the tongue, where they often result in macroglossia. The lesions present nodularity with gray and pink projections.

In the present cases, all the patients who had the macroglossia combined with lymphangioma showed openbite and mandibular prognathism.

The purpose of this paper was to report the dental and craniofacial findings of macroglossia combined with lymphangioma and review the pertinent literature through the cases.

Key words : Lymphangioma, Macroglossia, Openbite, Mandibular prognathism