대한성형외과학회지. 제 34 권, 제 1 호
J Korean Soc Plast Reconstr Surg
Vol. 34, No. 1, 123 - 127, 2007

크루존씨 병에서 최소침습 절개법 Le Fort III 절골술을 통한 RED II 골 신연술 후 조기 고정 1례

김영석[1] · 이지나[2] · 박병윤[1]

연세대학교 의과대학 성형외과학교실, 인체조직복원연구소[1], 이지나 치과[2]

A Case Report of RED II Distraction Osteogenesis and Early Rigid Fixation by Minimal Invasive Approach Le Fort III Osteotomy in Crouzon's Disease

Young Seok Kim, M.D.[1], Jina Lee Linton, DDS,[2]
Beyoung Yun Park, M.D.[1]

[1]Institute for Human Tissue Restoration, Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea,
[2]Lee Jina Dental Clinic, Seoul, Korea

Purpose: Rigid external distraction(RED) is a highly effective technique for correction of maxillary hypoplasia in patients with cleft or syndromic craniosynostosis. Despite many advantages of RED, it also has the problem of relapse as the conventional advancement surgery. Bicoronal approach, that is the common approach to gain access to the craniofacial skeleton, had some morbidity, such as hair loss, sensory loss, wide scar and temporal hollowing. We present our clinical experience of RED distraction with minimal invasive approach and early rigid fixation to overcome these disadvantages.

Methods: A 27-year-old female patient with Crouzon's disease underwent Le Fort III osteotomy and RED device application through the minimal invasive direct skin incisions. After the latent period of 5 days, distraction was undertaken until proper convexity and advancement were obtained. During the rigid retention period, inflammation occurred on the right cheek, and proper conservative managements were done including continuous irrigation. To maintain the stability of distraction, early rigid fixation was undertaken on the osteotomy sites through another skin incisions. Preoperative and postoperative orthodontic treatments were performed. Serial photographs and cephalometric radiographs were obtained preoperatively, after distraction and 6 months after distraction.

Results: The cephalometric analysis demonstrated postoperatively significant advancement of the maxilla and improvement of facial convexity. After 6-month follow-up period, the maxilla was stable in the sagittal plane and no relapse was found. Facial scars were not noticeable and other deformity and morbidity did not occur.

Conclusion: This effective and stable technique will be a good alternative for the patients who need large amount of distraction and for adult patients with severe maxillary hypoplasia or syndromic craniosynostosis.

Key Words: Rigid external distraction, Minimal invasive, Rigid fixation, Le Fort III osteotomy, Crouzon's disease

Received June 27, 2006
Revised October 12, 2006

Address Correspondence: Beyoung Yun Park, M.D., Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Yonsei University College of Medicine, 134 Shinchon-dong, Seodaemum-gu, Seoul 120-752, Korea. Tel: 02) 2228-2215 / Fax: 02) 393-6947 / E-mail: bypark53@yumc.yonsei.ac.kr

* 본 논문은 2006년 제 60차 대한성형외과학회 춘계학술대회에서 구연 발표되었음.

I. 서 론

크루존씨 병(Crouzon's disease), 에이퍼트 신드롬(Apert's syndrome)과 같은 증후군적두개골조기유합증(syndromic craniosysostosis)은 심한 중안면부 저형성증과 이로 인한 안구돌출을 특징으로 한다. 기존의 수술방법은 Le Fort III 절골술이나 "monobloc"절골술 후의 전진 고정술과 골이식이었다. 1998년 Polley와 Figueroa[1]가 Le Fort I 절골술 후 RED(Rigid External Distractor) 장치 적용을 발표한 이후, 골신연술은 증후군적 두개골조기유합증이나 심한 중안면부 저형성증 환자의 치료에 점차 많이 사용되고 있으며 좋은 결과들이 보고되고 있다.[2] 최근에는 Le Fort III 절골술 후의 골신연술에서도 좋은 결과가 발표되고 있다.[3] Le Fort III 절골술을 위해서는 양측관상절개를 시행하게 되는데, 수술시야가 좋다는 장점과 함께, 두피에 반흔과 탈모의 가능성과,[4,5] 드물지만 박리 중 신경손상과 측두근의 기시부가 박리됨으로 나타나는 측두부의 모래시계양 변형(hourglass deformity)혹은 측두부 오목화(temporal hollowing)가 나타날 수도 있다.[4-6] 한편, 많은 양의 중안면부 전진 유지를 위해서는 골신연술 방법이 최상의 선택이지만, 외부 견인장치의 장시간 착용으로 인한 불편

함과 이론적인 것과는 달리 기본적으로 골신연술은 재발이라는 단점도 가지고 있다.[7] 저자들은 크루존씨 병 환자에서 최소침습절개 Le Fort III 절골술을 시행하고, 골신연술 후 발생한 염증 후 재발을 막기 위해 조기 고정술을 시행하여 좋은 결과를 경험하였기에 보고하는 바이다.

II. 증 례

크루존씨 병으로 진단받은 27세 여자 환자를 대상으로 하였다. 가족력상 모계에 형제 8명 중 6명이 상염색체 우성 유전양상을 보였다. 수술 전 이학적 검사 상 심한 상악형성 부전으로 인한 중안면부의 저형성과 안구돌출증 소견을 보였다. 특징적인 3급 부정교합(class III malocclusion)을 보였고, 역행성 상치돌출(negative overjet)이 15 mm이었다. 지능발달과 신체발달은 정상이었고 시력이상이나 신경학적 장애는 관찰되지 않았다. 다른 동반된 선천성 기형소견도 없었으며 약 1년간 술전 교정치료를 받았다. 술전과 술후에 디지털 사진과 전후, 측면 두개골계측사진, 파노라마 촬영을 시행하여 수술 전부터 골신연 직후, RED 장치 제거 후, 술후 6개월까지 연속적으로 두개골격과 안면부의 변화를 관찰하였다. 수술은 Le Fort III 절골술과 함께 중안면부 전체의 전진을 위해 외견인장치(RED II system®, KLS Martin Inc., Jacksonville, Fla.)를 사용하기로 하였다. 경비기관내삽관을 하여 전신마취를 시행하였고 저혈압마취를 통해 출혈량을 최소화 하고자 하였다. 저자들은 안면부 최소절개를 통해서 Le Fort III 절골술을 시행하고자 다음과 같은 피부절개 디자인을 하였다(Fig. 1). 먼저 섬모하절개 및 구강내 절개와 함께 양측 내안각 부위, 양측 눈썹 외측 부위에 약 15 - 20 mm의 지그재그 절개를 가하였다. 섬모하 절개를 통해 안와벽의 절골술을, 내안각 부위를 통해 전두비부의 절골술을, 눈썹외측부위를 통해 안와외벽 및 안와연의 절골술을 시행하였고, 구강내 절개를 통해 관골궁절골술과 익돌상악 분리(pterygomaxillary disjunction)을 시행하였다. 이렇게 최소침습절개를 통하여 모든 절골술을 시행한 후, Rowe disimpacting forceps를 이용하여 완전 분리를 시행하였다. 이후 골 신연술을 위한 외견인 장치를 장착하였다. 술후 5일째부터 골신연을 시작하였고, 술후 22일째까지 17일간 1 mm/day 속도로 하루 두 차례 나누어 신연하였다. 총 신연양은 17 mm였다. 신연중에는 상악 전진 벡터를 조정하기 위해서 연속적인 측면 방사선 사진을 찍어 변화를 관찰하였고, 교정과와의 협진도 시행하였다. 이후 경화기간을 가지던 중 술후 47일째(골신연 종료 후 25일째) 우측 협부에 심한 염증소견이 발생되어 48일째 구강내 배액술을 시행하였고, 대량의 세척 후에 저자들이 고안한 연속세척 장치(continuous irrigation system)를 적용하였고,[8] 이를 7일간 유지하였다. 당시에 나간 검체에서 균 동정은 되지 않았다. 이 후 염증에 의해서 신연된 골의 불안정성이 우려되어 조기 골간고정과 함께, RED 장치 제거를 고려하였다. 술후 77일째(골신연종료 후 55일째) 시행한 고정수술 시에도 최소침습절개를 시행하였는데(Fig. 1), 양측 전두비부 및 관골궁 부위에 5 - 10 mm 피부절개를 통하여 절골술 부위를 접근하였고 이 부위를 miniplate로 고정 보강하였다. 이후 환자는 장력 없이 골신연장치를 유지하였고 즉시재발(immediate relapse)이 되지 않는 것을 확인한 뒤, 고정수술 3일 후에 RED 장치를 제거하였다. 이후 환자는 술후 교합교정과 재발방지를 위해 계속적으로 교정과 치료를 시행하였다.

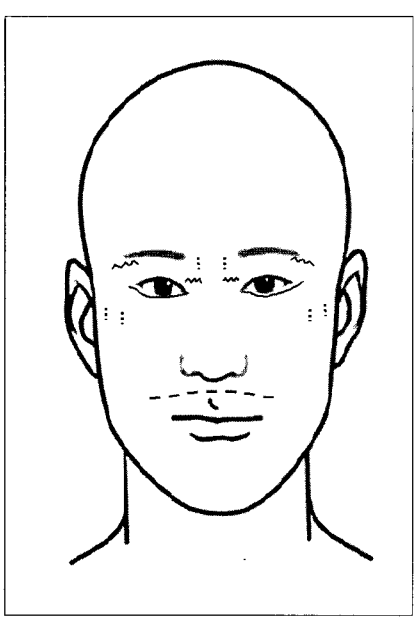

Fig. 1. (Solid line) Minimal invasive approach design for Le Fort III osteotomy; Subciliary incision for orbital floor osteotomy, medial canthal incision for frontonasal osteotomy, lateral brow incision for lateral osteotomy and intraoral incision for zygomatic arch osteotomy and pterygomaxillary disjunction. (Dot line) Minimal invasive approach design for rigid fixation of frontonasal area and zygomatic arch area.

최소 침습 피부절개만으로도 충분히 Le Fort III 절골술이 가능했으며 이를 통해 수술 시간이 단축될 수 있었다. 관상절개를 하지 않았기 때문에 수술 후 신경손상은 없었으며 두피 및 모발에도 영향을 주지 않았다. 측두부 오목화 현상 등의 추형도 나타나지 않았다. 안면부 피부절개 부위의 반흔은 6개월간의 추적관찰 기간 중 거의 눈에 띄지 않게 되었다. 다만 RED II 장치를 걸기 위해 screw를 박아서 외부와 통해 있었던 부위의 반흔은 다소 눈에 띄었다. 조기 고정을 위해 시행한 최소 침습 절개부위의 반흔도 거의 눈에 띄지 않았다(Fig. 2). 한편, 추적관찰 기간 중

Fig. 2. Preoperative photography showed that midface was severely hypoplastic and retruded. (Above, left) Frontal view. (Below, left) Lateral view. After distraction period, facial profile was well recovered and the exophthalmos disappeared. (Above, center) Frontal view. (Below, center) Lateral view. In 6 months after distraction, the large amount of midfacial advancement was well maintained and relapse did not occur. (Above, right) Frontal view. (Below, right) Lateral view.

환자는 재발 없이 전진양이 잘 유지되었다. 골신연 직후 SNA가 67°에서 85°로, ANB가 -17°에서 7°로 증가하였고 상악의 전진 양에 있어서는 A-N perpend가 -14 mm에서 5 mm로 19 mm 증가하였다. 절치부의 위치를 보는 overjet은 -15 mm에서 8 mm로 23 mm 증가하였고, 상악 절치부의 각도를 보는 U1(#1 upper incisor)과 FH(Frankfort horizontal) line과의 각도는 45.5°에서 50°로 개선되었다. 전체적인 얼굴모양을 보는 안면돌출도(facial convexity)는 -59°에서 15°로 개선되었음을 알 수 있었다(Table I). 이러한 변화는 6개월간의 추적관찰 기간 중에도 거의 재발 없이 잘 유지되었으며 특히 SNA, ANB의 변화는 1°, A-N perpend(FH line과 nasion을 지나는 수직선에서부터 A point까지의 거리)의 변화는 0.5 mm 정도로 그 변화가 매우 적었다(Table I, Fig. 3). 다만 측면 두개골계측 방사선 사진상에서 술후 개방교합이 나타났으나 이는 현재 교정치료로 호전되고 있는 중이다.

Table I. Cephalometric Measurements

	Preop	After distraction	Postdistraction 6 months
SNA	67°	85°	84°
SNB	84°	78°	78°
ANB	-17°	7°	6°
Pog-N perpend	3.5 mm	-9 mm	-8.5 mm
A-N perpend	-14 mm	5 mm	4.5 mm
U1 to FH	45.5°	50°	52°
Overjet	-15 mm	8 mm	7 mm
Facial convexity	-59°	15°	16°

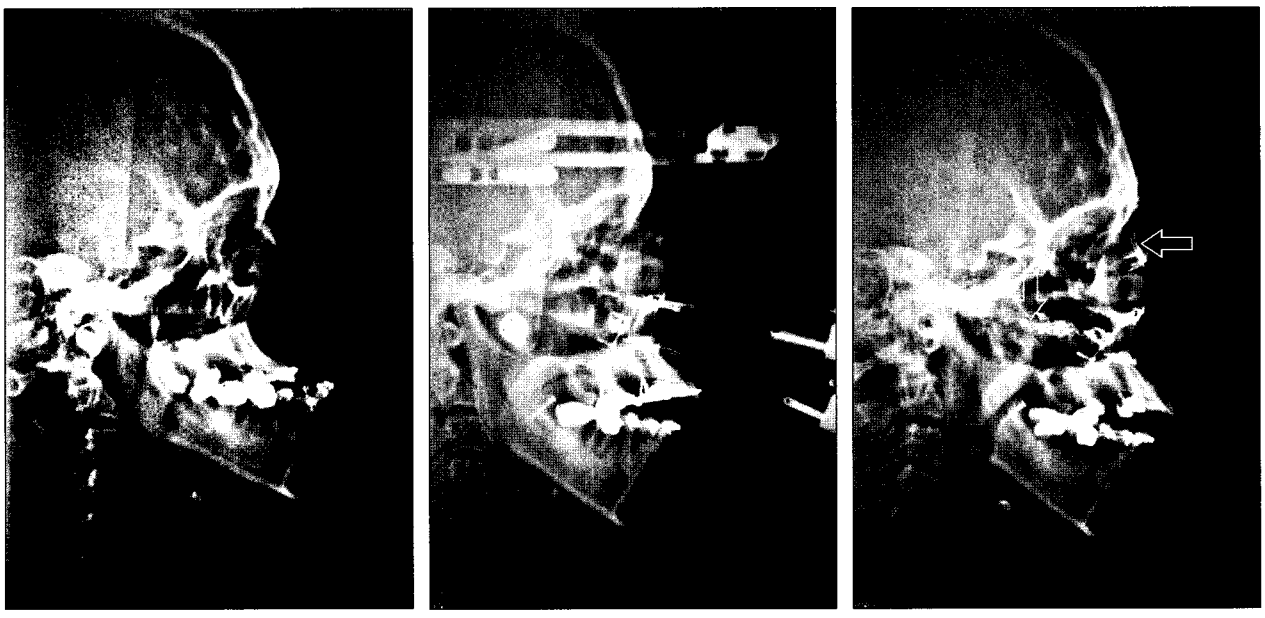

Fig. 3. The serial change of facial profile in lateral cephalometry. (Left) Preoperative cephalometry showed severe maxillary hypoplasia and retrusion. (Center) Lateral cephalometry after distraction period. (Right) After early rigid fixation, the large amount of advancement of maxilla was well maintained in 6 months after the operation. No relapse occurred. (Arrows) Rigid fixation with miniplates on frontonasal area and zygomatic arch areas.

III. 고 찰

RED system은 상악부전 정도가 매우 심하여 내견인장치를 사용할 수 없는 환자에서 골신연술을 시행할 때 매우 유용한 장치이다. 관골이나 측두부의 골이 매우 얇거나 혹은 결손되어 있을 때에도 사용할 수 있고, 술후 감염이 생기더라도 장치 제거 없이 추후 골신연을 진행할 수 있을 뿐 아니라 내견인장치가 실패하거나 두개관 개조술이 어려운 환자에 있어서도 사용할 수 있다. 뿐만 아니라 RED system은 골신연 기간 중 수평, 수직 방향의 벡터를 조정하기 용이하다는 장점도 가지고 있다. 이러한 이유로 최근에 중안면부 전진을 위해 RED system이 많이 사용되고 있다.[2,3,7]

하지만 아직 RED system으로 골신연 전진술을 시행한 장기 추적결과는 매우 드물다. 최근에 Figueroa 등[2]은 17명의 구순구개 환자를 대상으로 Le Fort I 절골술 및 골신연술후 3년간의 추적결과를 보고하였고, Fearon[3]은 41명의 증후군적 두개골조기유합증 환자를 대상으로 Le Fort III 절골술 및 골신연술 후 1-5년간의 추적결과를 보고하였을 뿐이다. 이 저자들은 중안면부 전진양이 잘 유지되고 재발이 적다는 장점을 보고하고 있다. 하지만 이 두 보고에서는 대부분 연령층이 어리고(평균 12.6세, 8세) 각 환자의

성장에 따른 변수를 고려하지 않고 있다는 문제가 있다. 성인의 경우에는 RED system이 많은 양의 상악 및 중안면 연부조직의 점진적인 전진이 가능하다는 이론적인 장점에도 불구하고 저자들이 경험한 바에 의하면 상당한 양의 재발이 있는 것으로 사료된다. 골신연술의 이론적인 장점에도 불구하고 상당한 양의 재발 때문에 대부분의 저자들은 이차적인 골신연술 혹은 과교정을 제안하고 있다. 그러나, 하악지 절골술과는 달리 Le Fort III 절골술은 침습적인 수술이기 때문에 이차적인 골신연술을 계획하기는 어려운 것이 사실이다. 따라서 저자들은 Le Fort III 절골술 후 재발을 막기 위해서 필요에 따라 골신연 후에 골간 고정술을 하는 것이 하나의 좋은 대안이라고 생각한다. 물론 본 환자의 경우에는 골신연 후 있었던 협부의 염증소견에 의해 신연된 골의 안정성을 고려해서 골간 고정술을 시행하게 된 것이다. 하지만 추후에도 많은 양의 골신연이 필요할 경우 혹은 성인 환자에서의 RED system을 이용한 골신연술을 시행할 경우 전진양이 에는 골신연이 끝난 직후 바로 최소침습절개로 간단히 골간고정을 시행한다면 보다 좋은 결과를 얻을 수 있을 것으로 사료된다.

두개안면골수술 시 관상절개법은 두개안면골의 완전한 노출로 인해 좋은 시야확보가 가능하여 수술을 용이하게 한다는 장점이 있지만, 드물지만 술중의 신경손상 가능성, 술후의 반흔과 그로 인한 탈모, 측두부 오목 변형등의 단점도 가지고 있다. Shepherd 등[4]은 24%의 안와상 신경손상과 8%의 활차상 신경손상으로 인한 감각저하를 보고하였다. 안면신경의 손상으로 인한 신경손상은 드물지만 2%, 8%가 보고되고 있다.[5,6] 관상절개 후 박리하면서 생길 수 있는 측두근의 손상은 측두근의 위축을 야기시켜 이로 인해 측두부 오목 변형 현상이라는 영구적인 부작용을 발생시키게 된다. Frodel과 Marentette[5]는 약 6%의 측두부 오목 변형을 보고하였고 이는 측두근의 심부에 혈행 공급이 차단됨으로 발생한다고 하였다. Shepherd 등[4]은 2례의 측두부 오목을 보고하였다. 또한 이들은 측두부 오목 변형을 보이는 환자들은 대부분 개구장애(trismus)를 보인다고 하였다. Frodel과 Marentette[5]는 이러한 탈모 현상은 Raney's clip 사용으로 절개면에 조직 허혈이 유발되어 나타나는 이차적인 현상이라고 설명하였다. 심지어 Mitchell 등[6]은 남성형 대머리(male pattern baldness)를 보고하기도 하였다.

저자들은 이러한 관상절개의 단점을 극복해 보고자 절골 부위 피부로의 직접적인 최소침습절개방법을 고려하게 되었다. 이러한 최소침습절개로의 Le Fort III 절골술은 수술 시야가 관상절개법보다 좋지 않기 때문에 많은 경험과 세심한 술기를 요한다. 이는 다른 부위의 절골술과는 달리 Le Fort III 절골술은 뇌의 전두엽, 측두엽, 안구 및 여러 신경이 인접한 부위를 절골하기 때문에 치명적인 부작용을 초래할 수도 있기 때문이다. 저자들은 이를 극복하기 위해 술전 RP모델을 이용하여 최소침습절개하의 절골술을 계획한 후 직접 시행하였고, 이를 통하여 보다 정확한 Le Fort III 절골술을 시행할 수 있었다.

저자들은 크루존씨 환자에서 최소 침습 피부절개법을 통한 Le Fort III 절골술을 시행하였고, 골신연술 후 염증이 발생하여 재발을 막기 위한 조기 고정술을 1례 경험한 바, 양측관상절개법의 단점을 극복할 수 있었고, 6개월간의 추적기간 중 재발 없이 많은 양의 중안면 전진 양을 유지할 수 있었기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Polley JW, Figueroa AA: Rigid external distraction: its application in cleft maxillary deformities. *Plast Reconstr Surg* 102: 1360, 1998
2. Figueroa AA, Polley JW, Friede H, Ko EW: Long-term skeletal stability after maxillary advancement with distraction osteogenesis using a rigid external distraction device in cleft maxillary deformities. *Plast Reconstr Surg* 114: 1382, 2004
3. Fearon JA: Halo distraction of the Le Fort III in syndromic craniosynostosis: a long-term assessment. *Plast Reconstr Surg* 115: 1524, 2005
4. Shepherd DE, Ward-Booth RP, Moos KF: The morbidity of bicoronal flaps in maxillofacial surgery. *Br J Oral Maxillofac Surg* 23: 1, 1985
5. Frodel JL, Marentette LJ: The coronal approach. Anatomic and technical considerations and morbidity. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 119: 201, 1993
6. Mitchell DA, Barnard NA, Bainton R: An audit of 50 bitemporal flaps in primary facial trauma. *J Craniomaxillofac Surg* 21: 279, 1993
7. Gosain AK, Santoro TD, Havlik RJ, Cohen SR, Holmes RE: Midface distraction following Le Fort III and monobloc osteotomies: problems and solutions. *Plast Reconstr Surg* 109: 1797, 2002
8. Park BY, Kim JH: Prevention and management of complications in craniofacial surgery involving the anterior cranial base. *J Korean Cleft Palate-Craniofac Assoc* 1: 53, 2000