

뫼비우스 증후군에서 측두근 전위술을 이용한 역동적 재건

김백규 · 이윤호

서울대학교 의과대학 성형외과학교실

Dynamic Reconstruction with Temporalis Muscle Transfer in Mobius Syndrome

Baek Kyu Kim, M.D., Yoon Ho Lee, M.D.

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: Mobius syndrome is a rare congenital disorder characterized by facial diplegia and bilateral abducens palsy, which occasionally combines with other cranial nerve dysfunction. The inability to show happiness, sadness or anger by facial expression frequently results in social dysfunction. The classic concept of cross facial nerve grafting and free muscle transplantation, which is standard in unilateral developmental facial palsy, cannot be used in these patients without special consideration. Our experience in the treatment of three patients with this syndrome using transfer of muscles innervated by trigeminal nerve showed rewarding results.

Methods: We used bilateral temporalis muscle elevated from the bony temporal fossa. Muscles and their attached fascia were folded down over the anterior surface of the zygomatic arch. The divided strips from the attached fascia were passed subcutaneously and anchored to the medial canthus and the nasolabial crease for smiling and competence of mouth and eyelids. For the recent 13 years the authors applied this method in 3 Mobius syndrome cases- 45 year-old man and 13 year-old boy, 8 year-old girl.

Results: One month after the surgery the patients had good support and already showed voluntary movement at the corner of their mouth. They showed full closure of both eyelids. There was no scleral showing during eyelid closure. Also full closure of the mouth was

achieved. After six months, the reconstructed movements of face were maintained.

Conclusion: Temporalis muscle transfer for Mobius syndrome is an excellent method for bilateral reconstruction at one stage, is easy to perform, and has a wide range of reconstruction and reproducibility.

Key Words: Mobius syndrome, Facial nerve palsy, Temporalis transfer

1. 서론

뫼비우스 증후군은 양측성 안면신경 마비와 함께 다른 뇌신경의 마비가 동반되는 선천성 질환으로서 6번 뇌신경의 마비가 흔히 동반되는 것으로 알려져 있다.¹ 표정의 변화가 전혀 없는 마스크 같은 얼굴이 특징적으로 눈을 감지 못해 각막염이 잘 발생하고 입을 다물지 못해 정확한 언어 구사가 안 되는 것 이외에도 행복감, 슬픔, 분노 등의 감정 표현을 할 수 없는 상태로 인하여 환자는 강한 심리적 내향성 및 소외적 인격을 갖게 된다.^{2,3} 이런 환자에게 얼굴의 표정을 찾아주는 것은 단순한 안면 마비의 재건 뿐 아니라 의사소통을 시켜줌으로써 사회적으로도 중요한 의미를 지닌다.³

뫼비우스 증후군의 기전은 중추신경계의 뇌신경핵 수준에서의 이상으로 인하여 안면신경이 양측성으로 마비되는 것으로 알려져 있다. 따라서 대부분 환자에서 이환되지 않고, 정상인 삼차신경 지배근육을 이용한 양측 근전위술이 안면 마비를 재건하기 위한 한가지 방법으로서 보고되어 왔다.^{2,4,5} 하지만 뫼비우스 증후군은 세계적으로 320례만이 보고되었고³ 국내에서도 아직 안면 근육 회복을 위한 재건례가 발표된 적이 없어서, 양측 근전위술을 통한 역동적 재건방법의 유용성 및 그 한계에 대하여 뚜렷이 알려진 바가 없다.

본 교실에서는 뫼비우스 증후군 환자들에게 측두근과 교근을 이용한 양측 근전위술을 시행하여 안륜근 및 구륜근, 구각올림근에 해당하는 기능을 재건해줌으로 눈을 감고 입꼬리는 올리는 등의 간단한 표정구현이 가능하도록 하였다.

Received January 3, 2007
Revised February 22, 2007

Address Correspondence: Yoon Ho Lee, M.D., Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Seoul National University Hospital, 28 Yongon-dong, Chongno-gu, Seoul 110-744, Korea.
Tel: 02) 2072-2374 / Fax: 02) 3675-7792 / E-mail: lyh2374@snu.ac.kr

* 본 논문은 2005년 제 58차 대한성형외과학회 학술대회에서 발표되었음.

II. 재료 및 방법

가. 대상

1990년부터 2002년까지 남자 환자 2명 및 여자 환자 1명이 포함된 총 3명의 피비우스 증후군 환자에서 측두근과 교근을 이용하여 근전위술을 시행하였다. 수술 후 6개월 이상 외래 추적하여 눈을 감는 기능 및 입을 다무는 기능을 관찰함으로써 전위된 근육의 기능변화 및 역동적 재건 결과에 대하여 평가하였다. 환자들은 8세부터 45세까지로 평균 연령은 22세였다. 모든 환자들은 진찰 소견 상 양측성 안면신경 마비와 함께 제 6번 뇌신경 마비를 보였고 근전도검사를 포함한 전기 신경학적 검사로 피비우스 증후군 외의 다른 안면 마비의 원인들은 배제하였으며 삼차 신경의 운동신경은 이환되지 않은 것을 확인하였다. 모든 환자에서 정신지체와 근골격계의 선천이상은 동반되어 있지 않았다.

나. 수술방법

근전위술의 공여부로 양측 측두근을 이용하였다. 측두부에 T자형의 절개선을 통해 깊은 측두근막까지 접근한 뒤 측두근의 이는 곳(origin)으로부터 깊은 측두근막과 함께 측두근을 측두골와로 부터 거상하였다. 이 때 부채꼴 모양의 측두근이 최대한 넓게 얻어지도록 하였고, 측두근을 거상한 뒤 측두근막을 관골궁 부분으로부터 측두근의 이는 곳에 이르는 방향으로 박리하였다. 박리 후 측두근의 상부에서 4-0 투명 나일론으로 연속 봉합을 하여 측두근과 측두근막이 측두근의 이는 곳에서 서로 붙어 있도록 하였다(Fig. 1). 연속 봉합 후 접힌 모양의 측두근막과 측두근이 펴지면서 관골궁 위를 통하여 안면부로 넘어갈 수 있도록 측두부로부터 안와부 및 비구

순주름 부위로 피하박리하여 터널을 만들어 주었다. 측두근과 함께 일으킨 측두근막을 총 5개의 평행한 띠 모양으로 분리하였고 이 중 2개를 안와부로의 피하 터널과 내외측 안각부의 작은 절개창을 이용하여 상안검 및 하안검의 검판 바로 위층으로 통과시켜주었다. 통과시킨 두개의 측두근막띠는 내측 안각인대에 고정해주었다. 남은 3개의 측두근 및 측두근막띠는 비구순주름부로의 터널과 구각부 및 인중하부, 하구순의 중앙부의 작은 절개창 등을 통하여 구륜근 바로 위층의 피하터널로 통과할 수 있도록 하였다(Fig. 2). 상부 두개의 측두근막 띠는 비구순주름부의 절개창을 통하여 각각 위입술 올림근 및 큰광대근과 동일한 작용점으로 생각되는 부위에 고정해주었고 남은 한 개는 구각부에 연결해주었다. 이 때 두줄의 넓적근막 띠를 얻어내어 입술 주위 피하층에 위치시키고 양측으로부터 구각부에 고정해 준 측두근막과 연결해줌으로 입 다무는 능력의 향상을 꾀하였다. 내안각 및 구각부에 측두근막 띠를 연결하여 줄 때 안검과 구순부가 완전히 닫히는 정도의 장력에서 조금 느슨하게 조정해줌으로 술후 과교정으로 인한 증상을 방지하였다. 양악 전돌증과 같이 입을 다무는 능력을 저해하는 요인들로 인하여 측두근의 힘만으로 충분치 않다고 판단되었을 시에는 교근을 함께 사용하였는데 하악의 하연을 따라 절개하고 교근의 앞 1/2을 하악의 닿는 곳으로부터 분리하여 관골궁쪽으로 일으킨 뒤 측두근과 같은 방법으로 수술해 주었다.

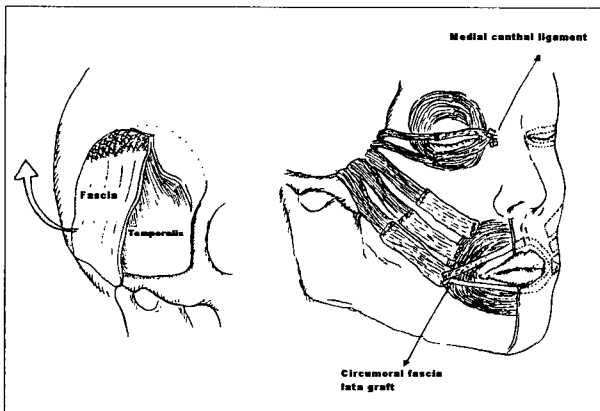


Fig. 1. (Left) The temporalis fascia is being elevated from the temporalis muscle. (Right) The insertion of the divided 5 strips and the circumoral fascia lata graft.



Fig. 2. Transferred temporalis fascia strips through subcutaneous tunnels.

III. 결 과

수술 후 중등도의 안면부종 있었으나 술후 3일경부터 저절로 해소되었다. 술후 일주일 경 모든 환자들은 수술 창상부 합병증 없이 퇴원하였다. 술후 일개월째 안면부종은 대부분 소실되었고 수술 전과 비교하였을 때 안면부의 기본적인 긴장도가 뚜렷하게 향상되었음을 확인할 수 있었다. 눈을 감는 기능 및 입을 다무는 기능이 모두 회복되

었고 환자는 자신의 의도대로 구각부 및 비구순부 주름부의 움직임이 가능하였다. 양측에 전이한 근육의 긴장도는 균형적이었고 환자들은 수술결과에 대하여 만족하였다.⁶ 개월경과 후에도 전위된 근육의 기능은 지속적으로 유지되었고 별다른 변화는 없었다(Fig. 3). 한 예에서 교근을 함께 사용해 주었는데 모든 사례에서 입을 충분히 다물 수 있는 기능이 회복되어서 교근을 사용하지 않은 예와의 차이점은 관찰할 수 없었다. 입을 다무는 정도는 소아보다



Fig. 3. (Above, left) The preoperative photograph of an 8-year-old girl with Mobius syndrome. Incomplete closure of an eye and a mouth in maximal animation. (Above, center) The postoperative 6 months view showing resting status. (Above, right) The postoperative 1 month view showing full eyelid & lip closure. (Below, left) The preoperative photograph of a 13 years-old boy with Mobius syndrome. Incomplete closure of an eye and a mouth in maximal animation. (Below, center) The postoperative 1 month view showing resting status. (Below, right) The postoperative 1 month view showing almost complete eyelid & lip closure.



Fig. 4. (Left) The preoperative photograph of a 45-year-old male with Mobius syndrome at full animation. Mouth closure is not possible. (Right) The postoperative 6 month view. Almost complete closure of the mouth except center is achieved & mild bulging at zygomatic area is showing.

성인에서 다소 떨어졌는데 이것은 성인 환자에서는 양악 전돌증으로 인해 측두근의 근력만으로는 구륜근의 역할을 대신하기에 부족했던 것으로 판단된다(Fig. 4). 그리고 모든 레에서 전위된 측두근의 부피 때문에 양측 관골부가 커져 보이는 증상을 관찰할 수 있었고 이는 술후 6개월 경과 시 술전과 비슷한 정도로 부피가 줄어들게 되는 것을 확인하였다.

IV. 고 찰

편측 안면신경 마비의 역동적 재건방법 중 하나인 견측의 안면신경을 이용한 얼굴횡단 신경이식술은 안면근육의 자연스러운 불수의적 운동을 가능하게 할 수 있으나 양측성 안면신경 마비인 피비우스 증후군 환자에 있어서는 사용할 수 없다. 최근 피비우스 증후군 환자에게 유리근육옮김술(free muscle transfer)과 함께 공여근육의 운동신경을 이환되지 않은 다른 뇌신경에 연결해주는 역동적 재건 방법이 보고되고 있다.^{1,3,6,7} 공여신경으로 혀밑신경, 척수부신경, 삼차신경 등이 사용될 수 있는데, 이런 경우 사용되는 뇌신경의 희생으로 인하여 혀, 인두의 마비 및 어깨 올리는 기능의 약화 등과 같은 기능 손상이 생길 수 있다. 그 중 손상의 범위가 작아 많이 사용되는 혀밑신경은 안면신경과 안구외전신경 외 다른 뇌신경의 마비가 동반 가능한 피비우스 증후군에서 동반 이환율이 상당히 높은 것으로 보고되어 공여신경으로 부적절한 경우도 많다.¹⁶ 또한 유리근육옮김술은 외과의의 높은 숙련도를 요구하며 복잡한 술식으로 인하여 수술시간이 오래 걸려 양측을 각각 나누어 두 번에 걸쳐 수술해야 하는 번거로움이 있다.

삼차신경의 운동신경은 피비우스 증후군에서 거의 이환되지 않는 것으로 알려져 있어 이 신경의 지배를 받는 양측의 안면 근육을 직접 전위시켜 사용할 수 있으며 상기 기술한 방법들에 비하여 비교적 수술이 용이하면서 그 결과도 신뢰할 수 있는 수술방법이 될 수 있다. 특히 측두근막 띠를 이용하여 눈을 감게 해주는 안륜근의 기능을 함께 회복시켜 줌으로써 유리근육옮김술(Free muscle transfer)보다 재건범위가 더 넓은 장점을 보인다. 양측에서 근육에 연결된 근막띠들이 방사형으로 안와부와 구순부를 함께 당겨줌으로 동적 재건 효과 뿐 아니라 얼굴의 전체적인 긴장도가 기본적으로 향상되는 부가적인 효과도 얻을 수 있다. 하지만 매우 드문 레에서 삼차신경이 함께 이환될 가능성이 있으므로 피비우스 증후군 환자에 대해 철저한 이학적 검사가 선행되어야 하는 것은 중요하다. 그리고 환자에 따라서 중하안면부에만 부분적 안면 마비가 있어 눈감는 기능의 회복이 불필요한 경우나 삼차신경의 마비가 동반되어 근전위술이 힘든 피비우스 증후군 환자에서는 유리근육옮김술을 대안으로 생각해 볼 수 있을 것이다.

본 연구는 피비우스 증후군이 있는 소아 환자 2명과 성인 환자 1명을 대상으로 하였는데 수술 후 소아 환자들은 입을 완전히 다물 수 있었던 것에 반하여 성인 환자는 술전보다 정도는 향상되었으나 입을 완전히 다물지는 못하는 결과를 보여주었다. 이는 성인 피비우스 환자가 갖고 있던 양악전돌증으로 인하여 전위된 측두근에 의한 힘만으로는 구륜근의 역할을 대신하기에 부족한 것으로 생각되며 따라서 성인 환자들에서는 전방분절 교정술 등과 같은 악교정술을 함께 시행하는 것이 도움이 될 것으로 판단된다. 또한 측두근 전위술의 특성 상 수술 후 양측 측두부

의 함몰이 발생될 것으로 우려되는 경우에는 Medpore[®]나 hydroxyapatate와 같은 측두부 삽입물을 전위되기 전의 측두근 위치에 넣어주는 방법으로 안면윤곽의 변형을 방지할 수 있을 것이다.

V. 결 론

피비우스 증후군은 양측의 안면신경 마비라는 특수한 상황으로 인하여 기존의 안면신경 마비 재건술들을 적용하기에는 많은 제한점을 갖고 있다. 또한 그 발생 빈도가 극히 드물어 기존에 알려진 보고예들로는 재건 효과를 검증하기에 부족한 면이 있었다.

이에 본 교실에서는 일련의 피비우스 환자들에게 양측성 근전위술을 통한 역동적 재건술을 시행하여 외과의와 환자 모두가 만족할 만한 결과를 얻었고 다른 재건 방법들에 비하여 충분히 재현가능하면서 쉽게 적용할 수 있는 수술방법이라 생각되어 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Terzis JK, Noah EM: Dynamic restoration in Mobius and Mobius-like patients. *Plast Reconstr Surg* 111: 40, 2003
2. Puckett CL, Beg SA: Facial reanimation in Mobius syndrome. *South Med J* 71: 1498, 1978
3. Terzis JK, Noah EM: Mobius and Mobius-like patients: etiology, diagnosis, and treatment options. *Clin Plast Surg* 29: 497, 2002
4. Rubin LR: The Moebius syndrome: bilateral facial diplegia. A discourse on the symptoms, pathology, and a surgical dynamic animation of the paralyzed face. *Clin Plast Surg* 3: 625, 1976
5. Morello DC, Converse JM: Moebius syndrome. Case report was a 30-year follow-up. *Plast Reconstr Surg* 60: 451, 1977
6. Zuker RM, Goldberg CS, Manktelow RT: Facial animation in children with Mobius syndrome after segmental gracilis muscle transplant. *Plast Reconstr Surg* 106: 1, 2000
7. Eppley BL, Zuker RM: Salvage of facial reanimation with vascularized adductor magnus muscle flap: clinical experience and anatomical studies. *Plast Reconstr Surg* 110: 1693, 2002