

된다. 그러나 심한 경우에는 골팽창으로 인하여 여러가지 해부학적이거나 기능적인 장애를 초래하는 경우도 있다. 즉 안구주위의 골팽창으로 인한 안구돌출, 상악골의 팽창으로 인한 비폐쇄, 드문 경우이나 악성종양으로의 전이 등을 초래하는 경우도 있다. 또한 섬유성 골이형성증, 범발성 섬유성 골염, Paget병 또는 골화석증등으로 인해 안면을 구성하는 골조직의 현저한 골증식으로 사자 얼굴과 같은 추형을 나타내어 골성 사자면증(Leontiasis Ossea)을 가져오는 경우는 하나의 증상명으로 나타낼수 있다.

본 한양대학병원 성형외과학 교실에서는 해부학적, 기능적으로 장애를 유발하는 대표적인 섬유성 골이형성증을 경험하였다. 즉, McCune-Albright 증후군으로 진단받은 14세의 여아에서는 우측 관골, 상악골 및 비골에 급격한 골성장을 보이는 섬유성 골이형성증으로 비폐쇄 및 심한 추형을 나타내는 전형적인 골성 사자면증(Leontiasis Ossea)의 소견을 보였고, 동시에 갑상선 기능 항진증 및 고혈압을 동반하는 경우였다. 또한 안면골 섬유성 골이형성증을 보이는 30세의 여자 환자에서는 좌측 관골, 상악골, 비골 및 안저부 이형성골의 급격한 성장으로 거의 실명을 야기시킬 정도의 안구돌출증과 비폐쇄, 안면추형등을 동반하고 있었다. 기타 여러명의 섬유성 골이형성증을 보이는 환자들에 있어서 수술후 만족할 만한 결과를 얻었기에 그 치험례를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

## — 24 —

### 두개골 조기 융합증을 동반한 희귀 선천성 기형 치험례

연세대학교 성형외과학교실

유대현 · 박병운

두개골 조기 융합증은 두개 및 안면부의 변형 뿐 아니라 뇌실질의 성장을 억제하여 지능의 저하, 뇌신경 마비, 시력 장애를 일으킬 뿐 아니라 흔히 다른 선천성 기형을 동반한다.

1931년 Saethre와 1932 Chortzen이 보고한 바 있는 Saethre-Chortzen syndrome은 두개골 조기 융합증과 ptosis, brachydactyly, partial cutaneous syndactyly 등의 다양한 사지 증상을 나타내는 질환으로 그 증상이 비교적 경미하여 빈도에 비하여 극히 적은 수 만이 보고되어 왔다.

또한 frontonasal dysplasia(orbital hypertelorism, bifid nose etc)와 더불어 craniosynostosis 및 다양한 사지기형을 동반하는 craniofrontonasal dysplasia는 1979년 Cohen이 명명한 이래 전 세계적으로 40여 정도만이 보고 되었을 뿐이다. 본 교실에서는 craniosynostosis와 더불어 다양한 사지의 기형을 동반하는 saethrechortzen syndrome 1례 및 craniofrontonasal syndrome 1례에 있어서 두개 및 안면 성형 수술 후 원격 추적하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

## — 25 —

### 안면골 변형을 동반한 림프관종의 치험례

한양대학병원 성형외과

차상면 · 최희운

안면부의 과오종(hamartoma)은 태생학적 발달에서 기인하며 주로 출생시 또는 생후 수년내에 발생한다. 과오종이란 단어는 그리스어인 hematia 즉, 결손 또는 실수란 뜻에서 유래되는데 이는 태생기에 세포의 과도성장으로 생기며 안면부에서는 주로 연조직을 침범하여 부분적으로는 치유되지 않는다. 과오종은 종양을 이루는 주된 조직 세포에 따라 신경종, 혈관종, 림프관종 등으로 나눌수 있다.

림프관종은 림프관 조직의 증식과 림프액의 유무에 관계없이 얇은 내혈관벽을 이루는 조직학적 특성을 가지고 있다. 발생원인은 아직 확실하지 않으며, 유전적 소인은 없고, 발생빈도에 대해서도 아직 문헌에 발표된 적은 없다. 조직학적 분류상 단순성 림프관종, 해면상 림프관종, 낭포성 림프관종 및 림프혈관종으로 나눌수 있으며 진단은