

Antley-Bixler syndrome: 증례 보고 및 문헌 고찰

서제덕*, 명훈, 정필훈

서울대학교치과대학 구강악안면외과학교실

Antley-Bixler 증후군은 1975년 Antley와 Bixler가 처음으로 보고한 이래로 현재까지 22 case가 보고된 매우 드문 장애로 임상적으로 두개골유합증, 안구돌출증을 동반한 중안모 저형성, 함몰된 비교, 상완요골유합증, 다발성 관절구축, 후비공협착/폐쇄, 비노생식기계의 기형 등을 그 주된 특징으로한다.

저자들은 중안모부 저형성, 함몰된 비첨, 전방반대교합을 주소로 하고, 전신적으로 상완요골유합증, 익상견갑골, 비노-생식기간 동, 빈번한 상기도감염으로 인한 구호흡 등을 보이는 9세의 여자 환자를 치험하였다. 구강내 Le Fort II 골절단술을 이용한 상악골 전방이동 및 자가골 이식술을 시행하여 중안모부 저형성 및 전방반대교합을 해결하였으며 비골격 부위에 cleft가 있어 코의 정중부가 함몰되어 보이는 코 기형에 대해서는 성장이 완료된 후 재평가를 통해 코 성형술을 시행할 것을 계획하였다.

저자들은 nasal bone structure 부위 cleft를 보이는 Antley-Bixler syndrome을 보이는 환자를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

Antley-Bixler syndrome: a case report and journal review

Je-Duck Suh*, Hoon Myoung, Pill-Hoon Choung

Dept. of Oral & Maxillofacial Surgery, College of Dentistry, Seoul National University

The Antley-Bixler syndrome is a rare disorder, of which 22 cases have been reported since 1975 by Antley and Bixler et al ,characterized by craniosynostosis, midfacial hypoplasia with proptosis, depressed nasal bridge, radiohumeral synostosis, multiple joint contracture, choanal atresia/stenosis, urogenital malformation. We treated a 9-year-old female patient who complains midfacial hypoplasia, depressed nasal tip associated cleft on internasal sutrue, anterior cross-bite in oral and maxillofacial area, and systemically radiohumeral synostosis, winged scapula, urogenital sinus, mouth breathing due to frequent upper respiratory infection. We solved her chief complaint-midfacial hypoplasia and anterior crossbite by anterior advancement of maxilla using intraoral Le Fort II osteotomies and maxillary augmentation using autogenic bone grafts. We planned to hold the rhinoplasty until her growth is completed.

We report a patient who is Antley-Bixler syndrome shows cleft on internasal sutrue with a review of literature.