

# Crouzon's disease 의 증례

연세대학교 치과대학 소아치과학 교실

손흥규 · 김순주 · 최병재 · 이명숙

## CROUZON'S DISEASE: A Case Report

Heung Kyu Son, Soon Joo Kim, Byung Jai Choi, Myoung Sook Lee

*Dept. of Pedodontics, College of Dentistry, Yon Sei University.*

### ..... Abstract .....

This is a case report of Crouzon's disease as a kind of craniofacial dysostosis by premature closure of unilateral coronal suture, showed plagiocephalic skull.

5-year-old boy was visited for the treatment of dental caries and oral examination.

Physical examination showed hypertelorism, internal strabismus, and saddle nose.

Intraoral radiographs showed congenital missing of upper right and left deciduous and permanent lateral incisors.

Cephalometric analysis showed shortening the posterior cranial base length, clockwise growth pattern and class III and open bite tendency.

Posterior-anterior and submentovertex view showed multiple radiolucencies-digital impression on inner surface of cranial vault.

Maxillo-facial and neuro-surgical treatment was required to improvement of facial esthetics and optic complications.

Continuous examination was needed to the growth and development.

### I . 서 론

Crouzon's disease( 두개안면골의 화골이상-크루종병)의 원인은 알려지지 않았지만<sup>1, 2, 8)</sup> 대부분의 경우에서 유전적 양상 (autosomal

dominant trait)<sup>4, 14, 17)</sup>을 보이는 질환으로 두개 봉합의 조기 폐쇄로 두개골과 안면골, 안과적 이상<sup>14)</sup>을 나타낸다고 보고 되고 있다.

이외에 이와 연관된 다른 기형들을 때때로 보고 있다.<sup>5)</sup>

환자의 외양에는 상당한 개인차가 있으나, 다음의 임상적 특징<sup>8,9,14)</sup>을 보인다.

첫째, 두개 이상으로 정중부 돌출이 비근을 지나서 종종 나타나거나, 전두 용기의 전후 융선부위로 나타난다.

둘째, 안면 이상으로 하악 전돌증과 함께 상악골의 형성 부전, 높은 구개나 때때로 파열(cleft)를 보이며, 코는 앵무새 부리모양을 하며, 특히 악간골(premaxillary area)의 부전과 상악 전치부의 crowding을 보인다.

셋째, 안과적 이상으로 양안 격리증, 외사시와 시신경염을 동반한 안구 돌출증, 시신경염으로 인한 시력상실등을 보인다. 이밖에 때때로 잠재성 이분척추를 보이며, 지력은 정상이거나 지연되어 있다.<sup>14)</sup>

이상의 모든 양상이 특징적으로 나타나는 경우는 많지 않으며, 하악 전돌증도 흔히 나타나는 것은 아니다.<sup>14)</sup>

구강내 소견은 부분적 결손치를 보이고, 종종 거대설과 적은 상악골과 정상하악골을 나타내어 하악 치아가 협측 및 순측에 위치한 것을 볼 수 있다.<sup>8,9)</sup>

저자는 이러한 Crouzon's disease의 환자를 치료하고 관찰할 기회가 있어, 이를 보고하는 바이다.

## II. 증 례

○ 환자: 김○○, 5세, 남아

○ 초진일자: 1984년 6월 1일

○ 주소: 치아 우식증 치료와 전반적 치과 검사를 위해 내원

○ 구내소견: (Fig.1,2)

• 상악 좌우측 유전치, 좌우측 제 2유구치, 하악 좌우측 제 1유구치의 치아 우식증

• 상악 좌우측 유측절치는 결손된 상태

• 하악 좌우측 제 2유구치는 아말감 충전상태

• 교합관계는 edge to edge bite

○ 기왕력: 1983년 1월 26일 모 대학 병원에서 뇌수술 받음. —봉합 부위의 조기 폐쇄로 이개 수술함.

○ 가족력: 특이 사항 없음

○ 현증: (Fig.3,4,5)

• 측면으로 오른쪽 두개 부위가 돌출되어 있었으며, 두개골의 형태는 사두 형태(plagioccephalic skull)를 보임.

• 안구 부위의 함몰, 특히 오른쪽 부위

• 안구 격리증

• 내사시

• 안장코

• 오른쪽 5번째 손가락 마디하나가 없어 짧음

• 시력 장애—안경 착용

• 구호흡

○ 방사선 사진 소견

○ 구내 사진: (Fig.6,7)

• 백아질 형성부전



Fig.1. 상하악 구내 사진



Fig.2. 상악 구내 사진



Fig. 3. 측모 사진



Fig. 4. 정면 사진



Fig. 5. 좌우측 다섯째 손가락 사진

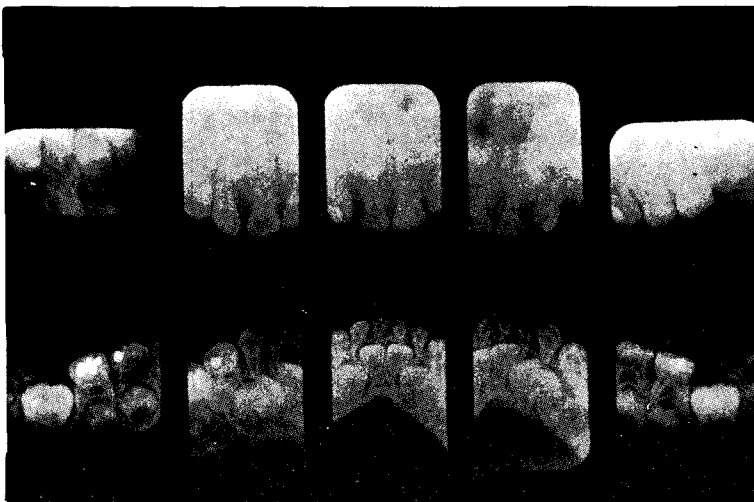


Fig. 6. Full mouth periapical radiographs

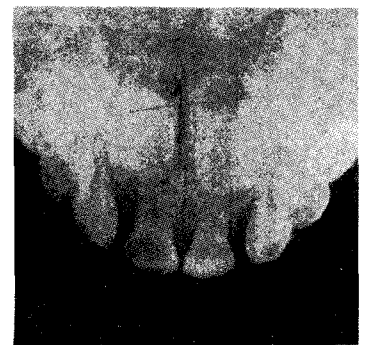


Fig. 7. Occlusal radiograph



Fig. 8. Cephalometric radiograph



Fig. 9. Cephalometric tracing

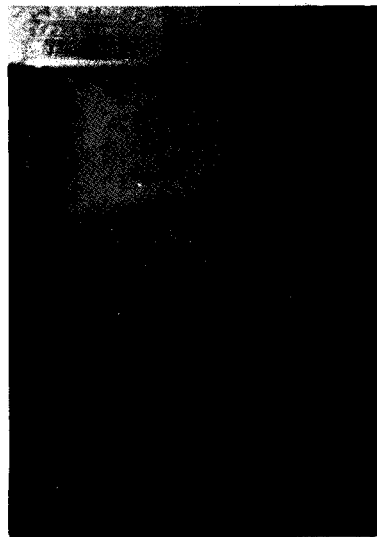


Fig. 10. Postero-anterior skull radiograph

- 상악 좌우 유측절치 결손 및 상악 좌우측 측절치의 선천적 결손
  - cephalometrics : (Fig. 8, 9)
  - middle cranial fossa의 심한 후하방 위치
  - mid face의 전후방 발육 부전
  - 폭이 좁은 하악지
  - 하악지의 전방 회전 경향
  - 수평으로 짧은 bony maxillary arch

- 수직으로 짧은 anterior nasomaxillary complex
  - counter-clockwise palatal rotation & maxillary corpus rotation
  - 하악 전돌증
  - clock wise growth pattern
  - class III tendency (APDI)
  - open bite tendency (ODI)
  - P·A & submentoverte view: (Fig. 10)

cranial vault 의 내면을 덮는 함입 형태  
의 다발성 radiolucencies 로써 지상 압흔(di-  
gital impression) 형성

### III. 총괄 및 고찰

Crouzon's disease 에 대하여서는 Crou-  
zon 이 1912년 처음으로 "Hereditary cr-  
aniofacial dysostosis" 라는 명칭으로 전  
두골 부위에 횡단으로 확대되고 전후방으로 축  
소된 형태의 두개골을 가지며, bony-hard p-  
rotrusion 을 가진 유아의 경우를 보고하였다.  
2, 8, 15)

이 질병은 쇄골 두개 이골증(cleidocranial  
dysostosis)와 유사하였으나, 쇄골의 존재와  
안구의 돌출로 "Crouzon's disease" 라 명  
칭되었다.<sup>8)</sup> Crouzon 은 탄생시 두개골의 봉합  
에 감염이 그 원인이라 하였으나 최근까지 그  
원인은 분명히 밝혀지지 않고 있다.<sup>1, 2, 8)</sup>

1937년 Athkinson<sup>2)</sup> 은 문헌적 고찰로 이질  
병을 가진 사람의 가족 중 다른 사람에서는 이  
상이 발견되지 않았음을 보고하였다.

1942년 Vogt 는 합지증과 연관된 상태를  
보고하면서, 발생학적 결함의 이행성 형태라  
고 주장하였다.<sup>2, 9)</sup>

Pinkerson & Pinkerson<sup>2)</sup> 은 다음의 일반  
적 적응증을 정하였다.

첫째, 진행성 안구 돌출증

둘째, 진행성 시력쇠퇴 또는 현격히 감소하  
는 시력

셋째, 진행성 정신 박약

넷째, 증가된 뇌압

다섯째, 어린이에게서 뇌의 기형과 방사선 사  
진 상의 지상 압흔<sup>1, 6, 13)</sup> Filppin<sup>2, 4)</sup> 은 가계  
상으로 우성 이형 점합성 특성의 표현(expression of heterozygous dominant trait)  
이라고 보고하였다.

Lake & Kuppinger<sup>2)</sup> 는 성별 연관성이없다  
고 하였다.

이상의 문헌적 고찰<sup>2, 5)</sup> 로 두가지가 분명하  
였다.

첫째, Crouzon 이 지적한 특징이 모두 다 나

타나는 것은 아니며, 초기에 primary embr-  
yonic developmental defect 라 지적했듯  
이 광범위한 합병형 선천성 질병이다.

둘째, Crouzon's disease 의 진단이 내려지  
는 모든 경우에서 유전적, 가족력적인 요소가  
존재하는 것은 아니다. 대개 보고 된 경우의 1  
/ 4 에서 어떠한 가족력 없이 일어나는 산재성  
두개 안면 이골증(sporadic craniofacial dy-  
sostosis)이다. 그러므로, 유전적 요소와 함  
께 산재성을 지닌다.

1938년 Guntin<sup>14)</sup> 는 프랑스에서 심한 치과  
적 이상을 가진 경우를 보고 하였고, 1947년  
Andersen & Pindborg<sup>14)</sup> 는 덴마크에서 완전한  
치아 결손을 가진 외배엽성 이형성(ectoderm-  
al dysplasia)과 연관성이 있다고 지적하였  
다. 영국에서는 구강 소견을 지적하기 어려웠다.

Franceschetti<sup>14)</sup> 는 Crouzon's disease 와  
유사하나, 적고 깊게 위치한 고막 때문에 청력  
손상을 보이는 "pseudo-Crouzon's syndro-  
me" 을 보고하였다.

Crouzon's disease 의 진단은 어려우나, 그  
첫번째 양상이 봉합부위의 조기 폐쇄이다.<sup>1, 9)</sup> 중  
중 관상 봉합(coronal suture)의 융합만이 보  
이나, 시상봉합(sagittal suture), 인자 봉합  
(lambdoid suture)에서도 보인다.<sup>9, 17)</sup> 그 부  
위에 따라 시상봉합폐쇄로 주상두(scaphoceph-  
alic skull)를 보이며, 양측성 관상봉합폐쇄  
로 완두(brachycephalic skull), 편측성 관상  
봉합폐쇄는 사두(plagiocephalic skull)를  
보인다.<sup>1, 17)</sup>

Crouzon's disease 의 치료는 세단계의 치료  
가 필요하다.<sup>9)</sup>

첫째, 뇌성장을 위해 constriction 예방

둘째, 증가되는 뇌압에 대한 예방조치

셋째, 외모의 개선이다.

조기 폐쇄된 두개 봉합의 발견과 치치가 중요  
하며, 두개국부절제술(craniectomy)<sup>3, 9)</sup> 로 봉  
합부위를 넓혀주고 다시 열어준다. 이 외에안모  
개선을 위해 성형 수술<sup>10, 11, 12, 16)</sup> 을 해준다.

치과적 문제로는 상악골 형성 부전으로 인한  
pseudopognathism 과 crowding 동반한  
class III malocclusion 이 나타난다.<sup>9, 17)</sup> 이는

interceptive treatment 로 효과를 기대하기 힘들고 maxillofacial surgery 가 필요하다.<sup>17)</sup>

#### IV. 결 론

저자는 Crouzon's disease 를 가진 환자를 통상의 방법으로 상악 좌측 견치와 하악 우측 제 1 유구치의 보존적 처치를 시행하였다.

안모의 개선을 위한 악안면 성형수술과 안과적 합병증 개선을 위한 신경 외과적 수술이 필요하며, 성장 발육에 따른 계속적 연구 조사가 필요하다.

#### 참고문헌

1. Arce, M., Arce, F.: Roentgenographic study of craniofacial dysostosis; report of cases; nonfamilial and nonhereditary. *Am. J. Roentgenol.*, 47:275, 1942.
2. Doge, H.W., Jr., Wood., M.W., Kennedy, R.L.J.: Craniofacial dysostosis; Crouzon's disease. *Pediatrics* 23:98-106, 1959.
3. Fishman, M.A., Hogan, G.R., Doge, P.R.: The concurrence of hydrocephalus and craniosynostosis. *J. Neurosurg.* 34:621-629, 1971.
4. Flippen, J.H., Jr.: Craniofacial dysostosis of Crouzon; report of a case in which the malformation occurred in four generations. *Pediatrics* 5:90-96, 1950.
5. Freeman, J.M., Borkowf, S.: Craniostenosis; review of the literature and report of thirty-four cases. *Pediatrics* 30:57-70, 1962.
6. Goaz, P.W., White, S.C.: *Oral Radiology*, St. Louis, The C.V. Mosby Company, 657-662, 1982.
7. Goldberg, J.S.: Some anatomical characteristics in several craniofacial syndromes. *J. Oral Surg.* 39(7): 489-498, 1981.
8. Kellen, E.E., Chaudhry, A.P., Gorlin, R.J.: Oral manifestation of Crouzon's disease. *Oral Surg* 13:1245-1248, 1960.
9. Kushner, J.: Crouzon's disease (craniofacial dysostosis); modern diagnosis and treatment. *J. Neurosurg.* 37:434-441, 1972.
10. Marchac, D.: Radical forehead remodeling for craniostenosis. *Plast Reconstr. Surg.* 61:823, 1978.
11. McCarthy, J.G., Coccaro, P.J., Epstein, F., Converse, J.M.: Early skeletal release in the infant with craniofacial dysostosis. *Plast. Reconstr. Surg.* 62:335, 1978.
12. McCarthy, J.G., Epstein, F., Sadove, M., Grayson, B., Zide, B.: Early surgery for craniofacial synostosis: an 8-year experience. *Plast. Reconstr. Surg.* 73:521, 1984.
13. Seeger, J.F., Gabrielsen, T.O.: Premature closure of the frontosphenoidal suture in synostosis of the coronal suture. *Radiology* 101:631, 1971.
14. Shafer, W.G., Hine, M.K., Levy, B.M.: *A text-book of Oral Pathology*, ed. 3 1974 Saunders Company, 627-628.
15. Shiller, J.G.: Craniofacial dysostosis of Crouzon; a case report and pedigree with emphasis on heredity. *Pediatrics* 23:107-112, 1959.
16. Shillito, J., Jr., Matson, D.D.: Craniostenosis: a review of 519 surgical patients. *Pediatrics* 41:829, 1968.
17. Stewart, R.E., Barber, T.K., Troutman, K.C., Wei, S.H.Y.: *Pediatric Dentistry*, St. Louis, The C.V. Mosby Company, 76-78, 499-502, 1982.
18. Thoma, K.H.: *Oral Pathology*, ed. 4, St. Louis, The C.V. Mosby Company, 636, 1954.