



선천성 양측 특발성 오웨돌기 과형성으로 인한 개구장애의 증례보고

백경원, 명훈, 서병무, 황순정, 이종호, 정필훈, 김명진, 최진영

서울대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

ABSTRACT

Case reports on neonatal mouth opening limitation due to congenital bilateral idiopathic hyperplasia of the coronoid processes

K.W. Baek, H. Myung, B.M. Seo, S.J. Hwang, J.H. Lee, P.H. Choung, M.J. Kim, J.Y. Choi

Department of Oral and Maxillofacial Surgery, College of Dentistry, Seoul National University

Congenital bilateral idiopathic hyperplasia of the coronoid processes presents with limited mouth-opening without visible maxillofacial deformity or temporomandibular joint dysfunction / disorder. According to Blanchard et al and McLoughlin et al, it was initially described in 1853 by Langenbeck, and the first cases were reported by Holmes in 1956. Since then, there have been regular reports of a certain number of cases. In 1995, McLoughlin et al recorded 79 published cases of bilateral hyperplasia of the coronoid processes. Among them, Fabie et al have found only 3 published cases relating to children younger than 8 years, and have presented the first case of objectively diagnosed restricted mouth opening from birth by pediatricians.

Authors have experienced 2 child patients with mouth opening limitation who was diagnosed congenital bilateral idiopathic hyperplasia of the coronoid processes without any other TMJ morphology in Dept of Oral and Maxillofacial surgery, Seoul National University Dental Hospital in 2004. Coronoidectomy was performed and postoperative active mouth opening exercise is indicated. Authors report 2 cases of congenital bilateral idiopathic hyperplasia of the coronoid processes with literature review.

Key word : neonatal mouth opening limitation, hyperplasia of the coronoid processes

I. 서론

선천성 양측 특발성 오뎀돌기 과형성은 다른 악안면 기형이나 악관절의 기능, 구조적인 이상 없이 오뎀돌기의 과형성이 개구장애를 초래하게 된다. Blanchard¹, McLoughlin² 의하면 이는 1853년 Langenbeck에 의해 처음 기술되었으며 1956년 Holmes³에 의해 첫 증례보고 되었다. 최근 논문으로는 1991년 Totsuka 및 Fukuda⁴가 당시 발표된 49개의 문헌을 고찰하였으며 1995년 McLoughlin²가 총 79증례를 문헌에서 고찰하여 발표한 세계적으로 드문 증례라 할 수 있다. 특히 Fabie⁵에 의하면 8세 미만의 소아에서 이 질환을 진단, 발표한 논문은 4개로 이 증분만 즉시 개구 장애가 진단된 증례는 1개뿐이다. 저자들은 서울대학교 치과대학병원 구강악안면외과에서 2004년 선천성 개구장애를 주소로 내원한 2명의 환아에 대하여 선천성 양측성 특발성 오뎀돌기 과형성으로 인한 개구장애로 진단하여 오뎀돌기 절제술을 시행하여 흔치않은 질환에 대한 다소의 지견을 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례보고

증례 1

환아는 2001년 정상 임신기간을 거쳐 제왕절개를 통하여 분만하였으며 출생 직후부터 sucking difficulty를 보였다. 모유를 빨지 못하여 7개월간 syringe feeding 끝에 8개월을 지나며 스스로 feeding이 가능해졌으나 sucking이 다른 아이들에 비해 떨어졌다. 타 병원의 검진에 의하면 발육이 2개월정도 늦지만 다른 이상 없이 정상발육중이라 했고 서울대학교 병원 소아과에서는 경과관찰을 권유하였다.

환아는 2004년 2월 서울대학교 구강악안면외과 외래에 처음 내원하였으며 내원 당시 만 3세였다. 내원 3일전부터 씹어먹는 음식 섭취를 거부해온 것이 주소로 주스 등 유동식에 의존해왔다. 환자에 대한 임상 및 구강검사상 개구장애를 야기할 만한 특이사항을 관찰할 수 없었고 최대개구량은 15mm였다. panoramic radiograph 나 TMJ transcranial view를 통해서도 측두하악관절의 해부학적 특이사항을 관찰할 수 없었다. 또한 신경과적인 원인으로 인한 개구장애를 배제하기 위하여 동 병원 소아 신경과에 의뢰하여 진료하여본 결과 다른 근육 및 뇌신경의 이상은 없었다.

head and neck 3D CT를 촬영한 결과 별다른 병적 소견은 보이지 않았으며 관골궁 내측면에 맞닿아 있는 오뎀돌기를 삼차원적으로 관찰할 수 있었다(그림 1). 오뎀돌기의 길이가 다소 길다는 느낌을 받아 유아에서의 오뎀돌기의 정상적길이가 얼마인지 확인하여보았으나 지금까지 이에대한 보고가없었다. 수술계획은 우선 양측성 오뎀돌기절제술을 시행하고 개구장애가 해소되지않으면 악관절에대한 관절성형술을 할 것을 예정하였다. 수술은 2004년 4월 20일 fiber optic을 이용한 nasotracheal intubation을 이용한 전신마취하에서 구강내 절개법을 통해 오뎀돌기 절제술을 시행하였다. 양측 오뎀돌기를 절제해낸 후 passive하게 33mm의 개구량을 확인하고 최대개구상태에서 개구기를 물린상태에서 수술을 마쳤다(그림 2). 수술 후에는 개구기를 장착시켰으며(그림 3) 술 후 4일째부터 개구기를 제거하고 개구운동을 유도하였으나 환아의 나이가 어린 관계로 협조가 용이치않았다.

술 후 16일째 외래 통원에서 환아는 협조부족으로 개구운동을 거의 시행하지 못하고 있었으며 술 전과 거의 비슷한 18mm의 개구량을 보였다. 술 전과 마찬가지로

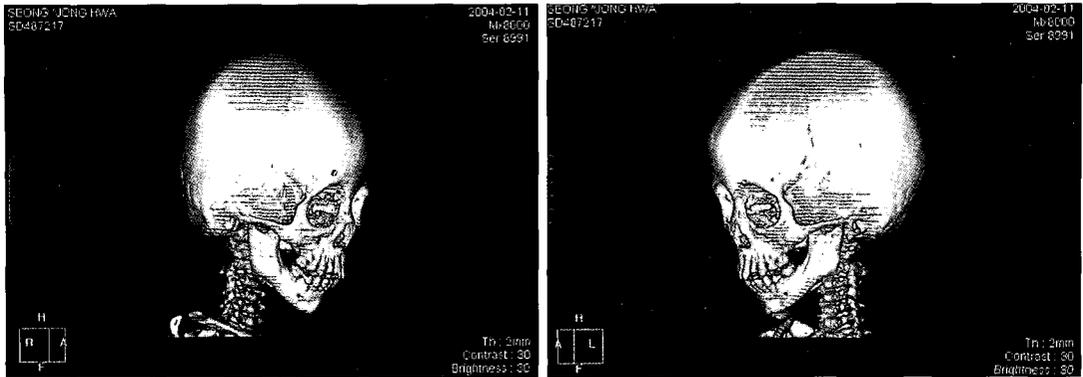


그림 1

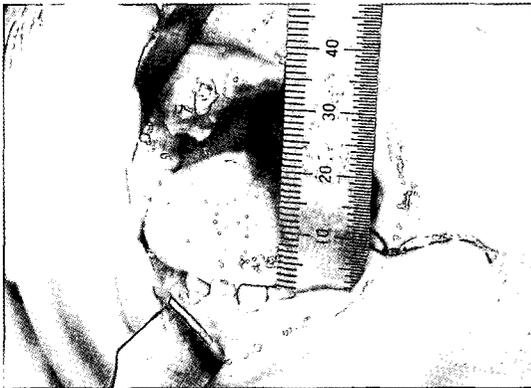


그림 2



그림 3

가지로 전치로만 음식을 씹고 구치는 사용하지 않았다. 개구기를 이용한 능동적 개구운동을 지시하고 여의치 못할 경우 재입원하여 병원에서의 물리치료를 권유하였으나 환자의 가정 사정과 협조부족으로 이후 외래내원을 하지 않았다. 전화통화를 통해 개구운동의 협조가 불가능하며 술 전과 비슷한 운동양상을 보임을 확인하였다.

증례 2

환이는 1997년 정상 임신기간을 거쳐 정상분만하

였으며 당시 모체연령 39세였다. 출생 직후부터 sucking과 feeding이 불가능한 것이 확인되었으며 신생아 중환자실에서 1달간 입원하여 가료받았으나 음식섭취 이상의 원인을 찾지 못했다. 퇴원하여 집에서 돌보자 며칠만에 음식섭취 불가, 섭취 시도후 호흡곤란 등으로 다시 서울대병원에 보름간 입원하여 가료받았다. 퇴원 후 1주일 간 비경구 영양관을 통한 음식섭취를 행한 끝에 환아 스스로 빨기를 시작하였다. 이 당시 처음으로 개구장애를 인식하였으나 별다른 치료의 필요성을 못느껴 그대로 성장하였다. 5세경 타병원에서 개구장애에 대한 검사를 시행한 결과 특

별한 설명 없이 물리치료를 권유받았고 1년간 외래 통원하였다. 1년간의 물리치료로도 개선이 없자 본과 내원을 권유받았고 2004년 2월 26일 환이는 만 6세의 나이로 서울대학교 치과병원 구강악안면외과 외래에 내원하였다. 내원 당시 최대개구량은 10mm였으며 만성적인 호흡이상(목에 항상 가래가 끼었다), 중이염 소견을 보였다(그림 4). PNS CT 검사 결

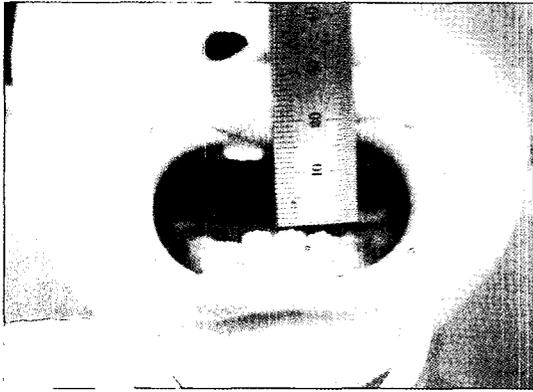


그림 4

과 특이한 병적 소견은 발견하지 못하였으나 관골궁 내측면에 오혜돌기가 맞닿아 있는 것이 관찰되었다(그림 5). 제반 검사를 통해 전신적인 이상이 없음을 확인한 후 양측 특발성 오혜돌기 과형성이란 임상진단하에 증례1에서와 마찬가지로 먼저 양측오혜돌기 절제술을 시행하고 개구장애가 해소되지않으면 악관절 성형술을 할 것을 계획하였다. 2004년 8월 9일 전신마취 하에 양측 오혜돌기 절제술을 시행하였다. 양측 오혜돌기를 절제해낸 후 passive하게 40mm의 개구량을 확인하고 최대개구상태에서 개구기를 물린상태에서 수술을 마쳤다(그림 6). 수술 후에는 개구기를 장착시켰으며 술 후 4일째부터 개구기를 제거하고 개구운동을 유도하였다. 초반에는 동통과 협조부족으로 자발적 최대개구량 15mm미만을 보였으나 개구기를 이용한 지속적인 개구운동으로 술 후 4주에 17mm, 술 후 5주에 19mm로 개구량이 증가하였다. 술후 8주째 내원에서는 자발적 최대개구량 25mm, 개구기를 이용한 최대개구량 28mm를 보였으나 환아 스스로 개구운동을 지속하고 있다(그림 7).



그림 5

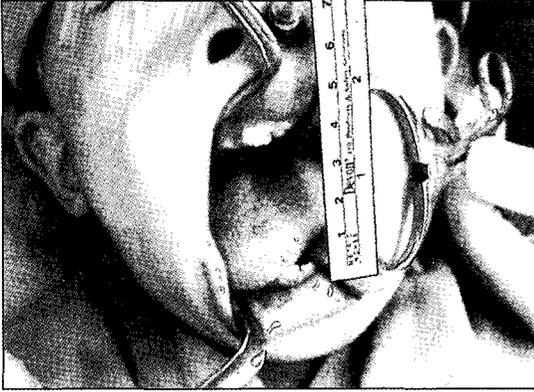


그림 6



그림 7

III. 고찰

선천성 양측 특발성 오嘿돌기 과형성은 수개월에서 수년에 이르는 장기간에 걸쳐 서서히 진행되는 개구장애를 임상적 특징으로 한다. 관골궁 내측벽(후벽)에 오嘿돌기가 부딪혀 하악운동을 모든 방향에서 제한하며 대체로 통증이 없다. 현재까지 발표된 선천성 양측 특발성 오嘿돌기 과형성 증례를 집대성한 McLoughlin⁵⁾는 총 31 증례를 직접 관찰하였으며 79 증례를 논문을 통해 고찰하였다. 이에 따르면 이 질

환은 뚜렷하게 젊은 연령, 남성에서 호발성향을 보인다 (평균연령 = 25세, 남:여 = 5:1). 개구장애를 인지하고도 정확한 진단 시기는 평균 9년 이상 늦어지는 것이 보통인데 (평균 진단시기 25세, 평균 진단 전 증상 인지 시기 9년 전) 이는 동통 부재가 원인으로 생각된다. 질환의 원인은 뚜렷이 규명되지 않은 채 몇 가지 이론이 제기되고 있는데 이는 내분비 자극, 과잉 측두근력, 외상, 유전 성향, 등이나 어느 것도 확실한 근거가 제시되지 못하고 있다. 여러 논문 중 본 증례와 관련하여 Smyth 등⁶⁾이 성장과의 관계를 언급하며 재발방지를 위해 diphosphonates를 투여하여 효과를 확인한 논문은 흥미롭다. 대부분의 증례에서 오嘿돌기 절제술이 시행되었으며 구내접근법이 압도적으로 많았으나 (구내접근법 61증례, 구외접근법 7증례), 어느 것이나 결과는 실망스럽다고 밝히고 있다. 술 후 평균 최대개구량의 증가는 문헌고찰과 직접관찰을 통틀어 20.4mm이나 추적조사 기간의 증가에 따라 개구량의 감소가 관찰되었다.

여기에 발표하는 두 환자의 증례는 선천성 양측 특발성 오嘿돌기 과형성으로 인한 개구제한과 이와 연관된 것으로 생각되는 흡인반사의 발현 제한, 연하 곤란, 호흡기 이상의 증세가 출생 직후 관찰되었다는데에 그 희소성이 있다. 이는 전술한대로 Fabie⁶⁾의 논문을 통해서도 확인되는 바이다. Fabie 등이 밝힌 대로 이는 신생아의 연하, 호흡 곤란에서 오嘿돌기의 형태와 기능을 고려하도록 산부인과, 소아과와의 협진이 중요함을 시사하고 있다. 본 증례에서도 확인할 수 있는 바와같이 환아들이 여러병원을 전전하면서도 짓을 잘 빨지 못한다든지 삼키는 능력이 부족한 것에 대한 원인을 전혀 찾지 못하고 지내온 것을 볼 때 소아과 혹은 신경과에도 선천성 오嘿돌기 과형성에 대한 인식이 필요하다고 생각된다. 물론 우리 구강악안면외과에서도 이러한 선천성 오嘿돌기 과형

성의 발생빈도가 아주 낮아 특히 유아에서의 개구장애를 진단할 때에 주의가 요구된다. 특히 지금까지 유아에서의 오뻘돌기의 정상길이나 범위에 관한 논문이 없어서 이환자가 과연 오뻘돌기의 길이에 이상이 있는지를 판단하는 일도 상당히 어려운 작업이었다. 향후 정상 유아에 있어서 오뻘돌기의 길이를 측정하는 작업이 필요하리라 생각된다 덧붙여 본 교실의 두 증례의 수술 및 술 후 추적조사 결과는 선천성 양측 특발성 오뻘돌기 과형성 환자에서 조기수술만큼이나 술 후의 자발적 협조와 물리치료(개구운동)가 증세 호전에 중요한 역할을 한다는 사실이다. 선천성 개구장애인 경우 그 원인을 제거한다고 하더라도 개구 및 폐구에 관련된 근육이 정상적으로 이완이 이루어지지 않으므로 술 후 적극적인 개구연습이 필수적이라 할 수 있다. 본증례 1에서도 확인하는 바와 마찬가지로 환자의 나이가 너무 어려 스스로 혹은 보호자의 협조하에서도 적극적인 물리치료가 어려운 경우는 치료효과를 기대하기가 어렵다. 그러므로 이러한 선천성 오뻘돌기 과형성 환자인 경우 수술시기 또한 치료효과를 결정하는 중요한 요소라 생각된다.

McLoughlin⁵은 선천성 양측 특발성 오뻘돌기 과형성의 진단 기준으로 1) 개구제한, 2) 방사선상 관찰되는 오뻘돌기의 과형성*, 3) 과형성된 오뻘돌기의 병리학적 검사의 세가지를 들었다. Fabie는 이에 더하여 CT가 질환의 확진을 돕는다고 하였다. 본 두 증례에서 아쉬운 것은 수술로 제거해낸 오뻘돌기 및 연결된 측두근의 조직 병리학적 검사를 시행하지 못했던 것으로, 이는 두 환자의 진단을 늦추었던 많은 의학인력과 마찬가지로 질환에 대한 이해가 부족했던 데서 기인한다고 본다.

IV. 요약

본 논문에서는 2004년 서울대학교 치과병원 구강악안면외과 교실에서 선천성 개구장애를 주소로 내원한 2명의 환아에 대하여 선천성 양측 특발성 오뻘돌기 과형성으로 진단하고 전신마취 하에 구내 오뻘돌기 절제술을 시행 받은 2 증례를 보고하였다. 신생아 및 소아의 개구장애, 연하 및 호흡곤란에서 선천성 양측 특발성 오뻘돌기 과형성이 보다 널리 알려지고 고려되어야 할 것으로 생각된다. 그러나 수술로 인한 개구제한의 개선을 위해서는 술 후 환자의 자발적 협조와 물리치료의 중요성이 크므로 수술 및 물리치료를 위한 적절한 치료시기의 선택이 중요하다. 질환에 대한 소개 및 이해가 공유되어 같은 질환의 환아에서 진단, 수술과 함께 술 후 조직병리학적 확진이 더해져 보다 많은 증례보고와 연구가 진행되기를 바란다. 더불어 오뻘돌기 과형성을 진단할 수 있는 거의 유일한 진단검사인 방사선검사의 명확한 기준의 연구 및 제시가 시급하다고 본다.

참고문헌

1. Blanchard P, Henry JF, Souchere B, et al: Constriction permanente des machoires par hyperplasie bilatérale idiopathique des coronés. Rev Stomatol Chir Maxillofac 93:46, 1992
2. McLoughlin PM, Hopper C, Bowley NB: Hyperplasia of the mandibular coronoid process: An analysis of 31 cases and a review of the literature. J Oral Maxillofac Surg 53:250, 1995

* 그러나 이에 대한 명확한 기준은 밝히지 않고 있다. 이에 대해서는 추후 논문을 통해 발표하겠다.

** 조직학적으로 정상 골조직임

3. Holmes FH: Mandibular block by osteochondroma of coronoid process. *Radiology* 67:578, 1956
4. Totsuka Y, Fukuda H: Bilateral coronoid hyperplasia: Report of two cases and review of the literature. *J Craniomaxillofac Surg* 19:172, 1991
5. Laurent Fabie, Franck Boutault: Neonatal bilateral idiopathic hyperplasia of the coronoid processe: Case report. *J Oral Maxillofac Surg* 60:459-62, 2002
6. Smyth AG, Wake MJC: Recurrent bilateral coronoid hyperplasia: An unusual case. *Br J Oral Maxillofac Surg* 27:487,1989

교신 저자

서울대학교 치과대학 구강악안면외과학교실 최진영

서울 종로구 연건동 28번지 우편번호) 110-744 / 전화: 02-2072-3992 / E-mail: jinychoi@snu.ac.kr