

## 두개조기유합증, 안와격리증, 안구돌출증 환자의 동시 교정 치험례

정철훈<sup>1</sup> · 은석찬<sup>1</sup> · 서동국<sup>1</sup> · 조우성<sup>1</sup> · 박세혁<sup>2</sup>

한림대학교 의과대학 성형외과학교실<sup>1</sup>, 신경외과학교실<sup>2</sup>

### Experience of Single Stage Treatment of Craniosynostosis, Hypertelorism, Exophthalmos Patient

Chul Hoon Chung, M.D.<sup>1</sup>, Seok Chan Eun, M.D.<sup>1</sup>,  
Dong Kuk Seo, M.D.<sup>1</sup>, Woo Sung Jo, M.D.<sup>1</sup>,  
Se Hyuck Park, M.D.<sup>2</sup>

Department of <sup>1</sup>Plastic and Reconstructive Surgery,  
<sup>2</sup>Neurosurgery, Hallym University College of Medicine, Seoul,  
Korea

The simultaneous correction of the hypertelorism and exophthalmos combined with craniosynostosis is very rarely performed operative procedures in the world. The craniosynostosis is the congenital anomaly that designates premature fusion of one or more sutures in either cranial vault or cranial base. Hypertelorism is not a distinct clinical syndrome in itself, but is a physical finding secondary to facial and cranial maldevelopment and it is defined as a increase in the distance between the medial orbital walls. Exophthalmos can occur following the decrease in the size of the orbit in patients with developmental skeletal disorders such as cranio-facial synostosis.

The authors experienced 9-year-old male patient, who has complex cranio-facial abnormality. The craniosynostosis was oxycephaly type and primary fronto-orbital advancement surgery had been performed in other hospital. The abnormal cranial vault combined with hypertelorism and exophthalmos due to maldeveloped both orbital walls. Surgical correction was obtained by various cranio-fronto-orbital remodeling technique such as calvarial bone craniotomy, fronto-orbital advancement, paramedian resection, medial canthopexy, Tessier-Wolfe three wall orbital expansions. We achieved a quite satisfactory result both functionally and aesthetically in a

complex cranio-facial deformity patient by combination and modification of previously developed various cranio-facial plasty technique and hereby report the case with brief discussion and review of literature.

**Key Words:** Craniosynostosis, Hypertelorism, Exophthalmos

### I. 서 론

두개안면골의 선천성기형은 최근 성형외과 혹은 신경외과와 공동으로 교정 및 재건술을 시행하여 좋은 결과를 얻고 있으며 이미 보편화되어 있는 실정으로 환자로 하여금 정상적인 생활을 가능케 하고 있다. 두개골조기유합증(craniosynostosis)은 하나 또는 그 이상의 봉합선의 조기 유합으로 발생하는 두개관기형으로 안면골의 기형과 밀접한 연관을 가지고 있으며, 양안격리증(hypertelorism)이나 안구돌출증(exophthalmos)과 같은 안면기형이 동반되어 발생할 수 있다. 양안격리증은 안와내벽 사이의 거리가 증가되어 있는 상태를 말하며, 그 자체적으로 특수한 하나의 질병이라기보다는 두개안면 이형성에 따른 이차적으로 나타나는 임상양상이며, 안구돌출증은 두개안면 조기유합증(craniofacial synostosis) 등의 환자에서 안와의 부피감소로 발생하는 이상이다.<sup>1,2</sup>

본 교실에서는 선천성 두개조기유합증 및 이와 동반된 안와의 기형이 있는 소아에서 두개 및 안면기형의 교정을 목표로 두개골 개두술(calvarial bone craniotomy) 및 두개관 개조술(cranial vault remodeling), 방정중절제술(paramedian resection), 상자형 절골술(box osteotomy), 내안각 고정술(medial canthopexy), Tessier-Wolfe의 안와 3벽 확장술(Tessier-Wolfe three wall orbital expansion) 등의 일련의 수술적 교정술을 동시에 시행하여 좋은 결과를 얻었으므로 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### II. 증 례

환자는 9세의 남자 환자로 가족력에서 특이 소견은 없으며, 과거력 상 생후 14개월에 타 병원에서 두개조기유합증 교정수술을 받은 병력이 있었다.

Received October 4, 2005

Revised December 9, 2005

**Address Correspondence :** Chul Hoon Chung, M.D., Department of the Plastic & Reconstructive Surgery, Kangdong Sacred Heart Hospital, Hallym University Medical Center, 445 Gil-dong, Kangdong-gu, Seoul 134-701, Korea. Tel: 02) 2224-2246 / Fax: 02) 489-0010 / E-mail: c21ps@hallym.or.kr

\* 본 논문은 제 58차 대한성형외과학회 춘계학술대회에서 포스터 발표되었음.

가. 이학적 소견(Fig. 1)

- 1) 두개부: 좌측 이마의 함몰 변형과 두정부의 돌출과 양측 측두부 함몰이 있으며 전반적으로 다발성 봉합선 조기유합증인 첨두증(oxycephaly)의 양상 나타냄.
- 2) 안구부: 두개골계측(cephalometry)과 컴퓨터단층촬영상에서 안와간 거리는 34 mm로 중등도의 양안격리증을 보이며 안구의 폭(orbital width)은 우안 3.5 cm, 좌안 3.8 cm였다. 사골판(cribriform plate)이 낮게 위치하고 안와의 발육부전으로 양측 안구의 돌출

과 좌측 안와 상연의 함몰이 있음.

- 3) 정신발달상황: 정상조건

나. 수술방법(Fig. 2)

전신마취 하에 두피에 양측관상절개를 가한 후 박리를 통해서 앞쪽과 옆쪽으로 전두골, 측두골, 접형골 대익까지 충분히 노출시켰으며, 하안검 절개를 통해 하안와연을 노출시켰다.

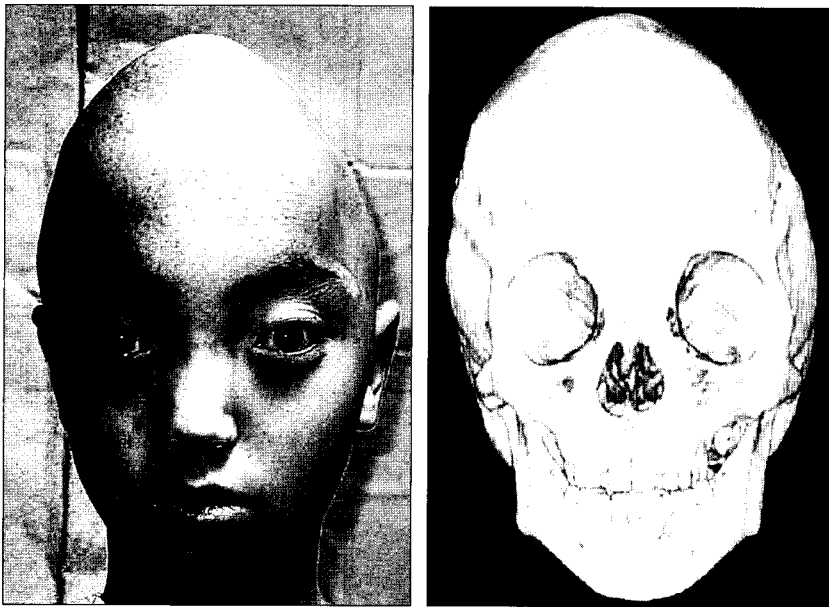


Fig. 1. Preoperative findings. (Left) A 9-year-old male with cranosynostosis, exophthalmos and hypertelorism. (Right) Three-dimensional CT findings, frontal view.



Fig. 2. Intraoperative view. (Left) Paramedian resection with intracranial approach. (Center) Medial and lateral orbital wall fixation. (Right) Cranial vault remodeling.

1) 양안격리증 교정

사골판과 중앙 비전두 부위를 보존하고 후각신경가지를 손상하지 않도록 하면서 안와간 공간(interorbital space)에서 우측 4 mm, 좌측 6 mm의 폭으로 방정중절제술(paramedian resection)을 실시하였다. 외안와 절골술, 하안와 절골술, 방정중절제술, 안와 내부 360도 절골술을 통한 상자형 절골술(box osteotomy) 시행 후 안와전체를 안쪽으로 이동시켜 고정하였다. 양측 내안각건은 Prolene #4-0로 당겨 누낭와의 후상방에 통과시켜 고정하였다(medial canthopexy).

2) 안구돌출증 교정

양안격리증을 수술하면서 절골술을 시행하는 과정에서 안구돌출증의 교정을 위해 우측 안와는 내벽을 함몰시키고 하벽을 낮추면서 골의 일부를 제거하는 동시에 안와의 연을 외측으로 10 mm 이동시키는 Tessier-Wolfe의 안와 3벽 확장술(three wall orbital expansion)을 시행하였다. 좌측 안와는 안와의 골 제거 없이 안와 외연만을 외측으로 7 mm 이동시키고 동시에 좌측 전두골 함몰을 교정하기 위해 10 mm 전방 이동시키고 골 이식 후 고정하였다.

3) 두개조기유합증 교정

1.5 cm 폭의 전두골 막대(frontal bar)와 전두부, 양측 두정부, 정중부에서 4개의 골판(bone flap)을 얻는 개두술(craniotomy)을 시행한 후 좌측 전두부의 함몰을 교정하기 위해 전두골 막대와 전두골 골판을 bone bender를 이용하여 확장시켜 교정된 안와 상연에 고정시켰다. 양측 측두골의 함몰을 교정하기 위해 양 측두골에 개두술을 시행하여

떼어낸 후, 남아 있는 측두골에 1.5 cm 간격으로 수직골 절개술(vertical osteotomy)을 여러 개 넣은 후 외골절(out-fracture)시켰다. 양측 두정부와 정수리 부위의 골판은 정상 두개골의 모양에 맞게 재구성하여 금속판과 나사를 이용하여 견고한 골고정을 시행하였다. 두개강과 비강사이의 교통을 막기 위하여 모상건-두개골막피판(galeo-pericranial flap)을 시행하여 상행성 감염을 방지하였으며, 흡입배액관을 삽입한 후 두피봉합하여 수술을 완료하였다.

수술 후 특별한 합병증은 나타나지 않았고, 술후 7개월째 두개의 외형과 안구돌출증은 많은 호전을 보였으며, 양안격리증은 비배부의 과잉 피부로 내안각 철회가 남아 있는 상태에 있어 경과 관찰 중이다(Fig. 3).

III. 고 찰

두안면 성형술은 Tessier 등에 의한 전두골 전진법이 근대적인 두개골 조기유합증의 교정을 위한 수술법의 기초로서 개발된 이래로 두안면부 성형팀에 많은 진전을 가져왔다. 두개골 조기유합증의 수술적 치료는 두개강의 용적을 넓혀 두개강 내압을 낮추어 뇌성장 장애와 시각장애 요인을 없애고, 변형된 두개골을 미용적으로 개선시키는데 그 목적이 있다.<sup>3</sup>

안구돌출증에 대해서는 1969년에 Tessier에 의해 처음 소개되고 Wolfe에 의해 변형된 형태로 안와 3벽 확장술이 발표되었는데, 다른 감압술과 비교하여 안와의 세 벽을 동시에 확장시키면서 외측 완와벽 골편을 고정함으로써 안와의 일체성을 유지할 수 있고, 측두근이나 뇌실질이 안와 내로 탈출되는 것을 막을 수 있으며, 수술 시에 과도한 안

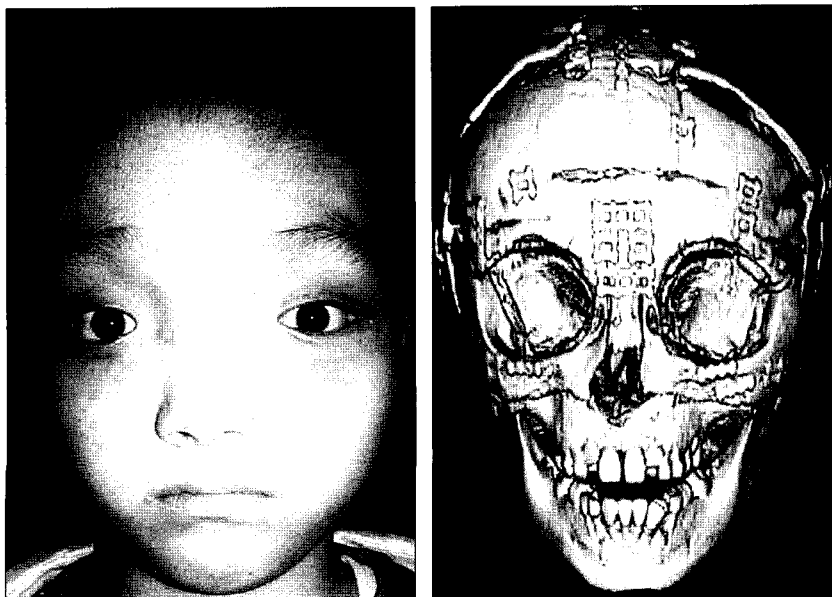


Fig. 3. Postoperative findings. (Left) 7 months postoperative frontal view. (Right) Three-dimensional CT findings, frontal view.

와내 지방조직 등을 제거할 수 있는 등의 장점들이 있다.<sup>2,4</sup> 박철규 등<sup>5</sup>은 동양인의 안와는 서양인에 비해 폭이 넓으므로 외측 안와벽 절골술 후 전방으로 이동시킴으로써 안와의 폭을 그대로 유지하면서 안와를 팽창시키는 효과로 미용적으로 만족스런 결과를 얻을 수 있었다고 보고하였다.

양안격리증의 기본 해부학적 이상은 사골동의 수평적 확장으로 사골동의 후부와 접형골동에는 이상이 없으며, 안면개열(facial cleft), 뇌류(encephalocele), 중앙, Wardenburg 증후군, Crouzon 증후군, Apert 증후군 등에서 두개안면이형성에 따른 이차적인 임상양상으로 나타날 수 있다.<sup>6</sup> 양안격리증의 수술방법은 크게 두개외 접근법과 두개내 접근법으로 나눌 수 있는데, 두개외 접근법은 사골판이 높게 위치하고 안와간격이 40 mm 미만인 정도나 중증도의 안와격리증의 교정에 효과적인 방법으로, 이병률 및 술후 합병증이 적은 장점이 있다. 한기환 등<sup>7</sup>은 정도의 수평 안와 이소증에서 안와골 내벽 및 외벽 절골술과 U형 절골술을 통해서 만족할 만한 결과를 얻었다고 보고하였다. 두개내 접근의 적응증은 안와간격이 40 mm 이상인 중증과, 사골판이 상안와연보다 10 mm 이상 낮게 위치한 경우로서,<sup>7</sup> 본 증례에 있어서는 사골판의 낮은 위치와 두개골 조기 유합증을 동시에 시행하는 특성 때문에 두개내 접근방식으로 수술을 하였으며, 방정중 골절제술을 실시하여 사골판과 후각을 보존할 수 있었다.

일반적으로 양안격리증 수술 후 좁아진 안와간격 만큼 충분히 내안각 간격이 좁아지지 않기 때문에 결과가 만족스럽지 못한 경우가 종종 있는데, Munro<sup>6</sup>에 의하면 내안각간 사이의 연부조직이 점차 늘어나는 것이 주요 원인으로, 정상적인 내안각 간격보다 20% 과교정할 것을 주장하였고, 이윤호 등<sup>8</sup>은 콧등과 양미간 사이에 골이식을 하여 골격 구조를 증대시키는 방식과 12세경 내안각 부위에서 여분의 피부절제를 시행하면서 동시에 이를 통해 내안각

교정술을 시행하는 방법을 제시하였다. 위의 환자의 경우는 양안격리증과 안구돌출증을 동시에 수술하면서 외측골을 이동시키는 과정에서 안와의 용적이 전반적으로 넓어져 상대적으로 부족교정이 발생한 것으로 보인다.

저자들이 두개-안와부의 복합기형 환자에서 시행한 개개의 술식들, 즉 두개골 개두술과 두개-안구 개조술, 방정중절제술, 상자형 절골술, 내안각교정술, Tessier-Wolfe의 안와 3벽 확장술 등의 일련의 수술적 교정은 지금까지 다른 저자들이 두개기형을 치료할 때 써왔던 방법이나, 본 교실에서 복잡한 두개기형을 교정하는데 있어 이러한 방법들을 동시에 적용하여 시술하였던 점에 그 의미가 있다고 하겠다.

## REFERENCES

1. Ortiz-Monasterio F, Molina F: Orbital hypertelorism. *Clin Plast Surg* 21: 599, 1994
2. Wolfe SA: Modified three-wall orbital expansion to correct persistent exophthalmos or exorbitism. *Plast Reconstr Surg* 64: 448, 1979
3. Park SH, Lee JY, Ahn HC, Han YS: Clinical experience of craniosynostosis. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 19: 791, 1992
4. Tessier P: Anatomical classification of facial, craniofacial and laterofacial clefts. *J Max Fac Surg* 4: 69, 1976
5. Park CG, Park YS, Lee YJ: Lateral orbital wall osteotomy for treatment of exophthalmos. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 18: 888, 1991
6. Munro IR, Das SK: Improving results in orbital hypertelorism correction. *Ann Plast Surg* 2: 499, 1979
7. Han KH, Hong YJ, Kang JS: Anthropometric analysis of horizontal and vertical orbital dystopias. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 23: 921, 1996
8. Lee YH, Lee ET, Baek RM: The principles of surgical treatment of hypertelorism. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 26: 58, 1999