



두개안면골기형 질환의 치료: 두개골조기유합증과 자세성사두증

박 동 하¹ · 윤 수 한^{2*} | 아주대학교 의과대학 ¹성형외과, ²신경외과

Craniofacial malformation treatment: craniosynostosis and positional plagiocephaly

Dong Ha Park, MD¹ · Soo Han Yoon, MD^{2*}

Departments of ¹Plastic and Reconstructive Surgery, ²Neurosurgery, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

*Corresponding author: Soo Han Yoon, E-mail: ee80@ajou.ac.kr

Received August 16, 2012 · Accepted August 29, 2012

After the publication of the modern Virchow's suture fusion hypothesis regarding craniosynostosis, various types of linear craniotomy have been developed. However, after the Moss's functional matrix hypothesis became known, extensive cranial remodeling surgical procedures have emerged. However, a recent view that the cause of craniosynostosis may be due to gene mutation has led to a tendency toward treating craniosynostosis with minimally invasive surgery including endoscopic surgery and distraction procedures that utilize springs or distractors. As nonsyndromic craniosynostoses are accompanied by unilateral coronal or lambdoid craniosynostosis, and syndromic craniosynostoses are accompanied by facial anomalies, it is presumed that cranial anomalies are accompanied by facial anomalies. However, the "back to sleep" campaign that was initiated in the 1990's in order to prevent infantile death syndrome led to research in the dramatic increase in the incidence of craniofacial anomalies, which resulted in the establishment of the positional plagiocephaly concept, which has also been ascertained in animal experiments. Despite these advances, the basic problem of whether craniosynostosis is simply a cosmetic anomaly or whether it is a neurological disease that is accompanied by complications such as increased intracranial pressure has not been resolved. The consequent confusion has prevented establishment of the optimal timing for surgery and the type of surgical procedure. The authors of this study review the history of craniosynostosis treatment and attempt to clarify the situation pertaining to the surgical treatment concepts and limitations.

Keywords: Craniosynostoses; Nonsynostotic plagiocephaly; Endoscopic craniotomy; Distraction osteogenesis

서 론

근대적인 두개안면골기형에 대한 수술방법의 발전은 3단계 단계로 이루어진다고 볼 수 있다(Table 1). 첫

번째 단계는 1800년대 말에 Virchow의 봉합선기형이론에 맞추어 선상두개골절제법(linear craniotomy)이 개발되고 나서 여러 가지 방법의 선상두개골절제법이 고안된 1950년대까지이다[1-5]. 두 번째 단계는 1950년대에 Moss에 의해

© Korean Medical Association

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Table 1. Development of surgical concepts and methods with pathogenetic concept

	Early 1st stage	Intermediate 2nd stage	Latest 3rd stage
Period	1850-1950	1960-	1990-
Pathogenetic concept	Virchow hypothesis	Functional matrix hypothesis	Gene abnormality
Basic surgical concept	Linear craniotomy	Extensive surgery	Minimal surgery
Specific surgical methods	Linear craniotomy	Total calvarial remodeling	Endoscopic surgery with or without helmet therapy
	Linear craniotomy with aluminum foil	Linear craniotomy with extended craniectomy	Distraction osteogenesis with distractor
	Morcellation	Barrel stave osteotomy	Distraction osteogenesis with spring
	Circular craniotomy	∏ procedure	Trans-sutural distraction osteogenesis

서 머리뼈의 기형은 기능적 성장의 오류에서 발생한다는 기능적 성장 가설(functional matrix theory)이 발표되고 나서 Moss의 가설에 따라서 이후에는 기능적 성장오류를 교정하기 위해서 머리뼈 수술을 광범위하게 여러 조각으로 자르고 모양을 정상에 가깝게 만들어서 정상적인 성장을 유도하고자 하였던 시기로서 일부 수술방법은 아직도 사용되고 있다 [1,6-8]. 세 번째 단계는 1990년대부터 현재까지로 두개골조기유합증의 발생이 유전자기형에서 기인한다는 보고가 이루어지고, 외과수술의 전반적인 최소화 유행이 시작되면서 이에 맞추어서 수술방법이 최소수술(minimal surgery)로 전환하면서 내시경수술법이나 신연수술법(distraction osteogenesis)이 개발된 시기이다[1,9-11]. 한편, 유아돌연사를 예방하기 위해서 시작한 ‘똑바로 눕혀서 키우기’ 캠페인이 1990년대 초에 시작되면서 급격한 후두부 기형의 발생과 이를 교정하는 수술이 증가하게 되면서 자세성사두증에 대한 연구가 이루어졌고, 자세성사두증의 원인과 경과에 대한 보고가 이루어졌다[12-15].

그럼에도 불구하고 아직도 두개골조기유합증의 증상과 치료에 많은 논란이 지속되고 있으며, 이러한 현실로 인하여 최적의 수술 적용 시기나 방법이 있어서도 아직 확인되지 못하고 있다. 이에 저자들은 두개골조기유합증 치료에 대한

학술적인 분류나 수술적 치료의 기술적인 부분보다는 역사적인 고찰에 의해서 개념적인 진단과 치료에 중점을 두고자 하였다.

자세성두개골기형

1. 자세성두개골기형의 역사와 진단

미국의 소아과학회에서 유아돌연사를 예방하기 위해서 시작한 “똑바로 눕혀서 키우기 운동”을 1992년에 전국적으로 시작하였는데, 이후에 3-4년이 지나면서 급격히 후두부기형의 발생이 증가하고, 이를 교정하고자 하는 수술이 증가한다고 보고되면서 이러한 후

두부의 기형발생에 대한 연구가 이루어지게 되었고, 자세성사두증이라는 진단명이 만들어졌으며, 진단방법, 경과 그리고 치료에 대한 연구가 이루어졌다[16-19].

자세성사두증의 증상적 진단은 한쪽 뒷머리뼈의 압박과 결과적인 편평성에 의해서 동측의 후두부가 넓어지는 현상을 초래하여 귀가 앞으로 이동하게 되며, 보상성 성장을 유도하여 동측의 전두부의 돌출을 야기하거나 동측의 후두부의 높아짐이나 측부두의 돌출이 발생할 수도 있다는 점에서 후두부유합증과 감별할 수 있다(Figure 1) [1,12,17].

분류는 mild, moderate, severe의 단순히 3개 등급으로 분류한 경우도 있었고, 귀의 위치에 따라서 변화가 없는 경우에 mild, 0.5인치 이하 이동한 경우에 moderate, 그리고 1인치 이상 이동한 경우에 severe로 나눈 분류도 있었으며, 1등급은 후두부비대칭, 2등급은 귀의 위치변화가 있는 경우, 3등급은 전두부비대칭이 있는 경우, 4등급은 안면비대칭이 있는 경우, 마지막으로 5등급은 측두부돌출이나 후두부의 수직성장이 있는 경우 등으로 분류한 경우도 있다[14, 15,20]. 이학적 진단만으로 진단이 어려운 경우에는 단순 방사선 촬영에 의해서 도움을 받을 수도 있고, 3차원 컴퓨터단층촬영(computed tomography, CT)에 의해서 확인할 수 있다[17,21]. 자세성사두증의 빈도와 자연경과에 대

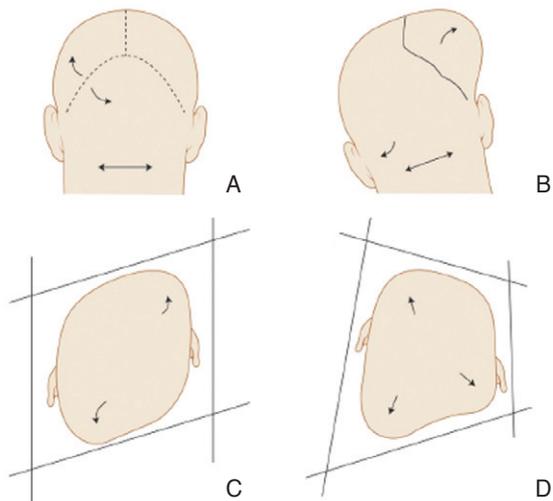


Figure 1. Comparison of cranial contour of the positional plagiocephaly with that of the left lambdoid synostosis. (A) Posterior cranial contour of the positional plagiocephaly. (B) Posterior cranial contour of the left lambdoid synostosis. (C) Vertex cranial contour of the positional plagiocephaly. (D) Vertex cranial contour of the left lambdoid synostosis (From Park JY, et al. Textbook of pediatric neurosurgery. Seoul: Doctors-Book; 2011, with permission from the Korean Society for Pediatric Neurosurgery) [1].

해서는 많은 이론이 있지만 Hutchison 등 [13]의 보고에 의하면 생후 4개월에 19%로 최고조에 이르다가 그 후에는 점점 줄어들어서 생후 24개월에는 3.3%까지 낮아진다고 보고되고 있다.

자세성사두증의 신경학적 증상에 대해서는 Miller와 Clarren [12]에 의하면 63명의 자세성사두증이 있었던 아기들 중에서 25명(39.7%)에서 사두증이 남았고, 초등학교에서 교육에서 보조가 필요하였다고 보고하여 사두증에 의한 신경발달지체가 상당히 심각한 수준이라고 주장하였으나, 최근에 Speltz 등 [15]에 의하면 사두증 235명을 정상과 비교한 연구에서 자세성사두증이 있는 경우에 정상과 비교하여 발달에 차이는 생기지만 정도는 크지 않다고 보고하였다.

2. 자세성두개골기형의 치료

자세성사두증은 목을 돌리지 못하는 생후 6개월 전에는 베게나 베게받침과 같은 보조물을 이용하여 반대편 뒷머리로 채우는 자세성 치료만으로도 충분히 효과가 있다고 하지

만 생후 6개월 이후에 아기가 목을 돌릴 수 있게 되면 이러한 치료를 지속하기 어렵다[21]. 특히 사경이 동반된 경우에는 자세치료가 더욱 어렵기 때문에 베게 개념의 헬멧보조기가 1979년에 처음으로 Clarren 등 [22]에 의해서 고안되었고, 1994년에 Ripley 등 [16]에 의해서 압박을 주어서 머리뼈를 눌러서 적극적으로 교정하는 교정보조기가 개발되어 충분히 효과가 있다고 보고되었으며, 이러한 적극적인 교정 개념의 헬멧은 1990년대 초에 의사의 관리하에 사용해야 하는 의료기로서 미국 식약청의 허가를 받으면서 본격적으로 상업적 시판이 이루어졌고, Littlefield 등 [23]에 의해서 대규모의 결과가 보고되었으며, 생후 12개월 이내에 치료하면 좋은 결과를 얻을 수 있지만 생후 18개월까지도 치료해 볼 수 있다는 보고도 있었다[18].

헬멧치료의 문제점은 크게 헬멧효과의 불확실성, 장시간 헬멧 착용에 의한 두피알레르기 및 손상, 아기가 헬멧 착용을 거부하는 착용성 문제, 그리고 헬멧에 의한 뇌손상의 가능성 등이 있다[12,19,21]. 피부 문제와 착용성 문제는 헬멧의 재료 변경에 의해서 부분적으로 가능할 수 있다고 보이지만 아직도 12% 이상에서 착용성 문제가 있다고 알려져 있다 [19]. 그리고 자세성사두증에서 헬멧치료가 사두증에 의해서 발생하는 뇌손상에 압력을 주어서 추가적인 뇌손상을 일으킬 것인가 하는 문제에 대해서는 Miller와 Clarren [12]에 의하면 헬멧치료에 의해서 발달이 늦어질 수도 있겠지만 그 크기는 통계가 되지 않을 정도로 작다고 하여 담당 의사에 의해서 잘 관리된다면 심각성이 충분히 낮다고 추정하였다. 그럼에도 불구하고 Chung 등 [24]이 보고한 개를 이용한 동물 실험에서 헬멧 착용은 조심하여야 한다는 충고를 감안한다면 의사의 철저한 관리하에서 착용하는 것이 바람직할 것으로 보인다.

두개골조기유합증

1. 두개골조기유합증의 역사

1851년에 Virchow가 조기유합된 봉합선의 수직방향으로 머리뼈 성장이 제한되어 평행한 축으로 보상성장이 이루어진다는 가설을 기술하여 이것이 근대 조기유합증의 개념

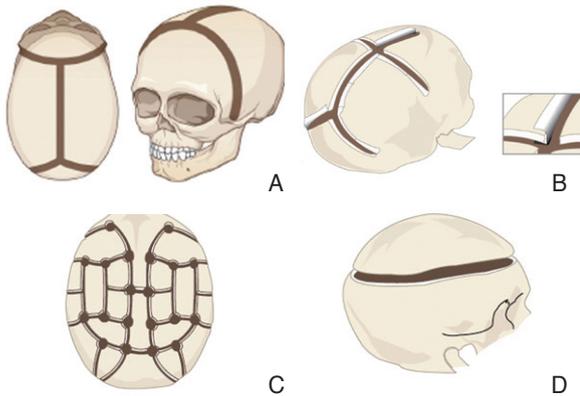


Figure 2. Early surgical methods for the craniosynostosis. (A) A simple linear craniotomy along the fused suture. (B) Insertion of aluminum foil or polyethylene film into the linear suturectomy site. (C) Morcellation procedure modified from linear craniotomy. (D) Circular craniotomy modified from linear craniotomy.

이 되었다[4-5,21]. 이에 따라서 1890년대에 두개골조기유합증에서 최초의 선상두개골절제술이 이루어졌고, 이후에 유합된 봉합선을 단순히 자르거나 봉합선을 자르고 나서 고무나 우레탄, 또는 알루미늄 포일 등을 삽입하여 머리뼈가 쉽게 붙지 못하도록 하는 수술방법, 동그랗게 잘라내는 방법, 또는 머리뼈를 여러 조각으로 잘라내는 morcellation 방법 등이 개발되었다(Figure 2) [2-5,21].

1950년대에 Moss의 기능적인 성장가설(functional matrix theory)이 발표되었으며, 그는 신경구조와 두피구조, 그리고 얼굴연조직구조의 연관의 오류에서 기형이 발생한다고 주장하였으며, 따라서 병변이 있는 봉합선만을 제거해서는 비정상적 두개골 성장을 바꿀 수가 없다고 보고하였다[21]. 이러한 Moss이론은 유합증수술이 단순히 유합된 병변 봉합선만을 잘라내는 선상두개골절제술에서 복잡하고 광범위하게 두개골을 절제하는 수술방법을 거쳐서 광범위한 절제와 두개골을 최대한 정상으로 모양을 만들어주는 전체두개골 재교정술(total calvarial remodeling) 수술방법으로 발전하는 이론적 바탕이 되었다[5-8]. 1960년도 후반에 Tessier [6]에 의해서 두개골조기유합증 환자에서 처음으로 재건 개념의 수술적 시도가 이루어졌다. 이후에 광범위한 여러 가지 방법의 두개골절제술이나 광범위한 두개골절제뿐만이

아니라 측면방향의 두개골확장을 동시에 시술하는 수술방법, 그리고 광범위한 두개골절제술 및 측면 두개골확장과 더불어 앞뒤 길이를 줄이는 이른바 “ \square procedure”가 개발되었으며, morcellation수술법은 재건술까지 포함하여 barrel stave절제술 등으로 개발되었다(Figure 3) [1,2,4-8]. 두개안면골수술에서는 전두안구골전위술(fronto-orbital advancement)과 중간안면전위술(midface advancement)을 따로따로 하거나 또는 한꺼번에(monobloc) 수술하는 방법이 고안되어 근대 두개안면골수술이 시작되었다[21].

1980년대에는 자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI)과 3차원 CT가 도입되면서 유합증의 진단에 있어서 새로운 전기를 마련하게 되었다[21,25]. 또한 복합유합증에서 유전자적인 연구가 이루어져서 FGFR의 유전자에 이상이 있다는 것이 발견되었고, 그후에 FGFR1, 2, 3뿐만이 아니라 TWIST, MSX2 유전자에도 이상이 발견되면서, 중후군적 유합증을 유전자검사만으로도 진단할 수도 있게 되었다[21]. 이로 인하여 조기유합증의 원인이 머리뼈 주위 구조의 연관의 오류가 아니라 유전자에 의함을 알게 되고, 조기유합증의 증상이 상당수에서 단순히 미용적인 문제라는 주장이 제기되었으며, 외과수술의 전반적인 최소화 유행이 시작되면서 이에 맞추어서 두개골조기유합증에서도 광범위한 수술방법은 최소수술방법으로 전환되기에 이르렀다.

1998년에 시상봉합선 조기유합증 수술에 있어서 과거의 선상두개골절제술을 다시 내시경과 결합시켜서 피부절개 길이를 줄여서 최소수술을 하자는 내시경수술방법이 보고되었고, 1960년대에 소아의 하지기형에서 길이를 늘이기 위해서 개발되었던 신연방법은 1990년대에 두개골에서도 스프링이나 신연기를 이용하여 신연하는 수술방법이 일본과 유럽에서 개발되었다(Figures 4,5) [1,10,11]. 내시경수술 후 교정헬멧을 착용하는 치료방법은 모든 조기유합증에서 적용할 수 있다고 주장되고 있지만 아직도 시상봉합선조기유합증 외에는 적정 적용 연령과 성공율에 대해서 확인되지 못하고 있다[17,26]. 이에 비하여 신연수술법은 일본과 유럽에서 개발된 후에 한국에서 더욱 많은 신연수술방법이 개발되어 2000년대에는 모든 조기유합증에서 나이와 관계없이 적용할 수 있다는 수술방법까지 개발되었다[27-31].

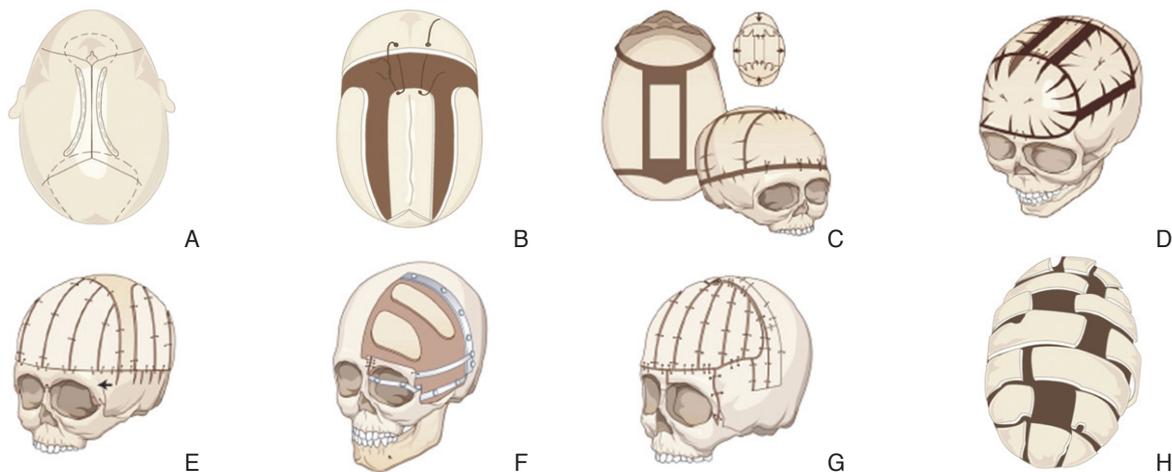


Figure 3. Extensive surgical methods for the craniosynostosis. (A) Extended craniectomy procedure without remodeling. (B) Π procedure with extended craniectomy and minimal remodeling. (C,D,E,F,G) Extensive total calvarial craniectomy and remodeling. (H) Barrel stove osteotomy modified from morcellation procedure (From Park JY, et al. Textbook of pediatric neurosurgery. Seoul: Doctors-Book; 2011, with permission from the Korean Society for Pediatric Neurosurgery) [1].

2. 증상과 진단

비중후군적 유합증은 10,000명의 출생 중에 4-6명이 발생했다고 보고되고 있고, 이에 비하여 중후군적 유합증은 Crouzon중후군, Apert중후군, Pfeiffer중후군, 그리고 Saethre-Chotzen중후군 등이 중후군적 유합증에서 흔하며, 대개 5-10만 명 중에 한 명이 발생한다고 알려져 있다[21].

조기유합증의 증상발현의 기전은 여러 봉합선이 유합되는 복합조기유합증이나 중후군적 조기유합증에서 뇌압상승 증상이 흔하다는 점에서 두개강내 용적감소와 뇌압상승, 그리고 결과적인 뇌손상과 시신경손상, 그리고 후두뇌탈출 기전이 조기유합증의 증상발현의 주된 기전으로 믿어져 왔다 [4,5,17,21]. 또한 정상아의 두개강내 용적과 비교한 결과에서 유합증 환자의 두개강 용적이 출생시 작지만 출생후 6개월이면 정상 두개골 용적이 된다는 보고에서 조기유합증에서 뇌압상승으로 초래되는 뇌손상은 출생 6개월 이전의 신생아 시기에 발생할 것으로 추측되었다[5,32]. 그러나 조기 유합증 환자의 두개강내 용적이 정상보다 적지 않거나 오히려 크다는 보고와 두개강내 용적과 뇌압이 연관이 없다는 보고로 인하여 조기유합증에서 두개강내 용적감소와 뇌압상승의 기전만을 주장하기는 어렵게 되었다[5,33].

진단은 증상적 진단, 단순방사선촬영, 초음파촬영 그리고

3차원 CT촬영으로 나눌 수 있으며, 동반신경기형을 진단하기 위해서는 MRI촬영도 중요한 역할을 하고 있다[21,25]. 증상적 진단에 있어서 Virchow가 약 150년 전에 주장하였던 한 개의 봉합선이 유합되면 나머지 정상 봉합선에서 보상으로 과성장하여 기형이 초래된다는 가설은 유합증의 증상을 추정하는데 있어서 아직도 효과적이다[4,5,21].

두개골단순방사선촬영에 의해서도 봉합선의 폐쇄 또는 보상성장 여부 등에 의해서 진단할 수 있으나 특히 유아에서는 두개골의 골화가 완전하지 않아서 진단율이 높지 않다는 한계가 있다[25,34]. 이에 비하여 3차원 CT검사는 진단율이 높을 뿐만 아니라 유합의 범위를 파악할 수 있고, 유합으로 인한 보상성장의 정도와 변위를 알 수 있으며, 수술 전에 수술을 계획할 수 있고, 수술 후에는 수술로 인한 변화를 확인할 수 있다는 장점이 있다[17,21,25].

3. 치료

1) 수술적응과 수술시기

수술의 적용에 있어서 중후군적 유합증은 뇌압이 상승하는 경우가 흔하므로 수술이 뇌압상승과 뇌압상승의 합병증을 예방하기 위한 방법이 될 수 있다고 볼 수 있지만 이에 비해서 단순유합증에서는 비록 최근에 뇌압상승이 흔하다는

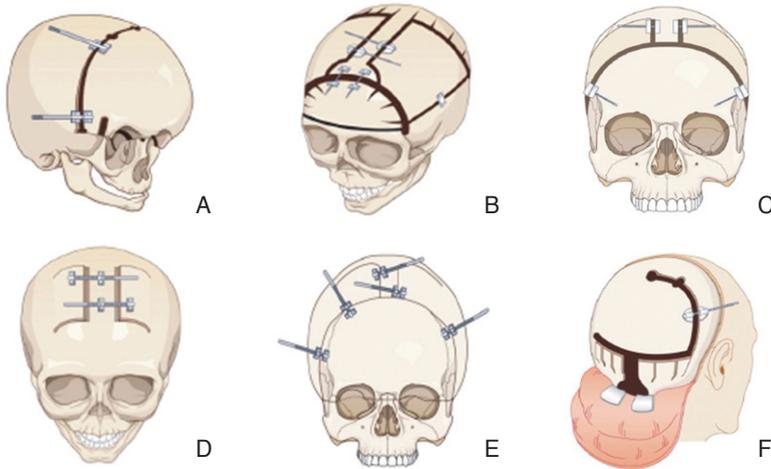


Figure 4. Minimal surgical method of distraction osteogenesis with distractors for bicoronal (A), sagittal (B,C,D,E), and lambdoid (F) craniosynostosis (From Park JY, et al. Text-book of pediatric neurosurgery. Seoul: Doctors-Book; 2011, with permission from the Korean Society for Pediatric Neurosurgery) [1].

보고도 있지만 과거의 대부분의 보고에서 뇌압상승이 흔하지 않다고 했기 때문에 뇌압상승을 예방하거나 치료하기 위해서 보다는 단순한 미용을 위한 수술이라는 주장도 무시할 수만은 없다[21,35-37].

수술시기에 대해서는 유합증 환자의 두개강 용적은 출생 시 작지만 출생 후 6개월이면 정상 두개골 용적으로 회복된다는 보고가 있고 나서 두개골유합증 환자에서 생후 수개월 이내에 조기수술한다면 유합증으로 인한 뇌압박을 감소시킴으로써 뇌발달에 미치는 악영향을 예방할 수 있을 것이라고 믿어왔지만 이에 대한 정확한 검증은 아직 이루어지지 않았다[5,17,21,38]. 일부에서는 조기수술의 주장과는 반대로 조기수술로서 두개강 내압을 낮출수 있는지도 불확실하며, 조기수술을 하는 경우에 수술위험도가 상승하며, 수술 후에 재유합되어 재수술할 가능성이 증가한다는 주장도 있다는 점에서 조기수술보다는 지연수술이 주장되기도 한다[33,39].

확실한 결론이 없는 현시점에서는 결국 각 병원의 수술특성과 각 환자의 상태에 따라서 수술을 결정할 수밖에 없으나 두개강내압 상승증이 있는 경우에는 적극적인 또는 조기수술을 고려해야 할 것으로 추정된다. 하지만 신생아나 유아에서 여러 가지의 두개강내압 측정방법이 아직 확립되어

있지 않아서 두개강내압을 어떻게 측정할 것인가와 측정한 수치를 어떻게 해석할 것인가 하는 문제도 있다 [5,37].

2) 수술방법

Virchow 가설을 따라서 선상두개골절제술 수술이 시작된 이후에 Moss의 기능적인 성장 가설에 의해서 복잡하고 광범위한 두개골 절제하는 수술방법이 개발되기 시작하였으며, 1990년대에 최소수술이 유행하면서 내시경수술법과 신연수술법이 개발되었으나 최소수술법의 안전성과 편리성의 장점에도 불구하고 효과에 대한 대규모 통계가 없어 시술자의 선호도와 숙련도에 따라서 최소수

술법과 광범위한 두개골절제술이 각 병원에 따라서 혼용되어 시술되고 있는 것이 현실이다.

내시경수술법은 1998년에 Jimenez 와 Barone [9]에 의해서 생후 3개월 이내의 4명의 시상봉합선유합증 환자에서 제시된 내시경수술도 효과가 있다고 보고한 이후에 3개월상의 유아에서도 넓게 두개골을 잘라내고, 수술 후에 헬멧보조기를 사용하면 더욱 충분히 잘 교정되며, 시상봉합선유합증만이 아니라 관상봉합선유합증에서도 시도할 수 있다고 보고되었다[40]. 그러나 머리뼈를 크게 절제하면 수술의 위험이 증가하기 때문에 최근에는 시상봉합선만을 1-2 cm 폭으로 작게 잘라내고 헬멧보조기에 의해서 수개월 이상 외부 교정을 하는 방법으로 충분히 교정할 수 있다고 보고되고 있지만 헬멧자체가 두개골 성장을 저해하는 요소가 될 수 있다는 비판이 있다[26,40,41].

신연방법은 1990년 초 토끼의 두개골 실험에서 신연방법이 검증된 후에 1990년대 중반에 신연기에 의한 수술이 시작되었으며, 1990년대 말에는 스프링에 의한 신연방법이 보고되었다[10,11,42]. 신연기에 의한 수술은 1998년에 Hirabayashi 등[10]에 의해서 관상봉합선유합증에서 신연기수술이 처음으로 체계적으로 보고되었는데, supraorbital osteotomy를 하지 않고 전두골 바닥뼈를 철사톱(Gigli

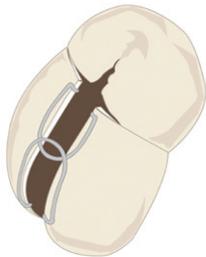


Figure 5. Minimal surgical method of distraction osteogenesis with spring for sagittal craniosynostosis.

wire saw)을 사용하여 잘라내고 전두골과 전두골 바닥뼈가 단일 조각인 상태로 신연기를 사용하여 두개골을 확장할 수 있게 함으로서 획기적인 발전을 이루었지만 실제로는 전두골 바닥뼈를 철사톱을 사용하여 잘라내는 방법의 위험성으로 인하여 일반화되지는 못했다(Figure 4A) [1]. 하지만, Hirabayashi 등의 수술방법은 이전의 수술방법을 개선하는데 사용되어 Cho 등[29]이 전두골을 두 개의 뼈로 자르는 수술을 시도하여 일반화되기에 이르렀다. 전두안골구 뼈를 한 개의 단일 조각으로 수술하자고 했던 Hirabayashi 등의 개념은 10년 후에 Choi 등[31]에 의해서 철사톱 보다 안전하게 방호골절제기(guarded osteotome)를 사용하여 한 개의 단일조각으로 잘라내고 신연기를 설치하는 방법으로 발전하였다. 시상봉합선유합증에 대해서는 2000년대에 와서 Uemura 등[27]이 Γ procedure를 신연기 수술에 적용하여 두개골을 앞, 뒤와 midline strut을 가진 양 옆의 총 4개의 골편으로 나누어 앞뒤로 줄이고 양 옆을 확장하는 수술을 보고하였으며, Yonehara 등[28]은 더 간단하게 수술방법을 개발하여 양측의 두정골을 잘라내어 가운데 남긴 strut에서 양쪽 측면의 바깥쪽으로 밀어서 두개골을 확장하는 수술방법을 개발하였다(Figure 4B,4D,4E) [1].

한편으로 스프링에 의한 신연방법은 1998년에 두개안면골수술에서 처음으로 Lauritzen 등[11]에 의해서 보고된 이후에 2003년에 Guimaraes-Ferreira 등[43]이 시상봉합선유합증에서 적용되어 보고되었는데, 유합된 봉합선만을 잘라낸 다음에 스프링으로 신연하는 방법이었으며, 이로 인하여 수술방법이 크게 간소화하게 되어 수술의 안전성이 급격히 상승하게 되었다(Figure 5). 2008년에 Lauritzen 등[44]

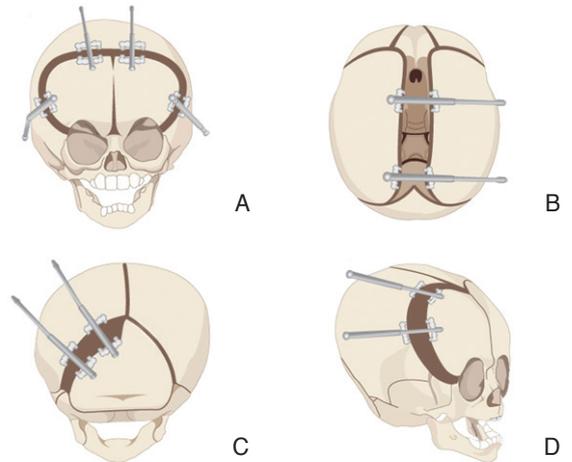


Figure 6. Minimal surgical method of trans-sutural distraction osteogenesis with distracters for bicoronal (A), sagittal (B), lambdoid (C), and unicoronal (D) craniosynostosis (From Park JY, et al. Textbook of pediatric neurosurgery. Seoul: Doctors-Book; 2011, with permission from the Korean society for pediatric neurosurgery) [1].

의 스프링신연방법으로 조기유합증수술 100예를 달성한 보고에서 시상봉합선유합증을 수술하는 스프링수술방법은 관상봉합선이나 후두부봉합선에서도 적용할 수 있다고 보고하였으나 정확한 방법에 대한 기술이 없어 인정하기 어렵다. 또한 스프링신연방법은 이러한 한계 외에도 신연하는 방향을 수술 후에 조절할 수 없고, 신연거리를 예측하거나 통제할 수 없다는 단점이 있다[45].

Lauritzen의 유합된 봉합선만을 자르는 개념과 신연기에 의한 신연방향 조절성과 신연거리 통제성의 장점을 결합하여 봉합선만을 자르고 나서 신연기로 신연하는 봉합선경유신연방법(trans-sutural distraction osteogenesis)이 2011년에 Park과 Yoon [45]에 의해서 보고되었다(Figure 6) [1]. 봉합선경유신연방법은 모든 형태의 조기유합증에서 똑같이 일률적으로 적용할 수 있는 방법으로 스프링신연방법의 간단성, 동일성, 그리고 안전성을 보장할 수 있으면서도 조절성이 우수하다는 장점이 있지만 아직은 대규모 결과에 대한 보고가 없어 설득력이 부족한 실정이다.

신연수술방법의 도입으로 인하여 내시경수술로는 적용하기 어려운 생후 1세 이후 환아에서도 최소침습수술을 충분히 적용할 수 있게 되었으며, 과거의 광범위한 두개골수술에

비하여 수술시간과 출혈량의 감소로 인하여 안전성이 상충하였으며, 재수술이 더 쉽게 가능케 되었으나 아직 모든 신연기구는 2차 수술로 제거해야 한다는 한계가 있다[30,45].

결 론

두개골조기유합증의 자연경과가 아직 명확히 알려지지 않았으며, 수술 후에 수술방법에 따른 비교가 거의 보고되지 않고 있고, 재발률과 재발원인에 대해서도 밝혀지지 않고 있는 현실에서 과거 120년 동안 개발된 수많은 수술방법 중에서 한 가지 수술방법만이 모든 환아에서 특별히 우수할 것이라고 주장하기가 아직은 어렵다. 따라서 환자의 상태와 수술자의 숙련도에 따라서 적절한 수술시기와 방법을 선택하는 것이 현실점에서 선택할 수 있는 최선일 것으로 추측된다.

핵심용어: 두개골조기유합증; 자세성사두증;
내시경두개골절제술; 신연수술법

REFERENCES

1. Yoon SH. Nonsyndromic craniosynostosis and abnormalities of head shape. In: Park JY, Kang SG, Kang JK, Kang JK, Koh YC, Kong DS, Kim KH, Kim KU, Kim DS, Kim DW, Kim SD, Kim SH, Kim SK, Kim JH, Kim TY, Ra YS, Moon JG, Min KS, Min BK, Park BJ, Park KB, Park SH, Park YS, Park ES, Park JB, Seo BR, Seo E, Seoul HJ, Shin HJ, Sim KB, Wang KC, Eun SH, Yoon SH, Lee KT, Lee YB, Lee IW, Lee CS, Lee CH, Lee HK, Jeun SS, Jung JM, Cho BK, Choi JU, Choi CY, Choi HY, Phi JH, Hong SH, Hwang SK, editors. Textbook of pediatric neurosurgery. Seoul: Doctors-Book; 2011. p. 181-194.
2. Simmons DR, Peyton WT. Premature closure of the cranial sutures. J Pediatr 1947;31:528-547.
3. Fowler FD, Ingraham FD. A new method for applying polyethylene film to the skull in the treatment of craniosynostosis. J Neurosurg 1957;14:584-586.
4. Renier D, Lajeunie E, Arnaud E, Marchac D. Management of craniosynostoses. Childs Nerv Syst 2000;16:645-658.
5. Sgouros S. Skull vault growth in craniosynostosis. Childs Nerv Syst 2005;21:861-870.
6. Tessier P. The definitive plastic surgical treatment of the severe facial deformities of craniofacial dysostosis. Crouzon's and Apert's diseases. Plast Reconstr Surg 1971;48:419-442.
7. Venes JL, Sayers MP. Sagittal synostectomy. Technical note. J Neurosurg 1976;44:390-392.
8. Persing JA, Edgerton MT, Park TS, Jane JA. Barrel stave osteotomy for correction of turribrachycephaly craniosynostosis deformity. Ann Plast Surg 1987;18:488-493.
9. Jimenez DF, Barone CM. Endoscopic craniectomy for early surgical correction of sagittal craniosynostosis. J Neurosurg 1998;88:77-81.
10. Hirabayashi S, Sugawara Y, Sakurai A, Harii K, Park S. Front-orbital advancement by gradual distraction. Technical note. J Neurosurg 1998;89:1058-1061.
11. Lauritzen C, Sugawara Y, Kocabalkan O, Olsson R. Spring mediated dynamic craniofacial reshaping. Case report. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg 1998;32:331-338.
12. Miller RI, Clarren SK. Long-term developmental outcomes in patients with deformational plagiocephaly. Pediatrics 2000;105:E26.
13. Hutchison BL, Hutchison LA, Thompson JM, Mitchell EA. Plagiocephaly and brachycephaly in the first two years of life: a prospective cohort study. Pediatrics 2004;114:970-980.
14. Littlefield TR, Saba NM, Kelly KM. On the current incidence of deformational plagiocephaly: an estimation based on prospective registration at a single center. Semin Pediatr Neurol 2004;11:301-304.
15. Speltz ML, Collett BR, Stott-Miller M, Starr JR, Heike C, Wolfram-Aduan AM, King D, Cunningham ML. Case-control study of neurodevelopment in deformational plagiocephaly. Pediatrics 2010;125:e537-e542.
16. Ripley CE, Pomatto J, Beals SP, Joganic EF, Manwaring KH, Moss SD. Treatment of positional plagiocephaly with dynamic orthotic cranioplasty. J Craniofac Surg 1994;5:150-159.
17. Panchal J, Uttchin V. Management of craniosynostosis. Plast Reconstr Surg 2003;111:2032-2048.
18. Littlefield TR, Pomatto JK, Kelly KM. Dynamic orthotic cranioplasty: treatment of the older infant. Report of four cases. Neurosurg Focus 2000;9:e5.
19. Bruner TW, David LR, Gage HD, Argenta LC. Objective outcome analysis of soft shell helmet therapy in the treatment of deformational plagiocephaly. J Craniofac Surg 2004;15:643-650.
20. Argenta L, David L, Thompson J. Clinical classification of positional plagiocephaly. J Craniofac Surg 2004;15:368-372.
21. Walker ML, Collins JJ. Nonsyndromic craniosynostosis and abnormalities of head shape. In: Winn HR, Youmans JR, editors. Youmans neurological surgery. Philadelphia: Saunders; 2004. p. 3300-3314.
22. Clarren SK, Smith DW, Hanson JW. Helmet treatment for plagiocephaly and congenital muscular torticollis. J Pediatr 1979;94:43-46.
23. Littlefield TR, Beals SP, Manwaring KH, Pomatto JK, Joganic EF, Golden KA, Ripley CE. Treatment of craniofacial asymmetry with dynamic orthotic cranioplasty. J Craniofac Surg 1998;9:11-17.
24. Chung J, Sim SY, Yoon SH. Soft-helmet skull remodeling in canine models: intracranial volume unchanged by compensatory skull growth. J Neurosurg 2006;104(5 Suppl):340-347.

25. Pilgram TK, Vannier MW, Hildebolt CF, Marsh JL, McAlister WH, Shackelford GD, Offutt CJ, Knapp RH. Craniosynostosis: image quality, confidence, and correctness in diagnosis. *Radiology* 1989;173:675-679.
26. Ridgway EB, Berry-Candelario J, Grondin RT, Rogers GF, Proctor MR. The management of sagittal synostosis using endoscopic suturectomy and postoperative helmet therapy. *J Neurosurg Pediatr* 2011;7:620-626.
27. Uemura T, Hayashi T, Satoh K, Mitsukawa N, Yoshikawa A, Suse T, Furukawa Y. Three-dimensional cranial expansion using distraction osteogenesis for oxycephaly. *J Craniofac Surg* 2003;14:29-36.
28. Yonehara Y, Hirabayashi S, Sugawara Y, Sakurai A, Harii K. Complications associated with gradual cranial vault distraction osteogenesis for the treatment of craniofacial synostosis. *J Craniofac Surg* 2003;14:526-528.
29. Cho BC, Hwang SK, Uhm KI. Distraction osteogenesis of the cranial vault for the treatment of craniofacial synostosis. *J Craniofac Surg* 2004;15:135-144.
30. Park DH, Chung J, Yoon SH. Rotating distraction osteogenesis in 23 cases of craniosynostosis: comparison with the classical method of craniotomy and remodeling. *Pediatr Neurosurg* 2010;46:89-100.
31. Choi JW, Koh KS, Hong JP, Hong SH, Ra Y. One-piece front-orbital advancement with distraction but without a supra-orbital bar for coronal craniosynostosis. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2009;62:1166-1173.
32. Sgouros S, Hockley AD, Goldin JH, Wake MJ, Natarajan K. Intracranial volume change in craniosynostosis. *J Neurosurg* 1999;91:617-625.
33. Gault DT, Renier D, Marchac D, Ackland FM, Jones BM. Intracranial volume in children with craniosynostosis. *J Craniofac Surg* 1990;1:1-3.
34. Sim SY, Yoon SH, Kim SY. Quantitative analysis of developmental process of cranial suture in Korean infants. *J Korean Neurosurg Soc* 2012;51:31-36.
35. Renier D, Sainte-Rose C, Marchac D, Hirsch JF. Intracranial pressure in craniostenosis. *J Neurosurg* 1982;57:370-377.
36. Thompson DN, Malcolm GP, Jones BM, Harkness WJ, Hayward RD. Intracranial pressure in single-suture craniosynostosis. *Pediatr Neurosurg* 1995;22:235-240.
37. Inagaki T, Kyutoku S, Seno T, Kawaguchi T, Yamahara T, Oshige H, Yamanouchi Y, Kawamoto K. The intracranial pressure of the patients with mild form of craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* 2007;23:1455-1459.
38. Arnaud E, Renier D, Marchac D. Prognosis for mental function in scaphocephaly. *J Neurosurg* 1995;83:476-479.
39. Di Rocco C, Marchese E, Velardi F. Craniosynostosis: surgical treatment during the first year of life. *J Neurosurg Sci* 1992;36:129-137.
40. Jimenez DF, Barone CM, McGee ME, Cartwright CC, Baker CL. Endoscopy-assisted wide-vertex craniectomy, barrel stave osteotomies, and postoperative helmet molding therapy in the management of sagittal suture craniosynostosis. *J Neurosurg* 2004;100(5 Suppl Pediatrics):407-417.
41. Kohan E, Wexler A, Cahan L, Kawamoto HK, Katchikian H, Bradley JP. Sagittal synostotic twins: reverse pi procedure for scaphocephaly correction gives superior result compared to endoscopic repair followed by helmet therapy. *J Craniofac Surg* 2008;19:1453-1458.
42. Remmler D, McCoy FJ, O'Neil D, Willoughby L, Patterson B, Gerald K, Morris DC. Osseous expansion of the cranial vault by craniotaxis. *Plast Reconstr Surg* 1992;89:787-797.
43. Guimaraes-Ferreira J, Gwalli F, David L, Olsson R, Friede H, Lauritzen CG. Spring-mediated cranioplasty compared with the modified pi-plasty for sagittal synostosis. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2003;37:208-215.
44. Lauritzen CG, Davis C, Ivarsson A, Sanger C, Hewitt TD. The evolving role of springs in craniofacial surgery: the first 100 clinical cases. *Plast Reconstr Surg* 2008;121:545-554.
45. Park DH, Yoon SH. The trans-sutural distraction osteogenesis for 22 cases of craniosynostosis: a new, easy, safe, and efficient method in craniosynostosis surgery. *Pediatr Neurosurg* 2011;47:167-175.



Peer Reviewers' Commentary

본 논문은 어린이에게서 관찰되는 머리모양 이상과 머리뼈 붙음 증후군에 대하여 그 역사적 배경, 치료의 발전, 현재의 수술방법 추이에 대하여 자세하고 알기 쉽게 기술하였다. 머리모양 이상과 머리뼈 붙음 증후군의 수술적응증과 수술시기에 대한 언급에서는 본 논문에서 확실한 제시를 하지 않았으나 이는 현재에도 학계에서 많은 논란이 있음을 보여주는 것이라 하겠다. 수술방법의 고찰에서는 과거에는 적극적이고 큰 수술방법을 통하여 머리모양을 바꾸어주는 것을 선호하였으나 최근에는 내시경수술, 신연기기를 이용한 최소침습 수술방법을 통하여 그 합병증을 줄이고 치료효과를 극대화하려는 경향을 잘 표현하였다. 앞으로 수술적응증과 수술시기에 대한 학계의 이견이 정리되어 머리모양 이상과 머리뼈 붙음 증후군을 가지고 있는 어린이의 수술적 치료에 한 가이드라인으로 삼을수 있게 발표되기를 기대한다.

[정리: 편집위원회]