



Parry-Romberg Syndrome 환자에서 악정형 및 교정 치료

유국호, 백형선*

연세대학교 치과대학병원 치과교정학교실

ABSTRACT

Orthopedic and Orthodontic Treatments of a Patient with Parry-Romberg Syndrome

Kug-Ho You, Hyoung-Seon Baik*

Department of Orthodontics, School of Dentistry, Yonsei University

Parry-Romberg syndrome(PRS) is a degenerative disease characterized by progressive hemifacial atrophy. A 10-year-old girl who had been treated for linear scleroderma at the dermatologic department visited the orthodontic department. The frontal facial photograph showed mild facial asymmetry. On the left side, mild atrophy of soft tissue, enophthalmos, cheek depression, and dry skin with dark pigmentation were observed. The radiograph showed the hypoplasia of both the maxilla and mandible on the left side. This case report describes the treatment of a patient with PRS for 7 years.

To minimize the effect of progressive atrophy on the facial growth, a hybrid appliance was used. The facial photos and radiographic records were periodically taken to analyze the progression of PRS. Although it is impossible to prevent the progression of facial asymmetry, it appears to be possible to limit the atrophic effect. After the stabilization of PRS, the orthodontic treatment by the fixed appliance was performed. Additionally, autologous fat graft was performed three times at 6 month intervals. After the treatment, the patient had a confident smile and facial asymmetry was improved.

Key words: Parry-Romberg syndrome, progressive hemifacial atrophy

I. 서론

Parry-Romberg syndrome(PRS)은 Parry¹⁾와 Romberg²⁾에 의해 보고된 드문 퇴축성 질환이다³⁾. 일반적으로 20세 이전에 발병되며, 남자보다 여자에서 발병률이 높다⁴⁾. PRS의 원인은 아직 확실하게 밝혀지지는 않았지만, 유전, 외상, 바이러스 감염,

지방 대사에서의 중추적 장애, 말초 삼차 신경염, 림프구성 신경혈관염, 내분비 장애, 자가 면역력 등이 주요 원인으로 주장되어 왔다^{5,6)}.

PRS는 여러 임상적 증후들을 보인다. PRS의 가장 특징적인 임상적 증후는 이환측의 반안면 위축을 동반한 안면 비대칭이다. 피부는 점점 얇아지고 건조해지며, 피부에는 색소들이 침착되기도 한다⁷⁾.

정상적인 피부와 비정상적인 피부 사이에 경계선 (*en coup de sabre*)이 나타날 수도 있다⁴⁾. 안구 함몰(*enophthalmos*)도 관찰되며⁶⁾, 눈썹과 머리카락이 소실되거나 탈색이 발생할 수도 있다⁸⁾. 또한, 면역학적 이상⁹⁾과 삼차신경통, 간질, 편두통 같은 신경학적 이상¹⁰⁾이 나타나기도 한다.

임상적으로 골격과 치아들의 위치에 중요한 형태적 변화들을 일으키기 위해서 기능성 장치 (*functional appliance*)들이 이용되어 왔으며, PRS를 가지고 있는 두 환자에서도, 기능성 장치가 하악골의 성장을 촉진시켜 골격적 기형을 개선시킬 수 있음이 보고되었다¹¹⁾. 기능성 장치 중, *hybrid appliance*는 구성 요소들에 기반을 둔 개별적으로 제작된 장치로, 안면 비대칭 환자들에 사용되어질

수 있다¹²⁾. 이에, PRS 환자에서 *hybrid appliance*의 악정형 효과와 교정적인 고려 사항들에 대하여 보고하고자 한다.

II. 증례보고

9세부터 본원 피부과에서 선형 경피증(*linear scleroderma*)으로 치료를 받아왔던 10세 여환이 안면 비대칭과 치열 총생을 주소로 내원하였다. 구외 임상 검사상, 좌측 안면 부위에 경미한 연조직의 위축, 볼 부위의 함몰, 안구 함몰이 있었으며, 검은 색소 침착을 동반한 건조한 피부가 관찰되었다. 상악 정중선이 좌측으로 편위되었고, 교합 평



Figure 1. The facial photograph showing mild facial asymmetry at the age of 10.

Figure 2. The intraoral photograph showing the dental crowding at the age of 10.

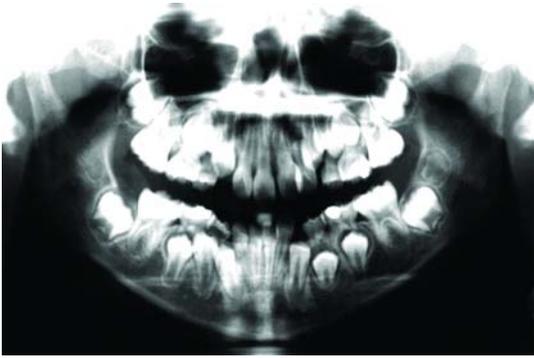


Figure 3. The panoramic view at the age of 10.



Figure 4. The hybrid appliance which was constituted of buccal shields on the left side and posterior bite plane on the right side.

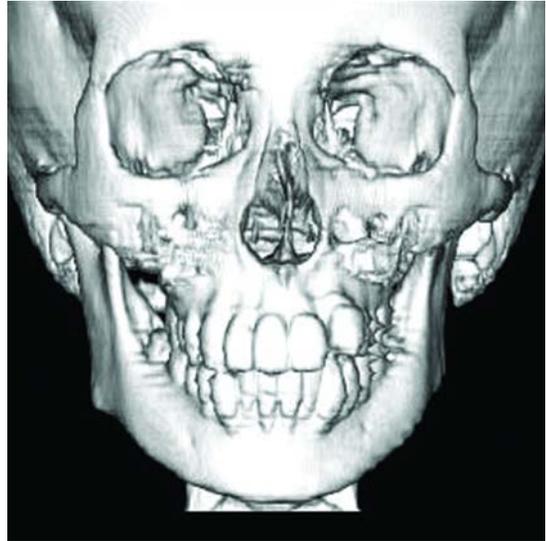


Figure 5. 3-dimensional computed tomography at the age of 13.

면의 기울기가 관찰되었다(Figure 1). 악관절에 특이한 이상 소견은 없었으며, 안면 근육의 기능도 정상적이었다. 구내 임상 검사상, 혼합치열기 상태였으며, 치열의 총생이 관찰되었고, 영구치가 맹출할 공간이 부족하였다(Figure2). 정모 두부방사선 사진상, 좌측 상악골과 하악골의 열성장이 관찰되었으며, 측모 두부방사선사진상, ANB 5.1°로 경미

Table 1. Data showing the inclinations of maxillary, occlusal, and mandibular planes related to Z-line and the distances of J and Ag from midsagittal reference line(MSR) according to a frontal asymmetry analysis¹³⁾

The length of treatment	Z [^] J	Z [^] U6	Z [^] Ag	MSR-J diff.	MSR-Ag diff.
Initial	0.9	1.5	3.0	0.5	0.5
21 months	0.9	1.5	2.5	1.9	2.5
49 months	1.5	2.0	3.4	2.4	3.0

Z, zygomatico-frontal suture point; J, the intersecting point between the zygomatic process and maxillary tuberosity; U6, the palatal cusp tip of the maxillary first molar; Ag, the superior point of antegonial notch; Diff., the difference between the left and right sides(right - left).

Table 2. Data showing the calculated symmetry of ramus and condylar heights expressed in percentages according to the formula of Habets et al.^{14): [(right-left)/(right+left)] x 100}

The length of treatment	Condylar plus ramus height	Ramus height	Condylar height
Initial	10.1	9.0	17.7
33 months	8.6	8.0	11.1
49 months	9.0	8.3	12.8

한 골격성 II급 부정교합을 보였다. 파노라마 방사선사진상, 좌측 악관절의 저성장이 관찰되었으며, 치아의 상실은 없었으나, 좌측 상악 중절치와 측절치의 치근이 짧았으며, 우측 소구치들에 비하여 좌측 하악 소구치들의 치근 발육이 미약하였다(Figure 3).

먼저 영구 치열의 맹출 공간을 확보하기 위하여, 상악에는 straight-pull head gear를, 하악에는 lip bumper를 7개월 동안 사용하였다. 그 후, 좌측 안면 부위의 성장을 도모하기 위해서, 구성 교합(construction bite)을 채득한 뒤, 우측에 bite block, 좌측에 buccal shield를 장착한 hybrid appliance를 제작하였다(Figure 4). 4주 동안의 적

응 기간을 가진 후, 악정형 효과를 얻기 위하여 하루에 적어도 14시간은 장착하도록 하였다. Hybrid appliance를 21개월 동안 장착한 후, 안면 비대칭을 정확히 평가하기 위해 3차원 컴퓨터 단층 촬영을 시행하였으며(Figure 5), 정모 두부방사선사진상에서 좌우 비대칭을 비교해 본 결과¹³⁾, 하악골에서 수직적으로 비대칭의 개선이 있었다(Table 1). Hybrid appliance를 33개월 동안 장착한 후, 파노라마 방사선사진 상에서 하악골의 좌우 비대칭을 비교해 본 결과¹⁴⁾, 하악 과두와 하악지 부위의 좌우 비대칭이 개선되었다(Table 2).

Hybrid appliance를 총 49개월 동안 계속 장착하였으며, 사춘기 최대성장기를 거치면서 반안면



Figure 6. The facial photograph showing the atrophy of soft tissue, enophthalmos, and dry skin with dark pigmentation on the left side at the age of 15.



Figure 7. The intraoral photograph showing the dental crowding and posterior open bite on the left side at the age of 15.



Figure 8. The panoramic view at the age of 15.

위축(hemifacial atrophy)이 다시 심하게 진행되었다(Table 1,2). 15세 때, 구외 임상 검사상, 좌측

부위에 심한 연조직의 위축, 안구 함몰이 관찰되었다. 건조한 피부에는 검은 색소가 침착되었으며, 정상 피부와 비정상 피부 조직 사이에 선형적인 상처(en coup de sabre)가 관찰되었다. 상하순은 후퇴되었으며, 좌측 입술선이 상방으로 올라가서 좌측 앞니들이 노출되었다(Figure 6). 구내 임상 검사상, 상하악에서 치열의 총생이 관찰되었고, 상하악 치열의 정중선이 일치하지 않았다. 혀의 좌측 부분이 위축되었고, 상악 좌측 구개부는 협착되었으며, 좌측 구치부에서는 개방 교합이 관찰되었다(Figure 7). 정모 두부방사선사진상, 우측에 비하여 좌측 상하악골의 열성장이 관찰되었으며, 파노

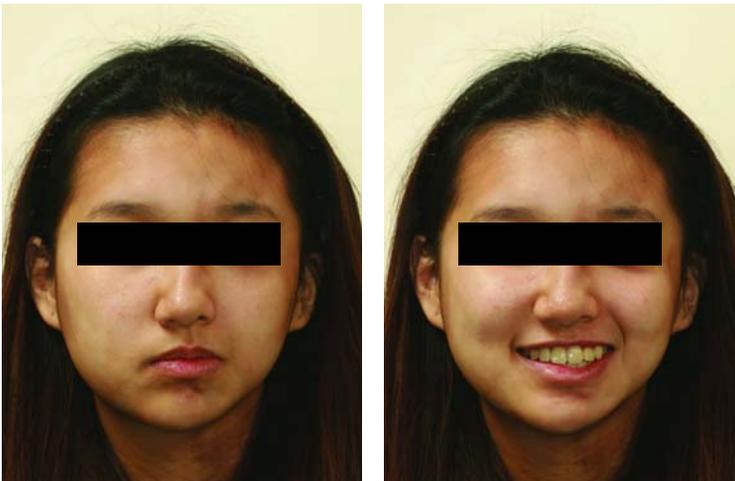


Figure 9. The facial photograph after autologous fat graft and the orthodontic treatment by the fixed appliance at the age of 17.



Figure 10. The panoramic view at the age of 17.

라마 방사선사진상, 좌측 상악 중절치와 측절치, 하악 소구치 부위에서 짧은 치근이 관찰되었다 (Figure 8).

주기적인 방사선 사진 및 임상 검사 결과상, 반안면 위축이 다소 안정화되었다고 판단되어, 고정식 교정 장치를 이용하여 교정 치료를 시작하였다. 짧은 치근을 고려하여, 치열의 총생은 치간 삭제를

이용하여 해소하였고, 약한 힘으로 좌측 소구치와 대구치를 정출시켜 교합을 개선하기로 하였다. 또한, 교정 치료 동안 좌측 안면 부위의 심미적인 개선을 위해 자가 지방 이식 (autologous fat graft) 을 시행하였다. 지방은 자신의 둔부에서 채취하였고, 지방 이식 후 남은 지방은 냉동 보관하여 자가 지방 이식을 6개월 간격으로 3번 시행하였다.

교정 치료와 자가 지방 이식 후, 치아 배열, 교합, 안면 비대칭이 개선되었다 (Figure 9). 파노라마 방사선사진상, 치근이 더 짧아지지 않았으며, 치근의 위치도 개선되었다 (Figure 10). 17세 때, 반안면 위축이 더 이상 진행되지 않는다고 판단되어, 고정식 교정 장치를 제거하였으며, 재발을 방지하기 위하여 상악 좌측에는 buccal shield, 하악 전치부에는 lip pad를 장착한 circumferential retainer를 장착하였다 (Figure 11). 교정 치료 후 6개월 뒤, 안모와 교합은 안정적으로 유지되고 있었다 (Figure 12).

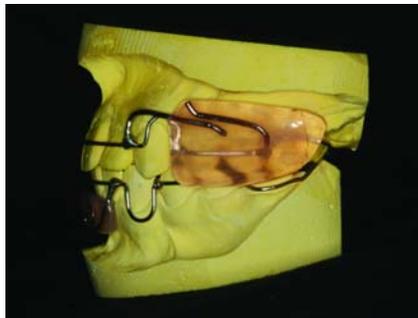
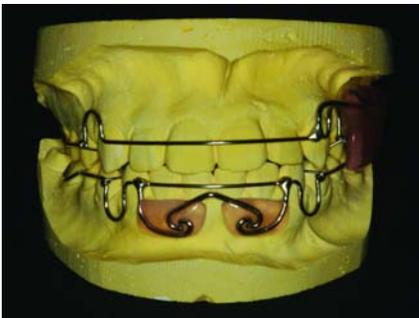


Figure 11. The maxillary circumferential retainer with buccal shield and mandibular circumferential retainer with lip shield.



Figure 12. The intraoral and facial photographs after retention for 6 months.

III. 고찰

Parry-Romberg syndrome(PRS)은 많은 임상적인 특징들을 나타내지만, 발생 유무와 심한 정도는 개개인 별로 다양하다. 본 환자가 처음 내원했을 당시에는 경미한 안면 비대칭과 선형 경피증(linear scleroderma)을 보였다. PRS와 선형 경피증과의 연관성에 대해서는 여러 의견들이 있다. PRS와 선형 경피증은 서로 별개의 질환이라는 의견도 있고^{15,16)}, 같은 발병 원리를 갖는다는 의견도 있다¹⁷⁾. 피부의 경화가 없는 PRS 두 환자에서, 이 환측의 조직 검사를 시행한 결과, 경피증과 같은 조직 검사 결과가 보고 되기는 하였지만, 피부 경화증의 존재 유무로 PRS를 진단하기에는 과학적인 증거가 부족하다고 사료된다⁴⁾. 주기적인 방사선 사진과 임상적 검사를 통하여, PRS의 여러 임상적 특징들을 파악하는 것이 중요하다.

구강악안면 환경들이 변하면 이에 따라 악골, 치아, 근신경들의 적응이 발생하므로¹⁸⁾, 악정형 치료의 주요 목적은 기능성 장치들을 이용하여 안면 부위의 환경을 변화시켜 안면 성장을 조절하는 것이다. PRS 환자의 치료에서도 진행되는 반안면 위축을 최소화하는 것이 중요하다. 본 환자는 최대 성장기를 거치면서 안면 비대칭이 다시 심해지기는 하였지만, hybrid appliance를 장착함으로써 안면 비대칭의 개선이 있었으며, 특히 하악골에서 좌우 비대칭의 개선이 있었다. 그러므로, PRS 환자에서도 안면 비대칭을 개선하는 악정형 효과를 얻기 위하여 hybrid appliance가 이용될 수 있다고 사료된다. 그러나, 협측판이 협측 연조직을 차단하고 정중 구개 봉합에서의 성장을 도모하여 좌측 상악골의 위축을 개선하기를 기대하였지만, 좌측 상악골의 성장은 부족하였으며, 결국 구치부는 절단 교합이 되었다. 마찬가지로, PRS 환자에서 편측성 구치부 반대 교합이 보고되기도 하였다¹⁹⁾. 본 환자

에서는 협측 연조직과 혀의 위축 때문에, 기능성 장치를 이용하여 상악골의 횡적 성장을 개선하기에는 한계가 있었던 것으로 사료된다.

악정형 치료의 기간은 PRS의 안정과 연관되어 있다. PRS는 활성적인 기간을 지난 다음에 안정기를 가지는 자가 제한적인 질환으로 생각되어진다²⁰⁾. PRS는 다양한 나이에 안정화되기 때문에²¹⁾, 안면 위축의 진행 과정은 연속적인 방사선 사진과 구외 사진 촬영으로 관찰하는 것이 필요하다.

반안면 위축을 심미적으로 향상시키기 위해서는 연조직 재건이 무엇보다도 중요하며, 이를 위해서는 자가 지방 이식²²⁾, 자가 조직 이식²³⁾, 그리고 동종 이식 물질의 이식²⁴⁾ 등의 방법들이 있다. 그 중 지방 이식은 가장 많이 사용되는 방법 중 하나로¹⁰⁾, 경미하거나 중증도의 안면 위축에서 만족스러운 결과들을 보여준다²⁵⁾. 지방 이식 후의 장기간 결과들을 보여주는 사례는 거의 없지만²⁶⁾, 아직까지 지방 이식은 반안면 위축을 가지고 있는 환자에게 좋은 치료 방법이다²⁷⁾. 본 환자의 반안면 위축 정도를 고려해 보았을 때, 지방 이식을 포함한 합성 치료가 적절하다고 판단되었으나²⁵⁾, 환자와의 상의 후, 오직 자가 지방 이식만을 시행하기로 결정하였고, 세 번의 지방 이식을 통해 심미적인 개선을 얻을 수 있었다.

PRS 환자에서는 치근의 형성이 미약하거나 지연된 치아 맹출이 일어날 수도 있으며¹⁹⁾, 국소 특정 신경영양적 이론(regional specific neurotrophic theory)이 가능한 원인으로 설명되어질 수 있을지도 모른다²³⁾. Hybrid appliance는 반안면 위축 부위의 성장을 도모하기 위해 하악골의 위치를 변화시키고, 이환측 구치부의 수직적 맹출을 유도하게 되므로, 치아 맹출 기전에 이상이 있을 경우에는 이환측에 구치부 개방 교합이 발생할 수 있다. 지연된 치아 맹출은 여러 생리학적 기전들의 결과이므로²⁸⁾, 치주 인대가 비정상적인지 아닌지를 판단하는 것이 중요하

다. 유착이나 일차성 맹출 이상(primary failure of eruption)과 같이 치주 인대에 이상이 있다면²⁹⁾, 치아는 교정력에 반응하지 않고 교합은 보철물이나 다른 외과적 치료에 의해 회복되어야 하므로, 이에 대한 고려가 필요하다. 그러나, 아직 PRS 환자에서 치아가 교정력에 의해 움직이지 않는다는 보고는 없었으며, 법랑질, 상아질 및 치아의 생활력도 임상적으로 정상이다³⁰⁾. 그러므로, PRS 환자에서 치아 이동에는 문제가 없는 것으로 보이지만, 짧은 치근의 가능성과 그 정도를 예측하기 힘들기 때문에, 방사선 사진으로 주기적인 관찰을 하는 것이 필요하며, 교정 치료 계획 수립 시에도 이러한 특징들을 반드시 고려해야 한다.

IV. 결론

Parry-Romberg syndrome 환자에서 hybrid appliance는 반안면 위축을 개선하기 위해 사용될 수 있으며, 반드시 환자의 악골과 치아의 특징들을 고려하여 치료 계획을 수립해야 한다.

참고문헌

1. Parry CH. Collections from the Unpublished Medical Writings of the Late Caleb Hillier Parry. 1825;London: Underwood:478.
2. Romberg HM. Klinische. 1846;Berlin: Forrtner:75-81.
3. Rogers BO. Progressive Facial Hemiatrophy (Romberg's Disease): A Review of 772 Cases. Proceedings of the 3rd International Conference on Plastic Surgery. Excerpta Medica. ICS 1964;66:681-689.
4. Tollefson MM, Witman PM. En coup de sabre morphea and Parry-Romberg syndrome: a retrospective review of 54 patients. J Am Acad Dermatol 2007;56:257-263.
5. Pensler JM, Murphy GF, Mulliken JB. Clinical and ultrastructural studies of Romberg's hemifacial atrophy. Plast Reconstr Surg 1990;85:669-674; discussion 675-666.
6. Miller MT, Sloane H, Goldberg MF, Grisolano J, Frenkel M, Mafee MF. Progressive hemifacial atrophy(Parry-Romberg disease). J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1987;24:27-36.
7. Dervis E. Progressive hemifacial atrophy with linear scleroderma. Pediatr Dermatol 2005;22:436-439.
8. Chapman MS, Peraza JE, Spencer SK. Parry-Romberg syndrome with contralateral and ipsilateral extremity involvement. J Cutan Med Surg 1999;3: 260-262.
9. Garcia-de la Torre I, Castello-Sendra J, Esgleyes-Ribot T, Martinez-Bonilla G, Guerrerrosantos J, Fritzler MJ. Autoantibodies in Parry-Romberg syndrome: a serologic study of 14 patients. J Rheumatol 1995; 22:73-77.
10. Stone J. Parry-Romberg syndrome: a global survey of 205 patients using the Internet. Neurology 2003;61:674-676.
11. Grippaudo C, Deli R, Grippaudo FR, Di Cuia T, Paradisi M. Management of craniofacial development in the Parry-Romberg syndrome: report of two patients. Cleft

- Palate Craniofac J 2004;41:95-104.
12. Vig PS, Vig KW. Hybrid appliances: a component approach to dentofacial orthopedics. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 1986;90:273-285.
 13. Grummons DC, Kappeyne van de Coppello MA. A frontal asymmetry analysis. *J Clin Orthod* 1987;21:448-465.
 14. Habets LL, Bezuur JN, Naeiji M, Hansson TL. The Orthopantomogram, an aid in diagnosis of temporomandibular joint problems. II. The vertical symmetry. *J Oral Rehabil* 1988;15:465-471.
 15. Duymaz A, Karabekmez FE, Keskin M, Tosun Z. Parry-Romberg syndrome: facial atrophy and its relationship with other regions of the body. *Ann Plast Surg* 2009;63:457-461.
 16. Orozco-Covarrubias L, Guzman-Meza A, Ridaura-Sanz C, Carrasco Daza D, Sosa-de-Martinez C, Ruiz-Maldonado R. Scleroderma 'en coup de sabre' and progressive facial hemiatrophy. Is it possible to differentiate them? *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2002;16:361-366.
 17. Blaszczyk M, Janniger CK, Jablonska S. Childhood scleroderma and its peculiarities. *Cutis* 1996;58:141-144, 148-152.
 18. McNamara JA, Jr. Neuromuscular and skeletal adaptations to altered function in the orofacial region. *Am J Orthod* 1973;64:578-606.
 19. Foster TD. The effects of hemifacial atrophy on dental growth. *Br Dent J* 1979;146:148-150.
 20. Peterson LS, Nelson AM, Su WP, Mason T, O'Fallon WM, Gabriel SE. The epidemiology of morphea(localized scleroderma) in Olmsted County 1960-1993. *J Rheumatol* 1997;24:73-80.
 21. Lakhani PK, David TJ. Progressive hemifacial atrophy with scleroderma and ipsilateral limb wasting(Parry-Romberg syndrome). *J R Soc Med* 1984;77:138-139.
 22. Sterodimas A, Huanquipaco JC, de Souza Filho S, Bornia FA, Pitanguy I. Autologous fat transplantation for the treatment of Parry-Romberg syndrome. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2009;62:e424-426.
 23. Mazzeo N, Fisher JG, Mayer MH, Mathieu GP. Progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg syndrome). Case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1995;79:30-35.
 24. Bagal A, Dahiya R, Tsai V, Adamson PA. Clinical experience with polymethylmethacrylate microspheres(Artecoll) for soft-tissue augmentation: a retrospective review. *Arch Facial Plast Surg* 2007;9:275-280.
 25. Guerrerosantos J, Guerrerosantos F, Orozco J. Classification and treatment of facial tissue atrophy in Parry-Romberg disease. *Aesthetic Plast Surg* 2007;31:424-434.
 26. Eremia S, Newman N. Long-term follow-up after autologous fat grafting: analysis of results from 116 patients followed at least 12 months after receiving the last of a minimum of two treatments.

- Dermatol Surg 2000;26:1150-1158.
27. Xie Y, Li Q, Zheng D, Lei H, Pu LL. Correction of hemifacial atrophy with autologous fat transplantation. *Ann Plast Surg* 2007;59:645-653.
28. Suri L, Gagari E, Vastardis H. Delayed tooth eruption: pathogenesis, diagnosis, and treatment. A literature review. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2004;126: 432-445.
29. Frazier-Bowers SA, Koehler KE, Ackerman JL, Proffit WR. Primary failure of eruption: further characterization of a rare eruption disorder. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2007;131:578 e571-511.
30. Glass D. Hemifacial atrophy. *British Journal of Oral Surgery* 1963-1964; 1:194-199.

교신 저자

Hyoung-Seon Baik

Department of Orthodontics, School of Dentistry, Yonsei University, Seoul, Korea
Tel : +02-2228-8600 / Fax : +02-393-9858 / E-mail : baik@yuhs.ac
