

개요

• 등록일자 : 2020-07-14    • 업데이트 : 2022-04-04    • 조회 : 17531    • 정보신청 : 92

개요

임천장결핍증이라고도 불리는 구개열은 구순열과 달리 임신 중 초음파로 보이지 않기 때문에 아이가 태어난 뒤에 알게 되는 경우가 많습니다. 구개열의 증상은 겉으로 보이지는 않지만, 구개열 환자가 말하거나 물거나 웃을 때에 구개열 환자의 임천장이나 목젖이 갈라져 있는 것을 보고 알 수 있습니다.

구개열 환자를 처음 접할 때 부모님들은 우선 걱정이 앞서게 마련입니다. ‘이 아이가 갖고 있는 다른 동반된 기형은 없을까?’, ‘지능은 정상이며, 또래 아이들과 잘 어울릴 수 있을까?’, ‘다음 아이를 낳아도 또 이런 기형을 동반하게 되지 않을까?’, ‘내가 임신 중에 부주의해서 이런 아이를 낳게 된 것은 아닐까?’, ‘수유는 어떻게 해야할까?’, ‘정상적으로 학교에 다닐 수 있을까?’ 등 여러 가지 걱정들을 하게 됩니다.

개요-정의

구개열은 목젖에 두 개로 나타나는 것이 특징입니다. 대부분의 구개열의 경우에는 출생 시에 진단이 가능합니다. 하지만 정막 하 구개열은 정막에는 갈라짐이 없어 임천장의 갈라짐이 보이지 않고 정막 속의 근육 및 뼈 층만 갈라져 있기 때문에 진단이 늦어질 수 있습니다. 따라서 소아과에서 시기에 맞춰 영유아 검진을 받고 아이의 발음 특히 지나친 비음(콧소리)이 나는 경우 등에 관심을 가져야 합니다.

참고로 구순열은 입술이 갈라진 질병으로 대부분 산전 진찰에서 진단받는 경우가 많습니다. 구개열을 구순열과 혼동하는 경우가 있는데 흔히 말하는 언청이는 구순열을 뜻하며 구개열은 다른 질환입니다. 가끔 구순열과 구개열이 같이 동반되는 경우도 있지만 항상 동반되는 것은 아닙니다.

개요-종류

구개열은 불완전 구개열, 완전 구개열, 정막하 구개열로 구분할 수 있습니다.

먼저 목젖과 입 천장이 동시에 갈라진 경우 절치공이라 불리는 앞니 구멍을 기준으로 불완전 구개열과 완전 구개열을 나누게 됩니다. 앞니 구멍보다 더 갈라진 경우 완전 구개열로 진단하고 구순열이 동반되어 있는 경우도 있습니다. 앞니 구멍보다 덜 갈라진 경우 불완전 구개열로 진단하게 됩니다. 방향에 따라서도 왼쪽과 오른쪽 혹은 양쪽으로 구분할 수 있지만, 구개열이 심하지 않은 경우 가운데에만 갈라짐이 있기 때문에 방향을 구분하지 않는 경우가 많습니다.

한편 목젖만 갈라진 경우는 정막하 구개열로 구분하게 됩니다.

또한 구순구개열은 입술이 함께 갈라진 경우로 방향에 따라 왼쪽과 오른쪽 또는 양쪽으로 나뉘며, 갈라진 정도에 따라 완전과 불완전 구순 구개열으로 나뉘게 됩니다.

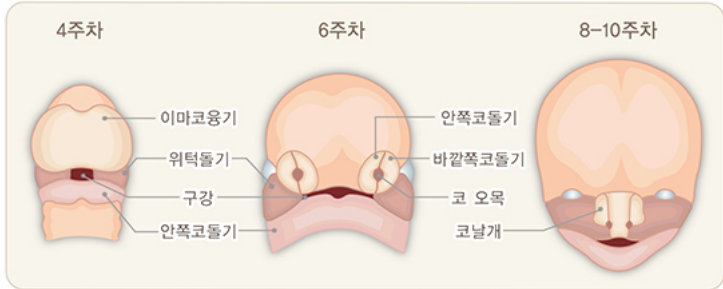


개요-원인

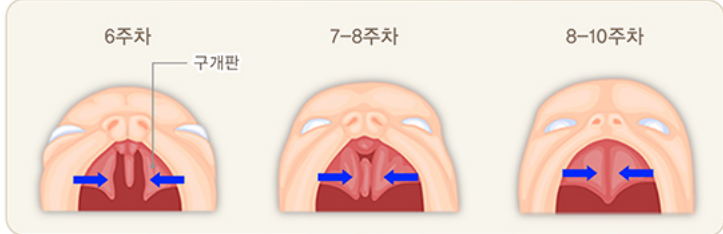
구순열 및 구개열이 나타나는 원인은 매우 다양합니다. 현재까지 밝혀진 환경적인 요인으로는 어머니의 건강 상태 및 약제 복용 등이 있습니다. 구체적인 예로는 임신 중 어머니의 영양 문제, 비타민 부족, 저산소증, 흡주 및 흡연과 레티노이드 제제, 항경련제 복용 등이 있습니다. 이밖에도 염색체 이상과 같이 유전적인 요인도 구개열 발생에 영향을 미치는 것으로 보고되고 있으나 그 연관성에 대해서 지속적으로 연구하고 있습니다.

〈그림. 구개열의 발생과정〉

▼ 정면에서 본 모습



▼ 입 안에서 본 모습



## 개요-경과 및 예후

대부분의 구개열 환자는 적절한 치료와 함께 성장 및 발달 과정을 거쳐 거의 정상인과 같은 생활이 가능합니다. 구개열 환자의 적절한 치료로는 성형외과 영역의 수술 치료(입천장 성형 수술, 상하악 안면골 수술), 귀에 대한 적절한 진단 및 치료, 언어 평가 및 치료, 치과 교정 치료의 단계적 과정을 거쳐야 합니다. 치료는 보통 영아기에 시작하여 학동기와 사춘기까지 단계적, 지속적으로 치료가 이루어지게 됩니다. 각각의 시기에 맞추어 적절한 치료를 해주어야 정상적인 발달 과정을 거칠 수 있으므로 지속적으로 성형외과 의사와 상담 및 치료 계획을 세워야 합니다.

## 개요-병태생리

구순열과 구개열은 태아기의 얼굴 형성의 부전에 의해 나타나게 되는 질환입니다. 태아의 얼굴은 임신 초기 5주에서 12주 경 형성되며, 5개의 원시 조직이 이동하여 얼굴의 중앙 부위에서 만나 입천장과 코를 형성하게 됩니다. 서로의 조직이 만나 융합하는 과정이 원활하지 않아 장애가 발생하고 틈이 생기면 입술갈림증(구순열) 또는 입천장갈림증(구개열)이 형성되는 것입니다. 구순열은 태생기 4~7주 사이에 주로 발생하고, 구개열은 태생기 7~12 주에 주로 발생합니다.

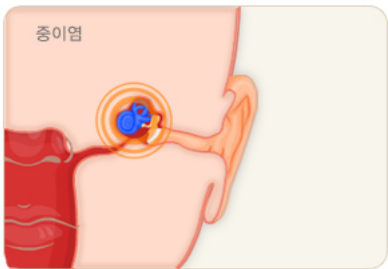
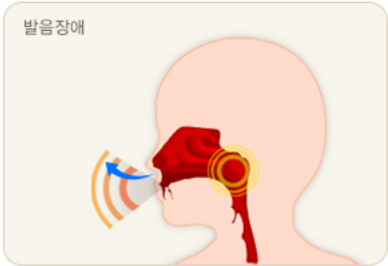
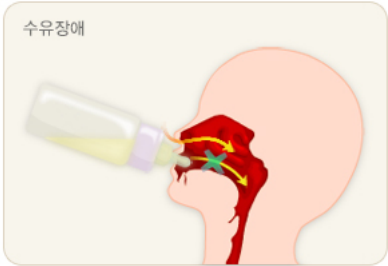
## 역학 및 통계

가족 구성원 내에 구개열이 있는 경우는 그렇지 않은 경우에 비하여 구개열 발생 빈도가 증가하는 경향을 관찰할 수 있습니다. 구순열만 있는 환자와 구순열과 구개열이 동시에 있는 환자의 비율은 1:2 정도이며, 구순열은 왼쪽에 오는 경우가 오른쪽에 오는 경우보다 2배 많습니다. 상대적으로 양쪽에 오는 빈도는 낮은 편입니다. 구순열 환자는 약 500~700 명 중 한 명 정도의 확률로 발생하며, 백인이나 흑인에 비하여 아시아인종에서 더 많이 발생하는 것으로 보고되고 있습니다. 하지만 구개열의 경우에는 인종 간 발생의 차이를 보이지 않고 있습니다.

## 증상

구개열이 있는 아기들은 수유 장애가 나타납니다. 입천장이 갈라져 입과 코가 서로 연결되어 있으므로 빨아들인 우유가 다시 코로 나오는 경우가 발생합니다. 또한, 중간 귀와 구강을 이어주는 공기길을 통한 공기의 흐름이 원활하지 못해 장애가 발생하게 됩니다. 이로 인해 중간 귀에 물이 고이고 염증(중이염)이 발생하는 경우가 많으며, 염증이 지속되면 청각 장애가 동반되기도 합니다. 입천장은 말을 할 때 발음을 형성하는데 필요한 중요 기관 중 하나로, 구개열이 있는 아이들은 입천장에 틈이 있어 정상적인 발음이 어려워 알아듣기 어려운 콧소리를 내는 경우가 많습니다. 구개열로 인해 발음 장애가 동반되면 의사소통이 어려워 학교 생활이나 사회 활동에 적응하기 어려울 수 있습니다.

〈그림. 구개열의 증상〉



### 진단 및 검사

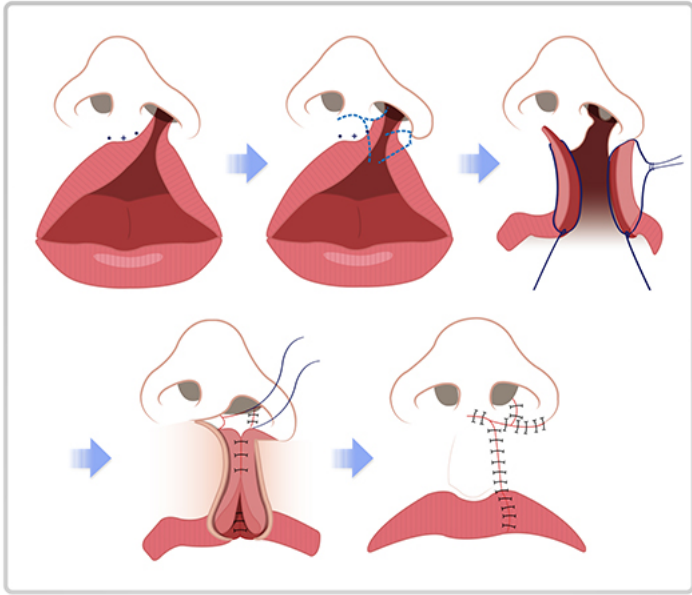
구개열은 출생 시의 신체 검사를 통해 진단되며, 보통 아이의 입을 벌려 눈으로 확인합니다. 구개열은 증상이 입 속에서 나타나므로 산전 초음파 검사로 완벽히 감별할 수 없습니다. 특히, 점막하 구개열의 경우 눈으로는 확인되지 않기 때문에, 나중에 아이가 자라서 음식물을 삼키거나 말을 배우는 과정에서 발견되기도 합니다. 아이가 12개월이 지나도 적절한 언어 발달이 되지 않고 조음이나 발음 장애가 발생하는 경우에는 성형외과 전문의에게 진단 및 상담을 받아 보는 것이 중요합니다. 일찍 조치를 취할수록 발음 및 조음 장애에 대한 치료가 수월하므로 부모의 관심이 필요합니다. 대부분 구개열의 경우에는 출생시에 진단이 가능하지만, 점막속의 근육 및 뼈만 갈라져 있는 점막하 구개열은 진단이 늦어질 수 있으므로 주의가 필요합니다.

### 치료

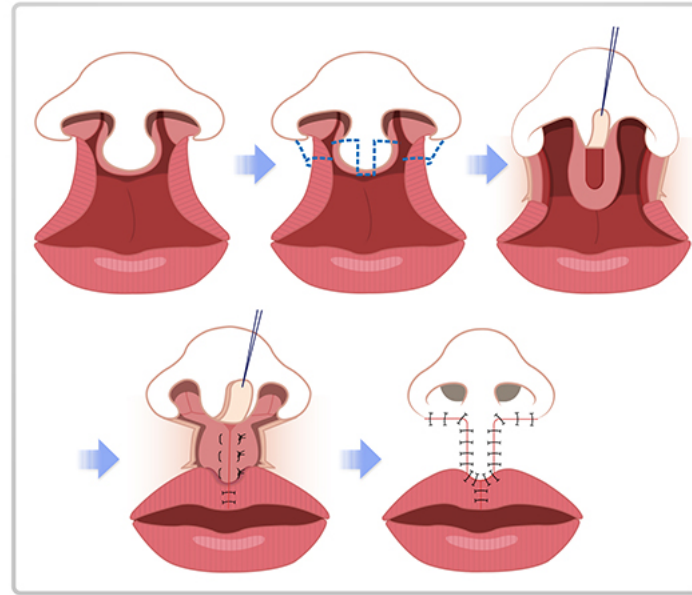
구개열의 치료는 콧소리(비음)를 최소화하고, 정상적인 발음이 가능하도록 입천장과 인두 사이의 간격을 좁혀주는 수술 기법과 수술 후의 언어 치료 및 중이염에 대한 예방과 치료, 그리고 치과 교정술 등이 있습니다. 구개열을 수술하는 시기에 대해서는 다양한 의견이 있습니다. 너무 빨리 수술을 시행하면 언어 발달에는 도움이 되지만 위 턱뼈의 성장에는 장애가 발생합니다. 반면 너무 늦게 시행하면 위 턱뼈의 발달에는 도움이 되지만 언어 발달에는 방해가 되므로 생후 10개월에서 12개월 사이에 시행하는 것이 대체적인 추세입니다.

구개열의 수술 방법에는 입천장 성형술(two-flap palatoplasty), 이중 대립 입천장 성형술(Double opposing Z plasty), 폰 랑겐벡(Von Langenbeck) 입천장 성형술, 푸시백(push-back) 입천장 성형술 등의 여러 방법이 있습니다. 모든 수술 방법은 코 인두와 입 인두를 완전히 분리시키며, 구개 올림근을 적절한 해부학적 위치로 복원시켜서 정상적인 발음에 도움이 되도록 하는 것이 원칙입니다. 각 방법에는 장단점이 있으며, 환자의 입천장갈림증의 정도 및 상태에 따라서 적절한 수술법을 성형외과 의사와 상담하여 결정하게 됩니다. 수술은 보통 2시간 정도가 필요하며, 전신 마취 후에 이루어지게 됩니다. 수술 직후에는 수술 부위에서 피가 묻어나올 수 있으며, 호흡 곤란이 발생하기도 합니다. 수술 직후에 입안에 손가락이나 장난감 같은 이물질을 넣으면 수술 부위에 심각한 손상 및 재수술의 위험이 있으므로 환자의 양팔에 보호대를 해서 입안에 손을 넣지 못하도록 주의해야 합니다. 수술 후에 입안에 음압이 걸리면 수술 부위가 파열될 수 있으므로 약 2주간은 젖병을 물리지 말고 주사기 등을 이용하여 입안에 분유를 떨어뜨려 주어야 합니다. 또한 수술 부위에 분유 찌꺼기들이 끼여들지 않도록 깨끗한 물로 입천장을 자주 헹궈주어야 합니다. 일반적으로 수술 후 5~7 일간 입원 치료가 필요하며, 수술 후 3~4 주간의 회복 기간이 필요합니다.

〈그림. 일측성과 양측성 구순열의 수술적 치료〉

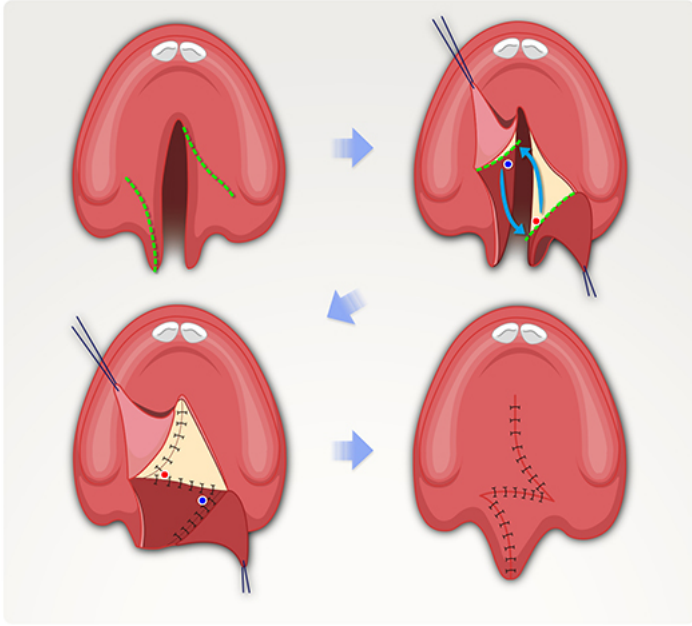


◦ 일측성 구순열

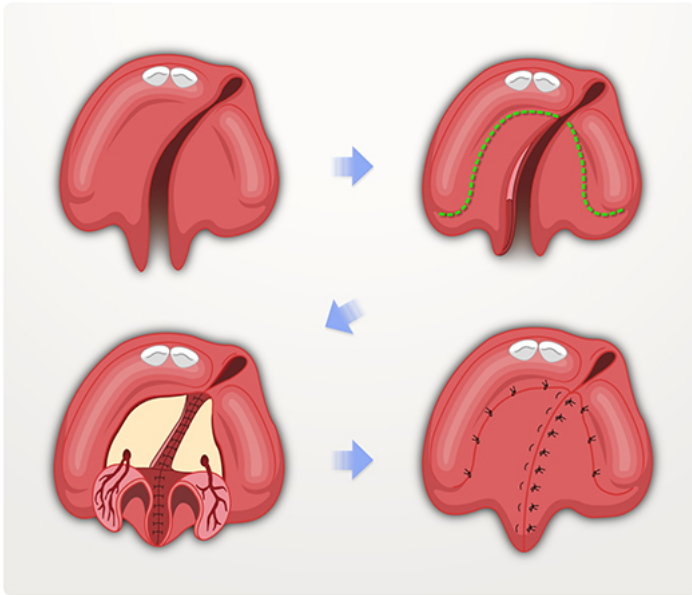


◦ 양측성 구순열

〈그림. 입천장과 잇몸이 갈라진 경우에 따른 구개열의 수술적 치료〉



◦ 입천장만 갈라진 경우



◦ 잇몸과 입천장이 찢어진 경우



## 정기 진찰

구개열 환아들은 성장하면서 발음과 치열 및 상악의 발달에 대한 지속적인 관찰이 필요합니다.

구개열 환아들은 생후 15~18 개월부터 언어 평가 및 치료가 필요합니다. 이는 전문 언어 치료사를 통해서 이루어지게 되며, 언어 평가 및 치료 경과에 따라서 인두 피판술 같은 수술 치료가 필요할 수 있습니다. 이러한 수술 치료로 조음 및 발음에 있어서 많은 향상을 가져올 수 있지만 적절한 시기에 시행하는 것이 최대의 효과를 낼 수 있으므로 치료가 늦어지지 않도록 항상 주의를 기울여야 합니다.

8~10세 경에는 치조골결손이 동반된 경우 장골을 결손 부위에 이식하는 치조골 이식술이 필요합니다. 치조골 이식술을 통해서 치아가 나오도록 유도하며, 이런 치아 맹출이 상악골의 수직 성장을 자극하게 됩니다. 또한 개열연의 치아에 골 및 치주 지지를 주며, 중안면골의 성장에도 도움을 주는 것으로 알려져 있습니다.

상악 발달이 부족한 경우는 대부분 구순열과 구개열이 같이 존재하는 환아에서 나타납니다. 이런 경우에는 먼저 치아 교정을 시도해 볼 수 있습니다. 그럼에도 불구하고 상악 발달이 심하게 부족하여 교합이 좋지 않은 경우에는 의사와 상담하여 성장이 끝나는 18~20세 경에 양악 수술을 고려해볼 수 있습니다.

## 합병증

구개열은 발음 이상을 동반한 언어 장애와 섭식 곤란, 귀인두관의 개폐 기능의 이상으로 인한 귀 질환과 청력 장애, 치아의 맞물림 장애를 동반합니다.

구개열 수술 후 출혈과 감염이 발생할 수 있으며, 드물게는 누공이 발생할 수 있습니다. 출혈은 대부분 하루에서 이를 사이에 멈추게 되는 경우가 많아서 경과를 잘 관찰하면서 의료진과 상의하는 것이 좋습니다. 감염의 경우는 흔하지 않으며 수술 후 경과를 관찰하면서 항생제 등의 사용을 고려해볼 수 있습니다.

누공은 구개열 수술 후에도 입과 코 사이가 벌어진 틈으로 음식이나 공기가 통하게 되는 경우이며, 흔한 합병증은 아닙니다. 이 경우 의료진과 상의하면서 경과를 관찰하거나 수술 치료를 시도할 수 있습니다.

## 위험요인 및 예방

임신 중 비타민 B, C 및 엽산이 부족할 경우에 구순열 및 구개열의 발생 빈도가 증가합니다. 따라서 임신부는 임신 중에 이러한 영양소들을 골고루 적당량 섭취해야 합니다.

구순열 및 구개열은 여러 증후군에서도 찾아볼 수 있습니다. 반 데 우드 증후군(Van der Woude syndrome), 피에르 로빈 증후군(Pierre Robin syndrome) 등에서 다른 장애와 같이 발생할 수 있습니다. 그래서 태어났을 당시에 증후군으로 진단이 되면 구순열, 구개열의 여부 확인이 필요하며 치료가 필요합니다.

## 생활습관 관리

구개열 수술 후에는 치아가 썩지 않도록 양치질을 잘 하는 것이 추천되며, 종이염이 잘 올 수 있으므로 감기에 걸리지 않게 주의하며 감기에 걸리거나 열이 나는 경우 이에 대한 진찰을 받는 것이 추천됩니다.

## 자주하는 질문

Q. 구개열 환아의 수유 방법은 어떻게 해야 하나요?

A. 구개열 환아는 입천장이 열려있어 구강 내의 음압을 유지하기가 힘들어서 우유를 먹는데 어려움이 있습니다. 수유 장애가 지속되면 체중이 줄고, 심하면 성장 발육 저하를 초래하므로 구개열 환아의 수유에는 각별한 주의와 관심이 필요합니다.수유를 할 때 가급적 젖병에 담아 고무젖꼭지의 끝을 조금 잘라내어 빨기 쉽도록 해주거나, 직접 모유나 우유를 주사기에 담아 입에 조금씩 넣어주는 것이 좋습니다. 그런 상황이 여의치 않을 때는 손을 깨끗이 한 후, 손가락으로 짚어 입 안에 방울방울 떨어뜨려 주기도 합니다.수유를 할 때 아이의 자세는 누이지 말고, 45도 정도로 앉는 자세를 취하는 것이 좋습니다. 아이를 무릎에 앉혀서 우유가 코쪽으로 역류하지 않도록 천천히 조금씩 수유를 하며, 수유 후에는 반드시 트림을 하도록 해서 수유한 우유가 다시 흘러나오지 않도록 합니다.시중에는 구개열 환아의 수유를 돕는 구개열 환아용 젖꼭지와 수유시에 비강과 구강 사이의 틈을 막아주는 구강내 장치도 따로 구할 수 있습니다.

Q. 구개열 환아가 평소에 주의해야 할 사항에는 어떤 것들이 있나요?

A. 혀가 숨길을 막지 않도록 주의하여야 하며,궤인두관의 폐쇄에 따른 중간귀 질환에 대하여 가급적 일찍 이비인후과 선생님의 진찰과 진단을 받아보는 것이 좋습니다. 대부분의 구개열 아이들은 중간귀 질환이 동반되므로, 중간귀에 염증이 있지 않더라도 고막에 환기 튜브를 넣어 배액술을 시행하고 염증이 발생하는 것을 막아주어야 합니다.

Q. 구개열 수술 후에는 정상적인 발음을 사용할 수 있나요?

A. 수술을 받은 후, 어느 정도 시간이 지나야 발음이 좋아지는 것을 관찰 할 수 있으며, 수술 후에 전문적인 언어치료사에 의한 언어치료가 동반되어야 보다 좋은 결과를 기대 할 수 있습니다. 수술과 지속적인 언어치료 후에도 콧소리 발음이 계속되면 입천장 인두기능부전의 가능성이 있으므로, 전문의의 상담과 검사를 받아보는 것이 좋습니다.

Q. 수술적 치료법을 시행 받은 환자가 알아야 할 사항에는 어떤 것들이 있나요?

A. 수술을 받은 직후의 아이는 숨길 유지에 주의를 기울여야 하고, 호흡하는 힘을 떨어뜨리는 진통제 및 진정제 등의 약물 사용에 특히 주의를 기울여야 합니다. 수술이 끝나고 수 시간 후부터 고무호스가 달린 주사기를 이용해 조심스럽게 물을 마실 수 있도록 해야 합니다. 수술을 시행한 날 오후나 저녁부터는 유동식으로 식사가 가능하고, 아기에게 우유를 먹일 때에는 주사기를 이용해서 조심스럽게 입안에 떨어뜨려 주어야 하며, 통상적인 젖꼭지를 이용해 수유를 하는 것은 아기의 빨아들이는 힘에 의해 봉합 부위가 벌어질 수 있으므로 절대 위험합니다.음식을 먹인 후에는 수술 부위에 음식을 피꺼기가 남지 않도록 물을 자주 먹여 수술 부위가 청결한 상태를 유지할 수 있도록 합니다.

Q. 수술 후 안면부의 성장은 어떠한지요?

A. 구개열만 있는 환아의 경우 수술 후 안면부의 성장은 정상 아들과 비교하여 크게 성장이 부족하지 않습니다. 하지만 일부 환자의 경우에는 상악의 발달이 부족할 수 있으며, 이로 인해서 중안면부의 성장이 비정상적으로 보여 얼굴의 가운데가 꺼져 보일 수 있습니다. 이러한 경우 그 정도의 차이에 따라서 교정치료 또는 수술적 치료를 학동기나 사춘기에 시행 받을 수 있습니다.이와는 달리 구순열과 구개열이 동반 된 경우에는 상악의 발달이 정상 아동에 비하여 현저히 부족하게 됩니다. 또한 치조골의 뼈 부족으로 인하여 송곳니의 발아도 쉽지 않으므로 대부분 교정치료 및 수술적 치료가 필요합니다.

Q. 구개열의 유전적 요인에는 어떠한 것들이 있나요?

A. 구개열을 유전적으로 일으키는 여러 가지 증후군들이 보고되어 있습니다. 다운증후군, 트리처 콜린스 증후군, 피에르 로빈 증후군 등이 있으며 이런 증후군들은 구개열 외에도 안면부의 다른 이상들을 동반 할 수 있습니다.

--



본 공공저작물은 공공누리 “출처표시+상업적이용금지+변경금지” 조건에 따라 이용할 수 있습니다.

☰ 목록

※ 본 페이지에서 제공하는 내용은 참고사항일 뿐 게시물에 대한 법적책임은 없음을 밝혀드립니다. 자세한 내용은 전문가와 상담하시기 바랍니다.

