

표 지

논문제목: Pierre Robin sequence 환자에서 기도 폐색의
외과적 치료

간추린 제목: Pierre Robin sequence 환자의 외과적 치료

저자: 유선열, 이용욱, 서일영

소속기관: 전남대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

우편번호 501-757

광주광역시 동구 학동 5번지

전남대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

Tel. 82-62-220-5439 Fax. 82-62-228-8712

E-mail: ryu-suny@hanmail.net

공지사항:

별책부수: 50부

***** 흑백 인쇄 바랍니다.

Pierre Robin sequence 환자에서 기도 폐색의 외과적 치료

유선열, 이용욱, 서일영

전남대학교 치과대학 구강악안면외과학교실, 전남대학교 치의학연구소

Abstract

Surgical treatment of airway obstruction in infants with Pierre Robin sequence

Sun-Youl Ryu, Young-Uk Lee, Il-Young Seo

*Department of Oral and Maxillofacial Surgery, College of Dentistry,
Dental Science Research Institute, Chonnam National University*

The deformities of micrognathia and glossoptosis in the newborn are frequently associated with a cleft palate, which is known as Pierre Robin sequence. Upper airway obstruction is the most serious problem in these patients. Treatment of Pierre Robin sequence includes either positional or surgical intervention. Mild cases are often managed in the prone position. However, when the patient fails to thrive due to chronic upper airway obstruction, or severe respiratory distress ensues despite positional treatment, surgical intervention is mandatory to relieve the obstruction.

We experienced three infants with Pierre Robin sequence who showed a symptom triad of micrognathia, glossoptosis, and cleft palate. Intermittent cyanosis, depression of the chest, respiratory difficulty and feeding problems were also observed. To relieve severe upper airway obstruction caused by micrognathia and glossoptosis, we simultaneously performed modified tongue lip adhesion (TLA) and a subperiosteal release of the floor of the mouth (SRFM). Respiratory and feeding difficulties were relieved, the tongue positioned anteriorly, body weight increased, and mandibular growth improved. Simultaneous TLA and SRFM may constitute a simple and reliable method for surgical treatment of airway obstruction in patients with Pierre Robin sequence.

Key words: Pierre Robin sequence, airway obstruction, surgical treatment

I. 서 론

신생아에서 소하악증과 설하수가 발생하면 상기도 폐색의 위험이 크다. 이 변형들은 구개열과 연관되는 경우가 많으며, 이 질환은 Pierre Robin sequence라고 알려져 있다¹⁾. 1822년 Saint-Hilaire는 왜소악에 대하여 처음으로 기술하였으며, 1923년 프랑스의 구강외과의사인 Pierre Robin은 기도 폐색과 수유 곤란을 일으키는 소하악증, 설하수 및 구개열의 3대 증상과 이 질환의 심각성에 대하여 보고하였다^{1,2)}. Pierre Robin sequence의 확실한 원인은 밝혀져 있지 않으나 여러 요인들이 동시에 관여하는 것으로 추정되고 있다. 구개열은 주로 연구개에 국한되어 나타나지만 간혹 경구개 후방까지 포함하기도 한다³⁾.

호흡 곤란은 Pierre Robin sequence의 가장 심각한 증상으로 초기에 진단되지 않으면 안 된다. 소하악증으로 인해 혀가 지나치게 후방에 위치하기 때문에 기도 폐색이 발생하는 것으로 추측되고 있다. 환자는 재발성 청색증과 불안감 등을 보이며, 특히 앙와위에서 기도 폐색을 나타낸다. 기도 폐색은 출생 직후에 나타나기도 하고 간혹 생후 6~8주 경에 서서히 증상을 보이기도 한다¹⁻⁵⁾. 수유 곤란으로 인해 유아가 악액질(cachexia) 상태에 이르기도 한다³⁾.

Pierre Robin sequence의 치료에는 자세교정요법과 외과적 요법이 있으며, 증상의 심각성에 따라 치료방법이 결정된다^{1,3,5,6)}. 경미한 증상을 나타내는 환자에서는 자세교정요법이 안전하고 믿을만한 방법이며^{5,6)}, 호흡 곤란이 심한 경우 외과적 요법이 선택된다¹⁾. 기도 폐색을 해소하기 위한 외과적 수술방법으로는 혀를 전방으로 위치시켜 기도 폐색을 예방하는 설고정술(glossopexy)⁷⁾ 또는 설구순접합술(tongue lip adhesion)^{1,3,8,9)}, 혀의 위치를 교정하기 위한 구강저골막하박리술(subperiosteal release of the floor of the mouth)¹⁰⁾ 그리고 기관지절개술(tracheostomy)^{4,5,11,12)} 등이 있다.

우리는 소하악증, 설하수 및 구개열과 더불어 기도 폐색을 보인 3례의 Pierre Robin sequence 환자에서 구강저골막하박리술과 설구순접합술을 동시에 시행하고 약 1년 경과 후 설구순분리술(tongue lip separation)을 시행하여 양호한 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 외과적 술식

1. 구강저골막하박리술(subperiosteal release of the floor of the mouth)¹⁰⁾

이 술식은 비기관삽관술에 의한 전신마취 하에 시행된다. 왜소악과 후방 변위된 혀의 위치 때문에 기도삽관이 어려우므로 전신마취 유도시 삽관을 주의 깊게 해야 한다. 통상적인 방법에 의해 소독과 방포를 시행한다.

1:200,000 에피네프린 함유 2% 리도카인으로 침윤마취를 시행한 다음 길이 2 cm 정도의 이하부 절개(submental incision)를 시행한다. 하악 결합부 하연에서 골막을 박리하고, 골막하 박리를 하악골 내측으로 진행하여 후방으로 하악각까지 박리한다. 이때 구강점막이 손상되지 않은 상태를 유지하도록 해야 하며, 이를 위해 구강 내를 주의깊게 관찰하면서 골막하 박리를 시행한다. 박리를 마치면 절개부위를 5-0 vicryl과 6-0 나일론으로 층별 봉합한다(Fig. 1-3).

유리된 근육이 부착되어 새로운 위치에서 안정될 때까지 수술 후 2주 동안 비기관 삽관 튜브를 유지한다. 혀를 잘 조절하고 정상적인 연하 패턴이 균일하게 관찰되면 발관(extubation) 후 조기에 구강을 통한 음식 섭취를 허용한다¹⁰⁾.

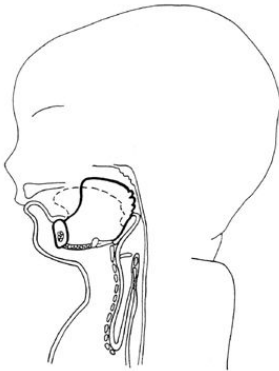


Fig. 1. Tongue elevation and retrodisplacement compared to normal position.

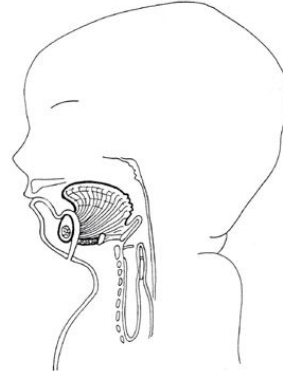


Fig. 2. Tongue repositioning after subperiosteal muscle release.

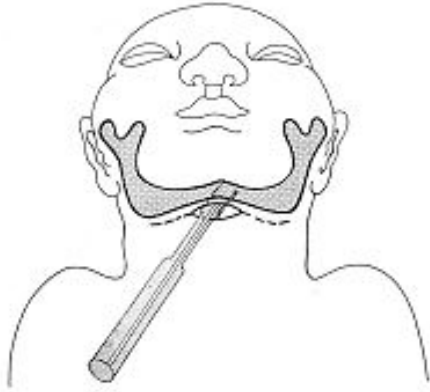


Fig. 3. Surgical approach for subperiosteal muscle release as far as the mandibular angle.

2. 설구순접합술(tongue lip adhesion)³⁾

3-0 silk로 설첨부를 견인하고 1:200,000 에피네프린이 함유된 2% 리도카인을 혀의 복면과 하순의 내면에 주입한다. 혀의 복면에서 Wharton's duct와 설첨부 사이 근육층에 폭 2 cm, 높이 1.0~1.5 cm의 상피박리부(denuded area)를 형성하고, 이와 맞닿는 하순의 내면에도 같은 크기의 상피박리부를 형성한다(Fig. 4, 5).

첫번째 봉합(first suture)은 2-0 나일론으로 혀의 기저부로부터 상피박리부를 관통하여 혀의 첨부와 유곽유두(circumvallate papilla) 부위를 견인하고, 반대쪽 부위에서도 같은 방법으로 봉합침을 관통하여 당겨줌으로써 구강 내에서 혀가 전방으로 위치하도록 한다. 이때 유곽유두 부위의 봉합사 노출부에는 rubber catheter 또는 단추(button)를 부착하고, 혀의 복면과 하순의 내면에 존재하는 상피박리부의 하방과 측방 변연부를 5-0 vicryl로 봉합한다. 혀의 기저부로부터 나온 봉합은 하순의 상피박리부를 통하여 이부의 이하부 주름(submental crease)까지 연결된다.

두번째 봉합(second suture)은 혀 배면의 전방 1/3 부위로부터 혀 복면의 상피박리부와 하순의 상피박리부를 통하여 하순의 적순경계부(vermilion border)와 mentum 사이에 있는 이부 주름(mental crease)까지 위치시킨다(Fig. 6, 7).

첫번째 봉합(first stay suture)을 결찰함으로써 혀의 기저부를 충분히 전방으로 당겨서 기도를 확보하며, 두번째 봉합(second stay suture)을 결찰함으로써 혀와 구순의 상피 박리부를 밀착하고 상피박리부 변연의 봉합부의 인장력을 해소한다. 이렇게 함으로써 혀의 첨부가 상피박리부로부터 분리되는 것을 막을 수 있다. 마지막으로 상피박리부의 상방 변연부를 5-0 vicryl로 봉합하여 마무리한다.

수술 후 혀의 기저부에 종창이나 출혈이 있는 경우 비기관 삽관 튜브를 12~24시간 동안 유지해준다. 적절한 구강 수유가 가능할 때까지 정맥을 통해 영양 공급을 해주고, 24~48시간 내에 gavage feeding 또는 bulb syringe를 이용한 구강 수유를

시작한다. 그리고 1주까지는 구개열 아동에 사용하는 특수 젖병으로 수유를 해주어야 한다. 혀의 전방부 봉합사는 유합이 잘 되었다면 1주 후에, 혀의 기저부 봉합사는 2~3주 후에 제거한다.

환아가 잘 성장하면 6~12개월 경에 혀와 구순을 분리해 준다. 기도 폐색의 가능성을 최소화하기 위해 설구순분리술과 구개성형술을 따로 하는 것이 좋다³⁾.

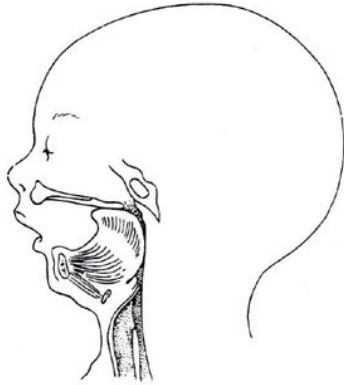


Fig. 4. Typical position of tongue in an infant with Pierre Robin sequence.

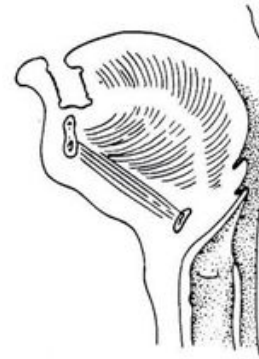


Fig. 5. Denuded areas on undersurface of tongue and buccal surface of lower lip.

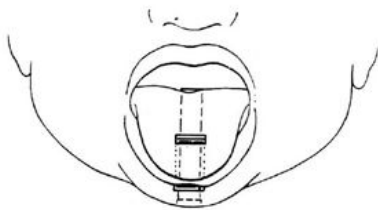


Fig. 6. Position of stay sutures over bolsters in anterior and posterior sides of the tongue.

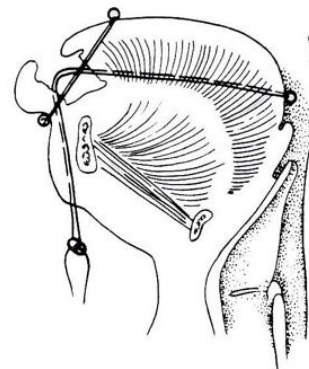


Fig. 7. Lateral view of stay sutures in anterior and posterior sides of the tongue.

Ⅲ. 증례보고

1. 증례 I

1998년 12월 28일 생후 3일된 여자 환아가 호흡 곤란을 주소로 본원 신생아실로부터 본과에 의뢰되었다. 임상검사 소견으로 간헐적인 청색증, 흉곽의 함몰, 안구 돌출, 왜소악, 혀의 후방 변위 및 연구개의 불완전구개열 등을 관찰할 수 있었다 (Fig. 8). 혀의 후방 변위 및 구개열로 인한 수유장애를 해소하기 위하여 Hotz plate를 생후 5일째에 장착하였다. 호흡 곤란에 대해서는 자세교정요법을 시행하며 경과 관찰하기로 하였다.

생후 약 2개월 경과 후 기도 폐색에 의한 호흡 곤란과 체중 감소로 인해 다시 본과에 의뢰되어 외과적 수술을 계획하였다. 혀의 근육을 재배열해 주기 위하여 구강저골막하박리술을, 혀를 전방으로 위치시키기 위하여 설구순유착술을 동시에 시행하기로 하였다.

1999년 3월 4일 전신마취 하에 구강저골막하박리술과 설구순접합술을 동시에 시행하였다(Fig. 9). 수술 후 창상은 별다른 합병증 없이 잘 치유되었으나, 흡인성 폐렴이 발생하여 약 1개월 동안 지속되었다. 수술 후 호흡 곤란이 해소되고 수유에도 별다른 문제가 없어졌다. 체중 변화는 출생 당시에는 3.9 kg이었고 생후 2개월 경인 수술 직후에는 3.3 kg으로 감소되었으나, 수술 3개월 경과 후에는 4.5 kg으로, 수술 1년 경과 후에는 9.5 kg으로 증가하였다.

수술 후 약 10개월 경과한 2000년 1월 5일 전신마취 하에 혀와 구순을 분리해 주었고(Fig. 10), 혀는 정상적인 위치와 기능을 유지하였다. 2002년 5월 21일 Wardill V-Y법을 이용한 구개성형술을 시행하였으며, 구개성형술 후에 호흡 곤란 등의 합병증은 발생되지 않았다. 현재 하악골은 초진 시에 비해 전방 성장이 진행된 상태이며(Fig. 11), 악골의 성장 발육에 대한 경과 관찰을 시행하고 있다.



Fig. 8. Preoperative frontal and lateral facial photographs at 5 weeks of age.



Fig. 9. Intraoperative view showing TLA and SRFM at 2 months of age.



Fig. 10. Intraoperative view showing tongue-lip separation at 1 year of age.



Fig. 11. Postoperative frontal and lateral facial photographs at 3 years of age.

2. 증례 II

1998년 12월 21일 생후 7일된 여자 환아가 기도 폐색에 의한 호흡 곤란을 주소로 본원 신생아실로부터 본과에 의뢰되었다. 초진 시 호흡 곤란, 수유장애, 흉곽의 함몰, 간헐적인 청색증, 하악후돌증 및 왜소악, 혀의 후방 변위 및 연구개의 불완전 구개열 등의 소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 12).

생후 9일에 수유장애를 해소하기 위해 Hotz plate를 장착하였으며, 호흡 곤란과 체중 감소가 지속되어 외과적 수술을 하기로 결정하고 설구순접합술과 구강저골막

하박리술을 계획하였다. 1999년 1월 7일 수술을 위해 전신마취를 시도하였으나 하악후돌증 및 왜소악과 혀의 후방 변위 때문에 기도 삽관이 어려워 기관지절개술을 시행하였고, 환자의 전신상태에 대한 우려 때문에 수술을 며칠 연기하기로 하였다. 1999년 1월 14일 전신마취 하에 구강저골막하박리술과 설구순접합술을 동시에 시행하였다.

수술 후 창상은 별다른 합병증 없이 잘 치유되었으나, 흡인성 폐렴이 발생되어 약 1개월 동안 지속되었다. 술후 호흡 곤란이 해소되었고 수유에도 문제가 없었다. 체중 변화는 출생 당시에 3.4 kg이었고 생후 1개월 경인 수술 직후에는 3.2 kg으로 감소되었으나, 수술 후 3개월 경과 후에는 5.8 kg으로, 수술 후 10개월 경과 후에는 9.8 kg으로 증가하였다. 기관지 절개부에 삽입한 기관튜브는 호흡 곤란의 재발 가능성 때문에 오랫동안 유지하였다.

수술 후 약 11개월 경과한 1999년 11월 18일 전신마취 하에 인공진피 Terudermis 이식을 이용한 설구순분리술과 기관지 절개부의 누공봉합술을 시행하였고(Fig. 13), 혀는 정상적인 위치와 기능을 유지하였다. 2001년 6월 5일 Furlow씨 중복대립 Z-성형술(Furlow's double opposing Z-plasty)을 이용하여 구개성형술을 시행하였다. 구개성형술 후 호흡 곤란 등의 합병증은 발생되지 않았고 현재까지 아무 문제 점도 나타나지 않고 있다. 하악골은 초진 시에 비해 전방 성장이 현저히 진행된 상태이며(Fig. 14, 15), 악골의 성장 발육에 대한 경과 관찰을 시행하고 있다.

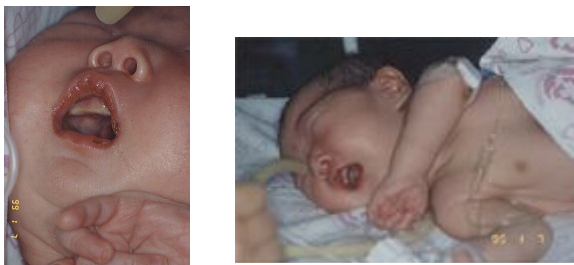


Fig. 12. Preoperative photographs at 1 week of age.



Fig. 13. Intraoperative view showing tongue-lip separation using Terudermis graft at 11 months of age.



Fig. 14. Postoperative frontal and lateral facial photographs at 2 years and 6 months of age.

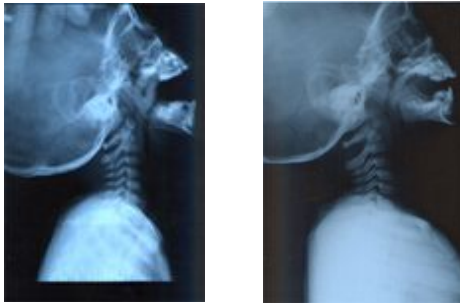


Fig. 15. Lateral neck radiographs at preoperative and postoperative 1 year and 6 months.

3. 증례 III

1999년 10월 18일 생후 3일된 여자 환아가 간헐적인 호흡 곤란을 주소로 본원 신생아실로부터 본과에 의뢰되었다. 초진 시 호흡 곤란, 수유장애, 경미한 흉곽의 함몰, 왜소악, 혀의 후방 변위 및 경구개 후방부와 연구개의 넓은 불완전 구개열 등의 소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 16).

1999년 10월 22일 수유 장애를 해소하기 위해 Hotz plate를 장착하였고, 호흡 곤란과 청색증이 지속되어 외과적 수술을 계획하였다. 1999년 10월 28일 전신마취 하에 구강저골막하박리술과 설구순접합술을 동시에 시행하였다.

수술 후 창상은 별다른 합병증 없이 잘 치유되었고 호흡 곤란이 해소되었으며, 수유에도 문제가 없었다. 체중 변화는 출생 당시에 3.4 kg이었고 생후 10일 경인 수술 직후에는 3.2 kg이었으나, 수술 5개월 경과 후에는 7.5 kg으로 증가하였다.

수술 후 13개월 경과한 2000년 12월 7일 전신마취 하에 설구순분리술을 시행하였

으며, 혀는 정상적인 위치와 기능을 유지하였다. 2002년 5월 30일 Wardill V-Y법을 이용하여 구개성형술을 시행하였으며, 구개성형술 후에 호흡 곤란 등의 합병증은 발생되지 않았다. 현재 하악골은 초진 시에 비해 전방 성장이 진행된 상태이며 (Fig. 17), 악골의 성장 발육에 대한 경과 관찰을 계속하고 있다.



Fig. 16. Preoperative frontal and lateral photographs at 7 days of age.



Fig. 17. Postoperative frontal and lateral photographs at 2 years 7 months of age.

IV. 고 찰

오랫 동안 Pierre Robin sequence는 Pierre Robin syndrome이라고 알려져 왔다. Gorlin, Pindborg 및 Cohen(1976)은 이 질환이 유전적인 “syndrome” 이 아니라는 것을 알고 “Pierre Robin anomalad”라고 하였다. Anomalad는 ” 다음에 계속해서 유래되는 구조적 변화를 동반하는 기형 “을 말한다. 더욱 최근에는 ” sequence”라는 용어가 사용되고 있는데, 이는 "하나의 상태가 그 다음 상태를 그리고 또 그 다음 상태를 유발하는 것"을 가리킨다¹⁾.

1822년 Saint-Hilaire는 이 질환과 관련된 왜소악에 대하여 처음 보고하였고, 1902년 Shukowsky는 혀와 입술의 외과적 접합술에 대하여 기술하였으나 이 수술의 유용성은 널리 인식되지 않았다¹⁾. 1923년 프랑스의 구강외과의사인 Pierre Robin은 Pierre Robin syndrome의 3대 증상인 왜소악, 설하수 및 구개열과 기도 폐색의 심각성에 대하여 언급하였다²⁾. 1946년 Douglas⁹⁾는 치조골 전방에서 혀와 입술을 봉합하는 설구순접합술을 제시하여 Pierre Robin sequence 환아들의 사망률을 감소시켰다.

Pierre Robin sequence는 일반적으로 신생아 시기부터 발현하며 호흡 곤란과 수유장애를 야기한다³⁾. 호흡 곤란과 수유장애는 정도에 따라 큰 차이를 나타내는데 정상적인 상태로부터 생명을 위협하는 상태까지 다양하다¹¹⁾. Pierre Robin sequence의 원인은 아직 밝혀진 바 없으며 여러 가지 요인들이 복합적으로 작용하여 발생하는 것으로 추정된다. Pierre Robin sequence 환자는 태아기 때 자궁 내에서 잘못된 머리 위치에 의해 하악골 성장이 저하되고 이로 인하여 혀가 후방으로 증식되어 구개의 융합을 방해하여 3대 증상이 발현된다고 하며, 드물게는 안구 변형, 골격이상, 지능 저하 등을 동반하기도 한다^{1,3)}.

본 증례에서는 3 증례 모두 왜소악, 설하수 및 구개열의 세 가지 특징적인 증상을 나타냈으며, 그 외의 임상소견으로 간헐적인 청색증, 흉곽의 함몰, 기도 폐색에 의한 호흡 곤란과 연하장애 등을 관찰할 수 있었다. 왜소악과 하악후돌증, 설하수와 혀의 후방 위치는 서로 연관되어 나타났다. Randall¹⁾은 왜소악 또는 하악후돌증 때문에 설골근 부착이 후방으로 위치하고 설골근의 전체적인 길이가 감소하므로, 혀의 기저부를 전방으로 위치시키는 힘이 감소한다고 하였다. 기도 폐색은 왜소악으로 인한 혀의 후방 위치와 설골근의 지지 부족에 의해 유발된다^{5,10)}. 본 증례에서 구개열은 3 증례 모두 2차구개의 불완전열이었다. 증례 1과 2는 연구개에 국한되었고, 증례 3은 연구개와 경구개 후방부의 불완전 구개열이었다.

Pierre Robin sequence의 치료는 증상의 심각성에 따라 결정된다. 경미한 증상을 나타내는 경우 자세교정요법이 가장 안전하고 믿을만한 방법이고^{5,6)} 호흡 곤란이 심한 경우 외과적 요법이 선택된다¹³⁾. Pruzansky와 Richmond¹⁴⁾는 자세교정요법에 의한 치료를 시도하였다. 이는 중력에 의해 혀가 하인두로 침하하여 기도를 폐쇄하

는 것을 예방하기 위하여 복와위(prone position)를 취해주는 것으로, 출생 시에 나타나는 경미한 호흡장애는 몇 주 경과 후에 자연적으로 소실된다고 하였다. Pashayan과 Lewis¹⁵⁾는 경미한 증상을 나타내는 Pierre Robin sequence 환자에서는 자세교정요법이 성공적인 방법이라 제안하였고 약 39%의 Pierre Robin sequence 환자에서 자세교정요법이 적응증이 되었으며, 장기간의 기도 유지에 있어서 이 방법이 가장 안전하고 믿을만한 방법이라고 보고하였다⁶⁾. Sher⁵⁾는 자세교정요법은 장기적으로 효과가 적으며, 심한 기도 폐색을 보인 53명의 환자에서 48례는 비인두관을, 24례는 설고정술을, 9례는 기관절개술을 이용하여 치료하였다고 하였다. 기도 폐색의 예방에 있어서 자세교정요법은 많은 문헌에서 논란이 되고 있다. 간호학의 발달, 자세 교정, 경비위장관(nasogastric tube)의 사용으로 외과적 수술의 필요성이 감소하였다. 외과적 수술 여부는 반복적인 청색증의 병력, 잠자는 동안 기도 확보가 유지되는지의 여부, 기관지 감염 여부 및 체중 감소 등에 의해 결정된다¹⁶⁾.

본 증례에서는 출생 후 신생아실에서 자세교정요법을 시도하였으나 왜소악, 혀의 후방 변위 등에 의해 흉곽의 함몰, 간헐적인 청색증 등 기도 폐색의 소견이 지속되었다. 본과에서는 신생아실로부터 협진 의뢰를 받은 즉시 Hotz plate를 장착해 주었다. Hotz 장치 장착 후 수유는 가능하게 되었으나 호흡 곤란은 지속되었으며, 특히 수유 도중에 호흡 곤란이 심했다. 결국 기도 폐색과 체중 감소 등으로 인하여 외과적 수술을 계획하게 되었다.

기도 폐색을 해소하기 위한 외과적 수술방법으로는 혀를 전방으로 위치시켜 기도 폐색을 예방하는 설고정술⁷⁾ 또는 설구순접합술^{1,3,8,9)}, 혀의 위치를 교정하기 위한 구강저골막하박리술¹⁰⁾, 그리고 기관지절개술^{4,5,11,12)} 등이 있다. Douglas⁹⁾에 의해 처음 보고된 설구순접합술은 혀를 전방으로 위치시켜 기도 폐색을 해소하려는 목적으로 시행되고 있다. 설구순접합술은 혀의 기저부에 의해 나타나는 기도 폐색 증상에 일차적인 효과가 있으므로, 수술 전에 기도 폐색에 대한 정확한 평가가 이루어져야 한다⁹⁾. 설구순접합술은 혀의 움직임과 연하 운동을 변화시킨다. 특히 이전부터 수유장애나 연하장애가 있었던 환자에서 수유장애는 중요한 고려사항이다²⁾. 설구순접합술 후 25%의 환자에서 연하장애가 발생하였다고 보고된 바 있으며¹¹⁾, 이것은 설구순접합술 시술 전에 수유에 대한 충분한 평가가 필요함을 시사한다.

본 증례에서는 Smith³⁾에 의해 변형된 설구순접합술을 사용하였다. Douglas⁹⁾의 설구순접합술은 봉합부가 벌어지는 경우가 많아 몇 가지 변형된 술식들^{3,8,17)}이 보고되었다. Smith³⁾에 의해 변형된 설구순접합술은 Douglas⁹⁾의 설구순접합술에 비해 두 개의 봉합이 추가되었다. 혀의 기저부로부터 상피박리부를 통하여 이부의 이하부 주름까지 연결되는 첫 번째 봉합은 혀의 기저부를 충분히 전방으로 당겨서 기도를 확보하게 하며, 혀 배면의 전방 1/3 부위로부터 상피박리부를 통하여 이부 주름까지 연결되는 두 번째 봉합은 혀와 구순의 상피 박리부를 밀착하고 상피박리부 변연의 봉합부의 인장력을 해소하게 한다. 결국 Smith³⁾의 변형 술식은 혀의 전방 이동을 확실하게 하고, 혀와 구순의 벌어짐을 예방하기 위한 것이다.

Delorme 등¹⁰⁾에 의해 보고된 구강저골막하박리술은 혀의 위치를 교정하기 위하여 설근을 하악골로부터 분리하는 술식이다. Routledge¹⁷⁾는 Douglas⁹⁾의 설구순접합술을 변형한 술식을 사용하였고 이것이 가장 보편적인 방법임을 강조하였다. 그러나 설구순접합술은 이차 감염으로 인하여 봉합 부위가 벌어질 수 있고 기도 폐색이 심한 경우에 이를 완전하게 해소할 수 없는 한계점이 있는데⁷⁾ 비해, 구강저골막하박리술은 심한 기도 폐색이 있는 환자에서 적응증이 된다¹⁰⁾. 구강저골막하박리술은 설근을 하악골로부터 분리하여 혀의 위치를 보다 정상적으로 유도할 수 있다¹⁰⁾. 이 술식은 비교적 간단하고 골막하 박리를 시행함으로써 출혈을 감소시킬 수 있는 장점이 있으며, 술후 정상적인 연하운동을 관찰할 수 있다^{7,10)}. Argamaso⁷⁾는 짧은 이설골근이 하악골 이부에 견고하게 부착되어 있어 혀의 전방 이동을 방해하므로 이를 해소하기 위하여 하악골 후방부의 악설골근까지 박리하여야 한다고 주장하였다.

본 증례에서는 구강저골막하박리술과 설구순접합술을 동시에 시행하였다. 전술한 바와 같이 구강저골막하박리술은 설근을 하악골로부터 분리하여 혀의 위치를 보다 정상적으로 유도할 수 있으며, 설구순접합술은 혀의 기저부를 충분히 전방으로 당겨서 기도를 확보하고 혀와 구순의 상피 박리부를 밀착하게 한다. 따라서 구강저골막하박리술과 설구순접합술을 동시에 시행하면, 구강저골막하박리술을 통해 하악골로부터 유리된 설근을 설구순접합술을 통해 전방으로 당겨서 전방 이동된 위치에서 혀와 구순이 잘 부착하도록 한다. 수술 후 호흡 곤란이 해소되었고, 수유 및 연하에도 별다른 어려움이 없어져 체중이 점차 정상적으로 증가하였다. 설구순분리술을 시행한 다음 혀는 정상적인 위치와 기능을 유지하였고, 구개성형술 후에도 호흡 곤란 등의 합병증은 발생되지 않았다. 또 하악골의 전하방 성장이 진행되어 하악골 성장이 증진된 것으로 평가된다.

장기간 기도 폐색을 보인 Pierre Robin sequence 환자에서는 기관지절개술이 효과적인 술식으로 평가되며, 최근의 보고에 의하면 91%의 Pierre Robin sequence 환자에서 장기간의 기도 유지에 안전하고 신뢰할 수 있는 방법이라 하였다⁶⁾. 많은 임상 의사들은 환자 관리가 어렵고 이로 인한 치사율의 증가 때문에 이 술식을 기피한다¹¹⁾. 그러나 이 술식은 구강 내에서 시행하는 수술술식보다 수유나 연하 작용에 좀 더 적은 영향을 미치므로 구강을 통한 수유를 쉽게 할 수 있고, 설구순접합술을 시행한 환자에서처럼 연하를 저해하는 것을 막을 수 있다. 기관지절개술은 혀와 인두에 의해 기도 폐색을 일으키는 경우에 매우 유용한 술식이며, 다른 외과적 술식이 어려운 경우에도 효과적이다¹¹⁾.

본 증례 중 증례 2에서는 왜소악과 후방 변위된 혀의 위치 때문에 기도삽관이 어려워 기관지절개술을 시행한 다음 구강저골막하박리술과 설구순접합술을 동시에 시행하였다. 술후 창상은 별다른 합병증 없이 잘 치유되었으나, 흡인성 폐렴이 발생되어 약 1개월 동안 지속되었다. 술후 호흡 곤란은 해소되었고 수유에도 별다른 문제가 없었다. 기관지 절개부에 삽입한 기관튜브는 호흡 곤란의 재발 가능성 때문에 오랫동안 유지하였다.

저자들은 심각한 기도폐색과 호흡곤란을 나타낸 3례의 Pierre Robin sequence 환자에서 혀의 근육을 재배열해주기 위해 구강저골막하박리술을, 혀를 전방으로 위치시켜 기도 폐색을 예방하기 위해 설구순접합술을 동시에 시행하였다. 약 1년 경과 후 혀와 구순을 분리하여 하악 전치가 정상적으로 맹출하도록 하고 발음장애를 해소해 주었다. 외과적 수술방법으로 설구순접합술과 구강저골막하박리술을 동시에 시행한 결과 기도 폐색에 의한 호흡 곤란과 수유장애의 해소, 혀의 전방 재위치, 체중 증가 뿐만 아니라 하악골의 성장 증진 등 만족할 만한 결과를 얻을 수 있었다. 향후 성장이 완료될 때까지 지속적인 경과 관찰이 필요하리라 사료된다.

V. 요약

왜소악, 설하수, 구개열의 세 가지 특징적 증상과 더불어 간헐적인 청색증, 흉곽의 함몰, 기도 폐색에 의한 호흡 곤란과 수유 곤란 등의 임상소견을 나타낸 3례의 Pierre Robin sequence 환자에서, 혀의 위치를 교정하기 위한 구강저골막하박리술과 혀를 전방으로 위치시켜 호흡 곤란과 기도 폐색을 예방하기 위한 설구순접합술과 동시에 시행하고 약 1년 경과 후 설구순분리술을 시행한 결과 호흡 곤란과 수유장애의 해소, 혀의 전방 재위치, 체중 증가 및 하악골의 성장 증진 등 만족할 만한 결과를 얻었다. 구강저골막하박리술과 구순접합술 동시 시술은 Pierre Robin sequence 환자에서 기도 폐색의 외과적 치료를 위한 간단하고도 신뢰할만한 방법이라고 사료된다.

참 고 문 헌

1. Randall P: The Robin sequence: micrognathia and glossoptosis with airway obstruction. In Converse J (ed): Reconstructive Plastic Surgery, 3rd ed. Vol 4, Philadelphia, Saunders, 1999;3123-3134.
2. Robin P: Backward lowering of the root of the tongue causing respiratory disturbance. Bull Acad Natl Med 1923;89:37-41.
3. Smith JD : Treatment of airway obstruction in Pierre Robin syndrome. Arch Otolaryngol 1981;107:419-421.
4. Caouette-Laberge L, Bayet B, Larocque Y: The Pierre Robin sequence: review of 125 cases and evolution of treatment modalities. Plast Reconstr Surg 1994;93:934-942.
5. Sher AE : Mechanisms of airway obstruction in Robin sequence: implication for treatment. Cleft Palate-Craniofac J 1992;29:224-231.
6. Myer CM, Reed JM, Cotton RT, Willging JP, Shott SR: Airway management in Pierre Robin sequence. Otolaryngol Head Neck Surg 1998;118:630-635.
7. Argamaso AE: Glossopexy for upper airway obstruction in Robin sequence. Cleft Palate Craniofac J 1992;29:232-238.
8. Parsons RW, Smith DJ : A modified tongue-lip adhesion for Pierre-Robin anomalad. Cleft Palate J 1980;17:144-147.
9. Douglas B: The treatment of micrognathia associated with obstruction by a plastic procedure. Plast Reconstr Surg 1946;1:300-308.
10. Delorme R-P, Larocque Y, Caouette-Laberge L : Innovative surgical approach for the Pierre Robin anomalad: Subperiosteal release of the floor of the mouth musculature. Plast Reconst Surg 1989;83:960-966.
11. Cruz MJ, Kerschner JE, Beste DJ, Conley SF: Pierre Robin sequence: secondary respiratory difficulties and intrinsic feeding abnormalities. Laryngoscope 1999;109:1632-1636.
12. Frohberg U, Lange R: Surgical treatment of Robin sequence and sleep apnea syndrome: case report and review of literature. J Oral Maxillofac Surg 1993;51: 1274-1277.
13. Augarten A, Sagy M, Yahav J, Barzilay Z: Management of upper airway obstruction in the Pierre Robin syndrome. Br J Oral Maxillofac Surg 1990;28:105-108.
14. Pruzansky S, Richmond JB: Growth of the mandible in infants with micrognathia. Am J Dis Child 1954;88:29.
15. Pashayan HM, Lewis MB: Clinical experience with the Robin sequence. Cleft

- Palate J 1984;21:270-276.
16. Farnsworth PB, Pacik PT: Glossoptotic hypoxia and micrognathia: the Pierre Robin syndrome revisited. Clin Pediatr 1971;10:600.
 17. Routledge RT: The Pierre Robin syndrome: A surgical emergency in the neonatal period. Br J Plast Surg. 1960;13:204-218.

사진설명

Fig. 1. Tongue elevation and retrodisplacement compared to normal position.

Fig. 2. Tongue repositioning after subperiosteal muscle release.

Fig. 3. Surgical approach for subperiosteal muscle release as far as the mandibular angle.

Fig. 4. Typical position of tongue in an infant with Pierre Robin sequence.

Fig. 5. Denuded areas on undersurface of tongue and buccal surface of lower lip.

Fig. 6. Position of stay sutures over bolsters in anterior and posterior sides of the tongue.

Fig. 7. Lateral view of stay sutures in anterior and posterior sides of the tongue.

Fig. 8. Preoperative frontal and lateral facial photographs at 5 weeks of age.

Fig. 9. Intraoperative view showing TLA and SRFM at 2 months of age.

Fig. 10. Intraoperative view showing tongue-lip separation at 1 year of age.

Fig. 11. Postoperative frontal and lateral facial photographs at 3 years of age.

Fig. 12. Preoperative photographs at 1 week of age.

Fig. 13. Intraoperative view showing tongue–lip separation using Terudermis graft at 11 months of age.

Fig. 14. Postoperative frontal and lateral facial photographs at 2 years and 6 months of age.

Fig. 15. Lateral neck radiographs at preoperative and postoperative 1 year and 6 months.

Fig. 16. Preoperative frontal and lateral photographs at 7 days of age.

Fig. 17. Postoperative frontal and lateral photographs at 2 years 7 months of age.

저자연락처

우편번호 501-757

광주광역시 동구 학동 5번지

전남대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

유 선 열

E-mail: ryu-suny@hanmail.net

Reprint requests

Sun-Youl Ryu

Dept. of OMFS, College of Dentistry, Chonnam National University

5 Hak-Dong, Dong-Ku, Gwangju, 501-757, Korea

Tel. 82-62-220-5439 Fax. 82-62-228-8712

E-mail: ryu-suny@hanmail.net