

## PATAU 증후군에 동반된 후두연화증의 CO<sub>2</sub> LASER를 이용한 수술치험례

경희대학교 의과대학 이비인후과학교실

송영호 · 이동엽 · 안희영 · 김영도

= Abstract =

### CO<sub>2</sub> Laser Aryepiglottoplasty for Treatment of Laryngomalacia in Patau Syndrome

Young Ho Song, M.D., Dong Yeup Lee, M.D.,  
Hwoe Young Ahn, M.D., Young Doe Kim, M.D.

*Department of otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery,  
College of Medicine, Kyoung Hee University, Seoul, Korea*

Laryngomalacia is the most common cause of stridor in infant. It is a relatively benign self-limiting condition, but in severe cases, it results in obstructive sleep apnea, cor pulmonale, gastroesophageal reflux, failure to thrive, pectus excavatum, respiratory failure and death. When the airway obstruction related to laryngomalacia becomes significant, surgical correction of the underlying laryngeal deformity is indicated. Numerous reports provide evidence to support the trimming supraglottic soft tissue by using either conventional instruments or the surgical laser for treatment of severe laryngomalacia. Recently, authors experienced a case of laryngomalacia with Trisomy 13 (Patau syndrome) which had three times respiratory arrest and was treated with laser aryepiglottoplasty. We report this case with review of the literatures.

**Key Words** : laryngomalacia, Patau syndrome, Laser aryepiglottoplasty

#### I. 서 론

후두연화증(laryngomalacia)은 선천성 후두질환 중 가장 흔한 질환으로 짧아진 피열후두개추벽과 피열부, 소각부에 과잉점막과 오메가 형태의 후두개가 특징적으로 존재하며 흡기시에 내향성 이탈 및 후두개의 후방전위가 생겨 후두입구부가 좁아

져서 심한 경우 천명, 호흡곤란, 성장장애, 연하장애, 무호흡증, 청색증, 위식도 역류증, 반복적 감염을 일으키는 질환으로 대개는 2세이전에 자연소실되나 약 10%정도에서는 수술적 처치가 필요할 정도로 심각하다. 최근에는 cold instruments 또는 레이저를 이용한 직접적인 수술치험을 시행하고 있는데 성공적인 결과들을 보고하고 있다.

이에 저자들은 최근에 Patau증후군에 동반된 후두연화증 환자에서 CO<sub>2</sub> laser를 이용한 피열후두개 성형술(aryepiglottoplasty)를 시행하여 좋은 결과를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## II. 증 례

환자 : 정OO아, 16개월, 남자

초진일 : 97년 3월 21일

주소 : 전신긴장성 경련, 호흡곤란, 청색증

현병력 : 출생시 initial crying, 활동력, 포유능력이 약하고 거친 호흡음, 천명등이 있어 뇌척수액 검사, 단순흉부촬영을 시행하였으나 이상소견 없으며 별 문제 없이 지내던 중 생후 6주때부터 기관삽관시 호전되고 발관시 악화되는 호흡곤란이 있어 모 대학병원에서 연성후두경 검사로 후두연화증으로 진단받았다. 생후 8주에 호흡정지가 있어 심폐소생술을 시행하였으며 이후 2주일 간격으로 발열, 호흡곤란이 있었고 염색체 검사에서 제 13번 상염색체 증후군(Trisomy 13, Patau 증후군)으로 진단받았다. 이후 계속되는 간헐적인 발열 외에는 증상들이 안정되고 있던 중 생후 15개월에 전신긴장성 경련이 있어 본원 소아과에 입원하여 치료받고 경련없이 지내다가 검사위해 chloral hydrate를 먹은 이후 호흡정지가 있어 심폐소생술을 시행하였고 2일후 발관하고 안정되어 지내다 수면 중 다시 호흡정지가 있어 심폐소생술을 시행한 후 호흡곤란과 혈중산소농도저하소견을 보여 수술 위해 본과로 전과되었다.

과거력 : 생후 2주때 서혜부 탈장 있어 생후 2개월때 헤르니아 봉합술을 시행하였고 후두연화증과 제 13번 상염색체 증후군으로 진단 받은 이외에 특이사항은 없다.

가족력 : 특이 사항 없음

임상증상 : 간헐적인 발열 증상에 동반된 호흡곤란, 청색증, 거친 호흡음, 흡기성 천명과 심한 위식도역류증으로 음식물의 비강역류소견과 음식섭취시에 기도흡인, 심한 호흡곤란으로인한 늑골간, 흉골하 퇴축(retraction, recession)소견과 애성 및 수면중 폐쇄성무호흡등의 소견 보임

검사소견 : Room air에서는 혈중산소농도가 60% 미만이며 산소 0.5L/min 투여하면 95%유지하는 심한 저산소증 소견을 보이며 경부정면 및 측면 촬영상 특이소견 없었으며 흉부X선검사상 폐렴소견, 뇌 CT 상 양측 전두엽피질의 위축 소견과 심전도 검사상 RAD와 양측 심실비대소견을 보였다. 신장 75.3cm(10 - 25<sup>①</sup>), 체중 7.26Kg(3<sup>①</sup>미만), 두위 42cm(3<sup>①</sup>미만), 흉위 43.2cm(10 - 25<sup>①</sup>)로 성장장애 소견을 보이며 특히 체중과 두위가 적었다. 염색체 검사에서 46,XY,del(13q21)[8/40]/46,XY,-13,+t(13;13)(q11;q14)[32/40]으로 mosaic형의 제 13번 상염색체증후군소견을 보였고(Fig. 1, 2), 언어장애와 정신지체를 보였으며 BAEP검사상 우측 전농, 뇌파검사상 multifocal synchronized spike소견을 보였다.

수술소견 : 수술장 도착직후 폐정지가 발생하고 혈중산소농도의 저하소견 (SaO<sub>2</sub> < 50%)보여서 기관삽관을 시행 후 소아용후두경을 삽입 후에 성문상부구조를 조사하였다. 양측 피열부와 소각부의 점막이 성대의 관찰을 시행할 수 없을 정도로 과잉(redundant)되어 있고 서로 내향성 이탈을 하여 후두입구부를 가리고 있었다(Fig. 3). 양측의 피열후두개추벽이 정상소아보다는 과잉(redundant)되어 있었으나 길이는 짧아져 있어 피열부와 소각부를 전방으로 전위시키고 각 피열부의 점막들은 서로 겹쳐 있으면서 후두입구부를 가리고 있었으며 후두개의 모양은 오메가형이었다(Fig. 4). 저자들은 피열부와 소각부의 정확한 수술조작을 위함과 전적으로 후두연화증에 의하여 호흡곤란이 발생하였다고 생각할 수 없었고 술 후 호흡곤란이 생길 가능성에 대비하여 기관절개술을 시행하였다. 현수두위후두내시경을 삽입하고 병변을 가능한 한 넓게 노출시킨 후 Continuous super-pulse 모드, 3 - 5 W로 manipulator를 장착한 CO<sub>2</sub>레이저를 이용하여 피열부와 소각부의 점막을 기화(vaporization)시키고 이때 후연합부와 각 연골부에 술후 반흔이나 유착이 생기지 않도록 주의하였고 피열후두개추벽의 중앙부위부터 기화하여 후두입구부의 전후거리와 축거리를 연장시킨 후 반복적인 suction test를 시행하여 잔존의 이탈되는 점막부위를 기화하였고 이후에 후두개 양측 1/3부위까지 기화하였다. 수술

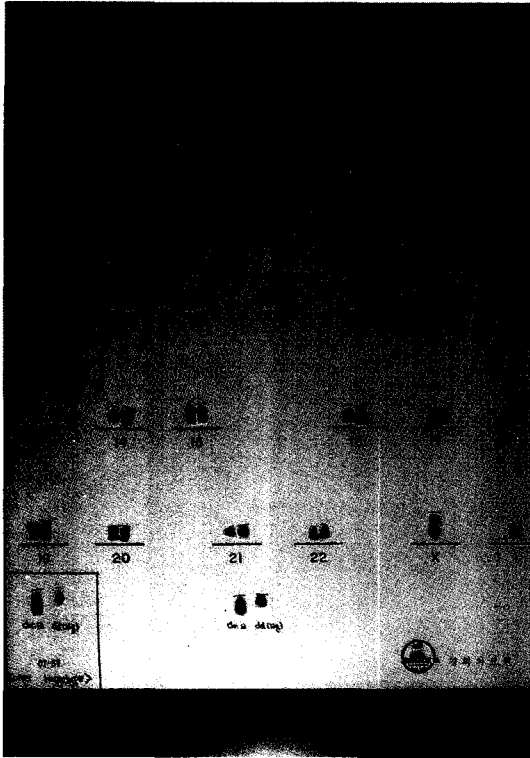


Fig. 1. This karyotyping defines a mosaic type of trisomy 13, patau syndrome. ; 46,XY,del(13q21) [8/40]



Fig. 2. This karyotyping defines a mosaic type of trisomy 13, patau syndrome. ; 46,XY,-13,+t(13;13)(q11;q14)[32/40]



Fig. 3. Operative finding : Each arytenoid and corniculate region is too redundant to observe the true vocal cord. They are prolapsed inward as cover laryngeal inlet.



Fig. 4. Operative finding : Aryepiglottic fold is shorter than normal and it's mucosa is redundant. So arytenoid and corniculate region is displaced to anterior and overlapped each other and cover laryngeal inlet.

결과 양측 피열후두개추벽과 후두개 양측부, 피열부와 소각부의 과잉점막이 기화되어서 술전보다

감소하였고 정상적인 양측 진성대를 관찰할 수 있었으며 성문하 협착, 기관연화증등은 관찰 되지 않

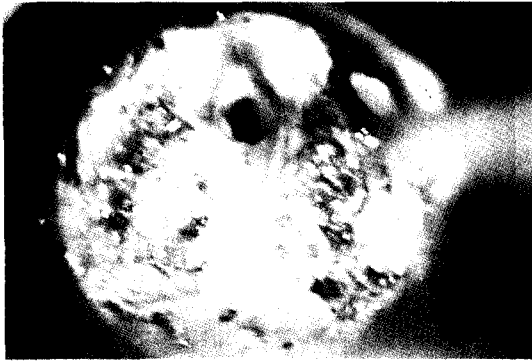


Fig. 5. Endoscopic photograph immediately after the surgery : Each aryepiglottic fold, lateral of epiglottis, arytenoid and corniculate region are reduced by CO<sub>2</sub> laser vaporization. And normal true vocal cord is observed.

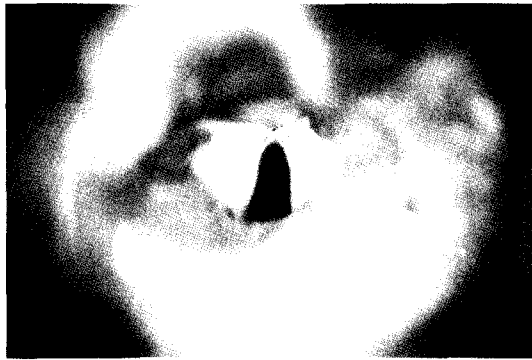


Fig. 6. Endoscopic photograph 2wks after the surgery : The mucosa of each arytenoid and corniculate region is much reduced. Airway is patent.

았다(Fig. 5). 수술시 출혈은 거의 없었다.

술후경과 : 마취 회복시에 호흡곤란은 없었고 수술 후 경과는 양호하였다. 호흡곤란, 청색증, 위식도역류증, 애성, 천명, 늑골간 퇴축, 흉골하 퇴축, 수면중 무호흡증은 모두 소실되었으나 폐렴소견은 크게 호전되지않았다. 약 2주 후 폐렴소견이 호전된 후 수술부위를 확인하였다. 술전보다 피열부과 소각부의 점막은 많이 감소되어 성문부의 관찰이 용이하였고 후두개의 크기도 50%정도로 감소하였고 suction test 시행시 이탈되는 부위도 없었으며, 기도는 잘 유지되고 있었다(Fig 6). 발관하고 검사

후 2일 제 기관절개부위를 폐쇄하였다. 환아는 수술직후 체중 증가는 특이하게 없었으나 폐렴완치와 기관절개부폐쇄 이후 25-35g/day의 체중증가 소견을 보였다.

### III. 고 찰

후두연화증이란 성문상부조직의 흡기중에 내향성 이탈이 생기는 것으로 선천성 후두질환에서 천명을 일으키는 질환이 70여가지나 있어<sup>1)</sup> 후두연화증이 정확한 표현이라 하겠다<sup>2)</sup>. 후두연화증은 선천성 후두질환의 가장 흔한 질환으로 선천성 후두천명의 60-70%를 차지한다<sup>3)</sup>.

임상증상으로 호흡곤란이 가장 흔하고 low-pitch의 흡기성 천명이 특징적이며<sup>2)</sup> 일부에서는 high-pitch의 흡기성 천명을 보이는 경우도 있다<sup>3,4)</sup>. 대개는 천명음이 출생시에 존재하나<sup>5)</sup> 드물게는 수개월 후에 발생하고<sup>6)</sup> 대개 출생 후 2년까지는 소실이 된다<sup>7)</sup>. 천명은 운동, 울음, 흥분, 연하, 경부굴곡, 양와위시에 악화되고 경부신전과 복와위시에 호전되는 양상이다<sup>8,9)</sup>. 음식 섭취곤란(feeding difficulty), 성장 장애<sup>10-12)</sup> 심한 경우 호흡곤란으로 저산소증, 만성 호흡기 폐쇄, 반복적 감염과 Cor pulmonale를 동반하고 쇄골상(supraclavicular), 늑골간(intercostal), 흉골하(substernal)의 퇴축<sup>8,9)</sup> 간혹 pectus excavatum(누두흉)과 후두입구부의 폐쇄, 호흡곤란, 연하곤란을 유발하고<sup>10,13-16)</sup> 아울러 위식도역류증이 50%<sup>10)</sup>에서 80%<sup>13,14)</sup>까지 보고되고 있으며 치료가 안된 경우에는 사망한 경우도 보고되었다<sup>3,4,6,11,13,17,18)</sup>.

McClurg<sup>4)</sup>는 각성시에도 발생한 무호흡(42%)과 수면중 폐쇄성 무호흡(67%)을 보고하고 2례에서 심폐소생술을 시행하였고 주기적인 청색증(25%)과 위식도 역류증(67%), 반복적 폐렴(13%)이 있었다고 보고하였고, Remacle등<sup>12)</sup>은 21례 모두 천명이 있었고 중등도의 병변(18례)에서 성장장애, 연하장애, 반복적 감염이 심한 3례에서 무호흡증과 저산소증이 있었다고 보고했다.

본 증례에서도 호흡곤란, 흡기성 천명이 생후 6주때부터 나타났으며, 위식도역류증, 기도흡인, 늑골간 퇴축, 흉골하 퇴축, 반복적 폐렴, 수면중 폐쇄성 무호흡증, 성장장애, 연하장애와 3차례의 심폐

정지가 있었다.

기도폐쇄는 해부학적, 조직학적, 신경학적 요소가 어느 정도는 관여하고 있으며 정확한 병태생리는 설명하기 어려우나 Holinger등<sup>14)</sup>은 해부학적 이상에서 Type I 은 일방판(one-way valve)처럼 주로 흡기중에 소각부를 포함하는 피열후두개추벽의 내향적 이탈이 일어나는 형태로 소각부는 호기중에는 외전하게 되는 형태, Type II는 오메가형 후두개가 흡기중에는 구부러져 서로의 자유연이 붙는 형태로 type I과 대개는 동반되는 형태, Type III는 흡기중에 피열부와 소각부가 전내방 이탈이 생겨서 후두 입구부를 막는 형태, Type IV는 후두개가 흡기중에 성대나 후인두 후벽으로 후방전위가 생겨 후두부를 막는 형태의 4가지로 구분하였다. 이에 Seid<sup>19)</sup>는 짧은 피열후두개추벽을, Kelemen은<sup>1)</sup> 후두개의 후두입구부에 대한 과도하게 예각을 이루는 것으로 흡기시에 후두 입구부의 폐쇄를 설명했다. 오메가형 후두개는 영아에서 정상소견이지만<sup>13)20)</sup> 호흡폐쇄의 중요한 한 요소가 되고 후두연화증 환자에서 소각부 점막의 용기부가 정상보다 짧아진 피열후두개추벽에 의해 정상인 경우보다 전방으로 돌출되어있고 이런이유로 흡기시에 소각부가 이탈되기가 쉬우며 과잉점막이 충분한 이탈효과를 보이기까지는 기도 폐쇄가 일어나지않으므로 간혹 증상 출현이 지연되어서 나타날 수 있다<sup>11)</sup>. 또 이들 부위의 과잉점막등은 연하시에 역시 하후두로 이탈이 되므로 연하장애도 유발하게 된다<sup>21)</sup>. 조직학적으로 연골의 미성숙이 유발인자로 주장되었으나<sup>7)</sup> 심한 후두연화증 환자에서도 정상적인 조직소견을 보였으며<sup>16)</sup> Zalzal등<sup>16)</sup>은 연골의 미성숙과 심한 후두연화증 10례에서 연관성을 찾을 수 없었다고 보고하고 후두연화증에서 변형된 조직소견을 보고하는 보고서가 거의 없는 것으로 보아 조직학적 이상은 원인이 아닌 듯 하다<sup>14)</sup>. 이보다는 후두연화증에 동반되어 McSwiney등은 언어장애와 성장장애<sup>17)</sup>, Apley는 정신지체장애를<sup>6)</sup> 보고하였고 Peron등<sup>22)</sup>은 7례에서 신경학적 결과로 피열후두개추벽의 이완(flaccidity)이 발생하였다고 보고하였고 Hui<sup>21)</sup>는 뇌성마비에 의해 신경근육의 조절이상으로 소아후기에 피열후두개추벽을 중심으로 과잉점막이 생겨 이로 흡기성 천명을 유발한 4례를 신

경쇄약성후두연화증(neurasthenic laryngomalacia)으로 보고하였고 Belmont와 Grundfast는<sup>13)</sup> 신경근육조절이상에 이차적으로 동반되어 성문상부구조를 개대시키는 경돌인두근, 구개인두근, 설골설근, 이복근 등의 근긴장저하가 있었고 이로 인해 다양한 정도의 천명과 기도폐쇄, 연하장애가 있었다고 보고하였다<sup>13)</sup>. 이런 이유들도 신경근육 조절 이상이 후두연화증의 발생에 관여한다고 여겨지고있고, 신경근육조절 이상이 동반된 경우에는 예후도 좋지 않았다고 보고했다<sup>4)</sup>. 다른 관련 인자로는 뇌성마비, 근긴장저하, cocain이나 methamphetamine을 복용한 maternal drug use 등이 보고되었다<sup>4,11)</sup>. Patau증후군은 출생아 약 20,000명에 1명의 빈도로 발생하며 사산 또는 영아기 사망이 많으며 생산아도 1년을 넘기기가 어렵다고 한다. 임상증상 및 동반 기형은 상당히 많으나 후두연화증이 동반된 경우는 거의 없었으며 염색체 이상으로 21번, 13번 즉 patau의 례가 1례 보고되었다<sup>4)</sup>. 본 증례의 경우가 염색체 이상에 따른 동반기형인지 아니면 양측전두엽의 피질의 위축에 의한 신경학적이상인지는 불분명하나 심정지가 올 정도로 심한 소견이었다는 것이 일반적인 후두연화증과의 차이라 하겠다.

진단은 환자의 병력과 이학적 검사로 가능하나 단순흡부촬영과 단순경부정면 및 측면촬영으로 대개는 정상이며 후두계실의 확장, 피열후두개추벽이 전방으로 기울어짐, 하인두의 구상변화가 관찰되기도 한다<sup>4)</sup>. 연하장애가 있는 경우나 위식도 역류와 혈관윤의 유무를 파악하기 위하여 barium swallowing 검사, 연성식도경검사, 식도 산도 측정, 방사성 핵종주사법을 시행할 수 있고, 동반된 다른 기관지 기형을 파악하기 위하여 연성비후두경검사와 직접 후두경검사, 연성기관지경검사를 시행할 수 있다<sup>4,10,14)</sup>. 수면검사에서 대개는 무호흡증보다는 기도의 부분폐쇄로 인한 호흡저하가 일어나고<sup>4)</sup> 수면 검사가 수술적 처치의 여부를 결정하지는 못하지만 수면검사에서 정상소견이면 수술적 처치는 필요 없다<sup>4)</sup>. 폐동맥 고혈압증과 폐혈관 수축을 유발하는 고탄산증으로 심전도검사서 주로 우심실 비대소견과 축의 우측전위가 간혹 관찰되기도 한다<sup>11)</sup>. 확진은 주로 국소마취로 내시경 검사로 이루어진다<sup>4)</sup>. 전신마취시에는 근육긴장이 떨어지고 호

흡노력이 저하되어 깊은 수면시의 후두연화증 상태와 유사할 뿐 정확하게 후두연화증의 정도를 알 수 없으므로 국소마취제로 도포한 후 각성상태에서 연성후두경검사를 시행하여야 한다<sup>11)</sup>. 동반된 질환으로 구개편도 비대증, 인두연화증, 인두긴장저하증, 기관연화증, 성대마비, 성문하 협착증, 대설증이 있고<sup>4)</sup> McClurg 등<sup>4)</sup>은 13%에서 Type I 후두구열(laryngeal cleft)이 동반되었다고 보고하였다.

치료로는 최근에 직접적 수술적 요법이 관심을 가지게 되었다. 대개 90%에서는 수술적 요법이 필요하지 않는 정도의 증상을 보이며 10%에서는 심한 후두연화증에서 수술적 요법이 필요하다<sup>5)</sup>. Polnovoski<sup>10)</sup>은 39례에서 37례의 지속적인 호흡곤란과 2례의 간헐적 호흡곤란 심한 3례에서 무호흡증과 청색증이 있어서 응급기관삽관술을 시행했으며 6례에서 연하시에 호흡곤란이 더 악화되었고 3례에서 반복적인 질식을 보고하였다. 과거에는 환자가 증상이 소실될때까지 tracheotomy를 유지하였으나 소아에 위험성이 있어<sup>23)</sup> 현재는 사용하고 있지 않다. Hyomandibulopexy는 설골을 하악골에 봉합하여 후두개나 피열후두개추벽을 전상방으로 전위시켜 기도 폐쇄를 방지하였으나 좋은 결과를 얻지는 못했다<sup>14)</sup>. 1981년 Templer 등<sup>25)</sup>은 lateral pharyngotomy 접근법으로 후두개, 가성대와 피열후두개추벽을 1례에서 절제하여 좋은 결과를 보고한 바 있다. 수술적응증으로는 기도폐쇄의 정도, Cor pulmonale, 성장장애, 식사시 질식, 폐쇄성 수면중 무호흡증 등 후두연화증으로 인한 합병증이 어느 정도로 심하게 동반되었는지에 따라 수술적처치가 필요하다<sup>11,14,25)</sup>.

본 증례에서도 기관삽관없이 심폐정지가 올 정도로 호흡곤란이 심하여 수술적처치가 필요하였다.

치료법으로 laryngoplasty, epigloplasty, supraglottoplasty 등의 용어로 알려져 있으나 모두 내시경적 접근하에 이탈되거나 과잉 성문상부조직을 마름질(trimming)하는 조작을 포함한다.

Variot(1898)<sup>26)</sup>와 Reardon(1907)<sup>27)</sup>은 피열후두개추벽의 점막에 절개를 주장하였으나 시행하지는 못하고 Hasslinger(1928)<sup>28)</sup>는 처음으로 2례에서 이 방법을 시행하여 만족스러운 결과를 얻었다. Iglauer(1922)<sup>5)</sup>는 후두개의 자유연을 절개하였고 Schwartz<sup>23)</sup>

는 V모양의 쇄기(wedge)를 만들어 증상의 호전을 보고한 바 있고 Fearon과 Ellis(1971)<sup>29)</sup>은 후두개와 혀를 봉합하여 기관발관을 용이하게 한 바를 보고하였다. Lane 등<sup>7)</sup>은 현미경후두미세수술(micro-laryngoscopy)시에 microscopied forcep과 Bellucci scissor를 이용하여 후두개의 외측부와 피열부의 침단과 소각부를 절제한 후 마름질(trimming)한 방법을 소개하였고 Zalzal(1987) 등<sup>16)</sup>은 epiglottoplasty를 보고하였는데 미세가위(microscissor)로 후두개의 외측, 피열후두개추벽, 피열부, 소각부를 절제 후 마름질을 시행하여 10례에서 좋은 결과를 보고하였다. Prescott<sup>11)</sup>는 짧아져 있는 피열후두개추벽으로 소각부가 전방으로 돌출되고 아울러 후두개가 후방으로 전위되어 후두입구부를 막음으로 증상이 유발되므로 laser나 후두미세기구 등으로, 피열후두개추벽에 쇄기(wedge)절제하고 소각부의 점막을 감소시키고 이탈되는 후두개의 양측면을 제거하여야 한다고 보고하였다. Solomons과 Prescott 등<sup>15)</sup>은 성문상부의 마름질(supraglottic trimming)과 anterior epiglottopexy를 보고하였고 후두개의 후방전위가 심한 경우에는 혀에 후두개를 고정시켰으며 후두개절제술은 성문상부의 폐쇄를 유발할 수 있으므로 피해야 한다고 보고하였다. Holinger 등<sup>14)</sup>은 주로 CO<sub>2</sub>레이저를 이용하여 시술하였으나 짧아진 피열후두개추벽때문에 증상이 나타나는 경우는 미세가위로 절제하는 것이 좋다고 보고했다.

Polnovoski 등<sup>10)</sup>은 suction test(흡입 시험)을 시행하여 절제하여야 할 조직을 정확히 결정한 후 39례에서 피열후두개추벽을 suction test를 반복하여 이탈이 생기지 않을 때까지 절제를 하여 37례에서 좋은 결과를 얻었고, Jani 등<sup>2)</sup>은 aryepiglottoplasty를 시행함에 있어 성문상부점막을 절제할 때 CO<sub>2</sub>레이저를 이용하는 것보다는 미세후두가위나 겸자로 절제하는 것이 어느정도 절제할 것인지 결정하는데 술자에게 더 나은 감각을 준다고 보고하였다. 레이저를 이용한 후두성형술, 피열후두개성형술은 심한 후두연화증에서 안전하고 효과적인 치료법이고<sup>4,11)</sup> 레이저의 장점은 출혈이 없고 수술조작이 간단하고 술후 부종이 적고<sup>14,21)</sup> micropoint manipulator를 이용하여 가는광선(narrow beam)을 만듦으로써<sup>12)</sup> 정확한 시술을 시행할 수 있다는

것이다<sup>12,14,21</sup>. Seid등<sup>19</sup>은 CO<sub>2</sub>레이저를 이용하여 피열후두개추벽을 절개하여 후두입구부의 전후거리나 축거리를 연장시켜서 피열부를 후방으로, 후구개를 전방으로 전위시켜서 후두입구부를 개방하고 아울러 주위 조직도 기화시킴으로 미세가위(micro-scissor)을 이용한 절제술보다 효과적이라고 보고 하였다. Remacle은<sup>12</sup> micropoint manipulator를 장착하여 잘못 겨냥되는 빈도를 줄였고 2-3 W의 전력과 "super-pulse" shooting모드의 CO<sub>2</sub>레이저를 이용하여 절개효과를 향상시켜서 과거 레이저로 인한 열효과(thermal effect)와 부종을 줄일 수 있었다. McClurg는<sup>4</sup> 술전에는 화이버옵틱(연성)후두경으로, 시술시에는 suction test를 이용하여 이탈되는 점막을 적절한 절제범위를 결정한 후 피열후두개추벽을 절개하고 소각부를, 필요하면 후두개의 외측1/3을 CO<sub>2</sub>레이저로 기화시킨 후 마름질을 시행하였다. Hui는<sup>21</sup> 뇌성마비로 인하여 소아후기에 서서히 천명이 생긴 4례에서 suction test와 suction cannula로 피열부의 과잉점막을 내향성 전위시켜 laser aryepiglottoplasty로 호전되었다고 보고하였다. McClurg는 CO<sub>2</sub>레이저로 절제시에 혈중 산소농도를 측정하면서 시술시에는 삼관튜브를 발관하고 혈중산소농도가 떨어지기 시작할 때 다시 삼관하는 방법으로 시술을 끝마치는데 4번에서 8번정도의 삼관이 필요했다고 보고하였고<sup>4</sup> Prescott은 성문상부조직의 노출을 좋게하기 위하여 삼관튜브를 발관하여 시술하였고<sup>11</sup> 여러저자들은 심한 경우에 술전에 기관삽관 또는 기관절제술을 시행하였으나 시술후에 발관하는데 어려움이 없고 이후에도 기도폐쇄는 문제가 되지 않았다고 보고하였다<sup>4,11,21</sup>. 또 신경쇠약성후두연하증이 단독으로 있는 경우나 호흡부전의 증거가 없으면 기관절제술은 불필요하다<sup>21</sup>. McClurg등 50%에서 laryngoplasty시행전에 아데노이드 및 구개편도적출술, 기관절제술을 시행하였다<sup>4</sup>. Prescott은 동반된 다른 문제가 심한 경우에는 술전에 기도확보가 필요하였고 심한 뇌성마비 3례에서 기관절제술을 받았고 호흡부전이 2례에서 기관삽관술을 시행했다<sup>11</sup>.

치료결과는 절제법<sup>7,10,16</sup>이나 laser<sup>14,30</sup>를 이용한 기화법으로 epiglottoplasty를 시행 후 치료결과는 모두 좋은 것으로 여러 저자들은 보고하였다. Jani

는<sup>2</sup> 술후에 호흡의 형태가 정상화가 됨으로써 구토, 연하장애, 호흡곤란, 성장장애가 소실되었다고 보고하였다. 하지만 드물게 수면시나 울때 천명음, 술후 출혈, 이차적 부종에 의한 호흡곤란<sup>10</sup>, 발관곤란으로 장기간의 기관절개의 유지, 불충분한 피열부와 소각부의 잔존과잉점막으로 이탈(prolapse)의 재발<sup>4,10</sup>, 술후 기도폐쇄로 기관절제술<sup>14</sup> 또는 재수술<sup>10</sup>을 하기도 한다. 감염증<sup>14,15</sup>이 있는 경우 항생제사용으로 예방할 수 있다. 드물게 폐부전으로 사망한 레도 있다<sup>4</sup>.

본 증례에서도 술후 호흡형태가 정상화 되면서 다른 증상들은 호전을 보였으며 술후 폐렴소견이 있어 발관까지는 2주 정도의 시간이 필요하였다.

후두개가 특히 floppy할 때 instrumental excision을 한 경우에 이차적으로 유착된 경우도 있다<sup>15</sup>. 대체적으로 무분별한 절제는 유착이나 협착을 유발할 수 있어 주의하여야 한다<sup>14</sup>. 위식도역류증이 있는 경우 후두연하증이 일차적으로 후두에 염증을 유발하든지 이차적으로 하부식도와 인후두사이의 압력 차이로 유발이 되더라도 중요한 것은 술전에 치료되어야 술후 결과가 좋으며<sup>12</sup> 술전에 위식도역류증 완화를 위하여 자세, 음식의 농도, metoclopramide나 hydrochloride등의 약물 투여가 필요하다<sup>10</sup>. 현재까지는 이들 치료법에 대한 장기간의 판정결과가 없는 실정으로 앞으로 장기적인 추적관찰이 필요할 것으로 생각되며 심한 후두연화증환자에 대한 치료법의 정립이 필요할 것으로 사료된다.

#### IV. 요약

저자들은 Patau증후군에 동반된 후두연화증으로 심폐정지가 유발된 환아에서 CO<sub>2</sub>레이저를 이용한 aryepiglottoplasty를 시행하여 극적인 호전을 보였기에 문헌고찰과 함께 치료경험을 보고하는 바이다.

#### References

1. Kelemen G: Congenital laryngeal stridor. Arch Otolaryngol. 1953; 58: 245-268

2. Jani P, Koltai P, Ochi JW, Bailey CM: *Surgical treatment of laryngomalacia. J Laryngol Otol. 1991; 105: 1040-1045*
3. Holinger LD: *Etiology of stridor in the neonate, infant and child. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1980; 89: 397-400*
4. Don McClurg FL, Evans DA: *Laser laryngoplasty for laryngomalacia. Laryngoscope. 1994; 104: 247-250*
5. Iglauer S: *Epiglottectomy for the relief of congenital laryngeal stridor. Laryngoscope. 1922; 32: 56-59*
6. Apley J: *The infant with stridor : A follow-up survey of 80 cases. Arch Dis Child 1953; 28: 423-435*
7. Lane RW, Weider DJ, Steinem C, Marin-Padilla M: *Laryngomalacia : A review and case report of surgical treatment with resolution of pectus excavatum. Arch Otolaryngol. 1984; 110: 546-551*
8. Cinnamon MJ: *Congenital disorders of the larynx, trachea and bronchi. In: Scott-Brown's Otolaryngology Vol 6(ed. Evans JNG, Kerr AG), 5th Ed. London, Butterworth & Co Ltd, pp412-413, 1987*
9. Sutherland GA, Lack HL: *Congenital laryngeal obstruction. Lancet. 1897; 2: 653-655*
10. Polonovoski JM, Contencin P, Francois M, Viala P, Narcu P: *Aryepiglottic fold excision for the treatment of severe laryngomalacia. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1990; 99: 625-627*
11. Prescott CAJ: *The current status of corrective surgery for laryngomalacia. Am J Otolaryngol. 1991; 12: 230-235*
12. Remacle M, Bodart G, Lawson M, Mayne MA: *Use of CO<sub>2</sub>-laser micropoint micromanipulator for the treatment of laryngomalacia. Eur Arch Otorhinolaryngol. 1996; 253: 401-404*
13. Belmont JR, Grundfast K: *Congenital laryngeal stridor (laryngomalacia) : etiologic factors and associated disorders. Ann Otol Rhinol Rharyngol. 1984; 93: 430-437*
14. Holinger LD, Konior RJ: *Surgical management of severe laryngomalacia. Laryngoscope. 1989; 99: 136-142*
15. Solomons NB, Prescott CAJ: *Laryngomalacia : a review and the surgical management for severe cases. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 1987; 13: 31-39*
16. Zalzal GH, Anon JB, Cotton RT: *Epiglottoplasty for the treatment of laryngomalacia. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1987; 96: 72-76*
17. McSwiney PF, Cavanagh NP, Languth P: *Outcome in congenital stridor(laryngomalacia). Arch Dis Child. 1977; 52: 215-218*
18. Wagener JS: *Fatality following fiberoptic bronchoscopy in a two-year-old child. Ped Pulmonol. 1987; 3: 197-199*
19. Seid AB, Park SM, Kearns MJ: *Laser division of the aryepiglottic folds for severe laryngomalacia. Int J Pediatr otorhinolaryngol. 1985; 10: 153-158*
20. Kahn A, Baran D, Spehl M: *Congenital stridor in infancy : clinical lessons derived from a survey of 31 instances. Clin Pediatr(Phila). 1977; 16: 19-36*
21. Hui Y, Gaffney R, Crysedale W: *Laser aryepiglottoplasty for the treatment of neuroathenic laryngomalacia in cerebral palsy. Ann Otol Rhinal Laryngol. 1995; 104: 432-436*
22. Peron DL, Graffino DB, Zenker DO: *The redundant aryepiglottic fold : report of a new cause of stridor. Laryngoscope. 1988; 98: 659-663*
23. Schwartz L: *Congenital laryngeal stridor. Arch otolaryngol. 1944; 39: 403-412*
24. Friedman EM, Vastola P, McGill TJI: *Chronic pediatric stridor : etiology and outcome. Laryngoscope. 1990; 100: 277-280*
25. Templer J, Hast M, Thomas JR, Davis WE:



- Congenital laryngeal stridor secondary to flaccid epiglottis. Anomalous accessory cartilages and redundant aryepiglottic folds. Laryngoscope. 1981; 91: 394-397*
26. Variot G: *Un cas de respiration stridoreuse du nouveaune avec autopsie. Bull Mem Soc Med Hop Paris. 1898; 3: 490-494*
27. Reardon TJ : *Congenital laryngeal stridor. Am J Med Sci. 1907; 134: 242-252*
28. Hasslinger F: *Zur pathogenese, diagnostik und therapiedes stridor congenitus. Z Hals Nasen Ohrenheilkd. 1928; 21: 223-235*
29. Fearon B, Ellis D: *The management of long term airway problems in infants and children. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1971; 80: 669-677*
30. Crockett DM. Bruce NR: *Laryngeal laser surgery. Otolaryngol Clin North Am. 1990; 23: 49-66*