

피에르로빈 연속증에서 골연장술의 초기에 일시적인 혀-하순 견인술의 적용

남현재 · 이준호 · 김용하

영남대학교 의과대학 성형외과학교실

Application of Temporary Tongue-Lip Traction During the Initial Period of Mandibular Distraction in Pierre Robin Sequence

Hyun Jae Nam, M.D., Joon Ho Lee, M.D.,
Yong Ha Kim, M.D., Ph.D.

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea

Purpose: There are 3 well-known surgical procedures to treat Pierre Robin sequence: tongue-lip adhesion, distraction osteogenesis of mandible, and tracheostomy. The classical tongue-lip adhesion is an effective way to keep airway. The tongue, however, becomes quite non-mobile and appears dormant until the patient could control upper airway and the adhesion can be maintained for prolonged period. Most of all, this procedure does not provide the correction of the micrognathia. Distraction osteogenesis is a good technique to correct micrognathia and to prevent tracheostomies in patients with Pierre Robin sequence. But airway keeping procedure is needed during the distraction period. The purpose of this study is to determine the usefulness of temporary tongue-lip traction during the initial period of mandibular distraction in Pierre Robin sequence patients with severe airway problems requiring operative procedure.

Methods: It was a prospective study of 2 Pierre Robin sequence patients aged between 4 months and 6 months requiring surgical procedure to correct recurrent and severe pulmonary complications. Two patients underwent distraction osteogenesis of mandible. During the operation, deep one tension suture was performed to tract the tongue and lip. When the patient gained control of upper airway at the initial period of distraction and micrognathia was corrected, the traction suture was

removed.

Results: All patients were followed up. No patients complained severe pulmonary complications and tracheostomy could be avoided. No patients had severe pulmonary complication. The pulmonary condition of patients was good.

Conclusion: In severe Pierre Robin sequence case, temporary tongue-lip traction is a good assistant method in distraction osteogenesis because this method can avoid tracheostomy.

Key Words: Pierre Robin sequence, Tongue-lip traction, Distraction osteogenesis

I. 서론

피에르로빈 연속증(Pierre Robin sequence) 환자의 특징은 소하악증과 설하수, 상기도 호흡폐쇄증으로 나타난다. 지금까지 널리 알려진 치료방법은 환아를 엎어 누이거나 혀-하순 봉합술과 하악에 대한 골연장술 그리고 기관절개술 등이 있다.¹ 전통적인 혀-하순 봉합술의 경우에는 기도유지의 측면에서는 효과적이지만 충분한 기도확보가 되기 전까지는 혀를 움직이지 못하는 단점이 있으며 이 방법으로는 소하악증을 교정할 수가 없다.² 골연장술의 경우에는 소하악증을 교정할 수 있는 훌륭한 방법이 되며 기관절개술을 피할 수 있는 방법이 기도 하지만 골연장 기간 중에 기도확보 방법이 필요하다.³ 저자들은 수술적 치료가 필요한 중증의 피에르로빈 연속증 환아들에게서 골연장술을 시행할 때 혀-하순 견인술을 일시적으로 시행하여 골연장 기간 중에 기도확보를 한 결과를 보고하는 바이다.

II. 신고안

피에르로빈 연속증 환자로서 본원에서 수술받은 2명의 환자를 대상으로 하였다. 모두 상기도폐쇄와 잦은 호흡기 감염증상이 있었으며, 발열도 동반하였다. 환자들은 타원에서 본원으로 진료의뢰를 받아 왔으며 궁극적으로는 수술을 해야 할 만큼 기도폐쇄증상이 있어서

Received December 17, 2007

Revised March 11, 2008

Address Correspondence: Yong Ha Kim, M.D., Ph.D., Department of Plastic and Reconstructive Surgery, College of Medicine, Yeungnam University Hospital, 317-1 Daemyung 5-dong, Nam-gu, Daegu 705-717, Korea. Tel: 053) 620-3482 / Fax: 053) 626-0705 / E-mail: kimyon@yumail.ac.kr

* 본 논문은 2006년 제 60차 대한성형외과학회 학술대회에서 구연발표 되었음.

빨리 수술을 결정하는 방향을 잡았다. 1명은 본원에서 검사한 술전 산소 포화도가 85%였고 다른 1명은 타병원에서 측정한 산소 포화도가 87%인 상태에서 본원 응급실로 전원되었다. 환자들은 심한 호흡곤란 때문에 수술을 결정하였으며 수술은 환자가 각각 생후 4개월, 6개월에 이루어졌다.

기관삽관 후 전신마취 하에서 구강 내 절개와 골막하 박리를 통하여 접근하였다. 하악각 앞쪽에서 하지조신경을 확인하여 피한 뒤, 하악각과 주변부를 골막하박리 후 수술톱을 이용하여 피질 절골술을 시행한 후 하악의 근위부와 원위부에 핀을 삽입하여 고정시킨 후 양측으로 골연장기(Molina Distractor, Well Jonson Co., Fla., USA or Multi-grade II, Freiburg, Germany)를 설치하였다. 그 후 절골도를 사용하여 절골술을 완성하였다. 구강점막을 봉합한 후 골연장 작업 전까지의 호흡부전 개선을 위해서 일시적인 혀-하순 견인술을 시행하였다. 기존의 혀-하순 봉합술을 약간 변형시켜 혀와 하순부분을 따로 봉합하지 않는 대신 Prolene 1-0[®]를 사용하여 설근부로부터 설첨부를 거쳐 하구순을 통해 턱밑으로 연결하였으며 그 양끝에는 단추로 고정하였다. 턱밑의 단추 아래에는 실리콘지를 삽입하여 피부자극을 예방하였다. 혀의 후방처짐으로 인한 호흡곤란이 발생하지 않도록 실의 긴장을 유지하였다. 설근부의 단추에는 제거 시 단추가 떨어지지 않도록 봉합선을 연결하여 구강 외로 빠져나오게 하였다(Fig. 1).

술후에 환자는 산소텐트나 산소마스크를 통하여 산소를 공급받았으며 수술 후 24시간이 경과한 뒤 골연장을 시작하였다. 하루에 한번에서 최대 4번에 걸쳐 1-2 mm의 연장과정을 약 일주일정도 하였으며 골연장기가 끝날 무렵 기도확보를 위한 구조적 공간이 확보되었음을 두개 측면 방사선 사진의 연부조직 영상으로 확인

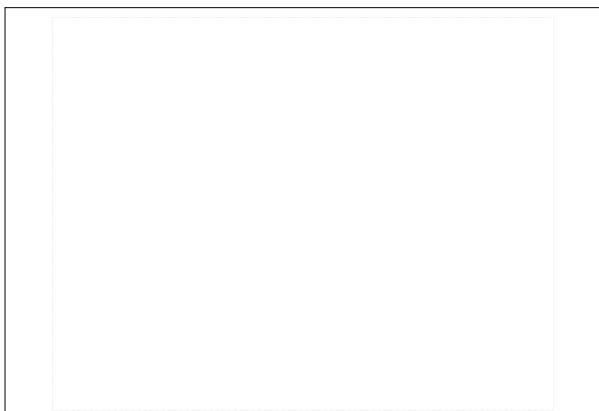


Fig. 1. Tongue-lip traction. A: silicone sheet, B: button, C: Prolene 1-0[®]

하고 술후 일주일에서 11일 사이에 혀-하순 견인술을 제거하였다. 그 후 3주에서 9주까지의 경화기를 두었다. 수술 직후와 수술 후 각각 2년 3개월, 6년 9개월이 지난 환자들을 대상으로 추적관찰 하였다.

2명 모두에게서 술전 호흡곤란 증상과 수면무호흡증이 있었으나 하악골 연장술 및 일시적 혀-하순 견인술을 시행한 후 기도폐쇄증상이 완화되고 호흡이 호전되었으며 가슴청진 상에서도 거친 호흡음이 감소되었다. 산소 포화도 역시 96% 이상으로 호전되었다. 감각 이상이나 치아 맹출 이상은 발견되지 않았다.

가. 증례 1(Fig. 2)

생후 4개월된 남아로서 출생 시부터 호흡곤란 및 잦은 상기도 감염 증상이 있었다. 외견상으로는 소하악증, 하악후퇴, 우측 안검하수, 흉골함몰 등이 관찰되었다. 입원당시 동맥혈액가스분석 상 산소 포화도가 85%로 측정되었고 폐렴 및 호흡곤란이 계속되어 기관삽관 후에 중환자실에 장기간 입원하였다. 기도폐쇄가 반복되어 수술을 결정하였으며 양측 하악골 절골 후 골연장기 고정 및 일시적 혀-하순 견인술을 시행하였다. 술후 산소텐트(Pediatric Aerosol Tent 380, Ohio Medical Products, Tex., USA) 속에서 양와위 자세로 유지시키면서 0.5 mm 연장을 시작으로 총 11일간 13.5 mm를 연장하였다. 수술 후 환자는 기도폐쇄증상이 완화되고 호흡이 호전되었으며 산소 포화도 역시 95% 이상으로 측정되었다.

나. 증례 2(Fig. 3)

생후 6개월 된 환자로 본원 내원 1개월 전 타병원에서 반복되는 흡인성폐렴으로 입원경력이 있었고 수면 무호흡증이 동반되어 수술을 위해 본원 응급실로 내원하였다. 산소 1 L/min 흡입 후 측정된 산소 포화도는 95%였고 수면 시 무호흡증 증상이 심하였으며 소하악증, 설하증을 동반하였다. 양측 하악골 절골 후 골연장기 고정술을 시행하였다. 수술 당일 1 mm 골연장을 시작으로 총 7일간 10 mm의 골연장을 시행하였다. 수술 후 산소 포화도는 95.6%로 측정되었으며 흉부 X-선 상 부분적으로 반복되는 폐렴증상의 악화가 있었으나 호전되었다. 술후 27개월이 지난 후의 관찰에서는 기도폐쇄증상이 사라졌음을 알 수 있었다.

IV. 고 찰

피에르로빈 연속증은 발생빈도가 5,000 - 50,000명 중의 1명 정도로 소하악증, 설하수, 기도폐쇄를 특징으로

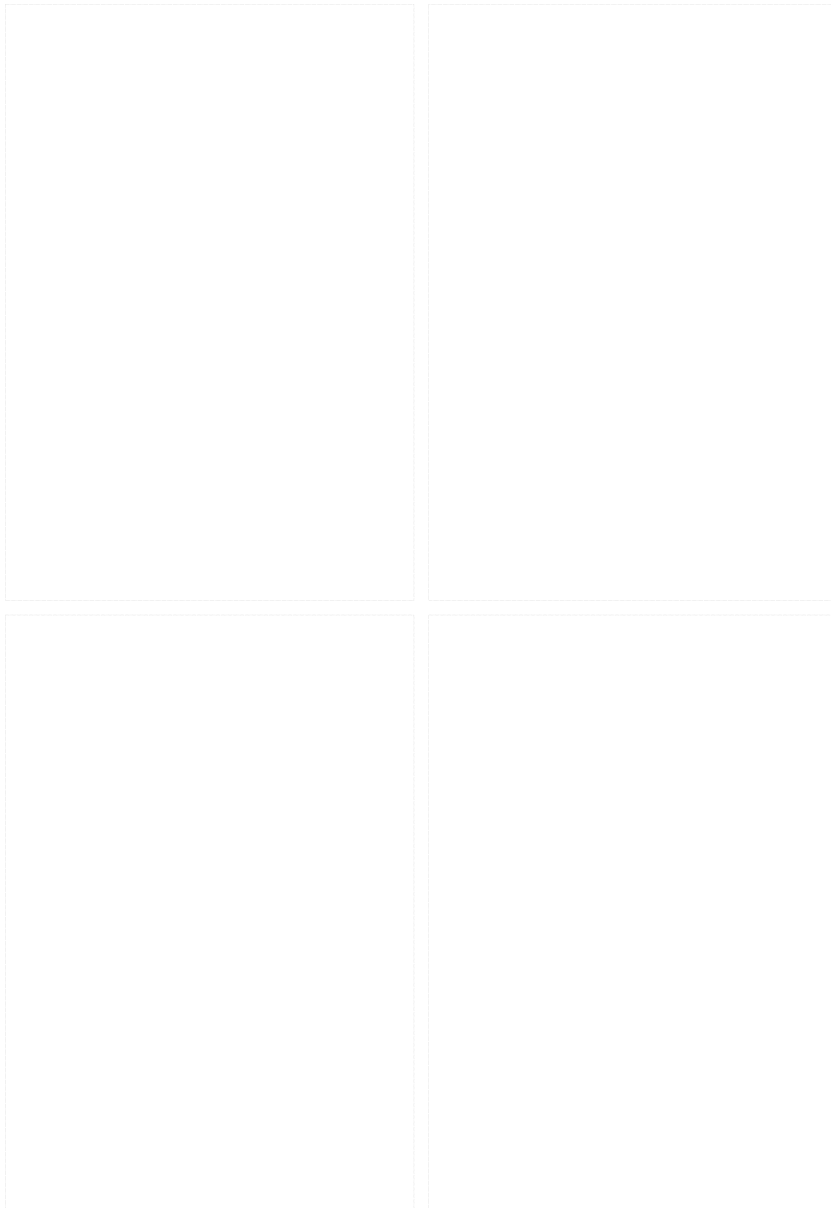


Fig. 2. (Above, left) A 4-month-old male patient with Pierre Robin sequence. (Above, right) 7 years after the operation. (Below, left) Preoperative X-ray view. (Below, right) X-ray view at the age 11.

하는 선천성질환이다.⁴ 이 질환은 유전적이거나보다는 소하악증으로 인하여 설하수가 생겨나고 이로 인해 상기도폐쇄가 생기는 연쇄적인 반응을 보여준다. 환아에 대한 우선적인 처치로 호흡폐쇄를 막기 위해서 기도를 확보해 주어야 한다.

유아기 때의 임상증상으로는 호흡곤란과 젓빨기곤란 등이 있다. 호흡곤란의 정도에 따라 특별한 처치가 필요없는 경우에서부터 기관절개술까지 필요할 수도 있다. 호흡곤란의 정도가 심한 경우 치료가 늦어지면 뇌손상을 받거나 호흡 시의 노력으로 인한 탈진으로 사망할 수도 있으므로 무엇보다도 호흡곤란을 막아주는 것이 필요하다. 그래서 환자의 증상의 정도에 따라서 치

료방법을 신중히 선택하여야 한다.

피에르로빈 연속증에 대한 치료방법으로 가장 먼저 생각할 수 있는 경우가 자세변경이며 이는 환자를 엎어 누임으로서 혀로 인한 기도폐쇄를 막아주고 증상이 경한 경우 이것만으로도 많은 호전을 보인다. 이 방법으로 교정되지 못한다면 산소 포화도나 섭취장애 등의 정도에 따라서 수술적 방법을 고려해 볼 수 있다. 수술적인 접근은 여러 가지가 있지만 Schaefer 등⁵은 혀-하순 봉합술을 시행하여 경과관찰 후 기도증상 및 산소 포화도 등을 고려하여 충분하지 못하면 하악골 연장술을 시행하고, 하악골 연장술로도 불충분하다면 그 마지막 단계로 기관절개술을 시행하는 방법을 제시하였다. 기관

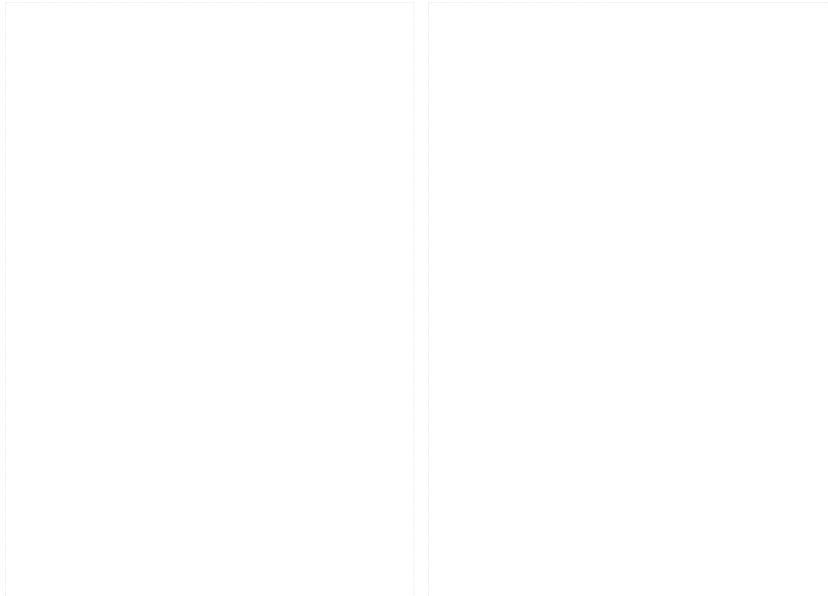


Fig. 3.(Left) A 6-month-old female patient with Pierre Robin sequence. (Right) 2 years after the operation.

절개술은 기도확보의 방법에서는 가장 확실하나 환자에게 침습적인 방법이고 기관연화나 기관협착, 만성 기관지염과 같은 합병증을 가져올 수 있으며 훗날 사회생활에도 장애가 될 수 있다.

혀-하순 봉합술을 시행하였을 경우에는 그 방법이 간단하지만 환자 스스로의 힘으로 기도가 유지될 때까지 성장을 기다려 봉합을 풀어주기 때문에 장기간 혀-하순 봉합술을 유지하여야 하고 그로 인한 상처벌어짐이나 구강 내의 감염, 턱밑샘선의 막힘, 구순의 흉터 등이 문제가 될 수 있다. 그리고 그 자체만으로는 소하악증을 치료하는 방법이 될 수 없다.

하악골 연장술의 경우에는 소하악증을 치료하는 방법으로 점점 그 이용이 늘어나고 있다. 해부학적으로 설기저부의 기도를 효과적으로 확보할 수 있으며 동시에 소하악증까지 교정시킬 수 있는 장점이 있다.^{6,7} 소아의 경우 하루에 1-2mm씩 연장시킬 수 있을 만큼 어른에 비하여 불유합이 적고 골연장을 좀 더 효과적으로 할 수 있는 이점이 있다. 그러나 영유아기에서 골연장을 하여 충분히 기도를 확보하게 될 시기까지의 기관지 삽관 등의 다른 기도 유지 방법이 필요하다. 그래서 저자들은 기도를 확보하기 위한 방법으로 하악골 연장술과 동시에 일시적인 혀-하순 견인술을 시행하여⁸ 골연장 기간 동안의 호흡기도를 확보하였다.

위 환자들 모두 증상이 심한 피에르로빈 연속증에 해당되었으며 미용적, 기능적인 개선을 위하여 골연장술을 택하였으며 골연장 기간 중의 기도폐쇄를 방지하기 위하여 일시적인 혀-하순 견인술을 동시에 시행하였다. 그 효과로 수술 직후부터 환자의 호흡증상의 완화를 보

여주었고 연속되는 연장과정으로 인해 기도폐쇄증상은 점차 호전되었다. 골연장 방향은 주로 전후방으로 실시하여 구강저의 전진과 후기도를 유지하였다.

저자들은 증상이 심한 피에르로빈 연속증 환자들에게서 하악골 연장술을 시행할 때 일시적인 혀-하순 견인술을 같이 시행하여 주어 견인기간 동안 기도확보를 효과적으로 시행할 수 있었으며, 기관절개술 등의 위험한 처치를 피하였고, 술후 관찰에서도 특별한 합병증이 발견되지 않았다. 그러므로 저자들의 방법이 피에르로빈 환아에서 소하악증을 치료 시 골연장술 시의 기도확보를 도와주는 좋은 보조적인 방법으로 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Schaefer RB, Gosain AK: Airway management in patients with isolated Pierre Robin sequence during the first year of life. *J Craniofac Surg* 14: 462, 2003
- Bath AP, Bull PD: Management of upper airway obstruction in Pierre Robin sequence. *J Laryngol Otol* 111: 1155, 1997
- Denny AD: Distraction osteogenesis in Pierre Robin neonates with airway obstruction. *Clin Plast Surg* 31: 221, 2004
- Scott PB, Joseph EL, Stephen BB: Reconstruction of craniofacial syndromes. In Mathes SJ: *Plastic Surgery*, 2nd ed, Philadelphia, WB Saunders company, 2006, p 511
- Schaefer RB, Stadler JA 3rd, Gosain AK: To distract or not to distract: an algorithm for airway management in isolated Pierre Robin sequence. *Plast Reconstr Surg* 113: 1113, 2004
- Sidman JD, Sampson D, Templeton B: Distraction os-

- teogenesis of the mandible for airway obstruction in children. *Laryngoscope* 111: 1137, 2001
7. Ueda K, Tajima S, Tanaka Y, Imai K, Byun S, Byun M: Correction of severe sleep apnea in a case of Treacher Collins syndrome. *Eur J Plast Surg* 19: 320, 1996
 8. Kim HJ, Kim YH, Seul JH: Treatment of Peirre-Robin Sequence using bilateral mandibular distractors. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 26: 1146, 1999