



# 상기도 폐쇄를 보이는 Pierre Robin Sequence 환아의 순차적 치료: 증례보고

김배경<sup>1</sup> · 권용대<sup>1</sup> · 유선열<sup>2</sup> · 최용하<sup>1</sup> · 오주영<sup>1</sup> · 서준호<sup>1</sup> · 고수진<sup>3</sup>

<sup>1</sup>경희대학교 치의학전문대학원 구강악안면외과학교실, <sup>2</sup>전남대학교 치과대학 구강악안면외과학교실,  
<sup>3</sup>울지대학교 의과대학 을지병원 치과교정학교실

## Abstract

### Sequential Management of Pierre Robin Sequence: Case Report

Bae-Kyung Kim<sup>1</sup>, Yong-Dae Kwon<sup>1</sup>, Sun-Youl Ryu<sup>2</sup>, Yong-Ha Choi<sup>1</sup>, Joo-Young Ohe<sup>1</sup>, Joon-Ho Suh<sup>1</sup>, Su-Jin Ko<sup>3</sup>

Department of Oral and Maxillofacial Surgery, College of Dentistry, <sup>1</sup>Kyung Hee University,  
<sup>2</sup>Chonnam National University, <sup>3</sup>Department of Dentistry, Division of Orthodontics,  
Eulji General Hospital, Eulji University School of Medicine

Pierre Robin Sequence (PRS) is known as an anomaly consisting of respiratory obstruction with glossoptosis, micrognathia and cleft palate in a newborn. The etiology of PRS is not known, but several factors may be involved simultaneously. Mortality rate of PRS is about 5~30% and the treatment method is divided into both conventional treatments and surgical interventions. If the respiratory obstruction is not resolved by the conventional method, surgical treatment, such as subperiosteal release of the floor of the mouth, tongue-lip adhesion, tracheostomy, distraction osteogenesis may be needed. This study reports a case of PRS in a newborn male at 20 days, with dyspnea and feeding difficulties. Clinical examination showed micrognathia with glossoptosis and cleft palate as the typical PRS triad. We tried surgical intervention with subperiosteal release of the floor of the mouth and tongue-lip adhesion and surgery was successful. At 19<sup>th</sup> months, we also repaired the incomplete cleft palate successfully using 2-Flap palatoplasty.

**Key words:** Pierre Robin Sequence, Tongue-Lip Adhesion, Subperiosteal Release of the Floor of Mouth

## 서론

Pierre Robin Sequence (PRS)는 1923년 Pierre Robin에 의해 처음 보고되었으며 혀의 후방 저 위치로 인한 기도 폐쇄인

설하수(glossoptosis)와 구개열(cleft palate), 소하악증(mandibular micrognathia)이 특징적인 선천적 기형이다. 많은 학자들은 PRS가 하악의 성장 제한으로, 혀의 하방 변위가 실패함으로써 구개 선반(palatinal shelves)의 융합이 제한되는 것에 의한 것으로

원고 접수일 2011년 4월 5일, 게재 확정일 2011년 5월 9일

책임저자 권용대

(130-701) 서울시 동대문구 회기동, 경희대학교 치의학전문대학원 구강악안면외과학교실

Tel: 02-958-9440, Fax: 02-966-4572, E-mail: Kwony@khu.ac.kr

RECEIVED April 5, 2011, ACCEPTED May 9, 2011

Correspondence to Yong-Dae Kwon

Department of Oral and Maxillofacial Surgery, College of Dentistry, Kyung Hee University

Hoeigi-dong, Dongdaemoon-gu, Seoul 130-701, Korea

Tel: 82-2-958-9440, Fax: 82-2-966-4572, E-mail: Kwony@khu.ac.kr

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

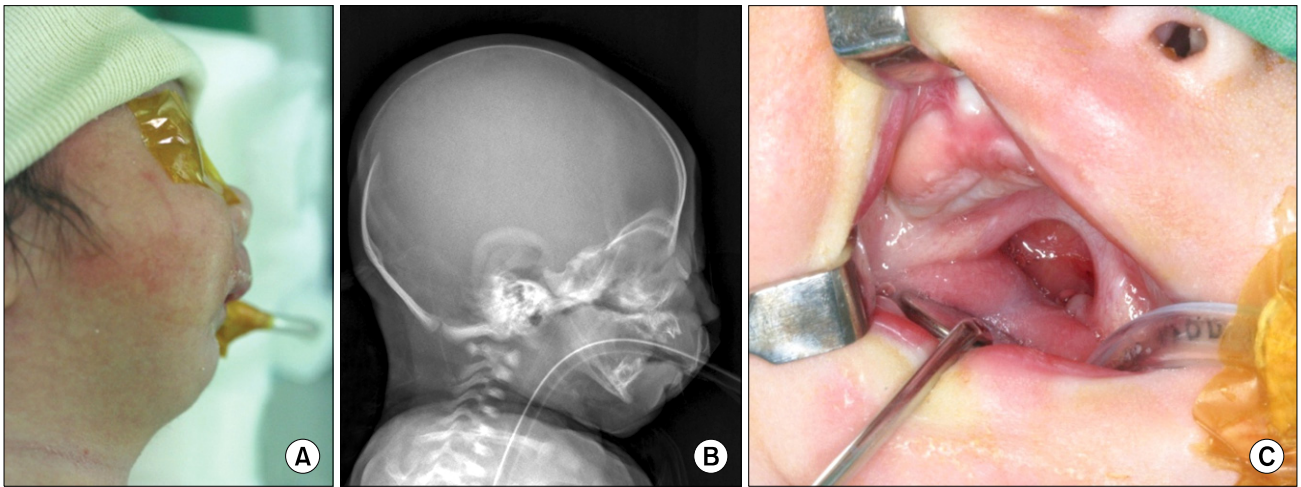


Fig. 1. Pre-operative profile showing retrusive chin (A), lateral skull view showing the endotracheal intubation (B), intraoral photograph showing incomplete cleft palate (C).

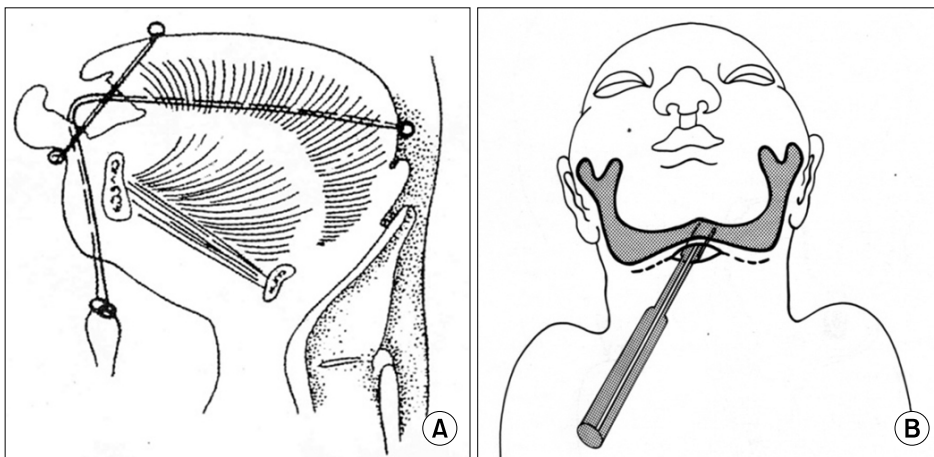


Fig. 2. Schematic representation of the modified TLA from Smith et al. (A) and Subperiosteal Release of Floor of the mouth from Delorme et al. (B). TLA, tongue-lip adhesion.

보고 있다. 즉, 후방 위치된 하악으로 인해 혀의 후방변위, 혀 근육의 지지부족으로 기도 폐쇄가 발생한다는 가설이다. PRS 환자의 경우 출생 직후 supine position에서 호흡곤란을 보이며, 이는 질식의 위험이 있어 초기 진단이 중요하다. PRS 환자의 기도 폐쇄의 치료는 크게 보존적인 방법과 외과적 방법으로 나눌 수 있다. Gastric feeding tube의 삽입이나 prone position만으로 PRS 신생아 기도 폐쇄 치료가 효과적인 경우도 있으나, 보존적 치료만으로 기도 확보가 어려운 경우 외과적 개입이 필요하다.

외과적 치료(surgical intervention)에는 전통적으로 설고정술(glossopexy), 설구순접합술(tongue-lip adhesion, TLA), 구강저골막하박리술(subperiosteal release of the floor of the mouth, SPRFM), 기관지절개술(tracheostomy) 및 하악골 신장술(distraction osteogenesis) 등이 있으며 최근 설고정술과 고주파 치료법을 동반 시행한 연구결과도 보고되고 있다[1].

출생 직후 호흡곤란으로 본과로 의뢰된 남아는 PRS의 전형적



Fig. 3. 1 month postoperatively, the airway increased without obstruction.

인 3가지 특징을 모두 가지고 있었다. 생후 14일경, 구강저골막하 박리술을 동반한 설구순접합술로 호흡곤란을 개선하였다. 생후 7개월경 설구순분리술(tongue-lip separation)을 시행하였으며, 이후에도 호흡곤란 없이 양호한 상태를 유지하였으며, 생후 19개월경 2-flap palatoplasty를 통해 불완전구개열을 해소하였다.

### 증례보고

2009년 4월 15일 출생 직후 호흡곤란으로 구강기관삽관술

(orotracheal intubation)을 시행 받은 환아가 2009년 4월 20일 본과로 의뢰되었다. 임상적으로 후퇴된 하악골과 설하수, 불완전 구개열 및 흉곽함몰이 관찰되었다(Fig. 1). 의뢰 당시 본원 신생아 중환자실에 입원한 상태였으며, 구강기관 삽관을 통한 산소 공급 하에 78~80% 수준의 산소 포화도를 보였다. 심하게 후퇴된 하악으로 인해 기관 내 삽관 상태임에도 불구하고 자세교정요법만으로는 호흡곤란 개선에 한계가 있어 2009년 4월 29일 전신마취 하에 구강저골막하박리술을 동반한 설구순접합술을 시행하였다 (Fig. 2)[2,3]. 수술 직후 기관 내 삽관을 유지한 상태로 다시

Table 1. Comparative table of body weight of patient with Korean infant growth standard

Body weight (kg)	At birth	3 months old	6 months old	1 year old
Korean infant growth standard	3.4±0.5	6.81±0.8	8.52±0.9	10.42±1.2
Patient	3.9	5.25	7.5	9.9

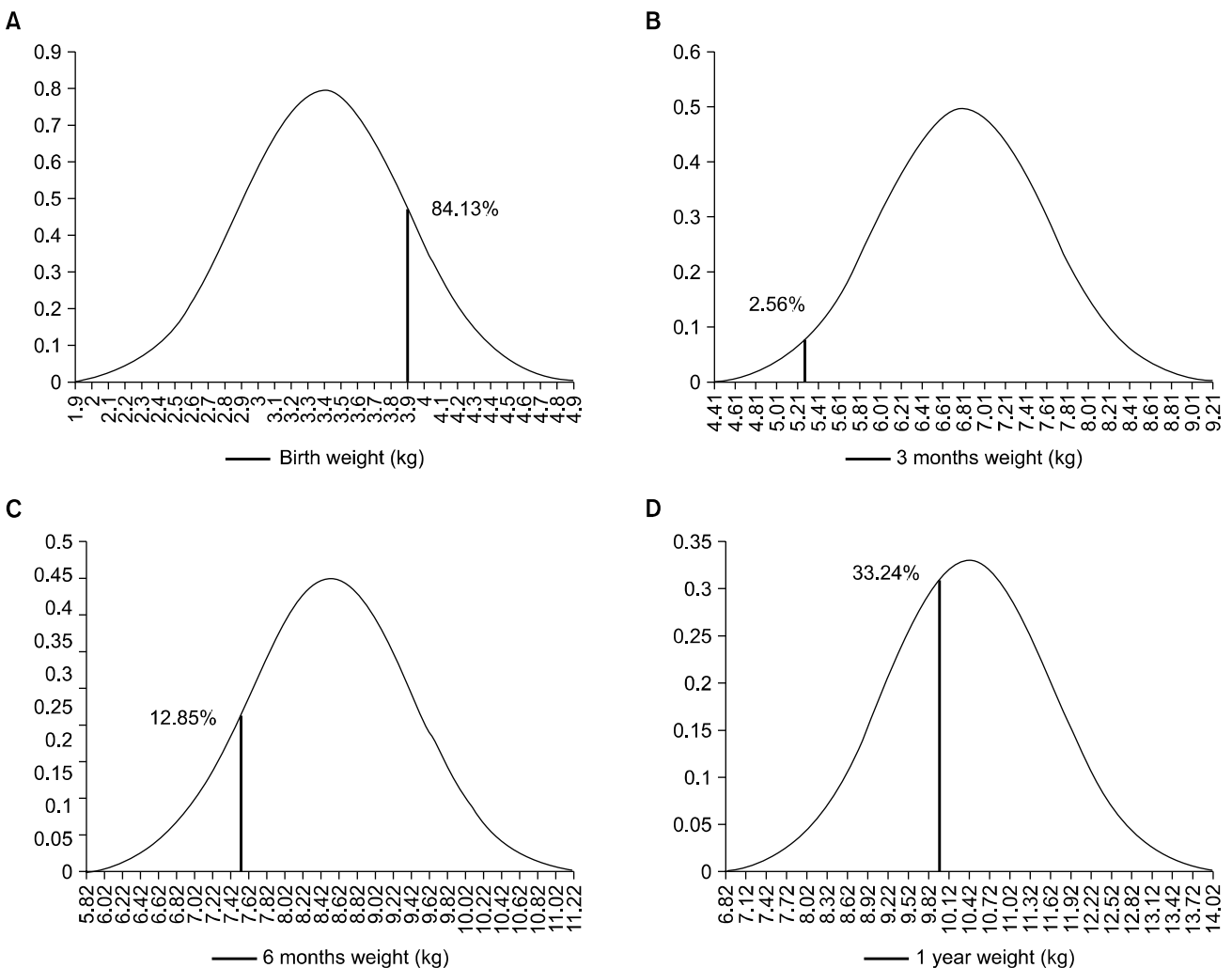


Fig. 4. Immediate after the birth, the weight of the patient was standing in the normal range among Korean infant growth standard. (A) At 3 months after the birth, the weight of the patient was significantly lower than normal infants. (B) From 6 months at the birth, the patient made catch-up growth entering into the normal range of Korean infants (C,D) ( $\alpha=0.05$ ).

신생아 중환자실에 입실하였으며, 당일 산소 포화도는 86%, 다음 날인 4월 30일부터는 98% 이상을 유지하였다. 수술 5일 정도 경과 관찰 후 발관을 계획하였으나, 수술 후 2일째인 5월 1일 유연히 발관되었으며 이후에도 산소 포화도가 98% 이상을 유지하여 그대로 경과를 관찰하였다.

구강저골막하박리술을 시행한 이부 하방의 창상은 감염의 징후 없이 잘 치유되었고, 설-구순의 유착도 잘 이루어졌다. 술 후 1주째에 구강저골막하박리술 시행부위의 봉합을 제거하였고 2주째 및 3주째 설구순접합술 시행부위의 봉합을 차례로 제거하였다.

입원 1개월 동안 흡인성 폐렴은 발생하지 않았다. 퇴원 당시 호흡 곤란은 완전히 해소되었으나 경구개 일부를 포함한 연구개열 때문에 수유 및 연하 시 문제는 약간 남아 있었다(Fig. 3).

출생 시 체중은 3.9 kg이었으나, 수술 직후 3.3 kg으로 감소하

였다. 그러나 수술 후 완만한 체중 증가 추세를 보여 생후 1년 이후로는 한국소아발육표준제4의 정상 남아와 비교하여 비슷한 체중을 보였다(Table 1, Fig 4).

구강저골막하박리술을 동반한 설구순접합술 시행 7개월 후인 2009년 11월 25일 전신마취하에 설구순분리술을 시행하였다. 술 후에도 환자의 호흡은 정상적이었고 혀와 하순 점막의 형태, 기능도 정상이었으며, 심한 반흔은 없었다. 수유 및 연하장애는 설구순분리술 후 개선되었으나 연하문제가 완전히 해결되지는 않았다(Fig. 5).

생후 19개월경인 2010년 11월 31일 2-flap palatoplasty를 이용한 구개열 성형술을 시행하여 불완전구개열을 폐쇄하였다(Fig. 6). 잘못 배열된 구개뿔거근(Llevator veli palatini m.)을 재배열, 재위치 시키고 구개수(uvula)를 재건하였다. 구개열 성

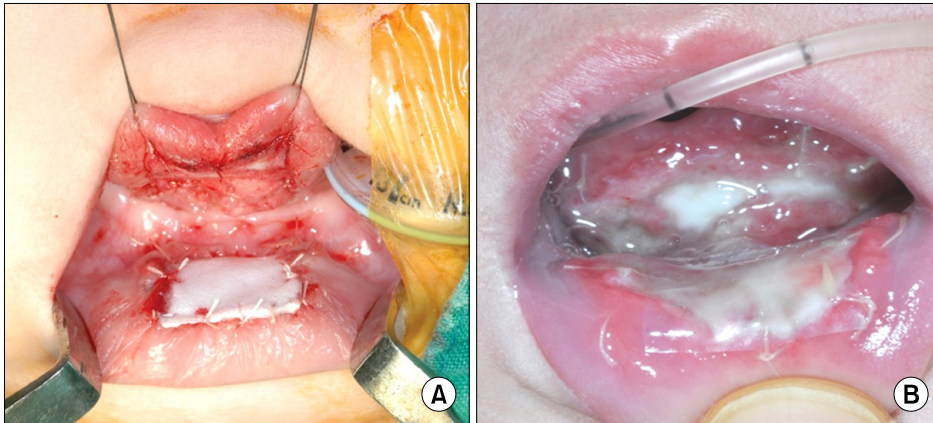


Fig. 5. Post-operative view of tongue-lip separation. The raw surface of the lower lip was protected by an atellocollagen sheet (A). One week postoperatively, the healing seemed uneventful (B).

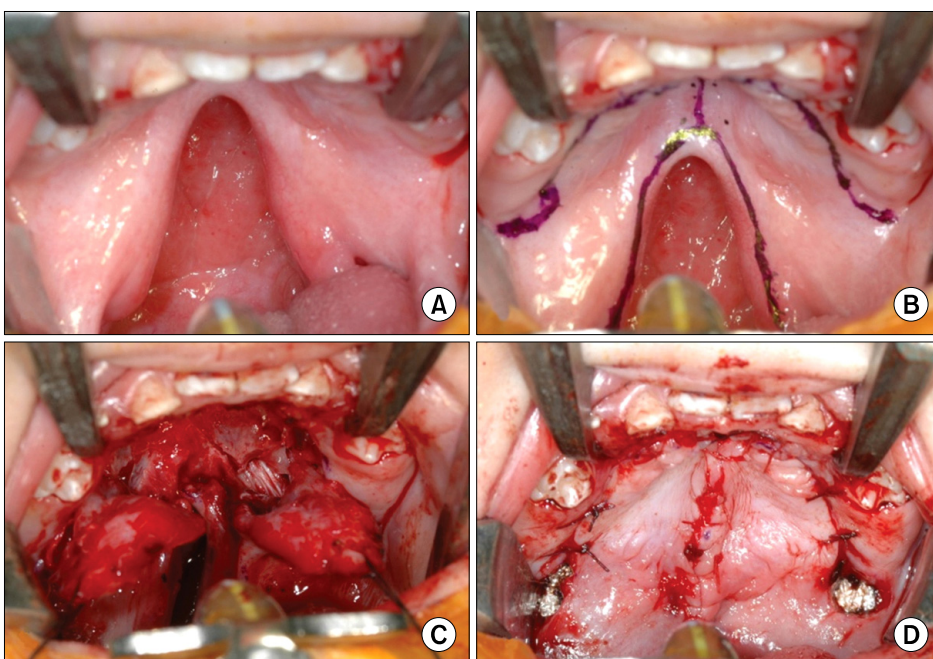
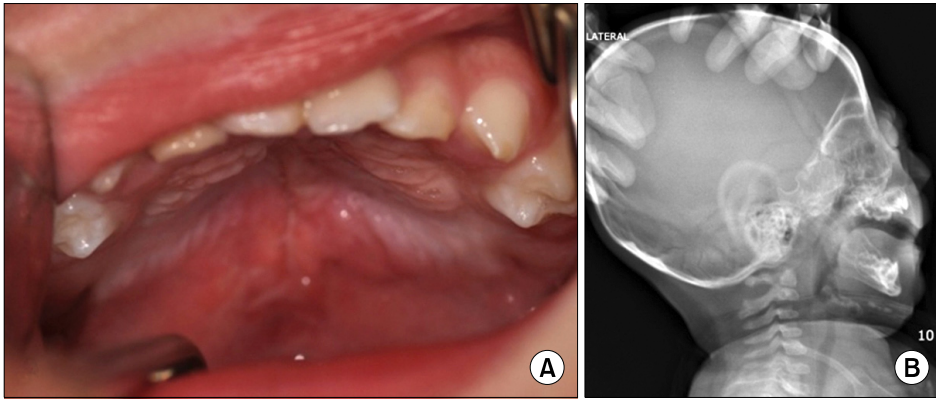


Fig. 6. Incomplete cleft palate was seen (A). 2-Flap Palatoplasty was designed (B). Levator veli palatini muscles were dissected from the abnormal position and rearranged to reconstruct the levator function (C). The cleft was repaired without bone exposure (D).





**Fig. 7.** Post-op. (2-flap palatoplasty) 3.5 months. An intraoral photographs of palate (A) and lateral skull view. (B) The cleft was closed clearly and relatively normal growth of mandible was shown.

형술 후 환자의 수유 및 연하장애는 완전히 개선되었다. 현재 환자의 하악은 하악골신장술 없이 비교적 안정적으로 성장 중이고 호흡곤란, 수유곤란, 연하곤란은 완전히 해소되었으며 하악골 성장에 대한 경과관찰을 시행 중이다(Fig. 7).

## 고찰

PRS 환자의 호흡곤란 원인은 저성장되어 후퇴된 하악골에 의한 상기도 폐쇄이고, 설하수가 기도 폐쇄를 악화시킬 수 있다[5]. 또한 후방 변위된 이설근(genioglossus m.)의 하악골 부착은 혀의 전방운동을 방해할 수 있다[6].

최근의 여러 논문에서 PRS를 동반한 기도폐쇄 환자의 치료 알고리즘을 소개하였다[2,7-10]. 많은 저널에서 호흡곤란을 동반한 PRS 환자의 65~70%가 보존적으로 호흡관리가 가능하였다고 보고하였다[7,8,11]. 즉, 복와위(prone position)를 취하거나 경구 또는 경비 삼관으로 호흡관리를 해소시켜줄 수 있다고 하였다.

그러나 지속적인 호흡곤란을 보이는 경우, 수유 중 청색증(cyanosis)이 발생할 수 있고 환자의 체중이 증가하지 않는 등 성장의 문제가 발생할 수 있어 기도 폐쇄를 해소할 수 있는 외과적 개입이 필요하다[7]. Douglas가 처음 설고정술(glossopexy)을 소개한 이후 많은 학자들이 그의 방법을 변형하고 이설근을 하악골 부착부에서 박리하는 등 술식을 변형해 왔다. 설고정술은 진성 설하수에 의한 상기도 폐쇄환자에서는 매우 효과적이거나, 다른 요소에 의한 기도폐쇄의 경우에는 완전한 호흡곤란의 개선을 이루기에 역부족이다. 또한 이 술식은 열개(dehiscence), 감염(infection), 구순 반흔(lip scarring) 등 여러 가지 합병증이 보고되었다[12].

Delorme 등[2]은 혀의 위치를 교정하기 위하여 설근을 하악골로부터 분리하는 술식을 구강저골막하박리술이라고 소개하면서 심한 기도 폐쇄가 있는 환자에서 적응증이 된다고 하였다. 이 술식은 비교적 간단하고, 골막하 박리를 시행함으로써 출혈을 감소시킬 수 있으며, 술 후 정상적인 연하운동이 가능한 장점이

있다.

기관 절개술(tracheostomy)은 장기간 기도 폐쇄를 보인 PRS 환자에서 기도를 확보하는 가장 확실한 방법으로, 최근 보고에 의하면 91%의 PRS환자에서 안정적인 결과를 보였다고 하였다[13]. 이 술식은 구강 내에서 시행하는 수술법 보다 수유나 연하 작용에 좀 더 적은 영향을 미치므로, 구강을 통한 수유를 쉽게 할 수 있고 연하도 용이하다. 또한 혀와 인두에 의한 기도 폐쇄 환자에서 매우 유용한 술식이며, 다른 외과적 술식이 어려운 경우에도 효과적이다[14]. 그러나 다른 술식과 비교하여 환자 관리가 까다롭고, 이로 인한 치사율 증가 등의 문제가 있어 술자가 기피하는 술식이다. 또한 Line 등은 15년의 추적 연구에서 15명 중 겨우 5명에서 발관할 수 있었다고 보고하였으며, 발관한 환자의 60%에서 기관연화증(tracheomalacia)이나 기관협착증(tracheal stenosis) 등이 발생했다고 보고하였다[15].

한편, Denny 등[16]은 장기간의 추적조사 결과에서 PRS 환자의 성장과정에서 2차 intervention, 즉 하악골 신장술(distraction osteogenesis)의 필요성이 높게 나타남을 보고하였다. 그러나 하악골 신장술은 다른 술식과 비교하여 적용이 어렵고, 술 후 관리가 중요하며, 환자 관리가 까다로움 등 여러 가지 요구사항이 있다. 또한 합병증으로 이동 골편의 골절, 부정확한 신장방향, 안면신경의 손상, 하치조신경의 일시적인 감각 저하 등이 나타날 수 있다[9]. 게다가 하악골 신장술이 수술 후 환자의 수유장애문제와 성장백분위(percentile rank) 감소 결과를 가져왔다는 보고도 있다[17].

여전히 호흡곤란을 동반한 PRS 환자의 치료에 대한 완전한 가이드 라인은 없으나 대부분의 연구에서 동의하는 것은 호흡곤란 증상의 심각성에 따라 치료술식이 결정되어야 한다는 것이다.

많은 저자들은 상후두개 및 설기저부 폐쇄로 인한 호흡곤란 증례에서 설구순접합술을 추천하였으며, 이후에도 지속되는 호흡곤란이 있을 때에만 골신장술을 고려해야 한다고 하였다. 또한 그 이후에도 지속되는 호흡곤란의 경우에 기관절개술을 시행한다

고 하였다<sup>9,10,16</sup>.

본 증례는 Smith의 변형법을 추가한 Douglas의 설구순접합술을 사용하였다. 혀의 기저부로부터 상피박리부를 통하여 이부의 이하부 주름까지 연결되는 첫 번째 봉합은 혀의 기저부를 충분히 전방으로 당겨서 기도를 확보하게 하며, 혀 배면의 전방 1/3부위로부터 상피박리부를 통하여 이부 주름까지 연결되는 두 번째 봉합은 혀와 구순의 상피 박리부를 밀착하고 상피박리부 변연의 봉합부의 인장력을 해소하게 하므로 혀의 전방 이동을 보다 확실하게 하고, 혀와 구순의 벌어짐을 예방할 수 있어 있었다<sup>18</sup>.

또한 구강저골막하박리술을 동시에 시행하여 설근을 하악골로부터 분리하여 혀의 위치를 보다 정상적으로 유도할 수 있었다.

구강저골막하박리술을 동반한 설구순접합술은 심한 기도 폐쇄를 보이는 Pierre Robin Sequence 환아에서 호흡곤란, 수유 및 연하문제를 해결할 수 있는 신뢰할 만한 방법이다. 다만 향후 하악골의 성장이 완료될 때까지 지속적인 경과 관찰이 필요할 것으로 사료된다.

## References

1. Oh YJ, Rotaru Horatiu, Park YW, Kwon KJ, Kim SG, Kim MK. Combination therapy using glossopexy and radio-frequency therapy in Pierre Robin Sequence. J Korean Assoc Maxillofac Plast Reconstr Surg 2010;32:242-5.
2. Delorme RP, Larocque Y, Caouette-Laberge L. Innovative surgical approach for the Pierre Robin anomalad: subperiosteal release of the floor of the mouth musculature. Plast Reconstr Surg 1989;83:960-4; discussion 965-6.
3. Parsons RW, Smith DJ. A modified tongue-lip adhesion for Pierre Robin anomalad. Cleft Palate J 1980;17:144-7.
4. 홍창의. 소아과학. In: 안효섭, editor. 홍창의 소아과학 제9판. 서울: 대한교과서주식회사; 2007. p. 1230-1.
5. Champion R. Treatment of cleft palate associated with micrognathia. Br J Plast Surg 1956;8:283-90.
6. Pasyayan HM, Lewis MB. Clinical experience with the Robin sequence. Cleft Palate J 1984;21:270-6.
7. Hoffman W. Outcome of tongue-lip plication in patients with severe Pierre Robin sequence. J Craniofac Surg 2003;14:602-8.
8. Kirschner RE, Low DW, Randall P, et al. Surgical airway management in Pierre Robin sequence: is there a role for tongue-lip adhesion? Cleft Palate Craniofac J 2003;40:13-8.
9. Denny A, Amm C. New technique for airway correction in neonates with severe Pierre Robin sequence. J Pediatr 2005;147:97-101.
10. 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 2004;113:1113-25.
11. Caouette-Laberge L, Bayet B, Larocque Y. The Pierre Robin sequence: review of 125 cases and evolution of treatment modalities. Plast Reconstr Surg 1994;93:934-42.
12. Lehman JA, Fishman JR, Neiman GS. Treatment of cleft palate associated with Robin sequence: appraisal of risk factors. Cleft Palate Craniofac J 1995;32:25-9.
13. Myer CM 3rd, Reed JM, Cotton RT, Willging JP, Shott SR. Airway management in Pierre Robin sequence. Otolaryngol Head Neck Surg 1998;118:630-5.
14. Cruz MJ, Kerschner JE, Beste DJ, Conley SF. Pierre Robin sequences: secondary respiratory difficulties and intrinsic feeding abnormalities. Laryngoscope 1999;109:1632-6.
15. Hawkins DB, Williams EH. Tracheostomy in infants and young children. Laryngoscope 1976;86:331-40.
16. Denny AD, Amm CA, Schaefer RB. Outcomes of tongue-lip adhesion for neonatal respiratory distress caused by Pierre Robin sequence. J Craniofac Surg 2004;15:819-23.
17. Spring MA, Mount DL. Pediatric feeding disorder and growth decline following mandibular distraction osteogenesis. Plast Reconstr Surg 2006;118:476-82.
18. Ryu SY, Lee YU, Seo IY. Surgical treatment of airway obstruction in infants with Pierre Robin sequence. J Korean Oral Maxillofac Surg 2004;30:237-45.