

◆ 증례

피에르 로빈 증후군 환자의 전신마취 하 치아우식 치료 증례 보고

류지연 · 신터전 · 현홍근 · 김영재 · 김정욱 · 장기택 · 김종철 · 이상훈*

서울대학교 치의학대학원 소아치과학교실

Abstract

DENTAL TREATMENT IN A PATIENT WITH PIERRE ROBIN SYNDROME UNDER GENERAL ANESTHESIA : A CASE REPORT

Jiyeon Ryu, Teo Jeon Shin, Hong-Keun Hyun, Young Jae Kim, Jung-Wook Kim, Ki-Taeg Jang,
Chong-Chul Kim, Sang-Hoon Lee*

Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Seoul National University

Pierre Robin syndrome (PRS) is characterized by the triad of congenital mandibular hypoplasia, glossop-tosis and cleft palate. Infant PRS patients are frequently suffering from upper airway obstruction, gastroe-sophageal reflux and growth retardation caused by above mentioned problems.

We report a dental caries treatment of 3-year old girl with Pierre Robin syndrome with multiple caries. The cause of multiple caries was mainly presumed as patient's eating habit caused by her general condi-tion. She had some feeding problems and had history of gastric tube. She was still using milk bottle and took more than an hour to finish a meal.

The treatment was performed under general anesthesia considering patient's condition: mild autism, poor cooperation and respiratory problem due to micrognathia. Severely affected upper incisors were treat-ed with pulp treatment and restored with zirconia crown for esthetic purpose. Lower incisors were treated with pulp treatment and restored with composite resin. Upper right first primary molar was restored with stainless steel crown and other primary molars were treated with composite resin. There were no postoper-ative complications.

According to her parents, the patient's compliance to oral hygiene management was greatly improved af-ter the treatment since she was very pleased with the esthetic result and highly motivated by her looks. The treatment without sedation or general anesthesia would be possible once the airway is improved as the mandible grows. [J Korean Dis Oral Health Vol.12, No.2: 87-91, December 2016]

Key words : Pierre Robin syndrome, Dental treatment, General anesthesia

*Corresponding author : Sang-Hoon Lee
101 Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul, 03080, Korea
Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Seoul National
University
Tel: +82-2-2072-2680, Fax: +82-2-744-3599
E-mail: musso@snu.ac.kr

1. 서론

피에르 로빈(Pierre Robin) 증후군은 소하악증(microg-nathia), 설하수증(glossoptosis), 구개열 등 세가지 대표

적 증상으로 특징지어지는 질병이다. 그 발생 원인은 뚜렷하게 밝혀져 있지 않으며 발병율은 1:2,000에서 1:5,000 범위로 추정된다¹⁾. 1911년 Shukowsky가 신생아에서 호흡곤란과 청색증을 일으키고 생명에 큰 위협을 가하는 위의 세가지 복합 증상을 관찰하였고, 1923년 Pierre Robin에 의해 알려지고 명명되었다²⁾. 위의 복합 증상으로 인하여 환아는 섭식의 곤란, 상기도 폐쇄를 동반하기도 하며 이는 종종 합병증으로 기도 흡인 및 그로 인한 폐 감염을 일으키기도 한다. 저발육된 하악골이 상악골 보다 1cm 이상 후방에 위치한 경우에 16 - 18개월 이상 생존한 증례를 보지 못하였다는 Robbin의 주장과 같이 피에르 로빈 증후군을 가진 신생아에서 상기도 폐쇄는 청색증, 뇌의 저산소증(cerebral hypoxia), 흡인성 폐렴, 폐동맥고혈압(pulmonary hypertension), 폐성심(cor pulmonale), 치명적인 질식(asphyxia) 등과 같은 심각한 결과를 가져오며 이를 예방하기 위한 여러 연구가 수행된 바 있다³⁾.

피에르 로빈 증후군은 피에르 로빈 증후군 단독 유형, 또는 스틱클러(Stickler) 등의 증후군 일부로 나타나는 유형으로 나눌 수 있고, 이에 따라 소하악증, 설하수증, 구개열의 다른 다양한 증상이 동반되거나 그렇지 않기도 하며 이에 공통으로 연관된 원인 유전자는 알려지지 않았다⁴⁾. 상기도 폐쇄는 대부분의 경우 위-식도 역류(GER: gastroesophageal reflux)와 연관되어 있으며, 일반적으로 섭식 장애가 발생하며 연하 장애와도 관계가 깊기 때문에 이는 영양실조 및 환자의 전신 건강 저하로 이어지는 결과를 낳게 된다⁵⁾.

본 증례는 현저한 발육 저하를 보이는 피에르 로빈 증후군 환아의 전신마취하 치과치료에 대한 것으로 소하악증, 설하수증, 구개열, 섭식 장애로 인한 구강내 치아부식 및 다발성 우식 등 피에르 로빈 증후군의 치과적 문제와 관리에 대하여 고찰하고자 한다.

Ⅱ. 증례보고

환아는 1세 8개월의 여아로 전치부 우식을 주소로 의과병원에서 의뢰되었다. 환아는 임신 38주 5일에 제왕절개로 출생하였으며 출생시 체중은 2.02kg이었고, 소하악증 및 구개열, 심방중격 결손, 새끼 손가락의 측만지증(clinodactyly), 외사시(exotropia) 등의 증상을 동반한 피에르 로빈 증후군으로 진단되었다. 구개열 및 호흡문제로 인한 수유 장애로 위루관 삽입의 병력이 있으며 내원 당시의 체중 및 신장이 각각 8.0kg, 74.5cm로 하위 3%에도 훨씬 못 미치는 심한 발육 지연을 보이고 있었다(Fig. 1). 환아는 적정 체중에 도달할 때까지 구개열 수술을 미루고 있는 상태로 주기적인 영양 상담을 진행하고 있었는데, 상담 결과 영양 상태 불량으로 수유를 지속하고 있으며 식사 시간이 1시간 정도로 길고 위-식도 역류로 인한 구토가 잦다는 문제점이 제시되었다. 구강 검진 결과 제1유구치가 맹출 중인 상태로 전치아에 걸친 탈회 및 초기 우식 소견이 관찰되었고 이는 식이습관 및 구강위생 관리에 의한 것으로 추측되었다.

우식의 정도 및 환아의 연령 등을 고려하여 즉각적인 치료 보다는 구강위생 관리 및 불소도포 등의 예방치료를 시행하기로 계획하고 주기적인 검진을 시행하였으며 2세 5개월의 나이가 되었을 때 의과병원에서 전신마취하 구개열 수술을 시행하였다. 이후 3세 3개월이 되었을 때 광범위한 우식의 진행 양상이 관찰됨에 따라 수복치료를 시행하고자 하였으나 환아는 협조전 단계로서 의식하 진정 및 전신마취하 치료의 고려가 필요하였고 하악골 발육 저하로 인한 기도 유지의 문제가 있어 전신마취 하에 치료를 진행하였다.

치료 당일 측정된 환아의 체중은 11kg이었으며, 신장 혈압, 심전도, 맥박산소포화도 등 생징후와 BIS(Bispectral index) 감시하에 환아의 우측 상지에 정맥로 확보 후 티오펜탈(thiopental) 50mg을 투여함으로써 전신마취 유도되

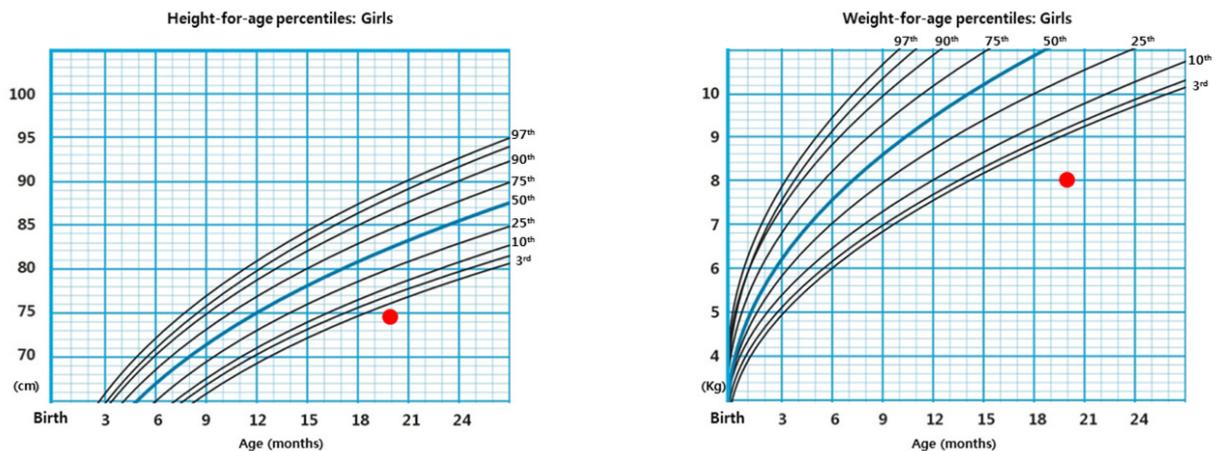


Fig. 1. Standard growth chart and patient's developmental state.

었다. 이어 로큐로니움(rocuronium) 10mg을 정주한 후 의식소실 및 근이완 상태에서 후두경을 이용하여 경비 기관 내 삽관을 시행하였다. 이후 술식이 진행되는 동안 전신마취는 약 35%의 아산화질소(N₂O)와 2.1%의 세보플루레인(sevoflurane)을 통해 유지되었다. 환아는 심방중격 결손으로 인한 심내막염 예방을 위해 치과 치료시 예방적 항생제가 추천되었으며 과민반응 여부를 판단하기 위한 피부시험(AST: Allergic Skin Test) 음성반응 확인 후 암피실린(ampicillin) 500mg을 정주하였다.

전신마취하 임상적, 방사선학적 재평가 시행하였으며(Fig. 2) 치질 소실이 심한 상악의 유절치는 치수절제술 시행 후 심미적인 지르코니아(zirconia) 기성관으로 수복하였으며 하악의 유중절치는 치수절제술 시행 후 복합레진으로 수복하였다. 우식이 깊은 상악 우측 제1유구치는 치수절단술 시행 후 기성금속관으로 수복하였으며, 하악 우측 제1유구치는 광중합형 칼슘 실리케이트 제재로 이장 후 복합레진으로 수복하였다. 우식이 없거나 그 정도가 비교적 덜한 나머지 유구치들은 예방적 레진 수복 또는 실란트 시행하였다. 치료 중 적절한 마취 심도가 유지되었으며 우식 치료와 전신마취가 종료된 후에 환자의 상태는 안정적이었다. 특히 할 이상 소견은 관찰되지 않아 환아는 운동과 인지기능이 회복된 이후 퇴원하였다.

Ⅲ. 고 찰

피에르 로빈 증후군을 가진 영아들은 호흡 곤란의 문제가 자주 발생하므로 이를 주의 깊게 관찰해야 한다. 호흡곤란이 있는 응급상황에는 기도 내에 삽관하거나 기관절개술을 시행하는데 하악골이 저발육 또는 후퇴된 아기의 경우에 일반적인 직접후두경 사용에 의한 삽관은 매우 어렵거나 불가능하기도 하다⁶⁾. 환자의 70 - 80%에서는 혀의 근육이 짧고 후퇴되어 있어 혀의 기저부가 기도로 말려들어가면서 호흡곤란을 발생시키는 설하수증이 관찰되는데, Robin은 아기의 얼굴을 아래쪽으로 향하게 하여 중력에 의해 혀가 앞쪽으로 위치될 수 있도록 도움을 주는 “prone position”을 제안하였으며, 수유시 앉은 자세를 유지하여 아기가 빠는 동작을 하는 동안 목을 위로 들고 턱을 앞으로 내밀게 되는 “orthostatic feeding”을 주장하였다²⁾. Heaf 등⁷⁾은 상기도 폐쇄가 발육을 저하한다는 가정 하에 기도 폐쇄가 심한 환자들에게 비인두(nasopharyngeal) 튜브를 삽입하여 기도를 확보했을 때, 대조군에 비하여 체중이 유의하게 증가했다는 것을 보고하였으며 1946년 Douglas는 인공적인 설소대를 만들어 주는 성형외과적 술식으로 설하수증으로 인한 기도 폐쇄를 예방하는 방법을 제안하였고²⁾ 이와 비슷하게 혀를 전진시켜 고정하는 술식이 여러 문헌에서 보고되었다^{8,9)}. 또한 Monasterio 등⁵⁾과 Denny와 Amm¹⁰⁾은 견인 골신장술

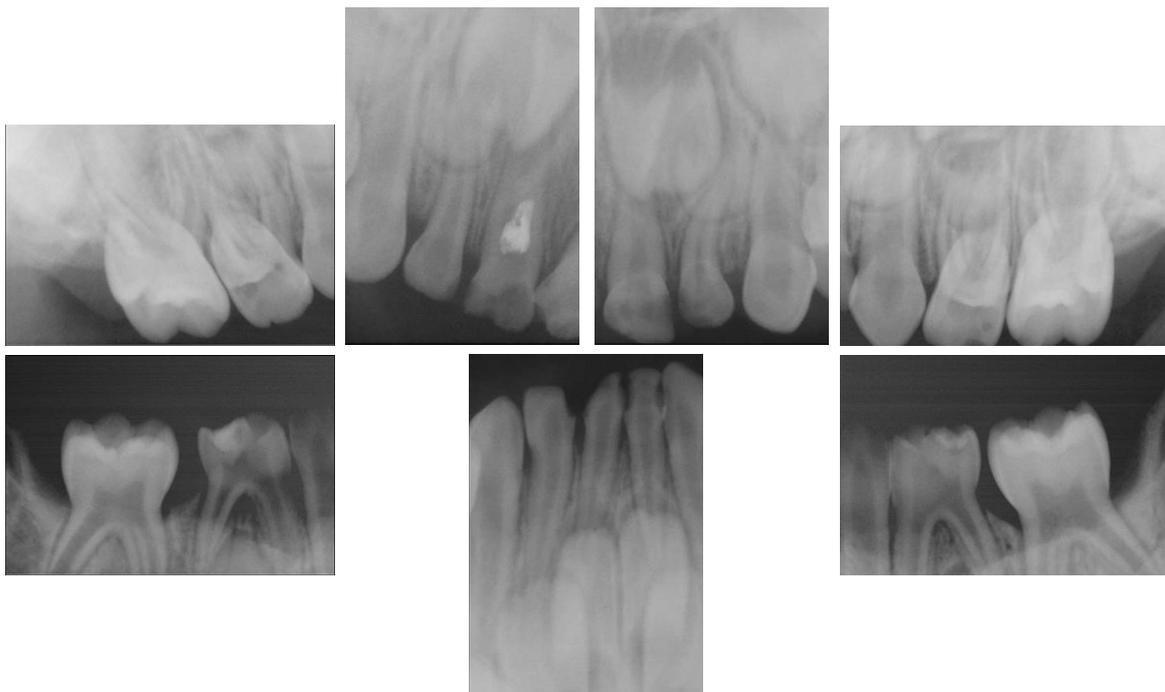


Fig. 2. Intraoral radiography before treatment.

(distraction osteogenesis)을 하악골 후퇴가 심한 증례에 적용하였으며 이를 통해 기관절개술과 같이 후유증이 큰 수술식을 피할 수 있고 위-식도 역류 감소 또한 관찰되었다고 보고하였다. 이와 같은 외과적 수술 외에도 Buchenau 등¹¹⁾은 구내 교정장치를 통해 혀를 거상함으로써 기도 폐쇄를 개선할 수 있음을 주장하였다.

Louise 등¹²⁾은 125개의 피에르 로빈 증후군 증례를 분석하여 증세의 심각도에 따라 “prone position”에서 호흡이 원활하고 정상적인 젖병 수유가 가능한 경우, “prone position”에서 호흡이 원활하지만 수유에 어려움이 있어 위관 영양(gavage)이 필요한 경우, 기관내 삽관과 위관 영양이 필요한 경우의 세 그룹으로 분류하였으며 각각의 군은 44.8%, 32.0%, 23.2%로 보고하였다.

Louise 등의 기준을 따르면 본 증례의 환아는 위관 영양만을 시행한 중간 정도의 심각성을 보이는 경우이며, 식이가 원활치 않아 심한 발육 지연이 관찰되는 사례였다. 장기간 수유 지속으로 인하여 특히 상악 전치부의 심한 치아 우식이 관찰되었고 긴 식사 시간으로 모든 치아에서 탈회와 우식이 진행되고 있었다. 보호자에 따르면 특히 구개열 수술 뒤 구강내 불편감으로 인해 구강 위생시 협조도가 현저히 저하되었다고 하였으며 이로 인해 치아 우식의 진행이 심화되는 소견을 보여 치료를 진행하였다.

환아는 전반적인 발육 지연을 보이고 있어 구강 역시 작은 편이었으며 하악의 크기는 더욱 작았기 때문에 구강내 접근이 용이하지 않은 편이었고 술 전후의 임상사진 촬영시 일반적인 크기의 견인기(retractor) 및 구내용 거울 삽입이 불가능하여 각 사분악을 별도로 촬영할 수 밖에 없었다(Fig. 3, 4). 또한 어려운 기관내 삽관이 예상되었기에 여러 크기의 기관내 튜브 및 후두경, 굴곡성 기관지경, 후두마스크 기도유지기(laryngeal mask airway, LMA), 구강 기도유지기 등을 준비한 후 마취유도를 시행하였으며, 근육이완 길항제인 수가마텍스(sugammadex)와 친화력이 보다 높은 로쿠로니움을 근이완제로 사용하였다. 본 증례는 피에르 로빈 증후군 환아의 우식 치료를 전신마취 하에 안전하게 시행한 경우로서 기도 유지에 어려움이 있는 증후군의 특성상 진정법 및 전신마취 하 피에르 로빈 증후군 환자의 치과 치료 시행 시 각별한 주의가 필요할 것이라 생각한다.

가벼운 자폐를 보이는 환아의 협조도 부족 및 식이 장애로 인한 구강위생 관리의 불리함을 고려하여 치료 결과의 유지를 위한 정기 검진을 시행중인데, 보호자에 따르면 치질의 손실이 심하였던 전치부 치아의 심미적 수복 후 환아의 구강 위생 관리 의지가 매우 개선되었다고 하였다. 식사 시간의 단축 등 개선점이 남아 있지만 치과 시술 후 환아가 적극적으로 양치에 임하고 있다는 사실은 매우 고무적인 변화라고 판단된다.



Fig. 3. Intraoral photo before treatment.

Ⅳ. 요약

저자는 소하악증으로 인해 기도유지가 어려우며 섭식 장애로 인한 다발성 우식을 보이는 피에르 로빈 증후군 환아의 증례를 보고하는 바이다. 환자는 소하악증 및 구개열, 심방중격 결손, 새끼 손가락의 측만지증(clinodactyly), 외사시(exotropia) 등의 증상을 동반하고 있었으며, 신체 발육이 매우 저하된 상태로 섭식 장애로 인한 구강내 침식 및 다발성 우식의 소견을 보이고 있었다. 환아는 가벼운 자폐 증



Fig. 4. Intraoral photo after treatment.

상을 가지고 있으며 어린 나이로 협조를 구하기가 어려웠고 광범위한 치료가 필요한 상황이었으며 의식하 진정법시 하악의 발육 저하로 인한 기도 확보의 어려움이 예상되었기에 전신마취하 치과치료를 시행하였다. 피에르 로빈 증후군은 기도유지의 어려움과 섭식 장애로 구강위생 관리에 불리한 조건을 가지고 있지만 나이가 들에 따라 점차 정상적인 하악의 성장이 이루어지므로 행동조절에 의한 일상적인 치과 처치도 가능할 것이다.

REFERENCES

1. Benjamin B, Walker P : Management of airway obstruction in the Pierre Robin sequence. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 22:29-37, 1991.
2. Marvin HG, Roger HE : The Treatment of the Pierre Robin Syndrome. *Pediatrics*, 30:450-458, 1962.
3. Hoffman S, Kahn S, Seitchick M : Late problems in the management on the Pierre Robin syndrome. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 35:504-511, 1965.
4. Jakobsen LP, Knudsen MA, Tommerup N, et al. : The Genetic Basis of the Pierre Robin Sequence. *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 43:155-159, 2006.
5. Monasterio FO, Molina F, Ysunza A : Swallowing Disorders in Pierre Robin. *The Journal of Craniofacial Surgery*, 15:934-941, 2004.
6. Kucukyavuz Z, Ozkaynak O, Tuzuner AM, Kisnisci R : Difficulties in anesthetic management of patients with micrognathia: report of a patient with Stickler syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 102:33-36, 2006.
7. Heaf DP, Helms PJ, Dinwiddie R, Matthew D : Nasopharyngeal airways in Pierre Robin syndrome. *The Journal of Pediatrics*, 100:698-703, 1982.
8. Oh YJ, Park YW, Kim MK : Combination therapy using glossopexy and radiofrequency therapy in pierre robin sequence, *J Korean Assoc Maxillofac Plast Reconst Surg*, 32:242-245, 2010.
9. Augarten A, Sagy M, Yahav J, Barzilay Z : Management of upper airway obstruction in the Pierre Robin syndrome. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 23:105-108, 1990.
10. Denny A, Amm C : New technique for airway correction in neonates with severe Pierre Robin sequence. *J Pediatr*, 147:97-101, 2005.
11. Buchenau W, Urschitz MS, Poets CF, et al. : A randomized clinical trial of a new orthodontic appliance to improve upper airway obstruction in infants with Pierre Robin sequence. *J Pediatr*, 151:145-149, 2007.
12. Louise CL, Bayet B, Larocque Yvan : The Pierre Robin sequence review of 125 cases and evolution of treatment modalities. *Plastic and Reconstruction Surgery*, 93:934-942, 1994.