

◆ 증례

Pierre Robin Sequence 환자의 전신마취 하 치과 치료 증례 보고

이소피아·송지수·신터전·김영재·김정욱·장기택·이상훈·현홍근*

서울대학교 치의학대학원 소아치과학교실

Abstract

DENTAL TREATMENT OF A PATIENT WITH PIERRE ROBIN SEQUENCE UNDER GENERAL ANESTHESIA: A CASE REPORT

Sophia Rhee, Ji Soo Song, Teo Jeon Shin, Young-Jae Kim, Jung-Wook Kim, Ki-Taeg Jang, Sang-Hoon Lee, Hong-Keun Hyun*
Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Seoul National University

Pierre Robin sequence (PRS) is characterized by a triad of clinical signs: micrognathia, glossoptosis and cleft palate. These anatomical deformities of PRS predispose patients to respiratory problems and feeding difficulties at birth. Maintaining oral hygiene and enduring dental treatment are complicated by their general conditions of PRS patients. We present a case of dental treatment of PRS patient under general anesthesia.

A 3-year-old boy with PRS visited Seoul National University Dental Hospital for caries treatment. Clinical and radiographic examinations revealed multiple carious lesions. Considering the patient's medical condition and compliance of treatment, dental treatment under general anesthesia was decided. Despite expected challenges of managing the airway of the patient, intubation was performed successfully. The patient was treated with pulp treatments and restorations using composite resin and stainless steel crowns. No complications were observed during and after the procedure. **[J Korean Dis Oral Health Vol.15, No.1: 55-59, June 2019]**

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

I. 서론

1923년 Pierre Robin에 의해 명명된 Pierre Robin sequence (PRS)는 소하악증(micrognathia), 설하수증(glossoptosis), 구개열의 세가지 대표적 특징을 가지는 선천적 결손이다^{1,2}. PRS는 증후군(syndrome)이기보다는 하나의 특정 선천적 발달 기

형이 다른 이상을 야기시키는 질환의 연속(sequence)이라고 할 수 있다². 태아기 PRS 환자의 작은 하악으로 인하여 구개선반(palatal shelves)의 융합이 방해 받게 되고 혀가 뒤로 위치하게 되며 이는 종종 구개열을 발생시킬 수 있다. 이러한 복합 증상으로 인하여 PRS 환자는 출생 후 섭식의 곤란, 상기도 폐쇄의 문제가 발생할 수 있다³. 특히 PRS 신생아에서의 상기도 폐쇄는 청색증, 뇌의 저산소증, 질식 등과 같은 심각한 결과를 가져오며 사망에 이르게 할 수 있다. 또한 섭식 장애는 이차적 문제로 여겨지나 이는 영양 실조 및 전신 건강의 저하라는 결과로 이어진다. PRS 환아들에서 종종 위-식도 역류(gastroesophageal reflux)가 관찰되는데 이는 기도 폐쇄를 더 악화시키기도 한다⁴.

*Corresponding author : Hong-Keun Hyun

*Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Seoul National University, 101, Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul, 03080, Republic of Korea
Tel: +82-2-2072-3395, Fax: +82-82-2-744-3599
E-mail: hege1@snu.ac.kr*

Received: 2019.5.13 / Revised: 2019.5.20 / Accepted: 2019.5.31

PRS는 단독으로 나타날 수도 있지만 Stickler syndrome, Velocardiofacial syndrome, fetal alcohol syndrome, Treacher Collins syndrome 등의 다른 증후군들과 동반되어 나타나기도 한다⁵⁾. 최근 SOX9 유전자를 포함한 일부 유전자가 PRS 병인과 관련되어 조사되고 있으나 발생원인은 뚜렷하게 밝혀져 있지 않다⁶⁾. PRS의 유병율은 1:8500에서 1:30000이며 사망률은 1.7%에서 65%에 이른다¹⁾. 조기 사망의 대부분은 증후군과 동반된 경우이며 특히 심장 합병증, 중추 신경계 이상이 있을 경우 예후가 불량하다. 하지만 정확한 진단과 적절한 시기의 치료를 통해 PRS 환자의 정상 성장 및 발육이 가능할 수 있다.

본 증례는 다수의 치아우식을 주소로 서울대학교 치과병원 소아치과에 내원하여 전신마취 하 치과 치료를 시행한 PRS 환아에 대한 보고로 PRS 환자의 특징과 치과적 고려사항에 대해 고찰하고자 한다.

II. 증례 보고

환아는 2018년 4월 28일 다수의 치아 우식을 주소로 개인 치과 의원에서 서울대학교치과병원 소아치과에 의뢰되었다. 3세 5개월 남아로 키는 99.5cm 였고, 몸무게는 15.2kg 였으며, PRS 병력을 가지고 있었다. 환아는 산전 초음파검사에서 하악발육 부전(mandibular hypoplasia)이 관찰되었으며 출생 직후 상기도 폐쇄가 관찰되어 비관 삽관으로 산소 투여하였으나 증상이 호전되지 않아 3일 후 3차 병원으로 의뢰되었다. 비관 삽관으로도 산소포화도가 유지되지 않아 인공호흡기 적용된 상태에서 다시 서울대병원 소아청소년과로 의뢰되었다. 환아는 소하악증, 하악의 후퇴, 설하수증, 구개열의 임상적 특징으로 PRS 로 진단되었다. 부분 심실중격결손 소견을 보여 Velocardiofacial syndrome, DiGeorge syndrome 의심되어 유전자 검사를 시행하였으나 다른 증후군과의 연관성을 찾지 못하였다.

호흡곤란의 문제가 해결되지 않아 생후 1개월경, 기관절개술을 시행하였으며 약 2년 6개월동안 기관 삽관을 유지한 후 제거하였다. 또한 구개열 및 호흡문제로 인해 수유 장애로 흡인성 폐렴의 병력이 존재하였고 비위장관 삽입한 병력이 있었다. 환아는 생후 7개월, 1세 9개월의 나이에 의과병원에서 전신마취하 심실중격결손 수술과 구개열 수술을 진행하였다. 환아는 특별히 복용 중인 약은 없었다. 구개열 성형 후 언어발달의 지연이 관찰되어 언어 치료를 받고 있었다.

소아치과 내원 당일 구강검진 시행한 결과 상악 유중절치의 인접면 우식이, 상악 유측절치와 상하악 유견치에 평활면 우식이 관찰되었으며 상하악 유구치의 교합면에 중등도 우식증 소견을 보이는 등 전악에 걸쳐 다발성 우식이 관찰되었다. 환아는 협조전 단계로 의식하 진정 및 전신마취하 치료의 고려가 필요할 것으로 보였는데 진정법 하 치과치료시 기도 유지에 어려움이 예상되어 전신마취 하에 치료를 진행하기로 하였다. 소

아청소년과에 PRS 관련하여 치과치료시 주의점에 대해 자문한 결과 상기 증후군으로 인해 전신마취를 권유한다는 회신을 확인하였으며 예방적 항생제의 필요성 등 특별한 주의사항에 대한 언급은 없었다.

수술 당일 환아는 금식 후 치료실에 도착하여 생징후 관찰을 위한 모니터링 장치와 BIS(bispectral index)를 부착하였다. 정맥로를 확보한 후 티오펜탈(thiopental) 75mg을 투여함으로써 전신마취 유도되었고 이어 로쿠로니움(rocuronium) 20mg을 정주한 후 근이완을 유도하였다. 의식소실 및 근이완 상태에서 후두경을 이용하여 경비적 기관내 삽관을 시행하였으나 환아의 해부학적 이상으로 경구적 기관내 삽관을 시행하였다 (Fig. 1). 이후 세보플루레인(sevoflurane)과 아산화질소를 통해 전신마취 상태를 유지하였다.

전신마취 하 환아의 구강 내 임상 검사 및 방사선 검사를 시행한 결과 유치열기 전반에 걸친 우식을 확인할 수 있었다 (Figs. 2, 3). 상악 유측절치는 치수절제술이 시행 후 복합레진으로 수복하였고 상하악 유견치는 복합레진으로 수복하였다.



Fig. 1. Extraoral photographs after the induction of general anesthesia. - Oral intubation was performed.

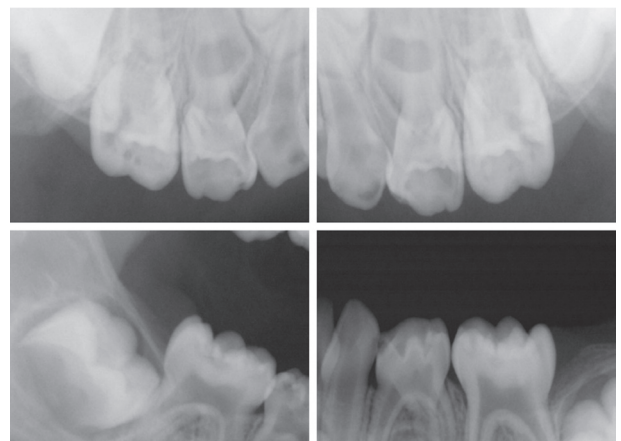


Fig. 2. Intraoral radiographs before treatment.



Fig. 3. Intraoral photographs before treatment.



Fig. 4. Intraoral photographs after treatment.

상악 유중절치는 구강위생 관리 및 불소도포하면서 관찰하기로 하였다. 상하악 제 1, 2 유구치 모두 기성금속관으로 수복하였다(Fig. 4). 치료 중 적절한 마취 심도가 유지되었고, 생징후도 안정적으로 유지되었다. 전신마취가 종료된 후에 환자는 호흡, 운동과 인지능이 안정적으로 회복되어 퇴원하였다.

III. 고 찰

소하악증, 설하수증, 구개열의 세가지 요소는 PRS 환자의 임상적 특징이다. PRS 환자들은 태아기 7-11주 사이에 발생한 하악 발육부전으로 혀가 후방으로 위치하게 되면서 구개 선반의 융합을 방해하게 되며 설하수증과 더불어 구개열(특히 U-shaped) 이 발생하게 된다. 이러한 선천적 기형은 PRS 환자들이 출생한 직후부터 호흡곤란, 섭식장애를 유발하게 된다. 특히 호흡곤란의 문제는 심각성의 정도에 따라 호흡부전까지 이어질 수 있기에 생존의 문제와 직결되게 된다. 따라서 PRS 환자의 치료의 우선 순위는 상부 기도를 유지하는 것이며 상기도 폐쇄의 여부를 주의 깊게 관찰해야 한다⁹⁾.

영어 PRS 환자의 호흡 관리는 크게 비수술적인 방법과 수술적인 방법으로 나뉜다. 비수술적인 방법으로 엎드리거나(prone position) 옆으로 눕히는 등 위치를 변화시켜주는 방법과 비인두 삽관을 시행해 주는 방법이 있다. 환자를 엎드린 자세로 위치시키면 하악과 혀가 중력에 의해 전방으로 나오게 되어 인두 공간이 증가하여 기도 폐쇄를 감소시킬 수 있게 된다. 위치 변화 자체만으로도 효과가 있지만 환자가 엎드린 상태에서 잠이 들 경우 호흡곤란의 징후를 관찰하기 어렵고 영아돌연사증후군(sudden infant death syndrome)이 생길 수 있어 주의

를 요한다⁷⁾. 비수술적 방법으로 비인두 삽관도 가능한데 이는 하악의 성장 전까지 임시적 방법으로 사용될 수 있으며 보호자의 철저한 교육 후 가정에서도 사용될 수 있다. Meyer 등에 따르면 PRS 환자 중 50%는 복와위 및 비인두 삽관의 보존적인 방법이 효과적이었으나 나머지 50% 환자는 수술적 접근이 필요하였다고 하였다⁸⁾. 수술적 방법으로는 혀고정술(tongue-lip adhesion), 하악 견인 골신장술(mandibular distraction osteogenesis), 기관절개술(tracheostomy) 등이 있다. 1946년 Douglas 가 혀를 전진시켜 하순에 고정하는 혀고정술을 소개한 후⁹⁾ 여러 변형법이 소개되었으나 혀의 열상, 열개, 감염, 구순반흔, Wharton's duct 손상 등의 합병증이 보고되었다¹⁰⁾. 혀고정술은 설하수증에 의한 기도 폐쇄의 경우에만 효과적인 방법으로 볼 수 있다. 기도 폐쇄가 심하여 다른 방법으로 해결되지 않을 때 확실하게 기도를 확보할 수 있는 기관 절개술을 고려해볼 수 있으나 합병증이 많은 술식으로 주의를 요한다. 하악골 후퇴가 심한 환자의 경우 하악 견인 골신장술을 고려해볼 수 있으나 침습적인 방법인 만큼 하치조 신경의 일시적 감각저하, 골편의 골절, 안면신경의 손상 등의 합병증의 가능성이 높다^{10,11)}.

PRS의 대부분의 환자들은 호흡곤란과 구개열로 인하여 수유 문제가 생기게 된다. 이러한 섭식 장애는 PRS 환자의 성장을 늦추게 되는데 성장이 느려질 경우 외과적 수술을 고려할 수 없게 된다. 따라서 섭식 문제를 해결해 주어 성장과 영양을 도모하는 것이 어린 PRS 환자에게서 중요한 요인이다. 섭식의 문제가 있을 경우 비위장관 삽관을 먼저 고려해 볼 수 있으며 성장을 돕기 위해 고열량 식단이 필요하다. 장기간의 비위장관 삽관이 고려된다면 위절개술 후 삽관을 고려해 볼 수 있다¹²⁾. Evans 등의 연구에 따르면 115명의 PRS 환자 중 73%가

섭식문제가 존재하였고 이들 중 43%가 위절개술(gastrostomy)가 필요하였다고 하였다³⁾. PRS 환자의 경우 위-식도 역류가 자주 관찰되는데 이는 기도 폐쇄를 악화시킬 수 있기에 주위를 요한다¹³⁾. 치료법에는 환자를 옆드리게 하거나 구도를 감소시키도록 소량의 음식을 자주 먹이거나 약물학적 요법을 고려해 볼 수 있다. PRS 환자들은 초기 호흡곤란과 섭식장애만 극복하게 된다면 일반적인 예후는 좋다. 대부분의 PRS 환자들은 성장함에 따라 평균보다는 작지만 정상적인 하악의 성장이 이루어지게 된다^{13,4)}.

PRS의 분류는 2008년 Cole 등에 의해 보완되어 제안된 분류법이 가장 흔히 사용되고 있다. Cole 등에 의한 PRS 분류는 다음과 같다. 분류 1은 눕혔을 때 기도 폐쇄가 관찰되지 않고 설하수증이 일정하게 관찰되지 않으며 섭식장애가 관찰되지 않는다. 분류 2는 눕히거나 옆으로 눕혔을 때 간헐적으로 경도의 기도 폐쇄가 관찰되고 설하수증이 존재하며 섭식시 호흡곤란을 야기하는 경우이다. 분류 3은 눕혔을 때 중도 및 고도의 호흡곤란이 관찰되며 옆으로 눕혔을 때 기도 폐쇄가 관찰되고 설하수증이 존재하며 구강으로 섭식이 불가능한 경우이다¹⁴⁾. Cole 등의 분류에 따르면 본 증례의 환아는 고도의 호흡곤란과 섭식장애를 보이는 분류 3에 해당하였고 기관절개술과 비위장관 삽관의 병력이 존재하였다. 비위장관 발관 후 연하에 어려움이 있어 고열량 액체류를 조금씩 자주 섭취하도록 하였고 이는 환아의 다발성 우식 유발에 기여했을 것이라 추측할 수 있다. 또한 환아의 소하악증, 구개열과 설하수증으로 인한 구강상태로 인하여 보호자가 구강 위생을 유지하는데 어려움이 많았을 것으로 보이며 이로 인해 치아 우식의 진행이 심화되었을 것이라 생각된다.

PRS는 Stickler syndrome, Velocardiofacial syndrome, Treacher Collins syndrome 등의 다른 증후군을 동반되어 나타날 수 있어 관절병소, 백내장, 청각소실, 소두증, 심장질환 등의 다양한 증상들이 나타날 수 있다. PRS는 호흡곤란의 문제와 더불어 여러 증후군들이 동반될 경우 질환의 심도 또한 다양하기 때문에 치과 치료시 전신적 상태의 평가를 위한 의과적 협진이 중요하다. 본 증례의 경우 의과적 자문 결과 PRS가 단독으로 존재하였지만 진정법 하 환아의 자발적 기도유지의 어려움의 가능성이 높아 전신마취하 치과치료를 진행을 권고 받았다. 본 환아의 경우 전신마취시 기관내 삽관이 어려움이 예상되어 여러 크기의 기관내 튜브, 굴곡성 기관지경, 후두경, 후두마스크관 등을 준비한 후 전신마취 시행하였다. PRS 환자의 임상적 특성으로 기관내 삽관이 어려울 수 있으며 기관내 삽관을 시도하는 도중 저산소증, 심정지 등의 합병증이 발생하지 않도록 기도 유지 부분에 있어서 특히 주의를 기울여야 한다. 또한 술 후 수면무호흡증, 호흡부전 등의 합병증이 발생할 수 있기 때문에 술 후 호흡이 적절한지 유지되는지 확인이 필요하다¹⁵⁾. 본 환아는 전신마취 과정에서 특이할 만한 문제는 나타나지 않았고, 수술 후에도 호흡이 잘 유지되었다.

PRS 환자들은 구강위생관리에 불리한 조건을 가지지만 추후 하악의 정상적인 성장이 이루어지므로 PRS 환자들의 성장한 이후에는 일반적 치과 처치도 가능할 것이다. 향후 주기적 관찰 시 2급 부정교합, 구개열 술 후 관리 등에 대한 평가가 진행되어야 하며 적절한 치료가 필요할 것이다.

IV. 요약

PRS는 소하악증, 설하수증, 구개열의 세가지 임상적 특징을 갖는 질환으로 상기도 폐쇄로 인한 호흡곤란, 섭식장애를 나타낸다. PRS 환아는 치과 치료 시 호흡 관리에 대한 고려가 필요하고 또한 다양한 증후군이 동반될 수 있어 치과 치료시 전신적인 상태에 대한 고려가 필요하다. 본 증례에서는 다발성 치아우식증을 주소로 내원한 PRS 환자에 대한 보고로 기도 확보 및 유지의 어려움이 예상되었으나 치과적 치료를 전신마취하 성공적으로 시행되었다.

REFERENCES

1. Giudice A, Barone S, Picard A, et al. : Pierre Robin Sequence: A comprehensive narrative review of the literature over time. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg*, 119:419-428, 2018.
2. Gangopadhyay N, Mendonca DA, Woo AS : Pierre robin sequence. *Semin Plast Surg*, 26:76-82, 2012.
3. Evans AK, Rahbar R, Volk MS, et al. : Robin sequence: a retrospective review of 115 patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 70:973-980, 2006.
4. Côté A, Fanous A, Almajed A, Lacroix Y : Pierre Robin sequence: review of diagnostic and treatment challenges. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 79:451-464, 2015.
5. van den Elzen AP, Semmerkrot BA, Marres HA, et al. : Diagnosis and treatment of the Pierre Robin sequence: results of a retrospective clinical study and review of the literature. *Eur J Pediatr*, 160:47-53, 2001.
6. Amarillo IE, Dipple KM, Quintero-Rivera F : Familial microdeletion of 17q24.3 upstream of SOX9 is associated with isolated Pierre Robin sequence due to position effect. *Am J Med Genet A*, 161:1167-1172, 2013.
7. Poets CF, Bacher M : Treatment of upper airway obstruction and feeding problems in Robin-like phenotype. *J Pediatr*, 159:887-892, 2011.
8. Meyer AC, Lidsky ME, Sidman JD, et al. : Airway interventions in children with Pierre Robin Sequence. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 138:782-787, 2008.

9. Douglas B : The treatment of micrognathia associated with obstruction by a plastic procedure. *Plast Reconstr Surg*, 1:300-308, 1946.
10. Papoff P, Guelfi G, Cascone P, et al. : Outcomes after tongue-lip adhesion or mandibular distraction osteogenesis in infants with Pierre Robin sequence and severe airway obstruction. *Int J Oral Maxillofac Surg*, 42:1418-1423, 2013.
11. Denny A, Amm C : New technique for airway correction in neonates with severe Pierre Robin sequence. *J Pediatr*, 147:97-101, 2005.
12. Marques IL, Peres SP, De Souza L, et al. : Growth of children with isolated Robin sequence treated by nasopharyngeal intubation: importance of a hypercaloric diet. *Cleft Palate Craniofac J*, 41:53-58, 2004.
13. Monasterio FO, Molina F, Ysunza A, et al. : Swallowing disorders in Pierre Robin sequence: its correction by distraction. *J Craniofac Surg*, 15:934-941, 2004.
14. Cole A, Lynch P, Slator R : A new grading of Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J*, 45:603-606, 2008.
15. Cladis F, Kumar A, Losee JE, et al. : Pierre Robin Sequence: a perioperative review. *Anesth Analg*, 119:400-412, 2014.