



Pierre Robin Sequence 환아에서 기도 폐색의 외과적 치료

유선열, 유승희*

전남대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

신생아에서 소하악증과 설하수가 발생되면 상기도 폐색의 위험이 크다. 소하악증과 설하수는 빈번히 구개열을 동반하는데 이를 Pierre Robin sequence라 한다. 1822년 Saint-Hilaire는 소하악증에 대하여 처음 기술하였으며, 1923년 프랑스의 구강외과의사인 Pierre Robin은 이 질환의 3대 증상인 소하악증, 설하수 및 구개열과 이 질환의 심각성에 대해 언급하였다. 그 후 오랫동안 이 장애는 Pierre Robin 증후군으로 알려져 왔다. Gorlin, Pindborg 및

Cohen은 이 질환이 유전적인 "증후군"이 아니라고 지적하고, "Pierre Robin anomalad"라는 용어를 추천하였다. 이 증후군의 원인은 알려져 있지 않으나, 여러 가지 요소가 동시에 작용할 것으로 추정되고 있다. 구개열은 주로 연구개에 국한되어 나타나지만 간혹 경구개 후방까지 포함하기도 한다.

호흡 곤란은 가장 심각한 증상으로 초기에 진단해야 한다. 많은 학자들은 소하악증으로 혀가 지나치게 후방에 위치하기 때문에 기도 폐색이 발생한다고 추측하고 있다. 이로 인해 환자들은 재발성 청색증과 불안감 등을 보이며 특히 앙와위에서 기도 폐색을 보인다. 기도 폐색은 출생 직후 나타나기도 하며 간혹 생후 6-8주 경에 서서히 증상을 보이기도 한다.

치료방법으로는 자세교정 요법과 외과적 요법이 있다. 외과적 치료법에는 혀를 전방으로 위치시켜 기도 폐색을 예방하는 tongue-lip adhesion (TLA)과 혀의 근육을 재배열 해주기 위한 subperiosteal release of the floor of the mouth (SRFM) 등이 있다.

본 교실에서는 구개열, 설하수 및 왜소악 3대 증상 외에도 간헐적인 청색증, 흉곽 함몰, 기도 폐색에 의한 호흡곤란과 연하곤란 등의 임상 소견을 나타낸 3례의 Pierre Robin sequence 환아에서, 출생 직후 TLA와 SRFM를 이용한 외과적 치료를 시행하고 이어서 생후 약 1세 경에 설구순분리술을 실시한 결과 호흡곤란과 연하곤란의 해소, 혀의 제전방 재위치, 정상적인 체중증가 및 하악골의 성장 발육 등 양호한 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

Surgical Treatment of Airway Obstruction in Patients with Pierre Robin Sequence

Sun-Youl Ryu, Seong-Hee Ryu*

Dept. of Oral & Maxillofacial Surgery, Collage of Dentistry, Chonnam National University

When micrognathia and glossoptosis occur in the newborn, there is a great danger of upper airway obstruction. These deformities are frequently associated with a cleft palate, and the entity is known as the Robin sequence. Micrognathia was first described in 1822 by Saint-Hilaire; however, in 1923, Pierre Robin, a French stomatologist, brought together the triad and called attention to the serious nature of the condition. The cause of this disease is not known, but it does seem to be multifactorial in origin. The cleft usually involves the soft palate only but, in some cases, may involve the posterior hard palate.