

◆ 증례

모야모야병(moyamoya disease) 환자의 전신마취 하 치과 치료

상은정 · 송지수 · 신터전 · 김영재 · 김정욱 · 장기택 · 이상훈 · 현홍근*

서울대학교 치의학대학원 소아치과학교실

Abstract

DENTAL MANAGEMENT OF A PATIENT WITH MOYAMOYA DISEASE UNDER GENERAL ANESTHESIA

Eun Jung Sang, Ji-Soo Song, Teo Jeon Shin, Young-Jae Kim, Jung-Wook Kim,
Ki-Taeg Jang, Sang-Hoon Lee, Hong-Keun Hyun*

Dept. of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Seoul National University

Moyamoya disease is a disorder in which certain arteries in the brain are constricted. Blood flow can be blocked by the constriction and blood clots. The patients frequently experience transient ischemic attacks (TIA), cerebral hemorrhage, or may not experience any symptoms at all. It is reported that they have a higher risk of recurrent stroke and a distinct underlying pathophysiology.

A 3-year-8-month old boy with moyamoya disease experienced cerebral infarctions five times, and he underwent a cerebrovascular anastomosis surgery four years ago. He showed swallow disturbance, general delayed development, hemiplegia, and strabismus. Also he had hypocalcified teeth with or without multiple caries lesions in all dentitions. Dental treatment under general anesthesia using sevoflurane was performed due to his lack of cooperation.

Moyamoya disease is associated with various medical conditions requiring a thoughtful deliberation and a careful examination before and during dental treatment. Pain and anxiety control during dental treatment is important because hyperventilation induced by crying has been seen to trigger TIA. Both isoflurane and sevoflurane are commonly used in patients with MMD, but dynamic autoregulation is better preserved during sevoflurane than isoflurane anesthesia. So sevoflurane general anesthesia may be recommendable to manage dental patients having multiple caries with moyamoya disease. [J Korean Dis Oral Health Vol.13, No.2: 108-113, December 2017]

Key words : Moyamoya disease, Dental treatment, General anesthesia

*Corresponding author : Hong-Keun Hyun
101 Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul, 03080, Korea
Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Seoul National University
Tel: +82-2-2072-0112, Fax: +82-2-744-3599
E-mail: hege1@snu.ac.kr

I. 서론

모야모야병(moyamoya disease, MMD)은 두개강 내 양측 내경동맥(internal carotid artery)의 협착 혹은 폐색 소견과 뇌 기저부의 동맥성 측부 순환 소견을 보이는 질환

이다. 내경동맥의 끝부분과 그곳에 연결된 동맥 분지들이 이유 없이 안쪽부터 두꺼워져 막히고, 막힌 혈관을 대신하기 위해 가느다란 혈관들이 생겨나는 질환으로서 '윌리스환의 자발적 폐색증(spontaneous occlusion of the circle of Willis)' 이라고도 부른다. 아직까지 이 질환의 원인은 명확히 밝혀지지 않았으나 최근에 MMD의 원인으로 염색체 17번의 RNF213(Ring finger 213) 유전자 단일염기 다형성이 제시된 바 있어, 이에 대한 연구가 진행되고 있다¹⁻³⁾.

이 질환은 1969년에 Jiro Suzuki가 MMD 환자의 뇌혈관 조영술상 관찰되는 특징적인 측부 순환 혈관을 묘사하기 위해 '연기가 피어오름'을 뜻하는 '모야모야'라는 단어를 사용함으로써 명명되었다⁴⁾. MMD는 한국과 일본 등 아시아 지역에서 특히 호발하는데, 1997년 Wakai 등의 조사에 따르면 일본에서 MMD의 연간 유병률과 발병률은 각각 인구 100,000명당 3.16명 및 0.35명이며, 여성에서 1.8배 더 호발한다⁵⁾. 5세 전후에 가장 빈발하여 10세 이하의 소아 환자(juvenile type)가 전체의 약 50%이고, 이들은 부분 뇌허혈성 증세가 발현되는 경우가 많다⁶⁾. 소아 MMD 환자 25명을 20세 이상 성인기까지 추적 관찰한 Imaizumi의 연구에 따르면, 일과성 허혈 발작(transient ischemic attack, TIA) 증세를 수반했던 18명의 환자 중 7명은 수술적 처치와 약물 요법 이후에 두통이나 TIA 증세 없이 정상 지능으로 생활이 가능했다. 25명 중 5명은 예후가 불량하여, 고혈압, 신동맥협착(renal artery stenosis)이 발생하였고, 이들 중 3명은 사망하였다⁷⁾. 수술적 혹은 약물적으로 처치된 26명의 소아 MMD 환자를 추적 관찰한 Kurokawa는 이들 중 5명에서 별다른 합병증이 없었고, 1명은 사망하였으며 나머지 경증에서 중증까지의 두통, TIA, 인지 기능 장애(mental retardation)의 경과가 있음을 보고하면서 MMD 진단 시에 고혈압을 동반하는 것이 부정적 예후에 영향을 끼친다고 하였다⁸⁾. 수술 치료 없이 관찰한 경우, 시간이 경과함에 따라 지적 장애 및 신경학적 결손을 보여 경증의 인지기능 장애 또는 마비, 운동기능 장애, 불수의적 운동, 언어 장애, 뇌전증, 시야장애가 동반되는 경우가 있다^{6,9)}.

MMD 환자의 치과적 고려사항은 이갈이, 허내밀기, 이악물기 등의 구강 악습관이 있을 경우 부정교합이 발생할 수 있다는 것이며, 지적 장애가 있는 환자인 경우 구강 위생 관리에 협조가 되지 않아 치아 우식의 위험이 증가한다는 점이다⁹⁾. 또한 전신마취나 진정법 시 뇌혈류(cerebral blood flow)량 변화에 대한 주의가 필요하며, 특히 치과 진료실 환경에 대한 공포와 불안으로 소아 환자가 소리 내어 우는(crying) 것이 과호흡을 초래하여 뇌혈관 수축 및 허혈을 야기할 수 있으므로 술전 항불안제 처치가 고려될 수 있다^{6,10-11)}.

저자는 발달 지연을 동반하여 협조를 얻을 수 없는 MMD 환자의 다발성 치아 우식증을 전신마취 하에 안전하게 치료함으로써 다소의 지견을 얻었기에 이를 보고 하고자 한다.

Ⅱ. 증례보고

3세 8개월의 남자 환아가 다수 치아의 우식을 주소로 서울대학교 치과병원 소아치과에 내원하였다. 환아는 이전에 5차례의 뇌경색(cerebral infarction) 병력이 있었으며 4년 전 뇌혈관 문합술(cerebrovascular anastomosis surgery)을 받았다. 발달 지연 및 지적 장애, 언어장애, 편마비, 연하장애, 사시증(strabismus)을 보였으며 복용 중인 약물은 없었다. 내원 당시 신장은 108 cm, 체중은 18.3 kg로서 표준성장발달 상위 50%에 해당하는 발육상태를 보였으며 안모 상의 특징점은 없었다(Fig. 1, 2). 환아의 구강 위생 상태가 불량하고, 검진 및 구내 방사선 사진 촬영 시 심하게 울어 협조가 불가능하며, 다수 치아에서 광범위한 치아 우식증이 관찰되었기에 전신 마취 하에 구내 방사선 촬영 및 우식 치료를 계획하였다.

수술 당일에 미다졸람(midazolam) 7 mg을 경구 투약한 후 정맥로를 확보하였다. 흡입 마취제인 세보플루레인(sevoflurane)을 통해 전신마취를 유도하였으며, 로쿠로늄(rocuronium) 15 mg을 정주하였다. 근이완이 충분히 된 것을 확인한 후 비강을 통한 기관내 삽관을 시도하였으나 환아의 비강이 좁아 비출혈(epistaxis)이 발생하여 후두경(laryngoscope)을 이용한 경구적 기관내 삽관을 제시하였다. 정맥혈가스분석을 시행하여 PaCO₂가 35.3 mmHg

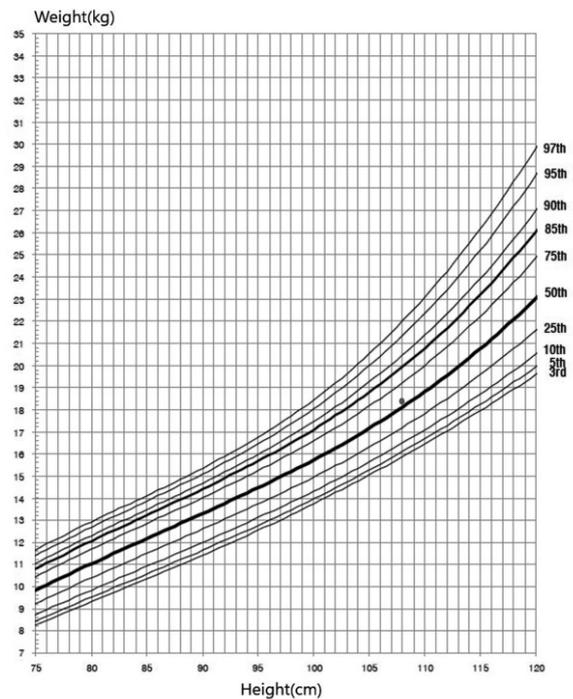


Fig. 1. Standard growth chart and patient's developmental state.



Fig. 2. Extraoral photo after induction of general anesthesia.

임을 확인하고, 생징후를 감시하며 세보플루레인(sevoflurane)과 아산화질소를 통해 전신마취를 유지하였다.

전신 마취 하에서 임상 및 방사선학적 검사를 시행한 결과, 외상과 우식으로 인한 상악 좌측 유중절치의 조기 상실,

하악 좌측 유중절치와 유측절치의 융합(fusion), 상하악 유전치부의 평활면 우식이 관찰되었고, 상악 양측 제2유구치와 하악 좌측 유구치부에서 중등도 이상의 치아 우식증이 진단되었다(Fig. 3). 상악 양측 제1유구치 및 상악 유측절치는 1년 2개월 전에 시행된 복합레진 수복물 탐침 시 변연 누출이 감지되지 않았고 구개면 탈회 부위의 심도가 중등도 미만인 점을 감안하여 경과를 관찰하기로 하였다. 또한 하악 유전치부도 우식의 심도가 중등도 미만인 점과 치아 교환 시기가 가장 이른 것을 감안하여 경과를 관찰하기로 하였으며, 3개월마다 주기적 검진과 불소 도포를 시행을 통한 관리를 계획하였다.

상악 양측 유구치부와 전치부, 하악 좌측 유구치부에 1:100,000 에피네프린(epinephrine)을 포함한 2% 리도카인(lidocaine) 침윤 마취를 시행하였다. 상악 양측 제2유구치에는 수산화칼슘을 이용한 간접치수복조(indirect pulp capping)를 동반한 생활치 기성금속관 수복을 시행하였고, 하악 좌측 제1유구치의 설면 및 하악 좌측 제2유구치의 협설면은 우식을 제거한 후 평가하였을 때 외동의 깊이가 치수 자극을 가하지 않을 정도라고 판단되어 생활치 기성금속관 수복을 시행하였다. 상악 좌측 유전치에는 수산화



Fig. 3. Intraoral periapical view radiograph before treatment.



Fig. 4. Intraoral photo before (left) and after (right) treatment.

칼슘을 이용한 간접치수복조 하에 복합레진 수복을 시행하였고, 상악 좌측 유측절치는 비타팩스(Vitapex, Neo Dental Chemical Products Co., Ltd, Tokyo, Japan)를 이용한 치수절제술과 지르코니아 기성관 수복을 하였다. 잔존 치질의 부족으로 수복이 불가능한 상악 우측 유측절치와 만성 치근단 농양이 발생한 상악 우측 유측절치는 발거하였다. 우식 치료 후에 전반적인 치면 세마 및 불소 도포를 시행하였다(Fig. 4). 치료 중 적절한 마취 심도가 유지되었고, 맥박, 호흡, 혈압 등의 모든 생징후가 안정적으로 유지되었으며 전신마취에 따른 부작용 관찰되지 않았다. 술 후 약물을 통한 적극적인 통증 조절을 하여 환자가 통증으로 인해 우는 것을 방지하고자 아세트아미노펜(acetaminophen) 시럽 6 ml를 경구 복용하도록 처방하였다. 치료 후 1개월에 내원하여 구강검진 시행하였으며, 수복 시행한 부위와 치료를 하지 않고 검진하기로 한 부위 모두 임상 증상없이 유지되었다. 이후 매 3개월마다 주기적으로 내원하도록 하여 구강검진 및 불소도포를 시행하였다.

Ⅲ. 고 찰

소아에서 반복적인 TIA가 관찰되는 경우, 특히 심하게 울거나 운동, 기침 등에 의해 과호흡이 발생하고 이와 같은 증상이 유발되는 경우에는 MMD일 가능성이 매우 높으며, 확진을 위해서는 뇌혈관 조영술 혹은 MRI(magnetic resonance imaging) 및 MRA(magnetic resonance angiography)가 이용된다. 뇌혈관 조영술이나 MRI, MRA 상에서 내경동맥 말단부 혹은 전대뇌동맥이나 중대뇌동맥 기시부에 협착 혹은 폐색이 있고, 폐색 부위 근처에서 비정상적인 혈관 망상소견(abnormal vascular network)이 양측성으로 관찰되며 다른 뇌혈관 질환이 동반되지 않으면 MMD로 진단할 수 있다⁶⁾. MMD는 발병 연령에 따라 임상 증상이 다소 다르게 나타나는데, 소아 환자는 주로 TIA를 동반하며, 성인기 환자는 뇌출혈을 동반하는 경우가 많다. TIA는 수분 또는 수시간 동안 한쪽 또는 양쪽의 운동마비, 감각이상, 언어장애, 시야장애 등으로 나타나는데 이는 과호흡

에 의해 동맥혈 탄산가스 분압(PaCO₂)이 감소함에 따라 뇌혈류량이 줄어들어 발생하는 것으로 알려져 있다.^{6,10,12)}

따라서 협조가 어려운 소아 MMD 환자가 치과 진료실 환경에 대한 불안과 공포로 인해 심하게 울 경우, 이로 인해 과호흡과 TIA가 발생할 수 있으므로 의료진의 주의가 필요하다. 전신 마취를 위해 정맥로 확보가 필요할 경우, 술 전에 진정제(sedative)의 경구 투여 전 처치를 고려할 수 있으며, 30분 전에 피부에 흡수성 리도카인을 패치(Penles, Ledary, Japan)를 붙이는 것도 도움이 된다. 진정제로는 뇌혈류량에 끼치는 영향이 적은 다이아제팜(diazepam)이나 미다졸람(midazolam)이 권장되고, 티오펜탈(thiopental)이나 프로포폴(propofol)은 뇌혈류량을 감소시키므로 환자가 다이아제팜이나 미다졸람에 잘 반응하지 않을 때에만 차선으로 고려하는 것이 좋다. 또한 술 후에는 적극적인 통증 조절이 필요한데, 수술 후 메페리딘(meperidine)의 투여가 MMD 환자의 수술 경과를 증진시켰다는 보고가 있으며, 진통제의 투약 경로를 선택할 때 근육 주사 방법은 통증을 야기할 수 있으므로 피하는 것이 좋다.^{10-11,13)} 이러한 권고 사항에 따라 본 증례의 환아에게 술 전에 미다졸람을 경구 투여하였으며, 술 후에는 아세트아미노펜의 경구 투여를 시행하였다.

본 증례의 환아는 뇌혈관 문합술을 받은 기왕력이 있고 복용 중인 약물은 없었다. 일반적으로 MMD 환자들은 수술 치료나 약물 치료를 받게 되는데, 특히 이들에게 쓰이는 약물이 아스피린(aspirin) 또는 티클로피딘(ticlopidine)과 같은 항혈소판제이므로 치과 치료 시 출혈 경향성에 대한 주의가 필요하다. 칼슘채널차단제(calcium channel blocker)와 같은 혈관확장제 및 일부 항경련제는 치은 비대를 야기할 수 있으므로 이에 대해 고려도 필요하다. 만알 항경련제나 칼슘채널차단제를 복용하는 경우에는 시술 당일 까지 복용을 지속하도록 해야한다. 저용량 아스피린은 시술 당일까지 복용할 수 있으나, 환자 상태에 따라서 술전에 중단하고 7 - 10일 가량 저분자헤파린(low molecular weight heparin)을 대체 복용한 후 수술 다음날부터 아스피린을 재개할 수도 있다.¹⁰⁾

전신 마취 시에 MMD 환자에 대해 고려할 점은 뇌혈류량과 정상탄소상태(normocapnia)를 유지하는 것이다. 뇌혈류량 유지는 저혈압(hypotension)을 방지하는 측면에서 중요하며, 외래 기반 전신마취를 진행하는 경우 예기치 못하게 술전 금식 가이드라인보다 길게 금식하게 된다면 탈수로 인한 뇌혈류량 감소가 초래될 수 있으므로, 정맥로를 통한 수분 공급이 필요하다. 특히 성인보다는 소아 MMD 환자에서 뇌의 산소소비량(cerebral oxygen consumption)이 높고 뇌혈류량 감소에 대한 반응이 민감하므로, 뇌혈류량 감소로 인해 유발되는 뇌경색(hemodynamic cerebral infarction)에 유의하여 저혈량(hypovolemic) 상태를 피해야

한다. MMD 환자에게 특별한 전신 마취제의 금기나 권고 사항이 있지는 않으나 아이소플루레인(isoflurane)과 세보플루레인(sevoflurane)이 가장 흔하게 사용되고 있다.¹⁴⁾ 16명의 ASA I, II 환자를 대상으로 한 Summors의 연구에서 1.5 MAC(minimum alveolar concentration)에서 두 약제의 효과를 비교했을 때 세보플루레인에서 뇌 혈관의 자동조절기능(dynamic cerebral autoregulation)이 더 우수하다고 보고된 바 있으므로 본 증례에서는 세보플루레인을 선택한 전신마취를 시행하였다.¹⁵⁾ 특히 MMD 환자에서는 모든 휘발성 마취 약제(volatil anesthetics)들이 뇌혈관 확장 및 뇌혈류량 증가와 뇌의 산소소비량 감소를 동반한다는 점에 주의하여 적절한 마취 심도를 유지하는 것이 중요하므로, 본 증례에서도 정맥혈가스분석 결과 PaCO₂값이 35.3 mmHg로 적절히 유지되는 것을 확인하며 안전하고 효과적인 마취 심도를 달성하였다.^{10,14)} 이는 선행 연구에서 10세 미만의 MMD 환자 8명에게 휴식 상태에서의 평균 PaCO₂를 측정하였을 때 그 값이 39.0 ± 2.68 mmHg이라고 보고한 바에 부합한다.¹⁶⁾

Ⅳ. 요 약

MMD 환자는 심한 울음이나 운동 등으로 유발되는 과호흡성 뇌혈류량 감소에 주의해야 하며, 특히 소아 환자의 경우 낮은 환경에서 쉽게 울음을 터뜨리는 경향이 있고, 뇌의 산소요구량이 많으며, 뇌혈류량 변화에 민감하므로 치과 진료 시에 더욱 세심한 관리가 필요하다. 본 증례는 발달 지연을 동반하여 일상의 구강 위생 관리 및 치과 검진에 비협조적이고, 다수 치아에 광범위한 우식증을 보이는 발달장애가 있는 MMD 소아 환자를 전신 마취 하에 안전하고 효과적으로 치료한 사항을 보고하는 바이다. 환아는 이전에 수차례의 뇌경색 증상을 보여 뇌혈관 문합술을 받은 바 있고, 발달 지연 외에도 지적 장애, 언어장애, 편마비, 연하장애, 사시증을 동반하였다. 환아의 기저 질환과 협조도, 우식의 심도를 고려하여 세보플루레인을 이용한 전신 마취를 행동조절요법으로 선택하였고, 술 전 정맥로 확보 시 환아의 불안을 조절하기 위해 미다졸람 경구 투여를 시행하였다. 모든 생징후를 안전하게 감시하며 성공적으로 치과 치료를 마친 후, 적극적인 통증 조절을 위해 아세트아미노펜 경구 투여를 시행하였다. 전신마취 이후에는 정기 검진 및 불소 도포를 통해 환자의 구강 건강 증진에 기여할 수 있었다.

REFERENCES

1. Bang OY, Fujimura M, Kim SK : The Pathophysiology of Moyamoya Disease: An Update. J Stroke, 18:12-20, 2016.

2. Kamada F, Aoki Y, Kure S, et al. : A genome-wide association study identifies RNF213 as the first moyamoya disease gene. *J Hum Genet*, 56: 34-40, 2011.
3. Kim EH, Yum MS, Yoo HW, et al. : Importance of RNF213 polymorphism on clinical features and long-term outcome in moyamoya disease. *J Neurosurg*, 124:1221-1227, 2016.
4. Suzuki J, Takaku A. : Cerebrovascular "moyamoya" disease : Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol*, 20:288-299, 1969.
5. Wakai K, Tamakoshi A, Ohno Y, et al. : Epidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from a nationwide survey. *Clin Neurol neurosurg*, 99:S1-S5, 1997.
6. Oh CW : Neuroimaging Diagnosis and Treatment of Moyamoya Disease. *J Korean Med Assoc*, 48: 179-188, 2005.
7. Imaizumi T, Hayashi K, Fukuyama Y, et al. : Long-Term Outcomes of Pediatric Moyamoya Disease Monitored to Adulthood. *Pediatr Neurol*, 18:321-325, 1998.
8. Kurokawa T, Tomita S, Kitamura K, et al. : Prognosis of Occlusive Disease of the Circle of Willis (Moyamoya disease) in Children, *Pediatr Neurol*, 1:274-277, 1985.
9. Lee CK, Kim JG, Lee DW, Yang YM : Treatment of openbite with myofunctional therapy in moyamoya disease patient. *J Korean Dis Oral Health*, 13:19-22, 2017.
10. Parray T, Martin TW, Siddiqui S : Moyamoya Disease: A Review of the Disease and Anesthetic Management. *J Neurosurg Anesthesiol*, 23:100-109, 2011.
11. Nomura S, Kashiwagi S, Ito H, et al. : Perioperative management protocols for children with moyamoya disease. *Childs Nerv Syst*, 17:270-274, 2001.
12. Miller CL, Alexander K, Griffiths R, et al. : Local Cerebral Blood Flow Following Transient Cerebral Ischemia. II. Effect of Arterial Pco₂ on Reperfusion Following Global Ischemia. *Stroke*, 11:542-548, 1980.
13. Kansha M, Irita K, Takahashi S, Matsushima T : Anesthetic management of children with Moyamoya disease. *Clin Neurol Neurosurg*, 99: S110-S113, 1997.
14. Soriano SG, Sethna NF, Scott RM : Anesthetic Management of Children with Moyamoya Syndrome. *Anesth Analg*, 77:1066-1070, 1993.
15. Summors AC, Gupta AK, Matta BF : Dynamic Cerebral Autoregulation During Sevoflurane Anesthesia: A Comparison with Isoflurane. *Anesth Analg*, 88:341-345, 1999.
16. Tagawa T, Naritomi H, Sawada T, et al. : Regional Cerebral Blood Flow, Clinical Manifestations, and Age in Children With Moyamoya Disease. *Stroke*, 18:906-910, 1987.