

Hallervorden-Spatz 병 환자의 전신마취 하 치과치료 -증례보고-

서울대학교병원 마취통증의학과, *서울대학교치과병원 치과마취과, †서울대학교치과병원 소아치과

이용기 · 서광석* · 김현정* · 염광원* · 안병덕†

Abstract

Dental Treatment of a Patient with Hallervorden-Spatz Disease under General Anesthesia -A Case Report-

Yong-Ki Lee, Kwang-Suk Seo*, Hyun-Jeong Kim*, Kwang-Won Yum*, and Byung-Deok Ahn†

Department of Anesthesiology and Pain Medicine, Seoul National University Hospital,

*Department of Dental Anesthesiology, †Pediatric Dentistry,
Seoul National University Dental Hospital, Seoul, Korea

Hallervorden-Spatz disease (HSD) is a rare autosomal recessive disorder associated with excessive iron deposition in the basal ganglia. In general, HSD is characterized by onset in first two decade of life and by the presence of extra-pyramidal dysfunction including dystonia, rigidity, choreoathetosis. Other associated features include gait and posture disturbance, intellectual decline, seizure, tremor, dysarthria. These signs and symptoms are progressive. MRI is often demonstrated hypodensity in the basal ganglia which is probably suggestive of accumulation of iron. There is no specific treatment for HSD and 45% of patients die before reaching the age of 20 years. The managements directed at specific symptoms are often helpful. Especially, some surgical procedures like pallidotomy and gastrostomy are performed under general anesthesia. There is special need for careful management because of numerous anesthetic challenges like difficulty in cooperation, life-threatening airway obstruction and possibility of aspiration. We report a successful anesthetic management in a patient with HSD for dental procedures. (JKDSA 2007; 7: 135~138)

Key Words: Dental treatment; Dystonia; General anesthesia; Hallervorden-Spatz disease

Hallervorden-Spatz 병(Hallervorden-Spatz disease, HSD)은 상염색체 열성으로 유전되는 드문 질환으로 뇌 기저핵의 과도한 철의 침착이 특징이다(Dooling et al, 1974). 일반적으로 10대에 나타나 점점 진행되는

근육긴장 이상, 경직, 무도무정위운동(choreoathetosis)과 같은 추체외로 증상이 나타나며 보행과 자세의 장애, 지능저하, 경련, 진전, 조음곤란 등의 증상도 보인다(Hayashi et al, 1993). 뇌 기저핵의 철의 침착이 자기공명영상에서 저밀도 영상으로 나타나 진단에 도움이 될 수 있다(Sethi et al, 1988). 아직까지 이 질환에 특이적인 치료는 없으며 45%의 환자가 20대 이전에 사망하지만 대증적인 치료들이 도움이 된다. 특히 창백핵절단술이나 위창냄술(gastrostomy) 같

책임저자 : 서광석, 서울시 중로구 연건동 28번지
서울대학교치과병원 치과마취과
우편번호: 110-749
Tel: +82-2-2072-3847, Fax: +82-2-766-9427
E-mail: stone90@snu.ac.kr

은 수술적 치료들을 위해서 종종 전신마취가 필요하다. 하지만 심한 정신지체로 인하여 전신마취에 협조의 어려움, 연하곤란(dysphagia)과 동반된 폐흡인의 위험, 기도 폐쇄의 위험성 등은 전신마취 시행 시에 특히 주의하여야 할 점이다(Keegan et al, 2000; Roy et al, 1983). 저자들은 성공적으로 외래 전신마취 하에 치아우식증 치료를 받은 HSD 환자의 증례를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

몸무게 25 kg인 12세 남자 환자가 11번 치아의 파절과 다발성 치아우식증을 주소로 전신마취 하에 치과치료를 받기 위해 본과로 의뢰되었다. 환자는 Hallervorden-Spatz 병(Hallervorden-Spatz disease, HSD)으로 인한 심한 근육긴장이상과 정신지체로 인하여 협조가 어려울 것으로 보여 전신마취 하에 구강검진 및 치과 치료를 시행하기로 하였다.

환아는 정상적으로 출생하여 건강하게 지내다 3년 전부터 점점 진행되는 조음곤란(dysarthria)과 목주위부터 시작한 근육긴장이상으로 특별한 진단 없이 추적 관찰하다 2년 전부터 HSD 의심 하에 대증적인 치료를 받아왔다. 환아의 남동생 역시 비슷한 증상으로 HSD 의심 하에 치료 받다 최근 사망한 가족력이 있었다. 환아는 3개월 전부터 진행되는 연하곤란(dysphagia)으로 물조차 삼키기 힘들고 가래가 심해져 2개월 전에 전신마취 하에 위창내술(gastrostomy)을 시행받았다. 이후 튜브식을 통해 전신 상태는 많이 호전된 상태로 clonazepam, diazepam, zonisamide, trihexyphenidyl, baclofen, ambroxol, ranitidine의 복용과 물리치료를 통해 대증적 치료를 받고 있었다. 환아는 의사소통이 불가능하였고, 앉거나 서지 못하여 휠체어를 통해 이동하였으며 목과 사지의 강직성 반응을 보였다. 하지만, 위식도 역류, 폐렴, 상기도 감염의 병력은 없었다. 뇌 자기공명영상에서는 창백핵과 흑색질의 석회화로 생각되는 소견을 보였다(Fig. 1). 수술 전 혈액 검사 상 혈색소 13.3 g/dl, 적혈구 용적률 38.3%, 혈소판은 305,000/mm³이었고, 심전도와 흉부방사선 검사에서 특이한 소견은 없었다. 대기 중에서 측정된 맥박산소포화도는 98%였다. 소아과에 전신마취 시 주의점에 대하여 자문한 결과 현재 상황에서 특별한 소아과적

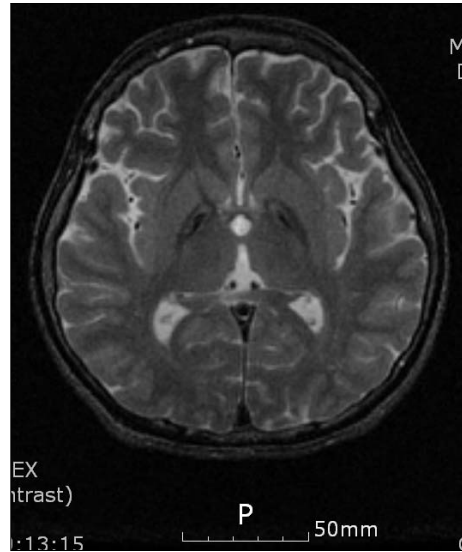


Fig. 1. T2-weighted magnetic resonance image shows hypointensity in both globus pallidus and substantia nigra.

주의점은 없다고 회신이 왔고, 환자의 보호자에게 수술 전 금식과 마취 전 준비사항에 대해 설명하고 전신마취를 2주 뒤 전신마취하 치과 치료를 시행하기로 하였다.

수술 당일 금식 후 치료실에 도착하여 전신마취에 대한 설명을 하고 환자의 사진 촬영 및 증례보고에 대하여 설명을 하였으며 서면으로 동의서를 받았다. 환자를 치과수술의자에 눕힌 후 감시장치를 부착하고 심전도, 혈압, 맥박산소포화도, 체온을 감시하였다. 특별한 어려움 없이 오른쪽 팔에 22게이지 정맥도관으로 정맥로를 확보한 후 thiopental 125 mg을 정주하여 마취를 유도하였다. 의식소실 후 100% 산소와 sevoflurane 8 vol%로 용수환기를 시작하였으며, 이 때 하악과 목, 사지의 강직은 점차 소실되었다. 환기의 조절에 어려움이 없음을 확인한 후 vecuronium 2 mg을 정주하여 근이완을 시켰다. 3분 정도의 용수환기 후 충분한 마취심도와 근이완에 도달하였을 때, 내경 5.5 mm의 RAE 경비기관내튜브를 따뜻한 식염수에 담궈 말랑말랑하게 만든 후 젤을 발라 경비기관내삽관을 시행하였다. 비출혈은 없었으며 비공에 24 cm 길이로 고정을 하고, 환아의 머리에 호흡회로와 함께 단단히 고정하였다. 마취의 유지는 각각 분당 1 L의 산소와 아산



Fig. 2. The patient shows limb contractility during recovery from general anesthesia.

화질소, 2-2.5 vol%의 sevoflurane으로 하였으며, 호기 말 이산화탄소 분압이 29-34 mmHg로 유지되도록 기계환기를 시행하였다.

마취 후 구강검진 및 방사선 촬영을 시행하고, 반듯하게 누운 상태에서 16번, 15번, 24번, 25번, 26번, 44번, 45번, 46번 치아에 예방적 레진수복(P.R.R.)을 시행하고, 23번, 37번 치아에 수지정복술, 36번 치아에 치수절제술 및 스테인리스스틸금관술을 시행하였으며 11번 치아에 치수치료 후 수지정복술을 시행하였다. 치과시술 동안 활력징후는 혈압 80-95 / 50-60 mmHg, 심박수 70-100 회/분, 맥박산소포화도 100%로 유지되었다. 치과치료가 끝난 후 환자를 이동식 침대로 옮기고, 자발호흡이 충분히 회복된 것을 확인하고 glycopyrrolate 0.2 mg, pyridostigmine 5 mg을 정주하였다. 의식과 근력이 회복되면서 목과 사지의 강직이 다시 나타났다. 환자를 회복실로 이송한 후, T-piece를 통해 산소를 공급하였고 회복실 도착 35분 후에 환자의 운동기능이 완전히 회복하고 의식이 명확한 것을 확인 후 발판하였다. 총 마취시간은 4시간이었으며, 발판 30분 후 휠체어에 앉아 회복하였고(Fig. 2), 1시간 30분간 지켜본 후 합병증 없이 귀가하였다.

고 찰

HSD는 상염색체 열성으로 유전되는 매우 드문 퇴행성 신경 질환으로 진행되는 운동 기능과 지능의 저하를 특징으로 한다. 전형적인 임상양상은 진행되는 근육긴장이상, 강직, 수의 운동의 저하, 지능 이상, 조음곤란이다(Dooling et al, 1974). 그러나 HSD의 임상양상은 매우 다양하여 무도무정위운동, 파킨슨병, 망막색소변성, 경련을 보이는 환자들도 있다. 또한 발병 시기와 진행 양상도 환자마다 다양하다. HSD의 병리학적 소견은 뇌의 창백핵과 흑색질에 철이 침착되어 육안적으로는 과도한 색소침착을 보이는 것이다(Swaiman, 2001). 최근에는 이 질환이 pantothenate kinase 2 (PANK2) 유전자의 돌연변이로 인한 pantothenate kinase의 이상으로 발생한다는 것이 밝혀지기도 했다(Pellecchia et al, 2005). 자기공명영상에서는 기저핵의 내부와 외부의 신호강도 차이로 인하여 나타나는 'eye of the tiger' 징후가 전형적이다. 이 징후와 임상소견을 종합하여 진단을 내리며 환자의 45%는 20세 이전에 사망한다(Sethi et al, 1988). 질병에 특이적인 치료법은 아직까지 없으나 대증적인 치료들이 도움이 된다. 특히 근육긴장이상의 해소를 위해 창백핵시상절단술(pallidothalamotomy) 시행하거나 삼킴곤란이 심하여 영양장애가 동반된 환자에서 위창념술을 시행하는 경우가 있다(Umemura et al, 2004).

따라서 HSD 환자에서 종종 전신마취를 시행하여야 하는 경우가 있다. 근육긴장이상, 특히 인후두와 안면부위의 근육이상이 동반된 경우가 많아 어려운 기도관리를 예상해야 하며 삼킴곤란과 동반된 흡인 위험과 다량의 구강 내 분비물, 심한 정신 지체와 조음 곤란으로 인한 의사소통의 문제 등은 전신마취를 할 때 특히 고려해야 한다. 또한 여러 증상의 치료를 위해 복용하는 근육이완제, 항경련제를 포함한 여러 약물을 마취 전 파악하고 충분한 치료적 농도의 유지를 위해 약물 농도를 조절해야 한다(Roy et al, 1983).

지금까지 전신마취 시에 HSD 환자의 마취관리에 관한 보고는 거의 없으며, 아직까지 특별히 유용하다고 알려진 마취약제나, 마취방법에 대하여 알려진 바는 없으며, 보고된 두 증례를 종합해보면 자

세한 수술 전 평가와 정확한 마취 계획을 수립하였을 경우에 대부분의 마취약제들을 특별한 합병증 없이 사용할 수 있을 것으로 생각된다. 두 증례에서는 모두 기도 관리에 대한 두려움으로 흡입마취제만을 사용하여 마취 유도와 기관 삽관을 시행하였다(Keegan et al, 2000; Roy et al, 1983). 그러나 본 증례에서는 마취 전 기도 평가에서 특별한 이상 소견이 없었고, 환자에게 심한 근육긴장이상으로 인한 기도 폐쇄의 병력이 없어 thiopental을 사용하여 마취유도를 하였다. 또한 용수 환기가 용이하여 근육이완제로 vecuronium을 정주하여 훨씬 부드럽게 마취유도를 시행할 수 있었다. 이전의 증례에서처럼 환자의 근육긴장이상은 마취유도 직후 사라졌고, 기도 유지에도 어려움 없었다(Keegan et al, 2000; Roy et al, 1983). 다른 기저핵 질환에서와 마찬가지로 비탈분극성 근이완제는 사용할 수 있겠으나 상부운동신경장애에서 succinylcholine은 고칼륨혈증을 유발할 수 있으므로 사용하지 않는 것이 좋을 것 같으며, 기저핵 질환을 가진 환자에서 악성고열증에 대한 보고는 아직 아려진 바는 없다(Roy et al, 1983).

마취유지 중에는 혈액학적 상태가 안정적으로 유지되었다. 하지만 최근에 상기도 감염이나 폐렴의 병력이 없는 환자에서도 구강 및 기도 내 분비물 제거에 장애가 있으므로 수술 도중 환기 상태를 자주 평가해야 한다. 마취에서 회복 후에는 마취 전의 근육긴장이상 상태에서 충분한 자발호흡이 회복된 이후에 해야 한다. 또한 삽관을 유지하는 것이 기도 분비물의 제거를 쉽게 하고 잔여 흡입마취제의 효과로 인한 환기 저하를 예방에도 도움이 된다(Roy et al, 1983).

요약하면 HSD 환자는 그 임상양상에 따라 다양한 정도의 근육긴장이상, 특히 인후두, 안면 근육이상이 동반되고 흡인 및 기도 폐쇄의 가능성이 높기 때문에 자세한 마취 전 평가를 통해 환자 상태

에 적합한 마취 관리를 계획해야 한다. 특히 마취 유도와 발관 시에 각별한 주의를 요한다. HSD는 매우 드물게 접할 수 있는 질환이지만 현재까지의 지식을 바탕으로 신중하게 계획한다면 안전한 마취 관리를 할 수 있을 것이다.

참 고 문 헌

- Dooling EC, Schoene WC, Richardson EP Jr: Hallervorden-Spatz syndrome. Arch Neurol 1974; 30: 70-83.
- Hayashi K, Chihara E, Sawa T, Tanaka Y: Clinical features of neuroleptic malignant syndrome in basal ganglia disease. Spontaneous presentation in a patient with Hallervorden-Spatz disease in the absence of neuroleptic drugs. Anaesthesia 1993; 48: 499-502.
- Keegan MT, Flick RP, Matsumoto JY, Davis DH, Lanier WL: Anesthetic management for two stage computer assisted, stereotactic thalamotomy in a child with Hallervorden-Spatz Disease. J Neurosurg Anesthesiol 2000; 12: 107-11.
- Pellecchia MT, Valente EM, Cif L, Salvi S, Albanese A, Scarano V, et al: The diverse phenotype and genotype of pantothenate kinase associated neurodegeneration. Neurology 2005; 64: 1810-2.
- Roy RC, McLain S, Wise A, Shaffner LD: Anesthetic management of a patient with Hallervorden-Spatz disease. Anesthesiology 1983; 58: 382-4.
- Sethi KD, Adams RJ, Loring DW, el Gammal T: Hallervorden-Spatz syndrome: clinical and magnetic resonance imaging correlations. Ann Neurol 1988; 24: 692-4.
- Swaiman KF: Hallervorden-Spatz syndrome. Pediatr Neurol 2001; 25: 102-8.
- Umemura A, Jaggi JL, Dolinskas CA, Stern MB, Baltuch GH: Pallidal deep brain stimulation for longstanding severe generalized dystonia in Hallervorden-Spatz syndrome. Case report. J Neurosurg 2004; 100: 706-9.