

◆ 증 례

레녹스-가스토 증후군 (Lennox-Gastaut syndrome) 환자의 전신마취 하 치과치료

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

서울대학교 치의학대학원 소아치과학교실

Abstract

DENTAL TREATMENT IN A PATIENT WITH LENNOX-GASTAUT SYNDROME UNDER GENERAL ANESTHESIA

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

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

Lennox-Gastaut syndrome (LGS) is a severe form of childhood epilepsy that is defined by generalized multiple type seizures, slowness of intellectual growth, and a specific EEG disturbance. Children affected might previously have infantile spasms or underlying brain disorder but etiology can be idiopathic. LGS seizures are often treatment resistant and the long term prognosis is poor.

A 14-year-3-month old, 20.5 kg girl with LGS was scheduled for dental treatment under general anesthesia. The patient presented with multiple caries and heavy calculus. General anesthesia was induced and maintained with inhalation agent, Sevoflurane. And caries treatment, scaling, subgingival curettage were performed.

LGS patients usually have poor oral hygiene due to mental retardation and have high risk of seizure during dental treatment. In dental treatment under general anesthesia for LGS, it must be considered of seizure control during peri-operative period. Also periodic recall check, instruction of oral hygiene must be performed. [J Korean Dis Oral Health Vol.9, No.1: 51-55, Jun 2013]

Key words : Lennox-Gastaut syndrome, Dental treatment, General anesthesia

I. 서 론

레녹스-가스토 증후군은 심각한 소아기 간질 (childhood epilepsy)의 한 형태로, 3가지 증상으로 정의된다. 1) 조절

이 힘든 여러 가지 형태의 발작, 2) 정신지체와 행동장애를 동반한 낮은 지적 능력, 3) 극서파 복합 (spike-wave complex) 으로 불리는 특정한 뇌파 (electroencephalogram)¹⁻⁴⁾.

1930년 William Lennox가 처음 이 증후군의 임상적 특징을 기술하였고, 1950년에 Lennox와 Davis는 극서파를 가지면서 정신지체와 다양한 양상의 발작, 난치성 간질의 임상적 양상을 특징으로 하는 경우를 보고하였다⁵⁾. 1966년 Gastaut는 비전형적 결신발작 (atypical absence seizures) 형태이면서 각성 시 뇌파상 극서파, 숙면 시 10

교신저자: **김종철**

110-768 서울특별시 종로구 대학로 101 (연건동 275-1)

서울대학교 치의학대학원 소아치과학교실

Tel: 02-2072-3395, Fax: 02-744-3599

E-Mail: kimcc@snu.ac.kr

원고접수일: 2013.06.11 / 원고최종수정일: 2013.06.11 / 원고채택일: 2013.06.12

Hz 속과활동 (fast activity) 의 군발 (burst)을 보이면서 전반적인 인지기능의 저하를 동반하는 증후군을 기술하였다^{6,7)}.

평균적으로 만 3세에 레녹스-가스토 증후군이 시작되고, 간질 아동의 3-11%가 이 질환인 것으로 알려져 있다^{2,3)}. 보통 이 질환의 아동에게는 여러 유형의 발작이 모두 또는 부분적으로 나타나는데, 가장 일반적인 발작 유형은 강직 (tonic), 탈력 (atonic), 비정형적 결신 발작이다. 발작이 자주 나타나는 경우와 드물게 나타나는 경우가 주기적으로 번갈아 가며 발생하기도 한다.

이 질환이 나타나는 아동의 대부분은 어느 정도의 정신지체를 동반한다. 대개 2/3 정도는 진단을 받기 전에 정신지체의 징후가 나타난다. 그 밖의 경우에는 진단 후 2년 이내 정신지체의 징후가 나타난다. 지능 저하의 원인은 항경련제의 진정 효과, 조절되지 않는 발작으로 인한 뇌 속에서의 비정상적인 전기에너지 방출 등이다^{6,8)}. 뇌파는 비정상적으로 느린 (1.5-2.5 Hz) 리듬을 가진 극서파 복합을 보이며 때로 편측화되거나 초점성의 특징을 보이기도 한다¹⁻³⁾.

환자의 2/3은 전통적인 치료법으로는 발작이 잘 조절되지 않고, 완치되는 경우도 거의 없다. 레녹스-가스토 증후군은 아동의 약 80%가 성인이 되어서도 발작을 계속 경험하는 난치성 질환이다²⁾.

저자는 협조도가 매우 불량한 레녹스-가스토 환자의 다발성 치아우식증을 전신마취 하에 안전하고 효과적으로 치료하여, 이를 보고 하고자 한다.

II. 증례보고

본 환자는 2013년 1월 10일, 전반적인 구강검진을 원한다는 주소로 서울대학교 치과병원에 내원하였다. 환자는 14세 3개월의 여아였으며, 키 142.8 cm, 몸무게 34.6 kg으로 레녹스-가스토 증후군 병력을 가지고 있었다. 증상으로 경기, 발달 지연 등의 소견을 보였으며, 특별한 치과적 병력은 없었다. 환자의 협조도가 좋지 않아 정확한 구강 검진은

불가능 하였으나, 내원 당일 임상 검진 및 방사선학적 검사 결과 상악 좌우측 제1소구치, 제2소구치, 제2대구치의 치아우식증, 상악 좌우측 중절치, 측절치의 수복물 변색 및 이차우식증, 하악 전치 부분의 심한 치석 침착 등이 관찰되었다 (Fig. 1-3).

환자의 협조도가 좋지 않아, 의식을 유지한 상태로 치료하기가 어려울 것으로 판단되어 진정법 혹은 전신마취 하 치료를 계획하였다. 본 환자의 경우 발작 가능성이 높고, 그 경우 스스로 기도유지가 힘들 것으로 생각되며, 또한 치료할 치아의 수가 많아 전신마취 하에 치료를 시행하기로 결정하였다.

전신마취 전 혈액검사, 심전도 검사, 방사선 흉부 촬영검사 특이사항은 없었다.

전신마취 시술 당일, 보호자에게 전신마취 동의서를 받고 보호자 도움 하에 흡입마취제인 세보플루레인 (sevoflurane) 을 이용하여 전신마취 유도하였다. 좌측 하지에 정맥로 확보 후, 베큐로니움 (vecuronium) 3 mg을 정주하였다. 근이완이 충분함을 확인 후 비강을 통해 기관내 삽관을 시행하였고, 2-2.5 vol% 세보플루레인을 이용하여 치료 중 마취를 유지하였다(Fig. 4).



Fig. 2. Intraoral view of maxillary arch of pre-operation.



Fig. 1. Intraoral frontal view of pre-operation.



Fig. 3. Intraoral view of mandibular of pre-operation.

전신마취 하에서 구강검진을 재시행하고 치료를 시작하였다. 상악 좌우측 중절치, 측절치의 복합레진 재수복, 상악 좌우측 제1소구치, 제2소구치와 상악 좌측 제2대구치, 하악 좌우측 제2대구치의 레진 수복이 이루어졌다. 그리고 치석 제거를 위하여 스케일링을 시행하고, 6개월 후 정기검진을 계획하였다(Fig. 5-7).

치료 중 적절한 마취 심도가 유지되었으며, 맥박, 호흡, 혈압 등의 생징후도 안정적으로 유지되었다. 마취에서 회복 후, 오심, 구토, 호흡저하 및 발작증세도 관찰되지 않았다. 환자는 특별한 문제없이 회복실에서 1시간 정도 간호 받은 후 귀가하였다. 퇴원 시 보호자에게 구강위생 관리 교육을 실시하고, 추가적으로 치아우식증과 치주병 예방을 위하여 주기적인 검진이 필요함을 강조하였다

Ⅲ. 고 찰

레녹스-가스토 증후군은 탈력발작, 결신성, 근간대성, 전신 강직-간대성 발작 등 여러 양상의 전신발작과 각성 시 뇌파상 3 Hz 이하의 극서파와 수면 시 10 Hz 정도의 돌발성 속파가 나타나며 전반적인 인지기능의 저하를 동반하는 것이 특징적이다^{7,9,10}.

레녹스-가스토 증후군은 대개 1-8세 사이에 발병하는데^{11,12}, 3세전에 전형적인 양상의 간질이 동반되면 예후가 나

쁘다⁹. 기존의 뇌증이나 간질을 가진 환자 뿐 아니라 정상아에서도 나타날 수 있으며¹³, West 증후군의 기왕력을 가진 경우는 30-41%로 보고되고 있다¹⁴. Beaumanoir 등은 특발성 (cryptogenic) West 증후군 환자는 레녹스-가스토 증후군으로 발전되지 않았으나, 증후성 (symptomatic) West 증후군 환자는 49%에서 레녹스-가스토 증후군으로의 발전을 관찰하여¹³, 증후성 West 증후군에서 레녹스-가스토 증후군으로 될 위험이 높다고 보고하였다.

발생 빈도는 소아 간질의 1%정도이며, 남녀비는 20 : 14로 남아가 약간 우세하게 발생한다¹². 간질의 가족력은 3-27%에서 있으며⁹, 증후성보다 특발성형에서 많다. 최근에 면역 유전학적 방법의 발달로 HLA B7과 DR5항원과의 연관성이 보고되고 있으나 아직은 논쟁의 여지가 있다¹⁵.

간질중첩증 (status epilepticus)은 발작이 30분 또는 그 이상 계속되거나 환자가 의식을 되찾지 못한 상태에서도 발작을 지속하는 경우를 말하는데, 레녹스-가스토 증후군 아동의 50% 정도에서 간질중첩증이 나타난다. 이는 경련성과 비경련성으로 나뉘며, 몇 시간에서 며칠씩 지속될 수 있고, 비경련성의 경우에는 몇 주 또는 몇 달까지 지속될 수 있다³. 레녹스-가스토 증후군 아동의 간질중첩증은 대부분 비경련성으로 그 요인은 갑작스러운 투약 중단, 질병, 고열, 감염 등이다. 간질중첩증을 보이는 경우 심각하게 혼란스러워하고, 무감각하고, 멍청하고, 심한 경우에는 치매와 같은 증세



Fig. 4. Induction of general anesthesia.



Fig. 6. Intraoral view of maxillary arch of post-operation.



Fig. 5. Intraoral frontal view of post-operation.



Fig. 7. Intraoral view of mandibular of post-operation.

를 보인다. 눈에 잘 띄지 않는 근육경련이 자주 나타나고, 균형감각과 근육 조절능력이 크게 떨어진다. 이때 직장을 통해서 진정제를 투여하여 발작을 즉시 중단시키지 않는다면 뇌손상이 일어나거나 사망에 이르기도 한다.

발작은 다른 질병이나 특히 고열에 의해서도 유발될 수 있다. 설사나 구토 등은 약 성분의 체내 흡수에 영향을 미치므로 발작을 유발할 수 있다. 자극이 지나치거나 없어도 발작을 유발할 수 있다. 1일 발작 횟수를 줄이려면 자극을 주면서도 안정적인 환경을 유지해야 한다. 식사, 수면, 투약 시간 등을 잘 지키는 것을 좋은 방법이다.

특히 자극이 심하거나 환자가 스트레스를 받을 때, 발작이 유발될 수 있는데, 치과치료 자체가 환자에게 스트레스를 줄 수 있다. 뿐만 아니라, 정신지체를 동반하는 레녹스-가스토 증후군 환자들은 대부분 치료에 대한 협조도가 불량하다. 이 경우 물리적 속박 등의 방법으로 치료를 강행하게 되면, 환자의 간질발작을 더욱 악화시킬 수 있으므로 진정법이나 전신마취에 대한 고려가 필요하다. 본 증례의 환자처럼 다발성 치아우식증으로 치료할 치아가 많고, 협조도가 매우 불량하며, 발작 조절이 안되는 경우 진정법 보다는 전신마취가 안전하다.

전신마취에 앞서 소아신경과 의뢰를 통해, 환자의 발작이 잘 조절되고 있는지 확인하여야 한다. 최근 발작이 심해져 약 용량을 늘렸거나 다른 약으로 바꾸는 등의 조치가 취해진 경우, 가능하면 치과치료를 연기하는 것이 좋다. 또한 레녹스-가스토 증후군은 다른 뇌질환과 연관이 있어, 환자가 여러 약물을 복용 중인 경우가 많다. 따라서 약물 간의 상호작용과, 복용하고 있는 항경련제의 부작용도 치료 전에 고려되어야 한다. 본 증례의 환자가 복용하고 있는 페니토인(phenytoin)의 부작용과 약물상호작용은 다음과 같다(Table 1).

Ⅳ. 요 약

레녹스-가스토 증후군은 소아 난치성 간질 중의 하나로써, 여러 형태의 간질 발작과 정신지체, 뇌파상 각성시 1.5-

2 Hz의 극서파복합이 나타는 것을 특징으로 한다. 간질발작은 대개 1-8세경에 나타나며, 대부분의 환아들은 인지능의 심각한 장애와 정신지체를 일으킨다.

발작과 정신지체를 동반하여 치과치료 시 양호한 협조도를 얻을 수 없고, 본 증례와 같이 다발성 우식증이 있는 경우, 안정적인 생징후를 유지, 감독하며 내원 횟수를 줄일 수 있는 전신마취 하 치과치료가 유리할 것이다. 본 증례에서는 레녹스-가스토 증후군을 가진 14세 3개월 여아를 전신마취 하에 안정적이고 효과적으로 치과 치료할 수 있었다. 레녹스-가스토 환자의 전신 상태에 대한 충분한 술전 평가가 선행되고, 간질발작 증상에 대한 적절한 조절이 선행된다면, 전신마취 하에 치과 치료를 매우 효과적으로 진행할 수 있을 것을 사료된다.

참고문헌

1. Shields WD : Diagnosis of infantile spasms, Lennox-Gastaut syndrome, and progressive myoclonic epilepsy. *Epilepsia*, 45(Suppl 5):2-4, 2004.
2. Crumrine PK : Lennox-Gastaut syndrome. *J Child Neurol*, 70-75, 2002.
3. Markand ON : Lennox-Gastaut syndrome (childhood epileptic encephalopathy). *J Clin Neurophysiol*, 20:426-441, 2003.
4. Heiskala H : Community-based study of Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia*, 38:526-531, 1997.
5. Lennox WG : Childhood epilepsy. *N Y State J Med*, 1:50(19):2263-6, 1950.
6. Trevathan E : Infantile spasms and Lennox-Gastaut Syndrome. *J Child Neurol*, 17(Suppl 2):9-22, 2002.
7. Gastaut H, Roger J, Soulayrol R, Tassinari CA, Regis H, Dravet C : Childhood epileptic encephalopathy of children with diffuse slow spike-

Table 1. Side effects and interaction of phenytoin

Phenytoin Sodium	
부작용	<ul style="list-style-type: none"> • 어지러움, 운동실조, 혼란, 발음의 불분명, 안구진탕증, 두통, 불면증 • 마진상발진, 낭창성 홍반증, Steven-Johnson 증상 • 오심, 구토, 변비 • 혈소판감소증, 백혈병, 과립백혈구감소증, 무과 세포증, 거대적아구성빈혈 • 잇몸증식증, 다모증
약물 상호작용	<ul style="list-style-type: none"> • Corticosteroid 대사 증가시켜, corticosteroid 효과 감소. • Coumarin계 항응고제가 phebytoin 대사 억제시켜, 안구진탕증, 운동실조 및 다른 독성반응 일으킬 수 있음. • 삼환계항우울약을 고용량 병용하면 발작 가능성.

- waves (otherwise known as “petit mal variant”) or Lennox syndrome. *Epilepsia*, 7:139-179, 1966.
8. Schmidt D, Bourgeois B : A risk-benefit assessment of therapies for Lennox-Gastaut syndrome. *Drug Saf*, 22:467-477, 2000.
 9. Chevrie JJ, Aicardi J : Childhood epileptic encephalopathy with slow spike-wave. A statistical study of 80 cases. *Epilepsia*, 13:259-71, 1972.
 10. Beaumanoir A, Martin F, Panagopoulos M, Mundler F : Le syndrome de Lennox-Gastaut. *Schweiz Arch Neurol Neurochir Psychiatr*, 102:31-62, 1968.
 11. Roger J, Dravet C, Bureau M : The Lennox-Gastaut syndrome. *Cleve Clin J Med*, 56:S172-S80, 1989.
 12. Beaumanoir A, Dravet C : The Lennox-Gastaut syndrome. In: Roger J, Bureau M, Dravet C, Dreifuss FE, Perret A, Wolf P, 2nd ed. *Epileptic syndrome in infancy and adolescence*. Jone Lidley & Company Ltd, 115-32, 1992.
 13. Farrell K : Symptomatic Generalized Epilepsy and Lennox-Gastaut Syndrome. In: Wyllie E, ed. *The Treatment of Epilepsy*. Baltimore: Williams & Wilkins, 530-9, 1996.
 14. O’Donohoe NV : *Epilepsies of childhood*, 2nd ed. London, England: Butterworths, 1985.
 15. Van Engelen BG, de Waal LP, Weemaes CM, Renier WO : Serologic HLA typing in cryptogenic Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsy Res*, 17:43-7, 1994.