

◆ 증례

## 모야모야병(moyamoya disease) 환자의 전신마취 하 치과치료: 증례보고

채종균·송지수·신터전·현홍근·김경욱·장기택·이상훈·김영재\*

서울대학교 치의학대학원 소아치과학교실

### Abstract

#### DENTAL MANAGEMENT OF A PATIENT WITH MOYAMOYA DISEASE UNDER GENERAL ANESTHESIA: CASE REPORT

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

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

Moyamoya disease (MMD) is a chronic, occlusive cerebrovascular disease of unknown etiology characterized by progressive stenosis at the terminal portion of the internal carotid artery and an abnormal vascular network at the base of the brain. The clinical presentations of MMD include transient ischemic attacks (TIA), ischemic stroke, hemorrhagic stroke, seizures, headache, and cognitive impairment. MMD is the most important cause of stroke or TIA in children in East Asian countries.

A 5-year-3-month old boy with MMD experienced cerebral infarctions five times. Cerebrovascular anastomosis surgery was performed on him four years ago. He had dysphagia, developmental delay, hemiplegia, and strabismus. Besides, a number of dental caries in primary dentition were identified during clinical oral examination. Dental treatment under general anesthesia using sevoflurane was performed due to his lack of cooperation and underlying systemic disease.

MMD is associated with various medical diseases requiring thoughtful consideration during dental treatment. Crying and hyperventilation in MMD patients may cause hypocapnia and have a cerebral vasoconstrictive effect. If dental treatment is required, control of pain and anxiety is very important. General anesthesia may be considered for dental treatment in uncooperative or very young patients with MMD. [J Korean Dis Oral Health Vol.15, No.1: 40-44, June 2019]

**Key words :** Moyamoya disease, Dental treatment, General anesthesia

### I. 서론

모야모야병(moyamoya disease)은 만성 폐쇄성 뇌혈관 질환

\*Corresponding author : Young-Jae Kim

Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Seoul National University, 101 Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul, 03080, Korea

Tel: +82-2-2072-3080, Fax: +82-2-744-3599

E-mail: neokarma@snu.ac.kr

으로, 내경동맥의 말단 부위의 진행성 협착과 뇌의 기저에 있는 비정상적인 혈관 네트워크를 특징으로 한다<sup>1)</sup>. 아직까지 원인이 정확히 밝혀지지 않았지만, 최근의 유전연구에서 동아시아 인구집단에서 모야모야병의 중요한 감수성 유전자로 17q25 부위에 RNF213이 밝혀졌다<sup>2)</sup>. 병적인 과정은 담배 연기(puff-of-smoke) 형태의 혈관 조영 촬영상을 나타내고, 이는 일본어로 moyamoya 이다<sup>3)</sup>. 모야모야병의 임상 증상으로는 일과

Received: 2019.5.3 / Revised: 2019.5.22 / Accepted: 2019.5.24

성 허혈성 발작(transient ischemic attack), 허혈성 뇌졸중, 발작, 두개 내 출혈, 두통 그리고 인지 장애가 있다<sup>4,5</sup>). 모야모야 병의 유병률은 서방 국가들에 비해 동아시아에서 높은 것으로 보고되었고, 동아시아 나라의 어린이들에게 있어서 뇌졸중 혹은 일과성 허혈성 발작의 가장 중요한 원인이다<sup>1,4</sup>).

모야모야병은 내경동맥의 혈관 조영술과 CT 혹은 MRI 영상으로 확진할 수 있다<sup>4</sup>). 치료는 이환된 대뇌 반구에 혈류량을 증가시킴으로써 뇌졸중을 예방하는 것에 초점을 둔다<sup>6</sup>). 항혈소판제를 사용한 장기적인 혈전증 예방이 필수적이고, 일반적으로 외과적 수술이 동반된다<sup>7</sup>). 외과적 수술에는 직접 혹은 간접 재혈관화가 있고, 대부분의 소아환자에서는 간접 재혈관화가 시행된다<sup>4</sup>).

본 증례는 발달 지연을 동반한 모야모야 환자의 치아 우식 치료를 전신마취 하에 안전하고 효과적으로 시행하였기에 이를 보고하고자 한다.

## II. 증례 보고

환아는 5세 8개월의 남아로 다수 치아의 우식을 주소로 서울대학교 치과병원 소아치과에 내원하였다. 환아는 모야모야 병을 앓고 있었고, 이로 인해 4년 전 뇌혈관 문합술을 받았다. 또한, 5차례의 뇌경색 병력이 있었다. 발달 지연 및 지적 장애, 사시증, 편마비, 언어장애, 연하장애를 보였다. 환아는 이전에 전신마취 하에 2번의 치아우식 치료를 받았던 치과력이 있었으나, 여전히 구강 위생 상태가 불량하고 다수 치아의 광범위한 치아 우식증이 관찰되었다. 또한, 검진 및 구내 방사선 사진 촬영 시 협조도가 매우 좋지 않았기 때문에 전신마취 하에 치료를 계획하였다.

시술 당일에 미다졸람(midazolam) 9mg을 경구 투여 시도하였으나 실패하였다. 세보플루레인(sevoflurane)을 통해 전신마취 유도하였으며, 정맥로 확보 후 로쿠로늄(rocuronium) 12mg을 주입하여 근이완을 유도하였다. 경비적 기관내삽관 시행하였고, 데스플루레인(desflurane)과 아산화질소를 통해 전신마취 상태를 유지하였다.

전신마취 하에 임상적 및 방사선학적 검사 시행 결과, 상악 양측 유중절치 및 우측 유측절치의 조기 상실, 하악 우측 유중절치와 유측절치의 융합 및 치아 우식, 상악 양측 유견치 및 제1유구치, 하악 우측 제2유구치의 치아 우식, 하악 양측 유견치의 복합 레진 수복물 주변의 2차 우식이 관찰되었다(Figs. 1, 2).

1:100,000 에피네프린을 포함한 2% 리도카인으로 치료 부위 침윤 마취를 시행하였다. 하악 양측 유견치 및 하악 우측 융합 유전치는 테라칼 엘씨(TheraCal LC, Bisco Inc, Schaumburg, IL, USA)를 이용한 간접치수복조술을 동반한 복합레진 수복을 시행하였고, 상악 좌측 유견치는 생활치 기성금속관 수복을 시행하였다. 상악 우측 유견치는 비타펙스(Vitapex,

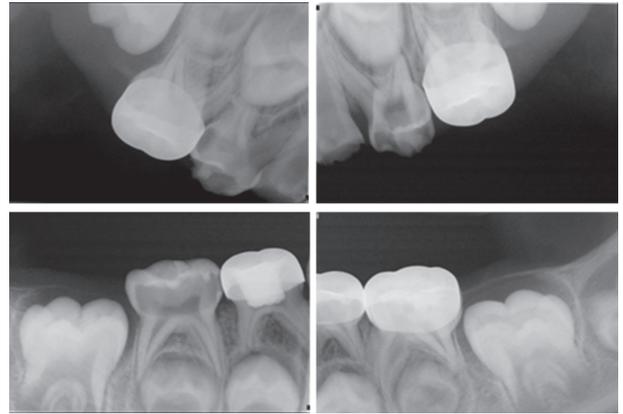


Fig. 1. Intraoral radiograph before treatment.



Fig. 2. Intraoral photo before treatment.

Neo Dental Chemical Products Co., Ltd, Tokyo, Japan)를 이용한 이용한 치수절제술과 지르코니아 기성관 수복을 시행하였고, 상악 양측 제1유구치 및 하악 우측 제2유구치는 비타펙스를 이용한 치수절제술과 기성 금속관 수복을 시행하였다(Fig. 3).

치과치료 중 적절한 마취 심도가 유지되었고, 전신 마취 중, 전신 마취 후 환아의 맥박, 호흡, 혈압 등의 모든 생징후가 안정적으로 유지되었다. 전신마취에 따른 부작용은 관찰되지 않았다. 치료 후 2개월에 내원하여 구강검진을 시행하였으며, 수복 시행한 부위는 잘 유지되었다. 이후 매 3개월마다 주기적으로 내원하도록 하여 구강검진 및 불소도포를 시행하였다.



Fig. 3. Intraoral photo after treatment.

### III. 고 찰

모야모야병은 희귀 만성 진행성 대뇌 혈관 장애이며, 전형적으로 윌리스 환(circle of Willis)의 혈관에 영향을 미친다<sup>8)</sup>. 내경 동맥 원위부(distal internal carotid artery)와 근위 전대뇌 동맥 및 중대뇌 동맥(proximal anterior and middle cerebral arteries)은 평활근 비대, 매질의 감소, 탄성층의 파괴를 포함하여 점진적인 조직학적 변화를 겪는다<sup>9)</sup>. 모야모야병의 진행은 이환된 혈관의 협착 혹은 폐색을 초래할 뿐만 아니라 측부 순환의 발달로 인해 망상형의 이상 미세혈관총을 형성하게 된다<sup>10,11)</sup>. 결과적으로 환자는 허혈 또는 출혈의 위험이 있다<sup>9)</sup>. 뇌출혈은 성인에서 많이 나타나고, 일시적 허혈성 발작 또는 뇌졸중은 소아에서 더 흔하다<sup>12,13)</sup>.

치과 치료는 특히 어린이들에서 스트레스를 유발할 수 있다. 모야모야병 환자에서 울음과 과호흡은 저칼륨혈증(hypocapnia)을 일으킬 수 있고, 대뇌 혈관 수축 효과로 인해 허혈 혹은 신경학적 결손을 초래할 수 있다<sup>4,14)</sup>. 따라서, 치과 치료 동안 통증과 불안을 최소화하는 것이 매우 중요하다. 아산화질소, 진통제, 항불안제는 소아치과학에서 흔히 사용되는 부가적인 약리학적인 관리 기법으로, 효능 및 안정성이 잘 입증되어 있다<sup>15)</sup>. 이들의 치과에서의 사용은 모야모야병에서 금기가 아니다<sup>10)</sup>. 실제로, 진통제 및 항불안제는 불안해하지만 협조적인 어린이가 모야모야병 환자에게 안전하게 치과 진료를 가능하게 하는데 도움을 줄 수 있다. 그러나 혈관확장제인 아산화질소는 모야모야병 환자에서 대뇌 혈관 확장을 유도하고 혈액 순환 패턴의 변화로 이어져 뇌에 전달되는 혈액의 감소를 일으킬 수 있고, 이러한 현상은 뇌내절취 증후군(intracerebral steal syndrome)으로 알려져 있다<sup>16)</sup>. 이는 궁극적으로 일과성 허혈성 발작과 허혈성 뇌졸중을 유발할 수 있으므로, 환자의 의료팀과 상의한 후에 신중히 사용해야 한다<sup>16)</sup>.

본 증례의 환아는 복용중인 약물이 없었으나, 일반적으로 모야모야병 환자들은 아스피린(aspirin), 티클로피딘(ticlopidine)과 같은 항혈소판 제제를 복용하는 경우가 많다. 따라서 치과 치료 시 출혈에 대한 주의가 필요하다. 항경련제나 칼슘채널 차단제를 복용하는 경우 치료 당일까지 복용하여야 한다<sup>7)</sup>. 낮은 용량의 아스피린은 치료 당일까지 복용할 수 있지만, 경우에 따라 수술 7-10일 전에 저분자헤파린(low molecular weight heparin)으로 대체된다<sup>7)</sup>. 아스피린은 수술 다음날부터 재개된다<sup>2)</sup>.

전신마취는 겁이 많거나 협조 전 단계의 어린 모야모야병 환자에서 치과치료를 안전하게 시행하기 위해 고려될 수 있다. 이러한 경우에 환자는 치료 계획과 관련된 스트레스 반응을 최소화하기 위해 전신마취 하에 치료될 수 있다. 전신 마취 시, 혈액학적 안정성(hemodynamic stability)을 유지하고, 대뇌 및 말초 혈관 수축을 피함으로써 마취를 적절히 관리해야 한다.

저혈압은 허혈을 초래할 수 있는 반면, 고혈압은 두개 내 출혈을 유발할 수 있다<sup>17)</sup>. 마취 팀은 전신 마취 하에 수술하는 동안 저혈압, 저혈량(hypovolemia), 고열, 저탄산혈증 및 고탄산혈증을 방지하기 위해 면밀히 감시해야 한다<sup>17,18)</sup>. 외래 전신마취를 시행하는 경우 술전 금식 시간이 길게 된다면 탈수로 인한 뇌혈류량 감소가 초래될 수 있으므로, 정맥로를 통한 수분 공급이 필요하다<sup>19)</sup>. 특히 소아 모야모야병 환자에서 성인보다 뇌의 산소 소비량이 높고 뇌혈류량 감소에 대해 민감하므로, 뇌경색에 유의하여 저혈량 상태를 피해야 한다<sup>19)</sup>. 수술 전의 진정작용을 포함한 통증 조절 기법의 사용은 수술 후 허혈의 발생을 감소시키고 회복 시간을 감소시킬 수 있다<sup>17)</sup>. 또한 술 후에는 적극적인 통증 조절이 필요한데, 수술 후 메페리딘(meperidine)의 투여가 수술 경과를 증진시켰다는 보고가 있다<sup>7)</sup>. 따라서 본 증례의 환자에게 술 후에 아세트아미노펜의 경구 투여를 시행하였다.

높은 우식 위험도를 가지는 환아에서 전신마취 하에 치과치료를 하는 경우, 공격적인(aggressive) 치아우식 치료, 치료 후 적극적인 경과관찰 그리고 보호자 교육이 성공률을 높이기 위한 방법이다<sup>20)</sup>. 전신마취에서 어린이들을 위한 가장 성공적인 수복은 전장피개관(full coverage crown)이고, 이것은 뛰어난 내구성과 수명을 가진다<sup>21)</sup>. 또한, 전신마취 하 치과치료 동안 기성금속관 수복이 적은 경우에 반복된 전신마취를 필요로 한다는 연구 결과가 있다<sup>22)</sup>. 본 증례의 환아의 경우 2세 6개월, 3세 7개월, 5세 4개월 총 3번에 걸쳐서 전신마취 하에 치과치료를 받았다. 2세 6개월에 첫 번째 전신마취 하 치과치료에서는 1개의 유구치 기성금속관 수복 및 다수의 복합레진 수복을 하였고, 1달 뒤 경과관찰 약속을 잡았으나 내원하지 않았다. 그 후 다수의 치아우식이 발생한 상태로 1년만에 내원하여, 다시 한번 전신마취 하 치과치료를 하게 되었다. 3세 7개월에 두 번째 전신마취 하 치과치료에서는 4개의 유구치 기성금속관 수복, 유전치 복합레진 수복 및 유전치 발치 시행하였다. 두 번째 전신마취 하 치과치료 후에는 환아 보호자가 경과관찰의 중요성을 인식하고 주기적으로 내원하여 불소도포 및 구강검진 시행하였다. 그러나 2차 우식으로 인해 5세 4개월에 세 번째 전신마취 하 치과치료를 하게 되었고, 남은 3개의 유구치에 기성금속관 수복을 하였다. 따라서 구강위생 관리가 힘든 전신질환 환아에서 전신마취 하 치과치료의 횟수를 줄이기 위해서는 기성금속관으로 수복하는 것이 필요할 수 있다.

#### IV. 요 약

본 증례는 다수의 치아우식증을 주소로 내원한 모야모야병 환자의 전신마취 하 치과치료에 대한 보고이다. 모야모야병은 치과치료 동안 상당히 주의를 필요로 하는 다양한 전신질환과 관련이 있다. 여러 과의 의사들과 협진이 필요하고, 치과 예방

치료에 초점을 맞추면서 적절한 시기에 치료하는 것이 중요하다. 모야모야 환자에서 울음과 과호흡은 저칼륨혈증을 일으킬 수 있고, 대뇌 혈관 수축 효과를 일으킬 수 있다. 치과치료 시 뇌졸중 발생을 예방하기 위해서 통증과 불안을 조절하는 것이 매우 중요하다. 비협조적이거나 매우 어린 모야모야병 환자에게 치과치료를 하기 위해서는 전신마취가 필요할 수 있다.

#### REFERENCES

1. Kim JS : Moyamoya disease: epidemiology, clinical features, and diagnosis. *J Stroke*, 18:2-11, 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. Suzuki J, Takaku A : Cerebrovascular "moyamoya" disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol*, 20:288-299, 1969.
4. Scott RM, Smith ER : Moyamoya disease and moyamoya syndrome. *N Engl J Med*, 360:1226-1237, 2009.
5. Ibrahimi DM, Tamargo RJ, Ahn ES : Moyamoya disease in children. *Child's Nerv Syst* 26:1297-1308, 2010.
6. Nagiub M, Allarakhia I : Pediatric moyamoya disease. *Am J Case Rep*, 14:134-138, 2013.
7. Parray T, Martin TW, Siddiqui S : Moyamoya disease: a review of the disease and anesthetic management. *J Neurosurg Anesthesiol*, 23:100-109, 2011.
8. Fukui M : Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis ('moyamoya' disease). Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya Disease) of the Ministry of Health and Welfare, Japan. *Clin Neurol Neurosurg*, 99 Suppl 2:S238-S240, 1997.
9. Smith ER, Scott RM : Surgical management of moyamoya syndrome. *Skull Base*, 15:15-26, 2005.
10. Bo H, Avenetti D, Kratunova E : Dental Management Considerations in a Pediatric Patient with Moyamoya Disease. *J Dent Child (Chic)*, 84:100-105, 2017.
11. Kudo T. Spontaneous occlusion of the circle of Willis. A disease apparently confined to Japanese. *Neurology*, 18:485-496, 1968.
12. Ikezaki K, Han DH, Fukui M, et al. : A clinical comparison of definite moyamoya disease between South Korea and Japan. *Stroke*, 28:2513-2517, 1997.
13. Suzuki J, Kodama N : Moyamoya disease-a review. *Stroke*, 14:104-109, 1983.
14. Seto M, Aoyagi N, Koga S, Kikuta T : Wisdom teeth

- extraction in a patient with moyamoya disease. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg*, 39:289-291, 2013.
15. American Academy of Pediatric Dentistry Council on Clinical Affairs : Guideline on appropriate use of nitrous oxide for pediatric dental patients. *Pediatric dentistry*. 27(7 Suppl):107-109, 2005-2006.
  16. American Society of Anesthesiologists Committee : Practice guidelines for preoperative fasting and the use of pharmacologic agents to reduce the risk of pulmonary aspiration: application to healthy patients undergoing elective procedures: an updated report by the American Society of Anesthesiologists Committee on Standards and Practice Parameters. *Anesthesiology*, 114:495-511, 2011.
  17. Ko BL, Unkel JH : Dental Management of a Pediatric Patient with Moyamoya Syndrome: A Rare Clinical Entity. *Pediatr Dent*, 40:56-58, 2018.
  18. Scott RM, Smith JL, Rockoff MA, et al. : Long-term outcome in children with moyamoya syndrome after cranial revascularization by pial synangiosis. *J Neurosurg*, 100:142-149, 2004.
  19. Sang EJ, Song JS, Hyun HK, et al. : Dental management of a patient with moyamoya disease under general anesthesia. *J Korean Dis Oral Health*, 13:108-113, 2017.
  20. Sheller B, Williams BJ, Hays K, Mancl L : Reasons for repeat dental treatment under general anesthesia for the healthy child. *Pediatr Dent*, 25:546-552, 2003.
  21. Seale NS : The use of stainless steel crowns. *Pediatr Dent*, 24:501-505, 2002.
  22. Guidry J, Bagher S, Loo C, et al. : Reasons of repeat dental treatment under general anaesthesia: A retrospective study. *Eur J Paediatr Dent*, 18:313-318, 2017.