

◆ 증례

근이영양증(muscular dystrophy) 환자의 전신마취 하 치과치료 : 증례보고

채종균·송지수·신태전·현홍근·김정욱·장기택·이상훈·김영재*

서울대학교 치의학대학원 소아치과학교실

Abstract

DENTAL MANAGEMENT OF A PATIENT WITH MUSCULAR DYSTROPHY 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

Muscular dystrophy (MD) is a heterogeneous group of inherited neuromuscular disorders, characterized by progressive muscle weakness. Severity of the disease ranges from mild to severe, and the disease is mostly caused by mutations in a number of genes. These genetic mutations cause lack of proteins which are essential for muscle cell stability. Muscle fibers are gradually replaced by fat and fibrous tissue. The muscles of the head and neck are affected in several types of MD that manifest as altered craniofacial morphology and dental malocclusion.

A 3-year-10-month old, 15.0 kg boy with MD presented to Seoul National University Dental Hospital, Seoul, South Korea because of extensive carious teeth. A number of dental caries in primary dentition were identified during clinical oral examination. Due to dental anxiety and underlying systemic disease, general anesthesia was considered. General anesthesia was induced and maintained with intravenous anesthetics, propofol and remifentanyl. Caries treatments - resin restoration, pulpectomy, zirconia crown restoration, stainless steel crown restoration - were performed. Under general anesthesia, successful dental procedure was done.

Total intravenous anesthesia (TIVA) was performed instead of inhalation anesthesia in order to avoid risk of complications such as malignant hyperthermia and life-threatening rhabdomyolysis. With decreasing muscle function, plaque control becomes more difficult and leads to gingivitis. Especially, the open-mouth posture worsens gingivitis and can lead to malocclusions and problems in swallowing. Regular and periodic dental care is essential for maintaining oral health for patients with MD. [J Korean Dis Oral Health Vol.15, No.1: 50-54, June 2019]

Key words : Muscular dystrophy, Dental treatment, General anesthesia

I. 서론

*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

근이영양증(muscular dystrophy)은 진행성 근육 약화를 특징으로 하는 유전성 신경근 질환이다¹⁾. 질병의 중증도(severity)는 경증(mild)에서 중증(severe)까지 다양하고, 대부분이 많은

Received: 2019.5.13 / Revised: 2019.5.20 / Accepted: 2019.5.21

유전자의 돌연변이에 의해 발생한다²). 이러한 유전적 돌연변이는 근육 세포의 안정성에 필수적인 단백질 결핍을 유발한다^{3,4}). 근육 섬유는 점차 지방과 섬유 조직으로 대체된다¹). 근이영양증이라는 용어는 뒤센(Duchenne), 베커(Becker), 선천성, 근긴장성, 에머리 드라이푸스(Emery-Dreifuss), 안면견갑상완(fasciocalphohumeral), 눈인두(oculopharyngeal) 및 지대(limb-girdle) 근이영양증을 포함한 다양한 질환을 망라한다⁴). 증상은 근육 약화 및 소모(wasting), 가동범위 감소와 관절 강직(joint stiffness), 호흡근과 관련되어 나타나는 흉부 감염 재발 및 주간 졸림, 심근병증(cardiomyopathy)이 나타날 때 호흡 곤란 및 발목 부종, 심장 전도 시스템(cardiac conduction system)과 관련된 기절 및 돌연사를 포함할 수 있다⁴).

두경부 근육은 여러 유형의 근이영양증에서 영향을 받아 변형된 두개 안면 형태와 부정교합으로 나타난다⁵⁻⁷). 근긴장성 이영양증 환자는 근육의 기능 감소로 인해 유발될 수 있는 원심 교합(retrusive occlusion), 전방 개방교합, 과도한 교합간 거리(excessive interocclusal distance) 및 측방 교차교합과 같은 부정교합의 유병률이 높다⁸). 근긴장성 이영양증 환자의 부정교합 발달은 저작근의 기능 저하로 인한 두개 안면 성장의 수직 수차와 관련이 있는 것으로 추측된다⁹). 하악의 하강과 교합력의 상대적 감소는 구치부의 과맹출, 전치부 개방교합 그리고 깊은 구개 천장을 유발할 수 있다⁵). 뒤센 근이영양증 환자에서는 넓고 얇은(broad and shallow) 치열궁과 후방 두개저의 감소 및 지저각의 증가와 관련하여 구치부 교차교합과 개방교합이 빈번하게 관찰된다⁸). 또한, 연령이 증가할수록 구개가 편평해 지질 뿐만 아니라, 개방교합이 증가하고 상악과 하악의 지저부 사이의 각도가 증가한다⁸). 혀의 전하방적인 위치와 함께 구륜근의 긴장저하는 구호흡 및 개방교합을 일으키는 것으로 생각된다⁵).

근이영양증 환자의 치과 치료 시에는 근육 약화와 관련되어 발생할 수 있는 합병증을 고려해야 한다. 여러 문헌에서 뒤센 근이영양증과 베커 근이영양증 환자에서 악성 고열증 감수성이 높다고 보고하였다⁹⁻¹¹). 악성 고열증은 휘발성 마취제가 골격근 세포에 노출되어 발생하기 때문에, 근이영양증 환자의 전신마취 시 정맥 마취제를 사용하여야 한다¹²). 2013년 진 등은 후쿠야마 선천성 근이영양증 환자에서 전신마취 하 치과치료 증례에 대해서 보고하였다¹³). 본 증례 역시 근이영양증 환자의 치아 우식 치료를 프로포폴을 이용한 전신마취 하에 안전하고 효과적으로 시행하였기에 이를 보고하고자 한다.

II. 증례 보고

환아는 3세 10개월의 남아로 다수 치아의 우식을 주소로 서울대학교 치과병원 소아치과에 내원하였다. 환아는 키 96.5cm, 체중 15.0kg으로 근이영양증 병력을 가지고 있었고,

운동 발달 지연이 나타나고 동요성 보행(waddling gait)과 가우어 징후(gower's sign)을 보였다. 목 근육의 약화와 발목 구축(ankle contracture)을 동반하였다. 소아재활의학과에서 햄스트링 스트레칭 훈련, 발목 스트레칭 훈련 등 재활치료를 받고 있었고, 복용 중인 약물은 없었다. 환아가 치과에 대한 공포가 심하여 협조가 되지 않고 다수 치아의 광범위한 치아 우식증이 관찰되었기 때문에 전신마취 하에 치료를 진행하였다. 전신마취 및 치과치료와 관련하여 소아과에 문의한 결과 환아가 흡입마취제 사용에 따른 악성고열증의 위험성이 있어서 정맥마취제를 사용한 전신마취를 시행하는 것으로 계획하였다. 술전 혈액검사 결과상 특이소견은 없었다.

수술 당일 오른쪽 전완부에 22G로 정맥 내 카테터를 삽입하여 정주로를 확보하고, 미다졸람 1mg을 정주하였다. 전신마취 유도 및 유지를 위해 프로포폴을 효과처 농도(effect site concentration) 4.5µg/mL, 진통효과를 위해 remifentanyl 0.2ng/mL를 목표농도 조절주입(target controlled infusion, TCI) 하였다. 기도를 확보하기 위해 비강을 통한 기관내 삽관 시행하였다. 마취 심도를 모니터링하기 위해 BIS (Bispectral index) 센서를 이마에 부착하였다. 수술 도중 BIS 값이 40~60 사이를 유지하도록 프로포폴의 효과처 농도를 적정하였다.

전신마취 하에 임상적 및 방사선학적 검사 시행 결과, 상악 양측 유중절치의 인접면 우식, 상악 양측 유측절치, 유견치 및 제1유구치의 평활면 우식, 하악 양측 제1, 2유구치의 교합면 및 인접면 우식이 관찰되었다(Figs. 1, 2). 상악 양측 유측절치는 우식의 심도가 중등도 미만인 점을 고려하여 경과를 관찰하기로 하였다.

1:100,000 에피네프린을 포함한 2% 리도카인으로 치료 부위 침윤 마취를 시행하였다. 상악 양측 유견치 및 하악 우측 제2유구치는 복합레진 수복을 시행하였고, 상악 양측 제1유구치는 생활치 기성금속관 수복을 시행하였다. 하악 양측 제1유구치 및 좌측 제2유구치는 테라칼 엘씨(TheraCal LC, Bisco Inc, Schaumburg, IL, USA)를 이용한 간접치수복조술을 동반한 기성금속관 수복을 시행하였다. 상악 양측 유중절치는 비타펙스(Vitapex, Neo Dental Chemical Products Co., Ltd, Tokyo, Japan)를 이용한 치수절제술과 지르코니아 기성관 수복을 시행하였고, 상악 양측 제2유구치는 실란트 시행하였다(Fig. 3).

치과치료 중 BIS는 40~60 사이로 유지되었고, 전신 마취 중, 전신 마취 후 환아의 맥박, 호흡, 혈압 등의 모든 생징후가 안정적으로 유지되었다. 전신마취에 따른 부작용은 관찰되지 않았다. 치료 후 1개월에 내원하여 구강검진을 시행하였으며, 수복 시행한 부위와 치료를 하지 않고 관찰하기로 한 부위 모두 증상 없이 잘 유지되었다. 이후 매 3개월마다 주기적으로 내원하도록 하여 구강검진 및 불소도포를 시행하였다.

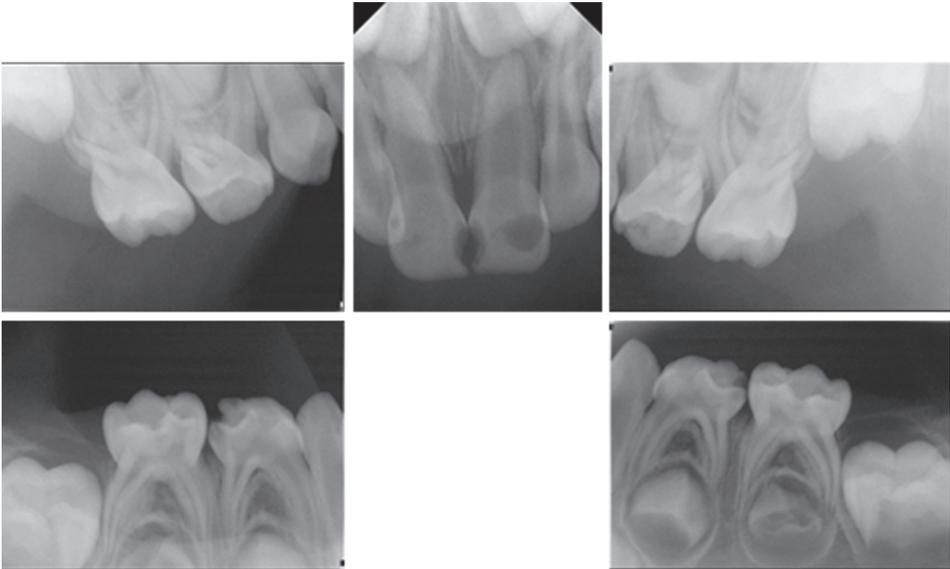


Fig. 1. Intraoral radiograph before treatment.



Fig. 2. Intraoral photo before treatment.



Fig. 3. Intraoral photo after treatment.

Ⅲ. 고 찰

근이영양증 환자의 구강 관리는 치과의사에게 도전이 될 수 있다. 근이영양증의 안정성 그리고 심근병증(cardiomyopathy), 부정맥(arrhythmias), 폐의 저환기(pulmonary hypoventilation) 및 신경정신병적 특징(neuropsychiatric traits)과 같은 연관된 합병증을 확인하기 위해 환자의 내과사와의 상담이 권장된다⁸⁾. 또한 폐 기능 평가, 심전도, 흉부 방사선 사진과 같은 진단 검사를 통해 질병의 심각성을 확인하고 치료치료를 위한 가장 안전한 장소를 결정해야 한다⁸⁾. 안정된 근이영양증 환자는 외래 환경에서 치료치료를 받을 수 있다. 외래 환경에서 근이영양증 환자는 종종 보행에 도움이 필요하며 빈번한 의자 재워치가 필요할 수 있다. 호흡기 합병증이 있는 근이영양증 환자는 치과용 의자에 반듯이 누웠을 때 호흡 곤란의 위험이 있다. 안면 혹은 입주위 근육 약화가 있는 환자는 액체의 흡입(aspiration)을 방지하기 위해서 치과 술식 동안 액체의 흡입을 주의 깊게 해야 한다⁸⁾. 본 증례의 환아에서는 복용하고 있는 약물이 없었지만, 흔히 사용되는 prednisone 및 procainamide와 같은 약물에 의한 구강 증상과 약물 상호작용의 가능성을 고려해야 한다¹⁴⁾.

뒤센 근이영양증 환자에서 영구치열의 맹출 지연과 전형적으로 소구치의 무발생(agenesis), 왜소치(microdontia) 및 저형성(hypoplasia)이 발생할 수 있다⁸⁾. 또한, 치태와 치석의 침착이 증가하고, 치아우식이 호발하며, 연령에 따라 치주 질환 유병률이 높아지는 것으로 관찰되었다^{6,7,15,16)}. 유사하게 근긴장성 이영양증 환자는 건강한 성인과 어린이에 비해 치아 수가 적고, 4mm 이상의 깊은 치주낭(deep periodontal pocket)이 많으며, 치태, 치아우식 및 수복물의 빈도가 높다^{17,18)}. 근긴장성 이영양증 환자는 건강한 사람보다 손가락 힘이 약하여 구강 위생을 유지하는 능력이 떨어질 수 있다¹⁷⁾. 결과적으로, 약한 구강 근육 및 손 근육과 불량한 근육 협응(coordination)은 높은 치아우식 유병률과 연관되어 있다. 따라서, 치과의사는 중증의 근이영양증 환자들에게 주기적으로 치과를 내원하도록 권유하고 올바른 구강 위생 습관을 확립할 수 있도록 해야 한다^{6,7,16-18)}. 또한, 환자 및 보호자에게 적절한 식이 요법, 구강 위생 관리, 불소 도포, 소와 및 열구 실란트 및 정기적인 재내원의 필요성에 대해 교육해야 한다⁸⁾. 우식위험도가 낮은 근이영양증 어린이 환자는 1세에 치약 없이 칫솔질을 시작할 수 있고, 3세 때 불소가 포함된 치약을 이용하고 불소 바니쉬를 도포하는 것이 추천된다¹⁶⁾. 중등도 이상의 우식 위험을 보이는 어린이는 3개월에서 6개월 간격으로 불소 도포를 시행하여야 한다^{16,19)}. 본 증례의 경우 환아의 나이와 전신상태를 고려하였을 때 스스로 구강 위생 관리를 할 수 없었다. 따라서 환아의 부모에게 양치 및 칫솔 사용 교육하였고, 양치 시 불소 치약을 이용하도록 권유하였다. 또한 전신마취 하 치료 이후에도 정기적으로 내

원시켜서 구강 검진 및 불소 도포 실시하였다.

심각한 근육 수축이나 합병증이 있는 환자들은 수술실이 있는 의료기관에서 전신마취 하에 치료하여야 한다^{20,21)}. 전신마취는 특정 신경근 차단제(neuromuscular blocking agent)와 관련된 악성 고열증(malignant hyperthermia)의 위험 때문에 뒤센 근이영양증 환자에서 합병증을 유발할 수 있다⁸⁾. 악성 고열증은 휘발성 마취제(volatile anesthetics)와 탈분극성 근육 이완제(depolarizing muscular relaxant)가 골격근 세포에 노출되어 시작되는 과신진대사 반응(hypermetabolic cascades)이다¹²⁾. 근형질(myoplasm)에서 칼슘이 대량으로 방출됨으로써 체온의 지속적인 증가, 대사성 산증(metabolic acidosis), 그리고 광범위한 근육 강직으로 나타난다¹⁶⁾. succinylcholine은 악성 고열증을 유발할 뿐만 아니라, 근긴장성 수축(myotonic contraction), 장기적인 호흡근 마비 또는 약화, 중증 고칼륨혈증(severe hyperkalemia) 위험이 증가하기 때문에 피해야 한다²²⁾. 근이영양증에서 진정제와 아편 유사제와 같은 수술 전 약물도 호흡근 약화와 위 운동성 저하로 인한 흡입 위험을 증가시키기 때문에 피해야 한다²³⁾. 아산화질소, thiopental이나 methohexital과 같은 barbiturate, 미다졸람이나 프로포폴과 같은 benzodiazepines를 사용하여 전신 마취를 유도하고 유지하는 것이 합병증 없이 사용될 수 있다⁸⁾. 빠르게 진행되는 근육 약화는 질병 예후를 악화시키는 지표이며, 치료 중 합병증에 대한 위험이 커지므로 경계해야 한다⁸⁾. 따라서 본 증례에서는 휘발성 마취제 대신 프로포폴을 이용한 목표농도 조절주입법을 통해 전신마취를 유지하고 적절한 수준의 마취심도를 얻을 수 있었다.

Ⅳ. 요 약

본 증례는 다수의 치아우식증을 주소로 내원한 근이영양증 환자의 전신마취 하 치료치료에 대한 보고이다. 근이영양증 환자들은 진행성 근육 약화로 인해 구강위생 관리하기가 힘들고 치아우식이 호발할 수 있다. 따라서 정기적으로 치과를 내원하고 올바른 구강 위생 습관을 확립할 수 있도록 환자 및 보호자 교육을 실시하여야 한다. 치료시에는 흡입으로 인한 호흡기 합병증이 발생하지 않도록 액체의 흡입을 주의 깊게 하여야 한다. 비협조적이거나 매우 어린 근이영양증 환자에서는 전신마취가 필요할 수 있다. 전신마취 시에는 악성 고열증의 위험 때문에 휘발성 마취제를 피해야 한다.

REFERENCES

1. Manzur AY, Muntoni F : Diagnosis and new treatments in muscular dystrophies. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 80:706-714, 2009.
2. Theadom A, Rodrigues M, Feigin V, et al. : Prevalence of

- muscular dystrophies: a systematic literature review. *Neuroepidemiology*, 43:259-268, 2014.
3. McNally EM, Pytel P : Muscle diseases: the muscular dystrophies. *Annu Rev Pathol*, 2:87-109, 2007.
 4. Mercuri E, Muntoni F : Muscular dystrophies. *Lancet*, 381:845-860, 2013.
 5. Kiliaridis S, Katsaros C : The effects of myotonic dystrophy and Duchenne muscular dystrophy on the orofacial muscles and dentofacial morphology. *Acta Odontol Scand*, 56:369-374, 1998.
 6. Symons AL, Townsend GC, Hughes TE : Dental characteristics of patients with Duchenne muscular dystrophy. *ASDC J Dent Child*, 69:277-283, 2002.
 7. Morinushi T, Mastumoto S : Oral findings and a proposal for a dental health care program for patients with Duchenne type muscular dystrophy. *Spec Care Dent*, 6:117-119, 1986.
 8. Balasubramaniam R, Sollecito TP, Stoopler ET : Oral health considerations in muscular dystrophies. *Spec Care Dent*, 28:243-253, 2008.
 9. Peluso A, Bianchini A : Malignant hyperthermia susceptibility in patients with Duchenne's muscular dystrophy. *Can J Anaesth*, 39:1117-1118, 1992.
 10. Takagi A : Malignant hyperthermia of Duchenne muscular dystrophy: application of clinical grading scale and caffeine contracture of skinned muscle fibers. *Rinsho Shinkeigaku*, 40:423-427, 2000.
 11. Morris P : Duchenne muscular dystrophy: a challenge for the anaesthetist. *Pediatr Anaesth*, 7:1-4, 1997.
 12. Gurnaney H, Brown A, Litman RS : Malignant hyperthermia and muscular dystrophies. *Anesth Analg*, 109:1043-1048, 2009.
 13. Jin DL, Shin TJ, Jang KT, et al. : Dental treatment in a patient with Fukuyama type muscular dystrophy under total intravenous anesthesia using propofol. *J Korean Acad Pediatr Dent*, 40:66-71, 2013.
 14. Finlay M : A comparative study of disopyramide and procainamide in the treatment of myotonia in myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 45:461-463, 1982.
 15. Ertürk N, Doğan S : The effect of neuromuscular diseases on the development of dental and occlusal characteristics. *Quintessence Int*, 22:317-321, 1991.
 16. Mielnik-Błaszczak M, Malgorzata B : Duchenne muscular dystrophy-a dental healthcare program. *Spec Care Dentist*, 27:23-25, 2007.
 17. Engvall M, Kiliaridis S, Mejersjö C : Dental needs of patients with myotonic dystrophy. *Swed Dent J*, 15:171-178, 1991.
 18. Engvall M, Sjögreen I, Kiliaridis S : Oral health in children and adolescents with myotonic dystrophy. *Eur J Oral Sci*, 115:192-197, 2007.
 19. American Dental Association Council on Scientific Affairs : Professionally applied topical fluoride: evidence-based clinical recommendations. *J Dent Educ*, 71:393-402, 2007.
 20. Müller H, Punt-van Manen JA : Maxillo-facial deformities in patients with dystrophia myotonica and the anaesthetic implications. *J Maxillofac Surg*, 10:224-228, 1982.
 21. Kaufman J, Friedman JM, Sadowsky D, Harris J : Myotonic dystrophy: surgical and anesthetic considerations during orthognathic surgery. *J Oral Maxillofac Surg*, 41:667-671, 1983.
 22. Campbell N, Brandom B, Day JW, Moxley R : Practical suggestions for the anesthetic management of a myotonic dystrophy patient. *Myotonic Dystrophy Foundation Toolkit*, 73-80, 2013.
 23. Echeverry-Marín PC, Bustamante-Vega ÁM : Anesthetic implications of muscular dystrophies. *Rev Colomb Anesthesiol*, 46:228-239, 2018.