

◆ 증례

## Lennox-Gastaut syndrome 환자의 전신마취 하 치아우식 치료: 증례보고

서희원·송지수·신터전·현홍근·김영재·김정욱·이상훈·장기택\*

서울대학교 치의학대학원 소아치과학교실

### Abstract

#### DENTAL TREATMENT OF A PATIENT WITH LENNOX-GASTAUT SYNDROME UNDER GENERAL ANESTHESIA: CASE REPORT

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

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

Lennox-Gastaut syndrome (LGS) is one of the most severe epileptic encephalopathies of childhood onset. It is characterized by multiple types of generalized seizures, slowness of intellectual growth, and specific electroencephalogram pattern. It is one of the most difficult epilepsy syndromes to treat and is frequently resistant to treatment. In this case report, we report a case of dental treatment under general anesthesia in a child with LGS.

A 4-year-6-month old boy with LGS visited Seoul National University Dental Hospital for dental treatment. Dental treatment was planned under general anesthesia because of his medical condition. Treatment was successfully done without any postoperative complications.

If a LGS patient requires dental treatment, a treatment plan should be established to take into account the degree of seizure, the medication being used, and the cooperation of the patient. If the degree of seizure is severe and the patient's cooperation is poor, dental treatment under general anesthesia would be advantageous. [J Korean Dis Oral Health Vol.14, No.1: 22-25, June 2018]

**Key words :** Lennox-Gastaut syndrome, Seizure, Generalized epilepsy, Dental treatment, General anesthesia

### I. 서론

레녹스-가스토 증후군은 소아기에 발생하는 간질 중 하나로, 환자의 신체 발달과 건강에 심각한 영향을 준다. William Lennox가 1930년 처음 이 증후군에 대하여 기술하였고, 그 후

Lennox와 Davis가 이 증후군에서 나타나는 3가지 증상을 기술하였는데, 조절이 힘든 여러 가지 유형의 발작, 정신 지체와 행동 발달을 동반하는 지적 성장의 둔화, 그리고 아이가 깨어 있을 때 나타나는 spike-and-wave pattern라고 불리는 특정한 뇌파(EEG, Electroencephalogram)이다<sup>1-9</sup>. 레녹스-가스토 증후군은 매우 드물게 발생하지만, 사망률은 3 - 7% 정도에 이른다<sup>1</sup>. 이 증후군의 발병률은 연구마다 다르게 보고되고 있는데, 대부분 소아 간질 환자 중 3 - 10% 정도에서 발견되는 것으로 알려져 있고, 남아에서 호발한다<sup>1-3,5</sup>. 이 질환의 아동은 여러

\*Corresponding author : Ki-Taeg Jang

*Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Seoul National University, 101 Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul, 03080, Korea  
Tel: +82-2-2072-2682, Fax: +82-2-744-3599  
E-mail: jangkt@snu.ac.kr*

Received: 2018.05.17 / Revised: 2018.06.19 / Accepted: 2018.06.19

유형의 발작이 모두 혹은 부분적으로 발생하는데, 강직(tonic), 탈력(atonic), 비정형적 결진 발작(absence seizure)이 일반적이다<sup>1,7)</sup>. 대부분의 경우 8세 이전에 증상이 시작되고<sup>8,9)</sup>, 3에서 5세 사이에 가장 많이 발생한다<sup>10)</sup>. 한 번 발병이 되면, 80%의 환자들은 성인기까지 간질 증상이 지속된다<sup>3,11)</sup>.

본 증례는 레녹스-가스토 증후군 환자의 전신마취 하 치아 우식증 치료에 대한 치험례로, 본 증례를 통해 레녹스-가스토 증후군 환자의 치과적 특성과 치료시 고려사항에 대해 고찰해 보고자 한다.

## II. 증례 보고

환아는 2016년 8월 8일, 치아 우식을 주소로 서울대학교 치과병원에 내원하였다. 4세 6개월 환아로 키는 107.5 cm이고, 몸무게는 15 kg으로, 레녹스-가스토 증후군 병력을 가지고 있었다. 세 차례 뇌수술을 받았으며, 사시수술을 받은 병력이 있었다. 환아는 경기 및 발달 지연 증상을 가지고 있었다. 내원 당일 협조도 부족으로 정확한 구강검진에 어려움이 있었고, 외래에서 방사선학적 검사는 불가능하였다. 임상검사 결과, 상하악 우측 구치부에 중등도 이상의 우식이 관찰되었으며, 상악 좌측 제1유구치의 교합면과 상하악 중절치의 순면에도 우식이 관찰되었다(Fig. 1, 2).

상·하악 구치부를 포함하는 광범위한 치과치료가 계획되었으나, 환아의 협조도가 부족하고, 발작 및 기도확보의 위험성이 존재하여 전신마취 하 치과치료를 계획하였다. 전신마취 전 평가를 위해 혈액검사를 시행한 결과 특이사항은 없었다.

전신마취 시술 당일, 환아는 감기 증상은 없었고, 금식 후 치료실에 도착하여, 생징후 관찰을 위한 모니터링 장치를 부착하

였다. 흡입마취제인 Sevoflurane을 이용하여 마스크 환기마취(mask ventilation)로 유도하였고, 정맥로를 확보하여 Rocuronium 15 mg을 주입하고, 후두경을 이용하여 기도삽관이 시행되었다. 마취는 desflurane을 이용하여 유지되었다. 치료가 진행되는 동안 환아의 생징후는 안정적으로 유지되었다.

상·하악 우측 제1유구치에 치수절제술 및 기성금속관 수복이 시행되었으며, 상악 우측 제2유구치에 간접치수복조술 후 기성금속관 수복 시행하였다. 하악 우측 제2유구치와 상악 좌측 제2유구치는 복합레진 수복 시행하였다(Fig. 3). 치료 중 적절한 마취심도가 유지되었고, 생징후도 적절히 유지되었다. 전신마취가 종료된 후에 환자는 안정적으로 회복하여 퇴원하였다.

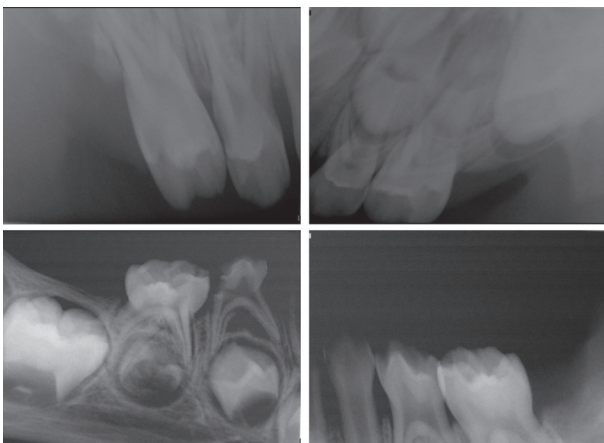


Fig. 1. Intraoral radiograph before treatment.



Fig. 2. Intraoral photo before treatment.



Fig. 3. Intraoral photo after treatment.

### Ⅲ. 고 찰

레녹스-가스토 증후군은 다양한 종류의 발작이 함께 나타나는 심각한 질환이다. 이 증후군은 치료가 어렵고, 환자들은 많은 약물을 복용하지만 안정적으로 조절하기는 힘들다<sup>12)</sup>. 레녹스-가스토 증후군의 발병률은 연구마다 다르게 보고되고 있지만, 소아 간질의 3 - 10%에서 발생한다고 보고되고 있다<sup>1)</sup>. 간질은 일본에서는 약 3.4/1000명 정도의 빈도로 발생하고, 미국에서는 6/1000명, 멕시코에서는 11.2/1000명 빈도로 발생한다<sup>13)</sup>. 또한 여아보다 남아에서 더 빈번하게 발생한다<sup>14)</sup>. 이 증후군은 장기적으로 볼 때 예후가 나쁘고, 경우에 따라 발작 증상이 심해지기도 하며, 80 - 90%가 성인이 되어서도 발작 증상이 계속된다<sup>15)</sup>. 레녹스-가스토 증후군의 증상은 West 증후군이나 Ohtahara 증후군 병력이 있을 경우 예후가 좋지 않는데, West 증후군은 영아기에 발생하는 발작으로 이 중 50%정도가 레녹스-가스토 증후군으로 발전한다. Ohtahara 증후군은 뇌파에서의 돌발파

억제를 특징으로 하는 조기 영아의 간질성 뇌질환으로 가장 어린 시기에 나타나는 발작성 질환이다. 출생 후 3개월 이내에 증상이 발현되며, 보통은 10일 내에 증상이 나타난다. 레녹스-가스토 증후군은 어린 나이에 발생했거나, 발작 증상이 빈번하게 발생하거나, 지속적으로 느린 뇌파를 보이는 경우에 예후가 좋지 않은 것으로 알려져 있다<sup>15)</sup>. 레녹스-가스토 증후군 환아들은 대부분 약물을 복합적으로 복용하고 있기 때문에, 레녹스-가스토 증후군 환아를 치료할 때는 발작의 종류나, 발작 조절, 환아의 지적 능력, 복용 중인 약물 등을 고려하여 치료계획을 세워야 한다<sup>16)</sup>.

레녹스-가스토 증후군은 다양한 원인에 의해 나타날 수 있는데, 대부분의 경우 유전적 소인에 의해 발생한다고 알려져 있다<sup>3)</sup>. 이 중, 20 - 50%의 환아는 뇌병변과 함께 유아기 경련의 병력이 있는 것으로 보고되고 있다<sup>7,17)</sup>. 뇌병변의 원인도 다양한데, 결정성 경화증, 선천성 감염, 선천성 대사 장애, 뇌 기형, 뇌 손상 등에 의해 유발된다. 평균 10 - 30% 정도의 환아가 West 증후군, 혹은 유아기 발작에서 레녹스-가스토 증후군으로 증상이 발전되었다<sup>15)</sup>.

레녹스-가스토 증후군은 발작을 동반하는 어떤 증후군에서 보다 다양한 발작 증상을 보인다. 주로 발생하는 발작 유형은 강직(tonic), 탈력(atonic), 비정형적 결신 발작이다<sup>17)</sup>. 이 중 강직 발작(tonic seizure)이 가장 흔하게 발생되고, 발작 증상은 2 - 10초 정도로 짧게 나타나는데, 그 정도는 환자마다 다르게 나타난다. 또한 60% 이상의 환아들은 발작이 지속되거나 반복되는 증상을 가지며<sup>17)</sup>, 11 - 28%의 환자들에게서는 근위축증이 나타난다<sup>15)</sup>. 대부분의 환아가 인지능력의 저하와 행동 장애를 보인다. 정상적인 사고와 운동능력을 가진 환아는 매우 드물다. 이것은 뇌손상, 반복되는 발작, 적절한 사회활동의 부족, 복용 중인 약물의 부작용 등에 의해 일어나는 것으로 추정된다. 환아들은 학교나 시설에서 적응이 어렵고, 갑작스러운 발작으로 안면부나 치아에 외상을 입을 수 있어 헬멧 등의 착용이 권장된다<sup>1)</sup>.

레녹스-가스토 증후군 환아에게서 치은 비대를 흔히 관찰할 수 있는데, 이것은 대부분 복용 중인 약인 페니토인에 의해서 유발된다. 페니토인을 복용 중인 경우, 절반 이상의 환아에서 복용 시작 후 2 - 18개월 이내에 치은 비대가 생긴다. 이것의 기전은 밝혀지지 않았으나, 결합조직 내의 섬유아세포 수의 증가로 인한 것으로 보인다. Valproate 역시 치은 비대와 연관이 있다고 밝혀져 있으나, 페니토인 만큼 증상이 심하지는 않다. 또한 다중약물요법 자체가 치은비대를 유발할 수 있는 것으로 알려져 있다<sup>18)</sup>.

전문가에 의한 치주 관리로 치은의 부종을 줄일 수 있는데, 주기적인 치석 및 치태제거 혹은 치근활택술을 통해 치은의 부종을 줄이고 치주낭의 깊이를 줄일 수 있다. 지속적인 치은 부종 및 비대를 보이는 경우, 치은절제술을 시행할 수 있다. 환자

가 구강 위생 관리를 소홀히 하거나 치은 출혈로 인해 칫솔질에 어려움이 있을 경우, 다수의 우식과 광범위한 치태가 축적되기 쉽다. 따라서 항경련제(AED, Anti-Epileptic Drug)치료를 받고 있는 환자는 구강 관리를 위해 치과로 의뢰되어야 하며, 전문적인 관리를 받을 필요가 있다. 본 환자의 경우, 어린 나이로 인해 아직 치은 부종이 관찰되지는 않았으나, 복용 중인 약물로 인해 치은 부종이나 치은 비대가 쉽게 나타날 수 있으므로 정기적인 검진과 전문적인 관리가 필요하다.

레녹스-가스토 환아에게 치과치료는 스트레스가 될 수 있으며, 이로 인해 발작이 유발될 수 있으므로 주의하여야 한다. 레녹스-가스토 환아에서 공간 유지 장치나 의치를 장착해야 하는 경우, 가철식 보다는 고정식이 유리한데, 가철식 장치의 경우 발작 시 탈락 및 파절 가능성이 있기 때문이다. 이 때 금속성 재료를 사용해 파절의 위험성을 낮추는 것이 좋다. 환자에게 장치를 해지기 전에, 계속적인 파절로 인한 재제작 가능성에 대한 사전 고지가 반드시 필요하다.

본 증례에서는 부족한 협조도와 발작의 위험성으로 인해 전신마취 하에 치료를 진행하였다. 레녹스-가스토 증후군 환아를 치료할 때, 발작 조절의 정도, 지적 능력 및 협조도 등을 고려해 전신마취 혹은 국소마취 하 치료를 선택할 수 있다. 이 때 의과의 전문적인 조언을 고려하는 것이 중요하다.

#### IV. 요 약

레녹스-가스토 증후군은 다양한 종류의 발작이 복합적으로 나타나는 질환으로 치료가 어렵고, 예후가 좋지 않다. 복용 중인 약물에 의해 구강 내 치은 부종 등의 증상이 나타날 수 있고, 치태 축적에 의한 우식의 위험성이 높기 때문에 구강 위생 관리가 중요하다. 치과치료를 필요로 하는 경우, 발작의 정도, 복용 중인 약물 및 환자의 협조도를 고려해 치료계획을 세워야 한다. 발작의 정도가 심하고, 협조도가 좋지 않은 경우, 전신마취를 계획할 수 있으며, 이 때 의과적 자문을 반드시 고려해야 한다.

#### REFERENCES

1. Abu Saleh T, Stephen L : Lennox gastaut syndrome, review of the literature and a case report. *Head Face Med*, 4:9, 2008.
2. Archer JS, Warren AE, Jackson GD, Abbott DF : Conceptualizing lennox-gastaut syndrome as a secondary network epilepsy. *Front Neurol*, 5:225, 2014.
3. Crumrine PK : Lennox-Gastaut syndrome. *J Child Neurol*, 1:70-75, 2002.
4. Gastaut H, Roger J, Saint-Jean M, et al. : Childhood Ep-

- ileptic Encephalopathy with Diffuse Slow Spike-Waves (otherwise known as “Petit Mal Variant”) or Lennox Syndrome. *Epilepsia*, 7:139-179, 1966.
5. Ostendorf AP, Ng YT : Treatment-resistant Lennox-Gastaut syndrome: therapeutic trends, challenges and future directions. *Neuropsychiatr Dis Treat*, 13:1131-1140, 2017.
6. Shields WD : Diagnosis of infantile spasms, Lennox-Gastaut syndrome, and progressive myoclonic epilepsy. *Epilepsia*, 5:2-4, 2004.
7. Markand ON : Lennox-Gastaut syndrome (childhood epileptic encephalopathy). *J Clin Neurophysiol*, 20:426-441, 2003.
8. Oguni H, Hayashi K, Osawa M : Long-term prognosis of Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia*, 3:44-47, 1996.
9. Yagi K : Evolution of Lennox-Gastaut syndrome: a long-term longitudinal study. *Epilepsia*, 3:48-51, 1996.
10. Arzimanoglou A, French J, Wheless JW, et al. : Lennox-Gastaut syndrome: a consensus approach on diagnosis, assessment, management, and trial methodology. *Lancet Neurol*, 8:82-93, 2009.
11. van Rijckevorsel K : Treatment of Lennox-Gastaut syndrome: overview and recent findings. *Neuropsychiatr Dis Treat*, 4:1001-1019, 2008.
12. Hancock EC, Cross JH : Treatment of Lennox-Gastaut syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*, 28:CD003277, 2013.
13. Christianson AL, Zwane ME, Kromberg JG, et al. : Epilepsy in rural South African children-prevalence, associated disability and management. *S Afr Med J*, 90:262-266, 2000.
14. Trevathan E, Murphy CC, Yeargin-Allsopp M : Prevalence and descriptive epidemiology of Lennox-Gastaut syndrome among Atlanta children. *Epilepsia*, 38:1283-1288, 1997.
15. Jellinger KA : A clinical guide to epileptic syndromes and their treatment based on the new ILAE diagnostic scheme. *Eur J Neurol*, 10:338-339, 2003.
16. Sanders BJ, Weddell JA, Dodge NN : Managing patients who have seizure disorders: dental and medical issues. *J Am Dent Assoc*, 126:1641-1647, 1995.
17. Trevathan E : Infantile spasms and Lennox-Gastaut syndrome. *J Child Neurol*, 2:9-22, 2002.
18. Majola MP, McFadyen ML, Laher MH, et al. : Factors influencing phenytoin-induced gingival enlargement. *J Clin Periodontol*, 27:506-512, 2000.