

Wolff-Hirschorn Syndrome (WHS) 환자의 치과 치료 -증례보고-

단국대학교 치과대학 부속 치과병원 소아치과, *치과 마취과

신승우 · 김종수 · 김승오*

Abstract

Dental Treatment of a Pediatric Patient with Wolff-Hirschorn Syndrome under General Anesthesia -A Case Report-

Seung-woo Shin, Jong-soo Kim, and Seung-oh Kim*

Department of Pediatric Dentistry, *Department of Dental Anesthesia,
School of Dentistry, Dankook University, Cheonan, Korea

Wolff-Hirschorn syndrome is a condition that is caused by a deletion of genetic material near the end of the short (p) arm of chromosome 4. The major features of this disorder include a characteristic facial appearance, delayed growth and development, intellectual disability, and seizures. A 9-year-old girl was brought to the clinic with a chief complaint of dental examination. The child was diagnosed as WHS at Samsung medical center. The child was under Sodium valproate, Atrovastatin medication for epilepsy, hyperlipidemia and had a history of heart surgery. So prophylactic antibiotics were recommended. The child was mentally retarded and had seizure so it was difficult to manage her behavior effectively. Thus dental treatment was carried out under general anesthesia. For prompt sedation induction we used 8% sevoflurane shortly. This report presents the case of a 9-year-old girl with WHS, who has received treatment for extensive caries under general anesthesia. (JKDSA 2011; 11: 51~54)

Key Words: Wolff-Hirschorn syndrome; General anesthesia; Prophylactic antibiotics; 8% sevoflurane induction

Wolff-Hirschorn syndrome (WHS)는 4번 염색체의 단완이 부분적 결손 때문에 발생한다. WHS는 몸의 여러 부위에 영향을 미치는데 임상적으로 양안 격

리증, 돌출된 미간, 넓거나 부리모양의 코, 짧은 인 중, 소하악, 쳐진 구각, 구순/구개열, 형성의 장애가 있는 귀, 소두, 정신 지체, 경련, 선천성 심장 이상, 출생시 낮은 체중, 작은 키, 생식기 이상, 청각장애, 신장이상 등의 증상이 있으며 50,000명 당 1명꼴로 발생하며 2 : 1 여자 : 남자 비율로 나타난다(Dagmar Wiczorek, 2003)

원고접수일: 2011년 6월 14일, 최종심사일: 2011년 6월 17일
게재확정일: 2011년 6월 21일
책임저자 : 김승오, 충남 천안시 동남구 신부동 산 7-1
단국대학교 치과대학 부속 치과병원 충남장애
인 구강진료센터
우편번호: 330-730
Tel: +82-41-550-1689, Fax: +82-41-555-2329
E-mail: ksomd@dankook.ac.kr

이러한 질환을 가진 환자는 경련과 지적 장애로 치과치료 시 전신마취가 요구된다. 그런데 심한 지적 장애와 심실 중격 결손은 전신 마취 시행 시 환

자의 안전을 위해 특별히 주의 해야 할 점으로 알려져 있다.

그리고 행동조절이 힘든 아이들의 경우 마취 준비시기부터 협조가 힘들기 때문에 8%의 고유량, 고농도 Sevoflurane을 사용해 보다 신속한 마취유도를 유도할 수 있다(Victor C. Baum, 1997)

WHS에 이환 된 환자의 치료 시 예방적 항생제가 필수적인 것은 아니지만 환자의 심장이상에 의한 심장 수술 병력이 있다면 이는 예방적 항생제를 투여해야 하는 적응증이 된다(Wilson et al, 2008)

증 례

몸무게 17 kg, 8세 2개월 된 여자 아이가 구강 검진을 주소로 본원에 내원하였다. 환아는 WHS로 삼성병원 소아과에서 진단받았고 지적 장애, 간헐적인 경련과 치과치료에 협조 부재로 전신마취 하에 치과 치료를 시행하기로 하였다. 환아는 이첨관 협착증으로 심장 수술의 병력이 있었고 현재 간질과 고지혈증 때문에 Sodium valproate와 Atrovastatin을 복용중이었다. 환아의 구강 상태는 #17, 14, 15, 12, 22, 24, 25, 27, 37, 35, 32, 42, 45, 47번치아가 선천적 결손 상태였고 #54, 64, 74, 84, 36, 46번 치아의 C 1-2 우식이 관찰되었다.

수술 전 본원에서 시행한 혈액 검사 결과 Hb 12.4 g/dl, Hct. 38.5%였으며, 콜레스테롤 수치가 358 mg/dl로 고지혈증 소견이 관찰되었다. 흉부 X-ray상 특이 소견은 없었다. 보다 안전한 전신마취 시행을 위해 순천향대 병원 소아과에 자문한 결과 심장수술 병력이 있어 예방적 항생제 사용(술 전 항생제 amoxicillin 875 mg)에 관한 회신을 받았고, 환자에게 수술 전 금식과 마취 전 주의 사항에 대해 설명하고 전신마취하에 치과치료를 시행하기로 하였다.

수술 당일 환자를 치과시술의자에 눕혀 빠른 진정 유도를 목적으로 환자의 어깨를 눌러 강제적으로 치과의자에 눕힌 후 고유량, 고농도 Sevoflurane (O₂ 8 L/min, 8% sevoflurane)으로 신속한 흡입진정 후 심전도, 혈압, 맥박, 산소포화도, 체온을 감시하였다. 환아의 기도 유지, 자발적 호흡을 평가 후 근이완을 위해 atracurium 4 mg을 정주하였다. 경비삽관을 진행하기 전 비출혈 예방과 소독을 위해 면봉에 적신 에피네프린액 제제(Bosmin solution)를 비



Fig. 1. 환아의 전신마취 사진(축모)

강내에 도포하였다. 내경 4.5 mm의 reinforced wire tube를 젤을 발라 경비기관내 삽관 하였는데 비출혈은 없었고 양측 폐 호흡음 확인 후 비공에 22 cm 길이로 고정을 하고, 환아의 머리에 단단히 고정하였다. 마취 유지는 기도 삽관 후 분당 2 L O₂, 2 L N₂O, 2% sevoflurane으로 하였으며, 호기말 이산화탄소 분압은 35 mmHg를 유지하도록 기계환기를 시행하였다.

2% Lidocaine (1 : 100,000 epinephrine) 1 앰플을 사용하여 국소 마취 후 리버덤 방습 하에 #54, 64, 36, 74, 85, 46 치아에 복합레진 수복술을 시행하였고 #61 치아는 생리적인 치근 흡수가 관찰되어 도포마취 하에 발거하였다. 치과시술 동안 활력 징후는 혈압 110-90/ 60-70 mmHg, 심박수 75-85회/분, 맥박산소포화도 100%로 유지되었다. 치과치료가 끝난 후 환자를 이동식 침대로 옮겨, 자발호흡이 충분히 회복된 것을 확인 후 회복실에서 환아의 운동기능이 완전히 회복되고 의식이 명확한 것을 확인하고 술 후 주의사항을 설명하였고 추가적인 술 후 항생제 500 mg (Amoxicillin) 처방하여 발판하였다. 총마취 시간은 1시간 30분이었으며, 회복실에서 30분간 지켜본 후 합병증 없이 귀가하였다.

고 찰

WHS은 4번 염색체의 단완이 부분적으로 결실 되어 일어난다. WHS의 주요한 특징으로 특징적인 얼굴 안모, 지연된 성장, 지적 장애, 경련 그리고 심장이상이다. 이 질환은 1961년도에 처음 보고

되었으며, 임상 양상은 염색체의 결실 정도에 따라 다양하게 나타난다. 대체로 발달 지연 현상이 심하고 정신지체, 소두증, 심장이상, 신장발육부전, 요도하열, 횡격막탈장 등이 나타난다(Cooper H, Hirschhorn K, 1961, 1965; Wolf U, Reinwein H 1965).

치과적인 문제점으로 다수의 영구치 형성 결핍이 있는데 주로 소구치와 구치에서 발생하며 우상치도 자주 관찰된다. 그리고 이러한 결손으로 인해 유치의 만기 잔존이 흔히 일어난다(Sara B. Babich, 2004). 가변성 면역결핍증과 IgA 결핍을 포함하는 항체반응의 결핍 역시 흔하게 나타난다. 하지만 T-CELL의 면역반응은 정상이다(Hanley-Lopez J, 1993).

생김새는 그리스 투구형 얼굴, 입술 또는 구개의 파열, 안구의 저형성, 크고 넓은 코, 사시, 낮은 변형귀, 아래로 처진 입, 작은 아래턱, 짧은 인중과 넓은 미간이 특징이며 확실한 치료방법은 없다. 환자의 3분의 1 정도는 태어난 지 1년 이내에 심장질환이나 감염증으로 인해 사망한다.

본 증례에서와 같이 간질이 있거나 행동 조절이 되지 않는 경우 환자의 안전을 위해 전신마취가 필요하며 특별히 주의해야 한다. 이 때 흡입 진정을 먼저 한 후 정맥로를 확보하고 근이완제 투여 전 마스크 호흡이 잘되는지 반드시 확인 후 근이완제를 투여하고 치과치료가 용이한 경비삽관을 시행하여야 한다. 전신마취 유도 시 50% N₂O 4 L, 50% O₂ 4 L를 이용해 환자의 진정을 유도 후 전신마취에 들어 갈 수 있고 처음부터 고유량, 고농도의 Sevoflurane을 사용할 수 있는데 본 증례에서는 환자의 행동 조절이 어려워 처음부터 고농도의 8% sevoflurane으로 신속한 마취상태를 유도하고 전신마취 준비에 들어갔다.

Sevoflurane은 냄새가 향기롭고 기도에 자극이지 않으며 허파파리에서 마취제의 농도가 급격하게 증가하므로 어린이나 어른에서 Sevoflurane을 흡입시켜 부드럽고 빠르게 마취를 유도할 수 있다. 4-8%의 Sevoflurane과 50%의 N₂O를 흡입시키면 1-3분 내에 마취를 유도할 수 있다.

Sevoflurane을 사용한 빠른 마취 유도는 아산화질소를 함께 사용하거나 또는 단독으로 가능하다. 이러한 빠른 유도가 가능하기 때문에 흡입 또는 “마스크유도”의 마취방법은 소아환자에 있어 정맥로 확보를 하기 위해 자주 사용한다. 흡입마취 유도를



Fig. 2. 환자의 전신마취 사진(정모)

통해 자발호흡을 유지하는 상당한 안정성과 진정 정도에 따라 마취심도를 조절하여 과량의 Sevoflurane 투여에 따른 호흡억제를 막을 수 있다.

8%농도의 Sevoflurane으로 1분간 호흡을 하면 무의식 단계에 이르는데 이때 N₂O의 병용투여는 마취유도가 빠르기 때문에 큰 영향을 미치지 않는다. 사전에 Benzodiazepin을 투여하면 흡입마취유도를 촉진한다.

Sevoflurane을 이용한 마취유도 기술은 신선가스 유량을 8 L/min으로 맞추고 환자에게 마스크 적용 전 60초 동안 마취회로 충전을 하는 것을 포함한다. 이 때 숨을 내쉬고 나서 일회 호흡량을 최대한 길게 들이 마시면 1분내 의식의 소실을 가져온다. (치과마취과학, 2010)

8%의 고유량, 고농도 Sevoflurane의 경우는 단계적으로 농도를 높이거나 5% Halothane을 사용할 때보다 더 빠른 마취 유도 효과를 가져온다(Victor C. Baum, 1997)

또한 Sevoflurane의 경우 가스 분배계수가 낮아 빠른 마취 유도과 회복이 가능하고 다른 약물에 비해 혈압 하강, 심근수축력 억제, 빈맥 유발가능성이 낮으며 교감신경을 활성화시키지 않기 때문에 epinephrine에 대한 심근의 민감화 정도가 낮으며 기관지의 확장 작용도 있다(Hatch, 1999). 또한 기도에 대한 자극이 적어 아이들의 마취 유도 시 적합하다

(Lerman, 1995).

그리고 심장수술 병력과 고지혈증이 있는 경우 감염성 심내막염의 발생 가능성이 높아 술 전, 술 후에 예방적 항생제의 추가적 투여가 필요하다. 본 증례에서 복합레진 수복이 관혈적인 술식은 아니지만 국소 마취, 러버댐 방습 그리고 유치 발치 시 출혈 및 감염이 일어날 수 있으므로 예방적 항생제를 사용하였다.

결론적으로 WHS를 가진 소아 환자의 마취 관리는 임상에서 접하기 매우 드문 증례이며, 발달지연 현상이 심하고 정신지체, 심장이상 그리고 간질 등의 증상으로 마취 관리에 주의가 필요하며 예방적 항생제 사용을 통해 감염의 가능성을 낮추는 것이 중요하다.

이러한 질환을 가진 환자는 정신지체가 심하고, 각종 기형이 동반되기 때문에 심내막염 예방을 위해 예방적 항생제를 투여해야 하고 환자의 스트레스를 줄이고 안전하고 효율적 합병증 관리를 위해 전신마취를 시행해야 한다. 본 증례에서는 마취유도시 진정을 목적으로 Sevoflurane을 사용하였는데 이러한 치료에는 기술적인 접근이 요구된다.

참 고 문 헌

대한치과마취학회: 치과마취학 2판, 2010

Cooper H, Hirschhorn K: Apparent deletion of short arms of one chromosome (4 or 5) in a child with defects of midline fusion. *Mammalian Chrom Nwsl* 1961; 4: 14.

Dagmar Wiczorek: Wolf-Hirschhorn syndrome. *Orphanet encyclopedia*. September 2003.

Hanley-Lopez J, Estabrooks LL, Stiehm R: Antibody deficiency in Wolf-Hirschhorn syndrome. *Pediatrics* 1998; 133: 141-3.

Hatch DJ: New inhalation agents in pediatric anaesthesia. *British Journal of Anaesthesia* 1999; 83: 42-9.

Hirschhorn K, Cooper HL, Firschein IL: Deletion of short arms of chromosome 4-5 in a child with defects of midline fusion. *Humangenetik* 1965; 1: 479-82.

Lerman J: Sevoflurane in pediatric anesthesia. *Anesth Analg* 1995; 81: 84-90.

Sara B. Babich, Carla Banducci, Paul Teplitsky: Dental characteristics of the Wolf-Hirschhorn Syndrome: A case report. *Special Care in Dentistry* 2004; 24: 229-31.

Victor C. Baum, Terrence A. Yemen, Lora D. Baum: Immediate 8% Sevoflurane Induction in Children: A Comparison with Incremental Sevoflurane and Incremental Halothane. *Anesth Analg* 1997; 85: 313-6.

Wilson W, Taubert KA, Gevitz M, et al: Prevention of infective endocarditis: Guidelines from the American Heart Association. *Circulation* e-published 2007; April 19.