Apert 증후군 환자의 마취 경험 1례 — 증례 보고 —

가톨릭대학교 의과대학 마취과학교실

임용길 · 이은주 · 옥광익 · 강유진

=Abstract=

Anesthetic Management for a Patient with Apert's Syndrome

Yong Gul Lim, M.D., Eun Ju Lee, M.D., Kwang Ick Ok, M.D. and Yoo Jin Kang, M.D.

Department of Anesthesiology, Catholic University Medical College, Seoul, Korea

Apert's syndrome is rare autosomal dominant defect characterized by craniosynostosis, midface hypoplasia and symmetrical syndactyly. Multiple surgical procedures will be needed for the child with this syndrome. Especially surgery for craniosynostosis is most often performed between 2 and 6 months of life, a period of physiologic anemia.

Perioperative complications can occur from numerous sources - massive blood loss, venous air embolism, cerebral edema, hypothermia and hazardous airway management, thus more monitoring, large bore central venous line and early transfusion are recommended.

We report a case of 5 month-old female Apert patient undergoing frontal bone advancement and cranioplasty. At the end of uneventful surgery, we removed endotracheal tube in operating room and permitted early feeding because the procedure was limited above the orbital ridge. As soon as feeding the patient presented cyanosis with generalized seizure. Patient was immediately intubated, sucked out secretions and inhaled with oxygen. Blood gas showed moderate hypoxemia which was improved by oxygen therapy. Suspicious aspiration pneumonia was marked on chest film but disappeared 1 week later. The condition was favorable thereafter and discharged without complication.

Keypoints in management of Apert's syndrome are close observation, early detection and preventive treatment of possible complications in perioperative period. (Korean J Anesthesiol 1995; 29: 300~303)

Key Words: Apert's syndrome, Perioperative period

Apert 증후군은 두개골 조기 봉합, 안면 중상부 형성 부전, 합지증이 특징이며 다른 두개골 조기 봉합 증후군과 구분된다. 또한 심장, 기도, 중추 신경계 등의 선천성 기형, 경추의 유합 등 여러가지 장애를 동반할 수 있다¹⁾.

Apert 증후군 환자는 두뇌 성장에 따른 두개 내압의 상승, 상하기도 기형에 의한 기도유지 곤란의 가능성, 앞은 안와와 안구 돌출에 의한 안구 손상의 위험, 합지증 등의 치료 및 교정을 위해 몇 차례의 외과적 치료가 필요하다. 특히 정상적 두뇌의 성장은 생후 6 개월이면 출생시 무게의 2 배가 될 정도로 빠르기 때문에 조기에 두개 성형술을 시행하지 않으면 안된다. 그러나 이 시기는 생리적 빈혈 시기

논문접수일: 1995년 5월 11일

심사완료일: 1995년 7월 28일

와 일치하며, 대량 출혈의 가능성, 긴 수술시간, 술 중이나 술 후의 기도유지, 뇌부종에 대한 예방과 치료 등 마취관리상의 여러 문제점을 가지고 있다²⁻⁴⁾.

본 교실에서는 Apert 증후군 환자의 전두골 전진 및 두개 성형술을 위한 마취를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례 보 고

본 환자는 8 kg의 체중을 가진 5 개월 된 여아로서 출생시 특징적인 두개 안면 기형과 합지증을 보여 Apert 증후군으로 진단받았으며 두개내압 상승 예방을 목적으로 두개 성형술을 시행받기 위해 본원 성형외과로 입원하였다.

두개골 X-선 사진상 판상봉합과 시상봉합선이 불분명하고 판단두개형태를 보이고 있었다. 수술 전 시행한 혈액 검사와 소변 검사는 정상이었고 간기능 검사에서는 간효소치가 약간 증가되어 있었으나 연령상 정상 범위로 볼 수 있었다. 흉부 X-선 사진상에서도 특기할 소견은 없었으며 심전도상 우측 축전위가 있었다.

마취전투약은 시행하지 않았으며 마취의 유도는 atropine 0.1 mg과 ketamine 10 mg을 정주하였고 이어 succinylcholine 10 mg을 정주하여 경구 기관내 삽관을 하였다. 마취의 유지는 엔푸루란, 아산화 질소 2 L/min, 산소 2 L/min로 하였고 근이완제로는 vecuronium을 사용하였으며 반폐쇄 순환식 방법으로 조절호흡을 시행하였다.

수술 및 마취에 소요된 시간은 8시간이었고 전 과정에서 심박수 140~160 회/분의 규칙적인 동성 리듬을 보였으며 pulse oxymetry 상 SpO₂는 99%로 유지되었고 체온은 37~38 °C 였다. 총수액제 투여량은 310 ml, 수혈량은 적혈구 농축액 50 ml이었고, 총 소변량은 20 ml이었다. 수술이 끝난 후 수 분간 100% 산소로 보조호흡하면서 의식 및 호흡의 회복 정도를 관찰하다가 자발호흡이 왕성하여 수술실 내에서 발관하였다.

환자는 중환자실로 옮긴 후에도 지속적인 안정 상태를 보여 수술 후 12 시간만에 첫 포유를 하도록 하였다. 포유 직후, 전신 경련을 일으키며 의식의 소실이 있어 즉시 기관내 삽관을 시행하고 분비

물을 흡인하였으며 산소를 흡입시키고 비위관을 삽입하였다. 당시 측정된 혈액가스검사는 pH 7.289, PCO₂ 39.7 mmHg, PO₂ 56.2 mmHg, BE -6.2, SaO₂ 84.4%이었고 이어 실시한 뇌 전산화 단층 촬영상에서는 수술 부위의 가벼운 혈종 이외에 특이 소견은 없었다. 흉부 X-선 사진상에서는 좌측 폐상엽에 약한 연무성 음영(haziness)을 보여 흡인성 폐렴의 가능성을 시사하였다.

기관내 삽관 상태에서 산소 흡입만으로 환자의 상태는 호전되었고 다시 실시한 혈액 가스검사는 pH 7.334, PCO₂ 25.7 mmHg, PO₂ 80.9 mmHg, BE -10.1, SaO₂ 95%로 회복되는 양상을 보였다. 이 후 계속 안정 상태를 보여 삽관한 지 11시간만에 발관하고 관찰하였으나 별다른 이상 소견은 나타나지 않았다. 일주일 후 다시 촬영한 흉부 사진은 정상으로 회복되었고 수술 후 15일 만에 합병증없이 퇴원하였다.

고 찰

Apert 증후군 환자들은 마취 관리상 여러가지 문제점을 가지고 있는데, 우선 동반될 수 있는 선천성 질환으로 발생빈도는 적지만 폐동맥 협착증, 대동맥 기증, 심실 중격 결손, 심내막 섬유 탄성증 등의 심기형이 있을 수 있고, 후비공 협착이나 폐쇄, 후두 기관 연화증 등의 기도장애로 수술중 16~53%에서 기도 폐쇄가 올 수 있다^{3,5-7)}.

수술 전에는 두개강 내압 상승 여부, 상기도의 이상, 정맥로의 확보, 관절장애 유무 등에 중점을 두어 환자를 검사하여야 한다⁸⁾.

기도장애가 있는 경우가 많음에도 불구하고 경구 기관내 삽관은 대체로 쉬운 편이나 모든 마취제는 구인두 근육을 이완시키므로, 비호흡이 어렵고 마스크를 밀착시키기도 어려운 환자에서는 마취유도 전에 국소마취제를 뿌리고 구인두 기도유지기를 넣으면 후두경련을 유발하지 않고 기도유지가 쉬워진다. 수술 도중 삽관튜브의 꼬임과 절단이 발생할 수 있고 우발적인 발관이 될 수 있으며 경부를 구부릴 때는 기관지내 삽관이 발생할 수 있으므로 경구 기관 튜브는 잇몸이나 치아에, 경비 기관 튜브는 비중격의 연골부에 고정시킨다. 수술 후에는 기도의 심

한 부종으로 장기간 삽관이 필요한 경우가 있으며 이러한 때에는 술 후 24~36 시간 동안 부종이 사라질 때까지 기계적 환기를 실시하여야 한다^{4,7)}.

안면부에 직접 수술 조작이 없었던 경우는 수술 후 빠른 시간내에 음식을 해제할 수도 있다고 하나 외형적으로 나타난 이상이 없어도 기능적으로 기도 유지능력이 떨어져 있을 수 있으므로 충분히 관찰하고 주의하여야 한다⁹⁾.

본 증례에서는 술 전에 포유하는데 문제가 없었고 기관내 삽관 및 발관에 장애가 없었으며 수술 조작이 안와상연부 위쪽에 국한되어 술 후 12 시간 만에 음식을 해제하였으나 흡인성 질식을 일으킨 점으로 보아 기도에 기능적인 이상이 있거나 드물게 동반되는 위식도 역류가 있었을 것으로 추측되는 정도이다. 이러한 환자에서는 마취유도, 유지와 각성에 장애가 없었더라도 음식기간을 연장하고 비위관을 통해 시험적으로 포유를 해보는 등의 주의를 기울여야 한다고 생각한다.

또한 두개골의 수술적 교정은 생리적으로 혈액소치가 가장 낮은 시기인 2~6 개월 사이에 시행됨에 따라 허용 출혈량이 매우 적으며 두경부는 혈관이 발달되어 있고 절골술 중에는 지혈이 어려워 출혈량이 평균 총혈액량의 50~150%에 이르기도 한다^{2,4)}. 출혈은 두피 절개와 동시에 시작되고 양을 예측하기 힘들므로 미리 정맥로를 확보하고 저혈량증이 발생하기 전에 조기에 수혈을 시작하는 것이 좋다. 대량 수혈로 인해 회색성 응고장애, 저칼슘혈증, 고칼륨혈증, 저체온 등이 발생할 수 있으므로 영아와 소아에서 특히 주의해야 한다. 출혈을 감소시키기 위해 유도 저혈압을 사용할 수도 있는데 소아에서 안전한 평균 동맥압은 잘 알려지지 않았지만 성인보다 더 낮은 것으로 생각된다. 이 때 뇌혈류량, 뇌압상승에 대한 저혈압 유도제의 이차효과를 고려하여야 하고 정맥을 확장시키므로 개두술시 발생할 수 있는 공기 전색증의 위험을 증가시킬 수 있다^{7,10)}.

본 증례에서는 출혈량에 따라 충분히 수혈하였으나 저체온보다는 오히려 미열이 지속되어 수액의 필요량이 증가되었을 것으로 사료되며 소변량도 20 ml이었으나 이것은 키스모로 측정하였기 때문에 측정이 부정확하였던 것으로 도뇨관을 시행하여 정확한 소변량을 측정하여야 할 것이다.

뇌경막에 조작을 하는 경우에는 두개강 내압을 낮추기 위해서 과환기, 만니톨, 이뇨제를 사용하고, 고농도의 흡입마취제를 피하며, 요추 뇌척수액 배액관을 사용할 수도 있는데 이미 두개강 내압이 높아져 있는 환자에서는 금기이다¹⁰⁾. 그 외에도 안와를 조작하는 동안 안구성 심반사로 서맥이 올 수 있으며 관절 강직증을 동반한 경우는 사지가 완전히 신전되지 않기 때문에 자세 유지시 주의를 해야 한다¹¹⁾.

이와 같이 Apert 증후군 환자는 1차 수술이 영유아기에 시행되며 여러가지의 동반기형, 긴 수술 시간, 측정하기 힘든 출혈량, 대량 출혈과 수혈, 뇌부종이나 공기 전색증의 위험, 수술 중이나 수술 후 기도유지 등 마취 관리상 여러 문제점을 가지고 있어 세심한 환자 감시가 이뤄져야 하고 이에 대한 대비가 필요하다 하겠다.

참 고 문 헌

- 1) Katz J, Benumof JL, Kadis LB. Anesthesia and Uncommon disease. 3rd ed, Philadelphia: WB Saunders, 1990; 668-97.
- 2) Motoyama EK, Davis PJ. Smith's anesthesia for infants and children. 5th ed, St. Louis: Mosby, 1990; 577-78.
- 3) Berry FA, Steward DJ. Pediatrics for the Anesthesiologist. 1st ed, New York N.Y.: Churchill Livingstone, 1993; 197-220.
- 4) Davies DW, Munro IR. The anesthetic management and intraoperative care of patients undergoing major facial osteotomies. Plast Reconstr Surg 1975; 55(1): 50-5.
- 5) Kaplan LC. Clinical assessment and multispecialty management of Apert syndrome. Clinics in Plastic Surgery 1991; 18(2): 217-25.
- 6) Mixter RC, David DJ, Perloff WH, Green CG, Pauli RM, Popic PM. Obstructive sleep apnea in Apert's and Pfeiffer's syndromes: More than a craniofacial abnormality. Plast Reconstr Surg 1990; 86: 457-63.
- 7) Nargozian C. Anesthetic Management. Clinics in Plastic Surgery 1991; 18(2): 227-30.
- 8) Frost EAM. Clinical anesthesia in neurosurgery. 1st ed, Stoneham MA: Butterworth, 1984; 235-73.
- 9) Marsh JL, Galic M, Vanner MW. Surgical correction of the craniofacial dysmorphism of Apert's syndrome. Clinics in Plastic Surgery 1991; 18(2): 251-73.

- 10) Harris MM, Strafford MA, Rowe RW, Sanders SP, Winston KR, Rockoff MA. Venous air embolism and cardiac arrest during craniotomy in a supine infant. *Anesthesiology* 1986; 65: 547-50.
 - 11) Stewart RE, Dixon F, Cohen A. The pathogenesis of premature craniosynostosis in acrocephalosyndactyly (Apert's syndrome). *Plast Reconstr Surg* 1977; 59: 699-707.
-