

Prader-Willi 증후군 환자의 마취관리

- 증례 보고 -

가톨릭대학교 의과대학 마취과학교실

조은정 · 지승은 · 장 연 · 박수석 · 김정태 · 송호경

= Abstract =

Prader-Willi Syndrome

- A case report -

Eun Chung Cho, M.D., Seung Eun Jee, M.D., Yeon Jang, M.D.
Soo Seok Park, M.D., Jung Tae Kim, M.D.
and Ho Kyung Song, M.D.

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

In 1956, Prader and Willi first described a clinical syndrome that included severe neonatal hypotonia, hyperphagia, obesity, diabetes, hypogonadism, cryptorchidism, dental caries and mental deficiency. We have anesthetized a male patient who had Prader-Willi syndrome.

He suffered for both pyoknee. General anesthesia was performed using N₂O-O₂-isoflurane. During induction and maintenance of anesthesia, we focused on the airway management, hypotonia, abnormal glucose metabolism, protection of aspiration and cardiovascular stabilization. Emergence of anesthesia was unremarkable. But he was expired from sepsis on the fourth postoperative day. (Korean J Anesthesiol 1999; 36: 1091~1094)

Key Words: Anesthetics, volatile: isoflurane. Metabolism: Prader-Willi syndrome. Neuromuscular relaxants: succinylcholine.

Prader-Willi 증후군은 1956년에 Prader와 Willi에 의해 처음 기술된 질환으로¹⁾ 임상적으로 1기와 2기로 나눌 수 있다. 1기는 영아기에 포유의 저하와 긴장저하(hypotonia)가 나타나며 기침반사의 능력이 떨어지고 질식이 발생할 수 있다. 2기는 3~5세경부터 과식과 비만이 나타나게된다. 그 외의 임상증상으로는 당뇨, 작은키, 성선기능저하증(hypogonadism), 잠복고환, 충치, 지능박약, 높은 구개궁(high arched pa-

late), 소선단증(acromicria), 소하악증(micrognathia), 척주축만증, 경련 등이 나타나며 심전도상 심전도 장애가 관찰되는 경우가 많다. 이러한 환자들의 평균 수명은 20~30세이며 43세까지 생존한 보고가 있다.²⁾ 사망원인으로는 비만, 당뇨, 폐성심(cor pulmonale), 동맥경화와 이들과 관련된 질환 등이다. 환자들의 반 이상에서 15번째 염색체의 결손 혹은 재배열(rearrangement)이 발견됨으로서 15번째 염색체 중요 부위의 결손이 질환의 원인으로 생각되고 있다.^{3,4)} 이러한 환자들의 마취관리 문제점으로는 긴장저하, 탄수화물-지방대사의 장애, 기도관리문제, 흡인의 위험성, 동반된 심장질환 등이 있다.⁵⁻⁷⁾ 최근

논문접수일 : 1998년 7월 13일

책임저자 : 조은정, 인천광역시 부평구 부평동 665

성모자애병원 마취과, 우편번호: 403-016

Tel: 032-510-5518, Fax: 032-518-2718

저자들은 Prader-Willi증후군 환자의 마취를 체험하였으므로 이를 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

18세 남자가 1개월 전부터의 전신쇠약, 무릎부위의 부종후 발생한 피부괴사를 주소로 내원하였다. 과거력상 출생 2일째 긴장저하와 포유(sucking)저하로 20일간 입원하였고, 11세때 학교 신체검사서 당뇨병을 발견하여 혈당강하약을 복용하였으나 잘 조절되지 않고 있던 중 15세때 의식소실이 있어 본원에 입원하여 Prader-Willi 증후군을 진단받았으며 이때부터 인슐린으로 당뇨를 조절하기 시작하였다. 입원시 수축기혈압 70~120 mmHg, 이완기혈압 40~60 mmHg, 맥박수 80~120회/분, 체온 37°C~38°C였다. 이학적 검사상 키는 약 150 cm, 체중 약 75 Kg (환자가 서 있을 수 없는 상태로 정확한 측정이 힘들었음)으로 비만상태이고, 사지와 목이 짧고 약간의 척추후만증(kyphosis)이 있었다. 치아는 충치가 심한 상태로 많이 흔들리고 있었으며 양쪽 잠복고환이 있었다. 배꼽 아래 부위에서 대퇴부까지 진균감염으로 보이는 심한 피부발진이 있었고, 양쪽 무릎부위는 피부괴사와 함께 부종이 심하였다. 환자는 3년전 정신지체 2급으로 판정받았으며 1달전부터는 침상에서만 생활하고 있는 상태였다. 혈액검사상 백혈구증가증($36,300/\text{mm}^3$), 혈액화학검사상 K^+ 1.8 mEq/L, 공복시 혈당 600 mg/dl, 알부민 1.5 g/dl을 나타내었다. 간효소치는 정상범위였고, 흉부 X선상 비정상적 소견은 없었다. 슬관절의 농관절종의 진단하에 입원하여 계속 항생제와 인슐린을 투여하고 혈청 칼륨치를 교정하고 무릎에 매일 드레싱을 실시하였으나 무릎의 괴사는 점점 심해지고 혈당은 잘 조절되지 않았다. 입원 3일째부터 혈소판이 감소($59,000/\text{mm}^3$)하기 시작하였고 프로트롬빈시간은 연장(63%)되었다. 입원 8일째 환자의 전신상태는 더욱 나빠지고 흉부 X선상 폐부종이 관찰되었다. 패혈증의 진단하에 응급으로 화농성 슬관절의 세척과 배액술이 계획되었다. 수술실 도착 당시 수축기혈압 80 mmHg, 이완기혈압 40 mmHg, 맥박수 85회/분, 산소포화도 계측기로 측정된 산소포화도 83%, 체온 38.7°C였다. 혈액검사상, 헤모글로빈 8.8 g/dl, 헤마토크리트 25.3%, 혈소판 $88,000/\text{mm}^3$ 으로 감소되었고, 출혈시간이 6분

으로 연장되어 있었다. 혈액화학검사상 혈청 칼륨치가 5.3 mEq/l이고 심전도는 정상범위였다. 분당 5 L의 산소로 5분간 투여하여 산소포화도를 97%까지 상승시키면서 famotidine 20 mg을 천천히 정주하였다. 기관내삽관의 어려움이 예상되고 성대의 크기를 예측하기 어려워 10% lidocaine을 성대주위에 점적 후 기관지경을 실시하였다. 기관지경 소견상 비교적 삽관이 용이할 것으로 판단되고 성대의 크기도 정상임을 확인한 후, 다시 산소를 투여하면서 마취를 유도하였다. Thiopental sodium 200 mg을 사용하여 의식을 소실시킨 후 succinylcholine 50 mg을 정주하고 마스크로 조절호흡을 시행하였으나 조절호흡이 잘 이루어지지 않았고 산소포화도가 급속히 70%까지 감소하였다. 저자들은 신속히 내경 7.0 mm의 기관내관으로 삽관을 시도하였고 삽관시 어려움은 없었다. 삽관후 폐환기는 정상적이었고 산소포화도는 98%로 상승하였다. 마취중 비탈분극성 근육이완제는 사용하지 않았다. 마취유지는 N_2O 2 L/분, O_2 2 L/분, isoflurane 1.0 vol%의 혼합기체를 사용하였고, 활력증후는 안정되어 있었다. 마취유도 60분후 수축기혈압 60 mmHg, 이완기혈압 30 mmHg로 떨어져 dopamine($5 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$)을 투여하기 시작하였고 수술이 종료(총 마취시간 120분)될 때까지 혈압은 안정된 범위를 유지하였다. 환자의 자발호흡은 마취유도 25분후에 돌아오기 시작하여 수술이 종료될 때까지 보조호흡을 실시하였다. 마취중 체온은 계속 감소하여 수술 종료시 36.7°C를 나타내었다. 마취중 산소포화도는 96%~98%, 호기말 이산화탄소분압은 35~40 mmHg를 유지하였다. 마취유도 5분, 60분, 110분후에 모세혈관에서 혈당을 측정하였으며 수치는 각각 373 mg/dl, 326 mg/dl, 227 mg/dl였다. 혈당치를 250 mg/dl 이상으로 유지하기 위하여 5% dextrose water 650 ml가 투여되었고, 소변량은 150 ml였다. 수술 종료후 환자의 자발호흡은 매우 좋았고 이때의 동맥혈가스분석에서 pH 7.34, PaCO_2 32.3 mmHg, PaO_2 210 mmHg, HCO_3^- 21.1 mEq/L, SaO_2 99.5%였다. 환자의 의식상태도 명료하여 발판하였다. 회복실에서 환자는 dopamine의 투여를 중지한 상태에서 안정된 활력증후를 나타내었고, 마스크로 분당 5 L의 산소를 투여하면서 99%의 산소포화도를 나타내었다. 환자는 회복실에서 30분간 관찰 후 중환자실로 이송되었다. 환자는 중환자실에서 패혈증에 준한

일반적인 치료와 인슐린으로 당뇨의 조절을 시행하였으나 혈당은 잘 조절되지 않았고 마취종료 약 48 시간후부터는 수축기혈압 60 mmHg, 이완기혈압 30 mmHg, 맥박수 약 120회/분을 나타내었고 산소마스크로 2 L/분의 산소를 투여하면서 시행한 동맥혈가스분석상 pH 7.25, PaCO₂ 59.8 mmHg, PaO₂ 67.9 mmHg, HCO₃⁻ 23.4 mEq/L, SaO₂ 90.1%이었다. 슬후 3일째 환자의 의식상태가 나빠지면서 인공호흡기로 환기를 시키면서 집중적인 치료를 실시하였으나 상태가 더욱 나빠져 수술후 4일째 사망하였다.

고 찰

Prader-Willi 증후군 환자들은 비만, 잠복고환, 충치등으로 수술을 받는 경우가 많으며 마취 관리에 관한 문제점은 1976년에 Palmer와 Atlee에 의해 기술된 바 있다.⁵⁾

첫번째 문제점은 긴장저하가 특징적으로 나타나므로 근육이완제의 사용여부와 사용하는 경우 어떤 종류의 근육이완제를 선택해야 하는 점이다. 보고에 따라 succinylcholine, vecuronium, atracurium을 사용한 경우 혹은 halothane을 사용하여 근육이완제의 도움 없이 삽관을 시도한 증례들이 있으나 발관에 따른 호흡장애는 보고되지 않았다.⁵⁻⁷⁾ 본 환자의 경우는 기관내삽관시 succinylcholine 50 mg을 사용하였고 비탈분극성 근육이완제는 사용하지 않았다. 수술후 발관전 충분한 일회호흡량과 호흡수를 나타내었으며 삽관후 호흡의 회복은 마취유도 25분후로 일반적인 succinylcholine 작용시간 보다는 연장되었다. 어떠한 근육이완제를 사용해야 하는지 확실히 정립되어 있지는 않지만 환자의 긴장저하 상태(특히 1기)에 따라 신중을 기해서 투여해야 할 것이다.

두번째 고려할 점은 기도유지로 소하악증, 높은 구개궁, 비만, 척추측만증 등은 기관내삽관시 어려움을 줄 수 있고 성대의 크기가 연령에 비해 적어서 상대적으로 내경이 적은 관을 사용한 보고가 있다.⁸⁾ 또한 심한 충치로 인한 치아의 손상도 나타날 수 있으므로 수술전 발치후 삽관을 시도한 경우도 있다.⁵⁾ 본 증례의 경우 미리 기관지경을 사용하여 성대의 크기를 확인한 후 삽관을 시도하였고, 기관내삽관에 어려움은 없었다. 환자의 산소포화도가 수술실 도착 당시 83%로 저하되어 있는 상태였지만

마취유도전 산소를 투여하여 산소포화도를 97%까지 상승시킨 후, 마취유도를 시행하면서 마스크를 사용한 조절호흡을 시행하였다. 하지만 조절호흡이 잘 이루어지지 않았고 산소포화도가 70%까지 급속히 감소하였다. 이는 소하악증으로 마스크가 잘 맞지 않고 비만으로 인하여 조절호흡이 어려워져 발생한 것으로 생각되며 또한 비만으로 인하여 폐의 기능적 잔류용량이 감소하고 패혈증으로 인해 저산소증이 더욱 빨리 진행되었으리라 생각한다.

세번째 문제점은 탄수화물-지방대사의 변화이다. Prader-Willi 증후군 환자들은 순환하고 있는 포도당을 기초에너지로 사용하기 보다는 공복상태에도 지방합성에 사용하고 있으므로 중요 장기의 기능을 유지하기 위해서는 혈당 수치를 높게 유지시켜야 하는 특징이 있다. 간단한 치과 수술 후에도 저혈당 중에 빠지고 발작을 유발할 수 있다.⁵⁾ 이러한 환자들의 마취중 적당한 혈당농도는 아직 정립되어 있지 않으나 Palmer와 Atlee등은 비록 간단한 수술중 혹은 수술후라도 계속 포도당을 투여해야 하며 음식 섭취가 가능할 때까지 계속 혈당을 측정해야 한다고 하였다.⁵⁾ 본 증례의 경우 병실에서 인슐린을 투여하면서 공복시 혈당농도가 600 mg/dl 이상을 유지하였기 때문에 저자들은 일반적인 당뇨 환자들에서 마취중 적당한 혈당농도인 150~250 mg/dl보다 높은 혈당농도를 유지하려 하였다. 그러나 계속 5% 포도당액을 투여 했음에도 모세혈관의 혈당치는 계속 감소하여 마취유도 110분후에는 모세혈관 혈당치가 227 mg/dl로 감소하였다. 하지만 회복실에서 저혈당이 의심되는 증상은 나타나지 않았다.

네번째로 이러한 환자들은 흡인의 위험이 높다. Prader-Willi 증후군 환자들은 분노발작(temper tantrum)이 흔하고 정신박약이 있기 때문에 음식을 시킴으로서 분노발작이 유발되고 음식을 찾아서 몰래 먹는 행동이 흔히 나타나므로 금식시간을 지키기가 어렵고 보호자의 특별한 감시가 필요하다. 또한 몸이 비대하여 복잡이 상승되어 있는 경우가 많고 열공탈장의 빈도가 높아 흡인의 위험이 증가된다.⁷⁾ Alexander등은 Prader-Willi 증후군 환자들의 10~17%에서 반추증(rumination)이 발생한다고 보고하였다.⁹⁾ 본 증례의 경우 분노발작은 관찰할 수 없었고 환자가 전혀 움직이지 못하는 상태라 금식시간을 준수하는 데에는 별 문제가 없었다. 마취전 위액의 양과

산도를 감소시키기 위하여 famotidine 20 mg을 서서히 정주하였다. 또한 환자의 의식이 명료해진 후 발판을 시도하였다.

그 외의 문제점으로는 수술에 따른 반응으로 저체온증 혹은 고체온증을 나타낼 수도 있고 심장에 장애를 가지고 있는 경우도 있다.^{10,11)} 본 증례의 경우 마취 유도전부터 무릎 부위의 괴사가 원인으로 생각되는 체온상승(38.7°C)이 관찰되었으나 마취중 체온은 계속 감소하여 마취 종료시에는 36.7°C로 측정되었고 마취중 특별한 체온의 변화는 관찰할 수 없었다. Prader-Willi 증후군 환자에서 심전도의 장애가 있을 수 있으며 Milliken과 Weintraub등은 마취중 심장의 장애를 보고한 바 있다.⁶⁾ 하지만 보고된 다른 환자들의 경우 마취중 심전도에서 이상 소견을 보이지 않은 경우도 많았고, 본 증례의 경우도 수술 전 심전도가 정상범위였고 마취 중에도 심전도의 이상은 관찰할 수 없었다. Prader-Willi 증후군 환자가 수술후 특별한 문제없이 퇴원한 경우가 많으나 본 증례의 경우 수술전 이미 패혈증의 증세가 있었고 수술 후 집중적인 치료에도 불구하고 패혈증을 극복하지 못하여 수술후 4일째 사망하였다. 그러므로 Prader-Willi 증후군 환자가 수술을 시행받는 경우 혈당과 체온의 조절에 신중을 기하고 근육이완제의 사용을 조심스럽게 하며 비만에 따른 문제점과 흡인의 위험성을 감소시키는 데 신중을 기해야 할 것이다.

참 고 문 헌

1. Prader A, Labhard A, Willi H: Ein syndrome von adipositas, kleinwachs, kryptorchismus, anx oligophenach myastoniertigem zustand im neuge - borenalter. Schweiz Med Wochenschr 1956; 86: 1260-1.
2. Soper RT, Mason EE, Printer KJ: Gastric bypass for morbid obesity in children and adolescents. J Pediatr Surg 1971; 10: 51-8.
3. Bonucelli CM, Stetten G, Levitt RC, Levin LS, Pteritz RE: Prader-Willi syndrome associated with an interstitial deletion of chromosome 15. Johns Hopkins Med J 1982; 151: 237-42.
4. Ledbetter DH, Riccardi VM, Airhart SD, Strabel RJ, Keenan BS, Crawford JD: Deletion of chromosome 15 as a cause of the Prader-Willi syndrome. N Engl J Med 1981; 304: 325-30.
5. Palmer SK, Atlee JL: Anesthetic management of the Prader-Willi syndrome. Anesthesiology 1976; 44: 161-3.
6. Milliken RA, Weintraub DM: Cardiac abnormalities during anesthesia in a child with Prader-Willi syndrome. Anesthesiology 1975; 43: 590-2.
7. Sloan TB, Kaye CI: Rumination risk of aspiration of gastric contents in the Prader-Willi syndrome. Anesth Analg 1991; 73: 492-5.
8. Cavaliere F, Cormaci S, Cotnaci M, Alberti A, Colabucci F: Anesthesia generale nella sindrome di Prader-Willi. Minerva Anesthesiol 1996; 62: 327-32.
9. Alexander RC, Greenswag LR, Nowak AJ: Rumination and vomiting in Prader-Willi syndrome. Am J Med Genet 1987; 28: 889-95.
10. Yamashita M, Koishi K, Yomoya R, Tsuba T, Matauki A, Oyama T: Anaesthetic considerations in the Prader-Willi syndrome: report of four cases. Can Anaesth Soc J 1983; 30: 179-84.
11. Mayhew JF, Taylor BT: Anaesthetic considerations in Prader-Willi syndrome. Can Anaesth Soc J 1983; 30: 565-6.