Nemaline Myopathy 환자의 마취경험

— 증례 보고 —

가톨릭대학교 의과대학 마취과학교실

최진환 · 이지영 · 이해진 · 전진영 · 홍성진 · 문세호

= Abstract =

Anesthetic Experience of the Patient with Nemaline Myopathy

— A case report —

Jin Whan Choi, M.D., Ji Young Lee, M.D., Hae Jin Lee, M.D.
Jin Young Chon, M.D., Sung Jin Hong, M.D., and Se Ho Moon, M.D.

Department of Anesthesiology, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

Nemaline rod myopathy is an autosomal dominant disease characterized by nonprogressive symmetric skeletal muscle weakness affecting principally proximal skeletal muscles. Anesthesia of the patient with this disease is known to present some problems: difficult intubation due to facial dysmorphism, delayed onset of succinylcholine, reduced vital capacity on pulmonary function test and skeletal deformity. We anesthetized 19 year old male patient with nemaline myopathy for the operation of cryptorchidism. Because of the possibility of difficult intubation, we produced epidural anesthesia with 20 G Tuohy needle at L5-S1 intervertebral space successfully. There were no problems in the course of operation and recovery except transient airway obstruction due to sedative. (Korean J Anesthesiol 2000; 38: 940~943)

Key Words: Myopathy: nemaline myopathy.

Nemaline myopathy는 비진행성 또는 느리게 진행하는 선천성 근이형성증의 하나로 주로 근위부 근육의 대칭성 쇠약을 나타낸다.¹⁾ 이 질환은 1963년 Shy 등에 의해 처음 기술되었는데,²⁾ 비정상적인 1번 염색체에 의해 상염색체 우성 양상으로 유전되는 것으로 보이며,³⁾ 환자는 운동발달의 지연, 전신적인 근육의 쇠약, 근력저하, 심전반사의 소실 등을 나타내고 특징적인 이형양상과 비정상적인 걸음을 보이거나 일

반적으로 정상기능을 보인다.⁴⁾ 진단은 근육생검을 통해 이루어지며, Z-band의 파괴, type 1 fiber 불균형과 nemaline rod가 나타난다.²⁾

이 질환의 마취관리에 대해서는 단 몇 개의 보고가 있을 뿐인데, 저자들은 잠복고환 수술을 위하여 입원한 nemaline myopathy 환자에서 부위마취를 실시한 경험을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 19세 남자환자로 우측 잠복고환으로 인해 고환절제수술을 위해 내원하였다. 영아때부터 쇠약 증상이 있어 일시적으로 영양보급관으로 수유를 한

논문접수일 : 2000년 1월 24일

책임저자 : 이지영, 서울 영등포구 여의도동 62

성모병원 마취과, 우편번호: 150-010

Tel: 3779-1322, 1944, Fax: 783-0368

E-mail: leeji@cmc.cuk.ac.kr

적이 있었으며, 12세 때 편도적출술을 시행하였으나 당시 마취상의 문제는 없었다고 하였다. 14세 때 nemaline myopathy 진단을 받았으며, 현재 신장 166 cm에 체중 33 kg으로 매우 마른 체형이었다. 신경과 적인 진찰 결과 전반적인 근육의 쇠약이 있고 심전 반사가 저하되었으며 gower sign이 나타났다. 가족중 비슷한 증상이 있는 사람은 아무도 없었으며, 우측 잠복고환이 있는 외에 이차성징의 발현에는 문제가 없었다. 환자는 평소에 거의 운동을 할 수 없었으며 언덕이나 계단을 오를 때 호흡곤란을 느끼고 가끔 심한 기침을 한다고 하였다. 수술 전 폐기능 검사를 실시하였는데, FVC가 예측치의 41%, FEV₁이 47%, FEV₁/FVC 99%, MVV 39%, VC 39%, DLCO 63%로 중등도의 환산장애를 동반한 심한 제한성 폐질환이 있는 것으로 나타났다. 환자의 안면은 좁고 길었으며, Mallampatti class II에 해당하는 상부기도를 가진 것으로 보이고 경부의 신전은 비교적 잘 되었으며 thyromental distance가 7.5 cm로 길었으나, 고아치형 구개와 길고 매우 좁은 구강을 가지고 있었고 부정 교합이 심하여 발음이 정확하지 않았다(Fig. 1a, b). 척추 외양과 흉부 및 요추 방사선 사진(Fig. 2a, b)을 보았을 때 흉추의 후측만증이 있었다. 이상과 같은

상황을 종합해 볼 때 마취관리시 야기될 수 있는 문제점으로는 전신마취시 기도관리의 어려움과 폐기능 저하, 부위마취시 고위차단이 될 경우 호흡보조근 마비에 의한 폐기능장애의 심화였다. 환자의 이학적 및 방사선학적 소견과 검사실 결과를 종합하여 부위 마취를 시도하기로 하였으며, 부위마취가 실패할 경우 굴곡성 기관지경을 이용하여 작성하 기관내 삽관을 실시하기로 결정하여 환자와 비뇨기과의에게 미리 설명하였다.

수술 전 검사결과에는 이상이 없었으며, 전투약은 실시하지 않았다. 수술실 도착 후 혈압계, 심전도, 맥박산소측정기를 부착하였으며, 혈압은 120/80 mmHg, 심박수는 55 beats/min, 동맥혈 산소포화도는 100%였다. 환자를 좌측 측와위로 위치시키고 L5-S1 추간에서 경막외마취를 실시하여 20 G Tuohy needle을 경막외강에 위치시키고 저항소실법에 의하여 확인하였다. 2% lidocaine 15 ml를 주입한 다음 환자를 다시 양와위로 위치시키고 피부분절 T10까지 마취되었음을 확인 후 수술을 시작하였다. 환자의 불안감이 너무 심하여 midazolam 2 mg과 fentanyl 50 µg을 정주하였는데 이후 환자의 기도유지에 어려움이 있어 경구용 기도유지기를 삽입하고 triple maneuver를 잠시

Fig. 1. Frontal (a) and lateral (b) view of face in nemaline myopathy patient show facial dysmorphism including narrow, elongated face and short jaw. The patient had narrow, high-arched palate when he opened the mouth.

Fig. 2. Chest PA (a) and KUB (b) show right-side scoliosis of thoracic spine.

실시하여 기도를 유지하면서 산소마스크를 통하여 5 L/min의 유량으로 산소를 투여하였다. 이후에도 환자는 깊은 수면상태에 있어 기도상태를 파악해보고자 MacIntosh No. 3 blade 후두경을 구강내에 삽입하여 보았으나 고아치형구개와 좁은 구강내강, 심한 부정교합이 있고 특히 후두경이 위치해야 하는 우측 하절치와 전치 부위는 치열이 중복되어있어 후두경 삽입조차 곤란하였으며, 어렵게 후두경을 삽입하고 나서도 후두개의 노출이 어려웠다. 이후 환자는 경구용 기도유지기로 기도유지가 잘 되어 안정된 상태에서 별다른 문제없이 수술을 마쳤으며 회복실로 이송하였다.

고 찰

선천성 근이형성증의 하나인 nemaline myopathy는 3가지의 유형이 있는데 선천성이며 느린 경과를 거치는 형, 선천성이며 급속히 치명적인 형, 늦게 발병하여 진행하는 형이 있다.⁵⁾ 대부분의 임상보고에 의하면 상대적으로 비진행성인 근육의 쇠약이 나타나고 주로 근위부의 근육들이 영향을 받으며 심한 근육의 소모는 보이지 않는다. 영아기에는 근력저하, 연하곤란, 호흡부전, 청색증을 보이며, 비교적 나이가 많은 환자에서는 안면 이형증이 나타나는데 긴

안면, 벌린 입, 좁은 고아치형구개, 소하악증, 부정교합 등이 특징이다. 다른 골격이상으로는 척추의 후측만증, 함몰흉이 있으며, 골격의 이상은 근육긴장도의 감소에 의해 비정상적인 골격발달로 인한 2차적인 것이다. 본 증례는 영아기부터 증상이 있었고 이후에도 느리게 진행하여 점차 외관이 변해왔다고 하며, 척추의 후측만증을 비롯한 nemaline myopathy의 골격이상을 대부분 가지고 있었으며 14세에 조직검사를 통해 nemaline myopathy진단을 이미 받았다.

Nemaline myopathy 환자의 마취관리시 중요한 문제들로는 비정상 안면구조, 폐 기능부전, 약물에 대한 비정상적인 반응, 드물게 나타나는 심근증(cardiomyopathy)이 있다.¹⁾ 기관내 삽관은 상악돌출증과 소하악증, 고아치형구개같은 비정상 안면구조로 인해 어려운데, 기존의 증례보고에 의하면 제왕절개술을 받는 nemaline myopathy환자에서 예상치 않게 후두가 깊이 위치해있어 몇 번의 시도 끝에 MacIntosh No.4 후두경을 사용하여 겨우 기관내 삽관을 할 수 있었다고 하였다.⁶⁾ 본 증례의 환자도 하악이 적으며 감상연골까지의 거리가 길어서 후두가 깊이 위치해 있을 가능성이 많았다. 특히 부정교합이 심하였고 치열구조가 매우 나빠서 MacIntosh No.3 후두경의 삽입 자체가 매우 어려웠다. 따라서 이러한 환자들의 마취유도시에는 다양한 종류의 후두경, 특히 후두경

날이 긴 후두경이 준비되어 있어야 하며, 기관내 삽관을 시도할 경우 각성하 기관내 삽관이나 굴곡성 기관지경을 사용하는 것이 합리적일 것으로 생각된다.

근육이완제에 대한 반응으로는 succinylcholine에 대해서는 늦은 작용발현과 약간의 저항을 나타내지만 다른 신경근 질환에서 볼 수 있는 고칼륨혈증이나 심정지등의 부작용은 보고되지 않았으며, pancuronium에 대한 반응은 정상인 것으로 나타났다.⁷⁾ 이 질환과 관련된 악성고열증의 보고는 아직 없다.

이런 환자에서 기관내 삽관의 어려움이나 약제에 대한 반응의 불확실성 때문에 전신마취 대신 부위마취를 실시할 수 있으나 부위마취실시 또한 문제들을 가지고 있다. 왜냐하면 호흡근육의 약화, 비정상적인 흉벽구조, 만성흡인, 미세무기폐 등으로 인해 제한성 폐기능 장애를 가지는데,⁸⁾ 이러한 호흡장애가 있는 환자에서 부위마취를 실시하여 고위차단이 되면 호흡기능의 더 큰 장애를 초래하게 된다.⁹⁾ 물론 이러한 폐기능 장애는 전신마취시에도 문제가 될 것이다. 또한 척추의 과장된 후만이나 후측만증으로 인해 정상인에서보다 부위마취가 기술적으로 더 어렵다는 문제가 있다.

본 증례의 환자에서 마취방법을 선택함에 있어 이상과 같은 문제들이 있었으나, 기도의 이학적 검사와 척추 방사선 사진 관찰결과 부위마취가 더 용이할 것으로 생각되었고 환자는 각성하 기관내 삽관시의 불편함을 피할 수 있을 것으로 생각되어 경막외마취를 실시하기로 하였으며, 아울러 여러 종류의 후두경, 굴곡성 기관지경과 같은 기관내삽관 준비도 같이 하였다. 경막외마취 결과 적절한 분절의 마취가 이루어져 수술에는 별다른 문제가 없었으나, 불안감을 없애기 위하여 투여한 midazolam 및 fentanyl에 의하여 깊은 수면에 의해 잠시 기도폐쇄가 생겼다. 다행히 triple maneuver와 경구용기도유지기로 기도유지가 잘 되었으나 그렇지않았을 경우 심각한 상

황에 이르렀을 수도 있었을 것으로 생각된다. 본 증례의 환자에서처럼 nemaline myopathy가 서서히 진행되는 경우 장래에 마취를 실시해야한다면 폐기능 장애나 골격이상, 기도이상이 더 심해질 것을 예상할 수 있으므로 수술 전 철저한 검사와 대비가 필요할 것이다.

결론적으로 nemaline myopathy환자는 기도확보와 폐기능의 약화, 부위마취의 어려움 등 여러 마취상의 문제를 제기하나 본 증례의 환자에서는 경막외마취를 통하여 큰 문제없이 수술을 끝낼 수 있었으며, 어떤 마취방법을 선택하더라도 기도확보를 위하여 만반의 준비가 필요할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Stoelting RK, Dierdorf SF: Anesthesia and co-existing disease. 3rd ed. New York, Churchill Livingstone. 1993, pp437.
2. Shy GM, Engel WK, Somers JE, Wanko T: Nemaline myopathy. A new congenital myopathy. Brain 1963; 79: 793-810.
3. Kondo K, Yuasa T: Genetics of congenital nemaline myopathy. Muscle Nerve 1980; 3: 308-15.
4. Hudgson P, Gardner-Medwin D, Fulthorpe JJ, Walton JN: Nemaline myopathy. Neurology 1967; 17: 1125-42.
5. Benumof JL: Anesthesia and uncommon diseases. 4th ed. Philadelphia, WB Saunders. 1998, pp 355-6.
6. Stackhouse R, Chelmon D, Dattel BJ: Anesthetic complications in a pregnant patient with nemaline myopathy. Anesth Analg 1994; 79: 1195-7.
7. Heard SO, Kaplan RF: Neuromuscular blockade in a patient with nemaline myopathy. Anesthesiology 1983; 59: 588-90.
8. Cunliffe M, Burrows FA: Anesthetic implications of nemaline rod myopathy. Can Anaesth Soc J 1985; 32: 543-7.