근긴장성 이양증 환자의 마취관리

-증례 보고-

포천중문 의과대학 분당차병원 마취통증의학교실

이병희 · 이종연 · 박정현 · 김민구 · 이현락

= Abstract =

Anesthetic Management of Myotonic Dystrophy

-A case report-

Byung Hee Lee, M.D., Jong Yeon Lee, M.D., Chung Hyun Park, M.D.
Min Ku Kim, M.D., and Heon Rak Lee, M.D.

Department of Anesthesiology, College of Medicine,
University of Pochon CHA, Sunnam, Korea

Myotonic dystrophy is a muscle disorder characterized by progressive muscle wasting and weakness associated with myotonia. It is a systemic disease transmitted in an autosomal dominant pattern. Myotonia may be precipitated by hypothermia, shivering, and mechanical or electrical stimulation. Furthermore, sensitivity to sedative, anesthetic and neuromuscular blocking agents may result in intraoperative and early postoperative cardiovascular and respiratory complications, as well as prolonged recovery from anesthesia. Therefore, a patient with myotonic dystrophy is at high risk for complications from anesthetic management.

We report the successful anesthetic management of such a patient undergoing a total abdominal hysterectomy, in which we used an epidural technique for intraoperative anesthesia and postoperative analgesia. (*Korean J Anesthesiol* 2003; 44: 414~417)

Key Words: Anesthetic management; myotonic dystrophy.

근긴장성 이양증(Myotonic dystrophy)은 진행성 근력 약화와 근긴장이 특징인 상염색체 우성으로 유전되는 전신적 질환이다.^{1,2)} 이 질환의 특징인 근력 약화는 모든 근육(골격근, 평활근, 심장근)에 이환될 수 있으며, 근긴장(근육 수축이 지속되고 이완이 지연되는 현상)은 전율, 한랭과 같은 물리적 자극이나 전기적 자

극에 의해서도 유발된다.^{3,4)} 특히 마취에서 쓰이는 탈분극성 근이완제와 근이완을 역전시키는 항콜린성 약제에 의하여 근긴장이 발생되며 이것은 기도 확보와 효과적인 폐포 환기를 어렵게 한다.^{5,6)}

하위 식도 괄약근과 후두근의 약화는 흡인성 폐렴과 호흡 부전을 야기시킬 수 있다. 심장에도 심근 병변이 나타나며, 또 부정맥과 방실 차단과 같은 전도 장애가 발생할 수 있으며 이는 돌연사의 원인이 된다고 한다.^{1,3,4)}

마취의로서 마취관리에서 어려운 점은 마취에서 쓰이는 barbiturate, opioid, benzodiazepine, propofol, 흡

논문접수일 : 2002년 9월 30일

책임저자 : 이병희, 경기도 성남시 분당구 야탑동

분당차병원 마취통증의학과, 우편번호: 463-712

Tel: 031-780-5433, Fax: 031-718-1469

E-mail: lbhaak@hanmail.net

Fig. 1. Moderate to severe brief small amplitude and sharp waves (myotonic discharges) in right abductor pollicis brevis muscles.

입 마취제 등 대부분의 약제가 호흡중추를 민감하게 억제하며 마취 후 회복을 지연시키고 호흡계 합병증을 야기할 수 있다는 것이다.^{4,7)}

이와 같이 근긴장성 이양증 환자의 마취관리는 매우 어렵고, 또 세심한 주의가 필요한 경우로 이를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

42세 여자 환자는 체중 57 kg, 키 150 cm이었고, 거대 자궁근종(7×6×10 cm)으로 산부인과에서 전자궁 적출술이 예정되었다. 내원 3개월 전부터 팔목에 힘이 감소되고 보행시 발이 땅에 끌리는 현상이 나타나 타병원에서 임상진찰 소견상 근긴장성 이양증으로 진단받았다. 과거력에서 81년과 83년에 제왕절개술을 받았으나 특별한 문제는 없었다고 한다. 평소 딱딱한 음식은 먹기가 힘들었고, 최근에는 사례가 잘들리고 발음이 어눌하게 되어 본원 이비인후과에서 진료를 받은 경험이 있었다.

본원 신경과에서도 임상진찰 소견상 근긴장을 보였으며, 전형적인 원위부 근력약화와 근전도 검사에서 특징적인 근경직성 방전(myotonic discharge)이 나타나 근긴장성 이양증으로 진단하였다(Fig. 1). 이 유전성 질환에서 특징적으로 보이는 염색체의 삼핵산 반복확장을 보기 위하여 DNA 분석을 실시하려 하였으나 환자가 거부하였다. 수술 전 검사에서 일반 화학검사는 정상 범위였으며, 흉부 방사선 사진에서 심장비대가 관찰되었으나 심전도와 심초음파 검사에서는 정상 소견을 보였다. 폐기능 검사에서 1초 강압호기량(FEV₁)이 1.71 L로 예상된 정상 값의 71%이었고, 최대 호기유출률(PEFR)은 4.7 L/sec이었다. 동맥혈 가스 검사에서 PaO₂는 92.8 mmHg이고, PaCO₂가 40.1 mmHg이었다.

이런 경우는 전신 마취보다는 부위 마취가 위험성이 적다고 판단되어 경막외 마취를하기로 결정하였고 전처치는 하지 않았다. 환자는 수술실에서 지속적인 혈액학 감시를 위하여 우측 요골동맥에 카테테르를 거치하였고, 이어서 측정된 혈압은 115/75 mmHg, 심장 박동수는 78회/min, 동맥혈 산소 포화도는 98%로 안정되어 있었다. 측와위를 취하여 3-4번 요추간에서 16 G Touhy 바늘을 사용하여 저항소실법으로 경막외강을 확인하고, 카테테르를 두부 방향으로 3 cm 전진시켜 고정하였다. 환자가 냉감을 느끼거나 전율이 일어나지 않게 하기 위하여 가온담요를 깔고 생리 식염수는 36°C로 가온하여 정맥으로 투여하였다. 2% lidocaine 20 ml에 fentanyl 50μg을 첨가하여 총량을 24 ml로 만들어 경막외강으로 투여하였고 10분 후 pinprick 검사로 측정된 최고 감각 차단 높이는 T₅였다.

수술 시간은 1시간 40분 동안 진행 되었으며 활력징후 및 동맥혈 산소 포화도는 정상 범위였다. 통증을 완화하기 위하여 morphine 2 mg을 경막외강으로 투여하고 나머지 morphine 8 mg을 생리식염수에 섞어 100 ml로 만들어 한 시간당 2 ml를 2일 동안 경막외강으로 투여되도록 하였다. 수술이 끝난 뒤 중환자실에서 하루 동안 관찰한 후 일반 병실로 이동되어 별문제 없이 10일만에 퇴원하였다.

고 찰

근긴장성 이양증은 상염색체 우성으로 유전되며, 성인에서 발현되는 유전성 근육질환중 가장 흔한 질병으로 그 빈도는 8,000명당 1명이라고 한다.³⁾ 이 유전자는 염색체 19q에 위치하며 삼핵산 염기 서열인 CTG가 정상인에서는 3-30회 반복되나 근긴장성 이양증 환자에서는 50회에서 3,000번까지 반복 확장되

어 있다고 하며, 반복적으로 확장된 횡수가 질병의 심한 정도 및 발병 연령과 연관이 있다고 한다.^{1,2)} 이 유전자는 serine threonine protein kinase와 연관이 있으며 이 효소는 세포 내 이온 통로를 조정하는 것으로 알려져 있지만, 근막세포에서 그 효소 작용으로 인한 정확한 임상적 결과는 아직 알려져 있지 않다.³⁾

근긴장성 이양증 환자의 전형적인 임상 증상은 골격근에서 10대 초반부터 시작되며, 손목과 발목의 힘이 약해지고 종종 족하수가 나타나기도 하며 중년이 되면서 점점 더 심해진다고 한다.^{1,3)} 특히 추을 때 악화되며, 다른 근육보다는 목빗근과 그 주변 근육에 잘 이환되며 그로 인하여 사레가 잘 들리고, 구음장애, 연하곤란 등이 나타날 수 있다. 평활근에도 이환될 수 있으며 그로 인하여 변비와 담낭염에 잘 걸린다고 한다.^{3,4)} 진행된 근긴장성 이양증 환자는 거의 모든 환자에서 심근병변이 이환되며, 그중 반이상에서 전도장애가 있어 생명을 위협할 수 있다고 한다.^{1,4,8)} 본 환자에서는 손목의 힘이 약해지고 족하수와 같은 원위부 근력약화가 있었으며, 그 외 연하곤란과 구음장애가 있었다. 그러나 심근병변에 의한 전도장애는 관찰되지 않았다. 가족력상 환자의 동생은 어려서부터 보행이 불가능하고 지능 저하가 있었다는 것으로 보아 선천성 근긴장성 이양증을 앓고 있었던 것으로 생각된다. 또 환자는 두명의 남녀 자식을 두었으나 현재까지는 정상적으로 생활한다고 한다.

근긴장성 이양증 환자에서 근긴장은 여러 가지 원인에 의해서 발생되지만 전율과 한랭으로도 발생되며, 특히 succinylcholine과 같은 탈분극성 근이완제를 투여하면 2-3분간 골격근 수축이 지속되며, 심하면 기도 확보와 효과적인 폐포 환기가 어렵게 된다.^{4,8)} 또 비탈분극성 근이완제를 근긴장성 이양증 환자에 투여할 경우 근긴장은 오지 않으나, 근이완제에 대한 감수성이 증가되어 있고 근이완 역전시 회복기간이 길어진다고 한다. 그리고 근이완을 역전시키기 위한 항콜린성 약제의 투여는 근긴장을 유발시키므로 피하는 것이 안전하다고 알려져 있다.^{9,10)}

마취유도 및 유지시 쓰이는 barbiturate, benzodiazepine, propofol, 아편양제제, 흡입마취제 등은 근긴장성 이양증 환자에서 중추신경계의 호흡중추를 더욱 민감하게 억제할 뿐만 아니라 마취 후 회복을 지연시키고, 그에 더하여 말초 호흡근의 약화나 위축이 있다면 치명적인 호흡계 합병증이 일어나게 된

다.^{4,7,8)} 또 이러한 근긴장성 이양증 환자는 혈중 이산화탄소의 농도가 높아져도 과호흡을 하지 않는 비정상적인 호흡 형태를 보이며, 그에 더하여 성인 근긴장성 이양증 환자에서는 낮시간에도 기면 상태를 자주 보이기 때문에, 호흡 부전과 같은 합병증이 올 수 있으므로 수술 후 회복기간에도 계속 세심한 관찰이 필요하다.^{3,8,11)} 이러한 여러 가지 어려운 문제 때문에 근긴장성 이양증 환자를 마취하려면 먼저 환자의 질병이 얼마나 심한가를 파악하여 부위 마취를 할 것인가, 전신마취를 할 것인가, 어떤 약제를 쓸 것인가 등. 적절한 마취 계획을 미리 세워서 합병증을 최소화하여야 한다.¹²⁾

근긴장성 이양증 환자를 마취할 경우에 부위마취와 전신마취를 비교한다면, 부위마취를 시행할 경우 환자의 인후, 후두 및 흉부근의 약화로 인하여 발생될 수 있는 환기 실패, 흡인성 폐렴이나 폐포의 확장부전 등을 피할 수 있다. 또한 마취유도 및 유지를 위하여 쓰이는 약제와 근이완제를 사용하지 않기 때문에 위에서 언급한 호흡중추 억제로 발생하는 마취 후 회복 지연을 포함하여 근이완제 투여로 인한 여러 가지 합병증을 피할 수 있다. 또 수술 후 효과적인 통증 조절이 가능하여 심리적 안정과 자극을 감소시켜 근긴장을 피할 수 있기 때문에 부위 마취가 선호되고 있다.^{12,13)} 그러나 전신마취 시에도 일어날 수 있는 것으로, 부위마취를 시행할 때 한랭과 전율로 인하여 근긴장이 올 수 있으며 이를 최소화하기 위해서는 정맥으로 투여되는 수액과 부위 마취를 위한 국소 마취제는 가온시켜 투여하고, 가온담요를 깔고, 수술실 대기 온도를 따뜻하게 하여 체온 손실을 최소화하는 것이 필요하다.^{13,14)} 또한 수술 후 통증 조절을 위하여 아편양제제의 전신적 투여나 척수강 내로의 투여는 피하는 것이 안전하다고 한다.¹³⁾ 본 경우에서도 수술은 부위 마취로도 시행할 수 있는 전자궁 적출술로 위와 같은 장점 때문에 부위 마취를 시행하였고, 체온 손실을 최소화하여 근긴장이 발생되지 않게 하였다. 수술 후 통증 조절을 위하여 경막외강으로 morphine을 투여하는 것은 전신적 투여나 척수강 내로 투여하는 것과는 다르게 호흡중추의 억제가 없어 안전할 뿐만 아니라 효과적으로 통증을 완화시킬 수 있다고 한다.¹⁵⁾

근긴장성 이양증 환자에서 불가피하게 전신마취가 필요할 경우 마취유도 및 의식 소실을 위하여 대부

분 작용 시간이 짧은 propofol을 쓰는 경향이다.^{5,6)} 이러한 경향은 환자의 상태, 환자의 나이, 수술 중 자극 정도, 다른 보조 마취제를 쓰는가 등의 여부에 따라 요구되는 혈중 propofol량을 정확히 조절할 수 있는 목표 농도 조절 주입법을 사용하여 수술 후 나타나는 부작용인 회복 지연을 피하고 있다.^{16,17)}

근이완제가 필요할 경우 작용 시간이 짧은 비탈분극성 근이완제를 쓰며, 신경 자극기를 적용하여 필요한 양을 최소한으로 적정하여, 수술종료 후 환자를 깨울 때 근이완을 역전시키지 않음으로써 항콜린성 약제에 의한 근긴장을 피하고 회복 지연을 예방할 수 있다.^{4,9,10)}

근긴장성 이양증 환자에서 응급수술을 해야 할 경우 금식이 되어 있지 않았다면 rapid sequence induction을 실시하여야 하는데, 이 때는 alfentanil과 propofol을 써서 근이완제 투여 없이 기관내 삽관을 실시하며, 기관내 삽관이 어려울 것으로 예상되는 경우는 각성시 삽관을 시행하는 것이 안전하다고 한다.^{18,19)}

Mathieu 등에²⁰⁾ 의하면 근긴장성 이양증 환자에서 전신마취를 시행한 후 합병증의 발생 빈도는 8.2%이고, 합병증의 대부분이 호흡기 계통이며, 특히 상복부 수술을 받은 경우와 심한 근긴장성 이양증이 있는 경우에서 합병증이 발생하였다고 한다.²¹⁾

결론적으로 근긴장성 이양증환자를 마취할 때는 먼저 환자의 질병 정도를 파악하고 수술 사항을 고려한 적절한 마취 계획을 세우고, 마취 관리시 많은 합병증이 발생될 수 있음을 항상 염두에 두고, 수술 전과 후에 지속적으로 세심한 관심을 갖고 관찰하여 합병증을 최소화하는 것이 필요하다.

참 고 문 헌

1. Barnes PR: Clinical and genetic aspects of myotonic dystrophy. *Br J Hosp Med* 1993; 50: 22-30.
2. 최병욱, 선우일남, 김승민, 이진성, 이은경, 박기택 등: 한국인 근긴장성 이양증에서 CTG 반복확장의 임상적 의의. *대한신경과학회지* 1999; 17: 543-53.
3. Brooke MH, Cwik VE: Disorders of skeletal muscle. In: *Neurology in clinical practice*. 2nd ed. Edited by Bradley WG, Draff RB, Fenichel GM: Washington, Butterworth-Heinemann. 1996, pp 2020-2.
4. Stoelting RK, Dierdorf SF: Anesthesia and coexisting disease. 3rd ed. New York, Churchill Living Stone. 1993, pp 437-9.
5. Bennun M, Goldstien B, Finkelstein Y, Jedeikin R: Continuous propofol anaesthesia for patients with myotonic dystrophy. *Br J Anaesth* 2000; 85: 407-9.
6. Aquilina A, Groves J: A combined technique utilising regional anaesthesia and target controlled sedation in a patient with myotonic dystrophy. *Anaesthesia* 2002; 57: 385-6.
7. Castano J, Pares N: Anaesthesia for major abdominal surgery in a patient with myotonia dystrophica. *Br J Anaesth* 1987; 59: 1629-31.
8. Russell SH, Hirsch NP: Anaesthesia and myotonia. *Br J Anaesth* 1994; 72: 210-6.
9. Watt NA, Scott RP: Mivacurium chloride and myotonic dystrophy. *Br J Anaesth* 1995; 75: 498-9.
10. Diefenbach C, Lynch J, Abel M, Buzello W: Vecuronium for muscle relaxation in patients with dystrophia myotonica. *Anesth Analg* 1993; 76: 872-4.
11. Takahashi K, Nosaka S: Carbon dioxide narcosis caused by midazolam in a patient with myotonic dystrophy. *Anaesthesia* 2000; 55: 97.
12. Boyle R: Antenatal and preoperative genetic and clinical assessment in myotonic dystrophy. *Anaesth Intensive Care* 1999; 27: 301-6.
13. Cherng YG, Wang YP, Liu CC, Shi JJ, Huang SC: Combined spinal and epidural anesthesia for abdominal hysterectomy in a patient with myotonic dystrophy. *Reg Anesth* 1994; 19: 69-72.
14. Camann WR, Johnson MD: Anesthetic management of a parturient with myotonia dystrophica. *Reg Anesth* 1990; 15: 41-3.
15. Takeda T, Tohmatsu T, Harada T, Murakami N, Dohi S: Postoperative continuous epidural infusion of morphine in a patient with myotonic dystrophy. *Masui* 1996; 45: 1384-7.
16. Tzabar Y, Marshall R: Myotonic dystrophy and target-controlled propofol infusions. *Br J Anaesth* 1995; 74: 108-9.
17. Bouly A, Nathan N, Feiss P: Propofol in myotonic dystrophy. *Anaesthesia* 1991; 46: 705.
18. Marsh DF, Scott RC: Anaesthesia in myotonic dystrophy. *Br J Anaesth* 1994; 73: 124.
19. Frerk CM, Hargreaves J: Dystrophia myotonica and difficult intubation. *Br J Hosp Med* 1993; 50: 30.
20. Mathieu J, Allard P, Gobeil G, Girard M, De Braekeleer M, Begin P: Anesthesia and surgical complication in 219 cases of myotonic dystrophy. *Neurology* 1997; 49: 1646-50.
21. Imison AR: Anaesthesia and myotonia-an australian experience. *Anaesth Intensive Care* 2001; 29: 34-7.