Brugada 증후군 환자의 마취 관리

-증례 보고-

전주예수병원 마취통증의학과

이준학 · 박평석 · 백 승 · 권영은

Anesthetic Management of a Patient with Brugada Syndrome -A case report-

Jun Hak Lee, M.D., Pyung Seok Park, M.D., Seung Baek, M.D., and Young Eun Kwon, M.D.

Department of Anesthesiology and Pain Medicine, Presbyterian Medical Center, Jeonju, Korea

Brugada syndrome describes a subgroup of patients at risk of ventricular fibrillation, but with no evidence of an underlying structural heart disease associated with an ECG pattern of right bundle branch block and a ST segment elevation in the right precordial leads (V_1 to V_3). This syndrome is familial with an autosomal dominant mode of transmission, and may be considerably more common in Southeast Asia. It is associated with a significant risk of ventricular tachyarrhythmias and sudden death, which is not effectively prevented by anti-arrhythmic drug therapy. We experienced such a case under general anesthesia for a hemi-colectomy, in a 32-year-old male patient diagnosed as having Brugada syndrome by characteristic ECG findings without untoward cardiovascular events. (Korean J Anesthesiol 2003; 45: 552~555)

Key Words: Brugada syndrome, sudden death, ventricular fibrillation.

Brugada 증후군이란 기질적인 심장질환의 동반 없이 심전도에서 우각차단 양상과 동시에 우 흉부유도(V_{1-3})에서 ST절의 상승 소견을 보이면서 수면 중 심실 세동에 의한 심인성 급사의 특징적인 임상 경과를 보이는 질환으로서 이는 선천성 long-QT 증후군과 더불어 심인성 급사의 원인이 되는 원발성 전기적 심질환(primary electrical disorder)의 대표적인 경우로 인식되고 있다.¹⁾ 이는 병력이나 이학적 소견에서 특별한 이상이 없는 경우가 대부분이며 특히 동양인 남자에게서 발생 빈도가 높고, 상염색체 우성 형태의 유전 양상이 특징으로 보고되고 있다.²⁾ 발생 빈도에 대한 정확한 국내 통계는 아직 없는 실정이나 실신이나 심인성 급사와 같은 심각한 합병증이 유발될 수도 있으므로 Brugada 증후군의 진단과 마취 관리에 대한 적극적인 관심이 요구된다.

본 증례는 32세 남자 환자로 전신 마취 하에 우측 결장절제술을 시행하기 위해 수술 전 시행한 심전도에서 우각차단과 우 흉부유도에서 ST절 상승 소견을 보여 심인성 급

사의 원인이 될 수 있는 Brugada 증후군으로 진단되었으며 이는 국내 마취과 임상에서 흔히 볼 수 없는 경우이기 때문에 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자는 32세 남자 환자(체중 78 kg, 신장 177 cm)로 우하복부 통증 및 종괴를 주소로 후복막 종양 및 농양의 진단 하에 진단적 개복술을 시행받기 위해 본원 응급실을 통하여 입원하였다. 과거력에서 입원이나 수술에의 특이소견은 없었으며, 실신, 심계항진, 흉통 등과 같은 기왕력도 보이지 않았으나, 가족력에서 환자의 어머니가 고혈압과 심장병 그리고 현기증의 병력을 보유했다. 수술 전 시행한 이학적 검사, 흉부 방사선 사진 그리고 혈액 검사에서 이상 소견은 없었으나, 심전도 검사에서 우각차단 양상과 우 흉부유도에서 ST절의 상승의 특이한 소견을 보였다(Fig. 1). 심초음파 검사에서는 좌심실 박출계수는 73%이었으며 심장에 다른 구조적인 이상은 보이지 않았다. 심근 경색증과 관련한 임상병리 검사에서 CPK가 460 IU/L, Troponin I가 0.05 ng/ml의 소견을 보였고 나머지는 모두 정상 범위이었다. 기질적인 심장 질환이 없으면서 심전도에서 특징적인 소견과 가

논문접수일 : 2003년 6월 27일

책임저자 : 이준학, 전북 전주시 완산구 중화산동 1가 300번지

전주예수병원 마취통증의학과, 우편번호: 560-750

Tel: 063-230-8370, Fax: 063-286-6350

E-mail: jun373@hanmail.net

Fig. 1. Resting 12-lead ECG shows typical pattern of right bundle branch block and ST-segment elevation of the “saddle-type” in leads V1 to V3.

죽력 등으로 Brugada 증후군으로 진단하였으며 이차적인 검사로 홀터 심전도나 전기 생리학 검사는 응급 상황으로 시행하지 못하였다. 환자와 보호자에게 수술주위기에 Brugada 증후군과 관련한 심각한 부정맥이나 심인성 급사의 위험도에 대하여 자세히 설명하고 특별 동의를 받았으며, 심장 내과와 상의하여 amiodarone과 베타 차단제와 같은 항부정맥제와 제세동기를 준비하여 수술을 시행하였다.

전투약은 midazolam 3 mg을 근주하였고 수술실에 도착하여 감시 장치로서 심장제세동기가 부착된 심전도, 맥박산소계 측기 등을 거치하고 지속적 혈압감시를 위해 우측 요골동맥에 22G 카테터를 거치하였다. 마취 전 혈압은 120/70 mmHg, 심박수는 분당 70회, 산소포화도는 98%였다. 마취 유도는 먼저 fentanyl 100µg을 정주한 후 심박수와 혈압을 5분 정도 관찰하고 thiopental sodium 350 mg과 vecuronium 8 mg을 정주한 후 N₂O 3 L/min, O₂ 3 L/min, sevoflurane 4 vol%로 투여하면서 mask를 이용하여 조절호흡을 시작하여 5분 후에 혈액화학적으로 안정된 상태에서 기관 내 삽관을 시행하였다. 마취 유지는 N₂O 3 L/min, O₂ 3 L/min, sevoflurane 2-5 vol%로 하였고, 수술 중 혈압은 100-140/50-80 mmHg, 심박수는 분당 50-90회, 산소포화도는 98-100%로 잘 유지되었으며, 수술 중 감시용 심전도에서 심실빈맥, 부정맥이나 ST절의 변화는 보이지 않았다. 수술이 끝날 무렵 자발 호흡이 회복되었으며, 근이완을 가역시키기 위해 pyridostigmine 15 mg, glycopyrrolate 0.4 mg을 정주하였고, 환자가 구두 명령에 눈을 뜨는 것을 확인한 후 발관하였다. 수술은 우측 대장의 부분 절제술을 시행하였으며, 총 마취 시간은 3시간 30분이었으며, 소변량은 300 ml이었고, 추정 실혈량은 약

450 ml이었다. 환자는 수술 후 집중 치료실에서 24시간 관찰하였으며 별 다른 문제점이 발생하지 않아 일반 병실로 이송되었다. 수술 후 시행한 병리 조직 검사 결과에서 B cell lymphoma가 나와 골수 검사에서 확진하고 환자는 항암 화학요법을 시행 받았으며 최근까지 약 5개월 동안 실신이나 다른 심장질환 없이 중양내과와 심장내과의 관리 하에 잘 지내고 있다.

고 찰

Brugada 증후군은 특발성 심실세동의 한 형태로 심전도 소견에서 우각차단과 우 흉부유도에서 ST절의 상승 소견을 보이면서, 수면 중 심실세동에 의한 심인성 급사의 특징적인 임상 경과를 보이는 흔하지 않는 원발성 전기적 심질환으로 선천성 long-QT 증후군과 함께 마취과 영역에서도 점차 관심이 증가하고 있는 질환이다.¹⁾ 이는 1992년 Josep과 Pedro Brugada가 우각차단 및 우 흉부유도에서 ST절의 상승이라는 전형적인 심전도 소견을 보이면서 갑작스런 심장마비로 인한 사망을 경험한 8예의 환자를 정리하여 Brugada 증후군이라고 보고하면서 처음으로 의학적인 관심을 받게 되었다.³⁾

발생 빈도는 일반적으로 남자에서 특히 동양인에서 높은 것으로 보고되고 있으며, 가족력을 특징으로 상염색체 우성 형태의 유전양상을 보이고 있다. 이는 최근에 동아시아 국가에서 발생이 높다는 것이 알려졌으며 그동안 이들 국가에서는 이런 특징적인 심전도 소견과 관련된 심인성 급사를 Sudden and Unexpected Death Syndrome (SUDS)로 분류하

였고 이들이 결국 Brugada 증후군으로 판단되고 있다.²⁾ Alings와 Wilde에 의하면⁴⁾ 이는 남자에서 상대적으로 많이 발생하며, 가족력의 경우 58%에서 동양인 선조가 가계 내에 포함된 사실을 확인할 수 있었다고 하였다. 또한 22%에서 실신이나 심실세동의 기왕력 및 심인성 급사와 연관된 가족력이 있었으며, 특히 증상이 동반되었던 104예의 경우 실신이 28예, 나머지 76예는 심실세동을 경험한 것으로 보고되었다. 본 증례에서는 환자가 아시아지역의 젊은 남자이며, 환자의 어머니가 이 질환과의 정확한 연관성을 확인하기는 어렵지만 어지럼증과 고혈압 및 심장병의 병력을 보였었다.

진단은 가족력과 더불어 설명되지 않는 실신이나 심계항진과 동반된 현기증 등의 기왕력이 있는지 등에 대한 문진이 매우 중요하다. 현재까지 알려진 바에 의하면 25%의 가계에서 삼염색체 우성 형태의 유전양상이 확인되고 있으며, 분자생물학적 연구결과에서 이들 환자에서 심근 세포막에 존재하는 소듐 통로의 α subunit를 부호화하는 SCN5A 유전자에 돌연변이가 있음이 확인되었다.⁵⁾ 이로 인하여 정상적 기능의 소듐 통로의 숫적 감소나 혹은 그 기능 자체의 이상을 통해 심근세포 단위에서의 재분극 과정상 이상을 초래하게 된다.

Brugada 증후군의 심전도 소견은 우각차단과 우 흉부유도에서 ST절의 상승이라는 특징적인 양상을 보인다. 하지만 40%에서 일시적 또는 반복적으로 정상 심전도를 보여 심전도 소견만으로는 진단이 불가능한 경우가 있으며, 이러한 경우는 반복적인 심전도검사가 필요하며 또한 소듐 통로 차단제 중 ajmaline, procainamide, flecainide 및 propafenone 등의 약제투여로 Brugada 증후군의 특징적 심전도 소견을 유발하여 진단에 도움이 될 수 있으나 약제 부하검사 과정에서 일부 심실세동이 악화되는 경우도 보고되고 있어 주의가 요구된다.⁶⁾ Edge 등은⁷⁾ Brugada 증후군이 의심되는 환자에서 유발검사로 flecainide 150 mg을 투여하여 ST절의 상승이 더욱 두드러지는 것으로서 진단을 하였다. 하지만 Brugada 증후군의 진단은 전형적인 경우뿐만 아니라 간헐적으로 Brugada 형태의 심전도 소견을 보이면서 증상이 동반된 경우, 또는 증상이 없으면서도 Brugada 형태의 심전도 소견을 보이는 경우도 Brugada 증후군의 범주에 들어가는 환자로 진단할 수 있다.⁸⁾ 본 증례에서는 응급 수술을 요하는 질환이었으며 수술 결과가 악성 임파종으로 나와 Brugada 증후군의 확진을 위한 더 이상의 검사는 시행하지 못하였다. 따라서 본 증례에서 전형적인 Brugada 증후군의 진단을 위한 항부정맥제의 부하 검사나 유전자 검사와 같은 특수 검사는 시행하지 못하였지만 특징적인 심전도 소견과 가족력으로 비추어 보아 Brugada 증후군으로 진단할 수 있었다.

Brugada 증후군의 예후에서 중요한 심인성 급사의 예방 목적으로 가장 효과적인 치료 방법으로는 제세동기 삽입술

(implantable cardioverter-defibrillator, ICD)이 인정되고 있으며, 항부정맥제의 효과에 대해선 회의적인 것으로 보고되고 있다.¹⁾ Kakishita 등은⁹⁾ 제세동기를 삽입한 19명의 추적관찰결과 46차례의 심실세동을 확인하였다고 보고하였다. 현재까지의 치료성적은 아무런 치료를 하지 않은 경우나 amiodarone 또는 베타차단제를 사용한 경우와 비교 시 제세동기를 이용한 치료군에서 심인성 급사의 효과적인 예방이 가능하였다고 보고되고 있다.

Brugada 증후군 환자의 마취 관리에 관한 보고는 아직 많지는 않으나 가장 중요한 점은 수술주위기에 심인성 급사의 원인이 될 수 있는 심실세동이 발생하지 않도록 예방하며, 만일 발생 시에는 심장내과의와 협조하여 적극적이며 효과적인 처치로 치명적인 결과가 발생하지 않도록 최선을 다하는 것이다. 그 동안 보고된 모든 증례에서 급기인 소듐 통로 차단제는 사용하지 않았으며, Miyazaki 등은¹⁰⁾ Brugada 증후군으로 진단 받은 4명의 환자들에서 선택적 α -adrenoceptor 자극은 ST절의 상승을 유발하고, α -adrenoceptor 차단은 ST절의 상승을 감소시키며, 또한 neostigmine과 class 1A 항부정맥제는 ST절의 상승을 강화시켰으나 class 1B 항부정맥제는 ST절의 상승에 영향을 미치지 않았다고 보고하였다. Yan과 Antzelevitch는¹¹⁾ 베타 수용체의 자극은 심근세포내의 칼슘이온 농도를 증가시켜 ST절의 상승을 완화시키는 반면 베타 수용체를 차단하는 경우는 반대로 ST절의 상승을 조장시킬 수 있다고 하였다.

흡입마취제에 대한 최근의 연구에 의하면 isoflurane은 prolonged QTc 증후군의 경우 torsades de points를 초래할 수 있으므로 피해야 하고 sevoflurane은 이에 대해 영향이 없어 더 좋은 선택이 된다고 하나, Brugada 증후군의 경우는 QT 간격이 정상이므로 이에 대해서는 좀 더 많은 경험이 축적되어야 하리라 사료된다.¹²⁾ Neostigmine은 ST절의 상승을 유발할 수 있으므로 마취의 회복 시 neostigmine과 glycopyrrolate를 이용한 근이완의 역전은 주의를 하여야 하리라 사료된다. Sugi 등은¹³⁾ 근이완의 역전을 위해 neostigmine 2.5 mg과 atropine 1.0 mg을 사용하였고 이때 심전도상 ST절의 상승이 발생하였음을 보고하였다. 본 증례에서는 isoflurane 보다 더 안전하다고 알려진 sevoflurane을 흡입마취제로 사용하였고, 근이완의 회복을 위해 pyridostigmine과 glycopyrrolate를 사용하였으나 별 다른 문제점은 발생하지 않았다. 국소마취제중 lidocaine이나 bupivacaine은 일반적으로 문제가 없다고 하나 국소마취제가 소듐 통로를 차단시킨다는 점에서 혈중농도를 빠르게 증가시킬 수 있는 경로에 의한 투여는 피하는 것이 바람직하다고 생각된다.

제세동기 삽입술을 받은 환자의 경우는 수술 직전 작동을 중지하고 수술 중에 언제라도 제세동을 할 수 있는 준비를 하며 수술 직후에 바로 제세동기를 다시 작동하여야

한다. 삽입형 제세동기가 없는 경우는 휴대용 제세동기를 준비하고 수술직후 발생할 수 있는 심부정맥을 즉시 인지하고 치료하기 위하여 coronary care unit나 high-dependency unit에서의 회복이 바람직하리라 사료된다. Edge 등은⁷⁾ 18개월 전에 심한 부정맥을 경험하여 응급 소생술을 시행 받았던 Brugada 증후군 환자에서 수술 전에 미리 삽입형 제세동기를 설치하여 안전하게 수술을 시행하였음을 보고하였다. 하지만, 본 증례에서는 응급 수술을 하여야 할 상황이었어서 제세동기의 삽입 대신에 항부정맥제와 휴대용 제세동기를 준비하여 수술을 시행하였으며 심실빈맥이나 심실세동과 같은 치명적인 부정맥은 발생하지 않았다. Lafuente 등도¹⁴⁾ 49세 Brugada 증후군 환자에서 성대 수술을 함에 ICD 삽입의 적응이 아니라고 판단하여 제세동기를 삽입하지 않고 휴대용 외부 제세동기를 준비하여 안전하게 수술을 시행하였다. 이상에서 살펴본 바와 같이 Brugada 증후군의 전신마취 경험은 아직까지는 매우 한정되어 있으나 전에 인지하지 못했던 경우에서 진단이 확인되는 경우가 점차 증가하는 추세이며 특히 동양인에 빈도가 높은 질환이므로 앞으로 국내에서도 이 질환에 대한 마취 경험들이 증가하리라 생각된다. Brugada 증후군은 심인성 급사의 위험성이 확인된 잠재적으로 치명적인 질환인 만큼 향후 심전도상 우각차단을 보이며 특히 우 흉부유도에서 ST절의 상승이 의심되는 환자에서는 실신이나 심계항진 등의 동반된 증상의 유무와 가족력에서 심인성 급사의 기왕력이 있는지 등에 관한 자세한 문진이 필요하며, 이런 환자들을 마취할 때는 수술주위기에 심장내과의와 긴밀하게 협조하여 안전하고 효율적인 마취 관리를 하여야 할 것으로 여겨진다.

참 고 문 헌

1. Naccarelli GV, Antzelevitch C: The Brugada syndrome; clinical, genetic, cellular, and molecular abnormalities. *Am J Med* 2001; 110: 573-81.
2. Naccarelli GV, Antzelevitch C, Wolbrette DL, Luck JC: The Brugada syndrome. *Curr Opin Cardiol* 2002; 17: 19-23.
3. Brugada P, Brugada J: Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome: a multicenter report. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 1391-6.
4. Alings M, Wilde A: "Brugada" syndrome: clinical data and suggested pathophysiological mechanism. *Circulation* 1999; 99: 666-73.
5. Vatta M, Li H, Towbin JA: Molecular biology of arrhythmic syndromes. *Curr Opin Cardiol* 2000; 15: 12-22.
6. Brugada R, Brugada J, Antzelevitch C, Kirsch GE, Potenza D, Towbin JA, et al: Sodium channel blockers identify risk for sudden death in patients with ST-segment elevation and right bundle branch block but structurally normal hearts. *Circulation* 2000; 101: 510-5.
7. Edge CJ, Blackman DJ, Gupta K, Sainsbury M: General anaesthesia in a patient with Brugada syndrome. *Br J Anaesth* 2002; 89: 788-91.
8. 이만영: Brugada 증후군. *대한순환기학회지* 2002; 32: 461-6.
9. Kakishita M, Kurita T, Matsuo K, Taguchi A, Suyama K, Shimizu W, et al: Mode of onset of ventricular fibrillation in patients with Brugada syndrome detected by implantable cardioverter defibrillator therapy. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 1646-53.
10. Miyazaki T, Mitamura H, Miyoshi S, Soejima K, Aizawa Y, Ogawa S: Autonomic and antiarrhythmic drug modulation of ST segment elevation in patients with Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27: 1061-70.
11. Yan GX, Antzelevitch C: Cellular basis for the Brugada syndrome and other mechanisms of arrhythmogenesis associated with ST-segment elevation. *Circulation* 1999; 100: 1660-6.
12. Guler N, Kati I, Demirel CB, Bilge M, Eryonucu B, Topal C: The effects of volatile anesthetics on the Q-Tc interval. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2001; 15: 188-91.
13. Sugi Y, Mori M, Ono M, Kurihara Y: Anesthetic management of a patient with Brugada syndrome. *Masui* 2000; 49: 884-6.
14. Lafuente Martin FJ, Pascual Bellosta A, Abengochea Beisty JM, Frasca Cardiel C, SanchezTirado JA, Urieta Solanas JA: Brugada syndrome and anesthesia: a case report. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 1998; 45: 301-2.