Goldenhar 증후군 환자에서의 기도관리

- 증례보고 -

대구파티마병원 마취통증의학과

이원국 · 김은주 · 이지향 · 이상곤 · 반종석 · 민병우

Airway Management in a Patient with Goldenhar's Syndrome - A case report -

Won Kook Lee, M.D., Eun Ju Kim, M.D., Ji Hyang Lee, M.D., Sang Gon Lee, M.D., Jong Suk Ban, M.D., and Byung Woo Min, M.D.
Department of Anesthesiology and Pain Medicine, Fatima Hospital, Daegu, Korea

Goldenhar's syndrome is a rare form of a hemifacial microsomia in which the facial and vertebral anomalies are frequently associated with cardiac, pulmonary and renal defects. Infants with Goldenhar's syndrome commonly have an airway that is difficult to manage. A difficult tracheal intubation may be due to a combination of mandibular hypoplasia, macrognathia, palatal defects and vertebral anomalies. We report the successful anesthetic management of a 10-month-old girl with Goldenhar's syndrome for the excision of conjunctival lipodermoid. The use of remifentanyl followed with an anesthetic induction dose of propofol provides adequate conditions for tracheal intubation without the use of neuromuscular blocking agents in a patient with Goldenhar's syndrome. (Korean J Anesthesiol 2007; 53: 535~8)

Key Words: Goldenhar's syndrome, propofol, remifentanyl

Goldenhar 증후군은 안구상 유피종(epibulbar dermoid) 또는 지방유피종(lipodermoid), 이전부 부속물(preauricular skin appendage), 맹루(blind fistula)의 3가지 소견을 특징으로 하는 선천성 기형이다.

이 증후군에서는 작은 턱증, 척추기형, 그리고 편측 안면 소체증을 자주 동반하므로 기도 관리에 각별한 주의가 필요하다. 뿐만 아니라 선천성 심혈관계, 호흡기계, 신장 및 비뇨기계 기형이 있을 경우 그에 맞는 적절한 환자 감시와 마취 중 관리가 요구된다.

저자들은 지방유피종 적출술을 위해 내원한 Goldenhar 증후군을 가진 환자에서 근이완제 없이 propofol과 remifentanyl을 이용한 기관내삽관을 경험하였기에 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

lipodermoid)으로 적출술을 시행받기 위해 안과 외래를 통해 입원하였다. 환아는 제태연령 37주, 체중 3,990 g, 자연 분만으로 출생하였다. 당시 우측 결막지방유피종, 우측 소이증, 작은 턱증이 관찰되었다. Goldenhar 증후군이 의심되어 시행한 심초음파상 동맥관 개존증, 심방중격결손, 그리고 심실중격결손이 보였다. 두부, 척추, 흉부의 방사선학적 검사와 염색체 검사에서는 모두 이상소견을 발견할 수 없었다. 가족력은 전혀 없었다.

술 전 시행한 혈액 검사, 심전도, 두부, 척추, 흉부 단순 촬영에서 특이 소견은 없었으며 외관상 우측 결막지방유피종, 소이증, 경한 작은 턱증이 보였다. 심초음파 검사에서 과거 있었던 동맥관 개존증, 심방중격결손 그리고 심실중격결손은 모두 폐쇄되었다. 기관내삽관의 과거력은 없었으며 입원 당시 체중은 10 kg이었다.

수술 당일 전투약으로 수술실 도착 30분 전 atropine을 0.2 mg을 근주하였다. 환아의 안정을 위해 보호자와 함께 수술실로 들어와 마스크를 통해 산소(5 L/min)를 흡입시키며 비침습적 혈압계, 심전도, 맥박 산소포화도 감시를 시작하였다. 수술실 도착 직후 혈압 90/50 mmHg, 심박수 130회/분, 맥박 산소포화도 99%로 측정되었다. Propofol 2 mg/kg을 정주한 후 근이완제는 사용하지 않고 40µg/ml로 희석된 remifentanyl 1µg/kg를 서맥, 저혈압 및 근육강직을 막기 위

증례

10 kg, 14개월의 여자 환아가 결막지방유피종(conjunctival

논문접수일 : 2007년 4월 24일

책임저자 : 김은주, 대구시 동구 신암동 302-1

대구파티마병원 마취통증의학과, 우편번호: 701-010

Tel: 053-940-7434, Fax: 053-954-7417

E-mail: kej1127@fatima.or.kr

해 1분간 천천히 1회 정주한 후 0.2-0.5µg/kg/min을 지속 정주하며 마스크를 이용하여 90초간 용수조절호흡을 시행하였다. 직접 후두경(Macintosh 곡형날 1번)으로 턱을 들었을 때 성문입구의 후측만 보여 보조자가 적절한 후두조작을 한 상태에서 기관내삽관을 시도하여 성공하였다. 기낭이 없는 내경 4.0 mm의 튜브로 기관내삽관을 하였으며 propofol과 remifentanyl 투여 후 기도 삽관 직후까지의 혈액학적 변화는 혈압 80-100/40-50 mmHg, 심박수 120-140회/분, 산소포화도는 98-100%로 매우 안정적이었으며 서맥, 저혈압 및 근육강직은 보이지 않았다.

수술 중 마취는 산소 2 L/min, 아산화질소 2 L/min, sevoflurane 1.0-1.5 vol%로 유지하였으며 호기말 이산화탄소분압이 30-35 mmHg가 되도록 조절호흡을 하였다. 수술 중 활력 증후는 혈압 90-110/40-60 mmHg, 심박수는 120-130회/분, 동맥혈 산소포화도 99-100%, 호기말 이산화탄소분압 30-35 mmHg로 유지되었다. 수술을 마친 후 자발호흡이 충분함을 확인하고 발관 후 마취회복실로 이송하였다. 총 수술 시간은 1시간 10분, 총 마취시간은 1시간 30분, 투여 수액은 하트만 수액 100 ml이었다. 환자는 술 후 2일째 특별한 문제없이 퇴원하였다.

고 찰

Goldenhar 증후군은 안구상 유피종 또는 지방유피종, 이전 부 부속물, 맹루 그리고 척추기형 등을 특징으로 하는 선천성 기형으로 Gorlin 등은¹⁾ 척추이상 이 자주 동반함을 주목하여 안이척추이형성(oculoauriculovertebral dysplasia)이라고도 하였다.

진단기준에 있어서는 Feingold와 Baum은²⁾ 안구상 유피종 또는 지방유피종, 상안검 결손(upper eyelid coloboma)이 있고 (1) 이전부 부속물 혹은 귀의 기형, (2) 편측 하악가지의 형성부전 및 무형성증, (3) 척추 기형 중 2가지 이상의 소견이 있을 시 진단할 수 있다고 하였고, Pashayan 등은³⁾ 안구상 유피종, 상안검 결손, 척추기형이 없이도 진단이 가능하다고 하였다.

Goldenhar 증후군을 가진 환자에서 입 주위의 증상으로 작은 턱증이 적어도 60%에서 나타나며¹⁾ 하악골의 관절돌기와 가지에서 편측 형성부전 및 무형성증이 관찰된다. 이런 안면의 편측성 형성부전은 양측성 형성부전이 특징적인 Treacher-Collins 증후군과 감별할 수 있는 점이다.⁴⁾ 또, 큰입증이 환자의 40%에서 나타난다. 갈림혀, 목젓갈림증, 설소대중복(double lingual frenulum), 구개열, 구순열, 부정교합 그리고 개방교합 같은 다양한 증상이 보일 수 있다.¹⁾

Baum과 Feingold은⁵⁾ 조사한 환자의 62%에서 척추기형이 동반된다고 발표하였다. 뒤통수고리뼈 융합(occipitalization of

atlas), 췌기척추(cuneiform vertebrae), 척추 융합(fused vertebrae), 과잉 척추(supernumerary vertebrae), 반척추뼈증(hemivertebrae), 척추갈림증(spina bifida), 첫째 엉치뼈의 허리뼈되기(lumbarization of the first sacral vertebrae), 엉치뼈 무형성증(aplasia of the sacral vertebrae), 측만증이 관찰될 수 있다.⁴⁾

마취과 영역에서 Goldenhar 증후군은 편측성 안면소체증, 작은 턱증, 입천장 기형 그리고 경부 척추기형으로 기도관리에 어려움이 예상되어 다양한 접근이 시도되었다. Stehling은⁶⁾ 3명의 Goldenhar 증후군을 가진 환아를 대상으로 기관절개술이 준비된 상태에서 근이완제 없이 halothane 또는 enflurane과 100% 산소를 이용하여 마취유도를 시행하여 한 명은 기관절개술을 시행했고 다른 한 명은 기관내삽관에서 어려움을 겪었으며 나머지 한 명은 기관내삽관이 용이하였다고 보고하였다. 또한 시행했던 환자의 안면 형태가 기관내삽관의 어려움을 예측할 수 있는 지표가 되기에는 부족하다고 언급하였다. Cooper와 Murray-Wilson은⁷⁾ 5개월된 Goldenhar 증후군을 가진 환아에서 소아용 굴곡성 기관지경의 유도하에 기관내삽관을 시행할 경우 삽관 튜브의 내경이 4.5-5.0 mm 이하이면 사용할 수 없고 기관절개술은 유아에서 사용할만한 기관내튜브가 없으며 동반된 위험요소가 많다는 점을 들어 역행기관내삽관을 시행하였다. Johnson과 Sims는⁸⁾ 생후 19일된 환아에서 후두마스크를 이용해 기도 확보를 한 후 직경 1.8 mm의 신생아용 굴곡성 기관지경의 유도하에 후두마스크를 통해 기관내삽관을 시행하였다. Chen 등은⁹⁾ sevoflurane과 100% 산소를 이용하여 마취유도를 하여 직접 후두경을 이용한 4번의 기관내삽관 실패 후 현수 후두경을 이용해 기관내삽관을 성공시켰다. Altintas와 Cakmakcaya은¹⁰⁾ 기관내삽관의 어려움이 예상되는 Goldenhar 증후군을 가진 환아에서 기관내삽관이 실패하였을 경우 자발호흡으로 빠르게 돌아올 수 있도록 근이완제 없이 propofol을 이용한 마취유도 후 remifentanyl을 지속정주하며 기관내삽관을 성공하였다.

Goldenhar 증후군과 같이 어려운 기관내삽관이 예상되는 환자에서 이를 평가하는 검사법으로 변형된 Mallampati 분류법, 환후후두관절부 신전각(atlanto-occipital joint extension angle), 경추운동범위, 흉골결절턱끝 거리(sternomental distance), 갑상턱끝 거리(thyromental distance), 설골턱끝 거리(hyomental distance) 등이 있으나 소아환자에서는 이런 평가항목에 대한 정확한 기준치가 제시되지 않고 있다. Nargozian 등은¹¹⁾ 편측안면소체증이 있는 환자의 어려운 기관내삽관을 예상하는 지표로써 하악골의 방사선학적 평가를 제시하였다. 하악골의 구조를 제1형-작은 턱, 제2형-하악골의 관절돌기와 가지에서 모양과 크기의 이상, 제3형-하악골의 관절돌기와 가지 및 턱관절의 부재로 나누어서 기관내삽관의 어려움을 평가하였다. 제1, 2, 3형에서 3-4회 이상 시도한 경우는 각

각 10%, 26%, 30%였으며 4회 이상 시도했거나 실패한 경우는 각각 0%, 9%, 25%로 보고하였다.

본 증례에서는 Goldenhar 증후군에서 기도관리의 어려움과 마취방법에 대해 설명하는 과정에서 환자의 보호자가 가장 비침습적인 방법을 강력히 요구하였다. 따라서 기관내삽관, 기관절개술 등과 같이 침습적 방법보다는 propofol을 이용하여 마취유도 후 remifentanyl을 지속정주하며 기관내삽관을 시행하는 비침습적 방법을 시행하기로 결정하였다. 하지만 앞에서 언급한 바와 같이 환자의 안면 형태가 기관내삽관의 어려움을 예측할 수 있는 지표가 되기에는 부족하므로 마스크를 이용한 조절호흡 자체가 어려울 수 있으며 자발호흡으로 늦게 돌아올 경우에 대비하여 소아용 후두마스크와 기관절개술을 준비하였다.

Remifentanyl은 화학적으로 fentanyl과 비슷한 아편양제이지만 혈액 및 조직의 비특이성 에스테르분해효소에 의해 혈중에서 신속히 분해되며 소아에서도 remifentanyl의 제거 반감기가 3.4-5.7분으로 성인과 유사하게 나타나고 있다.¹²⁾ Jung과 Lee는¹³⁾ 성인에서 근이완제 없이 propofol 4μg/ml의 목표농도와 3-4μg/kg의 remifentanyl을 주입하여 직접후두경에 의한 혈액학적 변화를 최소화하면서 기관내삽관을 행하였다고 보고하였으며, 기관내삽관이 실패하였을 경우 직접적으로 영향을 미칠수 있는 무호흡 기간은 Crawford 등이¹⁴⁾ 시행했던 propofol과 remifentanyl을 이용한 기관내삽관과 propofol과 succinylcholine을 이용한 기관내삽관을 비교한 연구에서 두 군 모두 4분으로 유사하게 나타났다. Altintas와 Cakmakaya는¹⁰⁾ Goldenhar 증후군을 가진 환자에서 기존에 많이 사용한 바 있는 halothane, sevoflurane과 같은 휘발성 흡입마취제보다 근이완제 없이 propofol과 remifentanyl을 이용한 마취유도가 기관내삽관이 실패하였을 경우 자발호흡으로 빠르게 돌아올 수 있다는 점을 강조하여 propofol 2 mg/kg와 remifentanyl 1μg/kg/min를 사용하였다.

이와 같이 근이완제 없이 정맥마취제와 remifentanyl과 같은 아편양제제를 이용할 경우 호흡억제를 유발할 수 있고 근육경직으로 인해 환기장애를 초래할 수 있다. Bilgin 등은¹⁵⁾ 8μg/kg 이상의 remifentanyl은 80% 이상의 환자에서 근육경직으로 보이며 20μg/kg의 remifentanyl은 60%에서 심각한 근육경직을 보인다고 하였으며 4μg/kg 이하의 remifentanyl은 근육경직을 보인 환자가 없었다고 보고하였다. 이러한 근육경직은 대부분 remifentanyl을 일시주사용량을 10초 이내로 빠르게 주었을 때나, 고용량으로 지속주입하였을 경우 나타나므로 주의가 요한다.¹⁶⁾ Propofol과 remifentanyl을 이용한 경우 혈압 및 심박수가 감소할 수 있으므로 용량을 신중하게 결정하고 마취 유도전 충분한 양의 수액을 투여하여야 하며,¹³⁾ 1분에 걸쳐 서서히 주입하거나 전투약으로 항콜린제를 사용할 수 있다.

본 증례에서 기도삽관시에 침습적인 방법 없이 후두조작만으로 기관내삽관을 성공할 수 있었던 이유로는 환아가 생후 10개월로 어느 정도 성장한 것을 이유로 꼽을 수 있다. Cooper와 Murray-Wilson은⁷⁾ 생후 5개월째 기도삽관이 어려웠던 환아가 생후 10개월째 다음 수술을 시행할 때에는 작은 턱증이 거의 보이지 않아 전통적인 방법으로 기관내삽관을 시행할수 있었고 Kaymak 등도¹⁷⁾ 과거 기관내삽관이 어려웠던 Goldenhar 증후군을 가진 환아를 연령이 증가한 후 시행한 기관내삽관에서 별 어려움이 없었다고 보고하였다.

결론적으로 Goldenhar 증후군을 가진 환자에서는 선천성 심혈관계, 호흡기계, 신장 및 비뇨기계 기형 등이 동반할 수 있어 그에 대한 충분한 평가와 적절한 관리가 필요하다. 편측성 안면소체증, 작은 턱증, 입천장 기형 그리고 경부 척추기형 등으로 인해 기도관리에서 많은 어려움이 예상되므로 기관내삽관의 어려움에 대해 충분히 평가하고 그에 맞는 기관내삽관을 시도하여야 한다. 또한 환자의 안면 형태가 기관내삽관의 어려움을 예측할 수 있는 지표가 되기에는 부족하므로 침습적 기관내삽관을 바로 시행하기 보다는 근이완제 없이 propofol과 remifentanyl을 이용하여 기관내삽관을 시도하고, 기관내삽관을 실패하였을 경우 자발호흡으로 빠르게 되돌린 후 침습적 기관내삽관을 하는 것이 추천된다. 따라서 근이완제 없이 propofol과 remifentanyl을 이용한 기관내삽관은 Goldenhar 증후군을 가진 환자의 기관내삽관방법 중 일차적으로 선택할 수 있는 하나의 방법으로 고려해볼 수 있을 것이다.

참 고 문 헌

- Gorlin RJ, Jue KL, Jacobsen U, Goldschmidt E: Oculoauriculovertebral dysplasia. *J Pediatr* 1963; 63: 991-9.
- Feingold M, Baum J: Goldenhar's syndrome. *Am J Dis Child* 1978; 132: 136-8.
- Pashayan H, Pinsky L, Fraser FC: Hemifacial microsomia-oculo-auriculo-vertebral dysplasia. A patient with overlapping features. *J Med Genet* 1970; 7: 185-8.
- Darling DB, Feingold M, Berkman M: The roentgenological aspects of Goldenhar's syndrome (oculoauriculovertebral dysplasia). *Radiology* 1968; 91: 254-60.
- Baum JL, Feingold M: Ocular aspects of Goldenhar's syndrome. *Am J Ophthalmol* 1973; 75: 250-7.
- Stehling L: Goldenhar syndrome and airway management. *Am J Dis Child* 1978; 132: 818.
- Cooper CM, Murray-Wilson A: Retrograde intubation. Management of a 4.8-kg, 5-month infant. *Anaesthesia* 1987; 42: 1197-200.
- Johnson CM, Sims C: Awake fiberoptic intubation via a laryngeal mask in an infant with Goldenhar's syndrome. *Anaesth Intensive Care* 1994; 22: 194-7.
- Chen PP, Cheng CK, Abdullah V, Chu CP: Tracheal intubation

- using suspension laryngoscopy in an infant with Goldenhar's syndrome. *Anaesth Intensive Care* 2001; 29: 548-51.
10. Altintas F, Cakmakaya OS: General anesthesia for a child with Goldenhar syndrome. *Paediatr Anaesth* 2005; 15: 529-30.
 11. Nargozian C, Ririe DG, Bennun RD, Mulliken JB: Hemifacial microsomia: anatomical prediction of difficult intubation. *Paediatr Anaesth* 1999; 9: 393-8.
 12. Ross AK, Davis PJ, Dear Gd GL, Ginsberg B, McGowan FX, Stiller RD, et al: Pharmacokinetics of remifentanyl in anesthetized pediatric patients undergoing elective surgery or diagnostic procedures. *Anesth Analg* 2001; 93: 1370-2.
 13. Jung BC, Lee JU: Tracheal Intubation without the use of muscle relaxants: remifentanyl in combination with propofol. *Korean J Anesthesiol* 2006; 50: 623-8.
 14. Crawford MW, Hayes J, Tan JM: Dose-response of remifentanyl for tracheal intubation in infants. *Anesth Analg* 2005; 100: 1599-604.
 15. Bilgin H, Basagan Mogol E, Bekar A, Iscimen R, Korfali G: A comparison of effects of alfentanil, fentanyl, and remifentanyl on hemodynamic and respiratory parameters during stereotactic brain biopsy. *J Neurosurg Anesthesiol* 2006; 18: 179-84.
 16. Schuttler J, Albrecht S, Breivik H, Osnes S, Prys-Roberts C, Holder K, et al: A comparison of remifentanyl and alfentanil in patients undergoing major abdominal surgery. *Anaesthesia* 1997; 52: 307-17.
 17. Kaymak C, Gulhan Y, Ozcan AO, Baltaci B, Unal N, Safak MA, et al: Anaesthetic approach in a case of Goldenhar's syndrome. *Eur J Anaesthesiol* 2002; 19: 836-8.
-