척수근위축증 환자의 기관내삽관 하 전신마취

— 증례보고 —

가톨릭대학교 의과대학 마취통증의학교실

홍 성 진 · 이 지 영 · 김 대 성

General anesthesia with endotracheal intubation for the patient with spinal muscular atrophy

— A case report —

Sung Jin Hong, Ji-Young Lee, and Dae-Sung Kim

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

Spinal muscular atrophy (SMA) is a rare lower motor neuron disease without sensory loss that needs special care of anesthesiologists due to increased sensitivity to muscle relaxants, potential for aspiration and respiratory weakness. We anesthetized a 10 year-old girl with type 3 SMA for resection of sebaceous cyst in her occiput. We used intravenous anesthetic technique and intubated the patient without any muscle relaxants. The anesthetic and recovery courses were successful. So we present our general anesthetic case under the endotracheal intubation without any muscle relaxants as one of the anesthetic methods for the patients with SMA. (Korean J Anesthesiol 2009; 57: 395~7)

Key Words: Endotracheal intubation, Intravenous anesthesia, Spinal muscular atrophy.

척수 근위축증(Spinal Muscular Atrophy, SMA)은 상부운동 신경의 침해없이 나타나는 하부운동신경원 질환으로 상염색체 열성의 유전질환이다[1]. 이 질환은 척수 전각의 운동신경원이 퇴행하여 choline acetyltransferase의 감소로 인해 acetylcholine 생성이 줄어들어, 결과적으로 호흡근을 포함한 근육약화에 의한 증상들이 나타난다. 특히 마취 중 근육이 완제에 대한 반응이 정상인과 다르게 나타나, succinylcholine은 고칼륨혈증을 일으킬 수 있어 금기이며, 비탈분극성 근이완제에 대한 민감도가 증가해 있으므로 마취관리에 각별한 주의를 요한다[1,2]. 저자들은 척수근위축증을 앓고 있는 10세 여자환자에서 근육이완제를 사용하지 않고 정맥마취

하에 기관내삽관을 실시하여 전신마취를 실시한 경험을 보고하는 바이다.

증 례

환아는 10세 여아로 후두부 두피에 지름 7 cm의 피지낭을 절제하기 위하여 내원하였으며, 신장은 133 cm, 체중 28 kg이었다. 출생 및 성장과거력에서 임신 40주에 정상분만을 통해 2.8 kg으로 출생하였으며, 빨거나 앉는 능력의 발달은 정상이었으나 보행시작은 15개월로 약간 늦었다고 하였다. 이후 점차 동일연령의 소아에 비해 현저히 늦은 운동발달을 보여 7세경 타병원에서 전신마취 하에 근육생검을 실시하여 척수 근위축증 제 3형이라는 진단을 받았다. 당시의 마취방법은 마스크 흡입방법이었으며 마취와 회복 중에 특별한 문제는 없었다고 하였다. 이후 행동발달지체가 점차 악화되어, 환아는 뛰거나 계단을 오르내리지 못하고, 보행시 뒤뚱거리며 잘 넘어진다고 하였다. 감기는 자주 걸리는 편이지만 호흡기계의 다른 증상은 없었다. 골격계에서는 모든 손가락의 말단부위가 뒤틀리는 변형이 있었고, 흉부방사선 촬영 결과 척추측만증이 있었다(Fig. 1). 3년 전에는 각막의 혼탁이 발견되어 여러 유전질환 검사를 실시하던 중

Received: February 3, 2009.

Revised: March 2, 2009.

Accepted: May 14, 2009.

Corresponding author: Ji-Young Lee, M.D., Department of Anesthesiology and Pain Medicine, College of Medicine, The Catholic University of Korea, 62, Yeouido-dong, Yeongdeungpo-gu, Seoul 150-713, Korea. Tel: 82-2-3779-1944, Fax: 82-2-783-0368, E-mail: leeji@catholic.ac.kr

Copyright © Korean Society of Anesthesiologists, 2009

© This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Fig. 1. Chest PA shows scoliosis of thoracic spine with left convexity.

galactokinase의 결핍이 발견되어 변형 galactosemia 진단으로 유당제한식이요법을 실시하고 있었다. 그 외에 언어발달이나 지능에 있어서는 정상이었으며, 검사실 결과 및 심전도 역시 정상이었다.

수술 전 대기실에서 불안해하는 환아에게 마취과정에 대한 설명을 하고 이해시킨 후 진정제 투여없이 수술실에 입실하였다. 혈압은 105/45 mmHg, 맥박 95회/분, 맥박산소포화도는 98%였다. 산소 5 L/min으로 탈질소화를 시키기 시작하며 glycopyrrolate 0.1 mg을 정주하였다. 이후 1% lidocaine 30 mg, propofol 80 mg을 정주하고 근이완제는 사용하지 않고 직접후두경 하에 내경 6 mm의 기낭이 있는 기관내관을 삽관하였다. 삽관시 환아는 손가락에 미세한 움직임을 보였으나 활력징후는 큰 변화 없었다. 이후 midazolam 1 mg을 투여하고 N₂O 70%–O₂ 30%, remifentanyl 0.2 µg/kg/min, propofol 2 mg/min의 속도로 투여하여 마취를 유지하였다. 수술 전에는 복와위로 수술할 예정이었으나, 이를 바꿔 수술 중에는 기도유지가 더 용이한 측와위의 자세로 유지하였다. 근이완제의 투여 없이 정맥마취제만으로 환아는 기계적 환기에 잘 적응하였으며, 수술 중의 활력징후는 정상 범위 내로 일정하게 잘 유지되었다. 40분에 걸친 수술 후 remifentanyl과 propofol 투여를 중단하였다. 10분 후 환아가 자발호흡을 시작하였으며, 일회호흡량이 충분하고 마취의 의지시에 따르는 회복양상을 보여 기관내관을 발관하였으며 환아를 회복실로 이송하였다. 회복실에서 환아는 호흡곤란을 호소하지도 않았고 근력의 회복도 정상이었으며, 다른 합병증 없이 순조롭게 회복한 후 병실에서 다음 날 퇴원하였다.

고 찰

척수 근위축증은 감각소실을 동반하지 않는 하부운동신경 질환으로, 제 5번 염색체의 이상으로 인한 상염색체 열성의 유전질환이다. 이 질환은 증상과 경과에 따라 3가지로 유형으로 구분된다. 제 1형은 Werdnig-Hoffman 질환이라 하며, 영아형으로 척수 근위축증 중 가장 심한 형태이며 저긴장성 약화에 의해 대개 1년 이내에 사망한다. 제 2형은 제 1형보다는 경과는 느리지만 증상 악화는 계속 진행된다. 제 3형은 Kugelberg-Welander 질병이라고 하며, 소아기에 발병하지만 증상은 심하지 않은 형태로 수명은 대개 정상이다. 이 중 제 3형은 종종 사지 근위부 근육의 약화와 위축으로 시작되어 limb-girdle type dystrophy로 오해받기도 하며, 이들을 구분하기 위해서는 근생검을 통한 진단이 필요하다[1,2]. 그러나 최근에는 혈액을 이용하여 생존운동신경원 유전자(survival motor neuron gene)를 확인하는 분자생물학적 검사 방법이 개발되어 전기생리적 검사나 근생검이 필요치 않게 되었다[3]. 본 증례의 환아는 이미 3년 전에 근생검을 통하여 제 3형의 척수 근위축증으로 진단을 받았었으며, 국내에서는 척수 근위축증 제 2형 소아의 전신마취 증례가 보고된 바 있다[4].

척수 근위축증 환자의 마취관리시 가장 주의를 기울여야 할 문제는 근육이완제의 사용에 관한 것이다. 하부운동신경원 질환인 척수 근위축증에서는 신경근 접합부위 외 수용체가 증식하여 succinylcholine은 과도한 고칼륨혈증과 횡문근 용해의 위험이 있으므로 금기이며, 또한 myotonia-like contraction을 유발할 수도 있다[1]. 척수전각세포가 퇴행, 위축되어 choline acetyltransferase가 감소하여 acetylcholine이 감소하기 때문에 비탈분극성 근이완제에 대한 민감도는 증가한다. 동시에 근육의 퇴행으로 인해 호흡근의 약화 및 흡인의 가능성도 있으므로 근이완제의 사용여부, 용량설정과 신경근차단에 대한 역전에 주의를 기울여야 한다. 따라서 비탈분극성 근이완제는 거의 사용하지 않으며 꼭 필요한 경우에는 용량을 잘 설정하여야 한다[2]. 마취유도 중 발생한 후두경련을 치료하기 위하여 부득이하게 비탈분극성 근이완제인 rapacuronium을 사용한 증례가 보고되었고[5], 제왕절개술을 실시한 환자의 전신마취에서 rocuronium을 사용한 보고가 있다[6]. 두 증례에서 모두 근이완제로부터의 회복은 완전하게 이루어졌으나 시간이 오래 걸렸다고 보고되어 근이완제의 잔여 효과에 대한 각별한 관리가 요망된다.

근이완제와는 달리 척수 근위축증과 흡입마취제 사용과의 관계에 대한 언급을 찾아보기는 어렵지만, 근육약화의 증상이 비슷한 근이영양증 환자의 마취 시 흡입마취제와 succinylcholine으로 인한 것으로 생각되는 횡문근 용해에 의

한 심장지의 증례보고들은 마취의로 하여금 근육질환이 있는 환자에서 흡입마취제의 사용을 망설이게 할 수도 있다[7]. 그러나 Duchenne 근이영양증은 dystrophin이라는 세포막 안정화 단백질(membrane stabilizing protein)이 결여되어 생기는 dystrophinopathy로, succinylcholine을 사용하지 않은 경우라도 흡입마취제가 단독으로 불안정화 요소로 작용하여 근육 세포의 용해가 일어날 수 있다. 척수 근위축증은 이와는 전혀 다른 병태생리를 가진 질환으로, 환자들에서 이미 iso-flurane을 사용한 성공적인 전신마취 증례들이 보고되어 있다[5,6,8]. 또한 전정맥마취를 실시한 보고들도 있어[4,9], 척수 근위축증 환자에서는 흡입마취와 정맥마취 두 가지 모두 사용가능한 방법으로 여겨진다.

척수 근위축증 환자의 마취방법으로는 전신마취 대신 부위마취를 실시한 증례들이 보고되어 있으나[10], 부위마취는 척추의 변형을 동반하였거나 이를 수술을 통해 교정한 환자들이 많으므로 기술적인 어려움이 있을 수 있다.

본 증례의 환아에서는 심하지 않았지만 척수 근위축증 환자에서는 질환이 진행될수록 폐기능 저하, 척추의 후측만증이 심해질 수 있다. 이런 증상들은 호흡근을 포함한 근육 약화와 더불어 호흡기능의 저하를 일으킬 수 있으므로 특히 술 후 호흡관리에 주의가 필요하다[2].

국내에서는 제 2형 척수 근위축증 소아에서 기관내관 대신 후두마스크를 사용한 정맥마취의 증례가 보고된 바 있다[4]. 본 증례는 결과적으로 측와위에서 수술을 하였으나 수술 전 계획상 복와위로 유지할 예정이었으므로 후두마스크 대신 기도유지 측면에서 더 안정된 기관내삽관을 실시하였는데, 근육이완제 없이 정맥마취제만으로 삽관과 유지가 용이하였다. 물론 정맥마취제 대신 회복이 빠른 흡입마취제도 안전한 선택일 수 있었을 것으로 생각된다.

저자들은 척수 근위축증을 가진 환아에서 정맥마취하에서 근육이완제 없이 기관내 삽관을 통한 전신마취를 성공적으로 시행하였다. 척수 근위축증 환자에서는 다른 하부운

동신경원질환의 환자들과 마찬가지로 마취시 고려할 점에 대한 충분한 지식을 갖고 마취방법과 약제선택에 주의하여 마취를 시행하여야 할 것이라 생각된다.

REFERENCES

1. Baranov D, Kelton T, McClung H, Scarfo K, Hecker JG. Neurologic Diseases. In: Anesthesia and uncommon diseases. 5th ed. Edited by Fleisher LA: Philadelphia, Saunders Elsevier. 2006, pp 261-301.
2. Baum VC, O'Flaherty JE. Anesthesia for genetic, metabolic, and dysmorphic syndromes of childhood. 2nd ed. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, a Wolters Kluwer business. 2007, p 206.
3. Crean P, Hicks E. Essentials of Neurology and Neuromuscular Diseases. In: A practice of anesthesia for infants and children. 4th ed. Edited by Coté CJ, Lerman J, Todres ID: Philadelphia, Saunders Elsevier. 2009, pp 491-507.
4. Choi YH, Gwak MJ, Lee YK, Lee YM, Lee DH. Intravenous anesthesia in spinal muscular atrophy. Korean J Anesthesiol 2007; 53: 803-5.
5. Stucke AG, Stuth EA. Use of rapacuronium in a child with spinal muscular atrophy. Paediatr Anaesth 2001; 11: 725-8.
6. McLoughlin L, Bhagvat P. Anaesthesia for caesarean section in spinal muscular atrophy type III. Int J Obstet Anesth 2004; 13: 192-5.
7. Benton NC, Wolgat RA. Sudden cardiac arrest during adenotonsillectomy in a patient with subclinical Duchenne's muscular dystrophy. Ear Nose Throat J 1993; 72: 130-1.
8. Habib AS, Helsley SE, Millar S, Deballi P 3rd, Muir HA. Anesthesia for cesarean section in a patient with spinal muscular atrophy. J Clin Anesth 2004; 16: 217-9.
9. Watts JC. Total intravenous anaesthesia without muscle relaxant for eye surgery in a patient with Kugelberg-Welander Syndrome. Anaesthesia 2003; 58: 96.
10. Buettner AU. Anaesthesia for caesarean section in a patient with spinal muscular atrophy. Anaesth Intensive Care 2003; 31: 92-4.