대한치과마취과학회지 : 2004; 4: 100~103

□ 증 례 □

치은비대를 동반한 척수성 근위축증 환자의 마취관리
-증례보고-

서울대학교 치과대학 치과마취과학교실

서광석 · 박창주 · 김현정 · 염광원

Abstract

General Anesthesia in a Child with Possible Spinal Muscular Atrophy Combined with Gingival Hyperplasia

-A Case Report-

Kwang Suk Seo, Chang Joo Park, Hyun Jeong Kim and Kwang-Won Yum

Department of Dental Anesthesiology, Seoul National University College of Dentistry, Seoul, Korea

Spinal muscular atrophies are inherited neurodegenerative disorders affecting anterior horn cells. There are various problems, especially weakness of respiratory muscle and abnormal reaction to muscle relaxants during the general anesthesia. And gingival hyperplasia can make the proper airway management difficult. Experience with anesthetic management in a patient with spinal muscular atrophy combined with gingival hyperplasia has been very rare. We report the anesthetic experience of a wheelchair-bound child, who underwent gingivectomy under general anesthesia. The child was safely managed with fibroscopic nasotracheal intubation under sevoflurane without muscle relaxants. Also, there was no deterioration of her underlying neurologic conditions. **(JKDSA 2004; 4: 100~103)**

Key Words: General anesthesia, Gingival hyperplasia, Neuromuscular disease, Sevoflurane

선천성 척추근 위축증은 척추의 전각 운동 신경세포(anterior horn cell) 이상으로 나타나는 신경근 질환으로 상염색체 열성으로 유전되는 질환이다. 임상적으로 머리를 가누지 못하던지, 보행이 불완전하거나, 팔을 올리지 못하는 등의 근력 저하(muscle weakness), 근위축(muscle atropy)이 주증상으로 난다. 근력 저하로 인하여 저환기, 호흡운동의 이상, 기침능력 저하, 폐허탈이 생기고 연하곤란, 위식도 역류에 의한 폐흡인이 일어나면 폐렴과 호흡부전이 반복적으로 일어난다(Zerres and Rudnick-Schoneborn, 1995). 이런 환자의 마취관리는 근력 저하에 의한 호흡기 합병증, 비탈분극성 근위완제에 감수성 증가, 석시닐콜린에 의한 과칼륨혈증 등이 문제가 되므로 마취관리에 특별한 주의가 요구된다(Azar, 1984). 이러한 문제로 척추마취나 국소마취에 의한 수술이 선호되는 것으로 보고되고 있으며, 전신마취에 관한 보고는 드물다(Harris and Moaz, 2002). 저자들은 임상적으로 척추성근위축증을 보이나 경과가 급격하지 않으며 여러가지 선천성기형을 동반하고 치은비대가 심하여 기도 확보에도 문제가 되는 환자에서 세보플루란 만으로 안전하게 마취한 경험이 있어, 문헌고찰과 함께 본 환자의 마취관리 증례를 보고하고자 한다.

책임저자 : 염광원, 서울시 종로구 연건동 28번지
서울대학교 치과대학 치과마취과학교실
우편번호: 110-744
Tel: +82-2-2072-3866, Fax: +82-2-766-9427
E-mail: kwyum@plaza.snu.ac.kr

증 례

13세 여자 환자(신장 131 cm; 체중 21 kg)가 치은비대가 심해 입을 다물지 못하여 치은절제술(gingivectomy)을 받기 위해 내원하였다. 과거력 상 환자는 출생 시 양수과다증이 있었고, 경도의 청색증을 보였으며, 근육긴장저하아(floppy infant) 상태로 출생하였다. 구개열(cleft palate)과 외이의 기형을 가지고 있었고, 동맥관열림증(patent ductus arteriousus)으로 생후 3주에 개흉 수술을 받았으며, 생후 6주에 장회전이상(intestinal malrotation)으로 시험 개복술을 받았다. 6개월이 넘어도 목을 가누지 못하며, 성장함에 따라 근력 약화로 걷지 못하는 등 발달장애가 현저하였으며, 정신지체(mental retardation)도 동반되었다. 현저한 치은비대증이 있어 점액다당류증(mucopolysaccharidosis)에 대한 검사를 하였으나 음성을 보였고, 혈청크레아틴 및 뇌파소견은 정상이었다. 임상적으로 척수성근위축증(type I, Werdnig-Hoffman disease)으로 진단되어 지속적으로 소아과 진료를 받아왔으나 척수성근위축증을 확진하기 위한 유전적 검사 및 근전도 및 근육 생검은 시행하지 않았다. 연하장애가 있으며 폐렴 증상으로 수 차례에 걸쳐 입원치료를 받았으며, 소아치과에서 치은비대로 국소마취 하에 치은절제술을 수 차례 받은 바 있다.

Fig. 1. The photograph shows the gingival hyperplasia and difficulty in airway management.

수술전 방문 시 걷지 못하고 누워서 생활하고 있으며, 팔을 들 수는 있으며, 고개를 가눌 수 있으나 연하 장애 및 소화기 장애로 고형식을 섭취하는데 어려움이 있었다. 호흡근육의 위축은 보이나, 호흡기능은 정상이었으며, 최근 몇 년간 호흡곤란이나 폐렴의 과거력은 없었다. 정신지체로 언어기능의 장애가 있으나 간단한 의사소통은 가능한 상태였다.

사진(Fig. 1)과 같이 위쪽과 아래쪽 치은이 치아를 덮을 정도로 비대 되어 있으며 입술 밖으로 돌출되어 있었다. 입을 크게 벌렸을 경우, 양 치은의 거리는 3 cm 정도였고 Mallampati 등급은 3급이었다. 목의 신전에는 장애가 없으나 기관내삽관에 어려움이 예견되었다. 활력징후는 혈압 100/60 mmHg, 심박수 분당 93회, 체온은 36.4°C였으며, 흉부방사선소견상 늑골의 형성이상 소견 이외에 활동성 병변은 없었으며, 심전도상 좌측 전기축변위가 있으며 혈액검사, 소변검사에서는 정상이었다.

환자가 수술실에 도착하여 심전도, 맥박산소계측, 비침습적 혈압측정, 그리고 체온의 감시를 시작한 후 혈압은 90/50 mmHg, 심박수 90회/분, 맥박산소포화도는 99%였다. 각성하 기관내삽관을 하려 하였으나 환자의 협조가 어려워 100% 산소와 함께 세보플루란(sevoflurane)을 1 vol%에서부터 3−4회 호흡당 1 vol%씩 증가하여 자발호흡을 하게 하였고, 의식이 사라지고 호흡이 약해지면서 용수환기를 시행하였는데 용수 환기에 문제가 없어 세보플루란을 8 vol%까지 증가시키며 마취심도를 깊게 하였다. 3분 정도 흡입한 후, 어떠한 근육이완제의 도움 없이 내경 5.5 mm 강화 기관내튜브를 오른쪽 비강으로 삽입하여 구강 내에 위치시킨 다음 굴곡성기관지경을 이용하여 기관내삽관을 시행하였다. 삽관 후 산소 1 L/min, 아산화질소 1 L/min, 세보플루란 2−3 vol%을 이용하여 마취유지를 하고 조절호흡을 시행하였다. 근육이완제 투여 없이도 수술 중 환자의 움직임은 없었다. 혈압은 100−80 / 60−40 mmHg로 유지되었고, 심박수 110−80회/분, 맥박산소포화도는 98−100%로 유지되었다. 수술 중 실혈이 많아 농축적혈구를 투여하였고, 수술시간이 길어져 요도관을 거치하였다.

수술이 끝날 무렵 흡입마취제 투여를 중지하고 100% 산소를 투여한 후 5분 뒤 자발호흡이 돌아왔

으며 의식도 차츰 회복되었다. 호흡수와 일회호흡량은 정상적이었음에도 불구하고 근력이 충분하지 않아 기관내튜브를 가진 채로 회복실로 이송하였다. 회복실에서 1시간 관찰한 후 환자가 머리를 들 수 있는 것을 확인하고 기관내튜브를 발관하였다. 발관 후 기도폐쇄나 호흡기능에 저하는 없었으며, 총 마취시간은 4시간 50분이었다. 수술 중 요도관을 거치하고 관찰된 소변량은 150 ml였으며, 추정실혈량은 600 ml, 수액은 총 하트만씨 용액 500 ml, 생리식염수 600 ml, 농축적혈구 1단위가 투여되었다. 집중치료실에서 24시간 관찰한 후 일반병실로 이동하였다. 5일 후 특별한 합병증 없이 퇴원하였다.

고 찰

척추성근위축증은 유전성 신경근질환으로 척추의 전각운동신경세포(anterior horn cell)에 병변이 생기는 질환이다. 발생시기에 따라 3 가지 형으로 나누어지는데 제 1 형인 Werdnig-Hoffman 병은 6개월 이전에 근육 허약이 발생한 경우로 정의 된다(Munstat and Davies, 1992). 이 병을 가진 환자의 지능은 정상이나 빠르게 신경근 기능의 악화로 생후 2년 내에 호흡부전으로 사망하게 된다(Zerres and Rudnick-Schoneborn, 1995). 또 다른 형태의 척추성근위축증으로는 생후 늦게 증상이 발현하여, 느린 진행을 보이며 청년기나 성인이 되어서까지 호흡 부전이 일어나지 않는 제 3 형(Kugelberg-Welander)이 있고, 일시적으로 도움 없이 혼자 앉을 수 있으나, 걸을 수는 없고, 이른 아동기에 호흡부전이 발생하는 제 2 형도 있다. 하지만 많은 임상 경험 결과, 본 증례에서와 같이 6개월 이전에 근육 허약이 나타났으나 수 년 동안 호흡부전이 일어나지 않는 경우도 있으므로, 환자의 발생 시기에 따른 분류로 그 환자의 예후를 판단하는 것보다는 개별의 환자에 따라 국한하여 치료하는 것이 필요하다(Hardart and Truog, 2003).

환자가 호흡부전이 일어나면 거의 사망선고를 받는 것과 같으며 만성적인 호흡부전과 급성호흡부전을 반복하게 되며, 생명 연장을 위해서는 인공호흡기가 필요하게 된다. 최근 비침습적양압환기(noninvasive positive pressure ventilation, NIPPV)기술의 개발로 호흡근 노력의 감소, 저환기의 치료, 호흡 잔기용량 증가, 상기도폐쇄 예방 목적으로 이용이 되고 있으며, 성공적인 치료를 보이고 있다(윤정연 and 김종성, 2004).

이 질환을 가진 환자의 진단은 1995년에 Survival Motor Neuron (SMN)이라고 불리는 유전자가 발견되기 전에는 임상적 소견, 혈액검사, 근전도, 근육생검으로 이루어졌다. 혈액검사에서 혈청크레아틴이 증가되지 않고, 비대칭적인 근육위축의 증상이 나타나며, 근전도와 근육생검에서 신경원성 변화가 나타나면 진단을 내렸다. 하지만 최근에는 척추성근위축증 환자의 90-94%에서 SMN 유전자의 결손이 있다는 것이 발견되고부터 유전검사로 확진을 내리게 되었다(Ogino and Wilson, 2004). SMN 유전자의 결손이 나타나지 않는 경우는 근전도와 근육 생검이 필요하나 근육 생검은 마취의 위험성 때문에 자주 시행되어지지는 않는 편이다.

척추성근위축증 환자의 전신마취시 근육이완제의 사용은 마취관리 및 호흡기능의 회복에 많은 문제들을 일으킬 수 있다. 예컨데, 석시닐콜린의 사용은 탈신경화된 근육의 횡문근융해(rhabdomyolis)나 심한 고칼륨혈증을 유발하며(Azar, 1984), 비탈분극성 근이완제에 대한 감수성의 증가로 근력이 되돌아 오는데 많은 시간이 필요하여, 대부분의 전신마취 예에서 가능하면 근육이완제의 사용을 배제할 것을 권장하고 있다. 흡입마취제로 마취유도 중 발생한 후두경련을 치료하기 위해 rapacuronium을 1 mg/kg 투여한 18개월 된 척추성근위축증 환아에서 기관내튜브를 발관하는 데 무려 5시간이나 소요되었다는 보고가 있다(Stuke and Stuth, 2001).

흡입마취 유도제로 흔히 사용하는 세보플루란은 기도자극이 적어 후두경련 유발빈도가 낮으며, 근육이완제의 사용 없이 세보플루란 만으로도 기관내삽관에 적절한 근육이완이 이루어지는 것으로 보고 되어있다(Wappler et al, 2003). 본 증례에서도 세보플루란을 이용하여 성공적으로 기관지 내시경을 이용하여 기관내튜브를 삽관한 후 안전하게 마취관리를 할 수 있었다.

이상과 같은 호흡부전의 발생가능성이 높은 척추성근위축증 환자의 마취관리에 근육이완제의 도움 없이 흡입마취제인 세보플루란 만으로 안전하게 마취관리를 수행할 수 있었던 마취경험은 신경근 질환을 가지고 있어 호흡 부전의 환자의 마취관리에 도움을 줄 수 있을 것으로 본다.

참 고 문 헌

윤정연, 김종성: 소아 척추근위축증 환자에서 안면 마스크를 이용한 비침습적양압환기 -증례보고-. 대한마취과학회지 2004; 46: 480-3.

Azar I: The response of patients with neuromuscular 2 disease to muscle relaxants: a review. Anesthesiology 1984; 61: 173-87.

Hardart MKM, Truog RD: Spinal muscular atrophy-type I: the challenge of defining a child's best interests. Arch Dis Child 2003; 88:848-50.

Harris SJ, Moaz K: Caesarean section conducted under subarachnoid block in two sisters with spinal muscular atrophy. Int J Obstet Anesth 2002; 11: 125-7.

Munstat TL, Davies KE: Meeting report: International SMA Consortium meeting. Neuromusc Disord 1992; 2:423-8.

Ogino S, Wilson RB: Spinal muscular atrophy: molecular genetics and diagnostics. Expert Rev Mol Diagn. 2004; 4: 15-29.

Stuke AG, Stuth EAE: Case report Use of rapacuronium in a child with spinal muscular atrophy. Paediatr Anesth 2001; 11: 725-8.

Wappler F, Frings DP, Scholz J, Mann V, Koch C, Schulte EJ: Inhalational induction of anaesthesia with 8% sevoflurane in children: conditions for endotracheal intubation and side-effects. Eur J Anaesthesiol 2003; 20: 548-54.

Zerres K, Rudnick-Schoneborn S: Natural history in proximal spinal muscular atrophy. Arch Neurol 1995; 52: 518-23.