

## Alexander씨 병 환자의 마취 관리

김범수 · 지대림 · 송선옥  
영남대학교 의과대학 마취과학교실

### Anesthetic Management of a Patient with Alexander's Disease – Case Report –

Bum Soo Kim, Dae Lim Jee, Sun Ok Song

Department of Anesthesiology,  
College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea

#### – Abstract –

We present here the case of a 13-year-old male patient with Alexander's disease who underwent surgical correction of a femur fracture. Alexander's disease is a rare and fatal disorder that affects the white matter in the brain and it causes developmental delay, psychomotor regression, spasticity, megalencephaly and seizure. The patient had the possibility of a seizure attack during the perioperative period. We discuss the anesthetic management of a patient with Alexander's disease and we review the relevant literature.

**Key Words:** Alexander's disease, Leukodystrophy, Anesthesia, Seizure

#### 서 론

백색질 형성장애 질환은 이염성 백색질이영양증(methchronmic leukodystrophy), 부신백질이영양증(adrenoleukodystrophy), Krabbe씨 병, Canavan씨 병, Alexander씨 병, Pelizaeus-Merzbacher 병을 포함하는 대뇌 백색질의 퇴행성 질환이다.<sup>1)</sup> 이 질환들의 특징은 출생 후

첫해 안에 강직, 운동발달 장애, 보행 장애 등을 나타낸다.<sup>2)</sup>

Alexander씨 병은 1949년에 처음으로 영아성 백색질이영양증(infantile leukodystrophy)으로서 기술되었으며 거대뇌증, 정신운동성 퇴행, 강직, 운동실조증, 경련을 나타내며 결국 환아를 수년 안에 사망에 이르도록 한다.<sup>3)</sup> 중추신경계에 끼치는 나쁜 영향으로 인해 상기 질환

을 가진 환자의 외과적 처치나 합병증을 교정하기 위한 시술 및 자기 공명 영상 같은 진단적 검사를 위해 전신마취가 필요하다. Alexander씨 병 환아는 의식이 없고 잦은 경련이 많아 마취 유도시나 회복 시에 경련에 의한 기도확보의 어려움과 오랜 침상생활로 인한 호흡기 합병증의 문제 등이 있을 수 있다.

저자들은 Alexander씨 병을 가진 환자의 대퇴골 골절 개방 교정술 및 체내 고정술 수술을 위한 전신마취 관리를 경험하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

### 증 례

환아는 개인 산부인과의원에서 자연분만으로 3.95 kg의 체중으로 태어났으며, 출생 후 12개월까지는 붙잡고 일어서고, ‘엄마’, ‘아빠’라고 발음 하는 등 발달 과정에 문제가 없었다. 그러나 그 이후 점점 잘 서지도 못하고 운동 실조증이 있으며 발달 지연장애가 보여 본원 소아과에 내원하여 근전도 검사 및 자기공명영상 검사 결과 Alexander씨 병으로 진단 받고 특별한 치료 방법이 없다고 하여 병원에 다니지 않은 채 집에서 지내면서 10년간 보존적 치료만 받아왔다.

내원 수년전부터 하루 0~5회 정도의 전신적 강직성 양상의 경련이 있었으나 검사나 치료 등을 받지 않았다. 그렇게 지내던 중 내원 전날 새벽에 었드린 채로 심하게 전신적 강직성 양상의 경련 있었으며, 평소에는 경련 후 잠을 잤으나 그렇지 않고 많이 울고 힘들어하며 오른쪽 대퇴부에 부종이 심하여 본원 응급실에 내원하여 검사한 결과 우측 대퇴골 골절로 진단 받고 수술위해 본과로 의뢰되었다.



Fig. 1. The sagittal T1-weighted image showing a very thin corpus callosum, and atrophy of the cerebellum and brainstem.

환아는 37 kg의 체중에 의식은 있으나 지남력장애가 심각한 각성 상태여서 의사소통 또한 불가능하였으며 불수의적인 운동을 지속적으로 보였다. 그리고 뇌파 검사결과 전두엽에서 극파 파형이 관찰되며 뇌자기 공명 영상에서 Alexander씨 병의 특징인 T1에서 전반적인 위축성 변화와 얇아진 뇌들보(corpus callosum), 소뇌, 뇌관과 뇌실주위의 감소된 신호강도를 볼 수 있었다(Fig. 1).<sup>4)</sup>

수년간 거동 없이 누워서 지낸 환아였기 때문에 폐 기능의 감소와 부분적 무기폐성 변화를 걱정하였으나 수술 전 검사한 흉부 방사선 검사에서 특별한 폐 병변은 관찰되지 않았다. 또한 수술전 이학적 검사에서 활력징후는 혈압 120/63 mmHg, 심박수는 분당 86회, 체온 37.0 °C 호흡수는 분당 24회 이었으며 혈액검사, 소변검사, 심전도 검사는 모두 정상이었다.

수술 당일 병실에서 정맥주사를 하기 위해 20 gauge 카테터로 정맥로를 확보하였으며 마

취 전 투약으로 수술실 입실 전 atropine 0.3 mg을 근주 하였다.

저자들은 전신 마취를 하기로 결정하였다. 상기 환아는 오랫동안 누워서 지낸 환아 이어서 폐기능이 감소하였을 가능성이 있었으므로 근육 이완제의 효과가 지속될 경우 호흡근 장애로 인한 무기폐 및 폐렴 유발 가능성이 있었다. 따라서 저자들은 근육 이완제의 효과를 정밀히 관찰하기 위해 근 신경 자극기를 준비하였다. 수술실로 들어온 환아는 지속적으로 심한 불수의적인 움직임을 보여서 이동식 침대에서 마취를 한 후 수술대로 옮기기로 결정하였다.

환아의 움직임을 심하여 산소마스크를 통한 수술 전 산소공급에 어려움이 있었다. 마취 시작 전 환아에게 thiopenthal sodium 100 mg을 투여함과 동시에 산소 6 l/min와 sevoflurane 8.0 vol%를 투여하여 마취를 유도 한 후 rocuronium 30 mg을 투여하였다. 산소 3 l/min, 아산화질소 3 l/min, sevoflurane 3.0 vol%로 용수 환기 후 사연속 자극 수치(TOF)가 0으로 환아의 근육이완이 충분히 되었고 마취 심도가 충분하다고 판단하여(혈압 100/55 mmHg, 심박수 분당 98 회) 후두 마스크를 삽입하였다. 마취 유도 후 환아를 수술대로 옮긴 후 다른 하나의 정맥로를 확보하였다. 산소 1.5 l/min, 아산화 질소 1.5 l/min sevoflurane 1.5 vol%, 일회 호흡량 360 ml, 분당호흡수 12회, 흡기 호기 비 1 : 1.5로 조절 환기 하면서 마취를 유지 하였다. 수술은 절개 및 사지골절 정복 후 체내 고정술을 시행하였다. 수술 시작 후 2시간 15분 동안 활력징후는 안정적 이었으며 특이사항 없이 수술이 종료되었다. 수술 종료 시점이 다되어 측정된 사연속 자극 수치는 74%여서 근이완의 회복이 정상적임을 알 수

있었다. 수술 종료 후 sevoflurane과 아산화질소의 투여를 중지하고 산소 100%를 공급하면서 pyridostigmin 5 mg과 glycopyrrolate 0.2 mg을 투여 하였다. 사연속 자극 수치가 95% 이상이 되고 자발 호흡이 돌아오면서 불수의적인 운동을 재개 할 때 후두마스크 제거 하였다. 후두 마스크 제거 후 기도폐쇄, 호흡부전 등의 징후는 보이지 않았다. 마취 각성 후에도 환아는 계속 불수의적인 움직임이 심하였으나 호흡 및 활력 증상은 모두 정상이었다. 환아는 무사히 회복되어 수술 3주후 퇴원하였다.

## 고 찰

미엘린 수초는 백색질의 주요 구성 성분으로 신경세포의 전도성을 높이기 위해 축삭의 겉을 여러 겹으로 싸고 있는 인지질 성분의 막이다. 미엘린 수초의 형성이나 분해 단계에 영향을 받을 경우 대뇌 백색질에서 퇴행성 질환이 발생한다. 대뇌 백색질의 퇴행적 변화는 두 가지로 나뉘는데 하나는 미엘린 형성의 결함에 의한 백색질 형성장애이고 다른 하나는 다발성 경화증 같은 탈수초화 질환이다.<sup>1)</sup> 백색질 형성장애는 다양한 질환을 포함하는데 그 질환 들에는 Pelizaeus-Merzbacher 병, 이염성 백색질이영양증, Krabbe씨 병, 부신백질이영양증, Canavan씨 병, Alexander씨 병이 있다.<sup>5)</sup>

Alexander씨 병은 1949년 Alexander에 의해 발견된 이래 지속적으로 연구 되어 영아형, 소아형, 성인형으로 나뉘지게 되었다.<sup>6)</sup> 이중 영아형은 가장 흔한 형태로 출생 후 발견되거나 2년 안에 발생되며, 출생 후나 신생아 때 발생 되면 질환의 경과가 가장 심각해지는 경향이 있다.<sup>7)</sup> 이 질환은 발달장애, 정신운동성 지체,

경련, 거대뇌증을 보이며, 대다수의 어린이들은 일찍 사망하지만 몇몇은 8세에서 12세까지 드물게 십대 초반까지 생존하기도 한다.<sup>8)</sup>

상기 질환을 가진 환아들은 질환의 합병증을 교정하기 위한 수술이 필요하다. 그러한 수술에는 역류성 식도염에 대한 위저추벽성형술, 척추측만증으로 인한 폐기능 장애, 폐성심 예방을 위한 척추 융합술, 경련시 발생하는 여러 외상에 대한 외과적 수술 등이 있다. 이러한 수술뿐만 아니라 진단적 목적의 자기 공명영상 검사나 컴퓨터 단층촬영 등을 할 때에도 환아의 불수의적인 움직임이나 경련을 억제할 목적으로 마취가 필요하다.

상기 환아에게 자주 발생하는 경련에는 전신 마취시 사용하는 약제가 영향을 미칠 수 있다. 흡입 마취제 특히 sevofurane, enflurane같은 약제는 경련의 자극제 또는 억제제로 작용한다. 적은 용량의 흡입 마취제는 뇌파검사에서 간질모양(epileptiform)의 파형을 활성화시키나 높은 용량에서는 간질을 억제하는 작용을 한다.<sup>9, 10)</sup> 이러한 이유로 흡입마취제는 간질치료의 수술에서 대뇌 피질의 지도화에 이용되거나 또한 전통적인 치료에 반응하지 않는 간질 지속증의 치료에 이용되기도 한다.<sup>11, 12)</sup> 그래서 저자들은 본 증례에서 마취 유도시 근육 이완제가 투여되기 전 가능한 한 높은 농도의 흡입 마취제를 이용하여 간질 발작의 가능성을 최소화 시키는 방향으로 마취 유도를 하였다.

아편양 제제 특히 alfentanil, sufentanil, remifentanil 등과 같은 속효성 아편양 제제는 사람이나 실험동물에게서 간질모양의 파형을 활성화시킨다고 한다.<sup>13, 14)</sup> 따라서 저자들은 상기 환아의 마취 관리에 임하면서 마취 유도시에는 간질 발작을 최소화 할 목적으로, 그리고

마취 종료 후에는 아편양 제제의 호흡억제 효과를 예방할 목적으로 사용하지 않았다.

이러한 환아에게 있어서 근육 이완제의 사용은 주의를 요한다. 연구된 바에 의하면 간 효소 활성 증가와 근육 이완제 수용체 민감도 감소, 항콜린에스테라제의 활성 증가 때문에 항경련제를 복용한 환자에게 있어서 vecuronium, pancuronium, atracurium 등과 같은 근육 이완제를 사용할 경우 용량을 높여 사용하여야 한다.<sup>15)</sup> 그러나 상기 환아는 질병에 이환된 13년 동안 항경련제 치료를 받지 않았으므로 근육 이완제의 용량을 높여 사용하지 않았고 이와는 무관하게 본 증례에서는 rocuronium을 사용하여 마취 관리를 하였다. 그리고 신경계 질환이 있는 환자에 있어서 succinylcholine의 사용은 과칼륨혈증의 위험이 있다고 보고되었기에 저자들은 비 탈분극성 근육 이완제를 사용하였다.<sup>16)</sup> 또한 저자들은 근육 이완제의 효과가 지속되어 수술 후 근력약화 및 이로 인해 폐기능 약화 가능성을 염려하여 신경근 감시 장치를 사용하였다.

상기 환아는 13년간 누워서 지냈기 때문에 폐내 분비물 배출의 능력감소와 더불어 부분적 무기폐 또는 수술 후 폐렴 유발 가능성이 있었다. 그래서 저자들은 산소 포화도 및 환아의 호흡 상태를 주의 깊게 관찰하였으나 수술 중 또는 수술 후 퇴원까지 3주간 기간 동안 특별한 호흡기 합병증은 볼 수 없었다.

요약하면 Alexander씨 병을 가진 환자를 마취 관리함에 있어서 고농도의 sevoflurane, desflurane은 경련을 억제할 수 있는 반면 sufentanil, alfentanil, remifentanil 등의 아편양 제제는 경련을 유발 시킬 수 있음을 숙지하여야 한다. 또한 호흡기계 합병증 유발 가능성

이 있음을 유의하여 수술 후에도 면밀한 관찰이 필요하다.

### 참 고 문 헌

1. Tobias JD. Anaesthetic considerations for the child with leukodystrophy. *Can J Aneasth* 1992 Apr;39(4):394-7.
2. Johnson AB. Alexander's disease, in Gilman S(ed): *Medlink Neurology*. San Diego, Medlink Corporation; 2002.
3. Alexander WS: Progressive fibrinoid degeneration of fibrillary astrocytes associated with mental retardation in a hydrocephalic infant. *Brain* 1949 Sep;72(3):373-81.
4. van der Knaap MS, Naidu S, Breiter SN, Blaser S, Stroink H, Springer S, et al: Alexander disease: diagnosis with MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001 Mar;22(3):541-52.
5. Menkes JH. Heredodegenerative disease. In: Menkes JH(Ed.). *Textbook of Child Neurology*, 2nd ed.
6. Russo LS Jr, Aron A, Anderson PJ. Alexander's disease: a report and reappraisal. *Neurology* 1976 Jul;26(7):607-14.
7. Springer S, Erlewein R, Naegele T, Becker I, Auer D, Grodd W, et al: Alexander's disease-classification revisited and isolation of a neonatal form. *Neuro pediatrics* 2000 Apr;31(2):86-92.
8. Johnson AB, Brenner M. Alexander's disease: clinical, pathologic, and genetic features. *J Child Neurol* 2003 Sep;18(9):626-32.
9. Constant I, Seeman R, Murat I. Sevoflurane and epileptiform EEG changes. *Pediatr Anesth* 2005 Apr;15(4):266-74.
10. Akesson J, Didriksson I. Convulsions on anaesthetic induction with sevoflurane in young children. *Acta Anaesthesiol Scand* 2004 Apr;48(4):405-7.
11. Zieglgansberger W, French ED, Siggins GR, Bloom FE. Opioid peptides may excite hippocampal pyramidal neurons by inhibiting adjacent inhibitory interneurons. *Science* 1979 Apr; 205(4404):415-7.
12. Modica PA, Tempelhoff R, White PF. Pro- and anticonvulsant effects of anesthetics(Part I). *Anesth Analg* 1990 Mar;70(3):303-15.
13. Kofke WA, Garman RH, Tom WC, Rose ME, Hawkins RA. Alfentanil-induced hypermetabolism, seizure, and histopathology in rat brain. *Anesth Analg* 1992 Dec;75(6):953-64.
14. Siggins GR, Henriksen SJ, Chavkin C, Gruol D. Opioid peptides and epileptogenesis in the limbic system: cellular mechanism. *Adv Neurol* 1986;44:501-12.
15. Ornstein E, Matteo RS, Schwartz AE, Silverberg PA, Young WL, Diaz J. The effects of phenytoin on the magnitude and duration of neuromuscular block following atracurium and vecuronium. *Anesthesiology* 1987 Aug;67(2):191-6.
16. Cooperman LH, Strobel GE Jr, Kennell EM. Massive hyperkalemia after administration of succinylcholine. *Anesthesiology* 1970 Feb;32(2): 161-4.