

선천성 Long QT 증후군 환자의 마취 경험

김진영¹, 김현정²

¹제주대학교 의학전문대학원, ²제주대학교 의학전문대학원 마취통증의학교실

(Received April 15, 2014; Revised April 22, 2014; Accepted April 29, 2014)

Abstract

Anesthetic Experience of a Patient with Congenital Long QT Syndrome

Jin Young Kim¹, Hyun Jung Kim²

¹Jeju National University School of Medicine

²Department of Anesthesiology and Pain Medicine, Jeju National University School of Medicine

Congenital long QT syndrome is a hereditary disorder which is characterized by prolonged QT interval, recurrent syncope, and sudden cardiac death. Special concern is needed in these patients, because fatal ventricular arrhythmia may be happen during perioperative period. This is a case report of a child with congenital long QT syndrome who underwent ventilation tube insertion for middle ear effusion under general anesthesia. (*J Med Life Sci* 2014;11(1):40-42)

Key Words : Anesthesia, Cardiac Arrhythmias, Long QT Syndrome

서 론

선천성 long QT 증후군(long QT syndrome, LQTS)은 심전도 상 교정 QT 간격(corrected QT interval, QTc)이 440 ms 이상으로 연장되어 있는 드문 유전성 질환이다. 이 질환은 심근의 재분극에 영향을 미치는 이온 채널의 유전적 결손으로 인해 반복적인 실신이 특징적으로 나타나며 심한 경우 심정지가 유발되기도 한다^{1,2)}. 이런 환자들이 전신마취 하에 수술을 받을 경우 심실성빈맥의 발생으로 치명적인 결과가 초래될 수 있으므로 특별한 주의를 필요로 한다^{3,4)}. 저자들은 중이염으로 전신마취 하에 환기관 삽입술을 받은 LQTS 환자의 마취를 경험하여 이를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

키 79.6 cm, 몸무게 9.6 kg인 17개월 남아가 양쪽 중이염으로 전신마취 하에 환기관 삽입이 예정되었다. 환아는 재태기간 41주, 출생체중 3,290 g, 질식분만으로 태어난 환아로 Apgar score는 출생 후 1분과 5분에 각각 6점과 8점이었다. 환아는 태아 초음파상 부정맥이 발견되어 경과 관찰을 위해 신생아중환자실로 이송되었

고, 출생 후 8시간 후부터 수 차례 심실성빈맥과 torsades de pointes가 발생하여 adenosine, lidocaine, amiodarone 및 심장을 동전환 등의 치료를 받았다. 이후 유전자 검사상 KCNH2 변이에 의한 선천성 LQTS 아형2로 진단받았고 환아의 모에서 동일한 유전자 변이가 확인되었다. 환아는 propranolol 10 mg 투여로 특이 증상 없이 지내고 있는 상태였다. 수술전 시행한 심전도 검사에서 QTc는 467 ms로 증가되어 있었으며 그 외에 혈액검사, 흉부방사선 검사 및 심초음파 검사에서 특이소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1).

환아가 수술실에 도착한 후 측정된 활력 징후는 혈압 100/50 mmHg, 심박수 90 beats/min, 맥박 산소포화도 100%이었으며 심전도는 정상동리듬이었다. Propofol 10 mg과 remifentanyl 5 mcg을 천천히 정주하여 마취를 유도한 후 100% 산소로 용수환기를 하면서 자발호흡이 없어진 것을 확인하고 기도유지를 위하여 근이완제 투여없이 후두마스크를 삽입하였다. 이 후 propofol과 remifentanyl을 각각 200 mcg/kg/min과 0.5 mcg/kg/min의 속도로 정주하면서 마취를 유지하였다. 수술 중에는 산소와 의료용 공기를 이용하여 50% 흡입산소 농도로 조절환기를 하여 호기말 이산화탄소 분압이 30-35 mmHg가 되도록 유지하였다. 수술 중 활력징후는 혈압 100-80/55-45 mmHg, 심박수 110-90 beats/min, 맥박 산소포화도 100%, 체온 36.6℃로 유지되었다. 수술이 종료되어 propofol과 remifentanyl 투여를 중단한지 10분 뒤에 환자가 자발적으로 눈을 뜨고 충분히 자발 호흡을 하여 후두마스크를 발판하고 회복실로 이송하였다. 총 수술 시간은 15분이었고 마취시간은 35분이었다. 이 후 환자는 특이 사항없이 수술 후 1일째 퇴원하였다.

Correspondence to : JHyun Jung Kim
Department of Anesthesiology and Pain Medicine, Jeju National University School of Medicine, Aran 13gil 15, Jeju-si, Jeju Special Self-governing Province, Republic of Korea, 690-767
E-mail : hjanesthesia@empas.com

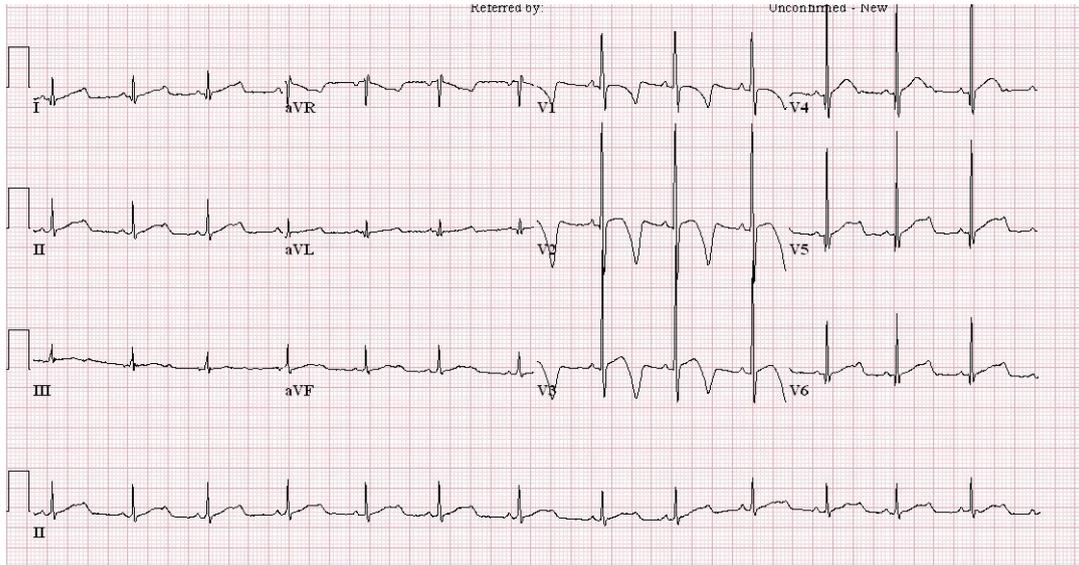


Figure 1. Preoperative electrocardiography shows QT interval prolongation (QTc=467 ms).

고 찰

선천성 LQTS는 심전도상 QT 간격이 연장되어 있는 유전성 부정맥으로서 심실성부정맥이 유발되어 실신이 반복되거나 심한 경우 사망할 수 있는 질환이다. 이환율은 1/2,500-1/10,000으로 추정되는데 LQTS에 대한 인식과 검진이 증가함에 따라 앞으로 이환율이 증가할 것으로 예상된다. 예후는 좋지 않아 증상이 있는 환자가 치료를 받지 않는 경우 1년 안에 20% 이상이 사망하고 15년 후에는 50% 이상이 사망하게 된다^{1,2)}.

선천성 LQTS는 주로 상염색체 우성으로 유전된다. 지금까지 심근 재분극에 영향을 주어 QT를 연장시키는 채널병증을 유발하는 13개의 유전자 변이가 밝혀져서 각각 LQTS1-LQTS13의 아형으로 분류되었고 그 중 LQTS1, LQTS2 및 LQTS3가 전체 환자의 90-95%를 차지한다. 드문 경우로 선천성 난청이 동반되기도 하며(Jervell and Lange-Nelen syndrome, LQTS5), 소아증이나 측만지 같은 신체적 기형이 동반되기도 한다(Andersen-Tawil syndrome, LQTS7). 본 증례의 환자가 속하는 LQTS2는 rapid delayed rectifier potassium channel (Ikr)의 alpha-subunit을 부호화하는 KCNH2 유전자에 변이가 있는 경우로 심근의 재분극이 느려지고 분산되어 심실성 부정맥, 특히 torsades de pointes 발생 가능성이 높아지게 된다²⁾.

증상은 어린 나이부터 성인에 이르기까지 다양한 시점에 나타날 수 있고 발생빈도도 다양하다. 실신은 LQTS의 특징적 소견으로 주로 정신적·육체적 스트레스, 흥분된 감정, 운동 또는 기타 교감신경계를 자극할 수 있는 상황에서 유발된다. 진단에는 실신이나 난청의 병력, 심전도, 가족력 등이 중요하고 운동부하 검사나 에피네프린 검사 등도 보조적으로 사용할 수 있다³⁾. 최근에는 유전자 검사도 많이 시행되고 있다.

LQTS 환자에게 가장 효과적인 약제는 베타차단제이다⁶⁾. 베타차단제는 아드레날린성 자극을 억제하여 심실성 부정맥을 예방하는데 선천성 LQTS 환자의 경우 10년 동안 5-50%의 심장 사건과 사망률이 감소한다고 한다. 일반적으로 저위험도의 LQTS 환자는 격렬한 운동 피하기, QT 간격을 연장시킬 수 있는 약물 피하기 등의 생활습관 교정과 함께 베타차단제를 처방하고 관찰한다. 고위험도의 LQTS 환자 및 심정지나 여러번의 실신이 있었던 환자는 추가적으로 삽입형제세동기의 삽입을 고려해야 한다⁷⁾. 그 외에 좌측 성상신경절 차단으로 LQTS 환자의 급성 부정맥이 조절되었다는 보고도 있다⁸⁾. Torsades de pointes가 발생한 경우 즉시 심장압박과 제세동기 사용 등의 심폐소생술을 시행해야 하며 경우에 따라서는 마그네슘 정주가 효과적일 수 있는데 특히 약제로 인해 유발된 torsades de pointes의 재발을 방지하는 효과가 있다⁹⁾.

이러한 LQTS 환자들, 특히 진단되지 않은 상태에서, 전신마취를 받게 되는 경우 심실성빈맥, 심실세동, 심정지 등의 심각한 부정맥이 초래될 수 있기 때문에 주의가 요구된다. Gil 등은³⁾ 진단되지 않은 선천성 LQTS가 있었던 30개월 남아에서 발생한 심정지를 보고하였고, Lee 등도⁹⁾ 진단되지 않은 LQTS가 있었던 남성의 마취 후 torsades de pointes 발생을 보고하였다. 반면에 수술 전 진단이 되어서 베타차단제 등의 치료로 증상이 잘 조절되었던 환자는 무사히 수술을 받은 경우가 많아 수술 전 관리가 중요하다고 할 수 있다^{4,10)}.

LQTS 환자의 전신마취를 위해서는 수술 당일까지 베타차단제를 지속적으로 투여해야 하며 저칼륨혈증, 저마그네슘혈증, 저칼슘혈증 등의 전해질 이상은 심근의 탈분극을 연장시키기 때문에 수술 전에 적절히 교정되어야 한다¹¹⁾. 또한 환자의 불안이나 통증으로 인한 교감신경계 흥분을 최소화해야 하고 QT 간격을 연장

시키는 약제의 사용을 피해야 한다. Propofol은 QT 간격에 영향을 미치지 않으면서 sevoflurane 사용으로 유발된 QT 간격 연장을 역전시킨다는 보고가 있어 전신마취제로 우선 선택할 수 있다¹²⁾. 흡입마취제는 일반적으로 QT 간격을 증가시키는 것으로 알려져 있지만 LQTS 환자에게 성공적으로 사용했다는 보고도 있어 안전성에 대해서 논란이 있다¹³⁾. Vecuronium이나 atracurium과 같은 근이완제는 QT 간격에 영향을 미치지 않지만, 근이완 역전을 위해 사용되는 anticholinergics나 anticholinesterase는 QT 간격을 증가시키기 때문에 주의해서 사용해야 한다¹⁴⁾. 또한 수술 후 구역과 구토 시에 사용되는 ondansetron도 QT 간격을 증가시키므로 가능한 사용하지 않는 것이 바람직하다¹⁵⁾. 본 증례에서는 QT 간격에 영향이 적은 것으로 알려져 있는 propofol과 remifentanil을 투여하여 전신마취를 유지하였고, 수술시간이 짧고 근이완을 필요로 하지 않는 수술이어서 근이완제를 투여하지 않고 후두마스크를 삽입하여 기도를 유지하였다.

결론적으로, 선천성 LQTS 환자의 전신마취를 위해서는 수술 전 적절한 치료를 통해 증상을 조절해야 하고 수술 당일까지 기존의 약제를 꾸준히 복용하는 것이 중요하다. 또한 여러 약제들이 QT 간격에 미치는 영향을 파악하여 적절한 약제를 선택해야 하며, 수술 중에는 치명적인 부정맥의 발생 가능성을 염두에 두고 lidocaine, 마그네슘 등의 약제나 제세동기를 즉시 사용할 수 있도록 미리 준비해야 할 것이다.

참고문헌

- 1) Brenyo AJ, Huang DT, Aktas MK. Congenital long and short QT syndromes. *Cardiology* 2012;122:237-47.
- 2) Kies SJ, Pabelick CM, Hurley HA, White RD, Ackerman MJ. Anesthesia for patients with congenital long QT syndrome. *Anesthesiology* 2005;102:204-10.
- 3) Gil NS, Oh AY, Kim HS, Kim CS. Cardiac arrest under anesthesia in a child with previously undiagnosed long QT syndrome. *Korean J Anesthesiol* 2005;49:274-7.
- 4) Lee JY, Lee JH, An EH, Song JG, Park PH. Postanesthetic torsade de pointes in a patient with unrecognized long QT syndrome. *Korean J Anesthesiol* 2011;60:294-7.
- 5) Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, Crampton RS. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An

update. *Circulation* 1993;88:782-4.

- 6) Goldenberg I, Bradley J, Moss A, McNitt S, Polonsky S, Robinson JL, et al. Beta-blocker efficacy in high-risk patients with the congenital long-QT syndrome types 1 and 2: implications for patient management. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2010;21:893-901.
- 7) Groh WJ, Silka MJ, Oliver RP, Halperin BD, McNulty JH, Kron J. Use of implantable cardioverter-defibrillators in the congenital long QT syndrome. *Am J Cardiol* 1996;78:703-6.
- 8) Schwartz PJ, Locati EH, Moss AJ, Crampton RS, Trazzi R, Ruberti U. Left cardiac sympathetic denervation in the therapy of congenital long QT syndrome. A worldwide report. *Circulation* 1991;84:503-11.
- 9) Koo BN, Kang OC, Kim KB, Park WK, Kil HK. Anesthetic management of a patient with congenital long QT syndrome. *Korean J Anesthesiol* 2004;46:743-6.
- 10) Kim HT, Lee JH, Park IB, Heo HE, Kim TY, Lee MJ. Long QT syndrome provoked by induction of general anesthesia. *Korean J Anesthesiol* 2010;59 Suppl:S114-8.
- 11) Katz RI, Quijano I, Barcelon N, Biancaniello T. Ventricular tachycardia during general anesthesia in a patient with congenital long QT syndrome. *Can J Anaesth* 2003;50:398-403.
- 12) Paventi S, Santevecchi A, Ranieri R. Effects of sevoflurane versus propofol on QT interval. *Minerva Anesthesiol* 2001;67:637-40.
- 13) Carlock FJ, Brown M, Brown EM. Isoflurane anaesthesia for a patient with long Q-T syndrome. *Can Anaesth Soc J* 1984;31:83-5.
- 14) Saarnivaara L, Simola M. Effects of four anticholinesterase-anticholinergic combinations and tracheal extubation on QTc interval of the ECG, heart rate and arterial pressure. *Acta Anaesthesiol Scand* 1998;42:460-3.
- 15) Kuryshev YA, Brown AM, Wang L, Benedict CR, Rampe D. Interactions of the 5-hydroxytryptamine 3 antagonist class of antiemetic drugs with human cardiac ion channels. *J Pharmacol Exp Ther* 2000;295:614-20.