

Duchenne muscular dystrophy 환자의 마취관리

최용환¹, 윤병민², 김현정³¹제주대학교 의학전문대학원, ²제주대학교 의학전문대학원 성형외과학교실, ³제주대학교 의학전문대학원 마취몽중의학교실

(Received November 28, 2013; Revised December 5, 2013; Accepted December 12, 2013)

Abstract

Anesthetic Management of Patient with Duchenne Muscular Dystrophy

Yong Hwan Choi¹, Byung Min Yun², Hyun Jung Kim³¹Jeju National University School of Medicine,²Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Jeju National University School of Medicine³Department of Anesthesiology and Pain Medicine, Jeju National University School of Medicine

Duchenne muscular dystrophy is a hereditary disorder which is characterized by progressive muscle weakness. Special concern is needed in these patients during anesthesia, because cardiac and pulmonary systems are commonly involved, and fetal complications may be happen by anesthetics such as succinylcholine or volatile agents. This is a case report of a 5-year-old boy with Duchenne muscular dystrophy who underwent repair surgery for nasal bone fracture under general anesthesia. (J Med Life Sci 2013;10(2):142-144)

Key Words : Anesthesia, Duchenne muscular dystrophy

서론

듀시엔형근이영양증 (Duchenne muscular dystrophy, DMD) 은 소아기에 발병하는 근육퇴행위축증 중 가장 흔한 형태로서 발병률은 10,000명당 1명의 빈도로 보고되고 있다. 이 질환은 X 염색체 열성 유전질환으로 여아보다 남아에서 흔히 발병하며 근육세포에 존재하는 dystrophin의 결핍을 초래한다. 임상증상은 5세 이전에 발생하기 시작하는데 초기에는 골반대 근육부 골격근의 장애로 보행 장애가 유발되고 점차 신체 전반의 근육이 침범되어 보통 25세 이전에 심장과 폐 기능저하로 사망하게 된다¹⁾.

DMD 환자들은 마취 시 심기능 및 폐기능 저하로 인해 마취 위험도가 높을 뿐만 아니라 횡문근용해(rhabdomyolysis), 악성고열증 유사 대사반응(malignant hyperthermia-like metabolic reaction), 고칼륨혈증에 의한 심정지 등의 치명적인 합병증이 발생할 수 있기 때문에 특별한 주의가 요구된다^{2,3)}. 저자들은 코뼈골절 복구수술이 예정된 DMD 환자에게 midazolam, propofol, remifentanil을 이용하여 별다른 합병증 없이 안전하게 마취를 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례

키 107.3 cm, 몸무게 18.5 kg인 5세 남아가 코뼈골절로 전신 마취 하에 복구수술이 예정되었다. 환아는 15개월 때 간수치 상승이 발견되어 시행한 유전자 검사상 DMD로 진단받았고 현재 보행장애가 있는 상태였다. 수술 전 시행한 검사에서 AST 182 IU/L, ALT 612 IU/L로 상승되어 있었고 심전도는 우심실 비대 양상이었다. 기타 혈색소, 전해질, 혈액응고, 흉부방사선 검사에서 특이소견은 관찰되지 않았다.

마취를 시행하기 전 마취기의 회로와 소다라임을 교체하고 산소와 공기를 충분히 틀은 후 15분간 마취기 내에 남아있는 흡입 마취제를 배출시켰다. 마취 전처치는 시행하지 않았고 환자가 수술실에 도착한 후 심전도, 비침습적 혈압, 맥박 산소포화도를 측정하였다. Thiopental 75 mg을 투여하여 마취를 유도하고 propofol과 remifentanil을 각각 200 µg/kg/min과 0.5 µg/kg/min의 속도로 지속정주 하면서 서맥을 예방하기 위해 glycopyrrolate 0.1 mg을 투여하였다. 환자의 의식이 소실된 것을 확인하고 100% 산소로 용수환기를 하면서 자발호흡이 없어지기를 기다린 후 근이완제 투여 없이 기관내삽관을 시행하였다. 마취 중에는 산소와 의료용 공기를 이용하여 50% 흡입산소 농도로 조절환기를 하여 호기말 이산화탄소 분압이 30-35 mmHg가 되도록 유지하였다. 수술 중 활력징후는 혈압 97-128/57-87 mmHg, 심박수 82-122 beats/min, 맥박 산소포화도 100%, 체온 36.5℃로 유지

Correspondence to : Hyun 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

되었다. 수술이 종료되어 propofol과 remifentanyl 투여를 중단한 지 10분 뒤에 환자가 자발적으로 눈을 뜨고 충분히 자발 호흡을 하여 기관내 튜브를 발관하고 회복실로 이송하였다. 총 수술 시간은 5분이었고 마취시간은 25분이었다. 이 후 환자는 특이 사항 없이 수술 후 4일째 퇴원하였다.

고찰

DMD는 근육퇴행위축증 중 가장 심한 임상양상을 나타내는 질환으로 X 염색체 짧은 팔(Xp21 position)에 위치한 dystrophin 유전자의 변이로 인해 dystrophin 결핍이 생기는 질환이다. Dystrophin은 근육세포에 존재하는 단백질로 근육세포의 세포골격을 세포바깥바탕질에 결합시키는 역할을 한다. DMD 환자는 dystrophin 결핍으로 인해 근육세포가 위축, 괴사, 섬유화되어 점진적으로 근육이 쇠약해 지는데 대부분 5세 이전에 운동능력 저하가 발생하기 시작하여 점차 전신 근육으로 영향이 확대된다. 아직 DMD 환자에게 효과적인 치료법은 없으며 스테로이드 투여가 병의 진행을 늦추는 것으로 알려져 있다¹⁾.

DMD 환자의 안전한 마취관리를 위해서는 세심한 마취 전 평가가 필수적이다. DMD 환자는 호흡근이 약화되어 호흡능력 저하와 폐렴이 자주 발생하고 깨물근(masseter muscle)이나 목의 근육이 위축되어 어려운 기도관리의 가능성이 있으며 기관이 좁아져서 기도 폐쇄가 발생할 수 있기 때문에 이에 대한 평가가 필요하다²⁾. 또한 심장근육이 병발되어 이완 또는 수축 기능 저하, 심근병증, 부정맥 등이 흔히 동반된다. 연하곤란으로 영양상태가 불량한 경우 비타민 K 부족으로 인해 혈액응고에 장애가 동반될 수 있고 마늘, 은행, 인삼 등의 민간요법을 복용하는 경우도 많아 이로 인한 문제가 발생하기도 한다³⁾.

DMD 환자의 마취 시에는 마취제 선택에도 주의를 기울여야 하는데 탈분극성 근이완제인 succinylcholine이나 halothane 같은 흡입마취제를 사용할 경우 악성고열증 유사 대사반응이 유발될 수 있다. 악성고열증 유사 대사반응은 악성고열증과 임상증상이 매우 비슷하지만 발생기전이 다르다. 악성고열증은 ryanodine 수용체에 변이를 유발하는 삼염색체 우성 유전질환으로 유발인자에 의해 근육세포질그물에서 비정상적으로 많은 칼슘이 유리되어 세포의 대사항진 상태가 유발되는 질환이다. 반면에 DMD 환자에서 발생하는 악성고열증 유사 대사반응은 dystrophin 부족으로 인해 근육세포막이 불안정한 상태이기 때문에 발생한다. 즉, 특정 약제 또는 과도한 흥분 등의 유발인자가 있으면 세포막의 불안정성과 투과성이 더욱 증가되고 세포막이 파괴되어 고칼륨혈증, 고열, 빈맥, 횡문근융해, 미오글로빈뇨 등의 악성고열증과 비슷한 임상증상이 나타나게 된다⁴⁾. 악성고열증 치료제로 사용되는 dantrolene이 DMD 환자의 악성고열증 유사 대사반응에도 효과가 있는지는 명확하지 않다. Dantrolene은 ryanodine 수용체에 작용하여 근육세포질그물로부터 칼슘의 유리를 억제하기 때문에 발생 기전이 다른 악성고열증 유사 대사반응에는 효과가 없을 가능성이 많다. 그러나 악성고열증 유사 대사반응에 효과적인 치료제가 없기 때문에 비록 유용성은 확립되어 있지 않지만

dantrolene이 임상적으로 사용되고 있는 실정이다.

악성고열증을 유발할 수 있는 약제를 DMD 환자에게 사용할 경우 반드시 악성고열증 유사 대사반응이 발생하는 것은 아니다. 특히 흡입마취제의 안전성에 대해서는 의견이 분분하다. Segura 등은⁵⁾ DMD 또는 Becker muscular dystrophy 환자의 마취 사례 117 건을 분석하여 이 환자군에서 발생한 중요 합병증이 흡입마취제 사용여부와는 관계가 없고 수술자체의 위험성 또는 환자의 전신상태와 관계가 있었다고 보고하였다. 그러나 흡입마취제 사용 후 합병증이 발생한 사례도 있어 다른 대체 약제가 있는 경우 흡입마취제 사용을 자제하는 것이 바람직하리라 생각된다⁶⁾. Succinylcholine도 DMD 환자에게 투여 후 고칼륨혈증으로 인한 급성 심정지가 발생한 사례들이 있어 사용하지 않는 것이 추천된다⁷⁾.

흡입마취제 대신에 사용할 수 있는 마취약제로는 정맥마취제인 propofol, ketamine, midazolam, opioid 등이 있다. 근이완제의 경우 비탈분극성 근이완제를 사용할 수 있지만 신경근 접합부의 구조적 변화로 인하여 지연된 회복을 보일 수 있기 때문에 신경자극기를 이용하여 근이완 정도를 지속적으로 평가하는 것이 필요하다⁸⁾. 마취 중에는 심전도, 혈압, 맥박 산소포화도, 체온 등의 기본적인 감시뿐만 아니라 호기말 이산화탄소 분압 측정이 유용하게 사용될 수 있다. 본 중례에서는 흡입마취제를 사용하지 않고 thiopental, propofol, remifentanyl을 이용하여 마취를 유도 및 유지하였고 수술 시간이 짧고 근이완이 필요하지 않은 수술이었기 때문에 근이완제를 투여하지 않고 기관내삽관을 하였다. 수술 중에는 체온 및 호기말 이산화탄소 분압을 지속적으로 모니터링 하여 안전하게 마취 관리를 할 수 있었다.

2007년에 American college of chest physicians는 마취나 진정이 필요한 DMD 환자의 호흡관리에 관한 권고 사항을 발표했다⁹⁾. 그에 의하면 마취전문의, 심장전문의, 폐전문의 등이 환자 상태를 면밀히 평가한 후 호흡기능을 적절히 감시하고 필요한 처치를 할 수 있는 인력과 시설이 있는 곳에서만 마취나 진정을 시행할 것을 권고하였다. 본 중례에서는 수술 전후 담당 소아과 전문의의 자문을 통해 환자 상태를 평가 및 관리하였고 마취 중에는 마취과 전문의가 지속적인 감시 및 처치를 시행하였다.

결론적으로 저자들은 5세 DMD 환자에게 thiopental, propofol, remifentanyl을 이용하여 합병증 발생 없이 안전하게 마취를 시행할 수 있었다.

참고문헌

- 1) Schwartz JJ. Muscular dystrophy. In: Stoelting's anesthesia and co-existing disease. 5th ed. Hines RL and Marschall KE (ed). Churchill Livingstone, New York, 2008, pp 446-8.
- 2) Segura LG, Lorenz JD, Weingarten TN, Scavonetto F, Bojanic K, Selcen D, et al. Anesthesia and Duchenne or Becker muscular dystrophy: review of 117 anesthetic exposures. Paediatr Anaesth 2013;23:855-64.

- 3) Hayes J, Veyckemans F and Bissonnette B. Duchenne muscular dystrophy: an old anesthesia problem revisited. *Paediatr Anaesth* 2008;18:100-6.
- 4) Lee DK, Lim BG, Lee IO, Oh HR, Lim SH and Lee MK. Unexpected tracheal narrowing during general anesthesia in the prone position of Duchenne muscular dystrophy patient -A report of two cases. *Korean J Anesthesiol* 2013;64:456-9.
- 5) Cripe LH and Tobias JD. Cardiac considerations in the operative management of the patient with Duchenne or Becker muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth* 2013;23:777-84.
- 6) Takagi A and Nakase H. Malignant hyperthermia-like reactions in Duchenne or Becker muscular dystrophy: review and hypothesis. *Rinsho Shinkeigaku* 2008;48:101-5.
- 7) Girshin M, Mukherjee J, Clowney R, Singer LP and Wasnick J. The postoperative cardiovascular arrest of a 5-year-old male: an initial presentation of Duchenne's muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth* 2006;16:170-3.
- 8) Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, Boitano LJ, Carter ER, Cwik VA, et al. American College of Chest Physicians consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. *Chest* 2007;132:1977-86.
- 9) Jung HJ, Kim JB, Im KS, Lee JH, Kim DJ, Cho SA, et al. How should we monitor pediatric patients with Duchenne muscular dystrophy? -A case report. *Korean J Anesthesiol* 2011;61:159-61.
- 10) Kocabas S, Yedicocuklu D, Askar F and Atay Y. Anesthetic management of a child with Duchenne muscular dystrophy undergoing correction of Fallot's Tetralogy. *Paediatr Anaesth* 2008;18:448-50.