

에드워드 증후군 환자의 마취관리

- 증례보고 -

연세대학교 의과대학 ¹마취통증의학교실 및 ²마취통증의학연구소

금 창 만¹ · 김 미 경¹ · 길 혜 금^{1,2}

Anesthetic Management of a Patient with Edward's Syndrome - A case report -

Chang Man Kum, M.D.¹, Mi Kyeong Kim, M.D.¹, and Hae Keum Kil, M.D.^{1,2}

¹Department of Anesthesiology and Pain Medicine, ²Anesthesia and Pain Research Institute, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Edward's syndrome (trisomy 18) is the second most common chromosomal anomaly next to Down syndrome. The patients are dysmorphic, have multiple organ malformation which is made to die with 90% by 12 months. Information in the literature about anesthetic management in trisomy 18 is rare. We report the case of a 7 months old male with trisomy 18 who underwent inguinal hernioplasty and orchiopexy with general anesthesia. (*Korean J Anesthesiol* 2006; 51: 127~9)

Key Words: anesthesia, Edward's syndrome, trisomy 18.

에드워드 증후군(Edward's syndrome)은 1960년 처음 보고된 상염색체 증후군(trisomy-18 syndrome)으로 출생아 약 8,000명에 한 명 꼴로 나타나며 1:4의 비율로 여아가 남아보다 많다. 거의 모든 환자에서 정신지체, 발달이상, 심장기형이 동반되며, 비뇨기계, 호흡기계, 소화기계의 기형과 소두증, 낮은 귀 위치, 특징적인 손, 발 모양 등을 나타낼 수 있다. 이 질환의 예후는 매우 불량하여 90% 이상에서 생후 1개월에서 1년 사이에 사망하며 나머지 10%는 정신지체로 남는 것으로 보고되고 있다.¹⁻³⁾ 따라서 이 증후군을 가진 환자들의 수술과 마취에 관한 보고는 매우 적다.^{4,7)} 저자들은 최근 에드워드 증후군을 가진 환자의 마취를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

생후 7개월 된 남아가 서혜부 탈장과 정류고환 복원술을 받기로 예정되었다. 환아는 재태연령 41주에 3.28 kg으로

제왕절개에 의해 태어났으며 출생 후 무호흡증이 있어 기도삽관 하고 7일간 호흡기치료를 받은 과거력이 있고 이후에도 수 차례 호흡곤란을 보였다고 한다. 환아는 낮게 붙은 귀와 소두증으로 인해 염색체 검사 결과 에드워드 증후군으로 진단받았다. 환아는 최근 심한 폐렴으로 입원하여 기도삽관 하에 호흡기 치료를 받던 중 서혜부 탈장과 정류고환이 발견되었다. 환아가 폐렴으로부터 회복이 된 후, 외과와 비뇨기과적 수술을 받기로 계획되었다. 혈액학과 방사선 검사는 정상이었고, 심초음파 검사에서도 심장기형은 발견되지 않았다. 환아가 폐렴에서 회복된 이후 신생아 중환자실에서 계속 가료하던 중 1:1 심방조동이 갑자기 발생되어 수시간 지속되었으나 그 후의 활력징후는 안정된 상태가 유지되었다. 심방조동이 발생한 지 3일 후 수술을 진행하기로 계획되었다.

마취 전 관찰에서 환아는 신장 48 cm, 체중 5.5 kg으로 동일연령군의 3 percentile 미만, 두위는 42 cm로 10 percentile 미만의 성장지체 상태였고, 고개를 가누거나 눈을 맞추지 못하는 등 발달장애 소견을 보이고 있었다.

마취는 후두마스크를 이용한 전신마취와 미추차단을 병용하기로 계획되었다.

수술 당일 날 마취 전 glycopyrrolate 0.02 mg을 정주하였으며 수술실 입실 직후 혈압 121/79 mmHg, 심박수는 분당 132회, SpO₂는 97%를 나타냈다. Thiopental 25 mg을 정주한

논문접수일 : 2006년 3월 3일

책임저자 : 길혜금, 서울시 서대문구 신촌동 134

연세대 신촌세브란스병원 마취통증의학과

우편번호: 120-752

Tel: 02-2228-2414, Fax: 02-312-7185

E-mail: hkkil@yumc.yonsei.ac.kr

후 sevoflurane 4%와 100% 산소로 마스크 환기를 하였다. 흉곽의 움직임과 호기말 이산화탄소 분압 곡선으로 환기가 잘 이루어짐을 확인하고 후두마스크(LMA #1.5)를 삽입하였다. 삽입과 환기 과정은 무난히 이루어졌으며 후두마스크 삽입 직 후 혈압은 136/80 mmHg, 심박수 138회/분, SpO₂ 100%를 보였으며 50% 산소/대기와 1-1.5% sevoflurane으로 마취를 유지하면서 기계환기를 시행하였다. 혈압과 맥박이 안정된 후 환아를 좌측 측와위로 둔 상태에서 23 G 바늘과 0.2% ropivacaine 3.5 ml로 미추차단을 시행하였으며 다시 양와위를 취한 후 수술을 진행 시켰다. 수술 중 활력징후는 안정되게 유지되었다. 수술이 끝나갈 무렵 자발 호흡을 회복 시켰으며 수술이 다 종료 된 후 sevoflurane의 흡기농도를 그대로 유지한 상태에서 후두마스크를 발관 하였고 이후 마취제를 끄고 마스크 환기를 시키면서 환아를 각성 시켰다. 환아는 흡인증상이나 흥분성 반응 등을 보이지 않고 마취에서 잘 각성 되었으며 중환자실로 이동되었다. 수술 후 2일 환아는 중환자실에서 일반병실로 이동되었고, 수술 후 10일째에 아무런 합병증 없이 퇴원하였다.

고 찰

에드워드 증후군은 18번 염색체의 일부 혹은 전부가 3배로 나타나는 삼염색체 질환으로, 어떤 경우에는 염색체 이상이 소수 세포에서만 보이고 나머지 세포들은 정상 삼염색체쌍을 가지는 모자이크 현상을 보이기도 한다. 따라서 염색체 이상이 있는 세포의 비율과 18번 염색체에서 3배수가 나타나는 위치에 따라 그 증상이 매우 다양하게 나타나지만 일반적으로는 성장지체, 수유곤란, 호흡곤란, 정신지체, 정류고환 등의 증상을 나타낸다. 외형적으로는 유난히 튀어나온 뒤통수, 낮은 위치의 기형적인 귀와 작은 턱(micrognathia), 넓은 간격의 눈(ocular hypertelorism), 안검하수 등 머리 및 안면부 기형과 겹치고 구부러진 손가락, 발 뒤꿈치의 내전과 구부러진 발바닥(talipes equinovarus) 등 사지의 기형, 작은 골반과 고관절 운동 제한, 짧은 흉골 등을 특징으로 한다. 또한 대부분 심실중격 결손, 동맥관개존증 등의 심장기형을 동반하며, 이것은 호흡곤란과 함께 신생아기 또는 유아기의 가장 큰 사망원인이 된다.^{8,9)} 영아기의 높은 사망률로 인해 에드워드 증후군 환자의 마취관리에 관한 보고는 매우 드물어 현재까지 4예에 불과하며 마취에 따른 위험도 역시 매우 높은 것으로 지적되고 있다.^{4,7)} 국내에서도 에드워드 증후군의 보고가 드물게 있으며 역시 그 예후는 매우 불량한 것으로 보고 되었다.⁹⁾ 본 환아는 7개월 연령임에도 불구하고 5.5 kg의 저체중과 작은 신장 등 성장지체를 보이고 있었으며 출생 후 여러 차례 호흡곤란과 폐렴으로 인공호흡기 치료를 받은 병력이 있었다. 또한 심장

초음파상 이상소견은 나타내지 않았지만 심방조동이 발생했었던 것에 미루어 잠재적으로 심근에 이상이 있을 것으로 생각되었다. 그러므로 다른 흡입마취제에 비해 심장억압이 적은 sevoflurane을 사용하여 전신마취를 하고 이후 미추마취를 시행하여 전신마취의 심도를 낮게 유지하고자 하였다. 전신마취 중 기도유지를 위해서는 후두마스크를 사용하는 것이 삽입시의 심혈관계 반응을 줄이고 각성 시 기침반사가 적다는 장점이 있다.¹⁰⁾ 특히 에드워드 증후군 환아는 작은 턱과 안면기형으로 인해 기관내 삽입이 어려울 수 있어 후두 마스크가 매우 유용하다.⁵⁾ 마취종료 후에는 마취심도가 충분한 상태에서 자발호흡을 살린 후 후두 마스크를 제거하고 각성시키는 것이 후두경련과 기침 발생 없이 부드러운 각성을 유도할 수 있다.¹¹⁾ 본 증례의 경우도 하악이 작았으나 후두마스크의 삽입과 환기는 어려움 없이 이루어졌으며 수술이 종료된 후 sevoflurane의 호기말 농도 1 MAC하에서 후두경련이나 기침 등의 부작용 없이 각성 전 발관을 하였다.

미추차단은 소아의 탈장수술 등에 선호되는 마취 및 통증 조절 범으로서 흡입마취제의 농도를 낮게 유지할 수 있고 수술 자극에 대한 스트레스 반응을 줄여 빠르고 부드러운 각성을 가능하게 하며 수술직후의 안정에도 도움이 된다.¹²⁾ Deng 등은¹³⁾ 소아의 요도하열증(hypospadias) 수술시 0.5 MAC의 enflurane 마취하에서 0.11% ropivacaine (1 ml/kg)을 이용한 미추차단을 병용한 경우에서 수술 중 움직임 없이 심박수와 평균 혈압상승을 20% 이내로 유지할 수 있었음을 보고하였다. 소아의 탈장과 정류고환을 위한 수술에는 보통 1 ml/kg과 1.15-1.5 mg/kg의 국소마취제가 권장되지만¹⁴⁾ Schrock 등은¹⁵⁾ 0.7 ml/kg의 국소마취제로도 진통효과가 충분하다고 하였다. 본 증례에서는 0.2% ropivacaine 0.65 ml/kg를 사용하였으며 0.5-1 MAC의 sevoflurane마취하에서 수술도중 움직임 없이 심박수와 혈압이 마취전 값의 10% 이내로 안정되게 유지된 점으로 미루어 진통이 잘 된 것으로 여겨졌다. 이 증례의 마취에 있어서 주의를 기울였던 부분은 심혈관계 안정성과 호흡기계 합병증 예방으로 이를 위해 사전에 충분한 환자파악과 문헌고찰을 통하여 가장 적절한 마취를 시행하고자 하였다.

결론적으로, 염색체 이상을 가진 에드워드 증후군에서는 심장기형으로 인한 혈액학적 불안정성과, 작은 턱과 안면기형으로 인한 기도유지의 어려움이 예상되므로 질환에 대한 충분한 사전검증과 마취준비가 필요하다고 생각된다.

참 고 문 헌

1. Edwards JH, Harnden DG, Cameron AH, Crosse VM, Wolff OH: A new trisomic syndrome. Lancet 1960; 1: 787-90.

2. Smith DW, Patau K, Therman E, Inhorn SL: A new autosomal trisomy syndrome: multiple congenital anomalies caused by an extra chromosome. *J Pediatr* 1960; 57: 338-45.
3. Uchida I, Bowman JM, Wang HC: The 18-trisomy syndrome. *New Engl J Med* 1962; 266: 1198-201.
4. Miller C, Mayhew JF: Edward's syndrome (trisomy 18). *Paeiatr Anaesth* 1998; 8: 441-2.
5. Bailey C, Chung R: Use of the laryngeal mask airway in a patient with Edward's syndrome. *Anaesthesia* 1992; 47: 713.
6. Matsuda H, Kaseno S, Gotoh Y, Furukawa K, Imanaka K: Muscle rigidity caused by succinylcholine in Edward's syndrome. *Masui* 1983; 32: 125-8.
7. Courreges P, Nieuviarts R, Lecoutre D: Anaesthetic management for Edward's syndrome. *Paediatr Anaesth* 2003; 13: 267-9.
8. Jones KL: Smith's recognizable patterns of human malformations. 3rd Ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company. 1982, pp 14-7.
9. Song JY, Yun HM, Jang KY, Lee JY, Kim SJ, Shim SW, et al: Surgical correction of congenital heart disease in 18 trisomy. *Korean J Pediatr* 2004; 47: 462-4.
10. Akbar AN, Muzi M, Lopatka CW, Ebert TJ: Neurocirculatory responses to intubation with either an endotracheal tube or laryngeal mask airway in humans. *J Clin Anesth* 1996; 8: 194-7.
11. Kitching AJ, Walpole AR, Blogg CE: Removal of laryngeal mask airway in children: anaesthetized compared with awake. *Br J Anaesth* 1996; 76: 874-6.
12. Xiao WJ, Deng XM, Tang GZ, Lu MP, Xu KL: Caudal anesthesia reduces the minimum alveolar concentration of enflurane for laryngeal mask airway removal in boys. *Can J Anaesth* 2002; 49: 194-7.
13. Deng XM, Xiao WJ, Tang GZ, Luo MP, Xu KL: The minimum local anesthetic concentration of ropivacaine for caudal anesthesia in children. *Anesth Analg* 2002; 94: 1465-8.
14. Aouad MT, Kanazi GE, Siddik-Sayyid SM, Gerges FJ, Rizk LB, Baraka AS: Preoperative caudal block prevents emergence agitation in children following sevoflurane anesthesia. *Acta Anaesthesiol Scand* 2005; 49: 300-4.
15. Schrock CR, Jones MB: The dose of caudal epidural analgesia and duration of postoperative analgesia. *Paeiatr Anaesth* 2003; 13: 403-8.