

Goldenhar 증후군 환자의 마취경험

- 증례보고 -

순천향대학교 의과대학 마취통증의학교실

구자욱 · 김천숙 · 강규식 · 정성학 · 유시현

Anesthetic Experience in a Patient with Goldenhar Syndrome - A case report -

Ja Ug Koo, M.D., Chun Sook Kim, M.D., Kyu Sik Kang, M.D., Sung Hak Jung, M.D., and Sie Hyun You, M.D.
Department of Anesthesiology and Pain Medicine, College of Medicine, Soonchunhyang University, Cheonan, Korea

Goldenhar syndrome is a rare congenital disorder of hemifacial and vertebral defects related to the abnormal development of the first and second branchial arches. In some infants, congenital heart disease, and pulmonary and renal defects are also present. Goldenhar syndrome commonly involves an airway which is difficult to manage. Tracheal intubation may be difficult due to a combination of retrognathia, micrognathia, mandibular hypoplasia, palatal defects and vertebral abnormalities. We experienced the anesthetic management of an 8-month-old boy with Goldenhar syndrome who received excision and biopsy for conjunctival dermoid and ureteral reimplantation for vesicoureteral reflux under general anesthesia. Airway management, with thiopental, rocuronium and sevoflurane, and tracheal intubation were accomplished successfully in the patient. Surgery was performed uneventfully and the patient was discharged without complication. (Korean J Anesthesiol 2006; 50: 209~12)

Key Words: airway management, difficult tracheal intubation, Goldenhar syndrome.

Goldenhar 증후군은 3,000-5,000명 중 1명 정도 발생하는 선천적 질환으로 두개안면과 척추기형을 특징으로 한다. 원인은 태생학적으로 첫번째와 두번째 아가미궁(first & second branchial arch) 부위에 혈액공급이 제대로 되지 않아서 발달 결손이 생기는 것으로 알려져 있다.¹⁾

마취관리 상의 문제는 소하악증, 하악형성부전증, 구개열, 두개척추기형으로 인한 기도관리 및 기관내삽관의 어려움,²⁻⁴⁾ 동반된 심장, 폐, 신장질환과 같은 심혈관계의 불안정적인 혈액학 관리 등을 들 수 있다. 세계적으로 Goldenhar 증후군 환자의 전신마취에 대한 문헌보고도 많지 않았으며, 아직까지 국내에서는 Goldenhar 증후군으로 진단받은 환자의 마취경험이 보고된 바가 없다. 저자들은 Goldenhar 증후군을 진단받은 1명의 환아에게 절제생검과 요관재이식술을 위한 전신마취를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

논문접수일 : 2005년 8월 30일
책임저자 : 유시현, 충남 천안시 병명동 23-20
순천향대학교 천안병원 마취통증의학과, 우편번호: 330-721
Tel: 041-570-2825, Fax: 041-570-2722
E-mail: doc0126@dreamwiz.com

증례

환자는 8개월 된 남아로 전신 마취하에 결막지방유피종(conjunctival dermoid)과 방광요관역류(vesicoureteral reflux)로 절제생검과 요관재이식술을 시행받기 위해 입원하였다. 과거 거력상 환아는 제태연령 40주, 체중 3,400 g으로 자연 분만하여 출생하였다. 환아의 특징적인 외모 이상으로 큰입증(macrostomia), 편측안면소체증(hemifacial microsomia)(Fig. 1), 좌측 외이도 협착(left external auditory canal stenosis), 이전 부피부연성섬유종(preauricular skin tag)(Fig. 2), 결막지방유피종(Fig. 3) 소견을 보여 Goldenhar 증후군으로 진단 받았으며 심초음파 검사상 작은 동맥관개존증 소견을 보였고 척추이상도 보이지 않았으며 대사이상 검사에서는 정상이었다. 생후 1주일에 신생아 고빌리루빈혈증으로 9일간 입원하였고 최근 5개월 동안 3차례 요로감염증으로 입원하여 항생제 치료받은 적이 있었으며 수술을 받은 적은 없었다.

술 전 검사상 심전도는 148회/분, V₁의 RSR' 파, 심초음파는 동맥관개존 폐쇄(closed PDA), 소변 검사상 WBC 10-20/HPF 소견을 보였으나 흉부 단순 방사선 검사와 혈액검사



Fig. 1. This figure shows macrostomia and hemifacial microsomia.

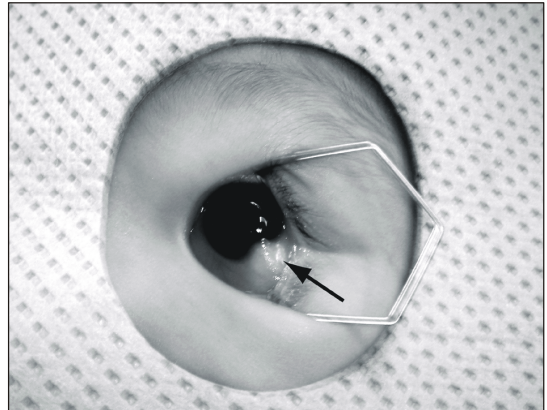


Fig. 3. The arrow indicates conjunctival dermoid.

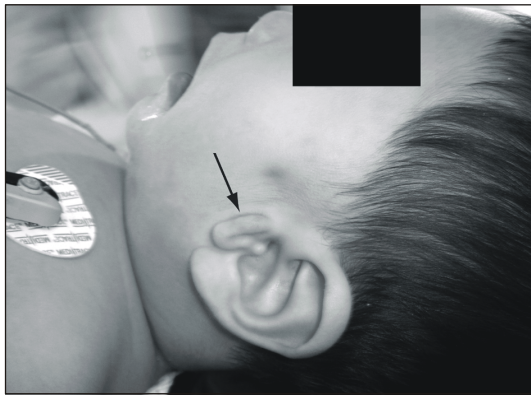


Fig. 2. The arrow indicates preauricular skin tag.



Fig. 4. Difficult mask ventilation due to macrostomia.

는 특이소견 없었다. 입원 당시 환자의 체중은 10 kg이었다. 마취전투약은 하지 않았고 수술실 도착하여 측정된 수축기 혈압 90 mmHg, 이완기 혈압 60 mmHg였고 심박수는 분당 132회, 맥박산소포화도는 99%였다. 마취유도는 thiopental sodium 75 mg과 rocuronium bromide 5 mg 정주한 후 마스크로 조절호흡을 시행하였으나 큰입증으로 인해 마스크환기가 잘 되지 않아 보조자의 도움을 받아 마스크환기를 한 상태에서(Fig. 4) 기낭이 없는 기관내경 4.0 mm의 튜브로 기관내삽관 하였으나 환기시 가스가 누출되어 4.5 mm의 튜브로 교체하여 기관내삽관 하였으며 기관내삽관은 큰 어려움이 없었다. O₂, N₂O를 각각 3 L/min로 투여하고 sevoflurane 2-2.5 vol%로 마취를 유지하였고 호기말 이산화탄소분압은 30-35 mmHg로 유지되도록 조절호흡 하였다. 수술 중 활력징후는 혈압 90-110/50-70 mmHg, 심박수 130-150회/분, 맥박산소포화도 98-99% 정도로 안정적으로 유지되었다. 수술 종료 후 환자의 자발호흡이 충분히 회복된 후 glycopyrrolate 0.1 mg과 pyridostigmine 2.5 mg을 정주하고 발관하였

다. 총 마취시간은 4시간 20분이었으며, 수술 중 수액으로는 포도당 생리식염수(1:4 dextrose and sodium chloride) 용액 200 ml와 하트만 용액 100 ml가 투여되었다. 환아는 회복실에서 특별한 합병증 없이 안정적인 활력징후를 보였다.

고 찰

1952년에 Goldenhar는 처음으로 이전부부속물(pre-auricular appendages)과 이전부누공(fistula), 안구외유피종(epibulbar dermoid)으로 구성된 증후군을 보고하였다.⁵⁾ 그 후에 Hollwich와 Verbeck은⁶⁾ 다른 임상양상으로 척추기형, 눈꺼풀결손(upper lid coloboma), 결막하지방종(subconjunctival lipoma), 귀이상(ear abnormalities), 청력소실, 일측성안면형성부전증(unilateral facial hypoplasia), 소하악증(micrognathia), 구개열, 정신지체, 신장이상(renal abnormalities), 선천성심장병 등을 추가하였다. Goldenhar 증후군은 눈척추형성장애(oculovertebral dysplasias) 또는 눈귀척추형성장애(oculo-auriculo-vertebral dysplasia)라는

용어로도 사용된다.

Feingold와 Baum은⁷⁾ Goldenhar 증후군 진단기준으로 적어도 2가지가 있을 때로 정의하였다. 지방종, 지방유피종(lipodermoid), 안구외유피종(epibulbar dermoid)같은 눈이상이 있으면서 귀, 하악골 혹은 척추기형이 동반될 때 진단할 수 있다. 현재는 Goldenhar에 의한 정의보다는 Feingold와 Baum에 의한 진단기준이 이용되고 있다. 하악형성부전증(mandibular hypoplasia), 두개척추기형, 편측안면소체증의 동반으로 인해 기관내삽관의 어려움과 본 증례와 같이 큰입증으로 인한 마스크환기의 어려움이 있기 때문에 Goldenhar 증후군 환자의 마취관리에서 기도보호가 가장 중요하다. 따라서 마취 전 방문으로 마취 접근이 논의되고 기관절개술 가능성을 환자에게 설명해야 한다. 더욱이 두경부 운동과 개구(mouth opening)가 수술 전 평가되고 경추와 안면의 X-ray를 찍어야 한다. 이는 Goldenhar 증후군에서 선천성심장병과 척추기형이 많이 발생하기 때문이다. Goldenhar 증후군 환자의 마취관리의 어려움은 두개안면/척추기형의 형태와 중증도, 동반된 심혈관계 문제, 심폐예비력(cardiopulmonary reserve), 정신이상/지체(mental abnormality/retardation)의 정도 그리고 수술의 종류에 달려있다.

기관내삽관의 어려움은 mandibular space를 측정하여 평가할 수 있다.⁸⁾ 이는 하악골의 턱끝 안쪽 가운데부터 설골까지 전후거리를 측정하여 후두경의 잠재공간을 대략적으로 알 수 있다. 이 거리는 턱끝과 설골사이에 손가락을 대면서 측정한다. 성인에서 정상 기도의 최소거리는 약 3 cm이다. 유아와 영아는 나이에 따라 비례하여 더 작으며 신생아에서는 약 1.4-1.5 cm이다. 잠재공간이 감소되면 마취과의사는 기관내삽관의 어려움을 예상하고 이에 대한 준비를 하여야 한다.

마취 전투약은 환자상태와 수술종류에 따라서 생략하거나 용량을 줄여서 투여하여야 한다. 항콜린성 약제 단독 혹은 다른 약제(항불안제 또는 진정제 등)와 병행해서 사용할 수 있다. 짧은 수술에서 삽관을 하지 않고 비인두기도유지기를 사용하여 하루 동안 적절한 기도를 유지할 수도 있다. 여러 가지 기형이 동반된 환자에서 마취유도는 흡입마취제를 이용하는 것보다 정맥마취제 thiopental (4-6 mg/kg IV) 이나 ketamine (1-2 mg/kg IV or 5-7 mg/kg IM)을 투여하는 것이 더 좋다. Ketamine의 경우 해리성마취(dissociation anesthesia)의 이점이 있지만 안압의 증가와 안구진탕으로 안과 수술에는 적합하지 않을 수 있고 과도한 침분비를 자극시켜 흡인의 위험이 있을 수 있으며 환자가 움직일 수 있으므로 미세수술을 하기에 부적절하다.

가능하면 삽관을 해야 하지만 반복된 시도로 인한 후두손상을 일으킬 위험이 있다면 하지 말아야 한다. 입 혹은 코를 통한 기관내삽관의 다양한 보조기구로 역행기관내삽

관(retrograde intubation)이⁹⁾ 시도될 수도 있고 필요시 기관절개술을 할 수도 있다. 모든 환자는 보호기도반사가 있을 때 발관해야 하고 필요하다면 환자가 완전히 회복될 때까지 기관튜브는 유지되어야 한다.

마취과 의사는 Goldenhar 증후군 환자에서 기도관리의 어려움과 심폐질환, 신장질환, 신경근육의 문제점의 가능성이 있다는 것을 알아야 한다. 상, 하기도폐쇄, 폐기능, 후두, 신장, 심장, 신경근육의 기능 평가가 권장된다.¹⁰⁾ Cooper 등은¹¹⁾ 5개월 된 Goldenhar 증후군 환자에서 기도관리가 어려워 역행기관내삽관이 성공적으로 사용되었다고 보고하였다. Bahk 등은¹²⁾ Goldenhar 증후군 환자들에게 기관내삽관이 어려웠던 4예에서 후두마스크를 통한 굴곡기관지경을 이용한 기관내삽관(fibroptic intubation)을 보고하였다. Sculerati 등은¹³⁾ 중증의 두개안면기형이 있는 어린이에서 기도관리를 평가하여 기관내삽관이 실패했을 경우 기관절개술을 시행한 비율로 두개안면골융합증(craniofacial synostosis) 환자는 48%, 하악안면골이골증(mandibulofacial dysostosis)은 41%, Goldenhar 증후군은 22%로 보고하였다. 이러한 환자는 마취 전 기관내삽관이 어려움을 예상하고 근이완제 사용을 피해서 삽관이 실패했을 때 빠르게 자발환기로 전환을 해야 한다. Remifentanil의 각성시간은 흡입마취제 사용 시보다 의미 있게 더 빠르다.¹⁴⁾ 기도관리의 어려움이 예상된다면 근이완제 사용을 피하고 remifentanil 사용이 고려되어야 한다.

결론적으로 본 증례에서는 Goldenhar 증후군 환자의 큰입증으로 인한 마스크환기의 어려움 외에는 특이점 없이 전신마취를 시행하였으나 이러한 환자는 동반된 심혈관계 문제의 안정적인 혈액학 관리와 두개안면 기형에 따른 어려운 기관내삽관 가능성에 대한 평가 및 준비를 항상 고려해야 한다.

참 고 문 헌

1. Poswillo D: The pathogenesis of the first and second branchial arch syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1973; 35: 302-28.
2. Stehling L: Goldenhar syndrome and airway management. *Am J Dis Child* 1978; 132: 818.
3. Gallagher DM, Hyler RL, Epker BN: Hemifacial microsomia: an anaesthetic airway problem. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1980; 49: 2-4.
4. Johnson CM, Sims C: Awake fiberoptic intubation via a laryngeal mask in an infant with Goldenhar's syndrome. *Anaesth Intensive Care* 1994; 22: 194-7.
5. Goldenhar M: Associations malformatives de l'oeil et de l'oreille, en particulier le syndrome dermoide epibulbaire-appendices auriculaires-fistula auris congenita et ses relations avec la dysostose mandibulofaciale. *J Genet Hum* 1952; 1: 243-82.
6. Hollwich F, Verbeck B: Oculo-auricularis dysplasia (Franceschetti-

- Goldenhar-syndrome). *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1969; 154: 430-43.
7. Feingold M, Baum J: Goldenhar's syndrom. *Am J Dis Child* 1978; 132: 136-8.
 8. Janssens M, Hartstein G: Management of difficult intubation. *Eur J Anaesthesiol* 2001; 18: 3-12.
 9. Borland LM, Swan DM, Leff S: Difficult pediatric endotracheal intubation: a new approach to the retrograde technique. *Anesthesiology* 1981; 55: 577-8.
 10. Butler MG, Hayes BG, Hathaway MM, Begleiter ML: Specific genetic diseases at risk for sedation/anesthesia complications. *Anesth Analg* 2000; 91: 837-55.
 11. Cooper CM, Murray-Wilson A: Retrograde intubation. Management of a 4.8-kg, 5-month infant. *Anaesthesia* 1987; 42: 1197-200.
 12. Bahk JH, Han SM, Kim SD: Management of difficult airways with a laryngeal mask airway under propofol anaesthesia. *Paediatr Anaesth* 1999; 9: 163-6.
 13. Sculerati N, Gottlieb MD, Zimble MS, Chibbaro PD, McCarthy JG: Airway management in children with major craniofacial anomalies. *Laryngoscope* 1998; 108: 1806-12.
 14. Gemma M, Tommasino C, Cozzi S, Narcisi S, Mortini P, Losa M, et al: Remifentanil provides hemodynamic stability and faster awakening time in transsphenoidal surgery. *Anesth Analg* 2002; 94: 163-8.
-