

Brugada 증후군 환자의 경접형동 선종절제술을 위한 마취 경험

허민정 · 김세연

영남대학교 의과대학 마취통증의학교실

Anesthetic Experience for Trans-Sphenoidal Surgery of
Pituitary Adenoma on a Patient with Brugada Syndrome
— A Case Report —

Min-Jung Heo, Sae-Yeon Kim

*Department of Anesthesiology and Pain Medicine,
College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea*

— Abstract —

Brugada syndrome is characterized by an ECG pattern of right bundle branch block and ST segment elevation in the right precordial leads (V_1 - V_3) without structural heart disease. It is also characterized by sudden cardiac death that's caused by ventricular fibrillation. This is a familial syndrome with an autosomal dominant inheritance pattern and it may be considerably more common in Southeast Asia. Many factors during anesthesia can precipitate malignant dysrhythmia in these patients, so careful choice of anesthetics is required. We experienced a case of Brugada syndrome in a 59-year-old male patient who was under general anesthesia for trans-sphenoidal surgery to treat a pituitary adenoma, and the patient was diagnosed as having Brugada syndrome without any untoward cardiovascular events.

Key Words: Brugada syndrome, General anesthesia, Ventricular fibrillation

서 론

Brugada 증후군이란 심장의 기질적인 병변
이 없고 심전도에서 우각차단과 우측 흉부유도

책임저자 : 김세연, 대구광역시 남구 대명5동 317-1번지, 영남대학교 의과대학 마취통증의학교실
Tel: (053) 620-3366, Fax: (053) 626-5275, E-mail: sykim@med.yu.ac.kr

(V₁₋₃)에서 ST 분절의 상승을 보이며, 특징적으로 심실 세동에 의한 심인성 급사를 흔하게 일으키는 질환으로¹⁾ 급성 심장사의 원인 중 4~12%를 차지한다.²⁾ 부정맥은 모든 연령에서 발생할 수 있지만 주로 40대에서 발생 빈도가 높고 특히 수면 중에 잘 발생한다.³⁾ 대부분의 환자에서 병력이나 이학적 검사 상 특이 소견을 보이지 않으며 상염색체 우성 형태의 유전 양상을 보인다.¹⁾ 발병 빈도는 서구에서는 만 명당 5례 정도이나 동아시아에선 만 명당 70례 정도이며⁴⁾ 여자보다 남자에서 더 잘 발생한다.³⁾ 지금까지 Brugada 증후군 환자의 마취 관리에 관한 보고 및 문헌은 매우 드물지만, 최근에는 의료 기술의 발달과 진단 도구의 발달에 힘입어 Brugada 증후군으로 진단되는 경우가 점차 증가하고 있으며 심인성 급사와 같은 심각한 합병증을 유발할 수 있으므로 Brugada 증후군의 진단과 마취 관리에 대한 적극적인 관심이 요구된다. 본 증례의 환자는 수술 전 심전도에서 특징적인 소견을 보여 Brugada 증후군으로 진단되었고 전신마취 하에 경첩형동 선종절제술(trans-sphenoidal surgery of pituitary adenoma)을 시행받기 위해 내원하였다. Brugada 증후군은 매우 희귀한 질환이며 심인성 급사를 일으키는 부정맥을 초래할 수 있기에 적극적인 마취 관리를 통한 예방 및 응급 조치가 필요할 것으로 사료되어 문헌적 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

59세 남자 환자(체중 62 kg, 신장 168 cm)가 두통을 주소로 본원 응급실에 내원하였다. 환자는 뇌하수체 종양으로 진단받고 경첩형동

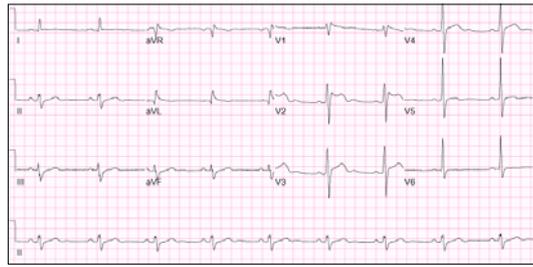


Fig. 1. The resting 12 lead ECG findings show RBBB with ST segment elevation in the right precordial leads.

선종절제술을 시행받기로 하였다. 특이한 과거력은 없었으며, 실신, 심계항진, 흉통 등과 같은 기왕력도 없었다. 가족 중 환자의 아버지는 84세에 심근 경색으로 사망하였고 막내 동생은 17세에 수영을 하던 중 급사하였다. 수술 전 시행한 이학적 검사, 흉부 방사선 사진, 혈액 응고 검사, CK-MB, Troponin I은 정상 소견이었으나, 일반 혈액 검사에서 sodium 수치가 126 mEq/L로 감소된 소견을 보였고, 심전도에서 우각 차단과 우측 흉부유도의 ST 분절 상승을 보였다(Fig. 1). 심초음파에서 좌심실 박출계수는 56%였으며 심장의 구조적인 이상은 보이지 않았다. 기질적인 심장 질환이 없으면서 특징적인 심전도 소견을 보여 Brugada 증후군으로 진단되었으며, 전기 생리학적 검사(electrophysiologic study, EPS)를 통해 확진 받았다. 전기 생리학적 검사 중 심실 세동이 유발되어 외부 제세동을 통해 치료하였고 제세동기 삽입을 고려하였으나 술 후 뇌 자기공명 영상 촬영에 어려움이 있을 것으로 판단되어 술 후 시행하기로 하였다. 환자와 보호자에게 주술기(periooperative period)에 Brugada 증후군으로 인한 심각한 부정맥이나 심인성 급사의 가능성에 대하여 자세히 설명하고 특별 동의를 받았으며, 항부정맥제와 제세동기를 준비한 후

마취유도를 하였다. 마취 전 투약은 하지 않았고 수술실에 도착하여 체세동기가 부착된 심전도, 맥박산소계측기 등 환자 감시 장치를 거치하고, 지속적 혈압감시를 위해 modified Allen's test 시행 후 왼쪽 요골 동맥에 22G 카테터를 거치하였다. 마취 전 혈압은 168/95 mmHg, 심박수는 분당 58 회, 산소포화도는 95%였다. 마취유도는 thiopental sodium 250 mg과 vecuronium bromide 6 mg을 정주한 후, sevoflurane 3 vol%, N₂O 3 L/min, O₂ 3 L/min를 마스크로 호흡시키면서 혈액학적으로 안정된 상태에서 기관내 삽관을 시행하였다. 기관내 삽관 직후 혈압은 150/90 mmHg, 심박수는 분당 90 회였다. 마취 유지는 N₂O 1.5 L/min, O₂ 1.5 L/min, sevoflurane 1.5~2.5 vol%로 하였고, 수술 중 혈압 변화가 심하여 remifentanil을 0.05~0.15 µg/kg/min로 지속 주입하였다. 수술 중 혈압은 115~160/60~90 mmHg, 심박수는 분당 58~75 회, 산소포화도는 99~100%로 잘 유지되었으며, 수술 중 감시용 심전도에서 부정맥이나 ST 분절의 변화는 보이지 않았다. 수술이 끝날 무렵 자발 호흡이 회복되었으며, 근이완을 역전시키기 위해 pyridostigmine 10 mg, glycopyrrolate 0.4 mg을 정주하였고, 환자가 구두 명령에 눈을 뜨는 것을 확인한 후 발관하였다. 환자를 회복실로 이송한 후 활력 징후는 정상 범위였으며 심전도는 수술 전과 특별한 변화를 보이지 않아 1시간 후 신경계 중환자실로 이송하였다. 총 수술 시간은 3시간 20분, 마취 시간은 4시간이었다. 술 후 환자는 심장내과로 전과되었고 한 달 뒤 별 문제없이 퇴원하였다.

고 찰

Brugada 증후군은 1992년 Brugada Pedro와 Brugada Josep 형제가 심전도에서 우각차단과 함께 우측 흉부유도에서 ST 분절의 상승을 보이고, 심인성 급사로 이어지는 특징적 임상 경과를 보인 환자들의 예를 정리하여 보고하면서 알려졌다. 모든 급사의 원인 중 4~12%, 기질적 심장 질환이 없는 사망의 원인 중 약 20%를 차지한다.¹⁾ Brugada 증후군은 동아시아에서 발병률이 더 높으며 특히 여자보다 남자에서 8배 정도 높고,³⁾ 약 50%에서 가족력이 동반된다. 증상은 주로 성인기에 나타나며, 급사는 보통 40대에서 발생하지만 유아에서 노인까지 다양한 나이에서의 증례가 보고되었다.^{3, 4)} 이 증후군은 상염색체 우성의 유전 형태를 보인다. 또한 이 증후군에서는 심근 세포막에 존재하는 sodium 통로의 α -subunit로 발현되는 SCN5A 유전자의 돌연변이가 발견되었다. 이러한 돌연변이로 인해 정상적 기능을 가진 sodium 통로가 수적으로 감소하거나 그 기능 자체의 변화가 생기게 되어 심근세포에서의 재분극 과정에 이상이 초래되고 우 흉부유도에서 ST 분절이 상승하게 된다.¹⁾ 진단에 필수적인 심전도 소견은 우각차단과 우측 흉부유도에서의 ST 분절 상승이지만, 환자의 약 40%에서 일시적으로 정상 심전도 소견을 보일 수 있어 심전도 소견만으로는 진단이 어렵다.⁵⁾ Brugada 증후군의 심전도는 3가지 형태로 분류할 수 있다. 제 1형은 활모양(coved)의 ST 분절 상승이 2 mm 이상이며 그 뒤에 하향의 T파가 관찰되는 것으로 Brugada 증후군을 확진할 수 있는 심전도 소견이고, 제 2형은 2 mm 이상 상승된 안장 모양(saddle-back)의 높은 ST 분절과 상향 또는 이상성 형태의 T파가 관찰되며, 제 3형은 활 모양 혹은 안장 모양의 ST

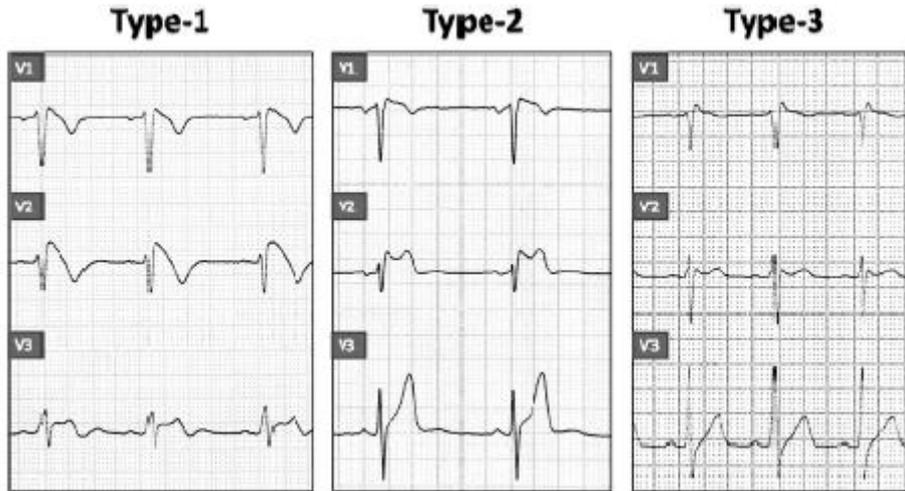


Fig. 2. Three different ECG patterns in the right precordial leads are frequently observed in patients with Brugada syndrome.

분절 상승이 1 mm 이하인 경우이다²⁾ (Fig. 2). 제 2형과 제 3형의 심전도 소견만으로는 Brugada 증후군을 확진할 수 없으며, class IA Na 통로차단제 (procainamide, disopyramide, cibenzoline) 나, ajmaline, class IC Na 통로차단제 (flecainide, pilsicainide) 등의 약제를 투여하여

제 1형의 심전도 변화를 유발함으로써 진단할 수 있다. 그러나 이러한 약제 부하 검사는 심실 세동이 유발될 수 있으므로 주의 깊은 관찰이 필요하며 심폐소생술이 가능하며 제세동기가 갖추어진 곳에서 시행해야 한다.²⁾ P 파와 QRS 파의 폭이 넓어지고 PQ 간격이 연장될

Table 1. Diagnostic criteria of the Brugada syndrome

- Appearance of a type-1 ST-segment elevation(coved-type) ≥ 2 mm in more than 1 right precordial lead (V₁-V₃); either spontaneously or after sodium-blocker exposure

AND

- One of the following:

- Documented ventricular fibrillation,
- (self-terminating) polymorphic ventricular tachycardia,
- Inducibility of ventricular arrhythmias with programmed electrical stimulation,
- Family history of sudden death before age 45 years,
- presence of a coved-type ECG in family members,
- Syncope,
- Nocturnal agonal respiration

Other factor(s) accounting for the ECG abnormality should be ruled out.

ECG: electrocardiogram.

수도 있는데 이는 SCN5A 유전자의 변이가 있는 환자에서 더 저명하게 나타난다.⁵⁾ Brugada 증후군은 제 1형의 심전도 소견을 보이거나 혹은 제 2형, 제 3형의 심전도 소견과 함께 약제 부하검사에서 제 1형의 심전도 소견이 유발되면서 심실 부정맥, 심인성 급사의 가족력, 이 증후군이 의심되는 심전도 소견을 보이는 가족 구성원, 실신, 야간의 호흡곤란 (nocturnal agonal respiration) 중 하나에 해당되면 확진할 수 있다.⁵⁾ (Table 1). 심근 허혈, 중격동 증양, 저체온, 심 외막 손상, 심낭염, 조기 재분극, 전해질 이상, 우심실 질환 등에서도 Brugada 증후군과 같은 심전도 소견이 보일 수 있으므로 감별 진단을 해야 한다⁶⁾ (Table 2). Brugada

증후군 환자의 약 50~70%에서 전기 생리학적 검사 시 심실 세동이나 지속적인 다형 심실 빈맥이 유발된다. 증상이 없는 환자보다 증상이 있는 환자에서 심실 세동이 더 잘 유발되는 것으로 보고되고 있다.⁵⁾ Brugada 증후군의 가장 효과적인 치료 방법은 제세동기 삽입술 (implantable cardioverter-defibrillator, ICD)이다. 증상이 있는 경우, 증상은 없으나 제 1형의 심전도를 보이면서 전기 생리학적 검사 상 부정맥이 유발된 경우, 약제 부하 검사 상 제 1형의 심전도를 보이고 가족력이 있으며 전기 생리학적 검사 상 부정맥이 유발된 경우에 제 세동기 삽입술을 고려해볼 수 있다. 그 외의 경우에는 주기적인 심전도 검사와 관찰이 필요

Table 2. ECG abnormalities that can lead to ST-segment elevation in V₁₋₃

Differential Diagnosis	Genetic predisposition
Atypical right bundle branch block	Hyperkalemia
Acute myocardial infarction, especially of RV	Hypercalcemia
Acute pericarditis/myopericarditis	Cocaine/Alcohol intoxication
Hemopericardium	Treatment with:
Pulmonary embolism	I. Antiarrhythmic drugs;
Dissecting aortic aneurysm	Na channel blockers(class IA,IC)
Central and autonomic nervous system disorder	Ca channel blockers
Duchenne muscular dystrophy	β-blockers
Friedreich ataxia	II. Antianginal drugs;
LV hypertrophy	Ca channel blockers
Arrhythmogenic RV cardiomyopathy	Nitrate
Mechanical tumor	III. Psychotropic drugs;
Pectus excavatum	Tricyclic antidepressant
After electrical cardioversion	Tetracyclic antidepressant
Early repolarization, especially in athletes	Phenothiazines
Hypothermia	Selective serotonin-Re-uptake inhibitors
	Lithium

Abbreviation: ECG, electrocardiogram; LV, left ventricular; RV, right ventricular

하다. Class I A 항부정맥제 (procainamide)와 Class IC 항부정맥제 (flecainamide)는 ST 분절의 상승을 더 악화시키므로 사용이 금지되고 있다. Class I B 항부정맥제는 Class I A나 IC보다 sodium 통로 차단 효과가 적어서 ST 분절의 상승에 영향을 미치지 않는다고 하나 국소마취제가 sodium 통로를 차단시킨다는 점에서 투여 시 주의 깊은 관찰이 필요하다.⁵⁾ 항부정맥제의 치료 효과에 대해 확실하게 정립된 것은 없지만, Brugada 증후군의 약물 치료에 대한 많은 연구가 이루어지고 있다. Quinidine은 현재 임상에서 가장 많이 연구되고 있는 약제로, 심 외막에 존재하는 transient outward current(I_{to})을 차단함으로써 심실 세동의 발생을 방지하는 효과가 있다. 또한 Denopamine, 경구 아드레날린 자극제, 경구 atropine, 항콜린제, cilostazol, phosphodiesterase III inhibitor가 제세동기 삽입술의 새로운 대체 치료 방법으로 여겨지고 있다. 심실 세동이 계속 재발하는 경우에는 isoproterenol과 같은 베타 수용체 작용제를 지속적으로 주입함으로써 ST 분절의 상승과 심실 세동을 막을 수 있다.⁵⁾ 예후와 위험인자에 대한 문제점은 아직까지 논란이 있지만 심정지 또는 실신의 병력이 있고 제 1형 심전도를 보이는 경우, 전기 생리학적 검사 상 심실 세동, 심실 빈맥이 유발된 경우에는 증상의 유무와 상관없이 이후에 부정맥이 일어날 위험성이 높다.^{2, 5)} Brugada 증후군 환자의 마취 관리에 대한 보고가 국내 뿐만 아니라 외국에도 드물고 현재까지 수술기 마취 관리에 대한 위험도 분류가 정립되지 않은 상태이지만, Brugada 증후군이 심실 세동을 유발하여 심인성 급사를 초래할 수 있으므로 이를 예방하고 마취 방법과 약물 선택에 주의를 하는 것이 가

장 중요하다고 하겠다. 흡입마취제에 대한 연구에 의하면 isoflurane은 prolonged QT 증후군의 경우 torsades de point을 초래할 수 있으므로 피해야 하며 sevoflurane은 이에 대한 영향이 없어 더 좋은 선택이 된다고 한다.⁴⁾ 국소 마취제인 bupivacaine과 lidocaine은 혈중 농도의 증가 속도 및 용량에 비례하여 sodium 통로를 차단해서 빈맥성 부정맥을 유발할 수 있다고 하며, 특히 bupivacaine이 lidocaine에 비해 심장에 대한 전기 생리학적 효과가 더 큰 것으로 보고되고 있으므로 bupivacaine의 과다 투여나 혈관 내 주입의 위험성을 조심해야 한다.⁷⁾ 따라서 부위 마취를 시행할 경우 보조 약물 (clonidine 또는 opioid)을 사용하여 국소 마취제의 용량을 낮추는 것이 좋다.²⁾ 자율신경계의 갑작스런 변화나 마취유도 전 과도한 스트레스, 마취전 투약제, 마취 중 사용하는 약물의 작용, 산증, 저산소증 및 이산화탄소 축적, 기관내 삽관, 얇은 마취에 의한 자극 반사 또는 수술적 조작 등의 복합적인 요인에 의해 부정맥이 유발 될 수 있으며,³⁾ 갑작스런 미주 신경 긴장도의 상승으로 인한 서맥에 의해서도 부정맥이 유발될 수 있으므로 부교감 신경계의 과도한 흥분을 초래할 수 있는 약제는 주의깊게 투여해야 한다. 심전도가 악화되었을 경우, 알파 아드레날린성 길항제 또는 베타 수용체 작용제의 사용을 고려해 볼 수 있다.⁴⁾ Brugada 증후군의 심전도를 더 악화시킬 수 있는 약제 들로는 삼환계 항우울제, phenothiazine, 세로토닌 재흡수 억제제가 있다. 칼슘 통로 차단제 (verapamil)와 베타 수용체 차단제, nitrate는 L-type 칼슘 전류를 감소시켜 Brugada 증후군과 비슷한 양상의 ST 분절 상승을 일으킬 수 있으며 nicorandil과 같은 칼륨 통로 활성제 또

한 ST 분절 상승을 더 촉진시키는 것으로 보고되고 있다. 고열이나 고칼륨 혈증, 고칼슘 혈증과 같은 전해질 이상도 Brugada 증후군의 ST 분절 상승을 더 촉진시킨다고 한다^{2,5)} (Table. 2). 제세동기 삽입술을 받은 환자의 경우 수술 중 전기소작기 등의 주변기기에 의한 전자기 장애로 인해 기기의 오작동 또는 고장의 가능성이 있으므로 수술 직전 작동을 중지시키고 수술 중 언제라도 제세동을 할 수 있는 준비를 하여야 하며, 수술 후 바로 제세동기를 작동시켜야 한다. 삽입형 제세동기가 없는 경우에는 휴대용 제세동기와 부정맥에 필요한 약제가 미리 준비되어 있어야 한다.⁸⁾ 또한 전해질 이상과 고체온 등과 같이 ST 분절의 상승이나 sodium 통로의 불활성을 조장할 수 있는 인자들을 술전에 교정하도록 한다.⁵⁾ 술 중에는 lead II와 V3를 함께 모니터링을 하는 것이 좋으며 지속적으로 동맥 혈압을 측정하는 것이 안전하겠다. 술 후 통증 조절을 적절히 해 줌으로써 급작스런 자율신경계 변화를 예방하는 것이 좋으며, 경막외 자가 통증 조절보다는 정맥 자가 통증 조절이 보다 안전한 방법으로 생각된다.⁹⁾ 저자들은 흡입 마취제의 선택에서 좀 더 안전하다고 보고된 sevoflurane을 사용하였고 지속적 동맥 혈압 측정을 시행하였다. 술 중 자율신경계의 급작스런 변화를 예방하기 위해 remifentanyl을 지속적으로 주입하였으며 부정맥을 일으킬 수 있는 약제들의 사용을 금하였고, 근이완의 역전 때 neostigmine과 glycopyrrolate를 함께 투여하여도 부정맥은 발생하지 않았다고 하나³⁾ ST 분절의 상승을 일으킬 수도 있어 neostigmine 대신 pyridostigmine 10 mg와 glycopyrrolate 0.4 mg을 사용하였다. 휴대용 제세동기와 항부정맥제를 준비하였으

며, 술 중 심실 빈맥이나 심실 세동과 같은 부정맥은 발생하지 않았다. Brugada 증후군의 전신마취에 대한 보고는 아직까지 매우 한정되어 있으나, 동아시아에서 빈도가 높고 심인성 급사의 위험이 있는 질환이므로 심전도 상 우각차단 및 우측 흉부 유도 상 ST 분절의 상승이 보인 경우에 실신이나 심계항진 등의 증상의 유무와 가족력에 관한 자세한 문진이 필요하고 부정맥의 발생 대한 준비가 항상 필요하며 주술기 관리에 대해 심장 내과 전문의와 상의하여 안전하고 효율적인 마취 관리가 이루어져야 할 것이다.

참 고 문 헌

1. Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report. *J Am Coll cardiol* 1992 Nov 15;20(6):1391-6.
2. Benito B, Brugada R, Brugada J, Brugada P. Brugada syndrome. *Prog Cardiovasc Dis* 2008 Jul-Aug;51(1):1-22.
3. Vaccarella A, Vitale P, Presti CA. General anaesthesia in a patient affected by Brugada syndrome. *Minerva Anesthesiol* 2008 Apr;74(4):149-52.
4. Baty L, Hollister J, Tobias JD. Perioperative management of a 7-year-old child with Brugada syndrome. *J Intensive Care Med*. 2009 May-Jun;23(3):210-4.
5. Shimizu W. The Brugada syndrome - an update. *Intern Med* 2005 Dec;44(12):1224-31.
6. Juang JM, Huang SK. Brugada syndrome-an under-recognized electrical disease in patients with sudden cardiac death. *Cardiology* 2004

- Feb;101(4):157-69.
7. Choi YS, Lee WK, Lee HM, Min JH, Kim YH, Chae YK. et al. Spinal anesthesia of a patient with brugada syndrome. Korean J Anesthesiol 2005 Oct;49(4):574-7.
 8. Lee JH, Park PS, Baek S, Kwon YE. Anesthetic management of a patient with Brugada syndrome - a case report. Korean J Anesthesiol 2003 Oct;45(4):552-5.
 9. Kim JS, Park SY, Min SK, Kim JH, Lee SY, Moon BK, et al. Anaesthesia in a patients with Brugada syndrome. Acta Anaesthesiol Scand 2004 Sep;48(8):1058-61.