

선천성 갑상선기능저하증과 가성부갑상선기능저하증을 동반한 환자의 전신마취 하 치과치료

서광석, 신터전*, 김현정, 장주혜†

서울대학교치의학대학원 치과마취과학교실, *서울대학교치의학대학원 소아치과학교실, †서울대학교치과병원 장애인구강진료실

General Anesthesia for Dental Treatment in the Congenital Hypothyroidism and Psuedohypoparathyroidism

Kwang-Suk Seo, Teo-Jeon Shin*, Hyun-Jeong Kim, Juhea Chang†

Department of Dental Anesthesiology, School of Dentistry, Seoul National University, *Department of Pediatric Dentistry, School of Dentistry, Seoul National University, †Clinic for Persons with Disabilities, Seoul National University Dental Hospital, Seoul, Korea

The patient who has congenital hypothyroidism and pseudohypoparathyroidism could have mental retardation even though adequate hormone treatment and cannot endure conventional dental treatment. In this case, general anesthesia is selected to administer effective dental treatment. But, there could be symptoms such as anemia, neuropathy, associated pituitary or adrenal hypofunction, cardiac failure even in euthyroid state. And, bradycardia, mental dullness, hypothermia, slow reflexes can appear in case of inadequate thyroid hormone replacement. Especially, macroglossia, slow drug metabolism, exaggerated responses to anesthetic agents and decreased ventilatory responses could be problem during general anesthesia. The presentation of hypoparathyroidism also varies depending on the chronicity of the result of hypocalcemia. Muscle spasms/tetany, paresthesias, and seizures may occur in an acute onset. Chronic hypocalcaemia causes fatigue, muscle cramps, lethargy, personality changes, and cerebation defects.

Key Words: Congenital Hypothyroidism; Dental Treatment; Disabled Patient; General Anesthesia; Psuedohypoparathyroidism

선천성 갑상선기능저하증은 크레틴병(cretinism)이라고도 하며 갑상선 호르몬 저하에 의해 발생한다. 크레틴 병환자는 키가 작고, 사지와 목이 짧으며 상체가 하체보다 큰 비율로 나타난다. 또한, 갑상선 호르몬은 뇌신경계 발달에도 반드시 필요한 호르몬으로 적절한 치료가 이루어지지 않으면, 지능 저하, 운동 장애 등의 신경학적인 증상이 나타날 수 있다. 또한, 갑상선기능저하증이 지속될 때 신체적으로 점액부종(myxedema)이 나타나 혀가 커고 얼굴이 부어있고 목이 짧아 전신마취 시 기도 유지에 어려움을 보이며, 혈압 강하 및 회복 지연 등의 합병증이 발생할 수도 있다[1].

가성부갑상선기능저하증(pseudohypoparathyroidism)은 임상증상이나 검사에서 부갑상선기능저하증(저칼슘혈증,

고인산혈증)을 보이나, 해당 말초조직의 저항성 때문에 부갑상선호르몬이 증가하는 매우 드문 유전질환으로 신경근육 흥분성이 증가하여 테타니, 경련, 손발경축, 근육경축 및 연축으로 인한 근육통, 감각이상, 복통, 후두천명 등의 증상이 나타나며, 신경정신계의 이상으로 불안, 환각, 치매, 우울장애, 혼돈, 추체외로 이상 등의 증상이 나타날 수 있는 질환이다[2].

저자들은 갑상선 무형성증과 가성부갑상선기능저하증

Received: 2013. 9. 26 • Revised: 2013. 10. 1 • Accepted: 2013. 10. 1
Corresponding Author: Kwang-Suk Seo, Department of Dental Anesthesiology, Seoul National University School of Dentistry, 101 Daehaka-ro, Jongno-gu, Seoul 110-768, South Korea
Tel: +82-2-2072-0622 Fax: +82-2-766-9427 email: stone90@snu.ac.kr

로 성장 부전 및 지적장애를 가진 여자 환자에서 치과치료를 위해 성공적으로 전신마취를 적용하고 치료한 증례가 있어 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

몸무게 51 kg, 키 124 cm의 18세 여자 환자가 하악 우측 제1대구치(#46)의 우식으로 지역 치과에서 치과치료를 받았으나, 심한 지적 장애와 협조에 어려움이 있어 더 이상 치료하지 못하고 본원으로 전원 되었다. 환자는 갑상선기능저하증 및 가성부갑상선기능저하증(pseudohypoparathyroidism)으로 현재 T4 0.075 mg/qd, Alpha-hydroxy-Cholecalciferol (one-alpha) 1T qd, calcium carbonate를 경구 투여받고 있는 환자로, 과거력 상 생후 2개월 때부터 갑상선호르몬을 투여받아 왔다. 생후 5세 때 갑상선 스캔 상 갑상선이 확인되지 않는 갑상선 무형성증으로 진단받았으며, 생후 10세 때 혈중 칼슘 농도 6.9 mg/dl, 혈중 인 농도는 9.2 mg/dl로 측정되고, 이때 측정한 부갑상선호르몬(PTH)은 701 pg/ml로 높게 측정되어 이후 가성부갑상선기능저하증으로 진단받아 vitamin D와 칼슘제제를 투약받아 왔다. 이와 함께 Albright 선천성 골이영양증을 진단 받은 상태로 신체 발달의 저하가 심하였다. 생후 심비대가 있어 동맥관개존증으로 진단되었고, 만 4세경 동맥관 결찰술을 시행받았다. 지능 및 신체 발달이 전반적으로 늦어 6세 4개월경에 지능 평가 결과 PTI:FSIQ 32로 심각한 지적저하 진단을 받았고, 현재 지적장애 1급을 진단 받은 상태로 치과치료에 두려움이 많아 협조가 거의 불가능하고 치과 치료할 내용이 많아 외래전신마취하 치과치료가 계획되었다.

마취 전 평가 시 환자는 키가 작은 데 비해 체중이 많아 외관상 몸이 많이 부어 있는 상태로 보였고, 목이 짧고 혀가 커 Malampki 등급 4를 보였으며, 수면 시 코를 많이 끈다고 하는 등 기도 유지가 어려워 보였다(Fig 1). 2년 전 중이염으로 전신마취 시행 시 혈압이 너무 낮아졌던 과거력이 있었다고 하였으나, 신체검사 시 혈압은 90/50 mmHg 맥박수 88회/분이었다. 흉부 및 복부에서 이상 소견은 없었고 갑상선 비대는 보이지 않았다. 신경학적 검사에서 운동 및 감각 장애는 없었다. 말초혈액 소견에서 혈색소 14.6 g/dl, 백혈구수



Fig. 1. The ID 6 mm nasal RAE tube was fixed at the nose with depth of 22 cm because of one lung ventilation. The patient had short neck, large tongue, and the height of patient was 125 cm, but weight was 51 kg.

7,520/mm³, 혈소판 210,000/mm³이었으며, 혈액화학 검사에서 혈당 79 mg/dl, 혈청 BUN 11 mg/dl, creatinine 0.7 mg/dl, calcium 8.8 mg/dl, phosphorus 3.9 mg/dl로 정상 소견을 보였다.

내분비 기능검사는 T3 144 ng/dl, 유리 T4 1.02 ng/dl, TSH 1.69 uIU/ml로 모두 정상 범위에 속하였다. 방사선학적 검사상 흉부방사선 사진은 정상이었으나, 뇌컴퓨터 단층 촬영에서 기저핵부위와 피질부위에 대칭적인 석회화를 관찰할 수 하지만 경련 발작의 과거력은 없었다. 양쪽 눈에 백내장이 진행되고 있다고 들었으나 현재 시력에는 특별한 소견은 없었다.

전신마취 당일 8시간 금식 후 내원하였으며, 전신마취에 대하여 설명을 하고, 서면으로 동의서를 받았다. 장애인구강 진료실에 들어오려고 하지 않아 진료실 밖에서 왼쪽 팔에 정맥로를 확보하고, 부모와 함께 잘 달래서 마취기가 구비된 치과치료의자에 앉혔다. 심전도, 맥박산소포화도, 비침습적 혈압계를 부착한 뒤, 100% 산소를 마스크로 투여하였다. 티오펜탈 200 mg 투여 후 마스크 환기가 잘 되는 것을 확인 후 vecuronium 6 mg을 투여하였다. Sevoflurane 8%와 산소로 근육이완이 충분해질 때까지 용수환기를 시행하였다. 내경 6.0 경비 RAE 튜브를 왼쪽 콧구멍으로 삽입 후, 후두경으로 후두시야 확인 시 후두압개 끝이 조금 보이는 3급이었고, 후두경과 마질검자로 적절한 기관 내 삽관이 어려워 굴곡성

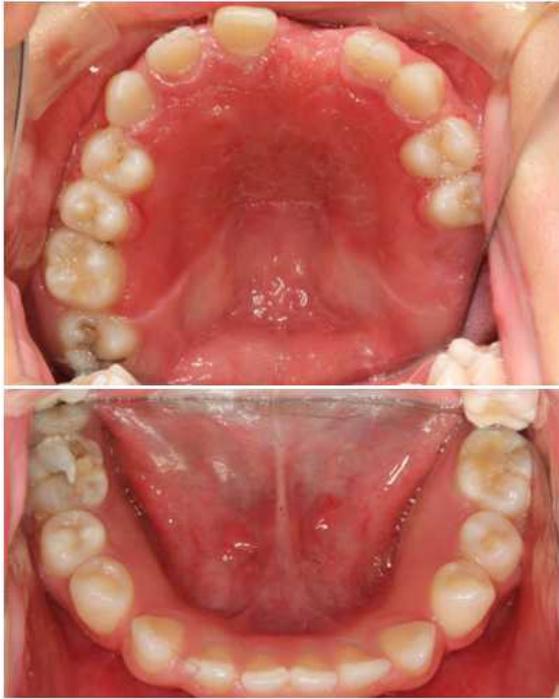


Fig. 2. Pre-treatment intra-oral state.

내시경을 이용하여 기관 내 삽관을 시행하였다. RAE 튜브의 굵은 부위까지 콧구멍에 삽입한 경우 왼쪽 폐의 호흡음이 잘 들리지 않은 일측 폐 호흡이 발생하여 되어 청진으로 튜브의 위치를 확인한 후 코끝에 22 cm가 되는 부위에 고정하였다(Fig 1). 마취 유도 후 solumedrol 125 mg을 정주하였다. 마취 유지는 desflurane 5-6%와 50% 소기가스를 사용하였다.

마취 후 구강 내 검진 결과 환자는 하악 우측 제1대구치(#46)의 우식 와동을 임시 충전재로 가봉해 놓은 상태였으며, 상악 우측 제2대구치(#17)와 하악 우측 제2대구치(#47)의 교합면에 우식 소견을 보였다(Fig 2). #46의 즉일 근관 처치와 레진 코어 수복, gold crown 수복을 위한 지대치 삭제 및 임시 보철물 장착을 시행하였다. #17은 아말감 수복, #47에는 레진 수복을 시행하였다. 임시 보철물을 gold crown으로 바꾸려면 이차 마취가 요구되었다. 마취 시간은 3시간 30분 수술 시간은 2시간 45분이었으며, 마취 중 특이소견은 없었다.

수술이 끝난 후 desflurane을 끄고, 근육이완제 가역제를 투여하고, 신경자극기로 확인하였지만, 자발 호흡이 돌아오

는데, 20분이 넘게 걸렸다. 발관 후 기도 폐쇄가 올 위험을 대비하여 환자의 의식이 완전히 회복할 때까지 다시 30분을 기다려 발관을 하였다. 발관 후에 의식이 충분하고, 100% 산소를 산소마스크로 투여하는 데도, 간헐적 무호흡이 발생하여 맥박 산소포화도가 89%까지 떨어지는 경우가 종종 발생하였다. 회복실에서 2시간가량 지켜본 후 근육 긴장이 완전히 회복하고 부축 없이 걸을 수 있는 것을 확인하고 귀가시켰다. 다음 날 전화를 걸어 추후 확인한 결과 특이사항은 없었다.

1주일 뒤 크라운 삽입을 위해 2차 마취를 시행하였다. 시술은 통증도 없고 짧은 것으로 계획되어있었지만, 기도 유지의 어려움으로 깊은 진정을 시행하는 대신 전신마취를 시행하였다. 1차 때와 다르게 propofol 120 mg 정주와 rocuronium 30 mg 투여 후 전신마취 유도를 시행하였으며, #46의 임시 보철물을 제거하고 최종적으로 gold crown을 장착하였다. 총 시술 시간은 45분이었으며, 총 마취시간은 70분이었다. 이번에는 1시간 30분간 회복실에서 회복 후 특이사항 없이 퇴원하였다.

고찰

선천성 갑상선기능저하증의 발생률은 2,500명에서 4,000명당 1명이면 최근 그 빈도가 증가하고 있는 상태이다. 대부분의 경우 갑상선의 형성과 관련된 장애가 원인이지만 일부에서 유전적으로 갑상선호르몬이 합성되지 못하여 발생하기도 한다. 갑상선 호르몬은 신체적 성장뿐 아니라 뇌신경계 발달에도 반드시 필요한 호르몬으로, 조기에 진단하지 못하면 정신지체를 일으키는 흔한 질환 중 하나이다. 이 병에 이환된 환자의 대부분은 초기에 특별한 임상적인 소견을 보이지 않은 경우가 많기 때문에 출생 신생아 선별 검사를 시행한다. 검사 결과에 이상이 있다면 바로 갑상선호르몬 검사, 갑상선 스캔 검사를 시행하여 진단한다. 생후 1개월 이내에 치료를 시작하면 예후가 좋으나, 치료가 늦어질수록 지능 저하가 심해지고 전신 발육이 지연되는 등의 장애가 남을 수 있다[3].

국내에서는 1991년부터 저소득층 신생아들을 대상으로 페닐케톤뇨증, 선천성 갑상선 기능저하증, 단풍당뇨증, 호모

시스틴뇨증, 갈락토스혈증과 히스티딘혈증의 6개 질환에 대한 검사가 무료로 실시되었으며, 1997년부터는 전국의 모든 신생아들을 대상으로 선천성 갑상선 기능저하증과 페닐케톤뇨증에 대한 검사를 무료로 실시하게 되었다. 선별검사가 시행된 이후 2009년까지 보건복지가족부에 의하면 국내 약 1,260명의 환자가 있으며 국내 발생 빈도는 4,563명 중 1명으로 보고되어 있다[4].

선천성 갑상선기능저하증 환자의 영아기에서 가장 흔한 증상으로는 장기간 계속되는 황달, 변비, 기면상태, 두꺼운 혀에 따른 호흡곤란, 수유곤란 등이 있으며, 피부가 얼룩덜룩하고 건조하고 두껍고 차고, 입을 벌린 멍청한 표정, 부서지기 쉽고 거친 머리카락, 생식기 및 사지의 부종, 근긴장 저하(hypotonia) 등이 나타난다. 또한, 서맥, 심잡음심확대 등이 나타날 수 있고, 갑상선호르몬 합성장애가 동반된 경우에는 흔히 갑상선 종대가 나타난다. 영아기 이후에는 작은 키, 짧은 사지와 목, 두터운 손과 짧은 손가락 등이 나타나며, 상절과 하절의 비가 영아형에 머물러 있으며, 골발육이 늦고 나이가 들면 신경학적 증상으로 정신지체가 발생한다.

신생아 갑상선 집단 선별 검사는 발뒤꿈치에서 채취할 수 있는 몇 방울의 혈액으로 TSH 또는 T4 단독으로 실시하며, 질환이 의심되는 결과(TSH 15 μ U/ml 이상, T4, 6.5 μ g/dl 이하)를 보일 때는 반드시 재차 소환하여 혈청 T4, TSH, 유리 T4 농도 등의 정밀 검사를 시행한다. 선택 치료약제는 갑상선호르몬 제제인 sodium-L-thyroxine으로, 혈청 T4, 유리 T4, TSH 등을 주기적으로 측정하여 약의 용량을 조절해야 하며, 과량 투여 때의 증상은 불면증과 흥분, 다뇨증, 빈맥, 발한, 그리고 설사 등이 있을 수 있다.

갑상선 호르몬 T4가 정상보다 약간 낮은 정도의 경도 갑상선기능저하증일 경우 피로, 변비, 탈모 등이 있을 수 있지만, 마취에 특별히 영향을 끼치지 않는 것으로 알려져 있다[5]. 하지만, 명확한 갑상선기능저하증이 있는 경우 저갑상선호르몬 성 혼수가 발생할 수 있다. 심박출량이 떨어지고 저산소성 호흡 자극이 둔해질 수 있다. 그리고 갑상선 기능 저하증이 있는 경우 부신피질호르몬 감소증이 동반될 수 있으므로 스테로이드 호르몬을 추가적으로 투여하는 것이 권장된다[6]. 특히 치료되지 않은 심각한 갑상선 기능 저하증에서는 마취제에 비정상적인 반응을 보이고 심각한 혼수 심폐정지가

올 수 있다[7]. 하지만 미리 갑상선 호르몬을 투여하여 정상 갑상선 기능을 유지하고 있는 경우는 특별한 마취와 관련된 문제점은 없는 것으로 알려져 있다.

가성부갑상선기능저하증(pseudohypoparathyroidism, PHP)은 1942년 Albright 등에 의해 처음 보고된 질환으로, 저칼슘혈증, 고인산염혈증 등의 부갑상선 기능 저하증과 유사한 대사 이상을 보이면서 해당 말초조직의 저항성 때문에 부갑상선호르몬(parathyroid hormone)이 증가하는 드문 유전질환으로 상염색체 우성 유전양식으로 유전된다. 이 병은 임상 양상, 혈액 검사, 유전적 이상에 따라서 Ia, Ib, Ic, II형으로 구분된다[8].

전형적인 Ia형에서는 피부 연조직의 석회화와 지능저하, 학습장애, 난청, 후각기능 저하가 동반되고, Albright의 선천성 골이영양증(Albright's hereditary osteodystrophy, AHO)이라 불리는 키가 작고, 둥근 얼굴, 짧은 목, 비만 등의 선천성 성장 장애 및 골 발육 이상을 동반한다. 부갑상선 호르몬 연관 저칼슘혈증이 생기며, 이로 인해 신경근육기능 이상, 신경정신계 이상, 심장혈관계 이상이 동반되는데, 흔히 신경근육흥분성이 증가하여 테타니, 경련, 손발경축, 감각이상, 복통, 후두천명 등의 증상이 나타나며, 신경정신계의 이상으로 불안, 환각, 치매, 우울장애, 혼돈, 추체외로 이상 등의 증상이 나타나기도 한다[9].

특징적 임상 소견과 저칼슘혈증 등으로 인하여 발생하는 신경학적 증상이 진단에 도움이 되고, 또한 혈액검사상에서 혈중 칼슘의 저하 및 인의 상승과 함께 부갑상선호르몬의 증가된 소견들을 관찰할 수 있다. 가성부갑상선기능저하증 환자들에게서 저칼슘혈증을 교정하기위해 칼슘제와 비타민 D 치료가 시행되고, 인이 풍부한 유제품 등의 섭취를 제한한다[9].

저칼슘혈증이 있는 경우 마취 후 회복시 지속적인 무호흡 발생이 있는 것으로 보고되고 있으며, 필요시 칼슘 제제의 정주가 필요하다[10]. 근육이완제를 투여하지 않는 것이 도움이 될 수도 있다. 칼슘은 신경근 접합부에서 아세틸콜린 분비에 관여하는 것으로 알려져 있으며, 저칼슘혈증이 있는 경우 근육이완제 작용이 증가되는 것으로 알려져 있다[11]. 부갑상선 기능저하증 환자에서 심한 알칼리증이 발생할 때 혈중 칼슘농도가 저하하고 테타니가 발생할 수 있는데, 이런 경우

글루콘산 칼슘의 투여가 도움이 된다[10]. 그러므로 술전에 정상 칼슘농도를 유지하는 것이 중요하고, 작용시간이 짧은 근육이완제의 투여가 도움이 된다. 마취 중 과호흡으로 인한 알칼리증을 초래하지 않도록 주의하는 것이 필요하다.

참고문헌

1. Montanelli L, Tonacchera M: Genetics and phenomics of hypothyroidism and thyroid dys- and agenesis due to PAX8 and TTF1 mutations. *Mol Cell Endocrinol* 2010; 322(1-2): 64-71.
2. Sunder RA, Singh M: Pseudohypoparathyroidism: a series of three cases and an unusual presentation of ocular tetany. *Anaesthesia* 2006; 61(4): 394-8.
3. Albert BB, Heather N, Derraik JG, Cutfield WS, Wouldes T, Tregurtha S, et al: Neurodevelopmental and body composition outcomes in children with congenital hypothyroidism treated with high-dose initial replacement and close monitoring. *J Clin Endocrinol Metab* 2013; 98(9): 3663-70.
4. Lee DH: The prevalence of pediatric endocrine and metabolic diseases in Korea. *Korean Journal of Pediatrics* 2008; 51(6): 559-63.
5. Murkin JM: Anesthesia and hypothyroidism: a review of thyroxine physiology, pharmacology, and anesthetic implications. *Anesth Analg* 1982; 61(4): 371-83.
6. Ridgway EC, Mccammon JA, Benotti J, Maloof F: Acute metabolic responses in myxedema to large doses of intravenous L-thyroxine. *Ann Intern Med* 1972; 77(4): 549-55.
7. Kim JM, Hackman L. Anesthesia for untreated hypothyroidism: report of three cases. *Anesth Analg* 1977; 56(2): 299-302.
8. Shalitin S, Davidovits M, Lazar L, Weintrob N: Clinical heterogeneity of pseudohypoparathyroidism: from hyper- to hypocalcemia. *Horm Res* 2008; 70(3): 137-44.
9. Mantovani G: Clinical review: Pseudohypoparathyroidism: diagnosis and treatment. *J Clin Endocrinol Metab* 2011; 96(10): 3020-30.
10. Roelofse JA, Peach SG, Shipton EA: Anaesthesia and hypoparathyroidism. A case report. *S Afr Med J* 1983; 64(16): 632-3.
11. Hubbard JI, Jones SF, Landau EM: On the mechanism by which calcium and magnesium affect the spontaneous release of transmitter from mammalian motor nerve terminals. *J Physiol* 1968; 194(2): 355-80.