Malignant Hyperthermia in Open Heart Surgery
— One Case Report —

Moon Sub Kwack, M.D.,* Jae Kil Park, M.D.,* Se Hwa Kim, M.D.,** Hong Kyun Lee, M.D.*

Malignant hyperthermia has been reported by many authors since Denborough (1960) first described concerning anesthetic death in a family. Malignant hyperthermia is characterized by a hypermetabolic state (tachycardia, tachypnea, hypercarbia, hypoxia, cyanosis, hypotension, high fever and muscle rigidity) and is related to a hereditary defect of skeletal muscle.

In susceptible individuals, it is triggered by potent inhalational anesthetics, depolarizing muscle relaxant (Succinylcholine), amide type local anesthetics (prototype lidocaine) and occasionally by stress due to emotional and environmental factors. Unrecognized and untreated malignant hyperthermia is associated with a very high mortality rate.

Recently authors have experienced malignant hyperthermia in 5 year old male child who was diagnosed to have patent ductus arteriosus and intertrial septal defect associated with congenital physical deformities such as short stature, hypoplastic muscles and genu valgus deformity of lower extremity, indirect inguinal hernia and Ramphat caries.
atinine phosphokinase) 농도를 갖고 있는 경우가 많으며 이것이 약성고열증과 큰 관련도가 있다고 하였다.
1979년 Britt는 신체적인 신체기형을 갖는 환자에서 약성고열증이 잘 발생하며 마취약제, 수술을 비롯한 환경적 자극이 큰 증상을 유발시킨다고 하였다.9 15
저자는 개방성동맥판 및 심방중격결손증으로 진단된 5세의 남아 1예에서 전신마취하에 개심술로 교정술을 함에 있어 수술중, 수술후 약성고열증을 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증례

홍○○, 남아, 5세
주소: 빈혈한 상기도 감염, 심방중격 및 동통성 호흡곤란

過去歴: 환자는 출생시 정상범위였으며 그 당시 체중미달이나 호흡곤란, 청색증 등의 증세는 보이지 않았다. 그러나 1개월 후부터 상기도감염 및 폐렴이 반복히 발생하고 성장 및 발육의 부진을 보이며 시작하였다. 3살이 되면서부터는 동통성호흡곤란이 목격되었으나 안정한 검사상 특이소견은 보이지 않았다. 부모의 말에 의하면 어린이가 일반 상기도감염에 걸리면 늦은 교형이 동반되며 추운 계절이라면 한 번씩씩으로 자란 발열에서 내지안고 병을 겪었다고 하였고 하였다.

現病歴: 근래에 와서 전후로 동통성호흡곤란이 심해지며 빈혈한 상기도감염 및 동통성심부전증의 증세를 보여 소아과에 치료를 받아야 하는 빈도가 많아졌다. 이로하여 환자는 신체중심질환의 정밀검사와 수술적 교정수술을 위해 입원하였다.

検査所見: 환자의 체격은 신체중심질환으로 인한 발육부정으로 정상에 비해 약간 작았으며 체중 13.5kg (5 percentile), 신장 89.0 cm (3 percentile), 체표면적 0.59m²였다. 의사상태는 명료하며 지능의 발달은 정상적이었다. 일반적부는 비교적 정상적으로 청색증은 보이지 않았으며 경청에는 Candidiasis에 의한 후반성 연관성 구균이 있었으며 (비투과적인 치료로 출생전 완치시킴) 정적 ölç의 폭이 관찰되었다. 눈은 비교적 크고 부리무려하였고 음성은 높이지 않게 너무 낮고 풍부였다.

Pathology: 신체중심질환의 유병에 의한 비질감 질환으로 인한 통증 및 출혈이 관찰되었으며, 청진상 호흡기질환은 대개 관찰되지 않았다. 이로하여 환자는 신체중심질환으로 인한 비질감 질환 및 출혈이 관찰되었다. 심장판막의 변형은 관찰되지 않았으며, 청진상 호흡기질환은 대개 관찰되지 않았다. 

심초음파응용에서 폐동맥의 심한 채터 (대동맥:

Fig. 1. Preoperative chest roentgenogram
Fig. 2. Lateral view of cardiac angiography.

폐동맥 = 1 : 1.5)을 보여주었고 (Fig. 4) 좌심방과 좌심 실이 커져 있었으며 심방중격절손을 의심하는 소견도 관찰되었다 (Fig. 5).

心導子所見: 전신마취하에 심도자검사 및 심혈관활용을 실시하였다. 주혈동맥의 평균압은 78mm Hg (83/70)으로서 상당히 상승되었으며 산소분압은 정상보다 높은 60mm Hg를 보였다. 우심방암 좌심방암과 비슷하게 상승(11mm Hg)되었으며 개방성 동맥관에 의한 폐동맥압 상승이 정해된 백분지 심방중격절손을 통한 우심방혈소 분압상승은 발견되지 않았다 (Table 1). 심도자는 우심방에서 심방중격절손을 통해 좌심방으로 쉽게 활동되였으며 좌심실에서 주사한 초음파는 대동맥군을 응영화시키면서 개방성동맥관과 좌우폐동맥이 동시에 응영화되어 나타남을 확인할 수 있었다 (Fig. 2).

手術 및 經過: 저자는 개방성동맥관 및 심방중격절손 등을 갖는 환자로 진단하고 전심마취하여 정중합검험을 하였으며 이때 마취에서의 체온이 39℃로 보고 하였다. 수술은 외래에 실시되었으며 정중합검험을 들여가서 개방성동맥관 (지정 1 cm, 길이 0.8 cm)은 심낭 내에서 2중절질하고 제거시켰으며 대혈관 채굴을 살펴보았고 즉시 인공심장전을 사용하여 체외순환을 하였으며 체혈을 제거한 후 28℃ ~ 32℃까지 열트로 대동맥 차단과 심장지름을 하여 심방중격 2차중격절손 (0.5 cm × 0.5 cm)을 뺏어내 단순봉합하였다. 적정술이 완료된 후 체온은 잘 소생되었으며 이때 체온은 36.8℃, 혈압 80/60mm Hg를 유지하였고 동공반사는 정상이었다. 희혈실

Table 1. Preoperative Data of Cardiac Catheterization.

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th>Pressure</th>
<th>Mean</th>
<th>PO2</th>
<th>PCO2</th>
<th>O2 saturation</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>PWP</td>
<td>21</td>
<td>87</td>
<td>26</td>
<td>96.9</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>RPA</td>
<td>70/49</td>
<td>60</td>
<td>47</td>
<td>79</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>MPA</td>
<td>83/70</td>
<td>78</td>
<td>60</td>
<td>90</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Infundibulum</td>
<td>30/10</td>
<td>19</td>
<td>44</td>
<td>76</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>RV outflow</td>
<td>93/4</td>
<td>46</td>
<td>45</td>
<td>77</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>RV inflow</td>
<td>75/13</td>
<td>40</td>
<td>44</td>
<td>76</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>RV apex</td>
<td>87/9</td>
<td>44</td>
<td>45</td>
<td>77</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>RA</td>
<td></td>
<td></td>
<td>43</td>
<td>33</td>
<td>74</td>
</tr>
<tr>
<td>a wave</td>
<td>11</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>v wave</td>
<td>9</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>LA</td>
<td>11/6</td>
<td>7</td>
<td>70</td>
<td>94</td>
<td>90.5</td>
</tr>
<tr>
<td>IVC</td>
<td>8</td>
<td>40</td>
<td>40</td>
<td>70</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>SVC</td>
<td>7</td>
<td>45</td>
<td>37</td>
<td>78</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>AO</td>
<td>88/78</td>
<td>81</td>
<td>68</td>
<td>93</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>LV</td>
<td>114/-6</td>
<td>55</td>
<td>69</td>
<td>39</td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>
Fig. 3. Preoperative electrocardiogram.

Table 2. Postoperative Blood Gas Analyses.

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th>Immed. Postop.</th>
<th>Postop 6 hours</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td></td>
<td>FiO₂:0.4</td>
<td>FiO₂:0.7</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>A, V</td>
<td>A, V</td>
</tr>
<tr>
<td>PH</td>
<td>7.38</td>
<td>7.33</td>
</tr>
<tr>
<td>PCC₃ mmHg</td>
<td>42</td>
<td>49</td>
</tr>
<tr>
<td>PO₂ mmHg</td>
<td>107</td>
<td>25</td>
</tr>
<tr>
<td>HCO₃ mmol/L</td>
<td>25</td>
<td>25</td>
</tr>
<tr>
<td>BE mmol/L</td>
<td>1</td>
<td>-1</td>
</tr>
<tr>
<td>O₂ x CT ml/dl</td>
<td>14</td>
<td>6</td>
</tr>
<tr>
<td>O₂ SAT %</td>
<td>98</td>
<td>39</td>
</tr>
<tr>
<td>Bar Pres</td>
<td>751</td>
<td>750</td>
</tr>
<tr>
<td>Pat Temp</td>
<td>38°C</td>
<td>40°C</td>
</tr>
<tr>
<td>Hb gm/dl</td>
<td>11</td>
<td>10</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Fig. 4. Preoperative sector scanning (M-mode).

가 저자는 Xylocaine을 두여하고, 정맥유지를 위해 Dopamine를 두여하였다. 주간후 제온은 40°C까지 상승하였으나, 당시간의 정맥부스를 두었다. FiO₂: 0.7이었는데도 불구하고, 목 황한 혈관의 혈액은 심한 섭취를 보였고, 신소 혈압(동맥 148 mmHg, 정맥 22 mmHg)은 심하게 떨어지고, 혈압 65 mmHg(동맥 11 mmHg, 정맥 74 mmHg)은 상당히 상승되어 있었다(Table 2). 저자는 이때부터 즉시 100% O₂를 인 공호흡기를 통해 체온 두여하였으나, 제온은 극도로 떨어져, 31°C의 보온이 나타나졌으며, (Fig. 6) 저자까지 저자 에도 불구하고 정맥혈을 보이지 않았다. 사망하였다.
한국어로 읽는 본문

마취수술시에 발생하는 약성고혈증에 대하여는 과거에 많은 보고가 있었으나 모두가 그레고페의 특수한 환경적 요인으로 발생되는 것으로 여겨 각별한 분석을 하지 못하였다.


저자의 예는 Valium과 Robinal이 마취전 투약으로 사용되었으며 Succinylcholine을 사용하여 마취를 유도하였다. 그 후부터 주로 Thalamol로 지속적인 마취를 시행하였다.

약성고혈증의 발생빈도는 어린이에서는 15,000명중 1명에서, 성인에서는 50,000명중 1명에서 발생하는 것으로 보고되었다 9.

Britt 등에 의하면 가장 많은 발생빈도를 보이는 경우로서 신문신근육영상에, 안정히 수축, 사시안, 혈관, 정맥, 근육, 특발성 첫반무근근종, 관절과운동증, 비대성 근육을 갖고 있는 환자들 등을 보고 있으며 이들은 3/3 가 첫마취시 약성고혈증을 일으킬 수 있다고 하였다 2.

약성고혈증의 발생은 천재로서 사전에 예측하기 힘들며 정확한 사람의 마취시 환상 발생하는 것이 아니라로

그림 5. Preoperative sector scanning (B-mode).

그림 6. Body Temperature Curve during the operation.
로 파져 마취제에 관계없이 발생할 수 있다고 한다. 최근 결혼을 복합감마를 잘 알고 초기발
견하여 적극적인 치료를 하면 28%의 사망률을 보였으나
고 하였으나 과거에는 60~70%의 높은 사망률을 보았으
다18,23,24,27).

아성교혈증에 의한 개체는 어떤 종류의 마취제나 부
속약물로 쓰이던 균균체에의 calcium-strong mem-
brane(sarcoplasmatic reticulum, sarcolemna, mito-
chondria)에 있어서 결손을 촉진시킨다. 이렇게 화학적
근육포절막에 칼슘이 촉진되므로 근육의 이완을 가기
할 수 없게 된다. 그리고 약물의 신진대사를 과도하게
유도함으로써 산소소모량이 상승시키고 ATP의 유효도
를 증가시키며 세포의 흐름이 상실된다.

내란은 이상교혈증은 마취과학회지에 5대가 보
교되었으며30,31,32,33,34) 모두 succinylcholine에 대
한 마취약으로 이상교혈이 발생된 것으로 언급하였다.
저자들은 물론 기존의 산화 작용에 Sucinylcholine
이 유해하였으나 노화의 이론이 없어 의사의 의무행동
또는 양극히 사이우나 마취전 투약으로 사용하는 항혈전제
로는 근장력을 향상시키는 효과가 있으며 succinylcholine
과 병용하면 더욱 근장력을 잘 일으킨다고 보고되었다.

35,36,37,38,39,40).

아성교혈증의 치료법으로는 우선 대복투서 치료를 해
야하는데 마취약부위를 촉격 증후로 가능한 수술을 취소하거나 병리 계명한다. 이상교혈증은 병명에서부터
능력이 P CO2가 60 torr이상, 혈압정맥혈 P CO2가 90
torr이상 상승하고 base excess 가 -5mEq/L이하로 떨
어지며 세포이 15분당 최소 1℃씩 상승되어 특정 적절
한 치료를 시행하여야 한다15,17,26).

산소는 고품도(F1O2: 1.0)로 부여하여야 하고 상승
하는 세포를 계열방향 배치는 위·정상 실험을 하여 복
구도로 해야 한다. 대사신사를 촉격 재정상하고 수술이나
감신경을 사용하여 협용을 유지시키며 동맥압, 혈액관
중심목표, 상태, 노동을 실시간으로 monitoring해야 한다.
그러나 이런 적극적인 치료로도 호전되더라도 수시간 동
시 해양이 치료학적 되는 결과를 많은 사람들 보고
하고 있다2,12,14).

특수치료로서는 dantrolene sodium(Dantrium)를
1~2mg/kg씩 5~10분마다 투여가 정맥주사하되
총량 10mg/kg까지 주는 바. a. 2~5mg/kg
으로 급성기로 호전시키려 한다9).

이 약물은 근육과 직접 작용하여 근재대로 활동능
도를 촉진하므로 근육기의 이완을 가속하게 하는 역
할을 하며13) 이 약물은 이상교혈증 환자에 투여하여
근육기구로부터 흡수시킬 수 있었던 여러 예가 많은 사람
들에 의해 보고되고 있다7,8,11). 저자는 dantrolene
sodium의 적당량을 늘 수술실에 비치하여 이러한 이상
교혈증 환자의 치료에 대비해야 한다고 생각한다.

수술전에 이미 이상교혈증에 민감한 환자를 조심스럽
게 발아야 하는데 환자 자신의 치료 및 가족의 마취와 관
련된 과거력을 유의하여 분석하여야 한다.

술전에 행할 수 있는 진단적 방법으로서는 체체, 체체
creatinine phosphokinase를 측정하는 방법이 있는데,
이러한 환자의 2/3에서 이상상승되어 나타나므로 진단적
장치가 없어. 끝에, 근육관절염이 있는 끝에19)
이것이 가장 진단적 가치가 있다. 이것은 생검검 근육에
대한 positive caffeine and/or halothane stimulation
test하는 것이다. 정상인에서 caffeine은 격리된 근육군
에 수축을 일으키게 하지만 약성고열증환자에서는 이 반응이 파장되어 나타난다. 그리고 halothane은 정상적으로 근육근의 동등성 수축에 대해 아무런 효과를 보이지 않는다. 그러나 약성고열증에 민감한 화자에서는 근육근 수축이 나타난다.

셋째로, ATP depletion test가 있는데 이것은 halothane 존재하에 근육근 ATP를 측정하는 것이다. 약성고열증에 민감한 화자에서는 근육근의 ATP depletion이 대조군보다 더욱 심한 것으로 되어 있으나 임상적으로 신방성이 적다.29,31.

상기 3가지 점에서 모두 양성으로 나타났다면 분열한 약성고열을 입으킬 소질자이므로 이런 화자에서는 수술미취 선에 경구적으로 dentroline sodium을 투여야 한다. 그 주요방법은 마취전에 24시간 이상 4mg/kg/day를 3  4회로 나누어 투여 하는 것이다.32

이 약물은 복용시 전신흡수시간을 호소할 수 있으므로 화자는 입원중 상태에서 약물투여가 필요하다 하며, 수술 후에도 최소한 3일간 투여되어야 한다.33

결론

저자는 개방성동맥병, 심장중격절손증 이외에 신체기형 (Rampant caries, genu valgus, short stature of lower extremity, 서체부탈장)을 갖고 있는 5세의 남아에서 전신마취하에 개심수술을 했는데 수술중, 수술 후 호방한 이래도 약성고열증 1예를 경험하였기 때문에 고장과 아물며 보고하는 바이다.

REFERENCES

38. 임주택, 황성자, 손항수, 김성열: Acute hyperpyrexia의 1예보고 대한마취과학회지 4 : 9 1971.
41. 정대현, 최병주: penthrane 마취중 발생한 약성고열증( 1예보고)한국의과학. 7 : 12, 1975.
42. 하인호, 김용일, 김원태: Succinylicholine에 의한 근장지통증의 1예. 대한마취과학회지. 11:4, 1978