

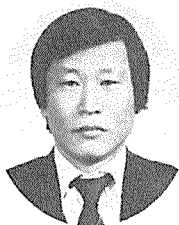


본인과 부모가 모르는 사이에 시기를 놓칠 수 있는 어린이 심장병

특집 어린이 심장병

크게 나누어서 입술과 손발톱이 파래지는 청색증을 나타내는 群과 그렇지 않고 숨이차고 가슴이 튀어나오면서 잦은 감기와 수유곤란등을 주증상으로하는 群으로 나눌 수 있으나 다음에 소개하는 네가지 질병들이 거의 전체의 7할 가까이 접하는 흔한것들이고 현재 수술적 교정도 가능하다.

선천성 심장질환의 현재



윤 용 수

이글은 만약 당신의 애기가 선천성 심장질환을 가졌다면 어떻게 할 것인가에 대한 좀더 체계적이고 상세한 조언을드리고자 하는데 목적을 두고 기술하는 것이다.

선천성이란 태어날때부터, 실은 태어나기 이전 어머니 뱃속에서 부터 비정상적인 성장을 초래한 경우를 총칭하는 말이 되겠다. 심장은 실제 수태되고나서

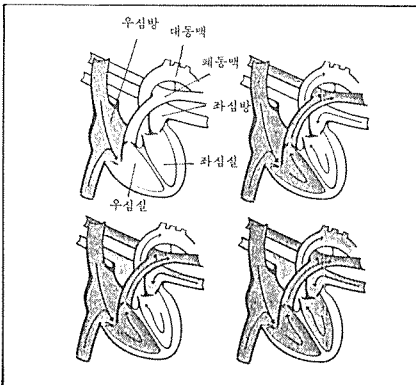
약 12주 정도면 모양을 갖추는것은 끝나고 그다음 기간동안은 크기가 자라고 무게만 누게된다. 심장의 역할은 하나의 강력한 근육으로 구성된 펌프라고 생각하면 된다. 즉 월세없이 신진대사가 일어나고있는 우리신체의 각 부위에서 필요로하는 영양소와 산소를 펌프처럼 혈액을 뿜어줌으로서 공급하는 기관으로 2개의 심방과 2개의 심실 그리고 폐동맥 및 대동맥으로 구성되어 있다. 그림 1에서 보는바와 같이 정상혈액순환은 상·하대정맥을 통해서 심장으로 돌아오

선천성 심질환의 자연경과는 병의 종류에 따라 다르다

는 정맥피는 우심방, 우심실은 차례로 지나 우심실의 펌프작용으로 폐동맥을 통해 양측폐로 보내지며 여기서 산소공급을 받아 동맥피가되어 폐정맥을 경유, 좌심방을 거쳐 좌심실에 이르게되고 좌심실의 강력한 펌프작용으로 대동맥을 통하여 우리몸의 먼곳까지 혈액이 도달하게된다. 따라서 넓은 의미의 심장질환이란 원인이야 무엇이던 장이 펌프기능을 충분히 하지못할 때를 말하는 것이다.

그림 1.

정상 심장의 구조와 혈액순환의 순서



1. 선천성 심장질환의 원인과 발생빈도

A. 원인 : 지금까지 알려진 원인은 선천성심장환자의 극소수에 불과하고 대부분은 뚜렷한 원인을 찾을 수가없다. 그러나 환경적요인으로서 임신초기에 약물 (탈리도마이드, 암페타민, 항경련제, 홀몬제제, 흡연, 알콜) 복용이나 감염성질환으로서 풍진을 앓는 경우가 대표적인 원인들이다. 그의 염색체이상과 관련이

있는 경우가 전체환자의 약 5% 정도에서 볼 수 있고 나머지 대부분은 원인을 확실히 모르나 환경과 유전적인 요인이 복합적으로 작용한 결과일 것으로 추정하고 있다.

B. 빈도 : 살아서 출생하는 아동의 약 1% 정도로 추정되나 별증세가 없는 가벼운 심질환과 미숙아에서 흔히 동반되는 동맥관개존을 포함하면 훨씬 높아진다.

선천성심질환의 자연경과는 병의 종류에 따라 다르지만 그냥 방치해두면 30~40%가 1년내에 사망하고, 10%정도는 자연치유가되며 (주로 심실중격결손), 학동기가 되면 선천성심질환의 빈도는 명당 3~4명 정도가 된다. 그러나 수술을 받았을 경우 예후가 전연 달라진다. 한어린이가 선천성심질환을 가지고 태어났을때 다음아기에 다시 선천성심질환이 나타나게 될 가능성은 약 2~4%로 추산되고 있다.

2. 선천성 심질환의 분류

크게 나누어서 입술과 손발톱이 파래지는 청색증을 나타내는 群과 그렇지 않고 숨이차고 가슴이 튀어나오면서 잦은 감기와 수유곤란등을 주증상으로하는 群으로 나눌 수 있으나 다음에 소개하는 네 가지 질병들이 거의 전체의 7할 가까이 접하는 흔한것들이고 현재 수술적교정도 가능하다.

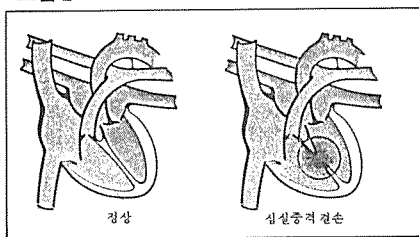


정상적으로 좌심실압력이 혈압을 유지하기 위해 우심실보다 훨씬 높은 관계로 자연히 이 경우 좌심실에서 우심실로 중격결손을 통하여 혈류가 많이 생기게되어 폐혈류량이 증가하게된다.

A. 심실중격결손

그림 2에서 보는바와 같이 좌우심실 사이의 벽이 일부는 완성이 안되고 구멍이 뚫려있는 경우이다.

그림 2



정상적으로 좌심실압력이 혈압을 유지하기 위해 우심실보다 훨씬 높은 관계로 자연히 이 경우 좌심실에서 우심실로 중격결손을 통하여 혈류가 많이 생기게되어 폐혈류량이 증가하게된다. 이 경우 성장함에 따라 구멍이 점차 작아지거나 막막히는 경우가 30~40%에 이르나 나머지는 수술적교정을 필요로한다. 결손이 큰 경우 너무오래두면 대개 10대에서 아이젠멩거증후군이라는 합병증이 생겨 수

술이 불가능해진다. 이는 처음 낮았던 우심실압력이 차츰 올라가 처음과는 반대로 우심실에서 좌심실로 피가 역류하는것을 말한다. 결손이 큰 경우 요즘은 돌전에도 수술이 가능하며 성공율도 95% 이상이다.

B. 심방중격결손

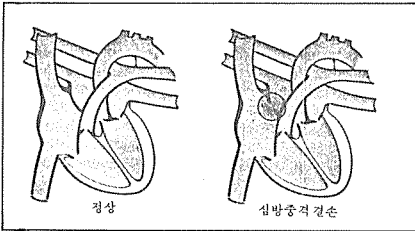
그림 3에서 보는바와같이 좌우심방사이의 칸막이가 들린상태로 좌심방에서 우심방으로 비정상혈류가 생긴다. 영유아기에는 별증상이 없고 예방접종을 위해 병원에 다녀도 유심히 진찰을 하지 않으면 모를 정도이다. 그러나 학동기가 되면 운동을 심하게하면 숨이 많이차고 지치게된다. 소수의 작은 결손에서는 수술이 필요치 않으나 대부분은 언젠가는 수술을 해야하며 심실중격결손과 다른점은 자라면서 저절로 막이는 일이 없다. 수술성공율은 역시 95% 이상이다.

C. 동맥관개존

그림 4에서 보는바와같이 심장안이 아니라 심장밖 대혈관들 즉 대동맥과 폐동

맥사이에 혈관으로 다리가 놓여있다. 따라서 압력이 높은 대동맥에서 압력이 낮은 폐동맥으로 끈입없이 피가 흐르게 된다. 이 다리를 동맥관이라 하는데 태생기에는 정상적으로 있어야하는 것이나 태어나면 보통 수시간 또는 늦어도 수일에 저절로 막히는 것인데 어떤원인인지 모르나 그냥 남아 있는 경우이다.

그림 3

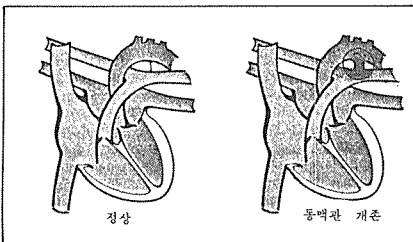


진단이 내려지는대로 어느연령이나 수술이 가능하며 심장자체를 직접 손대는 것이 아니므로 성공율은 거의 100%에 가깝고 비용도 적게 든다.

D. 활로써 4 정

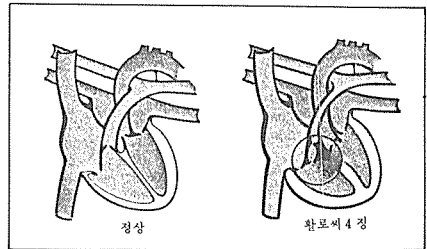
그림 5에서 보는바와같이 심실중격결손이 있으면서 우심실에서 폐로가는 유출로에 협착(좁아지는 것)이 심한 경우이다. 생후 1~2개월이되면 울때 남달리 입술이 질푸르게되고 세월이 지나면서 점점 심해져 평상시에는 눈이 충혈된

그림 4



것처럼 보이고 손, 발끝은 푸르면서 곤봉처럼 뿔룩하고 굽어진다. 심한 경우 수유중, 대변보다가, 심히울때, 자다가 일어날때 갑자기 파랗게 질리고 숨을 몰아쉬면서 의식을 잃어버리는 저산소발작을 자주 일으키게 된다. 잠시만 걸어도 숨이차서 쭈그리고 앉는다. 저산소발작이 잦은경우 빨리 수술적교정을 해야하며 아주심한 경우는 1, 2차로나 여수술을 하는 수도 있다. 수술은 대개 10개월, 7~8kg의 체중이면 가능하고 성공율도 90% 이상이다. 결손된 구멍도 막고 좁아진 우심실유출로를 절개해서 넓혀주어야 하므로 앞의 예들에 비해서는 조금 어려운 수술에 속한다.

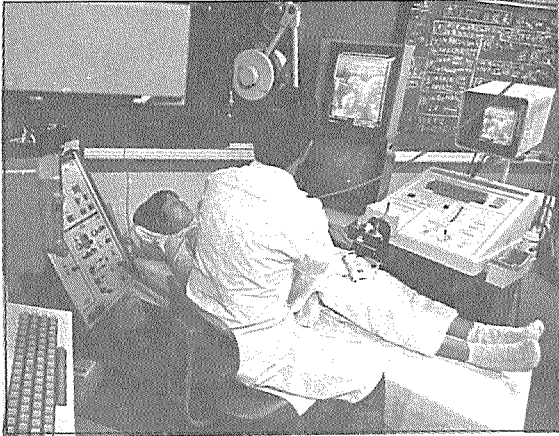
그림 5



이상 가장흔한 네가지의 선천성심질환을 간단히 소개하였으나 이외에 우리가 종류를 하나하나 열거하기 어려울 정도로 많은 종류의 심기형이 있다. 이들중 상당수에서는 수술적교정이 가능하나 극소수에서는 아직도 어쩔수 없는 경우가 있어서 역시 인간의 손이 하느님의 손만큼은 절대로 따라잡을 수 없음을 새삼 인식하게 된다.

3. 선천성심질환의 진단

우선 가까운 이웃 의사선생님에게서



X-선검사와 더불어 중요한 검사법이다. 심장은 그 자체가 하나의 조그만 자가 발전소를 가지고 있으며 심장내 부벽을 타고 송전선이 지나간다. 심장이 자율적으로 빨리 또는 늦게 뛰는것은 자가발전소에서 필요에 따라 조절하는 것이다.

심장이 이상이 있다는 것을 알았으면 증세가 있건 없건 향후의 방침을 정하기 위하여 소아심장전문의에게 상의하도록 하는것이 바람직하다. 차츰 미루다보면 본인과 부모들이 모르는 사이에 시기를 놓치는 수가 있으며 요즘도 가끔 그런예들을 접하는 경우가 있는데 정말 안타깝다.

A. 철저한 병력청취

가족력과 임신중의 엄마의 건강상태 등은 상당히 중요하며 다음애기를 위해서도 필요한 사항들이다.

B. 이학적 진찰조건

청색증의 유무, 전신발육상태, 영양상태등을 전문의는 병력을 청취하면서 동시에 관찰한다. 그의 가슴이 튀어나왔는지, 호흡곤란의 유무등을 관찰하고 청진을 하여 심잡음의 양상과 위치등을 파악하고 간이나 비장의 종대가 있는지 복부 촉진을 하고 사지의 맥박이 고르고 강약에 차이가 있는지 만져본다. 이러한 것들을 종합하여 어느정도 질병의 群을 짐작할 수 있고 환자의 상태가 급한지 않

는지를 알 수 있다.

C. X-선 검사

단순흉부 X-선촬영으로 심장의 위치, 크기, 모양 그리고 특별히 심장의 어느 부분이 커져있는지, 폐야의 혈관음영의 증가나 감소상태등으로 중요한 정보를 얻을 수 있다.

D. 심전도

X-선검사와 더불어 중요한 검사법이다. 심장은 그 자체가 하나의 조그만 자가 발전소를 가지고 있으며 심장내부벽을 타고 송전선이 지나간다. 심장이 자율적으로 빨리 또는 늦게 뛰는것은 자가발전소에서 필요에 따라 조절하는 것이다. 이전 심장내부의 전기적인 상태를체표면에서 기록하는 것이 심전도이다. 심질환으로 인한 특정심방이다. 심실의 비대나 확장이 있는 경우 전기적인 상태가 정상과 달리 기록된다. 또 맥박이 고르지 못한 경우에도 진단에 큰 도움을 준다.

E. 심에코도

근래 음파를 이용하는 의료기기가 진



심장외과 의사에게 어떤 종류의 수술이 적당하다고 추천을 하게되므로 소아심장전문의를 설계사에 비유한다면 심장외과 의사는 설계에 따라 집을 짓는 시공자라고 할 수 있겠다.

단과 치료영역에 많이 이용되고 있다. 의학분야에 이용되는 음파는 초음파로서 사람의 청력으로는 들을 수 없는 아주 주파수가 높고 파장이 짧은 음파이다. 초음파를 이용하여 심장의 단면을 들여다보는 것과 다름없는 관찰이 몸밖에서 가능하게 되었으며, 결손이나 협착의 유무 및 그 정도를 쉽게 알 수 있으며 인체에 아무런 해가 없고 시간도 많이 걸리지 않으며 몇번이고 필요시에는 되풀이해서 볼 수 있어서 진단뿐만 아니라 수술후의 환자관리에도 큰 도움이 되고 있다.

F. 심도자법검사

상기한 검사들로서 거의 심질환의 종류는 대충 알 수가 있으나 수술은 전제 로하는 환자에서는 심도자법검사가 필수적이다. 까닭은 심장수술이란 맹장염처럼 배만 만져보고 수술을 할 수 없으며 만약 세균대가 나쁜데 수술전에 몰라서 두곳만 교정해주면 아무런 의미도 없기 때문에 정확한 진단을 위함이다. 결국 심장속의 구조적결함뿐만 아니라 기능의 상태도 완전히 파악하고 있어야한다. 심도자

법이란 팔이나 다리의 굵은 정맥혈관을 통해서 긴 도관을 심장속까지 넣어서 각 방, 실과 대동맥, 폐동맥에서 혈액을 소량 뽑아 산소농도를 측정하고 압력도 측정하며 조영제를 주사하여 영화처럼 연속사진을 찍어서 이상혈류나 협착부위를 찾아내는 검사이다. 따라서 간단한 마취와 2~3일간의 입원을 필요로 한다. 물론 이와같은 검사는 어느정도 위험성(영유아의 경우 3%미만, 그이상의 연령은 1%미만)이 따르지만 필요불가결한 검사법이다. 전문가가 필요하다고 인정할 때는 연령의 제한없이 갖난애기도 검사를 시행한다. 마지막 심도자법까지 하게 되면 앞의 모든 검사와 더불어 소상히 심장내부의 상태를 100% 파악하고 기준에 따라 수술여부를 결정하게되며 심장외과 의사에게 어떤종류의 수술이 적당하다고 추천을 하게되므로 소아심장전문의를 설계사에 비유한다면 심장외과 의사는 설계에 따라 집을 짓는 시공자라고 할 수 있겠다.

(필자 = 서울의대 소아과 교수 · 의박)