

성인 선천성 심장병 환자의 관리

성균관대의대 삼성서울병원 소아과

강 이 석

Medical management of adults with congenital heart disease

Kang I-Seok, M.D.

Department of Pediatrics, Samsung Medical Center,
Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

The population of adult patients with congenital heart disease(CHD) has increased dramatically because of improved survival of infants and children with CHD. There are still a substantial number of adults with unrepaired CHD. Many adult patients do not know the possible problems of their disease such as ventricular dysfunction, arrhythmia, and what they should pay attention to. They often consider themselves "cured" or "healthy" if only they don't have overt symptoms, and visit hospitals only after deterioration of their problems. Some patients are neglected because they cannot be corrected surgically although careful medical support can improve their survival and quality of life. It is, therefore, essential that the patients, their families, and physicians understand the potential problems of CHD and need for regular follow-up. In this paper we will take a brief review for common medical problems of repaired or unrepaired CHD and also mention a few specific diseases which are common in adults. (Korean J Pediatr 2006;49:937-945)

Key Words : Adult, Congenital heart disease, Management

서 론

최근 조기 진단 및 조기 치료를 통해 많은 선천성 심장병이 신생아나 영아기에 교정되고 있다. 그러나 한편으로는 과거 치료 후 생존한 환자들이 늘어나고 있고, 발견이 늦어졌거나 증상이 없어서 병원을 방문하지 않았던 성인 환자들도 여전히 적지 않은 실정이다. 치료를 받지 않은 경우뿐 아니라 치료 후 환자들도 본인의 상태나 발생 가능한 문제점들을 제대로 알지 못하고 문제가 진행된 후에야 병원을 방문하고 있어서 성인을 포함한 선천성 심장병 환자들의 적절한 관리가 절실히 요구되고 있다. 여기에서는 선천성 심장병을 가진 성인에서 나타날 수 있는 일반적인 문제점 및 성인에서 흔한 몇 가지 선천성 심장병과 관련된 문제들을 살펴보고자 한다.

선천성 심장병과 관련된 내과적 문제들

선천성 심장병을 가진 성인에서 볼 수 있는 심장 문제는 크게 치료하지 않았거나 치료 후 남은 구조적 문제, 심장 기능 문제, 부정맥, 지속적인 청색증과 관련된 문제, 폐동맥 고혈압, 심장 관막과 관련된 문제, 임신 출산과 관련된 문제, 그 외 신경학적 이상 등 심장 외적인 문제들로 구분할 수 있다.

1. 심부전

선천성 심장병을 가진 성인에서의 심부전은 일반적인 성인에서 심부전을 일으키는 원인 이외에도, 심장 수술과 관련된 심근 손상, 지속적인 용적 과부하(좌-우 단락 질환, 관막 역류 등) 및 압력 과부하(좌심실 유출로 협착, 대동맥 축착 등), 지속적인 저산소증(청색증형 심장병), 체순환을 담당하는 우심실(수정 대혈관 전위, 심방 치환술 후 완전 대혈관 전위), 관상동맥 이상(좌측 관상 동맥의 폐동맥 이상 기시 등), 부정맥 등에 의해 심기능이 저하될 수 있다. 흔히 저산소증, 용적 과부하, 수술, 부정맥 등 여러 원인이 복합적으로 작용하는 경우가 많고(단심실 등), 좌심실뿐 아니라 우심실의 기능 저하도 문제가 되며(폐동맥 고혈압, 우심실 유출로 협착, 활로 사정이나 우심실-폐동맥 도관을

접수 : 2006년 5월 1일, 승인 : 2006년 8월 1일
책임저자 : 강이석, 성균관의대 삼성서울병원 소아과
Correspondence : Kang I-Seok, M.D.
Tel : 02)3410-3531 Fax : 02)3410-0043
E-mail : kis@smc.samsung.co.kr

사용한 교정 후 폐동맥 판막 역류 등), 심실의 수축 기능은 정상 처럼 보여도 이완 기능에 문제 있는 경우도 많다.

선천성 심장병을 가진 환자들을 관리하는데 있어서 심기능 평가는 매우 중요한 부분이며, 여러 가지 Doppler 기능을 이용한 심초음파 검사가 기본이지만, 성인에서는 복잡한 심장 구조에 비해 영상이 좋지 않아서 어려움이 있다. 그 외 특히 우심실 기능을 평가하는 데는 자기공명촬영이 도움이 되고, 필요에 따라 동위원소 검사나 심도자 검사를 하기도 한다.

2. 부정맥

부정맥은 선천성 심장병을 가진 성인에서 추적 기간이 길어질 수록 발생 빈도가 증가하며, 입원의 중요한 원인을 차지하고 있다. 선천성 심장병에서 부정맥은 빠른 혈액학적 악화를 일으켜 실신, 사망을 유발하기도 한다. 선천성 심장병에서 부정맥을 잘 유발하는 요소로는 심장병 자체(atrial isomerism, Ebstein 기형, 수정 대혈관 전위 등), 자연 경과에 의한 혈액학적 변화(심방 및 심실 확장, 심근 섬유화, 심기능 저하 등), 수술에 의한 상처 및 잔존 혈액학적 문제, 만성적인 저산소증 등을 들 수 있다. 동결절 부전은 주로 심방 수술(Mustard/Senning 수술, Fontan 수술, 심방 중격 결손 수술 등) 후에 나타나고, 심방 조동은 활로 4정 수술 후에 자주 보게 되는 문제이다. 또한 교정하지 않은 심방주역결손을 가진 성인에서는 심방성 부정맥이 흔하다. 심실성 빈맥은 대동맥 협착이나 활로 4정 수술 후에 잘 나타난다¹⁾.

부정맥은 혈액학적 문제가 있으면 잘 발생하며, 부정맥에 의해 혈액학적으로 악화되기도 하므로 교정 가능한 혈액학적 문제가 있으면 적극적으로 교정한다. 약물 치료는 혈액학적 부작용, 동반된 동결절 부전, 임신 가능성 등으로 인해 흔히 효과가 제한적이며, amiodarone이 대개 가장 효과적이다²⁾. 근래에는 전기생리검사를 통한 고주파 절제술 및 수술적인 방법이 많이 이용되고 있다. 그러나 부정맥의 회로가 복잡하고 다발성이어서 구조적으로 정상인 심장에 비해 성공률이 낮은 편이다³⁾.

선천성 심장병을 가진 성인에서는 복잡한 심장 구조 및 접근 경로의 이상으로 인하여 심박동기 삽입이 어려울 수 있다. 또한 심장 내 단락이나 혈전, 색전 등의 문제로 인하여 심내막 전극 삽입이 불가능할 수도 있다. 흔히 rate responsive system이 필요하며, 특히 혈액학적 문제가 있거나 단심실 구조를 가진 경우에는 dual chamber pacing이 바람직하다. Dual chamber pacing인 경우에는 상실성 빈맥이나 심방 조동의 위험 때문에 mode switch algorithm이 요구된다. Anti-tachycardia pacemaker는 아직까지 만족스럽지 못하지만 향후 개선이 기대된다. 부정맥이 심각하고 급사의 위험이 높은 환자에서 implantable cardioverter defibrillator를 사용할 수 있으나 선천성 심장병을 가진 성인에서의 자료는 아직 불충분한 형편이다.

3. 청색증형 심장병에서 동반되는 문제들

교정 치료받지 않은 우-좌 단락 질환이 있거나 좌-우 단락

질환이 지속되어 폐쇄성 폐혈관 질환으로 진행된 환자들에서는 지속된 저산소증으로 인하여 결국 혈액학적 문제, 혈액 응고 이상, 중추 신경계 문제, 신기능 이상, 골관절계 및 피부 이상 등의 문제가 발생할 수 있다.

1) 혈액학적 문제

적혈구증가증은 만성 저산소증에 대한 생리적 반응이지만, 심해지면 혈액의 점도를 증가시키고, 세포 응집, 혈전, 출혈 경향을 유발할 수 있다. 혈액의 점성은 적혈구 용적률(hematocrit)이 65%를 넘으면서 빠르게 증가하여 두통, 집중력 저하 등을 보이는 과점도 증후군(hyperviscosity syndrome)을 유발할 수 있으며, 탈수에 의해 악화되므로 적절한 수액 보충이 필요하다. 과점도 증후군으로 정맥 절개(phlebotomy)를 할 때는 한 unit 정도의 혈액을 천천히 제거하고 반드시 같은 양의 생리 식염수나 포도당을 주사한다. 그러나 정맥 절개는 다시 골수의 적혈구 생성을 자극하고 철 결핍을 유발할 수 있으므로 과점도 증후군에 합당한 경우에만 정맥 절개를 시행하며 일 년에 2-3회 이상은 하지 않도록 한다.

철분이 부족한 경우에는 비교적 낮은 적혈구 용적률에서도 과점도 증후군과 유사한 증상을 보일 수 있으나, 이 경우 정맥 절개는 오히려 증상을 악화시킨다. 철분 결핍은 잦은 정맥 절개, 출혈, 적혈구 증가에 비해 부족한 섭취 등으로 발생한다. 철분을 경구 보충할 때는 7-10일 후에 혈액 검사를 하여 혈색소가 오르기 시작하면 중단한다.

청색증을 가진 성인에서는 heme 대사 증가에 의한 빌리루빈 과다로 calcium bilirubinate 담석이 잘 발생한다. 담석에 의한 담낭염은 심내막염의 원인이 되기도 한다⁴⁾.

2) 혈액 응고 장애

혈소판 수 및 기능 장애, 혈액 응고 인자의 감소, 혈액 점도 증가에 따른 세동맥 확장 및 조직 혈관 분포 증가 등으로 인하여 출혈 경향을 보일 수 있다⁵⁾. 잇몸 출혈, 월경 과다, 객혈 등의 증상이 드물지 않으므로 항응고제나 항혈소판제는 조심하여 사용해야 한다. Heparin을 쓸 경우에는 가능한 저분자량 heparin을 사용한다. 객혈은 폐쇄성 폐혈관 질환이 있거나 기관지 측부 혈관(bronchial collaterals)이 발달한 경우 및 폐정맥 울혈이 있는 경우에 잘 발생하며, 심한 경우 위협할 수 있다. 채혈 시에는 높은 적혈구 용적률로 인해 혈장 용적이 감소되므로 보통 때와 같은 citrate 항응고제를 첨가한 검사는 정확하지 않을 수 있다는 점을 고려해야 하며, 이에 대한 보정이 필요하다.

3) 중추 신경계 합병증

뇌혈관 혈전증은 주로 4세 이하 소아에서 정맥에 잘 발생한다. 뇌혈관 혈전은 적혈구 용적이 많이 증가하지 않은 경우에도 발생하며 철결핍이 위험 요소가 되므로 적절한 철분 보충이 중요하다. 또한 선천성 심장병을 가진 성인에서는 우-좌 단락으로 인하여 뇌색전증 및 뇌농양의 위험이 증가한다. 그러므로 하지 정맥류가 있는지 확인하고 관리하며, 정맥 주사 시 공기 유입을 주의하고 가능하면 공기 필터를 사용한다. 혈액 응고 장애로 인

해 뇌출혈의 위험도 증가하므로 감별이 필요하다.

4) 신기능 장애

지속적인 청색증은 신 사구체 변화를 유발하여 사구체 여과율을 감소시키고 혈액 크레아티닌을 증가시킬 수 있다. 혈액 점도 증가에 따른 사구체 수압 증가로 단백뇨도 흔히 발생한다. 요산 재흡수 증가에 의한 제거 저하 및 적혈구 회전을 증가로 인하여 요산 과다와 통풍이 발생할 수 있다⁶⁾. 그러나 요산 결석은 드물고 통풍 없는 요산 과다는 대부분 잘 견디므로 특별한 치료가 필요하지 않다. 급성 통풍은 colchicine에 잘 반응하며, allopurinol도 사용할 수 있다. 대부분의 이뇨제는 요산 배설을 감소시키므로 장기적인 사용은 주의해야 한다⁴⁾.

5) 곤봉지 및 비후성 골관절병증(hypertrophic osteoarthropathy)

우-좌 단락이 지속되면 폐순환에서 변화되지 않은 거대핵세포(megakaryocyte)가 체순환으로 유입되어 조직증식을 유도하므로 골막이 두껍고 불규칙해진다. 이로 인해 골관절, 특히 하지의 통증, 압통을 유발할 수 있다. 지속적인 저산소증은 또한 척추 측만을 일으켜 폐기능을 저하시킬 수 있고, 곤봉지를 유발한다. 골관절통이 있으면 혈소판 기능에 영향을 주지 않는 비스테로이드계 항염제를 사용한다.

6) 피부 문제

저산소증은 얼굴 및 몸통에 여드름을 일으키는데, 이는 외관상 문제뿐 아니라 감염을 유발하여 패혈증이나 심내막염의 원인이 될 수 있다.

7) 전신 혈관계 변화

적혈구 증가에 의한 혈액 점도 증가는 혈관 내피 세포의 일산화질소 및 prostaglandin 분비를 자극하여 세동맥의 확장조각 혈관 분포를 증가시키므로 지혈 장애의 한 원인이 될 수 있고 실신의 위험을 증가시킨다. 폐쇄성 폐혈관 질환 환자에서는 더운물 목욕 후 말초 혈관 확장에 의해 저혈압이나 실신이 잘 발생할 수 있다. 관상동맥도 마찬가지로 확장되어 있어서 혈류 증가를 통해 저하된 산소포화도를 보상한다.

8) 청색증 심질환의 관리 및 치료

선천성 심질환 및 심장 병리를 잘 이해하고 있는 전문가에 의한 정기적인 관리가 필수적이다. 치료받지 않은 환자는 가능한 교정을 시도하고 그렇지 못한 경우라도 적절한 관리를 통해 환자 생활의 질을 향상시키고 수명을 연장시킬 수 있다. 산소포화도가 심하게 저하되거나 협착 부분이 있는 경우에는 고식적인 수술이라도 도움이 될지 고려해보고, 심기능 저하, 판막 역류 등의 문제가 있으면 적절히 투약한다. 동맥혈 산소 포화도가 지속적으로 90% 이하이면 활동하지 않는 동안에는 산소를 보충해 준다. 혈액량 변동에 민감한 경우가 많으므로 구토나 설사 등 탈수 가능한 상황에서는 빠른 조치를 해준다. 매 6개월 내지 1년마다 정기적인 혈액 검사를 통해 혈액소 및 철결핍 여부, 신기능, 빌리루빈 수치 등을 확인한다. 유행성 독감 예방 접종은 때맞추어 시행한다. 환자가 심내막염 예방에 대해 충분히 알고

있어야 하며, 정기적인 치아 관리가 권장된다. 그 밖에 임신, 출산 관련 문제, 활동 및 직업 선택, 정신적인 문제 등에 대해 여러 분야 전문가들의 협진이 필요하다.

4. 폐혈관 폐쇄성 질환(pulmonary vascular obstructive disease)

좌-우 단락이 많은 심장병(큰 심실 중격 결손, 동맥관 개존, 방실 중격 결손 등)을 치료하지 않고 두면 결국 비가역적인 폐동맥 고혈압(Eisenmenger 증후군)을 초래한다. 다운 증후군 환자 등 일부에서는 뚜렷한 증상 없이 폐혈관 폐쇄성 질환으로 진행하기도 하지만 흔히 소아기에 호흡곤란, 체중 증가 부진 등 뚜렷한 심부전의 소견을 보이다가 점차 안정되는 양상을 보인 병력을 가지고 있다.

폐혈관 폐쇄성 질환의 기전은 정확히 알려져 있지는 않지만 증가된 폐혈류로 인해 폐동맥 압력이 증가하고, 이는 폐혈관 내피 세포의 증식, 내막 및 중막의 비후를 유발한다. 한편 폐혈관 내피세포의 손상은 혈관 평활근 세포의 비후와 증식을 일으키고, 결체 조직의 단백질 합성을 촉진시킨다. 이러한 변화가 지속되면 결국 폐혈관이 비가역적인 상태에 이르게 된다. 폐혈류가 증가된 청색증형 심질환에서는 혈류 속도 및 혈액 점도의 증가로 인한 활용력(shear stress) 증가로 혈관 내피 손상이 잘 일어나므로 폐혈관 폐쇄성 질환이 일찍 발생한다. 이러한 질환으로는 심실 중격 결손을 동반한 완전 대혈관 전위, 폐동맥 협착이 없는 단심실, 충동맥간증 등을 들 수 있다.

Eisenmenger 증후군이 되더라도 대부분 성인 초반까지는 특별한 문제 없이 잘 지내다가, 점차 청색증 증가, 운동 능력 저하 등을 보인다. 지속적인 폐동맥 고혈압으로 인한 우심실 부전은 임상적인 악화와 밀접한 관련이 있다. 폐출혈이나 폐경색 등으로 인한 객혈은 치명적일 수 있으며, 흥분, 스트레스 및 호흡기 감염에 의해 악화될 수 있다. 뇌혈관 질환이나 뇌농양 같은 중추신경계 합병증도 심각한 문제가 될 수 있다. Eisenmenger 증후군 환자는 임신과 출산, 각종 마취 및 수술, 빈혈, 탈수, 호흡기 감염, 혈관확장제 사용시 위험이 증가한다.

심한 폐동맥 고혈압을 동반한 선천성 심장병 환자에서 가장 중요한 점은 심장병을 교정할 때 폐동맥 압력이 떨어질지 여부, 즉 폐동맥 고혈압의 가역성 여부이다. 폐동맥 고혈압이 가역적인지는 임상 소견, 심전도, 심초음파 만으로는 알기 어려운 경우가 많다. 따라서 심도자 검사를 통해 폐혈관 압력 및 저항을 측정하고, 산소, 일산화질소, adenosine 같은 폐혈관 확장제에 대한 반응을 확인하면 수술 여부를 결정하는데 도움이 된다. 일반적으로 폐혈관 확장제에 대해 20% 이상의 폐동맥 압력 감소를 보이면 수술을 하는 경향이지만 이런 경우라도 해당 환자의 폐동맥 고혈압에서 가역적인 부분이 20% 이상임을 의미할 뿐 폐혈관 폐쇄성 질환을 배제할 수는 없다.

수술로 교정을 할 수 없는 경우라 하더라도 적절한 관리를 통하여 혈액학적 호전과 생존을 개선을 기대할 수 있다. 혈관

확장제, 특히 칼슘 통로 차단제는 아주 조심스럽게 사용해야 한다. Proscycline, Sildenafil 및 endothelin antagonist는 도움이 될 수 있으나 아직은 장기적이고 충분한 자료가 부족한 실정이다. 지속적인 산소 공급은 특히 산소포화도 90% 이하인 환자에서 증상을 개선시키지만 생존율을 증가시키지는 못한다. 일차성 폐동맥 고혈압 환자에서는 항응고제 사용으로 생존율이 증가하지만, Eisenmenger 증후군 환자에서 폐동맥 혈전 등을 막기 위해 항응고제를 쓰는 것이 도움이 되는지에 대해서는 충분한 자료가 없는 상황이다. 우심실 부전 및 이에 따른 삼첨판 역류가 진행되면 강심제와 이뇨제를 사용할 수 있다. 혈액량 변동에 민감하므로 구토, 설사, 혈압 저하를 유도할 수 있는 약제 사용 시에는 주의를 요한다.

5. 임신과 출산 문제

선천성 심질환 치료의 발달로 인하여 최근에는 모든 종류의 선천성 심장병을 통틀어 대략 60% 가량의 환자가 성인까지 생존하며, 이런 환자들의 임신과 출산이 흔해지고 있다. 이들의 적절한 관리를 위해서는 산과 의사, 내과 심장의 및 소아 심장 의사들 간의 협진을 통하여 현재 환자의 상태, 임신 중의 변화가 심혈관계에 미치는 영향에 대해 서로 충분한 이해가 필요하다. 한편 선천성 심질환을 가진 여성 및 가족들도 피임, 임신에 따른 산모와 태아의 위험, 자녀에서 선천성 심질환의 위험 및 본인의 장기적인 예후에 대해 상담 받고 충분히 알고 있어야 한다.

임신 중에는 호르몬 변화와 관련된 혈액량 증가, 적혈구 증가 및 맥박수 증가 등으로 인하여 심박출량은 50% 정도 증가하고, 말초 혈관의 저항은 감소하며, 심실의 질량은 증가하게 된다. 이러한 변화는 제태기간 14주 전후부터 심초음파로 확인이 가능하며 대개 임신 말기에 최고조에 달한다. 또한 진통 및 분만 중에는 심박출량과 산소 소모량이 더욱 증가하게 된다. 임신 중의 변화는 대개 분만 후 2주 정도면 원래대로 회복되지만 완전한 회복은 수 개월이 걸릴 수도 있다.

1) 산모와 태아에 미치는 영향

임신과 관련된 문제는 크게 산모 자체 및 태아에 대한 영향으로 구분할 수 있다. Eisenmenger 증후군을 포함한 심한 폐동맥 고혈압, 대동맥 이상을 동반한 말판 증후군 등 몇몇 경우를 제외하고는 산모의 생명이 위협해지는 경우는 드물다. 그 밖의 고위험군 질환으로는 심한 대동맥 협착(평균 압력차 >40 mm Hg, 판막 영역 <0.7 cm²), 대동맥 병변을 동반한 심한 대동맥 축착, 심한 승모판 협착, 체순환을 담당하는 심실의 기능 저하(심실 구혈율 <35%), 기계식 인공 판막을 가진 경우, 청색증형 심장병(동맥혈 산소포화도 <85%) 등을 들 수 있다^{7, 8)}. 일반적으로 심기능이 저하되지 않은 좌-우 단락 질환이나 판막 역류 질환을 가진 경우에는 임신을 잘 견디고, 협착성 질환이나 청색증형 심장병에서는 위험도가 높아진다. 단심실 형태의 교정 수술을 받은 환자들에 대해서는 아직 충분한 자료가 없다.

산모의 위험도는 심장병 종류, 수술 여부, 청색증의 유무와 정

도, 폐동맥 고혈압 정도, 산모의 기능적 상태, 심근 기능 이상, 좌심실 협착 및 부정맥 여부에 따라 달라지며, 임신 혹은 출산 중 산모의 심장 문제가 발생하거나 악화될 수 있다. 심부전증, 부정맥, 고혈압 등 문제는 기능 저하나 청색증을 가진 산모에서 흔히 관찰된다. 그 밖의 문제로는 협심증, 감염성 심내막염, 혈전 색전 현상 등을 들 수 있다. Eisenmenger 증후군 산모에서 임신과 관련된 모성 사망률은 무려 50%에 이르며 흔히 분만 직후에 사망한다⁹⁾. 그러므로 폐동맥 고혈압이 심한 경우에 임신은 금기이며, 임신한 경우에는 조기 유산이 권장된다.

빈혈 예방을 위한 철분 및 비타민제 복용, 정기적인 산모 심초음파 및 태아 초음파를 통한 상태 확인, 고위험군 산모에서의 충분한 휴식 및 3차 병원에서의 분만 같은 적절한 조치를 통해 임신의 위험을 줄일 수 있다. 기계식 인공 판막, 특히 승모판에 tilting disc를 가진 산모의 치료는 어려움이 많다¹⁰⁾. 피하 혹은 정맥 heparin은 혈전의 위험이 높다. Warfarin은 산모 위험은 낮은 반면 태아 기형의 위험이 있으며, 5 mg 이하로 warfarin을 사용하는 경우에는 태아 기형의 위험이 낮은 경향이다¹¹⁾.

산모의 기능적 상태와 청색증 정도는 태아의 상태에 영향을 미친다. 태아 손실은 청색증이 있는 산모의 45%, 청색증이 없는 산모의 20%에서 보고되었고⁷⁾, 청색증이 있는 산모에서는 저체중아나 미숙아가 흔하다. 선천성 심질환을 가진 산모의 자녀에서 선천성 심질환의 위험도는 4-8%로 보고되었다. 선천성 심질환을 가진 산모에서 태어난 소아에서는 심장 외 선천성 기형이나 정신적 신체적 장애가 일반적인 경우보다 조금 더 많다고 알려져 있다.

경구용 피임약은 대뇌 혈전을 증가시킬 수 있으므로 청색증을 가진 여성에서는 가급적 사용하지 않으며, 자궁 내 기구를 삽입할 때는 심내막염 예방 조치가 필요하다.

2) 진통과 분만

질식 분만이 대부분의 환자에서 더 좋으며 제왕절개는 산과적인 이유로 대상이 될 때만 시행한다. 저산소증이 있으면 산소를 공급해주고, 산모의 기능 저하, 심기능 이상, 폐동맥 고혈압 및 청색증형 심장병을 가진 대부분의 환자에서 혈액학적 감시와 혈액 가스 검사가 필요하다. 혈액 손실의 가능성을 염두에 두어야 하며 손실이 있으면 즉시 치료해야 한다.

3) 항생제 사용

미국 심장학회의 공식적인 의견에 따르면 인공 심장 판막이나 체-폐 단락술을 받은 환자를 제외하면 다른 문제 없는 분만 시 예방적 항생제 사용을 필요하지 않다¹²⁾. 그러나 문제가 될 분만을 예측하기 어렵고 일단 심내막염에 걸리면 심각한 문제가 될 수 있으므로 선천성 심질환을 가진 모든 산모에서 질식 분만 시 예방적으로 항생제를 쓰는 편이 타당하다고 볼 수 있다. 다만 심방 중격 결손, 수술 후 6개월 지난 심방 중격 결손 및 동맥관 개존 환자에서는 예방적 항생제가 필요하지 않다.

4) Marfan 증후군

Marfan 증후군을 가진 산모가 임신한 경우에는 산모의 심혈

관계 합병증과 아기에서의 Marfan 증후군이라는 이중의 위험을 갖는다. 산모에서 염색체 문제가 확인된 경우에는 임신 중 염색체 검사를 통해 태아에서 같은 문제가 있는지 확인할 수 있다. 임신 중 심혈관계 후유증은 주로 임신 말기에 발생하며, 상행 대동맥의 확장과 이로 인한 대동맥 역류 및 심부전, 대동맥 박리 등을 들 수 있다. 대동맥 박리는 때로 회장 동맥(iliac artery)이나 관상동맥을 침범하기도 한다. 대동맥 박리의 위험은 대동맥이 늘어나 있거나 이전에 박리의 병력을 가진 환자에서 현저하게 높아지며, 다른 심혈관계 합병증이 없으면서 대동맥이 40 mm 이하인 경우에는 대개 임신을 잘 견딘다.

Marfan 증후군을 가진 여성은 산모와 태아의 위험에 대해 임신 전부터 상담하여야 한다. 뚜렷한 심장 문제를 갖고 있는 Marfan 증후군 여성은 피임이 권장되며, 심장 이상이 심하지 않은 경우에도 드물기는 하지만 대동맥 박리 등의 문제가 발생할 수 있으므로 주기적인 검사가 필요하다. 대동맥의 동맥류나 박리가 하행 대동맥을 침범하는 경우도 있으므로 경식도 초음파가 경흉 초음파보다 좋을 수 있다. 임신 동안 격렬한 운동은 금해야 한다. 대동맥 확대와 심혈관 후유증의 위험을 감소시키기 위해 β -아드레날린 차단제를 투여한다. 대동맥 확장이나 박리 및 다른 심혈관계 합병증을 가진 산모에서는 질식 분만보다는 제왕 절개가 추천된다.

6. 감염성 심내막염

감염성 심내막염을 가진 성인은 심방 중격 결손, 폐정맥 환류 이상, 치료 후 심방 중격 결손, 심실 중격 결손 및 동맥관 개존 환자를 제외하고는 대부분 평생 동안 심내막염에 대한 예방 조치가 필요하다. 폐동맥 판막 협착이나 심잡음이 뚜렷하지 않은 매우 작은 동맥관 개존에서도 심내막염은 매우 드물다.

치과 치료나 수술 외에도 피어싱(piercing), 여드름, 문신 등도 심내막염의 원인이 될 수 있다. 자궁 내 기구를 삽입하거나 출산 시에도 일반적으로 항생제 사용이 권장된다. 치료적 심도자에 의한 심내막염은 드물고 뚜렷한 근거도 없지만 대개 항생제를 사용하고 있다¹²⁾.

정확한 진단이나 혈액 배양 검사 전에 이미 항생제를 사용한 상태에서 내원하는 경우가 많으므로 진단에 주의를 요한다. 성인에서 경흉부 심초음파로는 vegetation을 배제할 수 없으므로 감염성 심내막염이 의심되는 경우에는 경식도 심초음파를 해야 한다. 적절한 항생제 사용에도 불구하고 감염이 조절되지 않거나 전신적인 색전의 위험이 높으면 수술적 치료를 고려해야 한다.

7. 선천성 심질환 환자의 심장 이외 수술

선천성 심장병을 가진 환자에서 심장 이외 수술의 위험도는 환자의 현재 심장 상태, 하고자 하는 수술의 복잡성, 응급 수술 여부 등과 연관되어 있다. 수술 전 심초음파를 포함한 평가를 통하여 혈액학적 불안정성, 출혈, 저혈압 및 혈액량 감소, 심내막염 등의 위험에 대해 수술을 담당할 의뢰진 및 환자가 알고

있어야 한다. 또한 선천성 심장병을 가진 성인에서 동반될 수 있는 심기능 저하, 신기능 이상, 부정맥, 고혈압 등 다른 문제가 없는지 확인해야 한다. 응급 수술은 위험이 높아지므로 가능하면 계획된 수술을 한다. 수술 중 지속적인 동맥내 혈압 측정, 소변량 측정, 혈액 가스 분석 등을 통해 문제가 있으면 조기에 발견할 수 있도록 한다. 필요에 따라 중심 정맥관이나 폐동맥 고혈압이 심한 경우에는 폐동맥관을 삽입할 수도 있으나 이 때는 우-좌 단락에 따른 문제, 심실성 부정맥(폐동맥관 삽입 시) 등의 동반될 수 있는 위험에 유의해야 한다.

협착성 심장병이 있는 경우에는 수술 중 저혈압이나 심기능 저하에 매우 민감하고, 빠른 수액 공급은 폐부종을 유발할 수 있으므로 급한 경우가 아니라면 가능한 심장 문제를 교정하고 수술한다.

청색증형 심장병이 있으면 심장 이외 수술의 위험도가 매우 높아진다. 지혈 장애로 인한 출혈의 위험이 높는데, 적혈구 용적률이 65% 이상인 경우에는 수술 전 정맥 절개하면 일시적으로 출혈의 위험을 줄일 수 있지만 제한된 환자에서 주의하여 이용한다. 이 때는 같은 양의 수액을 공급하며, 수술 후 정맥 절개한 혈액으로 자가 수혈할 수 있다¹³⁾. 필요에 따라 신선 동결 혈장을 사용할 수 있다. 폐동맥 고혈압이 있으면 갑작스런 혈액량 감소를 견디지 못하므로 출혈 등에 더욱 세심한 주의가 필요하다. 척추마취는 체혈관 저항과 정맥 환류를 감소시켜서 상태를 악화시킬 수 있으므로 청색증형 심장병 환자에서는 피하도록 한다. 또한 심장 내 우-좌 단락으로 인해 기이성 색전증이 발생할 수 있으므로 정맥 주사선에 공기 필터를 두어야 하며, 심내막염 예방 조치도 필요하다.

8. 신체 활동 및 운동

규칙적인 운동은 후천적인 심장병의 위험을 줄일 뿐 아니라 생활 적응 및 심리 사회적 안정에도 도움이 된다고 알려져 있다. 선천성 심장병을 가진 성인에서의 운동 정도는 환자의 운동 능력 및 운동이 혈액학에 미치는 영향을 고려하여 정해야 한다¹⁴⁾. 운동은 탈수, 혈압 변화, 빈맥 및 부정맥, 심실 비후 같이 선천성 심장병을 가진 환자에서 문제될 수 있는 혈액학적 변화를 일으킬 수 있다. 특히 드물기는 하지만 운동과 관련된 돌연사는 항상 염두에 두어야 한다.

운동에 대해 상담할 때는 운동의 종류 외에도 언제 운동이나 활동을 멈출지도 알려주어야 한다. 여기에는 힘든 정도에 대한 Borg scale, 목표 맥박수(검사 동안 증상이나 혈액학적 문제 없이 도달할 수 있는 최대 맥박수의 60-80%), 단순한 호흡 곤란 기준(편안하게 말할 수 있을 정도의 운동) 등이 포함된다¹⁵⁾. Marfan 증후군을 비롯한 대동맥 질환, 항응고제나 심박동기를 가지고 있는 경우에 신체 충격이 있는 운동은 피해야 한다.

개별 선천성 심장병

1. 심방 중격 결손

심방 중격 결손은 성인에서 처음 진단되는 선천성 심장병 중 가장 흔하다.

일반적으로 성인에 이르기까지 심방 내 좌-우 단락이 이루어지고 우심방 및 우심실이 늘어난다. 그러나 예외적인 경우를 제외하면 대부분의 이차공형 심방 중격 결손 환자는 소아기 중에는 증상이 없고 대부분 성인이 되어서 운동 시 호흡 곤란으로 나타난다. 우연히 발견된 심비대나 심전도 이상으로 진단되는 경우도 흔하다. 40대에 이르면 약 10%에서 상실성 부정맥, 동결절 부전, 우심실 부전이 발생한다. 성인이 된 후 결손이 더 커지지 않더라도 좌심실의 확장기 기능이 감소되거나(고혈압, 심근경색, 심근증 등) 좌심방 압력이 상승하면 좌-우 단락이 증가한다. 그 밖에 심방성 부정맥, 폐동맥 압력 증가, 승모판 역류 진행 등이 성인에서의 증상 발현에 기여한다. 폐동맥 고혈압은 환자에 따라 일찍 발생하기도 하는데, 소아가나 젊은 성인에서 폐동맥 고혈압이 심한 경우에는 단락에 의해 이차적으로 발생한다고 보다는 일차성 폐동맥 고혈압의 발현이라는 의견도 있다.

단락이 적으면(폐혈류량/체혈류량 <1.5) 기이성 색전증의 과거력이 없는 한 치료하지 않는다. 일반적으로 기이성 색전증 예방을 위해 미리 작은 결손을 막지는 않는다. 단락양을 정확히 알기 어려우므로 대개 성인에서 직경 1 cm 이상의 결손이면 막는 경향이다¹⁵⁾. 증상(운동시 피로, 호흡곤란, 심방 부정맥)이 있는 환자에서 단락량이 유의한 경우(폐혈류량/체혈류량>1.5 혹은 우심실 확장) 혹은 단락에 의한 가역적인 폐동맥 고혈압이 동반된 경우에는 연령에 상관없이 결손을 막아준다. 이들에게서 수술 후에 운동 능력 증가, 우심실 용적 감소 등의 호전을 기대할 수 있다. 그러나 40세 이후에 교정을 한 경우에는 수술 전부터 있었던 심방 부정맥은 지속된다. 수술의 적응이 되는 군에서 수술 후 문제나 사망률이 정상인과 같기 위해서는 25세 이전에 교정술을 시행해야 한다.

폐혈관 저항이 상승된 경우(폐동맥압이 동맥압의 2/3보다 높거나 폐혈관 저항이 체혈관 저항의 2/3보다 높을 경우)에는 심도자술 중에 폐혈관 확장제(산소, 일산화 질소, adenosine 등)를 투여하여 폐동맥 압력이 의미 있게(20% 이상) 저하되거나 폐혈류량이 뚜렷이 증가할 때만 결손을 막아준다. 이 경우에도 수술 직후에는 폐동맥 저항의 상승으로 인해 심한 혈역학 장애를 일으킬 수 있고 경우에 따라 사망에 이르기도 한다. 일부에서는 결손을 교정한 후에도 폐혈관 저항이 지속적으로 상승되기 때문에 결국은 우심실 부전이 발생한다. 따라서 수술직후에서 회복된 경우라도 폐혈관 저항에 대한 추적 관찰을 지속해야 한다.

최근에는 수술 이외에도 크기가 너무 크지 않고 위치가 적절한 이차공형 심방 중격 결손은심도자술 중 기구를 이용하여 막

는 방법도 널리 이용되고 있다.

2. 심실 중격 결손

심실 중격 결손은 이엽성 대동맥관을 제외하면 가장 흔한 심장 기형이지만 수술이나 자연 폐쇄로 인해 성인에서는 심방 중격 결손보다 빈도가 낮다(10%).

성인까지 이른 심실 중격 결손은 결손이 큰 경우에는 이미 심한 폐동맥 고혈압이 동반된 경우가 흔하다. 그러나 일부에서는 결손 자체는 크더라도 결손의 일부 혹은 대부분을 대동맥 판막이 가로막고 있거나, 우심실 이분증(double chambered right ventricle) 같은 다른 동반된 문제로 인하여 단락이 적고 증상이 없는 경우도 있다. 특히 우리 나라에서는 막양부 결손뿐 아니라 대혈관 판하 결손이 많아서 대동맥 침관(cusp)이 결손을 통해 탈출되면서 대동맥관 폐쇄부전이 심해진 후에야 병원을 방문하는 경우가 아직도 드물지 않다. 또한 증상은 뚜렷하지 않더라도 심비대를 유도할 정도의 단락이 있을 수도 있고, 결손 자체가 작은 경우라도 우심실 이분증, 대동맥 판막 하부 협착 같은 문제가 발생할 수 있으므로 증상이 없어도 정기적인 검사가 필수적이다.

의미 있는 단락이 있거나(증상 있을 때, 폐혈류량/체혈류량의 비가 1.5 이상일 때, 좌심실 및 좌심방이 확장되어 있거나 점점 확장되는 추세에 있을 때, 단락으로 인해 가역적인 폐동맥 고혈압이 있을 때), 의미 있는 다른 문제(대동맥 판막 이상, 우심실 유출로 협착, 대동맥 판막 하부 협착 등)가 동반될 때 교정이 필요하다. 심내막염의 병력이 있어도 치료 대상이 된다. 대혈관 판하 결손이나 근육부 유출로 결손처럼 자연 폐쇄가 되지 않는 부위의 결손은 대동맥 판막 문제, 심내막염 등을 막기 위해 단락양이 많지 않더라도 치료하자는 의견도 있다.

치료는 수술이 원칙이고, 근육부 결손 일부에서 기구를 이용한 비수술적 폐쇄가 가능하다. 막양부 결손에서도 비수술적 폐쇄가 시도되고는 있으나 위험성과 효율성에 대해 논란이 많다.

3. 방실 중격 결손(atrioventricular septal defect)

치료 받지 않고 성인까지 생존한 방실 중격 결손 환자는 부분 방실 중격 결손을 가졌거나 이미 폐동맥 고혈압이 심하게 진행된 경우라고 볼 수 있다. 방실판막 역류가 심하지 않은 부분 방실 중격이 있으면 성인 초기까지는 일반적인 심방 중격 결손과 같은 양상을 보인다. 그러나 40대에 이르면 거의 대부분 심부전, 심방 부정맥, 방실 전도 장애, 폐동맥 고혈압 등의 증상이 나타나게 된다. 수술을 받은 경우라 하더라도 방실 중격 결손 환자는 방실 판막의 역류는 대부분 존재하고 진행할 수 있으며, 부정맥, 좌심실 유출로 협착, 방실 판막 성형술에 의한 협착 등이 발생할 수 있으므로 정기적인 검사가 필수적이다.

4. 동맥관 개존(patent ductus arteriosus, PDA)

동맥관이 크면 좌-우 단락에 의해 좌심방과 좌심실의 용적

과부하를 일으키고 폐혈관 저항이 상승된다. 좌심방이 커짐에 따라 심방 세동도 발생할 수 있다. 이 같은 현상이 지속되면 결국 심한 폐동맥 고혈압으로 진행하여 상지에는 청색증이 없으면서 하지에만 청색증이 나타나는 분리성 청색증(differential cyanosis)이 발생할 수 있다.

심잡음을 동반한 동맥관 개존은 Eisenmenger 상태가 아닌 한 크기와는 무관하게 치료를 요한다. 그러나 심잡음 없이 우연히 발견된 동맥관 개존이 심내막염을 일으킬 수 있는지에 대해서는 논란이 있고 대부분 치료하지 않는다.

성인의 동맥관은 혈관의 석회화, 동맥류(aneurysm) 등으로 인하여 수술의 위험도가 소아보다 높으므로 기구를 이용한 비수술적 치료가 선호된다. 최근에는 다양한 기구가 개발되어 크기나 모양과 무관하게 거의 모든 동맥관을 비수술적으로 막을 수 있다.

5. 대동맥 축착

대동맥 축착은 남자에서 여자보다 2-5배 많이 발생하고, Turner 증후군에서 잘 동반된다. 50-80%에서 이엽성 대동맥관이 동반된다. 그 외에 circle of Willis, 늑간동맥의 동맥류도 동반될 수 있다. 심실 중격 결손, 좌심실 유출로 협착, 승모판 협착 등의 심기형이 동반된 복잡 대동맥 축착은 영유아기에 증상이 나타나 수술을 받게 된다. 단순한 대동맥 축착은 성인에서 처음 발견되는 경우도 흔하다.

대동맥 축착의 발현은 다양하다. 증상 없이 우연히 발견되기도 하고, 비출혈, 두통, 운동 후 하지 피로 등의 비특이적 증상을 보이거나, 심부전, 협심증, 대동맥관 협착, 대동맥 박리, 뇌출혈 등의 중한 증상으로 발현되기도 한다.

의미 있는 대동맥 축착은 증상 유무와 무관하게 교정이 필요하다. 의미 있는 축착은 상-하지의 혈압차가 10 mmHg 이상인 경우, 촉진 시 하지에서 박동이 지연된 경우, 심도자 검사에서 축착 전후의 최고 수축기압의 차이가 20 mmHg 이상인 경우, 조영술이나 심초음파에서 대동맥 축착이 있으면서 축착 전 부위의 지속적인 고혈압이 있는 경우로 정의할 수 있다. 교정은 수술이나 풍선 확장술로 협착을 제거한다. 이전에 수술 받은 후에 발생한 재협착의 경우는 일차적으로 풍선 확장술을 시행하는 추세이다. 풍선 확장술 후에 대동맥 박리, 동맥류 형성, 재협착 등이 발생할 수 있다. 이 경우에 스텐트를 삽입하면 합병증을 줄일 수 있다. 축착 교정 수술 후에는 수술 방법, 축착 부위의 해부학적인 구조 등에 따라 재축착이 발생할 수 있다. 또한 축착 부위의 동맥류, 박리도 일어날 수 있다.

수술 후에는 약 절반에서 수술 전에 있던 고혈압이 소실된다. 이들 중 일부에서 후에 다시 혈압이 상승하기도 한다. 운동 시 수축기 고혈압이 발생하는 경우도 흔하다. 고혈압은 대동맥궁의 저항성 혹은 축착 이전 부위 대동맥의 기능적 이상에 의한 것으로 추정된다. 뇌출혈은 수술 후 상태에서도 발생할 수 있다. 특히 수술 후에도 고혈압이 지속되거나 수술을 늦게 시행한 경우에 잘 발생한다.

그 외에도 축착 수술 부위 혹은 동반된 심장 내 기형 부위에 감염이 발생할 수 있고, 수술 후인 경우에도 관상동맥질환이 조기에 발생할 수 있다. 또한 동반된 이엽성 대동맥관에 합병된 병변도 가능하다. 따라서 대동맥 축착 환자는 수술 후에도 정기적으로 재축착 여부, 대동맥궁의 저항성 여부, 축착 부위의 동맥류 여부, 대동맥 근위부 및 대동맥관 병변 여부 등을 평가해야 한다.

6. 활로 사징(tetralogy of Fallot, TOF)

수술 받지 않고 성인까지 생존한 경우는 영아기에는 우심실 유출로 협착이 경미한 “pink TOF” 이었다가 전형적인 활로 사징으로 진행하였거나, 대동맥 판하 형태의 심실 중격 결손을 가진 “oriental TOF”인 경우가 많다. 대부분 교정 수술이 가능하므로 바로 교정한다.

성인에서는 이미 교정 수술 받은 환자들이 대부분이다. 많은 환자들이, 특히 젊은 성인들은 특별한 증상을 호소하지는 않지만 폐동맥 분지 협착, 잔존 심실 중격 결손, 우심실 유출로 협착, 폐동맥 판막 역류, 우심실 기능 저하, 부정맥, 대동맥 판막 역류 등의 문제를 가지고 있는 경우가 흔하다. 특히 폐동맥 판막 역류 우심실 기능 저하, 부정맥, 대동맥 판막 역류 등의 문제는 추적 기간이 길어질수록 문제가 많아지므로 수술 후 상태가 좋더라도 평생 동안 정기적인 관찰이 필요하다. 심실 기외 수축은 흔하지만 임상적으로 문제되는 심실성 빈맥이 많지는 않다. 심방 부정맥은 심실 부정맥보다 흔하고 혈액학적 문제와 연관되어 있다. 간혹 돌연사가 발생할 수 있으며, 혈액학적 문제가 있으면서 QRS 기간이 연장(>180 milisecond)되어 있으면 특히 잘 올 수 있다¹⁶⁾.

활로 사징 수술 후 환자에서 폐동맥 판막 역류가 지속되면 우심실의 점진적인 확장, 우심실 부전, 삼첨판 역류, 부정맥 등을 유발하고 결국 좌심실 기능에도 영향을 주므로 판막 교체가 필요한 경우가 많다. 판막 교체가 너무 늦어지면 증상은 호전되더라도 우심실 기능은 회복되지 않는다고 알려져 있으나 연체가 적당한 판막 교체 시기인지에 대해서는 논란이 많다. 일반적으로 판막 역류가 심하면서 우심실 확장이 진행할 때, 우심실 기능 저하를 보일 때, 삼첨판 역류가 심해질 때, 지속적인 심방 혹은 심실성 부정맥을 보일 때, 운동 능력의 점진적인 감소 등의 증상을 보일 때 판막 교체를 고려한다. 판막을 교체할 때에도 기계식 판막, 조직 판막, 동종 판막 등 여러 종류 가운데 어떤 것이 가장 적절한지에 대해 정확히 알려진 바는 없고 환자의 성별, 나이, 생활 양식 등을 고려하여 결정한다. 최근에는 bovine jugular venous valve를 장착한 stent를 심도자를 통해 삽입하는 방법이 시작되고 있어서¹⁷⁾ 향후 판막 교체의 한 방법으로 기대된다.

7. 단심실 교정 환자의 예후, 합병증 및 치료

폐탄 수술 직후가 지나서 안정되면 특히 처음 5년 정도는 매

우 좋은 상태를 유지하지만¹⁸⁾ 장기적으로는 여러 가지 문제가 발생할 수 있다. 폰탄 술식은 단계적인 수술을 통해 우심실 없이 체정맥 혈류를 우심방을 통해 혹은 직접 폐동맥에 연결시키므로 장기적으로는 체정맥압 상승, 우심방 확장, 폐심실의 부재, 반복되는 수술 등과 관련된 문제가 발생할 수 있다. 비교적 흔히 보는 문제로는 부정맥, 혈전 및 색전, 심실 기능 저하와 방실 판막 역류, 단백 소실성 장병증, 폐정맥 협착 등을 들 수 있다.

이 같은 폰탄 수술 후 발생하는 문제들을 줄이기 위하여 여러 형태의 수정이 이루어졌다. 폰탄 수술로 가는 중간 단계로 생후 6개월 전후에 상대정맥과 폐동맥을 연결해주는 양방향성 상대정맥-폐동맥 문합술은 단심실의 용적 과부하를 줄여주고 산소를 소모한 체정맥 혈류를 폐로 보내므로 보다 합리적인 혈류 양상을 갖게 해준다. 한편 폰탄 수술의 기법도 변화하였다. 먼저 우심방의 외벽만을 이용하고 안쪽으로는 인공적인 관을 하대정맥에서 폐동맥까지 연결하는 수술(lateral tunnel type Fontan, 혹은 total cavopulmonary connection, TCPC)을 함으로 우심방 확장, 부정맥 등의 문제를 줄이고자 하였다. 최근에는 가능한 심방 자극을 없애고 격경 차이 등으로 인한 혈류에서의 에너지 손실을 줄이기 위하여 인공적인 관을 심방 밖으로 대어 하대정맥과 폐동맥을 연결하는 형태의 폰탄 수술(extracardiac conduit Fontan operation)을 많이 시행하고 있다. 또한 수술 직후 위험도가 높을 것으로 예상되는 환자에서는 하대정맥과 폐동맥을 연결하는 통로 중간에 좌심방과 연결되는 창을 만드는 개창형 폰탄 수술(fenestrated Fontan operation)을 하기도 한다. 이렇게 만들어진 창은 우-좌 단락에 의한 저산소증을 유발하고 기이성 색전증의 부담을 갖게 하지만 수술 직후 높은 폐혈관 저항으로 인한 심박출량 저하의 위험을 줄여주는 역할을 한다. 한편 우심실이 하나의 심실로 역할을 할만큼 크지는 않지만 아주 작지도 않은 경우에는(대개 정상 우심실 용적의 1/3-2/3 정도)¹⁹⁾ 우심실은 하대정맥 혈류만을 담당하도록 하고 상대정맥은 폐동맥에 직접 연결하는 형태의 수술(one-and-a-half ventricle repair)을 하기도 한다. 이러한 개선 방법들은 기존의 방법에 비해 단기적으로 좋은 결과를 보이지만 아직 장기적인 자료는 충분하지 않다.

부정맥은 폰탄 수술 후 환자에서 흔히 보는 문제로 심방성 부정맥이나 동결절 이상이 주로 나타나지만, 심실 기능 저하, 심근 비후 등과 관련된 심실성 부정맥도 발생할 수 있다. 다른 문제들과 마찬가지로 수술 후 수 년 간은 대부분 부정맥 없이 잘 지내지만 없으나 시간이 지날수록 빈도가 높아진다²⁰⁾. 두 개의 심실을 가진 환자와는 달리 폰탄 수술 후 환자는 심방 내 혈액학적 변화나 압력 상승이 바로 폐혈류 장애를 유발하고 심각한 심박출량 저하 등의 문제를 일으킬 수 있으므로 부정맥이 발생하면 빠른 조치가 필요하다. 폰탄 수술 후 부정맥이 있으면 일차적으로 교정 가능한 혈액학적 문제가 있는지를 확인해야 하며, 혈전 방지를 위해 항응고제 사용을 고려한다. 동결절 이상이나 방실 차단이 있으면 심장 박동기를 삽입하며, 상황에 따라 항부

정맥제를 사용하지만 조절이 어려운 경우가 많다. 우심방을 그대로 이용하는 기존의 폰탄 수술을 한 후 우심방이 많이 늘어난 소견이 부정맥에 동반되어 있으면 최근 시행하는 extracardiac conduit Fontan 수술 혹은 lateral tunnel type Fontan 수술로 전환하면서 동시에 심방에서의 한랭절제술(atrial cryoablation), 심박동기 삽입을 고려할 수 있다.

폰탄 수술의 특징인 비박동성 폐순환, 혈류 정체, 인공 물질의 사용은 혈전 형성의 조건이 될 수 있고, 부정맥이나 심기능 저하가 있으면 혈전이 더 잘 발생한다. 폰탄 수술 후 일부에서는 C 단백 저하 등의 혈액 응고 이상을 보이기도 한다²¹⁾. 폰탄 수술 후 혈전은 주로 폐순환 쪽에서 발생하지만 막힌 주머니(blind pouch)로 되어 있는 매우 작은 심실이나 막힌 폐동맥 유출로 주위 등 단심실 내에도 혈전이 발생할 수 있다. 또한 개창형 폰탄 수술 환자에서는 체정맥 쪽의 혈전이 전신으로 색전될 수도 있다. 혈전 방지를 위해 폰탄 수술 후 모든 환자가 항응고제를 복용하는 편이 좋은지에 대해서는 아직 충분한 자료가 없는 상태이다. 그러나 부정맥이 있거나 개창형 폰탄술을 받은 환자, 심초음파에서 자발 조영(spontaneous contrast)이 있는 경우에는 항응고제 사용을 고려해야 한다.

단백 소실성 장병증(protein-losing enteropathy)은 지속적인 체정맥압 상승으로 인한 장림프관 확장증 때문에 혈청 단백질로 빠져나가서 발생하는 현상이라 생각된다. 임상적으로는 전신 부종, 복수, 늑막 삼출, 만성 설사 등의 소견을 보인다. 검사에서 혈청 단백질 및 알부민, 림프구, 혈청 alpha₁-antitrypsin의 저하를 보이며, 대변에서 alpha₁-antitrypsin 청소를 증가로 진단할 수 있다. 폰탄 수술 후 환자가 단백 소실성 장병증을 보이면 예후는 나빠서 5년 생존율이 50% 전후이다²²⁾. 치료로는 저지방, 고단백, 중위 사슬 중성지방(medium-chain triglyceride)의 식사를 권하고, 알부민을 주사하며, 이노제와 혈관 확장제 등을 사용한다. 최근에는 개창 폰탄수술의 원리를 적용하여 심도자를 하면서 심방 사이에 창을 만들어 주기도 하며²²⁾, 심하면 심장 이식을 고려한다. 피하 헤파린 주사나 octreotide 등을 시도하기도 한다.

폰탄 통로 내에 협착이 있으면 이 같은 합병증이 더욱 잘 올 수 있으므로 특히 주의하여 살펴야 한다. 의미 있는 협착이 있으면 수술적인 방법으로 넓혀주기도 하고, 풍선 혈관 성형술이나 스텐트 삽입 등 중재적 심도자법을 이용한 치료를 할 수도 있다.

단심실 환자들은 판막 역류나 체혈관과 폐동맥 사이의 단락술 등과 관련된 심실의 용적 과부하, 지속적인 저산소증 등으로 인하여 심실 기능 저하를 보이는 경우가 적지 않다. 우심실 형태의 단심실 때는 좌심실형 단심실에 비해 심실 기능 저하가 잘 발생하는 경향을 보인다. 심실 기능 저하는 직접 심박출 저하를 유발하는 외에도 방실 판막 역류, 심방 압력 증가, 폐 내외 압력차(transpulmonary gradient) 감소, 체정맥 혈류 정체 등을 통하여 두 개의 심실이 있는 경우보다 폰탄 수술 후 환자에서 더욱 큰 영향을 끼친다.

간혹 폐정맥, 특히 우측 폐정맥이 늘어난 우심방 혹은 하대정맥과 폐동맥을 연결하는 extracardiac conduit에 의해 눌리는 경우가 있을 수 있다.

결 론

선천성 심장병을 가진 성인은 증상이 없더라도 여러 문제가 발생할 수 있으므로 이에 대한 이해와 정기적이 관찰이 필수적이다. 정기적인 관찰과 검사를 통해 적절한 치료가 가능하고, 환자의 생존과 생활의 질을 향상시킬 수 있다.

참 고 문 헌

- 1) Roos-Hesselink J, PErloth MG, McGhie J, Spitaels S. Atrial arrhythmias in adults after repair of tetralogy of Fallot. Correlations with clinical, exercise, and echocardiographic findings. *Circulation* 1995;91:2214-9.
- 2) Thorne SA, Barnes I, Cullinan P, Somerville J. Amiodarone-associated thyroid dysfunction: risk factors in adults with congenital heart disease. *Circulation* 1999;100:149-54.
- 3) Friedman JK, Bergau DM, Saul JP, Epstein MR, Walsh EP. Efficacy of radiofrequency ablation for control of intraatrial reentrant tachycardia in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1032-8.
- 4) Perloff JK. Systemic complications of cyanosis in adults with congenital heart disease. Hematologic derangement, renal function, and urate metabolism. *Cardiol Clin* 1993;11:689-99.
- 5) Henriksson P, Varendh G, Lundstrom NR. Haemostatic defects in cyanotic congenital heart disease. *Br Heart J* 1979;41:23-7.
- 6) Ross EA, Perloff JK, Danovitch GM, Child JS, Canobbio MM. Renal function and urate metabolism in late survivors with cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 1986;73:396-400.
- 7) Presbitero P, Somerville J, Stone S, Aruta E, Spiegelhalter D, Rabajoli F. Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus. *Circulation* 1994;89:2673-6.
- 8) Siu SC, Sermer M, Harrison DA, Grigoriadis E, Liu G, Sorensen S, et al. Risk and predictors for pregnancy-related complications in women with heart disease. *Circulation* 1997;96:2789-94.
- 9) Daliento L, Somerville J, Presbitero P, Menti L, Brach-Prever S, Rizzoli G, et al. Eisenmenger syndrome. Factors relating to deterioration and death. *Eur Heart J* 1998;19:1845-55.
- 10) Sader L, McCowan L, White H, Stewart A, Bracken M, North R. Pregnancy outcomes and cardiac complications in women with mechanical bioprosthetic and homograft valves. *Br J Obstet Gynaecol* 2000;107:245-53.
- 11) Vitale N, De Feo M, De Santo LS, Pollice A, Tedesco N, Cotrufo M. Dose-dependent fetal complications of warfarin in pregnant women with mechanical heart valves. *J Am Coll Cardiol* 1999;33:1637-41.
- 12) Task Force Members on Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology. Guidelines on prevention, diagnosis and treatment of infective endocarditis executive summary; the task force on infective endocarditis of the European society of cardiology. *Eur Heart J* 2004;25:267-76.
- 13) Perloff JK, Child JS. Perloff JK, editor. *Noncardiac surgery. Congenital Heart Disease in Adults. 2nd Edn. Philadelphia: Sanders* 1998:291-9.
- 14) Sklansky MS. Guidelines for exercise and sports in children and adolescents with congenital heart disease. *Prog Paediatr Cardiol* 1993;2:55-66.
- 15) The Task Force members of the European Society of Cardiology. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2003;24:1035-84.
- 16) Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechano-electrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation* 1995;92:231-7.
- 17) Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, Merckx J, Aggoun Y, Bonnet D, et al. Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary-artery prosthetic conduit with valve dysfunction. *Lancet*. 2000;356:1403-5.
- 18) Fontan F, Kirklin JW, Fernandez G, Costa F, Naftel DC, Tritto F, Blackstone EH. Outcome after a "perfect" Fontan operation. *Circulation* 1990;81:1520-36.
- 19) Van Arsdell GS, Williams WG, Freedom RM. A practical approach to 1 1/2 ventricle repairs. *Annals of Thoracic Surgery* 1998;66:678-80.
- 20) Peters NS, Somerville J. Arrhythmias after the Fontan procedure. *Br Heart J* 1992;68:199-204.
- 21) Kaulitz R, Luhmer I, Bergmann F, Rodeck B, Hausdorf G. Sequelae after modified Fontan operation: Postoperative haemodynamic data and organ function. *Heart* 1997;78:154-9.
- 22) Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, Somerville J, Gewillig M. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: An international multicenter study. PLE study group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:1063-73.