

선천성 심기형의 술전후 환자 관리

서울대학교병원 어린이병원 흉부외과
이 정 렬

선천성 심기형 환자의 중환자실 관리를 포함한 술전후 관리를 위하여는 각 질환에 대한 해부학적, 혈역학적 윗점을 이해하고, 교정의 내용, 교정후 일어날 수 있는 혈역학적 특징을 간파하여야한다. 그런다음 소아 심장 환자의 중환자 관리상 필요한 각종 지표가 어떤 것들이 있는지 숙지해야하고 이를 바탕으로 시시각각으로 정상 범위를 벗어나려고 하는 각종 지표들을 철저히 감시하여 환자의 상태가 안정권에 돌입할때까지 신속하게 대처하는 것이 중환자 관리 요령이자 목표이다.

1. 정상적인 器官 발달

1) 심장 계통 (heart system) :

미성숙 심근 세포는 생후 3-6개월후까지 증식(hypertrophy) 잠재력을 가지며 이후 성숙 심근 세포가 되어서는 여러 가지 자극에 의하여 심근 세포 비대의 반응을 보인다. 이때 관상동맥 세포 역시 비례하여 혈관 형성을 하는 것으로 되어 있다.

2) 중추 신경 계통 (central nervous system) :

심장 수술 환자의 연령이 점차 감소함에 따라 기술상의 문제로 체중이 6-8kgm 이하되는 환자에서 초저온 냉각 및 완전 순환 정지하에 환자의 장기 보존을 단지 저체온에만 의존하는 방법이 흔히 사용된다. 이때 뇌를 포함한 신경계통의 보존의 결과에 대하여 많은 논란의 여지가 있어 왔다. 대체로 중심체는 20도에서 45분정도의 순환정지가 안전한 것으로 여겨지고 있으나 최근들어 환자의 장기 추적 결과 지능, 후유증등이 대조군에 비하여 다소 차이가 나는 것으로 보고되고 있다.

3) 호흡기 계통 (respiratory system) :

생후 2세까지 폐포형성이 진행되며 intra-acinar 폐혈관은 생후 2개월동안 그 숫자나 크기가 급격하게 증가하고 모세혈관 성숙은 18개월정도까지 진행된다. 과다폐혈류 또는 폐동맥 고혈압을 보이는 선천성 심질환에서 가장 문제가 되는 것이 폐혈관 폐쇄성질환(pulmonary vascular obstructive disease)의 발현인데 이를 피하는 방법은 조기 수술(생후 9개월 이내)이며 2세이후 까지 교정이 지연되는 경우 불가역적 병변이 되어 교정이 불가능해질 가능성이 있다.

2. 심장 수술의 기본

1) 심폐우회술

심장수술은 대체로 심정지 상태에서 개심을 하는 것이 보통이다. 그러면 심장이 정지된 상태에서 장기들은 어떻게 생명력을 유지할 수 있으며 개심을 할 경우 심장내의 혈액이 엄청난 속도와 양으로 유출될터인데 어떻게 교정술을 시행할 수 있을까? 이는 인공심폐기라는 기계의 도움으로 심폐우회술의 시행으로 가능하다. 즉 정맥으로 환원되는 모든 혈액을 환원되지 못하게 차단하고, 이를 모두 인공심폐기로 배혈시킨 뒤 산화기(oxygenator)로 산소를 공급하여 다시 대동맥으로 환원시켜주면 심장과 폐장이 잠시 작업을 중단하더라도 전신은 산소가 충분한 혈액으로 관류가 가능하며, 환원 정맥혈은 인공심폐기로 배혈이되어 정상에 가까운 순환 회로를 유지할 수 있으며, 외과의는 이틈을 타 무혈시야에서 수술을 감행할 수 있다.

2) 심근보호

수술도중 산소혈의 관류가 전혀 안되는 정지상태의 심장이 생명력을 잃지 않도록 사용하는 수단이 심근보호법이다, 이에 크게 두가지가 있다. 냉각 및 심근보호액의 사용이다. 국소냉각 전신 냉각 등의 방법으로 심근 대사를 최소로 하강시키고, 심근보호액을 일정 시간 간격으로 주입함으로써 심장이 이완기 정지 상태를 유지할 수 있도록 조치하는 것이 그 개요이다.

3) 저체온 및 완전 순환정지

최근들어 신생아 또는 조기 영아기 개심술이 보편화되면서 아주 적은 크기의 심장에 아주 복잡한 교정술이 필요한 경우가 허다해졌다. 이 때 흔히 사용되는 심폐우회술이 바로 극저체온(중심 온도 20도씨이하) 및 순환정지법이다. 즉 환자의 중심온도를 20도이하로 떨어뜨려 전신의 대사를 최소로 감소시키고 체외순환을 아예 정지시켜 단지 저체온으로만 생명력을 보존하는 방법을 의미한다. 이렇게 함으로써 심장에 삽입되어 있는 모든 도관을 모두 제거할 수 있어 훌륭한 무혈, 무도관 수술 시야를 확보할 수 있다. 그러나 이때에도 심근보호법은 시행해야하며 환자의 체온이 속히 상승하지 않도록 수술방의 온도를 18-20도씨로 유지하는 것도 중요하다. 순환정지시의 뇌조직 보존의 안정성 및 장기적으로 뇌기능에 미치는 영향은 논란의 대상으로 여전히 남아 있다. 대체로 45분정도가 아전한 순환 정지 시간으로 알려지고 있다.

3. 미성숙(신생) 심근의 특성

1) 기능적 해부학적 특징

성숙 심근세포에 비하여 둥글게 생기고 핵은 가운데 위치하여 정보전달이 불리하며 세포내 칼슘의 농도가 낮아 수축력이 약하며 수축에 외부 칼슘의 도움이 필요하다. 또한 탄수화물, 지방산, 키톤, 아미노산 등을 대사 기질로 이용할 수 있으며 해당(glycolytic) 능력도 성인 신근에 비하여 큰 것으로 알려져 있다.

2) 저산소증이나 허혈에 대한 내성

보다 우월한 해당 능력, 세포내 고에너지 인산염(high nergy phosphate)

보존능 등에 의해 저산소증이나 허혈에 견디는 힘이 더 크다.

4 술전 관리

생후 48시간내에 자연적으로 폐쇄가되는 동맥관이 그 이후에도 열려 있어야 생존이 가능한 군이 존재한다. 최근들어 PGE1이란 혈관 확장제의 도움으로 이런 환자군의 술전 처치에 획기적인 장이 마련되었다. 적응증이 되는 질환은 소위 동맥관 의존성 병변(Ductus dependent lesion)이라 불리는 선천성 심기형으로 동맥관의 역할에 따라 폐혈류 유지가 필요한 폐동맥폐쇄증(IVS or VSD), 심한 활로씨 사징증, 체-폐정맥 혼합이 필요한 대혈관 전위증, 체혈류 유지를 위한 형성부전성 좌심증후군, 대동맥궁 단절, 심한 대동맥 교약증등이 그 대상이된다.

5. 술후 관리(perioperative care)

한국에서는 연간 약 3,000명의 환아가 선천성 심질환으로 수술을 받게 된다. 이중 반 수 이상의 환아는 1세 이전에 교정술을 시행받으며 대부분 전문적인 중환자관리 체계의 술전후 관리를 필요로 한다. 그러나 심장 수술과 관련된 환자의 중환자 관리는 원칙론에 입각한 치료만으로는 절대로 완벽한 치료를 할 수 없으며 개개 심기형의 혈액학, 해부학적 요점(key points), 술전 환자의 심기능 평가, 수술 방법, 수술도중에 발생한 모든 사건 등에 대한 분명한 이해가 있어야 환자를 살릴 수 있고 좋은 결과를 기대할 수 있다. 따라서 심장 외과 환자의 최적의 치료는 심장 외과의, 소아과의, 마취과의 및 간호 부분의 완벽한 팀워크를 통해서만 가능하다.

1) 술전후 관리의 실용적인 원칙

교석술보다는 교정술, 가능하면 조기에

- (1) 술전 상태를 최적으로 만들자.
- (2) 술후 혈액학 및 가스 교환을 평가하기 위한 충분한 감시를 실시하자.
- (3) 술후 스트레스나 자극으로 혈액학이 흔들릴 수 있으므로 충분한 마취를 유도하자.
- (4) 술후 인공호흡 및 근육 이완제로 환기(PCO₂)를 최적으로 유지하자.
- (5) 우선 전부하를 심장이 견디는 범위내에서 적절히 조절하고 술후 시간 경과에 따라 예측이 가능한 진행성 저심박출증에 대비하기 위하여 강심제를 사용하자.
- (6) 미성숙 심근의 부담을 줄여주기 위해 후부하를 감소시키자.
- (7) 우심방-좌심방 사이의 교통은 일부 수술후에 심박출량 유지에 도움이 될 수 있다는 사실을 염두에 두자.
- (8) 순환 회로의 불안전성이 발견되면 즉시 진단하고 조치하자.
- (9) 신생아나 조기 영아기 환아는 팀접근 시도로 신생아학을 전공하는 전문가와 공동으로 치료하자.

2) 신생아기 증증을 보이는 심장질환 환자의 관리 원칙

정상적인 신생아의 심장이라도 혈액학적, 생리학적으로 아동이나 성인에 비하여 각종 스트레스를 극복할 수 있는 능력이 부족한데 증증을 보이는 신생아 심장 기형 환아는 당연히 여러 가지로 심기능을 유지하는데 불리한 여건일 수밖에 없다. 신생아는 외부 자극에 민감하게 반응하여 PH, lactate, glucose, 체온등이 신속히 변한다. 대사율이 높아서 산소소모량 또한 많으며 호흡곤란 또는 무호흡이 조금만 있어도 쉽게 저산소증이 나타나며, 간기능, 신기능이 미성숙되어 단백질 합성능이 저하되어 있고 사구체 여과율 또한 저하되어 있어 그렇지 않아도 체내총수분량(total body water)의 비율이 높은 신생아의 수분조절능은 상당히 감소되어 있다. 모세혈관 투과성이 증가되어있어 수분 축적은 보다 용이하게 일어난다. 과다한 전부하 또는 후부하에 쉽게 심부전을 유발 한다. 심폐우회술로 받는 조직 손상 또한 훨씬 크다. 따라서 모든 혈액학적, 대사성이상을 신속히 간파하여 신속히 대처하는 것이 무엇보다 중요하다.

3) 잔존 해부학적 병변

신생아 또는 영아기 심장 수술은 대부분 해부학적 이상을 성형하는 것이기 때문에 해부학적 잔존 병변을 남기지 않고 수술하는 것이 술후 합병증, 사망율을 최소화하는 지름길이다.

6. 감시 및 술후 자료

1) 정상 압력:

술후 각종혈역학적 지표들을 정상 수준으로 환원하는 것이 치료목표임은 당연하다. 따라서 소아군에서 각종 지표에 대한 연령별 정상치를 숙지하는 것은 치료의 기본사항이라 할 수 있다.

	Infant & Children syst/diast(mean): mmHg	Newborn syst/diast(mean) : mmHg
RA	3-7/2-5(1-5)	(0-3)
RV	15-30/2-5	35-65/1-5
PA	15-3-/5-10(10-20)	35-65/20-40(25-40)
PWP	3-7/5-15(5-12)	
LA	3-7/5-15(5-10)	(1-4)
LV	80-130/5-10	

2) 연령별 정상 맥박수

연령	맥박수 (/ 분)
0-1 m	120-190
1-6 m	110-180
6-12m	100-170
1-3 y	90-160
3-6 y	80-150
6-15 y	84-140
15 <	70-130

3) 연령별 정상 동맥압

연령(세)	수축기 /이완기혈압(mmHg)	평균(mmHg)
<0.5	80 /46	57
0.5-1.0	89 /60	70
1.0-2.0	99 /64	76
2.0-4.0	100 /65	77
4.0-12.0	105 /65	78
12.0-15.0	118 /68	86
15.0<	170 /70	87

4) 각종 지표 및 그 이용도

4-1) 체동맥압(Systemic arterial pressure)

만약	가능성 있는 해석은?
맥동간격(pulse width)이 좁고 압력도 낮으면?	일회심박출량(stroke volume)은 맥파(pulse wave)아래의 면적을 의미하므로 일회 심박출량이 적다고 해석할 수 있다.
빈맥이 심하고, 평균동맥압이 낮고, 맥압(pulse pressure)이 좁다면?	체관류(systemic perfusion)가 충분치 않다고 해석할 수 있다.
체-폐동맥 단락술후 맥압이 넓게 유지된다면 ?	폐동맥 분지의 발달(run off)이 잘되어 폐혈류가 동맥압이 상당히 낮아질 때까지 잘 간다고 해석할 수 있다.
맥압이 좁고 동맥압이 점점 상승한다면 ?	심장압전(cardiac tamponade)의 가능성이 있다.
인공호흡기의 위상(phase)에 따라 동맥압이 변화 한다면?	혈관내 용적 부족을 의미할 가능성이 있다.
자가호흡시 기이맥(pulsus paradoxus)이 보이면?	심낭 삼출, 심장압전의 가능성이 있다..
소기도(small airway)질환 환자에서 기이맥을 보면?	호흡하기 얼마나 힘든지 추측할 수 있다.
흉강 압박으로 혈압 상승이 관찰되면?	저심박출증을 암시한다.

4-2) 심방압(Atrial pressure)

만약	가능한 해석은?
좌심방압이 12-14mmHg 이상되면?	잔존 좌->우단락이 남아 있거나 승모판폐쇄부전, 좌심실 기능부전 등을 의심한다.
좌심실이완기말압이 상승되어 있으면?	좌심실 수축기 이완기 기능이 모두 저하되어 있거나 잔존 좌심실 유출로 협착을 의심할 수 있다.
우심방압이 15-18 mmHg 이상 되면?	우심실 기능부전, 심낭, 늑막 삼출,

4-3) 폐동맥압(pulmonary arterial pressure)

신생아 또는 조기 영아기 환아에 폐동맥 또는 폐정맥 고혈압을 보이는 환자군은 교정도 역시 조기에 시행할 수 밖에 없는 경우가 대부분이며 수술후에도 폐동맥 고혈압이 일시적으로 잔존하거나, 폐동맥이 과민하여 발작성 폐동맥 고혈압(pulmonary hypertensive crisis)을 초래하는 수가 있다. 따라서 이런 경우 폐동맥압 감시가 필적이라 할 수 있으며 그예로 승모관 협착 또는 폐쇄부전에 의한 폐정맥 고혈압, 방실중격결손증(Atrioventricular septal defect), 총 폐정맥 연결 이상증(Total anomalous venous connection), 늦은 연령에 발견된 대혈관전위증, 심실중격결손증(Ventricular septal defect), 동맥간(Truncus arteriosus), 잔존 좌->우단락 등을 들 수 있다.

4-4) 심박출량(Cardiac output)

소아 선천성 심질환의 심근은 심근 자체에 허혈성 병변이 있어 수술 후 심근 기능 저하가 수술 후예후를 결정하는 경우는 드물며 최근들어 수술 술기 술후관리의 발달로 말미암아 저심박출증의 빈도나 정도도 상당히 완화되어 가고 있다. 따라서 모든 경우에 심박출량 감시가 필요하다고 생각되지는 않으며, 오히려 질병의 경과, 약제의 효과 등을 관찰하는 임상 실험의 지표로 사용되는 경우가 더 흔하다. 그러나 풍선이 달린 폐동맥도관 및 우심실도관만 있으면 쉽게 열희석법(thermodilution method)등으로 심박출량을 계산할 수 있다.

4-5) 심전도:

4-6) 동맥혈의 산소포화도 (pulse oxymeter), 호흡말기 이산화탄소(end-tidal CO₂) 감시
iaccurate but handy

4-7) 체온

중심 및 주변 체온의 차이가 심하면 감염, 체동맥순환 장애, 중추 신경계 손상 등을 의심할 수 있다. 체온 감시 장치로 열(fever)을 조기 발견할 수 있고, 필요한 경우 적절히 온도를 낮출 수도 있다(예: for CNS protection, for treating junctional ectopic tachycardia)

4-8) 혼합정맥혈의 산소분압

낮으면 많은 산소소모를 동반하는 고열, 저심박출증, 우->좌단락 등에서 볼 수 있다.

4-9) 중추신경 계통 감시

- (1) 뇌전도
- (2) Doppler Echocardiography
- (3) Doppler cerebral blood flow

4-10) 심박동기 전극(pacemaker lead): 일시적인 박동 또는 예상되는 부정맥에 대비하기 위하여

4-11) 소변 도관(Uninary catheter)

4-12) 경비위 튜브(Nasogastric tube)

4-13) 흉관(Chest tube)

7. 마취 및 호흡관리

통증을 유발하는 자극은 빈맥(tachycardia)을 초래하여 산소소모량을 증가시키고, 보다 악성 부정맥을 유도할 수 있으며, 혈압을 상승시켜 심실 후부하의 상승을 초래하며, 일시적으로 동맥혈의 산소분압을 하강시켜 저산소증을 초래한다. 또한 환아가 깨어 있거나 불안하면 호흡시 작업량(work of breathing)이 증가하고, 자가호흡과 인공호흡기 호흡의 불일치로 인한 이산화탄소 축적, 폐혈관저항의 상승 등을 유발하며, 발작성 폐동맥 고혈압 등을 악화시킬 수 있다. 따라서 깊은 진정(high dose continuous infusion of fentanyl (10-15ug/kg/hr) after intraoperative anesthetic dose (50-100 ug/kg)을 유도하고 경우에 따라 근육이완제를 추가하는 것이 필요하다

8. 혈액학 보조(Hemodynamic support)

심박출을 좌우하는 요소는 전부하, 후부하, 수축력, 맥박수이다. 따라서 저심박출증의 치료 원칙 또한 상기 4가지 요소를 적절히 조절하여 심기능이 불가역적 실조에 빠지지 않는 범위 내에서 심박출을 최대로 유지하는 것이다. 이를 위해 우선 전부하를 적정 수준을 발견하고, 후부하를 최소로, 심근 수축력을 최대로 만들면서 심박동수를 정상수준으로 조절하는 순서로 저심박출증 치료에 접근하는 것이 일반적이다. 용적(volume), 혈관 확장제, 심근 수축력 강화제, 간혹 ECMO (extra corporeal membrane oxygenation)등이 중요한 치료무기가 될 수 있다.

잔존 단락은 남기지 않고 수술하는 것이 대원칙이나 경우에 따라서 의도적으로 남긴 심방간 또는 심실간 교통이 술후 혈액학의 개선에 도움이 되는 경우가 있다 예를 들어 활로씨 사징증 동맥간 등에서 열린 난형공이 순응도가 떨어져 있는 우심실 및 폐동맥 고혈압 상황에서 우->좌 단락을 만들어 좌심실의 박출량을 유지해주는 통로의 역할을 하며, 폰탄 술식후에도 충분한 폐혈류 유지가 어려운 경우 심방간의 교통이 같은 역할을 하며 (Fenestrated Fontan). 폐동맥 형성부전이 심한 활로씨 사징증의 경우 경우 우->좌 단락의 잔존이 우심실 기능부전을 개선하고 심박출량을 호전시키는데 필요한 경우가 있다. 반대로 활로씨 사징증 완전교정후 임상적으로 의미있는 혈관부행지가 잔존하고 있다면 좌심실에 이완기 용적부하를 가중시켜 심부전을 유발할 수 있으며 폐동맥유출로 재건에 문제가 없는 경우 잔존 좌->우 단락은 용적부하를 초래할 수 있다.

실제로,이완기 심기능이상은 전부하를 서서히 늘려가면서 강심제를 사용하는 것이 치료원칙이다. 또한 이완기 충만을 충분히 해주고 산소소모량을 최소화하기 위하여 빈맥을 피하여야 하며, 벽장력(wall tension)을 감소시키기 위하여 혈관확장제를 사용하는 것과 바람직하다.

수축기 심근력을 강화시켜 주지 위해서는 Dobutamine, Dopamine, Epinephrine, Amrinone 등이 흔히 이용된다.

9. 폐혈관저항 관리

폐혈관 저항을 증가 시키는 요소를 알아두어야 이를 억제하는 쪽으로 치료를 하여 폐혈관 저항을 최소로 줄일 수 있다. 알려진 폐혈관 상승 유도 요소로는 low PH, high airway pressure, atelectasis/pleural effusion capacity, sympathetic stimulation, alveolar hypoxia, high hematocrit, drug, humoral influence, mechanical obstruction(anatomic, clot)등이며 감소시키는 요소는 상기 요소의 반대이다.

폐혈관저항을 떨어뜨리는 방법으로 과환기(hyperventilation $PCO_2 = 25-30$ mmHg), deep sedation, nitroglycerine, PGE1, adenosine 등의 혈관 확장제, NO gas등이 임상적으로 이용되고 있다.

10. 호흡기 관리

인공호흡기 관리는 환아별, 질환별, 상태별로 개별화해야하며 대체적인 추세 몇가지를 살펴보면, 1) 기도유지의 안전성으로 비기도 튜브(nasotracheal tube)가 선호되며, 2) 튜브는 25-35mmHg 압력에서 새는 것이 알맞으며 3) 튜빙 시스템은 내경 15-25mm 두께 2.4mm이 사용되고 4) Volume limited(continuous flow) mechanical ventilation with warm, filtered humidified gas이 가장 많이 쓰이며 5) 호흡수는 20-30/min로 PCO_2 를 보면서 조절하며 6) PIP는 :25-30 cmH₂O로 시작한다.

inspiratory pressure가 상승하고, chest wall movement가 줄어들고, blood 또는 blood tinged or large amount of clear secretion이 기관내흡인(endotracheal suction)의 적응증이다.

인공호흡은 sinus rhythm, normal heart rate for age, capillary refill <3 seconds, warm distal extremity, core temperature < 38°C, no metabolic acidosis, no seizure, no copious or thick secretion등이 확실히 유지될때까지 지속한다.

대체로 술후 48시간내에 인공호흡기 이탈이 가능하나 간혹 이탈이 어려운 경우가 있다. 이때 가능한 원인으로 hemodynamic residual lesions (Echocardiogram and cardiac catheterization을 시행한다.), neuromuscula, CNS cause, airway abnormality, alveolar disease, pleural effusion, pneumothorax, ascites, too deep sedation, ischemic hypoxic damage to respiratory center, diaphragm palsy, high airway resistance (upper airway)[copious secretion, mucosal edema, hyperemia, infection, trauma, hyperactive bronchial smooth muscle, extrinsic compression by neighboring structure], lower airway problem[pulmonary edema, atelectasis, pneumonia] 등을 의심하여야 한다.

11. 혈액 응고

Component therapy and fresh WB cover all the coagulation defect.

12. 수액, 전해질, 소변량

13. 영양

100-130 mcal/kg/d under 10kg Bwt