

선천성 심질환에서 우심부전

아주대학교 의과대학 소아과학교실 소아심장과

정 조 원

Right-sided heart failure in congenital heart diseases

Jo Won Jung, M.D.

Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics
Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

Right-sided heart failure is a major problem among patients with congenital heart diseases, due to the prevalence of congenital heart defects and the association of pulmonary hypertension. More attention is focused on the structure of the right heart particularly in association with congenital heart defects and chronic lung disease. The right ventricle (RV) may support the pulmonary circulation, and sometimes the systemic circulation (systemic RV) in congenital heart defects. Despite major progress being made, assessing the RV remains challenging, often requiring a multi-imaging approach and expertise (echocardiography, magnetic resonance imaging, nuclear and cineangiography). Evidence is accumulating that RV dysfunction develops in many of these patients and leads to considerable morbidity and mortality. While there is extensive literature on the pathophysiology and treatment of left heart failure, the data for right-sided heart failure is scarce. Therefore RV function in certain groups of congenital heart disease patients needs close surveillance and timely and appropriate intervention to optimise outcomes. An understanding of RV physiology and hemodynamics will lead to a better understanding of current and future treatment strategies for right heart failure. This will review right-sided heart failure with the implications of volume and pressure loading of the RV in congenital heart diseases. (**Korean J Pediatr** 2007;50:1055-1060)

Key Words : Right-sided heart failure, RV dysfunction, Congenital Heart Diseases

서 론

심장은 전신 순환을 담당하는 펌프기능을 하는 중요한 기관이다. 여기에 주된 기능을 하는 부분은 좌측 심장이므로 심장 기능과 관련된 연구나 심부전의 치료 또한 좌측 심장, 좌심실 기능과 장애에 초점을 맞추어져 왔다. 대부분 후천성 심혈관 질환이 좌심실에 영향을 주므로, 성인 심장병의 약 90%에서는 좌측 심장 구조와 기능의 보존에만 관심이 있었고, 우심실의 역할, 기능 그리고 장애는 최근까지 관심을 가지지 않았다¹⁻⁷⁾. 우심실 기능장애는 주로 선천성 심장병 환자에서 일어나며, 이로 인하여 유병률과 사망률이 높다. 따라서 우심실의 구조와 기능, 우심실 생리학 및 혈액역학을 이해하는 것은 우심실 기능이상에 대한 치료

에 있어 매우 중요하다^{8,9)}.

최근 우심실 형태학과 기능에 관한 연구가 선천성 심장병의 여러 분야 중에서 급격히 발전하고 있으므로, 그 중에서 특히 최근 많이 활발하게 논의되고 있는 선천성 심질환에서의 우심부전에 대해 대략적으로 살펴보고자 한다.

원 인

근래에 들어 선천성 심질환의 치료와 진단기법의 비약적인 발달로써 과거에는 어려웠던 복합 심기형을 수술이 가능하게 되어 생존가능성이 높아 졌으며 성인까지 생존함에 따라, 선천성 심질환과 그와 관련된 폐동맥고혈압과의 관련이 있는 우측 심장의 장애와 기능에 대해 많은 관심이 높아지고 있으나, 우심실은 상대적으로 단순하지 않은 모양이어서 이를 잘 분석하기 위한 여러 영상 기법이 필요하고, 동반되어 있는 병과 연관시켜 고려하여 할 점이 많다. 선천성 심질환에서 우심실은 폐동맥과 연결된 본연의 우심실로서 작용하거나 혹은 전신 순환을 책임지는 주심

접수 : 2007년 9월 13일, 승인 : 2007년 10월 25일

책임저자 : 정조원, 아주대학교 의과대학 소아청소년과학교실

Correspondence : Jo Won Jung, M.D.

Tel : 031)219-5160 Fax : 031)219-5169

E-mail : jwjung@ajou.ac.kr

실로써의 우심실(systemic RV)로서 작용한다¹⁾.

소아에서 우심실 기능이상은 선천성 심장병, 폐질환 그리고 특발성 폐동맥고혈압 등 여러 질환들과 연관된다. 이들은 우심실에서 생리학적으로 전부하, 후부하 혹은 전부가 증가된다¹⁻³⁾.

전부하가 증가하는 것은 심방중격결손이 대표적이다. 우심실은 늘어나지만 기능 보전에 있어서 우심실은 뛰어나다. 단지 고혈압 또는 관상 동맥질환으로 인하여 좌심실 기능이상이 생겨서 좌우단락이 심해질 경우엔 늘어난 우심실이 더 감당 못하고 임상 증상을 나타낸다. 그리고 40세 이상 심방중격결손 환자의 수술 후 가끔 지속적으로 우심실이 커져 있는 것은 경험할 수 있다. 또한 할로 4정의 수술을 받은 환자, 특히 우심실절개를 하였던 환자들은 폐동맥판막 폐쇄부전이 우심실의 용적 과부하를 일으키고 이것이 우심실 기능이상의 주요 원인이 된다. 더구나 우심실 유출로 확장술을 받은 할로 4정의 성인은 대개 수술 결과가 썩 좋지 않으며 더 잘 견디지 못한다.

따라서 장기간의 전부하의 증가도 우심실 기능 저하를 일으키는 원인으로 여겨지며, 비가역적인 후유증으로 나타난다³⁻⁵⁾.

우심실에서 후부하가 증가되는 소견은 폐동맥판막협착, 심방치환(Senning or Mustard)수술을 받은 대혈관전위, 수정대혈관전위, 폰탄(Fontan) 수술 받은 우심실형 단심증(single ventricle) 및 좌심이형성증후군(hypoplastic left heart syndrome) 등이 있다. 그리고 수년 동안 잘 견디며 우심실 기능이 잘 유지되면서 청색증이 나타나는 비가역성 폐동맥 고혈압을 가진 아이젠멩거(Eisenmenger) 증후군도 우심실에 후부하 증가를 일으키며, 승모판 협착증, 폐정맥 폐쇄, 좌심 부전 등도 폐정맥 고혈압에 연이어 폐동맥 고혈압을 일으켜 우심실에 후부하를 증가시킨다⁶⁻¹⁴⁾.

병태 생리

좌심실은 모양에서 보다 원뿔형이고, 중격이 아닌 나머지 심실벽은 우심실보다 3-4배 더 두껍다. 우심실 내에 있는 근육층에 있는 육주(trabeculation)들은 육주가 잘게 형성된 좌심실과 비교하여 덜 촘촘하게 되어 있다. 우심실 유출로는 근육으로 길게 형성되어 있고, 폐동맥판막에서 끝나며, 이 판막은 실제적인 판막륜을 가지고 있지 않다. 정상 우심실은 좌심실의 약 25%의 후부하에 대하여 혈액을 내어 보낸다. 우심실은 상대적으로 얇기 때문에 후부하의 갑작스런 증가를 감당하기에 충분하지 않으나, 우심실이 용적 증가에 잘 적응하는 것은 좌심실보다 얇고 잘 늘어나기 때문이다. 타원형이고 심장초음파로 쉽게 평가될 수 있는 원추형 좌심실과 대조적으로 우심실은 반달형태이고, 유입과 유출이 다른 평면에 위치하고 분리되어 있다.

압력 과부하 혹은 용적 과부하에 따라 나타나는 반응은 보상할 수도 있고, 하지 않을 수도 있다. 그러나 결국 비대화한 심기능이 나빠지기 시작할 때 확장된다. 확장된 우심실은 최대 신장점(maximum stretch point: Starling's law)에 달하면 우심실

이 비대하기 시작하여도 심부전에 빠지게 된다. 확장이나 비대가 서로 혼재하여 있을 수 있다. 후부하가 증가할 경우에 수축작용을 지속하기 위한 우심실질량이 부족하면 오히려 확장이 일어날 수 있다. 또한 후부하의 증가로 인하여 삼첨판 폐쇄부전이 생기고 이로 인하여 우심실이 용적 과부하가 걸리게 되는 경우도 있다. 우심방 확장은 우심실의 확장기 압력이 증가하면 자연히 증가된다.

1. 우심실 용적 과부하 상태

가장 흔한 우심실 용적 과부하와 관련된 질환은 심방중격결손, 폐동맥판 폐쇄부전, 삼첨판 폐쇄부전으로 크게 볼 수 있다. 우심실의 용적이 증가하게 되면 심박출량을 증가시킨다. 지속적으로 우심실, 우심방에서 근육의 신전 및 비후가 과도하게 일어나면 우심실의 기능이 저하되고, 심근 허혈도 초래되며, 우심실의 변성으로 부정맥이 발생하게 되고, 심장 근육내에서의 심근 비후, 섬유화를 초래하게 된다.

단독 심방중격결손은 좌우단락으로 인하여 우심방, 우심실과 폐동맥 확장으로 나타난다. 우심실은 오랫동안 용적과부하를 잘 견디어 내지만, 장기간의 우심실, 폐동맥, 폐정맥의 용적 과부하는 유해하고, 여러 가지 질환의 유발 요인(심부전, 부정맥, 혈전색전)이 되고, 사망률을 높이게 되므로 조기수술이 바람직하다.

폐동맥판 폐쇄부전이 단독으로 존재하는 경우는 드물다. 심한 폐동맥판 폐쇄부전은 할로4정의 교정수술 이후에 매우 흔하고, 우심실 기능이상, 운동능력 감소, 심방 혹은 심실성 부정맥 그리고 심장 돌연사와 연결이 된다^{14, 15)}. 지속적으로 우심실이 확장된다면 우심실 기능이상이 오기 전에 폐동맥판 치환술이 필요하고, 적절한 시기의 폐동맥판막 교체는 폐동맥판 폐쇄부전과 관련된 합병증으로부터 환자를 보호할 수 있다. 그러므로 폐동맥판 폐쇄부전과 우심실 기능의 규칙적인 정량적 평가는 환자관리에 있어서 중요하다¹⁶⁻²²⁾.

삼첨판 폐쇄부전은 삼첨판 이상 형성, 삼첨판 탈출증, 엡스타인(Ebstein) 기형, 수정대혈관전위 등에서 주로 나타난다. 그렇지만, 우심실 이형성 환자에서 나타나는 우심실 확장, 삼첨판륜의 확대에 인하여 우심실 확장, 수술한 폐동맥판 폐쇄부전으로 인한 우심실 확장 등으로 빈번히 이차적으로 나타날 수 있다. 엡스타인 기형이 심하면 삼첨판 폐쇄부전이 우심 용적 부하를 일으키고 장기적으로 우심실 기능이상 또는 양 심실 기능이상을 일으킨다¹⁴⁾.

2. 우심실 압력 과부하 상태

우심실 압력 과부하는 우심실이 전신 순환을 담당하는 주된 심실로 역할을 하는 경우(systemic RV)와 폐동맥 고혈압으로 생긴 불가역성 폐혈관 폐쇄성 질환화된 아이젠 멩거 증후군, 우심실 유출로가 폐쇄된 경우가 되겠다. 우심실의 압력 부하는 생리적인 개조(remodeling)에 의해 우심실의 비후가 일어나서 보상하게 되지만, 동시에 병적인 개조가 함께 일어나 심근의 세포사

며, 심근의 섬유화, 심근의 손상을 가져온다¹⁶⁻⁹⁾.

우심실이 전신형 심실로써 주된 심실로 작용할 때 생리학적인 관점에서 보면, 우심실은 흉곽 내 압력에서 정상적으로 발생하는 전부하 변화와 전신성 정맥환류에 잘 적응하게 되어 있으나 후부하의 급격한 변화에는 잘 견디지 못한다. 구조적으로나 생리적으로 우심실은 전신 순환을 할 정도의 압력을 감당하기는 근본적으로 취약함을 보여 준다. 우심실이 선천적으로 후부하가 증가되는 복잡 선형성 기형으로는 심방치환수술을 받은 완전대혈관 전위, 수정대혈관전위와 우심실형 단심증 및 좌심 이형성 증후군 등이 있으며, 종종 폰탄 수술을 받은 후에도 문제가 되기도 한다²³⁻⁶⁾.

완전대혈관전위 환자에게 지난 약 40년간 시행되어온 심방치환수술인 머스타드/세닝(Mustard/Senning) 수술 후에는 우심실이 전신 순환을 담당하게 된다. 수술 후 25-30년 생존율은 80% 정도이나, 장기간 추적에서 본다면 대부분의 환자에서 우심실 기능이 나빠지고, 종종 심한 전신 방실판막(즉 삼첨판)의 폐쇄부전, 그리고 부정맥이 동반된다. 우심실 부전의 원인은 확실하지 않은데, 전신성 우심실로써는 전신 압력 부하에 대한 우심실 비대를 감당하기로는 관상동맥의 혈액 공급이 불충분하고 심근 혈류에 비력이 부족해서 나타나는 것으로 보인다¹⁶⁾.

수정대혈관전위에서 심실중격결손, 폐동맥협착, 엠스타인 기형이 잘 동반되며, 전신 순환은 우심실이 담당하게 된다. 청색증이 없으면 대개 나이가 들어서 진단이 되고, 장기적으로는 완전 방실 차단, 삼첨판막 폐쇄부전, 우심실 수축기능의 이상이 생기므로 다른 심질환이 동반되지 않더라도 정상경과와는 다르며, 중등도 이상의 삼첨판 폐쇄부전과 우심실 기능이상은 사망률과 관련이 있게 된다. 수정대혈관전위 환자에서 삼첨판 폐쇄부전이 생긴지 5년 이내에 대개 우심부전이 일어난다. 우심실 확장 및 우심부전은 삼첨판의 확장을 일으키고 이에 삼첨판 폐쇄부전은 악화된다. 판막 성형술은 별 효과가 없으며, 적절한 삼첨판 치환술이 필요하지만, 결국 장기적으로는 우심부전이 문제가 되므로 최근에는 심장 기능적인 면을 고려하여 이중치환술(double switch operation)을 시행하기도 한다^{17, 23, 24)}.

우심실유출로가 폐쇄된 경우는 우심실 압력부하가 일어나서 비후가 일어나고 해결되지 않으면 결국에는 우심부전으로 이어진다. 폐쇄부위는 판막협착이 대다수를 차지하나 판막 상부 혹은 하부, 누두부(infundibular)에서 일어날 수 있으며, 폐쇄의 부위가 달라도 우심실은 폐쇄의 정도에 따라 반응하여 우심실 심근이 두꺼워진다.

진 단

1. 증상 및 이학적 소견

어느 정도 오래 되었는지, 근본 원인이 되는 선천성 심질환의 진단이 무엇인지가 가장 중요하다. 호흡곤란이 가장 흔한 증상이

며 산소수요는 증가하나 심박출량 증가가 따라가지 못하고 산소공급이 충분하지 못해서 생긴다. 우심방 확장에 따른 부정맥 때문에 심계항진, 빈맥 생기며, 우심방 확장으로 인한 부정맥 때문에 발생할 수 있다. 우심부전으로 청색증, 이로 인한 곤봉지, 실신 발생할 수 있다. 경정맥이 확장되고 간비대, 복수, 말단부종 보일 수 있다. 심잡음은 삼첨판 폐쇄부전으로 좌흉골 하연에서 수축기 심잡음이 들리며, 제 2심음 중 폐음이 증가하며, 제 3, 4 음이 들릴 수 있다.

2. 검 사

우심실 심근 손상의 지표 즉 우심실 기능부전 지표로는 심장 트로포닌 T(cardiac troponin T)와 요산이 있다. 심장 트로포닌 T는 만성 폐동맥고혈압환자에서 사망가능성이 높은 위험 인자이다. 심장호르몬(Brain natriuretic peptide, BNP)도 우심실 기능부전의 정도에 따라 증가하고, 또한 사망 위험 인자가 되는 것으로 잘 알려져 있다. 요산도 높은 정도가 기능부전의 정도와 비례하고, 사망률과도 밀접한 관계가 있다.

흉부 방사선 사진은 중요한 데, 특별히 다른 폐실질성 질환이 없는지 잘 평가해야 한다. 심장윤곽이 전체 혹은 어느 한 부분이 커졌는지가 진단 지표가 될 수 있다¹⁾(Fig. 1).

심전도 검사의 초기에는 우측편위, 우심방 확대(P pulmonale), 우심실 비후, 우심실 긴장형을 보인다. 우심실 압력이 전신압력 정도이거나 약간 낮은 정도로 높으면 심장앞 유도에서 R파가 우세하면서 바로선 T파를 보이며, 전신압력보다 더 높을 경우

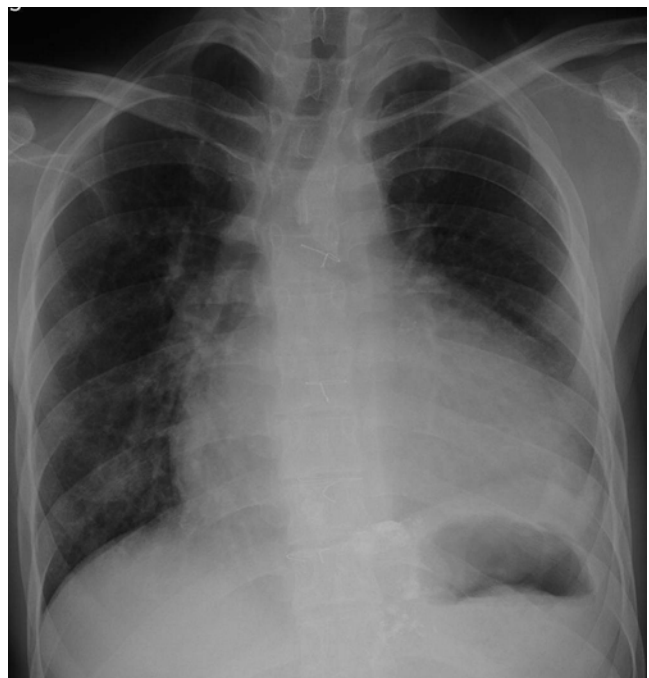


Fig. 1. Chest x-ray of a patient with repaired tetralogy of Fallot demonstrates the enlargement of the right ventricle and right atrium.

에는 우측 흉부 유도에서 긴장형태로 나타나 T과 역위와 J과 하강으로 나타난다¹⁾.

우심실은 매우 복잡한 모양이어서 이를 잘 분석하기 위한 여러 영상 기법이 발달되었다. 선천성 심장병 교정수술 전과 후에 우심실의 구조, 용적, 그리고 구출률의 평가를 위해 한 가지 이상의 영상 검사, 즉 심초음파검사, 혈관조영술, 방사선동위원소 검사, 컴퓨터 전산화단층촬영, 자기공명영상촬영이 필요하다.

심초음파검사는 심실 기능의 평가를 위한 간단하면서도 쉽게 할 수 있는 뛰어난 영상기법이다. 우심실 확장, 우심실 비후, 삼첨판 폐쇄부전을 보이며, 양 심실이 보이는 단축면에서 심실중격의 모양을 보아 우심실 압력, 폐동맥 협착이 없을 경우는 폐동맥 압력의 정도를 예측할 수 있다. 만일 좌심실이 어느 정도 동그란 모양을 가지고 있다면 우심실 압력은 좌심실 압력 내지는 전신 수축기 혈압의 50% 이하이고, 평평해서 거의 D자 모양의 좌심실 형태를 지니면 우심실 압력은 좌심실 압력 혹은 전신 압력에 근사하며, 좌심실 쪽으로 밀려 있으면 전신 압력 이상으로 추측할 수 있다(Fig. 2).

심초음파검사로 심실 기능 평가를 하기 위해서 적용한 기하학적인 가설은 모양이 원뿔형인 좌심실에는 잘 들어 맞으나 폐동맥판막으로 근육이 길게 늘어나 연결되어 있는 누두부가 있는 우심실에는 잘 맞지 않는다. 더우기 선천성 심질환 평가를 더

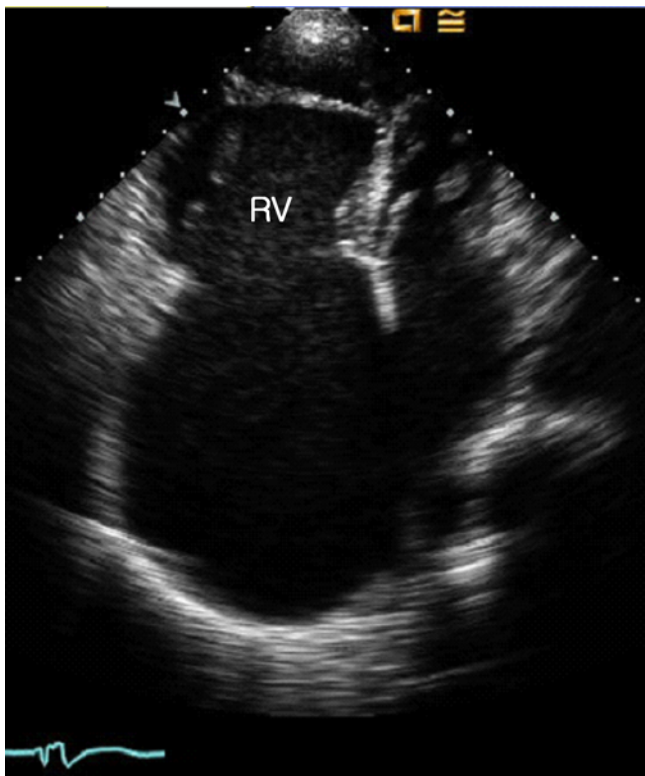


Fig. 2. Two dimensional echocardiogram, parasternal short axis view. There is dilatation of the right atrium and ventricle. A large atrial septal defect is present. Abbreviations:RV, right ventricle; RA, right atrium; ASD, atrial septal defect.

민감하게 잘 할 수 있는 경식도 심장초음파는 식도로 들어가는 탐촉자의 특성상 상대적으로 앞쪽에 있는 우심실의 평가를 위하여 그리 적절하지는 않다. 최근에 기술 발달로 많은 투자와 개발이 이루어진 3차원 심초음파기기를 이용하여 우심실 용적 및 기능 평가가 훨씬 용이해졌다. 이미 기존에 많은 연구가 이루어진 자기공명영상 촬영과 대조 비교하여 좀더 정확도를 높이고자 후속연구가 계속 되고 있으며, 향후 표준 검사로 자리 잡을 가능성이 높다.

우심실에서 수축기 및 이완기 기능은 우심 유출로, 삼첨판 유입부와 간정맥에서의 여러 도플러 지표에 의하여 간접적으로 평가 가능하다¹¹⁻⁷⁾. M 모드와 조직도플러 영상은 심근 속도와 시간을 삼첨판류에서 측정하여 우심실의 이완기와 수축기의 움직임의 지표로서 사용하고 있다. 삼첨판에서의 혈류 유입 속도들과는 달리 이완기 삼첨판류의 속도는 침습적으로 결정된 우심실 압력과 상관관계가 있다. 기하학적 구조 및 과부하와는 무관하게 도플러에서 나온 전체적인 심근 기능을 양적으로 측정할 수 있는, 즉 심근 수행 지표(myocardial performance index, 혹은 Tei index) 혹은 삼첨판류의 등장성 가속(tricuspid annular isovolumic acceleration)같은 것들은 우심실 기능의 평가를 위하여 유용하다. 우심실 수축기능 이상이 있으면 등장성 수축기 시간은 길어지고, 우심실 구출시간은 짧아진다. 우심실 확장기능 이상에서 등장성 확장기 시간은 길어진다. 그러므로 전체적으로 우심실 기능 이상이 있으면 심근 수행 지표가 증가한다. 심근의 변형(strain)과 변형도(strain rate)를 사용한 조직 도플러 영상은 심근 기능의 양적 분석을 가능하게 하여 주며, 심근벽에서 국소운동의 수축기능을 평가하여 우심실 기능에 관한 많은 정보를 준다.

방사선과 조영제를 사용하는 심혈관 조영술은 침습적 검사이며, 초기에 우심실 평가를 위한 표준으로 사용되었다. 최근의 심장자기공명영상보다 정확하지 않다. 따라서 3차원 심장초음파, 심장자기공명영상촬영, 그리고 다면성 전산화단층촬영과 같은 신기술로 대체되었고, 이들은 우심실의 용적, 질량 그리고 기능의 평가를 보다 정확하게 하고 있다^{2, 3, 5)}.

방사선동위원소검사는 신뢰성 있는 심실 기능의 정량적 결과를 제공하여 주며, 심실의 해부학적인 모양 그대로 적용할 수 있는 장점이 있다. 그렇지만 정확한 검사를 위해서는 우심실 이외의 다른 부위가 포함되지 않는 우심실 위치를 확보한 영상을 얻어야 하나 좌심실에 비해 우심실은 적절하게 선명한 영상을 얻기가 힘들며, 방사선을 이용한다는 검사 측면에서 다른 방사선 이용한 검사보다 더 나은 장점은 찾기 힘들어 제한적으로만 이용된다¹⁸⁾.

자기공명영상촬영은 우심실 용적, 질량, 그리고 기능의 정량적 평가를 위하여 표준으로서 자리잡고 있다. 3차원으로 재조합한 심실 구조 및 용적평가가 가능하고, 우심실 기능, 판막의 폐쇄부전을 평가할 수 있고 자기공명 혈관조영술을 가능하게 한다. 역시 단점이 있어, 숨을 참아야 하고, 심장 리듬이 규칙적이어야

하고, 금속으로 만든 장치를 이식한 환자에게는 사용할 수 없고, 많은 비용이 든다^{4, 10)}.

진산화단층촬영은 금속으로 만든 장치를 이식한 환자에게는 사용 가능하나, 심장 박동수가 낮아야 한다는 단점이 있으나 비침습적 검사로 쉽게 수 초 이내에 빨리 촬영할 수 있으며, 3차원 영상화하여 용적 측정 및 기능 평가가 가능하다^{2, 3, 6)}.

치 료

1. 일반적인 관리 및 약물 치료

심장에 스트레스로 작용될 전부하와 후부하를 줄이고, 용적을 줄여서 심근의 수행 능력을 증가시키는 것이다. 산소투여와 여러 약제의 투여도 필요하다^{1, 7, 24, 25)}.

1) 이노제

심한 용적 증가를 동반한 우심실 부전에서는 적절히 이노제를 사용하지만, 과도한 용적 감소는 전부하를 심하게 감소시켜 심박출량도 감소되기도 하므로 주의를 기울여야 한다.

2) 수축력 촉진제

수축력 촉진제인 도파민(dopamine), 도부타민(dobutamine), 에피네프린(epinephrine), 밀리논(milrinone)은 심근내 c-AMP를 증가시켜 심근 수축력능 증가 시키므로 단기간 사용할 수 있다. 장기간 사용은 심근의 산소요구를 증가시키고 심근내 칼슘에 대한 민감도를 감소시키며 심근 손상이 서서히 진행되므로 더 악화시킬 수 있다. 특히 밀리논(milrinone)은 후부하 억제 효과도 있다.

3) 후부하 하강제 혹은 혈관확장제

혈관 확장제인 안지오텐신 변환 효소(angiotensin converting enzyme, ACE)억제제와 안지오텐신 수용체 길항제(angiotensin receptor antagonist, ARB)는 심근의 개조과정을 완화시켜 섬유화를 억제시켜 우심실변형을 늦추는 효과가 있어 심근 보호 기능이 있다. 따라서 장기 투여는 우심실 수축기 기능을 호전시키고, 삼첨판 폐쇄부전을 감소시키기도 한다. 또한 베타 차단제(beta blocker)는 심근의 개조를 억제하고 항부정맥 효과, 관상동맥이완효과, 심근 산소소모량의 감소, 심근 이완능의 증가시켜 심부전을 억제하는 효과를 보인다. 단지 심한 저혈압과 서맥을 초래하지 않는다면 사용할 수 있다. 최근 개발된 혈관내피수용체 길항제(endotheline receptor antagonist)인 보센탄(bosentan)은 폐동맥 확장제로, 장기투여 효과는 아직 모르나 아이젠 맹거증후군 환자에서 자각 증상을 완화시키고 산소포화도를 높이며 청색증을 감소시킬 뿐 아니라 우심실 기능의 호전을 보인다.

4) 항응고제

우심부전은 말단 정맥순환이 좋지 않아 환자의 대부분 활동량이 적기 때문에 혈전 색전증의 위험도가 높다. 와파린 투여시 국제정상비율(international normalized ratio, INR)은 1.5-2를 유지한다.

2. 수 술

적극적인 선천성 심기형에 대한 교정 수술이 최선의 방법이며, 적당한 시기에 폐동맥판막 교정술, 치환술이나 삼첨판막 치환술도 고려해볼 수 있다^{1, 20, 22)}. 또한 수정대혈관전 위에서는 좌심실이 전신 심실화 할 수 있게 하는 심방과 대혈관을 동시에 바꾸어 주는 이중 치환술(double switch operation)도 제일 적극적인 수술 방법이 되겠다. 또한 심방 중격 절개술(atrial septostomy)과 심장·폐 이식도 치료의 한 방법이다. 우심실 보조장치(right ventricular assist device, RVAD)를 삽입하거나, 체외막 산소화(extracorporeal membrane oxygenation, ECMO)장치를 임시방편으로 삽입할 수 있다.

3. 심장 재동조성 치료(cardiac resynchronization therapy, CRT)

우심실 내 심근전도속도가 지연되거나 동조가 잘 안될 경우 우심부전이 더 심해지므로, 과거에 별로 관심을 기울이지 않았던 완전우각차단을 적극적으로 치료하며, 심전도상 QRS기간이 길수록 우심실 벽의 움직임이 저하되고 불일치가 생겨 심근의 섬유화와 관련이 있으므로, 심장 박동기를 넣는 시도를 하고 있으며, 장기간 연구는 더 필요하다¹⁾.

결 론

선천성 심장병에서 우심실은 중요한 구조이고 수축기와 확장기 기능 모두 장·단기 추적결과 및 예후에 영향을 준다. 수술을 포함한 적극적인 치료가 필수적이나 특히 수술 후에도 우심실 기능이상이 발생할 수 있다. 최근 발전된 영상기법, 심장자기공명촬영이나 다면성진산화단층촬영, 3차원을 포함한심초음파검사는 우심실 구조와 기능의 평가가 가능해지고 추적 검사를 가능하게 해 환자의 치료 및 예후 판정에 유리하다.

앞으로 점점 선천성 심장병 환자의 생존률이 증가하여 수명이 늘어남에 따라 성인연령이 많아지게 되므로 장기적으로는 우심부전을 미리 예방하고 조기 발견 및 관리하여 심실 개조 및 변성을 늦추어 완화하는 장기적 치료가 필요하다 하겠다.

References

- 1) Davlourous P A, Niwa K, Webb G, Gatzoulis MA. The right ventricle in congenital heart disease. Heart 2006;92(Suppl I): i27-i38.
- 2) Samyn MM. A review of the complementary information available with cardiac magnetic resonance imaging and multi-slice computed tomography(CT) during the study of congenital heart disease. Int J Cardiovasc Imaging 2004;20: 569-78.
- 3) Boxt LM. Magnetic resonance and computed tomographic evaluation of congenital heart disease. J Magn Reson Im-

- ging 2004;19:827-47.
- 4) Puchalski MD, Williams RV, Askovich B, Minich LL, Mart C, Tani LY. Assessment of Right Ventricular Size and Function: Echo Versus Magnetic Resonance Imaging. *Congenit Heart Dis* 2007;2:27-31.
 - 5) Friedberg MK, Rosenthal DN. New developments in echocardiographic methods to assess right ventricular function in congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol* 2005;20:84-8.
 - 6) Raman SV, Cook SC, McCarthy B, Ferketich AK. Usefulness of multidetector row computed tomography to quantify right ventricular size and function in adults with either tetralogy of Fallot or transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 2005;95:683-6.
 - 7) Niwa K, Perloff JK, Webb GD, Murphy D, Liberthson R, Warnes CA, et al. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2004;96:211-6.
 - 8) Rumberger JA, Behrenbeck T, Bell MR, Breen JF, Johnston DL, Holmes DR, et al. Determination of ventricular ejection fraction: a comparison of available imaging methods. The cardiovascular imaging working group. *Mayo Clin Proc* 1997;72:860-70.
 - 9) Vogel M, White PA, Redington AN. In vitro validation of right ventricular volume measurement by three dimensional echocardiography. *Br Heart J* 1995;74:460-3.
 - 10) Vogel M, Gutberlet M, Dittrich S, Hosten N, Lange PE. Comparison of transthoracic three dimensional echocardiography with magnetic resonance imaging in the assessment of right ventricular volume and mass. *Heart* 1997;78:127-30.
 - 11) Olivier M, O'leary PW, Pankratz VS, Lohse CM, Walsh BE, Tajik AJ, et al. Serial Doppler assessment of diastolic function before and after the Fontan operation. *J Am Soc Echocardiogr* 2003;16:1136-43.
 - 12) Watanabe M, Ono S, Tomomasa T, Okada Y, Kobayashi T, Suzuki T, et al. Measurement of tricuspid annular diastolic velocities by Doppler tissue imaging to assess right ventricular function in patients with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2003;24:463-7.
 - 13) Tei C, Ling LH, Hodge DO, Bailey KR, Oh JK, Rodeheffer RJ, et al. New index of combined systolic and diastolic myocardial performance: a simple and reproducible measure of cardiac function: a study in normals and dilated cardiomyopathy. *J Cardiol* 1995;26:357-66.
 - 14) Eidem BW, O'Leary PW, Tei C, Seward JB. Usefulness of the myocardial performance index for assessing right ventricular function in congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000;86:654-8.
 - 15) Toyono M, Harada K, Tamura M, Yamamoto F, Takada G. Myocardial acceleration during isovolumic contraction as a new index of right ventricular contractile function and its relation to pulmonary regurgitation in patients after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17:332-7.
 - 16) Vogel M, Derrick G, White PA, Cullen S, Aichner H, Deanfield J, et al. Systemic ventricular function in patients with transposition of the great arteries after atrial repair: a tissue Doppler and conductance catheter study. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:100-6.
 - 17) Ishii M, Eto G, Tei C, Tsutsumi T, Hashino K, Sugahara Y, et al. Quantitation of the global right ventricular function in children with normal heart and congenital heart disease: a right ventricular myocardial performance index. *Pediatr Cardiol* 2000;21:416-21.
 - 18) Baker E. Radionuclide investigation of congenital heart disease. *Heart* 2000;84:467-8.
 - 19) Davlouros PA, Kilner PJ, Hornung TS, Li W, Francis JM, Moon JC, et al. Right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular magnetic resonance imaging: detrimental role of right ventricular outflow aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular interaction. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:2044-52.
 - 20) Therrien J, Siu SC, Harris L, Dore A, Niwa K, Janousek J, et al. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001;103:2489-94.
 - 21) Li W, Davlouros PA, Kilner PJ, Pennell DJ, Gibson D, Henein MY, et al. Doppler-echocardiographic assessment of pulmonary regurgitation in adults with repaired tetralogy of Fallot: comparison with cardiovascular magnetic resonance imaging. *Am Heart J* 2004;147:165-72.
 - 22) Therrien J, Provost Y, Merchant N, Williams W, Colman J, Webb G. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol* 2005;95:779-82.
 - 23) Derrick G, Deanfield JE. Decline in ventricular function and clinical condition after Mustard repair. *Eur Heart J* 2004;25:1863-4.
 - 24) Hornung TS, Derrick GP, Deanfield JE, Redington AN. Transposition complexes in the adult: a changing perspective. *Cardiol Clin* 2002;20:405-20.
 - 25) Dos L, Teruel L, Ferreira IJ, Rodriguez-Larrea J, Miro L, Girona J, et al. Late outcome of Senning and Mustard procedures for correction of transposition of the great arteries. *Heart* 2005;91:652-6.
 - 26) Fogel MA, Weinberg PM, Fellows KE, Hoffman EA. A study in ventricular-ventricular interaction. Single right ventricles compared with systemic right ventricles in a dual-chamber circulation. *Circulation* 1995;92:219-30.