

Fontan 수술을 받은 정신지체 소아에서 인상채득을 위해 시행한 깊은 진정

이정만, 서광석, 김현정, 신순영, 신터전*

서울대학교치과병원 치과마취과, *서울대학교치과병원 소아치과

Deep Sedation for Palate Alginate Impression Procedure in a Post-Fontan Procedure Patient with Mental Retardation

Jung-Man Lee, Kwang-Suk Seo, Hyun-Jeong Kim, Soonyoung Shin, and Teo-Jeon Shin*

Department of Dental Anesthesiology, Seoul National University Dental Hospital, Seoul, Korea

*Department of Pediatric Dentistry, Seoul National University Dental Hospital, Seoul, Korea

The Fontan operation is a heart operation used to treat complex congenital heart defects like tricuspid atresia, hypoplastic left heart syndrome, pulmonary atresia and single ventricle. A single ventricle is dedicated to pumping oxygenated blood to the systemic circulation and the entire systemic venous return reaches the pulmonary arterial system without the direct influence of a pumping chamber. In the patient with Fontan operation, it is important to achieve adequate pulmonary blood flow and cardiac output in anesthetic management.

In this case, a 10-year-old boy (19.6 kg, 114 cm) with cleft palate, cerebral palsy and severe mental retardation, who underwent a Fontan operation when he was 4 years old, was presented for deep sedation. Because he was suffering from eating disorder with cleft palate, the orthodontist and the plastic surgeon planned to insert intraoral orthodontic device before cleft palate repair. But it was impossible to open his mouth for alginate impression procedure.

After careful pre-anesthesia evaluation we planned to administer deep sedation with propofol infusion. After Intravenous catheter insertion, we started propofol intravenous infusion with the formula of a loading dose of 1.0 mg/kg followed by an infusion rate of 6.0 mg/kg/hr with syringe pump. His blood pressure was remained around 80/40 mmHg after loss of consciousness, but he could not maintain his airway patent. So we lowered the infusion rate to 3.0 mg/kg/hr, immediately. The oxygen saturation was maintained above 95% with nasal oxygen supply, and blood pressure was maintained around 100-80/60-40 mmHg. After the sedation of 110 minutes with propofol (the infusion rate to 3.0-5.0 mg/kg/hr), he fully regained consciousness, and was discharged without complication after 1 hour observation.

In case of post-Fontan patient, intravenous deep sedation with propofol was safe and effective method of behavioral management during dental treatment.

Key Words: Fontan operation, Dental Treatment, Propofol, Deep Sedation

Fontan 수술은 삼첨판 폐쇄, 좌심실위축증후군, 폐동맥 폐쇄, 단심실 같은 복잡한 선천성심장기형을 치료하는 수술이다. 이 수술의 결과는 전상적인 우심실의 역할이 없어서 전신에서 돌아온 정맥혈이 심실의 기능 없이 폐를 거쳐 산소화를 이루게 되며, 기능적 단일 심실이 폐를 거쳐 넘어온 동맥 혈액을 전신에 보내는 역할을 하게 된다. 그래서 Fontan 수술을 받은 환자에서 진정법을 포함한 마취 관리는 혈액학적 안정성을 확보하기 위해 충분한 폐동맥 혈류와 심

박출량을 유지도록 관리하는 것이 중요한데 그러려면 폐동맥 저항을 증가시키지 않는 것이 필요하다[1].

협조가 거의 불가능한 지적 장애를 동반한 Fontan 수술을 받은 환자에서 적절한 치과치료를 위한 행동조절법 시행은

Received: 2012. 3. 30 • Revised: 2012. 3. 30 • Accepted: 2012. 4. 3

Corresponding Author: Kwang-Suk Seo, Department of Dental Anesthesiology Seoul National University School of Dentistry 101 Daehaka-ro Jongno-gu, Seoul, 110-768, South Korea

Tel: +82.2.2072.0622 Fax: +82.2.766.9427 email: stone90@snu.ac.kr

약제를 투여하여 의식을 완전히 소실시키는 방법이 필수적이다. 치과 시술의 침습도가 크지 않다면 인공호흡을 시행하여 폐혈관 저항을 증가시키는 전신마취 보다는 자발호흡이 유지되는 깊은 진정법이 폐동맥 혈류 유지에 유리하다[2].

저자들은 지적장애를 가진 Fontan 수술을 받은 환자에서 propofol을 이용한 깊은 진정을 이용하여 안전하게 치과시술을 시행한 증례가 있어 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

몸무게 19.6 kg, 키 114 cm의 10세 남자가 선천성 구개열로 인해 섭식 장애를 호소하여 본원으로 내원하였다. 환자는 강직성 사지 뇌성 마비와 심각한 정신 지체(지적장애 1급)로 협조가 안되는 상태였고, 4세 때 Fontan 수술을 받은 과거력이 있었다. 환자는 보호 시설에서 관리되고 있는 상태로 그 동안 시술 비용 문제로 치료를 받지 못한 상황이었으며, 수술비가 마련되었으나 성형외과와 치과교정과에서 일단 구개열 수술에 앞서 구강내 장치를 삽입하여 경과를 살펴보기로 계획하였다. 그런데, 구강내 장치를 제작하기 위해서는 인상 채득을 시행하여야 하는데, 환자가 입도 작고 전혀 협조가 되지 않아 인상 채득을 시행할 수 없어 치과마취과에 의뢰되었다.

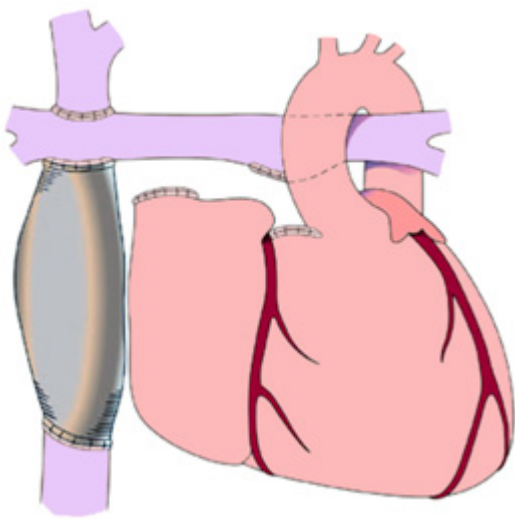


Fig. 1. Extracardiac Fontan Operation

마취 전 평가를 위해, 4세 때 Fontan 수술을 받았던 병원에 마취 시 위험도에 대하여 의뢰한 결과 extracardiac Fontan 수술(Fig. 1)로 완전 교정수술을 받은 상태로 현재 심초음파 검사 상 심장의 기능은 치과치료를 받는 데는 무리가 없을 것이라고 회신하였다. 그러나, 항응고제, 이뇨제, digoxin, 폐혈관 확장제를 투여 중이므로, 시술 3일 전에 항응고제를 중단하고 심내막염 예방 및 마취 중 혈압 및 혈액량을 유지하는 것이 좋을 것 같다는 의견을 회신하였다. 환자는 태어날 때부터 뇌성마비와 간질 발작을 보여 항경련제를 투여 받아왔으며, 언어장애로 전혀 대화가 안 되었고, 걷지도 못하는 상태였다. 본원에서 시행한 술전 평가에서 Hemoglobin은 13.1 g/dl, 혈소판 $96 \times 10^3/\mu\text{l}$ 이었으며, 간기능, 신장기능 및 흉부방사선 사진에서는 특이 사항이 없었다. 시술이 단지 Alginate 인상채득만 시행하면 된다고 하여, 저자들은 propofol을 이용한 깊은 진정법을 계획하였다.

시술 날짜를 정하고, 시술날짜에 맞추어 3일간 항응고제 투여를 중지하였으며, 금식 지도를 시행하고, 심내막염 예방을 위해 술전 항생제 경구 투여는 하지 않고 정맥 주사를 시행하면서 ampicillin 1 g을 정주하는 것으로 계획하였다.

진정법 시행 당일, 아침 9시에 진료실에 도착하였으며, 깊은 진정법에 대하여 설명을 하고 서면으로 동의서를 받았으며, 특별히 증례보고에 대한 설명과 동의도 획득하였다.

Propofol을 이용한 정주진법 시 성인에서 목표농도주입법으로 혈중농도를 조절하면서 투여하는 것이 효과적인 데 비해, 기존의 장비에서 14세 이하의 소아 환자에서 이러한 방법을 시행할 수 없어, 부하용량과 유지용량을 조절하여 투여하는 방법을 계획하였다. 환자를 물리적으로 구속한 뒤 정맥내 카테터를 삽입하고, 주사기 펌프를 이용하여 1% propofol을 1.0 mg/kg의 부하용량을 주입한 후, 6.0 mg/kg/hr으로 지속 정주를 시행하였다. 주사 후 1분 이내에 의식이 소실되었으며, 비침습혈압계, 맥박산소포화도, 심전도를 부착하여 환자감시를 시행하였다. 혈압은 80/40 mmHg으로 유지되고 맥박 산소포화도가 98%로 유지되었으나, 스스로 기도 유지능력에 어려움이 있어 용수 기도 유지를 시행하였고, 즉시 propofol 주입속도를 3.0 mg/kg/hr로 주입 속도를 낮췄다. 이후 자발호흡이 유지되었으며, 경

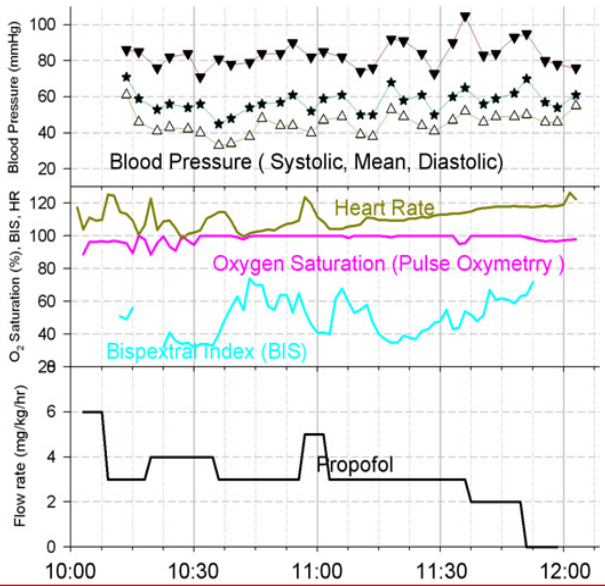


Fig. 2. Sedation Record

비캐놀라로 분당 5 L의 산소를 투여하면서 호기말이산화탄소분압감시와 이중분광지수 감시(BIS)를 시행하였다. 산소포화도는 비강으로 산소 투여로 95% 이상 유지되었으며, 혈압 100-80/60-40 mmHg를 유지했다(Fig. 2). 입 크기가 작아 Alginate 인상채득에 어려움이 많아 여러 번의 인상채득을 시행하느라 시간이 많이 걸려 약 1시간 50분의 진정법이 시행되었다(Fig. 3). 진정법 시행 중 propofol 주입속도는 3.0-5.0 mg/kg/hr로 유지하였고, BIS 수치는 65-40으로 깊은 진정상태가 유지되었다. Metal tray를 구강 내에 삽입 시 입을 벌리면서 하악이 기도를 막기는 하였으나 전반적으로 기도 유지에는 어려움이 없었으며, 호흡수도 20회 전후로 유지되었다. 호기말 이산화탄소분압은 산소투여로 인해 수치가 낮게 유지되었지만 호흡 수 감시에는 유용하였다. Propofol 투여를 중지한 후 10분 뒤 의식을 회복하였으며 총 1시간 회복실에서 관찰 후 합병증 없이 퇴원하였다.

고찰

Fontan 수술은 Fontan 등이 1970년대에 처음 시작한 수술방법으로 삼첨판 폐쇄, 한쪽 심실이 기능이 거의 없는 예를 들어 double-outlet left ventricle 등의 질환과 이들의 혼합형 심기형을 가진 환자들 즉, 기능적 단심실을 가진 환



Fig. 3. Alginate impression procedure under propofol deep sedation

자들에게 적용된다. 세 가지 형태의 Fontan 수술방법이 있는데 Fontan과 Kreuzer에 의해 처음으로 소개된 Fontan 수술방법인 우심방폐동맥연결(Atriopulmonary connection)과 이후에 변형된 형식인 심장내완전체정맥폐정맥연결(intracardiac total cavopulmonary connection), 그리고 본 증례(Fig. 1)에서와 같은 심장외완전체정맥폐정맥연결(extracardiac total cavopulmonary connection)이 있다. 심장외완전체정맥폐정맥연결은 환자가 성장함에 따라 같이 신장되지 않는 심장의튜브(extracardiactube)를 사용함으로써 발생하는 인공도관(conduit)의 협착, 그리고 색전증의 위험성 증가 등의 단점도 있는 반면, 수술 후 혈액학적 안정성, 부정맥의 낮은 발생률 등의 장점들이 있는 수술 방법이다[3].

Burkhart 등은 20여 년간 변형된 형식의 Fontan 수술을 받은 132명의 성인 환자의 장/단기 수술결과를 보고하였는데 초기 사망률은 8.3%였고, 1980년 이후 수술 받은 환자만을 대상으로 하였을 때는 초기 사망률은 6.5%라고 하였으며 이는 같은 병원에서 같은 기간 동안 변형된 Fontan 수술을 받은 소아환자의 사망률과 같다고 보고하였다. 수술 후 합병증으로는 폐수종, 심방성 부정맥, 수술 후 출혈로 인한 재수술, 영구적 심박조율기의 필요, 그리고 뇌졸중이 있었다고 하였다[4].

Kim 등은[5] 1996년부터 2006년까지의 소아 환자를 대상으로 한 심장의 도관 Fontan 수술 200례를 대상으로 10년간의 추적관찰 후 장기간의 생존율을 보고하였는데, 10년 생존율은 $92.4\% \pm 2.1\%$ 였고, 추적관찰 기간 동안 200명의 환자 중 95.2%의 환자가 NYHA class I이었다고 보고하였다. 이러한 결과로 볼 때 예전에 비해 단심실의 선천성 심기형을 가진 환자의 수술적 방법과 함께 내과적 치료가 함께 발전하면서 수술 후 성적이 좋아졌으며, 치과진료 시 Fontan 수술을 받은 환자를 만나게 될 확률이 증가하게 되었다. 심장외 Fontan 수술 후에는 고식적인 방법보다 부정맥의 발생이 적다고 알려져 있지만 역시 어느 정도의 심방성 부정맥이 발생하며[6], 그밖의 인공도관의 협착과 혈전 형성 등의 위험이 존재하기 때문에 진정법 또는 전신마취 시 주의를 기울여야 할 것이다.

이러한 Fontan 수술의 부작용 이외에도 기본적으로 Fontan 수술로 교정된 환자의 심혈관계가 정상의 해부학적 및 생리학적 상태와 다르기 때문에 심혈관계에 영향을 줄 수 있는 약제의 투여 시 생리적 변화가 정상인에 비해 다르다. Fontan 수술 후 적절한 심박출량을 유지하기 위해서는 기본적으로 세 가지의 조건이 충족되어야 한다. 첫 번째로는 좌심방으로의 정맥 환류량이 적절하여야 한다. Fontan 수술 후에는 기능적 단일 심실이 전신순환을 담당하게 되고, 전신순환을 거친 정맥혈은 기능적 우심실의 역할 없이 폐동맥을 거쳐 좌심방으로 유입되게 되는데 이러한 수동적인 혈액의 흐름을 유지하기 위해서는 전신 정맥혈의 압력이 좌심방의 수축기 압력보다 커야 한다. 정상적인 경우 좌심방압이 4-12 mmHg임을 감안할 때, Fontan 수술 후 적절한 전신 정맥혈압 혹은 우심방압은 14-20 mmHg가 필요하다고 한다[7,8]. 두 번째로 폐동맥혈관저항이 정상 혹은 그 이하이어야 한다. 그리고 마지막으로 기능적 단심실의 심실 기능이 좋아야 한다.

전신 정맥혈압을 높게 유지하기 위해서는 혈관 내 용적이 충분하여야 하며, 만일 용적이 충분치 않다면 결국 좌심방으로 유입되는 전부하가 줄어들어 심박출량이 감소하게 된다. 따라서 심박출량의 감소 원인이 낮은 전신 정맥혈압이라면 수액이나 혈액 등을 보충하여 혈관 내 용적을 증가시켜야 한다.

폐동맥 저항이 높아지는 상황은 저체온, 저산소증, 고탄소혈증, 산혈증, 양압환기, 호기말양압 등이 있는데, 이들로 인해 동맥혈의 저산소화와 심박출량의 감소를 일으킬 수 있는 정맥혈 환류량의 감소가 일어나게 된다. 그렇기 때문에 간단한 치과시술에서 인공호흡을 시행하는 전신마취보다 자가 호흡을 유지하는 진정법이 폐동맥 저항을 높이지 않는 데 유리하다. 하지만, 진정법을 시행 시 기도 폐쇄 또는 호흡 억제로 고탄산혈증을 만들지 않는 것이 필요하다. 기관내삽관을 시행하여 전신마취를 시행하는 경우 폐혈관저항을 감소시키기 위해서는 과환기를 통한 동맥혈 산도의 7.5 이상 유지, 낮은 기도 내 압력유지, 적절한 체온의 유지, 동맥혈 저산소증의 예방, 무기폐의 적극적인 교정 등이 효과적인 방법으로 알려져 있다[9]. 이 밖에도 prostaglandin E1, tolazoline, nitroglycerin, nitroprusside 등이 효과 있다고 알려져 있고, 이중 prostaglandin E1이 가장 효과가 크다고 한다[10]. 하지만 낮은 농도의 NO 가스가 위의 정주용 약제들보다 선택적 폐혈관 확장에 있어 더 큰 효과를 가지고 있다[11].

한편, 증가된 교감신경계 반응은 폐혈관 수축을 일으키므로 환자가 불안을 심하게 느끼지 않도록 적절히 진정시키거나 통증 조절이 충분하도록 마취 깊이를 유지하는 것이 필요하다.

하지만 폐동맥 관류를 증가시키기 위해 만성적으로 전신 정맥혈압이 증가되어 있는 경우 간기능 장애와 흉막 삼출, 부종, 복수 등을 일으킨다[9,12]. 따라서 시술 전에 이러한 증상들이 없는지를 확인하고 그에 따른 적절한 조치를 취하는 것이 필요하다.

변형된 Fontan 수술을 받은 경우 그 빈도가 낮다고는 하지만 여전히 Fontan 수술 후 부정맥은 흔하며, 부정맥이 혈역학적 불안정을 초래하기 때문에 항부정맥제의 복용이 뒤따르게 된다[13]. 심방 부정맥이 발생하는 경우 승모판이 닫혀 있는 상태에서 부적절한 심방 수축으로 폐혈관의 저항이 높아지면 정상적인 폐 혈류가 감소되고, 결국 전부하의 감소로 인해 심박출량이 감소하게 되므로 즉각적인 치료를 하여야 한다[1]. 이러한 이유로 Fontan 수술을 받은 환자의 경우 소아과 의뢰를 통해 심초음파 검사를 시행하고 교정 가능한 이상소견을 교정함으로써 예측하지 못하는 위험성을 줄이

고, 환자의 안전을 지키는 것이 필요하다.

본 증례에서는 깊은 진정 약제로 propofol을 사용하였다. Propofol은 신속한 진정효과 유도 및 빠른 회복의 장점을 가지고 있고 진정깊이를 쉽게 조절할 수 있는 장점이 있기 때문에 장애인 치과환자의 깊은 진정을 위해 많이 사용되고 있다[14]. 하지만 소아 환자에서 propofol의 사용은 환자마다 약제의 변이도가 크기 때문에 성인에 비해 기도 폐쇄, 호흡억제로 인한 산소포화도 감소 등의 합병증 발생 비율이 높다고 알려져 있어[15], 숙련된 의사에 의해 투여되는 것이 안전하다. 또한 성인에서는 목표농도조절법을 이용하여 조금 더 편안하고 안정된 방법으로 propofol을 투여하는 데 비해 14세 이하의 소아환자를 위한 목표농도조절법이 적용된 약제 주입 펌프가 아직 시판되고 있지 않아 적절한 농도를 조절하여 투여하는 데에는 어려움이 있다. 본 증례에서는 McFarlen이 보고한 가이드라인[16]을 참고하여, 환자의 심기능이 억제되어 있으므로 추천된 용량의 1/2 정도로 깊은 진정을 시행하였다. 하지만 그 정도 용량에서도 호흡억제가 보여 더 줄일 수밖에 없었다. 실제 시술시간이 10분 이내로 계획이 되어 있었으므로 propofol을 투여하여 깊은 진정을 시행하였는데, 최근 dexmedetomidine이 호흡 억제 없이 폐혈관 저항을 낮출 수 있어 Fontan 수술 후 진정법 시행하는 소아에서 투여할 약제로 장점이 된다는 보고도 있다[2]. 그러나, 본 증례에서 propofol을 이용한 지속 정주시 Fontan 수술을 받은 소아환자에서 특별한 심혈관계 합병증 없이 1시간 50분간의 깊은 진정법을 시행할 수 있었다.

마지막으로 과거 Fontan 수술을 받은 환자의 깊은 진정법을 시행하는 경우 전신마취와 달리 혈액학적 상태평가를 위한 침습적인 모니터를 하지 못하는 경우가 많은데, 제한적인 모니터를 이용하여 이러한 환자의 진정을 하기 위해서는 많은 경험과 지식이 필요하다고 생각된다.

참고문헌

- Heggie J, Poirer N, Williams WG, Karski J: anesthetic considerations for adult cardiac surgery patients with congenital heart disease. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth* 2003; 7(2): 141-52.
- Tokuhira N, Atagi K, Shimaoka H, Ujiro A, Otsuka Y, Ramsay M: Dexmedetomidine sedation for pediatric post-Fontan procedure patients. *Pediatr Crit Care Med* 2009; 10(2): 207-12.
- Marcelletti CF, Iorio FS, Abella RF: Late results of extracardiac Fontan repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 1999; 2: 131-42.
- Burkhart HM, Dearani JA, Mair DD, Warnes CA, Rowland CC, Schaff HV, et al: The modified Fontan procedure: early and late results in 132 adult patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125(6): 1252-9.
- Kim SJ, Kim WH, Lim HG, Lee JY: Outcome of 200 patients after an extracardiac Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 136(1): 108-16.
- Shirai LK, Rosenthal DN, Reitz BA, Robbins RC, Dubin AM: Arrhythmias and thromboembolic complications after the extracardiac Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115(3): 499-505.
- Humes RA, Feldt RH, Porter CJ, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK: The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndromes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96(2): 212-8.
- Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Barger LM, Jr: The Fontan operation. Ventricular hypertrophy, age, and date of operation as risk factors. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92(6): 1049-64.
- Hosking MP, Beynen FM: The modified Fontan procedure: physiology and anesthetic implications. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 1992; 6(4): 465-75.
- McClean RF, Prielipp RC, Rosenthal MH, Pearl RG: Vasodilator therapy in microembolic porcine pulmonary hypertension. *Anesth Analg* 1990; 71(1): 35-41.
- Ichinose F, Roberts JD, Jr, Zapol WM: Inhaled nitric oxide: a selective pulmonary vasodilator: current uses and therapeutic potential. *Circulation* 2004; 109(25): 3106-11.
- Cromme-Dijkhuis AH, Hess J, Hahlen K, Henkens CM, Bink-Boelkens MT, Eygelaar AA, et al: Specific sequelae

- after Fontan operation at mid- and long-term follow-up. Arrhythmia, liver dysfunction, and coagulation disorders. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106(6): 1126-32.
13. Webb GD, Harrison DA, Connelly MS: Challenges posed by the adult patient with congenital heart disease. *Adv Intern Med* 1996; 41: 437-95.
14. 서광석, 신터전, 김현정, 한희정, 한진희, 김혜정, et al: 치과적 장애환자의 치과치료를 위해 시행한 깊은 진정: 전신마취와 비교한 통계적 고찰. *대한장애인치과학회지* 2009; 5: 12-7.
15. Cravero JP, Beach ML, Blike GT, Gallagher SM, Hertzog JH: The incidence and nature of adverse events during pediatric sedation/anesthesia with propofol for procedures outside the operating room: a report from the Pediatric Sedation Research Consortium. *Anesth Analg* 2009; 108(3): 795-804.
16. Mcfarlan CS, Anderson BJ, Short TG: The use of propofol infusions in paediatric anaesthesia: a practical guide. *Paediatric Anaesthesia* 1999; 9: 209-16.