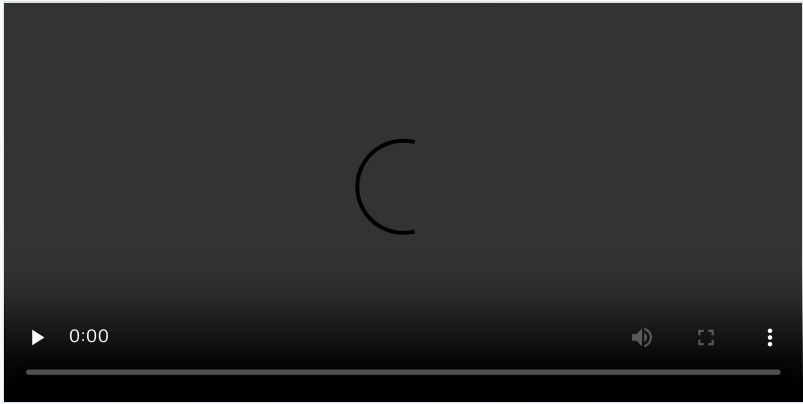




이 상태에서 시간이 더 지나면 폐동맥이 상승하면서 폐동맥 말초혈관이 점차 막히게 되고, 이에 따라 심실중격결손을 통한 혈류의 방향이 우심실에서 좌심실로 바뀔 수 있습니다. 이때는 산소를 적게 함유한 우심실의 피가 전신순환을 담당하는 좌심실에 들어가게 되기 때문에 **청색증**이 나타납니다. 이런 단계까지 병이 진행된 경우를 아이젠멩거 증후군(Eisenmenger syndrome)이라고 합니다. 여기까지 병이 진행된 경우는 대개 수술이 불가능하며, 가능하다 해도 사망률이 매우 높기 때문에, 수술 시기를 놓치지 않고 어릴 때 조기 수술하는 것이 매우 중요합니다.

· 아이젠멩거 증후군이란?

정상적으로 우심실계로 유입된 정맥 혈액은 폐동맥을 통해 폐로 공급되어 산소를 교환하고 동맥 혈액으로 바뀌어 좌심실계로 전달이 된 후 전신순환을 하게 됩니다. 만약 심장내 결손이 있거나 심장 밖에 동맥관개존증이 있으면 폐동맥으로 많은 양의 피가 흐르게 되면서 폐동맥 고혈압이 생깁니다. 시간이 흐르면서 폐동맥이 두꺼워지고 일부 작은 폐동맥이 막히면서(폐동맥 폐쇄) 폐로 가는 혈액의 양이 감소하게 됩니다. 결과적으로 폐에서 만들어지는 동맥혈이 줄어들게 되는데, 이 경우 환자는 점차 안정 시에도 청색증을 나타나게 되고 이런 상태를 임상적으로 아이젠멩거 증후군이라고 부릅니다. 일반적인 **개심술**로는 치료가 불가능하고 심장과 폐를 동시에 이식해주는 방법이 사용될 수 있지만, 생존율이 희박한 편입니다.



## 증상

심실중격결손은 해부학적인 크기와 위치가 다양한데 만약 다른 기형이 없다면 크기와 위치에 따라 증상, 자연 경과가 다르게 나타납니다. 또한 결손의 크기와 위치에 따라 치료의 필요 여부와 적절한 치료 시기 또한 달라지는데, 이때 폐혈관 저항의 변화가 증상과 자연 경과에 영향을 미치는 요인으로 함께 작용합니다.

### 1. 작은 결손

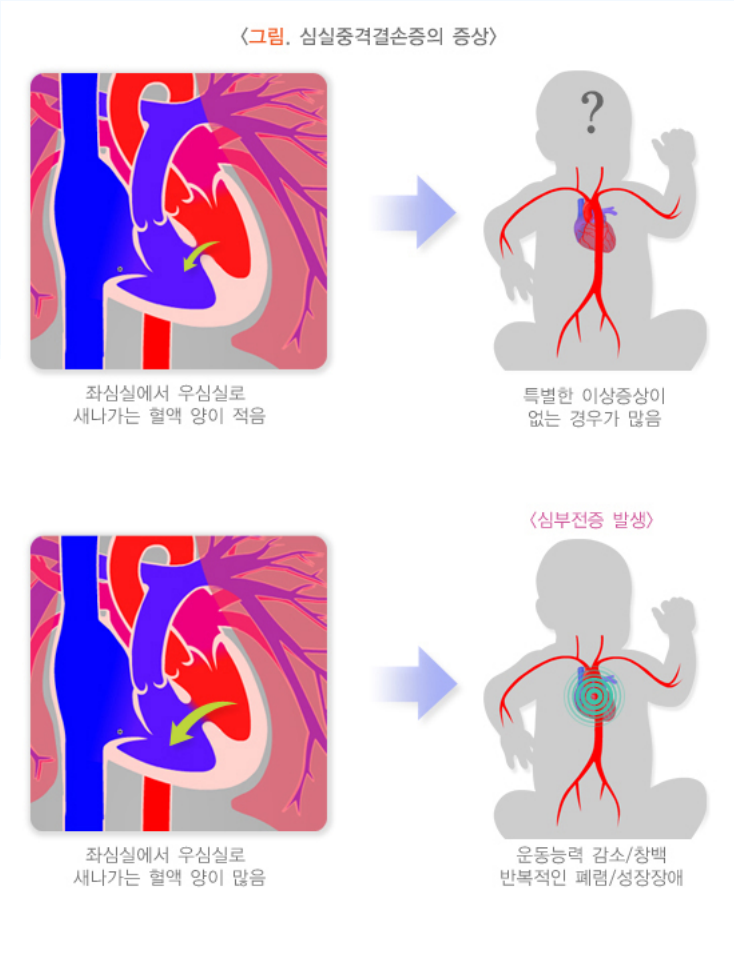
특별한 증상이 없어 아이들은 정상적인 성장을 합니다.

### 2. 중증도 또는 큰 결손

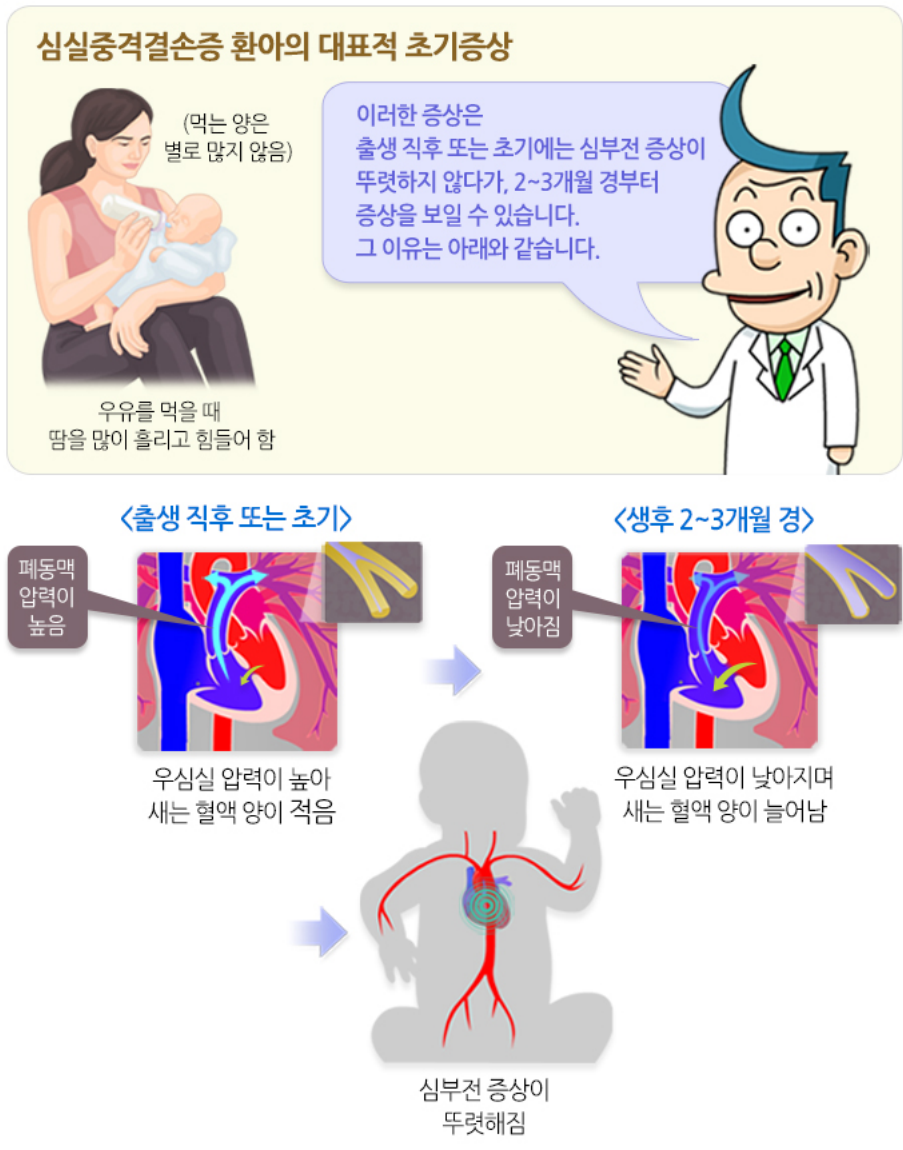
운동 능력이 감소하고, 반복적인 **폐렴**, 성장 장애, 심부전증 등이 나타나게 됩니다.

‘심부전’이란 간단히 말하면 온몸에서 필요로 하는 산소와 물질을 심장이 충분히 공급해 주지 못하는 상태라고 말할 수 있습니다. 주로 심장이 뿔어주어야 하는 혈액량이 너무 많거나, 심장의 수축력이 부족하거나, 혹은 너무 높은 압력을 발생시켜야 할 때 나타나게 됩니다. 대표적인 심부전의 증상은 심장이 빨리 뛰고 호흡이 가쁘며 체중 증가가 잘 안 되어 마르고 창백한 모습을 보이는 것입니다.

어린 아기들에서는 우유를 먹을 때 지나치게 땀을 많이 흘리거나 우유 먹는 것을 몹시 힘들어하면서도 정작 먹는 양은 많지 않은 것을 보게 됩니다. 생후 첫 한 달 동안은 심부전 증상이 뚜렷하지 않다가, 2~3개월 경부터 심부전 증상을 보일 수 있으며, 결손의 크기가 큰 경우 심부전 증상이 더 빨리 생길 수 있습니다.



## <그림 심실중격결손 환자의 초기 증상>



## 진단 및 검사

### 1. 이학적 소견

작은 결손을 가진 환자에서는 특별한 소견은 없습니다. 하지만 큰 결손에서는 체중이 잘 늘지 않는 등 심부전 소견을 보입니다. 심실중격결손으로 왼쪽 심장에서 오른쪽 심장으로 피가 새어 들어가는 흐름은 청진기를 통해 확인할 수 있는데, 심장 소리를 들었을 때 비정상적인 **심잡음**을 들을 수 있습니다.

### 2. 심전도

작은 결손에서는 정상소견을 보입니다. 큰 결손에서는 좌심실 및 좌심방 비대 또는 양심실 비대 소견이 보입니다.

### 3. 흉부 x-선 사진

폐로의 혈류증가 때문에 폐혈관 음영이 증가되어 보이고, 심비대(심장이 커져 있는) 소견이 관찰됩니다.

### 4. 심장초음파검사

초음파를 이용해 움직이는 심장의 모양을 실시간으로 볼 수 있는 검사법으로, 심장내부의 구멍의 크기 및 위치 등을 파악해 확진하며 치료의 방향을 잡는 데 도움을 줍니다.

### 5. 심도자 및 심혈관 조영술

동반된 심장기형이 있거나, 매우 큰 결손이나 늦은 나이에 발견되는 경우 폐동맥 고혈압을 의심해 정확한 폐동맥 저항을 계산해 수술의 여부를 갈음하고자 할 경우 사용합니다.

## 치료

치료는 아이가 힘들어할 요인을 제거하여 편안하게 해주고, 감기 등 다른 질병에 가능한 한 걸리지 않도록 잘 돌보아 주는 것입니다.

## 치료-약물 치료

약물로는 심장 수축력을 좋게 해주기 위한 강심제(디곡신), 몸속의 수분을 감소시켜서 심장과 폐에 많은 양의 피가 부담을 주는 것을 막기 위한 이뇨제, 심장이 온몸으로 피를 뿜어내기 수월하게 해주고 구멍을 통해 새는 피의 양을 줄여주기 위한 안지오텐신 전환효소억제제나 혈관확장제(흔히 혈압약으로 부르기도 함) 등을 사용할 수 있습니다.

## 치료-비약물 치료

심부전이 약물 치료에 반응하지 않는다면, 조기에 수술해 주는 것이 좋습니다. 특히 큰 결손이 있는 경우에는 수술이 꼭 필요한 경우가 대부분이므로, 심부전에 대한 약물치료는 근본치료가 아니고 수술할 때까지 일시적으로 증상의 호전을 위해서 시행하는 치료입니다.

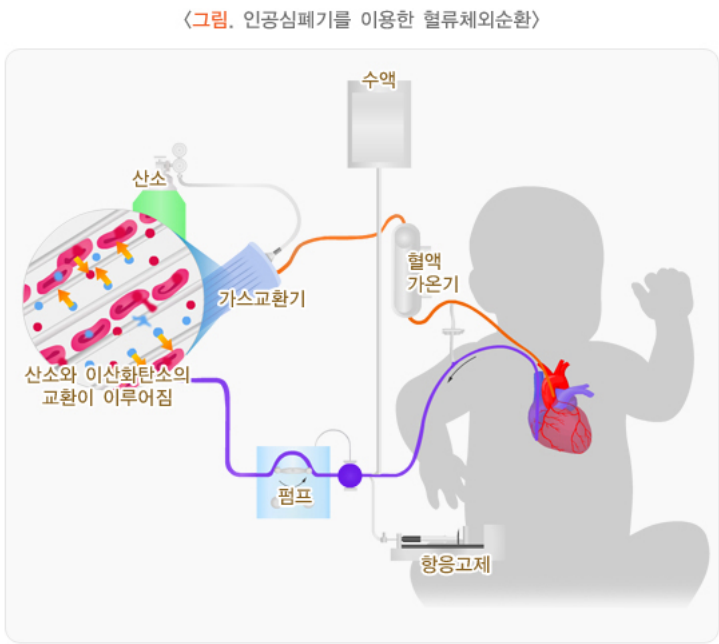
심실중격결손을 막는 방법에는 수술적인 방법과 시술적인 방법 2가지가 있습니다.

### 1. 수술적인 방법

**개흉술**을 통한 수술법이 심실중격결손을 막기 위한 처치에서 가장 일반적인 방법입니다. 수술은 심장의 역할을 대신할 인공심폐기를 이용하여 혈류를 체외순환을 통해 순환시킨 뒤 심장을 열어 구멍을 막는 방법을 쓰는 것이 원칙이나, 수술하기에는 너무 어린 신생아의 경우에는 1차적으로 먼저 **폐동맥 밴딩**을 한 뒤 충분히 성장한 후에(대개 12개월 이 전에), 2차 수술로 결손을 폐쇄할 수도 있습니다. 그러나 이런 경우는 드뭅니다. 구멍이 클 경우 자가 심낭이나 인공물질 등을 사용해 막으며, 구멍이 아주 작은 경우는 일차 봉합으로 막기도 합니다. 최근 들어 최소 절개술이란 기법이 도입되어 상처의 크기를 작게 하고 입원 기간도 단축할 수 있게 되었습니다.

2. 시술적인 방법

최근 들어 혈관을 통해 기구를 삽입해 결손을 막는 경피적 시술이 시도되고 있습니다. 하지만 심실중격결손의 형태나 위치에 따라 제한이 많고, 특히 영유아의 경우에는 시술 자체가 불가능합니다.



심실중격결손은 결손의 크기나 위치에 따라 치료의 방향이나 자연경과가 다양합니다. 각 타입별로 살펴보겠습니다.

1) 작은 크기의 결손

일단 구멍의 크기가 작은 경우(대동맥 크기의 1/3 이하)에는 새는 양이 적고 폐동맥의 압력도 정상이어서 증상이 나타나지 않습니다. 이러한 경우에는 심잡음이 크게 들리지만 성장과 발육은 정상적입니다. 정상적인 아이들처럼 키우면서 생후 1~2년은 6개월에 한 번 정도, 이후는 1년에 한 번 정도 심장초음파검사를 통한 추적 관찰로 자연 폐쇄 여부를 확인하게 됩니다.

위치가 나쁘지 않은 경우 자연 폐쇄율은 60~80% 이상으로 매우 높습니다. 하지만 감염심내막염에 대한 주의가 필요하며, 위치가 나쁜 경우에는 자연 폐쇄를 기대하기 힘들 뿐 아니라 대동맥판막 합병증에 나타날 수 있습니다. 따라서 정기적인 초음파검사를 통한 경과 관찰이 필요합니다.

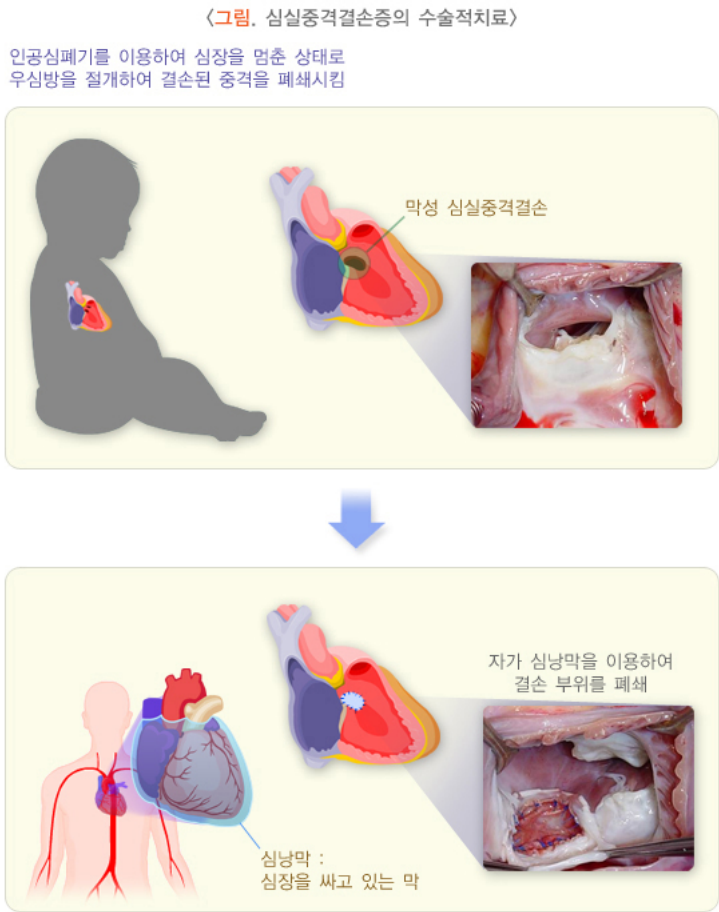
2) 중등도 크기의 결손

구멍의 크기가 중등도(대동맥 크기의 1/2 정도)인 경우에는 영아기에 심부전 증상을 보이는 경우가 자주 있습니다. 대개는 폐동맥 압력이 많이 증가되어 있지는 않고 심부전도 약물치료에 잘 반응하는 편입니다. 영아기 이후(돌 이후)까지 구멍을 통해 비교적 많은 피가 새는 경우는 15~20% 미만이어서 심부전으로 인해 수술을 하는 경우는 적습니다. 하지만 성장을 한 이 후에도 심실중격결손을 통해 의미 있는 양의 피가 샌다면(폐혈류량이 체혈류량의 1.5~2.0배 이상), 아이젠멩거 증후군을 예방하기 위해 아동기나 청소년기 때 수술을 해주어야 할 수도 있습니다.

3) 큰 크기의 결손

구멍의 크기가 큰 경우(대동맥 크기와 비슷한 정도)에는 어린 아기 때부터 심한 심부전 증상을 나타내며 약물치료에 잘 반응하지 않는 경우가 많습니다.

심부전 증상은 흔히 우유를 먹을 때 힘들어하면서 한꺼번에 많이 빨지 못하고 자주 쉬게 되며 지나치게 땀을 많이 흘리는 양상을 보입니다. 전체 수유량도 적습니다. 또한, 호흡이 가쁘며 체중 증가가 잘 안 되어 마르고 창백한 모습을 보이는 경우가 많습니다. 구멍이 큰 경우에는 자연 폐쇄를 기대하기 힘들기 때문에 약물에 반응하지 않는 심부전이 있다면 나이에 관계없이 수술을 해주어야 합니다.





자주하는 질문

Q. 수술 성공률은 얼마나 되나요? 수술 후에 발생할 수 있는 후유증에는 어떤 것이 있습니까 ?

A.



최근 다른 동반 질환이 없거나 미숙아가 아닌 단순 심실중격결손 환자의 수술 성공률은 나이나 체중에 무관하게 거의 100%에 가까우며 수술 후의 후유증도 거의 없이 완치가 가능합니다. 그러나 다음과 같은 경우의 후유증이 있을 수도 있습니다. 1) 완전방실전도 차단: 심실중격결손에 가깝게 붙어 위치하는 심장전도선이 수술 시 손상을 받으면 발생합니다. 손상을 받더라도 대개 회복되나 아주 드물게 수술후 2주 이상 회복되지 않으면 인공심장박동기를 넣어야 합니다. 2) 호흡기 감염: 수술 전에 심한 폐렴으로 호흡기 치료를 오래 받았던 영유아에서는 완치수술 후에도 폐의 손상이 약간 남는 경우가 있어서 폐렴 등의 호흡기 감염이 당분간 반복적으로 나타날 수 있습니다.



공공누리

본 공공저작물은 공공누리 "**출처표시+상업적이용금지+변경금지**" 조건에 따라 이용할 수 있습니다.

☰ 목록

※ 본 페이지에서 제공하는 내용은 참고사항일 뿐 게시물에 대한 법적책임은 없음을 밝혀드립니다. 자세한 내용은 전문가와 상담하시기 바랍니다.

