

CASE REPORT

Eisenmenger씨 증후군 환자의 고관절 전치환술을 위한 마취 관리

정진헌, 박진수, 서용한, 공형윤

순천향대학교 의과대학 천안병원 마취통증의학과

Anesthetic Management for Elective Total Hip Replacement Arthroplasty in a Patient with Eisenmenger's Syndrome

Jinhun Chung, Jinsoo Park, Yonghan Seo, Hyungyoun Gong

Department of Anesthesiology and Pain Medicine, Soonchunhyang University Cheonan Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine, Cheonan, Korea

Eisenmenger's syndrome describes the elevation of pulmonary arterial pressure to the systemic level caused by an increased pulmonary vascular resistance with reversed or bi-directional shunt through an intracardiac or aortopulmonary communication. We report the case of 48-year-old woman with an elective total hip replacement arthroplasty for right femur neck fracture with Eisenmenger's syndrome secondary to large atrial septal defect. Anesthesia was induced with etomidate and rocuronium, maintained with desflurane 5 vol% and O₂ 3 L/min. Mirinone and norepinephrine were infused continuously to decrease right to left shunt. The patient was extubated after spontaneous breathing recovery and transferred to the intensive care unit. She was treated with mirinone, norepinephrine, dopamine, and dobutamine for hypoxemia and hypotension. After 3 hours of admission to intensive care unit, the patient had a cardiac arrest and died 30 minutes later.

Keywords: Anesthesia; Eisenmenger complex; Pulmonary hypertension

서론

선천성 심장질환을 가지고 있는 성인 환자들에서 비심장 수술은 증가하는 추세이며[1] 이런 환자들 중, 특히 Eisenmenger씨 증후군 환자에서 수술기 위험성이 높다. Eisenmenger씨 증후군은 심장 내 또는 심장 외의 좌-우 단락으로 인해 점차적으로 폐혈관질환이 진행되면서 폐혈관저항이 상승하여 결과적으로 우-좌 또는 양측성 단락, 폐동맥고혈압 그리고 전신저산소혈증을 동반하는 질환이다. 이러한 Eisenmenger씨 증후군은 성인 환자에서 비심장 수술 시 사망률이 20%~30%로 마취 관리 시 상당한 주의를 요한다[2].

저자들은 대퇴골 목 골절이 발생한 Eisenmenger씨 증후군 환자를 고관절전치환술을 위해 전신마취를 시행하였고 수술 후 중환

자실에서 사망한 예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

신장 160 cm, 체중 76 kg인 48세 여자 환자가 미끄러져 넘어진 후 발생한 우측 대퇴골 목 골절로 고관절전치환술 시행하기 위해 전신 마취가 계획되었다. 과거력상 환자는 7년 전 식도정맥류 파열로 내시경적 지혈술을 시행 받았고, 식도정맥류의 원인에 대한 평가과정에서 만성 B형 간염으로 인한 간경변증을 진단받았으며, 5년 전 서서히 악화되는 호흡곤란의 원인에 대한 검사과정에서 심실중격결손과 Eisenmenger씨 증후군을 진단받고 보존적 치료를 받으며 지

Correspondence to: Jinhun Chung

Department of Anesthesiology and Pain Medicine, Soonchunhyang University Cheonan Hospital, 31 Suncheonhyang 6-gil, Dongnam-gu, Cheonan 31151, Korea

Tel: +82-41-570-2722, Fax: +82-41-573-3559, E-mail: anesth70@schmc.ac.kr

Received: May 28, 2018 / Accepted after revision: Jun. 11, 2018

© 2018 Soonchunhyang Medical Research Institute

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>).

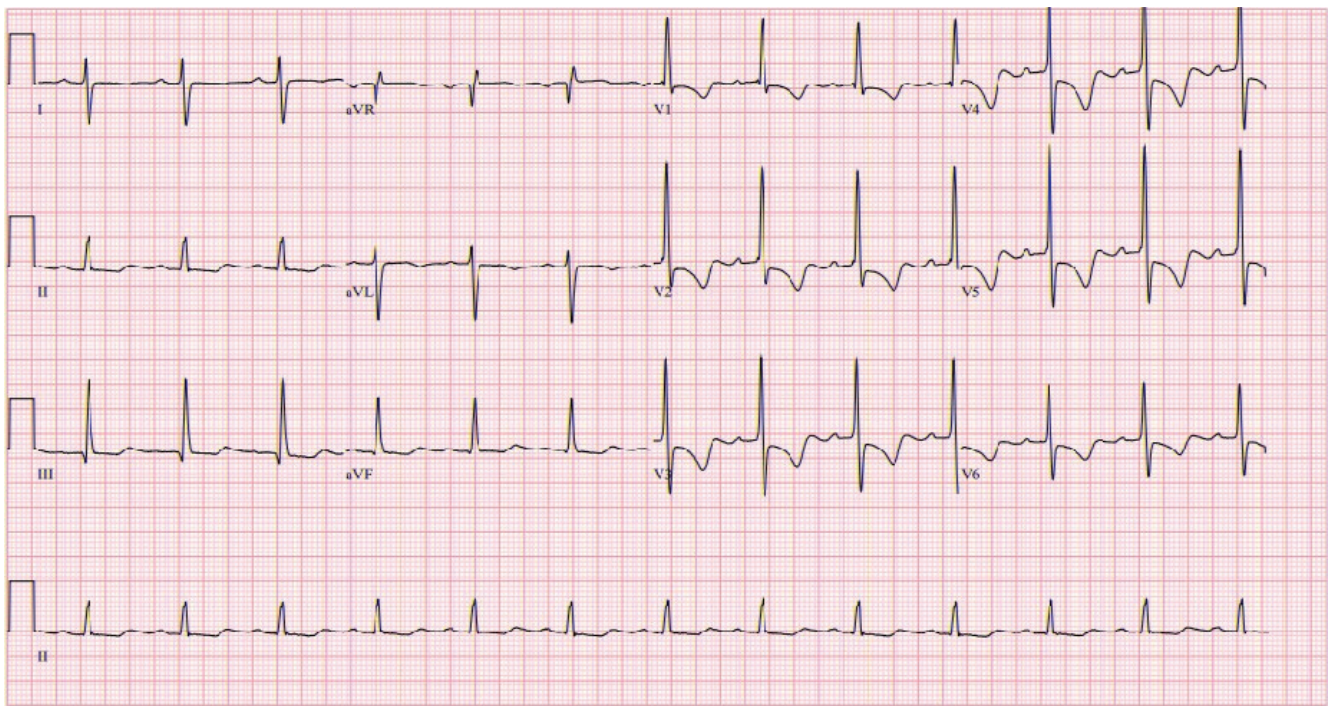


Fig. 1. Electrocardiography shows right axis deviation and right ventricular hypertrophy.

내왔다. 평소 청색증은 보이지 않았고 계단을 오를 때에 숨차하였으나 일상생활은 가능하였다.

수술 전 시행한 일반혈액검사상 백혈구 4,400/mm³, 혈색소 12.6 g/dL, 적혈구용적 36.4%, 혈소판 52,000/mm³였고, 혈액응고검사상 프로트롬빈 시간 18.2초(1.63 international normalized ratio), 활성화 부분 트롬보플라시틴 시간 39.2초였으며, 동맥혈가스분석상 안면마스크로 산소 6 L/min 투여한 후 pH 7.498, PaCO₂ 23.8 mm Hg, PaO₂ 106.2 mm Hg, HCO₃⁻ 18.1 mmol/L, SaO₂ 97.4%였다. 심전도상 우측 심장축 편위 및 우심실 비대소견을 보였고(Fig. 1), 단순흉부촬영상 심장 비대와 폐동맥 확장소견을 보였다(Fig. 2). 심초음파상 박출계수(ejection fraction) 60%, 심방중격결손에 의한 양측성 단락, 중등도의 삼첨판 역류증, 우심방의 분할영역 변화(fractional area change) 14%로 중증의 우심실 수축장애와 중증의 폐동맥 고혈압 소견을 보였다.

수술 전 투약은 수술실 도착 30분 전 glycopyrrolate 0.2 mg 근주 후 안면마스크로 산소 6 L/min 투여한 뒤 수술실로 이송하였으며 수술실 입실 후 심전도, 비침습적 혈압 그리고 맥박산소포화도를 측정하였고 마취심도감시장치(bispectral index)를 거취하였다. 심전도는 정상동리듬이었고 혈압 139/94 mm Hg, 심박수 108회/분, 맥박산소포화도 90%였다. 마취유도 전 동맥혈가스분석과 침습적 혈압 측정을 위해 우측 요골동맥에 22G 혈관카테터를 삽입하였다. 마취유도는 etomidate 10 mg으로 하였고 의식소실을 확인한 후 rocuronium 40 mg을 정주하였으며 3분 후 기관내삽관을 시행하

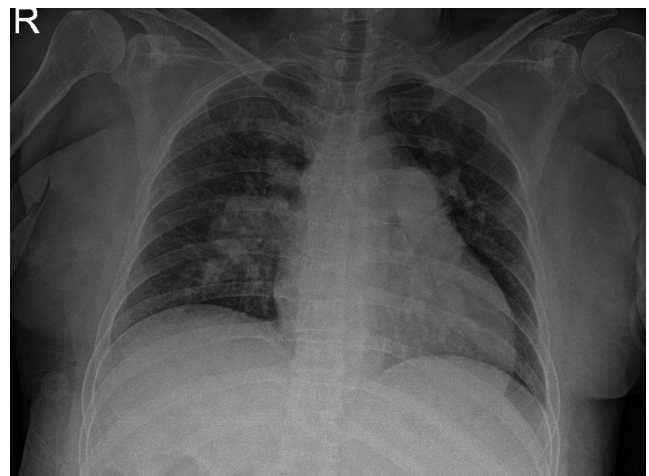


Fig. 2. Preoperative chest X-ray shows cardiomegaly and pulmonary artery dilatation.

였다. 중심정맥압 측정과 승압제 투여를 위해 우측 내경정맥에 중심정맥 카테터를 거취하였다. 마취유지는 desflurane 5 vol%과 O₂ 3 L/min으로 하였다. 마취유도 후 수술 중 단락의 위치, 방향, 양, 심실의 기능을 평가하기 위해 경식도심초음파를 거취하여 심방중격결손에 의한 양측성 단락을 확인하였다. 마취유도 후 우-좌 단락의 개선을 위해 milrinone을 loading dose 없이 0.5 µg/kg/min으로 주입하기 시작하였다.

수술 시작 전까지 동맥혈압 114-143/61-90 mm Hg, 심박수

88-93회/분, 맥박산소포화도 88%-93%, 호기말이산화탄소분압 34-35 mm Hg, 중심정맥압 14-15 mm Hg였고 동맥혈가스분석상 pH 7.379, PaCO₂ 51.8 mm Hg, PaO₂ 55.7 mm Hg, HCO₃⁻ 29.9 mmol/L, SaO₂ 88%였다. 수술 시작 후 동맥혈압 120-142/60-72 mm Hg, 심박수 100-112회/분, 맥박산소포화도 86%-88% 유지되었으며, 수술 시작 60분 경과할 무렵 동맥혈압 93/48 mm Hg, 심박수 120회/분, 맥박산소포화도 85% 그리고 중심정맥압 10 mm Hg으로 측정되어 혈압과 전신혈관저항 유지를 위해 norepinephrine 0.03 µg/kg/min을 정주하였다. 수술 시작 90분 후 동맥혈압 102/55 mm Hg, 심박수 117회/분, 맥박산소포화도 90%, 호기말이산화탄소분압 32 mm Hg, 중심정맥압 10 mm Hg였고 동맥혈가스분석상 pH 7.327, PaCO₂ 53.1 mm Hg, PaO₂ 56.9 mm Hg, HCO₃⁻ 27.2 mmol/L, SaO₂ 87%였다. 수술이 끝난 후 용수 호흡으로 자발호흡을 하였고, sugammadex 200 mg로 근이완을 역전시킨 후 즉시 기관 내 튜브를 발관 후 안면 마스크로 산소 6 L/min을 주면서 중환자실로 이송했다.

총 마취시간과 총 수술시간은 각각 170분, 100분이고, 수액 투입량은 lactated Ringer's 용액 1,200 mL와 hydroxyethyl starch 400 mL였으며 소변량 300 mL, 출혈량 400 mL였다.

중환자실 이송 후 계속해서 안면 마스크로 산소 6 L/min를 주고 milrinone 0.5 µg/kg/min와 함께 norepinephrine 0.03 µg/kg/min을 지속적으로 주입하였다. 이때 혈압 95/45 mm Hg, 심박수 105회/분, 맥박산소포화도 90%였고 동맥혈가스분석상 pH 7.39, PaCO₂ 41.2 mm Hg, PaO₂ 52.7 mm Hg, HCO₃⁻ 24.4 mm Hg, base excess -0.5 mmol/L, SaO₂ 87%였고, 일반혈액검사상 혈색소 9.6 g/dL, 적혈구용적 26.3%, 혈소판 87,000/µL였다. 환자가 수술부위 통증과 함께 가슴 답답한 증상을 호소하여 심근효소 혈액검사와 심초음파검사를 시행하였다. 심근효소 혈액검사는 정상범위였으며 심초음파검사상 수술 전과 비교하여 우심실 수축장애와 폐고혈압이 더 악화되었다. Norepinephrine을 점진적으로 증량하여 중환자실 도착 90분 후에는 혈압 90/40 mm Hg, 심박수 105회/분, SaO₂ 75%였고, 우심실부전 치료를 위해 dopamine 5 µg/kg/min, dobutamine 5 µg/kg/min을 주입하기 시작하였다. 중환자실 도착 후 3시간째에 혈압 60/40 mm Hg, 심박수 104회/분 체크되던 중 심정지가 발생하였으며 30분간의 심폐소생술 후에도 자발순환이 회복되지 않고 사망하였다.

고 찰

Eisenmenger씨 증후군은 기존의 심방중격결손, 심실중격결손, 동맥관 개존증, Fallot씨 4징, 총동맥관 잔유와 같은 선천성 심질환이 있을 때, 이를 통한 좌-우 단락으로 우심의 혈류량이 증가하고 이로 인해 폐혈관의 조직학적인 변화로 인해 폐혈관저항이 증가되

어 불가역적인 폐고혈압을 만들고 이로 인해 우심압이 크게 증가되면 양측성 또는 우-좌 단락이 유발되는 질환이다[3].

Eisenmenger씨 증후군의 임상증상으로는 청색증과 사지 말단의 고지, 노작성 호흡곤란, 피로 등이 있으며 심부전, 부정맥, 실신, 흉통, 객혈 및 통풍 등도 나타날 수 있다. 이 질환의 자연 병력은 대부분 환자가 유아시기엔 울혈성 심부전을 겪고, 후에 말초 폐혈관 저항이 증가로 인해 좌-우 단락이 감소되면 증상이 호전되며 유년기에는 활동적인 생활을 영위한다. 그 이후 우-좌 단락이 생겨서 우심실 저산소증을 보이게 된다. 사망원인으로는 급사, 심부전, 폐경색, 뇌종양 등이 있다[4,5].

Eisenmenger씨 증후군 환자들의 마취는 마취과 의사들에게 특히 어려운 문제다. 주술기 사망률이 높기 때문에 비심장 수술은 절대적으로 꼭 필요한 경우에만 시행되어야 한다. 주술기 사망의 예측변수로는 실신의 기왕력, 나이 혹은 증상 진행 정도, 심실상성 부정맥, 우심방압의 증가, 동맥혈 산소포화도가 85% 미만, 심부전증, 심각한 우심실부전 그리고 trisomy 21 등이 있다[1].

Eisenmenger씨 증후군 환자에서 마취를 할 때 가장 중요한 것은 우-좌 단락의 양을 조절하는 것이다. 우-좌 단락의 양은 폐동맥압과 전신혈압 사이의 관계에 따라 결정된다. 전신혈압이 폐동맥압보다 커지게 되면 우-좌 단락의 양이 줄어들게 된다. 이러한 이유로 Fallot씨 4징과 같은 청색증 환자에서 우-좌 단락의 증가로 저산소증이 심해지는 경우에 혈관수축제를 사용하여 전신말초저항을 증가시켜서 우-좌 단락량을 줄여줄 수 있다. 그러나 Eisenmenger씨 증후군 환자에서는 혈관수축제의 작용을 예측하기가 어렵고, 일부 연구에서는 이러한 혈관수축제의 사용이 오히려 청색증을 악화시킨다는 보고도 있다[6]. 또한 전신혈관저항이 증가하여 좌-우 단락이 형성되면 우심실부전의 위험이 있기 때문에 Eisenmenger씨 증후군 환자에서의 혈관수축제 사용은 신중을 기해야 하는데, 본 증례에서는 순수 α 아드레날린성 약제인 phenylephrine 대신 전신혈관저항이 떨어지지 않으면서도 우심실 수축력을 보조할 수 있도록 norepinephrine을 투여하였다.

마취제와 마취방법은 환자의 혈액학적 상태와 수술에 따라 개별적으로 선택되어야 한다. 전신마취와 부위마취 둘 다 Eisenmenger씨 증후군 환자들에서 성공적으로 사용되어 왔다[7,8]. 그러나 척추마취 혹은 경막외마취는 전신혈관저항을 감소시켜서 우-좌 단락을 촉진시킬 수 있다. 그래서 전신마취가 고위험 수술을 받는 환자들에서 환기조절이 용이하여 선호하는 편이다[1]. 본 증례에서는 혈액응고가 연장되어 있어 부위마취 시 혈종 발생 가능성과 전신혈관저항의 감소에 의한 우-좌 단락의 촉진 가능성 때문에 전신마취를 선택하였다.

마취유도 시 대부분의 정맥마취제들은 심근 수축력을 둔화시키고 전신혈관저항을 감소시켜 마취유도 동안 조직으로의 산소운반에 악영향을 끼칠 수 있다. 대신에 etomidate는 심장능력이 저하된

선천성 심장질환에서 혈액학적으로 안정하게 사용할 수 있다는 보고가 있다[9]. 본 증례에서도 etomidate를 사용하였다.

마취유도 후 우심실 후부하를 줄여 우심실부전을 막기 위해서는 폐동맥이완제의 투여하며, 고려할 수 있는 약물로는 nitroglycerin, sodium nitroprusside, milrinone, dobutamine, prostacyclin이 있다. Milrinone은 bipyridine 유도체로서 심장이나 혈관에서 phosphodiesterase III를 선택적으로 억제하여 cyclic adenosine monophosphate (cAMP)를 증가시키고 이로 인해 심근세포 내에 칼슘이온농도가 증가하면서 심근의 수축력이 강화되며, 증가된 cAMP로 인해 수축에 관련된 단백질의 인산화가 일어나 혈관근육이 이완하게 된다. 이러한 이유로 심부전 환자에서 milrinone을 사용하는 경우 혈액학 지표가 개선되며, 또한 폐동맥에도 작용하여 우심실부전이 있는 경우 우심실의 후부하를 감소시킴으로써 우심실부전 치료에 효과적이다[10].

마취 유지 중에는 조절 호흡 시 높은 산소분압(FiO_2 0.6-1.0)과 적절 수준의 과환기($PaCO_2$ 30-35 mm Hg)가 바람직하며 과도한 양압을 피하기 위하여 일회 호흡량을 낮게(6-8 mL/kg) 유지하여야 한다. 대사성 산증은 피해야 하며 수술 중 발생하기 쉬운 저체온증을 예방해야 한다. 또한 혈액량 감소는 우-좌 단락의 정도를 증가시키기 때문에 혈관 내 용적을 유지하는 것이 중요하다[11].

폐동맥 고혈압은 마취 회복 시에도 악화될 수 있기 때문에 주의해야 한다. 환자의 회복 시에는 저환기로 인한 저산소혈증의 악화를 피하기 위해 빠른 의식 회복, 완전한 근력 회복, 기도를 유지할 수 있는 충분한 능력을 갖추는 것이 필수적이며 또한 이를 위해 마취 중 마약성 제제와 근이완제의 사용량을 최소한으로 하는 것이 바람직할 것이다. 또한 수술 종료 후 초기 기도 발관이 더 효과적일 수 있으며 양압환기 시 폐혈관저항이 증가해서 폐혈류량이 감소할 수 있기 때문이다[12]. 또한 통증은 교감신경의 흥분을 유발하여 혈액학적 상태를 안정적으로 유지하는 것을 어렵게 하기 때문에 수술 후 통증조절 또한 유의해야 한다.

Eisenmenger씨 증후군과 같은 성인의 선천성 심장질환의 경우 우심실 수축력의 감소, 우심실 용적 과부하, 우심실 압력 과부하와 같은 우심실부전의 병태생리적 요인을 복합적으로 갖고 있다. 또한 전신마취하에서 기계호흡과 마취유도 후의 전신혈관저항의 감소는 우심실부전의 유발인자가 될 수 있다. 우심실부전으로 인해 우심실 압력 과부하가 발생하면, 심박출량이 감소하여 저혈압이 발생하고, 우심실로의 관류가 감소하여 더욱 우심실의 수축력이 감소하게 되는 악순환에 빠지게 된다. 우심실부전이 발생하였을 때에는 교정 가능한 원인이 있다면 이를 교정하는 것이 가장 중요하다. 하지만 Eisenmenger씨 증후군처럼 우심실부전의 원인을 교정할 수 없다면 보존적 치료를 시행한다. 저산소증, 산혈증, 고탄산혈증, 높은 압력의 양압 환기를 피해야 한다[11].

본 환자의 경우는 환자의 혈액학적 변화는 마취각성 시까지는 어

느 정도 정상범위 내에 있었으나, 마취각성 후의 통증과 혈압증가에 따른 심근산소 소모량의 증가, 수술부위 배액관으로의 출혈 등에 의한 순환 혈액량의 감소로 혈압 저하와 산소포화도 감소가 일어나고, 이로 인해 폐혈관저항이 더욱 증가하고 산증이 심해지는 악순환에 빠짐으로써 결국 회복이 어렵고 사망에 이르게 된 것으로 보인다. 폐와 전신순환 사이에 악순환이 발생하여 우심실부전이 발생하면, Eisenmenger씨 증후군의 경우 우심실부전의 원인을 교정할 수 없기 때문에 효과적인 심폐소생술이 가능하지 않다.

결론적으로, Eisenmenger씨 증후군 환자의 마취는 전신혈관수축제와 선택적 폐동맥이완제를 사용하여, 심장 내 단락을 조절하고 적절한 심박출량을 유지하는 것이 가장 중요하며, Eisenmenger씨 증후군의 혈액학적 변화에 대한 충분한 지식과 경험이 더 중요할 것으로 생각된다.

REFERENCES

1. Cannesson M, Earing MG, Collange V, Kersten JR. Anesthesia for non-cardiac surgery in adults with congenital heart disease. *Anesthesiology* 2009;111:432-40.
2. Bennett JM, Ehrenfeld JM, Markham L, Eagle SS. Anesthetic management and outcomes for patients with pulmonary hypertension and intracardiac shunts and Eisenmenger syndrome: a review of institutional experience. *J Clin Anesth* 2014;26:286-93.
3. Heath D, Edwards JE. The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease; a description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital cardiac septal defects. *Circulation* 1958;18(4 Part 1):533-47.
4. Young D, Mark H. Fate of the patient with the Eisenmenger syndrome. *Am J Cardiol* 1971;28:658-69.
5. Saha A, Balakrishnan KG, Jaiswal PK, Venkitachalam CG, Tharakan J, Titus T, et al. Prognosis for patients with Eisenmenger syndrome of various aetiology. *Int J Cardiol* 1994;45:199-207.
6. Chaney MA. Craniotomy in a patient with Eisenmenger's syndrome. *Anesth Analg* 1992;75:299-302.
7. Hofland J, Gultuna I, Tenbrinck R. Xenon anaesthesia for laparoscopic cholecystectomy in a patient with Eisenmenger's syndrome. *Br J Anaesth* 2001;86:882-6.
8. Cole PJ, Cross MH, Dresner M. Incremental spinal anaesthesia for elective Caesarean section in a patient with Eisenmenger's syndrome. *Br J Anaesth* 2001;86:723-6.
9. Andropoulos DB, Stayer SA, Skjonsby BS, East DL, McKenzie ED, Fraser CD. Anesthetic and perioperative outcome of teenagers and adults with congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2002;16:731-6.
10. Chen EP, Bittner HB, Davis RD Jr, van Trigt P 3rd. Milrinone improves pulmonary hemodynamics and right ventricular function in chronic pulmonary hypertension. *Ann Thorac Surg* 1997;63:814-21.
11. Gille J, Seyfarth HJ, Gerlach S, Malcharek M, Czeslick E, Sablotzki A. Perioperative anesthesiological management of patients with pulmonary hypertension. *Anesthesiol Res Pract* 2012;2012:356982.
12. Park JW, Moon HH, Cheong SH, Choe YK, Kim YJ, Shin CM, et al. General anesthesia for Cesarean section in a pregnant woman with Eisenmenger's syndrome. *Korean J Anesthesiol* 1999;36:740-6.