

잔여 심실 중격 결손과 우심실 유출로 협착으로 유발된 용혈성 빈혈의 외과적 치험

홍민수* · 차경태* · 최병철* · 안육수* · 허 용* · 김병열* · 이정호*

—Abstract—

Surgical Treatment of Hemolytic Anemia Induced by Residual VSD and PS

Hong, M.S., M.D.¹, Cha, K.T., M.D.², Choi, B.C., M.D.³, Ahn, W.S., M.D.⁴,
Hur, Y., M.D.⁵, Kim, B.Y., M.D.⁶, Lee, J.H., M.D.⁷

A patient with intravascular hemolysis due to residual shunt and right ventricular outflow track obstruction after total correction of TOF was presented.

The patient was 29 years old female. She underwent VSD closure with dacron patch, infundibulectomy, pulmonic valvotomy and direct closure of PFO.

8 months after the operation, severe intravascular hemolysis and hemolytic anemia appeared. Conservative therapies were not effective, her general condition and laboratory finding got worse gradually.

She underwent reoperation, the shunt was closed and right ventricular outflow tract obstruction was corrected by pulmonary valvotomy, infundibulectomy and transannular patch. After operation, hemolysis disappeared dramatically.

Severe hemolysis may induce renal failure and necessitate transfusion frequently. If hemolytic anemia is not corrected by conservative treatment, early reoperation is required.

서 론

심장의 판막 치환술로 유발된 혈관내 용혈이 용혈성 빈혈을 유발 시키는 경우는 국내외적으로 많이 보고되고 있으나, 심실 중격 결손증 수술후 침포의 leakage, 우심실 유출로 협착증 수술후에도 협착이 잔존하는 경우와 판막치환술 외의 심장수술등으로 용혈성

빈혈이 생기는 경우는 드물게 보고되고 있다^{1,2,3,4,5,6)}.

심한 용혈인 경우에 이차적으로 신부전증을 유발시키고 잦은 수혈이 필요하게 되므로 전염성 질환에 대한 감염의 가능성이 커지게 된다. 따라서 이에 대한 예방및 치치가 필요하다.

본 국립의료원 흉부외과에서는 활로써사정증을 완전 교정술후 8개월째에 혈관내 용혈이 발생되었는데, 보존적 요법으로 교정이 되지않아서 잔여 심실 중격 결손증과 우심실 유출로 폐쇄증을 교정함으로써, 혈관내 용혈로 인한 빈혈이 교정되어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

*국립의료원 흉부외과

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
National Medical Center

본 논문은 1992년도 국립의료원 임상 연구비로 이루어진 것임

증 례

상기 환자는 큰 심실중격 결손증(subpulmonary type), overriding aorta(50%), 우심실 비대증, 폐동맥판막 협착증(bicuspid) 및 누두부 협착을 동반한 활로씨 사정증을 1991년 4월 우심실 절개술 및 주폐동맥 절개술을 통해 누두부 절제술, 폐동맥 판막 절개술, 침포를 이용한 심실 중격 결손증 교정술을 실시하였다.

술후 폐동맥 판막 부위에서 수축기 잡음이 작게 들리는 것 이외에는 특이한 문제 없이 퇴원 하여 잘 지내 오다가 술후 약 8개월후 운동시 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 입원 당시 혈색소는 4.4gm/dl, hematocrit 15.4%, reticulocyte 5.1%, 백혈구 8000/mm³ 그리고 혈소판 315000/mm³이었다.

혈액도말 검사상 적혈구 소견은 microcytic to macrocytic, hypochromic to normocytic, anisocytosis(+), poikilocytosis(+), burr cells, schistocytes, polychromasia 등이었고, 백혈구는 normal distribution과 적절한 수를 보였고, 그리고 혈소판 형태와 수도 정상이었다. 간기능 검사상 SGOT는 102 U/L로 증가되어 있었고, LDH 1061U/L와 혈청 bilirubin level은 2.1mg/dl로 각각 증가 되었다. 혈청 protein과 albumin은 각각 5.7 과 3.6 mg/dl 였다. 혈청 철분과 TIBC는 각각 20과 352 g/dl로, 철분은 감소되었고 TIBC는 정상이었다. 세차레에 걸친 direct & indirect Coomb's test(-), Ham's test(-), cold agglutinin test(-), serum complement도 정상이었다고, 그리고 비정상적인 항체도 없었다. 환자의 혈액형은 O Rh(+), 적혈구의 osmotic & mechanical fragility test는 정상이었다. B형 간염에 대한 항체는 형성되어 있었고, C형 간염에 대한 항체는 없었다. 요 검사에서 적혈구가 중등도로 나왔다. 요 hemosiderine은 양성이고 bilirubin, urobin, 및 urobilinogen등은 모두 음성이고, 대변 benzidine 검사는 음성이었다. 이상과 같은 소견을 종합해 볼때 intravascular hemolysis가 anemia를 유발시키는 것으로 생각되었다.

술전 혈색소를 10.2gm/dl로 유지키위해 두달동안 15 pints의 적혈구 농축액이 필요하였고 prednisolone을 사용하였으나, 병의 진행에 영향을 못미치는 것 같

았다. 첫번째 수술후 Lt. sternal border를 따라 GI/VI 수축기 잡음이 들렸었는데, 빈혈로 입원 당시에는 수축기 잡음이 G IV/VI로 들렸다. 심초음파 상에서는 심실 중격 결손 교정에 사용한 침포가 detachment된것과 우심실 유출로가 좁아진 것이 보였다. 심도자 검사에서 우심실과 우심방사이의 O₂ step-up은 없었으며 주폐동맥과 우심실 압교차가 100 mmHg였다(표 1). 우심실압이 너무높고 빈혈이 보존적 요법으로 해결되지 않아 수술을 결정 하였다.

표 1. 심도자 검사

TIME	PREOP.	Before lst. OP.	After 2nd. OP.
RV (mmHg)	94 / 0 / 7	118 / 0 / 8	40 / 6 / 12
MPA (mmHg)	28 / 5 / 10	18 / 6 / 12	30 / 12 / 18
LV (mmHg)	96 / 0 / 7	120 / 52 / 73	120 / 52 / 73
RV-RA			
O ₂ STEP-UP	10%	NO	NO

수술 소견 및 방법

주폐동맥과 우심실 절개술 통해 잔여 심실 중격 결손이 존재하는 것을 확인하였다. 잔여 심실 중격 결손은 작았고, 결손 주위의 침포부위는 내피세포화(endothelialization)가 되어 있지 않았다. 그래서 잔여 심실 중격 결손 부위를 직접 봉합하였다(그림 1). 폐동맥판막은 과거에 판막 절개술 한것이 두터워져 있었고, 잘 움직이지 않았으며 아주 작은 개구부(직경 7mm)를 보였다. 누두부는 심한 섬유근육성 비대를 보였다. 그래서 폐동맥판절개와 우심실 누두부절제를 하였다. 그리고 침포를 이용한 우심실 유출로 확장술도 시행하였다.

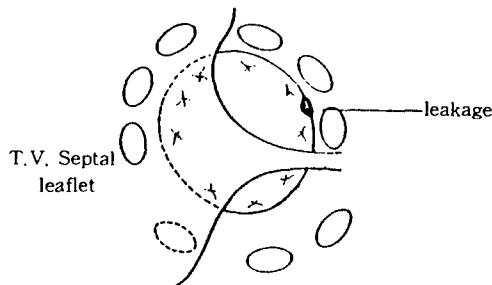


그림 1. 재수술시 모식도

체의순환후 술장에서 주폐동맥과 우심실 압력을 측정하였는데 압교차는 10mmHg이었다.

고 찰

경 과

환자는 술후 심잡음이 사라졌고, SGOT 31 U/L, total bilirubin 0.6 mg/dl, LDH 211 U/L이었던데, 수술한 기점으로 줄어드는 추세를 보여 주고 있었다(그림 2). 술후 2일째부터 수혈없이 혈색소가 12.4 g/dl로 유지되었다(그림 3). 술후 시행한 심도자 검사상 주폐동맥과 우심실 사이의 압교차는 수축기에서 10 mmHg였다(표 1). 혈액 도말 검사에서는 poikilocytosis와 anisocytosis가 있긴 있었으나 술전 보다는 상당히 줄어들었고 시간이 경과함에 따라 점점 줄어드는 양상을 보였다.

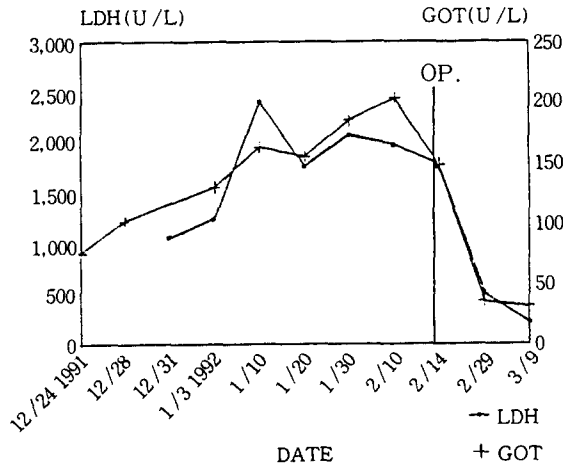


그림 2. Serum LDH & GOT

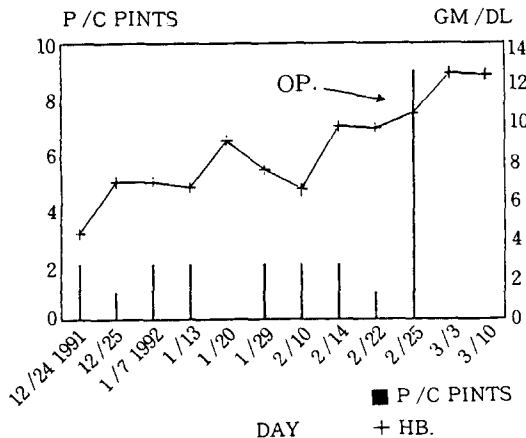


그림 3. Serum HB & Transfusion

와류, Cleavage 또는 abrasion에 의해 일어나는 용혈성 빈혈을 집합적으로 적혈구 파쇄 증후군이라 한다 (red cell fragmentation syndromes). 이 증후군은 크게 microangiopathic hemolytic anemia와 macroangiopathic hemolytic anemia로 나누어진다. 전자는 미세 맥관계에 전방적인 섬유소 침착의 결과로 일어난다. 그리고 세동맥이 좁아지고 경화되고, 혈관내가 거칠어 질때도 생긴다. 후자는 심장 또는 대혈관 중의 혈류의 이상이라든가 혈관내 이물과의 접촉으로 생긴다. macroangiopathic hemolytic anemia는 심장 수술에서 합병될수도 있다고 한다⁷⁾.

본 예에서는 활로씨 사징증 완전 교정술후 잔여 심실중격 결손과 우심실 유출로협착으로 인해서 용혈성 빈혈이 유발되었다. 이것의 발생원인으로는 내피세포화 되지 않은 dacron 철편, shearing stress의 존재가 직접적인 관계가 있다고 생각되어진다. 적혈구는 3000 dynes/Cm²에서 용혈이 일어나기 시작해서 이 수치 이상에서는 급격히 용혈이 일어난다고 한다. 본례에서는 압교차가 100 mmHg이었으므로 Bernoulli의 공식을 사용하면 약 8000 dynes/Cm²의 shearing stress가 작용된다^{8,9)}. 그리고 적혈구막은 적혈구 면적의 110%이상인 stretching에는 견디어 내지 못한다. 이 이상의 tensile strength가 발생되면 적혈구막은 터지고 찢어지게 되고, 두개의 fragments를 형성하게 되는데, 이것이 spherocytes와 poikiloshocytes를 형성하게 하는 기전으로 생각되어지고 있다^{9,10,11)}.

Shearing stress는 잔여 심실 중격 결손과 심한 PS에서 유발될수 있는데, 적혈구에 대한 shearing stress는 수축기압차가 클수록 증가된다고 한다¹⁴⁾ 본예에서는 우심실과 좌심실의 압교차가 얼마되지 않으므로 주로 우심실 유출로협착이 shearing stress를 유발시킨 것으로 생각되어진다.

잔여 심실 중격 결손이 철편을 사용한데서 생겼고, 압교차가 있다하더라도 임상적으로는 용혈성 빈혈이 인지되지 않는 경우도 있다¹⁾.

치료는 보전적 요법이 일반적이나 빈혈이 심하고 보존적 요법이 효과가 없을 경우에는 재수술을 요하고 본례와 같이 수술을 필요하는 다른 병과 합병되어 있

을 경우에는 조기에 재수술을 하는것이 좋을것으로 생각된다.

결 론

본 국립의료원 흉부외과학교실에서는 최근 잔여 심실중격결손과 우심실 유출로 협착으로 유발된 용혈성 빈혈을 외과적 치험으로 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Kuribayashi R, Sakurada T, Sekine T, Aida H, Abe T. *Intravascular hemolysis due to residual shunt after patch closure of VSD. Kyobu-Geka* 1992; 45; 537-540.
2. HM Sayed, JV Dacie, DA Handley, SM Lewis, WP Cleland. *Hemolytic anemia of mechanical origin after open heart surgery. Thorax* 1966; 16; 356-360.
3. Hines GL, Finnelly TT, Doyle E, Ison OW. *Near fatal hemolysis following repair of ostium primum atrial septal defect. J Cardiovasc Surg(Tbrino)* 1978; 19; 7-10.
4. Nobuyaki A, Tadashi I, Manabu Y, Shigeki I. *Intravascular hemolysis with pulmonic stenosis. Chest* 1977; 71; 561.
5. Jaumin P, Cornu G, Vliers A, Goenen M, Rav-eau A, Ponlot R, Chaland CH. *Massive intravascular hemolysis after closure of interventricular septal defects. Ann Chir Thorac Cardiovasc* 1977; 16; 69-72.
6. Liddy TJ, Roberts WC. *Chronic intravascular hemolysis(renal hemosiderosis) after incomplete prosthetic closure of a ventricular septal defect and noncalcific aortic regurgitation. Am J Clin Patho* 1970; 53; 839-42.
7. James HJ. *BLOOD 1st ed. Boston/Toronto: Little, Brown and Company, 1987.*
8. Robert NM, Edward CL, JD Hellums, Clarence PA Jr. *Fragility of abnormal erythrocytes evaluated by response to shear stress. J Lab Clin Med* 1975; 85; 67-74.
9. Charles GN, Edward CL, Clarence PA Jr., JD Hellums. *Erythrocyte damage and destruction induced by shearing stress. J Lab & Clin Med* 1968; 71; 784-790.
10. Rand RP, Burton Ac. *Mechanical properties of the red cell membrane. I. Membrane stiffness and intracellular pressure. Biophys J* 1964; 4; 115.
11. Rand RP. *Mechanical properties of the red cell membrane. II. Viscoelastic breakdown of the membrane. Biophys J* 1964; 4; 303.