

림프관평활근종증에 의한 호흡부전 환자에서의 순차적양측 폐이식 치험

성 숙 환* · 김 주 현* · 김 영 태* · 서 정 욱** · 유 철 규*** · 김 영 환***
한 성 구*** · 심 영 수*** · 오 용 석**** · 임 정 기*****

=Abstract=

Bilateral Sequential Lung Transplantation for a case with Respiratory Failure due to Lymphangiomyomatosis

Sook Whan Sung, M.D.*, Joo Hyun Kim, M.D.*, Young Tae Kim, M.D.*, Jeong Wook Seo, M.D.**,
Chul Gyu Yoo, M.D.***, Young Whan Kim, M.D.***, Sung Koo Han, M.D.***,
Young-Soo Shim, M.D.***, Yong-Seok Oh, M.D.****, Jung Gi Lim, M.D.*****

Pulmonary lymphangiomyomatosis is a chronic destructive disease of the lung affecting women of childbearing ages which eventually leads to respiratory failure. Lung transplantation is the only conclusive therapeutic measure because this disease responds poorly to other therapies. To date, only a few reports in the literature describes the clinical experience of the bilateral sequential lung transplantation of this rare condition. We performed a bilateral sequential lung transplantation on a 32-year-old woman suffering from lymphangiomyomatosis. The heart-lung block was harvested from a 51-year-old donor. We transplanted the left lung first through the clam-shell incision. As the hemodynamics deteriorated suddenly during the dissection of the right lung, the right lung was transplanted under the cardiopulmonary bypass. Although the patient's lung function was initially satisfactory, the patient died of sepsis and subsequent cardiogenic shock at the postoperative 18th day. Autopsy findings showed infection of *Candida albicans* on the pericardium and the left lung which had been initiated possibly from the left bronchial anastomosis site. Through detailed review of the clinical course, we concluded that lung transplantation could have been performed

* 서울대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

** 서울대학교병원 병리과

Department of Pathology, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

*** 서울대학교병원 내과

Department of Internal Medicine, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

**** 서울대학교병원 마취과

Department of Anesthesiology, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

***** 서울대학교병원 진단방사선과

Department of Radiology, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

†공지사항 : 이 논문은 1994년 서울대학교병원 일반연구비(04-94-043) 지원에 의해 이루어진 것임.

논문접수일 : 98년 6월 12일 심사통과일 : 98년 11월 17일

책임저자 : 김주현 (110-724) 서울특별시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 흉부외과. (Tel) 02-760-3161, (Fax) 02-764-3664

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

safely on this disease provided that early diagnosis and proper management for the opportunistic infection have been carried out.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:88-95)

Key words : 1. Lung transplantation
2. Surgery method

중 례

말기 폐부전 환자의 유일한 치료로 인정받고 있는 폐이식 수술은 1963년 Hardy에 의해 시도되어 18일간 생존한 후 실패를 계속하다가¹⁾ 1983년 Copper가 폐섬유증 환자에서 좌측 단일 폐이식을 성공하였다.²⁾ 그 후 1994년에는 전세계적으로 약 1천여명의 폐이식이 행해졌으며³⁾ 대상질환도 폐섬유증, 폐기종, 기관지 확장증, 낭포성 섬유증, 원발성 폐동맥고혈압증, 아이젠메거 증후군, 폐사르코이드증, 림프관평활근중증 등으로 확대되었다.

국내는 1996년 영동세브란스 병원에서 국내 최초의 일측 폐이식이 시행되었으며 본 례 및 심폐이식 3례를 포함하여 모두 5례가 시행되었다. 그러나 공여폐를 얻기가 어렵고, 경비가 매우 많이 소요되며, 고난이도의 기술이 필요한 등의 이유로 폐이식술이 활발히 시행되지 못하고 있는 형편이다. 서울대학교 병원에서는 1996년 9월 림프관평활근중증(Lymphangioleiomyomatosis, LAM)을 앓고 있던 환자에게 양측 폐이식술을 시행하고 수술후 기회 감염증으로 사망한 1예를 경험하였다. 그 수술 과정 및 수술후 환자 관리에 대해 재검토 하였고 부검을 통하여 사망원인을 밝혀 폐이식 환자의 수술기법, 술후 관리 및 합병증에 대하여 고찰하고자 한다.

1) 이식 환자

대상 환자는 혈액형 O형의 32세 여자 환자로 1994년 9월 폐 림프관평활근중증을 진단 받고 수차례의 재발성 기흉이 양측 흉강에 발병하여 여러 차례의 흉관삽관 및 늑막 유착술을 시행 받았다. 과거력상 환자는 1988년 결절성경화증(tuberous sclerosis)과 양측 신장의 혈관근지방종(angiomyolipoma)를 진단 받고 세 차례의 신장혈관색전술을 시행 받았다. 환자의 체중은 45 kg, 신장은 160 cm 였고, 기흉이 없을 때 측정된 폐기능은 FEV1이 550 mL (19%), FVC가 1500 mL (45%) 였으며 DLCO는 4.2 ml/min/mmHg (22%) 였다. 동맥혈 가스분석 상 산소분압은 58 mmHg, 이산화탄소분압 32 mmHg였으며 휴식 시에도 약 4~5 liter/min 이상의 산소를 요하는 상태였다.

2) 폐공여 환자

폐를 공여한 환자는 혈액형 O형의 51세 남자로 이식 수술 이틀 전 교통사고로 두개골 저부골절 수상 후 30여 시간 뒤에 본원으로 전원 되었다. 뇌사 상태에 빠진 것으로 판단되어 보호자들의 동의하에 장기 이식을 위한 뇌사 판정 과정을 거쳐 뇌사를 최종적으로 확인하였다. 환자의 과거력상 흡연은 하지 않았고 폐질환의 병력도 없었다. 내원 당시 환자의 혈압은 80/50, 심박수는 70회였고 흉부 방사선 촬영상 특이소견은 없었다. 환자는 중추신경계 이상에 의한 것으로 추측되는 요붕증이 발생하여 수용성 바소프레신을 정주하여 치료하였으며, 폐부종을 막기 위해 중심정맥압을 5 cmH₂O 이상 오르지 않도록 수액공급을 제한하였고, 소량의 도파민으로 혈압을 유지하였다. 수술 직전 시행한 기관지경 검사상 우측하엽 기관지에 소량의 혈액 응괴가 관찰된 것 외에는 촬영한 흉부 방사선 촬영 등 검사상 특별한 이상 소견은 없었으며, 동맥혈 산소분압은 100% 산소 공급시 450 mmHg 였다. 기관지 내시경시 시행한 기관지 흡인액 배양검사를 시행하였는데 후에 *Acinetobacter baumani* 가 배양되었다.

3) 공여폐 적출

공여자를 양와위에서 전신마취 하에 정중흉골절개한 뒤 심낭을 절개하여 양쪽으로 고정하였다. 양측 늑막을 열고 폐를 관찰한 결과 우측후하부 늑막유착이외에 특이소견은 없었다. 유착부위를 박리한 후 지정맥을 결찰 절단하고, 상공정맥을 박리하여 U-테입을 걸었다. 하공정맥을 박리한 뒤, 헤파린 40,000 unit를 정주하고 주폐동맥의 중간부위에 7 Fr. 대동맥 도관을, 대동맥에 심정지액 도관을 각각 삽입하였다. 마취가스를 끄고 100% 산소를 공급하면서 주폐동맥에 프로스타그란딘(Prostaglandin E1;PGE1) 500 µg을 서서히 주사하였다. 수축기 혈압이 70 mmHg에서 40 mmHg로 떨어졌을 때 상공정맥을 결찰하고 하공정맥을 혈관 감자로 잡은 후 그 근위부를 절단하였다. 대동맥을 차단하고 심정지액 400 mL를 주입하여 심장을 정지시키면서 좌심방이를 절단하였다. 주폐동맥을 통하여 4℃로 냉각된 University of Wisconsin (UW) 폐관류액 6 L를 40 cmH₂O의 압력으로 주입하였다. 이

때 첫 번째 UW 용액 1 L에는 PGE1 500 μ g을 섞어서 주입하였고, 주입에 걸린 시간은 12분 55초였다. 관류액 주입이 끝난 후 양측 하폐인대를 박리하고 대동맥을 절단 한 후 폐장과 심장을 함께 박리하고 무기폐 부위가 없음을 확인 한 후 중등도 팽창 상태에서 기관을 TA 55 mm로 봉합한 뒤 원위부 기관을 절단하여 심-폐 블록을 적출하였다. 적출한 심-폐 블록을 4°C 냉각된 식염수를 채운 이중 비닐백에 넣은 뒤 얼음에 채워 이식을 위해 운반하였다.

4) 폐장이식

환자를 양와위에서 일측 폐환기를 위한 이공기관내관(double lumen endotracheal tube)을 이용하여 전신마취를 시행하였다. 환자의 양팔을 위로 올려 앞으로 모아 에테르스크린에 고정하였다. 양측전흉부개흉(clamshell incision)을 위한 피부절개후 우선 좌측 네 번째 늑간을 통해 좌측 개흉을 하고 동시에 흉골을 횡절단 하였다. 중등도의 좌측 늑막유착이 관찰되었고, 유착 박리시 원래 질환으로 얇아진 폐실질이 손상받아 많은 양의 공기누출이 발생하였다. 공기 누출을 막기 위해 우측 일측 폐환기를 시행하였고, 그 상태에서 환자의 가스 교환능 및 혈액학은 잘 유지되었다. 좌측 폐 박리를 마친 후 좌 폐동맥을 일시 차단한 상태에서도 혈액학이 안정됨을 확인하였다. 공여폐 적출팀의 적출준비가 완료됨을 확인하고, 적출 시작과 동시에 좌측 전폐절제를 시작하였다. 좌측 폐동맥 및 좌측 기관지 주위의 조직을 박리하고 좌폐정맥 주위의 심낭을 열어 좌심방을 노출시켜 이식 준비를 완료하였다.

적출한 공여폐를 박리하여 심장을 떼어내고 좌측 폐동맥 및 좌심방 일부를 포함한 폐정맥 컵를 준비하고 나서 좌측 기관지 근위부를 자동봉합기로 봉합하고 좌상엽 기관지 기시부에서 근위부 두 번째 연결환 위치에서 절단하여 좌측 폐를 준비하였다. 이때 기관지내강에서 면봉으로 균배양 검사를 시행하고 우측 폐는 다시 비닐백에 넣어 얼음상자에 보관하였다.

좌측흉강에 이식할 좌측 폐를 위치시키고 얼음을 채워 보호를 하면서 기관지, 폐동맥, 폐정맥 순으로 문합을 시행하였다. 좌측 주기관지는 4-0 Vicryl을 이용하여 막부위(membranous portion)는 연속봉합하였고, 연골부위는 비연속 봉합을 시행하였다. 좌측 폐동맥을 혈관 감자로 차단 후 5-0 Prolene으로 연속단단문합을 하였다. 또 다른 혈관감자로 좌심방 일부를 차단한 후 상, 하 폐정맥을 절개한 뒤 사이의 좌심방벽을 절개하여 좌심방 컵를 만들었다. 좌심방 문합은 4-0 prolene을 이용하여 연속봉합하여 완료하였다. 솔루메드롤 500 mg을 정주한 후 좌폐동맥을 차단하고 있던 혈관감자를 풀어 이식폐 관류를 시작하였다. 이식폐에 남아 있던

폐관류액을 결찰하지 않고 있던 좌심방 문합부를 통해 제거하였고, 좌심방 문합 실을 결찰한 후 좌심방 컵를 차단하고 있던 혈관 감자를 풀었다. 좌측폐 환기를 시작하고 기관지 문합부 공기 누출이 없음을 확인하고 좌측폐이식을 마쳤다. 이식한 좌측폐의 허혈시간은 1시간 14분이었고 재관류후 검사한 동맥혈 산소분압은 500 mmHg 였다.

우측 폐이식을 위해 우측 개흉을 시행하고 이식한 좌측 일측 폐환기 상태에서 우측늑막 유착을 박리하였다. 늑막유착 박리도중 갑자기 저혈압과 저산소증이 발생하여 상행 대동맥과 우심방에 삽관하고 순환량 1.5~2.7 L/min/m²으로 체외순환을 시행하였다. 늑막유착을 박리한 후 우측 폐이식을 좌측과 동일한 방법으로 시행하였다. 이식한 우측폐의 허혈시간은 5시간 40분이었다.

양측 폐이식을 마친 후 체외순환을 정지하고 대동맥 및 우심방 도관을 제거하였다. 총 체외순환 시간은 92분이었다. 양측 흉강에 2개씩의 흉관을 삽관하고 창상을 봉합하였다. 동맥혈 산소분압 80 mmHg의 상태에서 환자를 중환자실로 옮겼다.

5) 술후관리

술후 환자는 격리 중환자실에서 도파민, PGE1을 연속 정주 하면서 혈액학 및 가스교환 상태를 모니터링하면서 인공호흡기로 호흡관리를 하였다. 면역억제는 사이클로스포린을 3 mg/hr로 연속 정주, imuran은 수술후 12시간 후부터 100 mg을 위장관 튜브로 투여하였고 솔루메드롤은 125 mg을 8시간 간격을 투여하는 것을 원칙으로 하였다. 항생제로는 3세대 세팔로스포린, 반코마이신, 아미카신과 Acyclovir를 투여하였다.

6) 술후 경과

수술직후 환자의 의식은 명료하였으나 단순 흉부촬영상 양측 폐의 울혈 소견이 관찰되었다(Fig 1). 많은 양의 기관지 분비물이 나오고, 100% 산소로 인공호흡 상태에서 동맥혈 산소분압이 87 mmHg이었다가 60 mmHg로 떨어지는 등 폐부종을 시사하는 소견을 보였다. 수액량을 제한하고 이뇨제를 투여하여 수술 후 1일에 폐울혈 소견이 감소되고 동맥혈 산소분압도 167 mmHg까지 증가하는 소견을 보였다. 수술 후 2일에 폐뇨가 지속되어 이를 치료하고자 수액량을 늘렸으나 급성 신부전으로 진행하였다. 지속되는 폐뇨와 수액과다로 폐부종이 악화되어(Fig. 2) 혈액여과장치를 사용하였고, 인공호흡기를 제거하지 못한 상태로 유지하였다. 급성 신부전의 원인은 아마도 수술전 신기능이 충분치 못한 상태에서 수술시 심한 저혈압 상태가 있었던 것이 그 원인으로 추측되었다. 수술 후 4일에 기관지 내시경을 시행하여 우상엽의 경기관지 조직검사(transbronchial biopsy)를 시행하였다. 조직

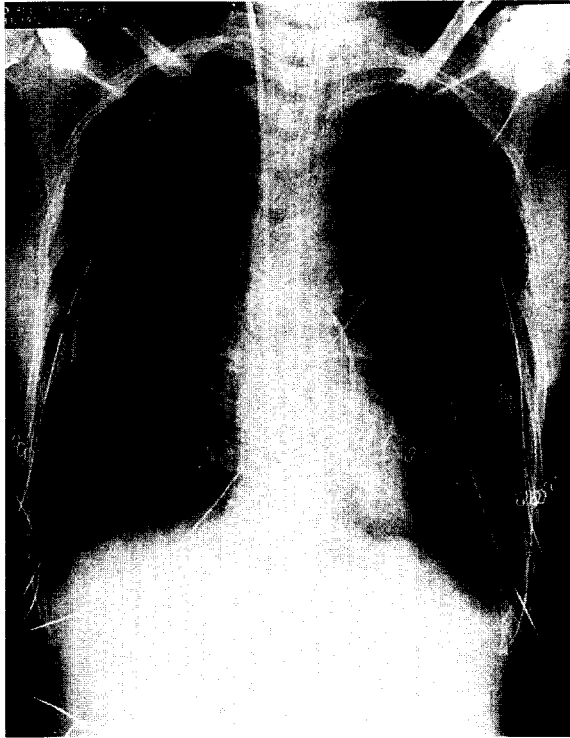


Fig. 1. Chest radiograph obtained immediately after transplantation shows bilateral perihilar airspace consolidation.

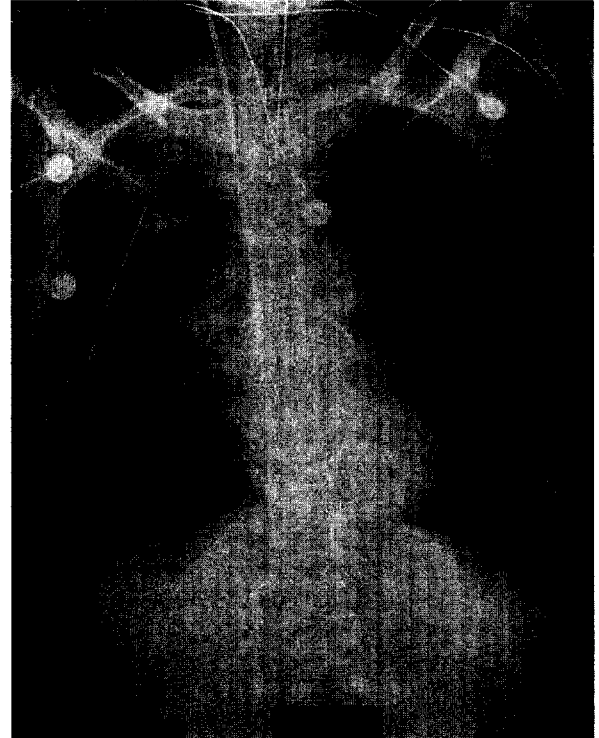


Fig. 2. Chest radiograph obtained on the second postoperative day shows bilateral airspace consolidation, especially in right upper lung, suggesting pulmonary edema.

검사 소견은 거부반응은 보이지 않았으나 미만성폐포손상 (diffuse alveolar damage) 소견을 보여 ARDS로 진단하였다. 술 후 9일째 패혈증으로 인한 속이 합병하였으나 원인균을 밝히지 못한 채 암포테리신-B를 포함한 항생제로 치료하였고, 술 후 4일째 기관지 내시경 검사 시 채취한 기관지 흡인액 배양에서 *Candida albicans*가 자랐음을 확인할 수 있었다. 술 후 12일에는 패혈증성 속 상태에서 호전되었고, 환자의 상태도 안정되었다. 술 후 15일에 심인성 속으로 생각되는 속이 발생하여 심에코 검사를 시행하나 수축력의 이상소견은 발견하지 못하였다. 환자를 변력제와 항생제 등을 이용하여 치료하였으나 치료에 반응하지 않고 술 후 18일째 새벽 사망하였다. 비록 심에코상 좌심실 수축의 이상은 발견하지 못하였으나 속의 양상이 패혈증성 속과는 확연히 구별되는 심인성 속으로 생각되었고 이러한 추측은 부검 소견과도 일치하였다.

7) 부검 소견

좌우 폐는 부종과 출혈이 관찰되었으며 특히 우폐상엽과 중엽 그리고 좌폐상엽에서 이러한 변화가 심하였다(Fig. 3). 흉막의 유착은 심하지 않았으나 좌우측 흉강에서 각각 500 ml의 출혈성 삼출이 관찰되었다. 좌측폐 흉막의 가로막면과



Fig. 3. Anterior aspect of the heart-lung block of the autopsy specimen. The pericardium has been opened and the lungs were severed to reveal their cut surface. Note severe hemorrhage in the upper lobe of both lung and the right middle lobe. Arrows indicate whitish nodules caused by *Candida* infection on the epicardium and the diaphragmatic surface of left lung.

상엽첨부에서 0.5~0.8 cm 크기의 결절성 염증 병변이 있었다. 현미경 소견은 출혈과 유리질막 소견이 있었으나 폐엽



Fig. 4. Posterior aspect of the trachea and bronchus of the autopsy specimen. The trachea and both main bronchi have been opened longitudinally along the midline of the membranous portion. Closed arrows indicate right and left bronchial anastomosis site. Note necrosis and exudate on the bronchial mucosa distal to the anastomosis site. Open arrow designates mucosal ulceration on the tracheal cartilage portion.

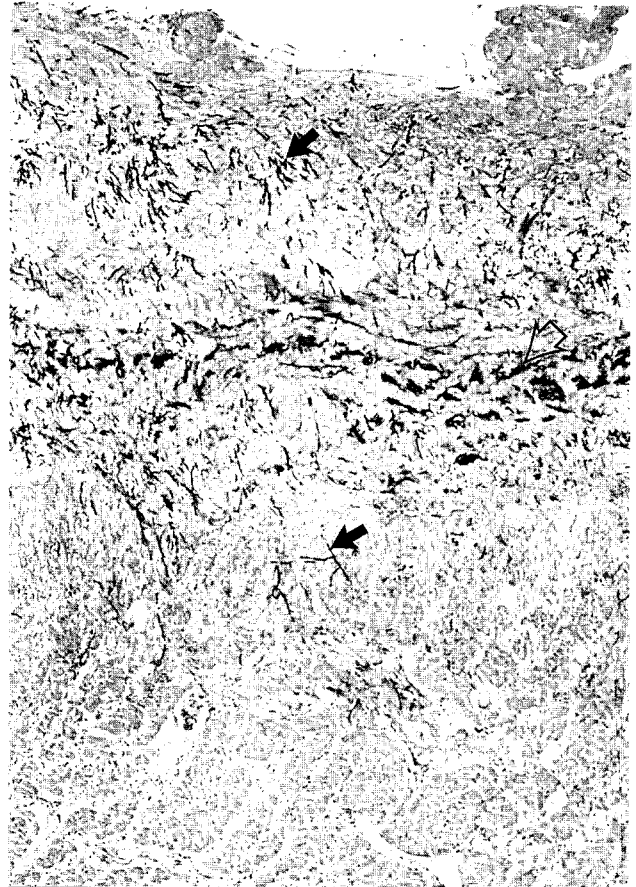


Fig. 6. Microscopic finding of outer portion of myocardium. Note pseudohyphae in the inflamed epicardium and myocardium (closed arrow). Open arrow indicates elastic fiber between the epicardium and myocardium.(Gomori's methenamine silver stain X40)



Fig. 5. Microscopic finding of bronchial anastomosis site. Note black stained *Candida* yeasts in mucosal(closed arrow) and submucosal layer adjoined to the cartilage (open arrow). (Gomori's methenamine silver stain X40)

소견은 심하지 않았다. 흉막의 병변에서는 캔디다 감염이 관찰되었다.

좌우측 기관지의 문합부위는 봉합이 정상적인 상태였다 (Fig. 4). 문합의 원위부 기관지는 창백하고 부종이 있었다. 특히 좌측 기관지에서는 황회색의 삼출이 있었다. 기관의 연결부위에서 기관내관풍선에 의한 것으로 추정되는 점막의 궤양이 있었다. 현미경 소견은 좌우측 기관지 원위부에서 점막의 괴사가 있었고 좌측에서는 캔디다 군락이 관찰되었다. 캔디다균은 점막의 전층을 침범하고 일부는 기관지 밖으로 파급되어 있었다(Fig. 5).

심장은 크지 않았고 심낭삼출도 보이지 않았다. 그러나 심외막면에 0.3~0.5 cm 크기의 염증성 결절이 무수히 관찰되었다(Fig. 3). 이들 결절의 분포는 광범위하였으며 심낭강과 흉막강이 연결된 부위를 통하여 좌폐하엽의 염증과 교통하는 모양이었다. 심근의 현미경 절편에서 캔디다 감염을 확인

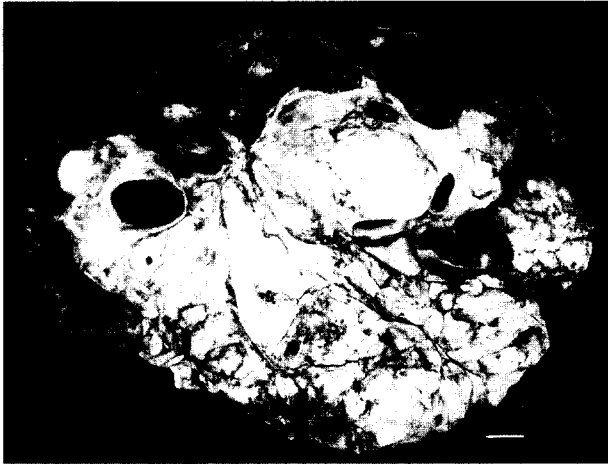


Fig. 7. Gross finding of the kidney. The angiomyolipoma occupies 2/3 of the kidney. Note parenchymal congestion (Bar represents 1 cm).

할 수 있었다. 심외막을 주로 침범하고 있으며 심외막쪽 심근층에서도 균사가 관찰되어 심근염이 확인되었다(Fig. 6). 좌우측 신장에서 혈관근지방종이 관찰되었다(Fig. 7). 종양은 신장의 문부로부터 신장실질을 압박하는 형태였으며 신장실질에서도 작은 결절성 종괴가 다수 관찰되었다. 신피질에서는 세뇨관 괴사가 관찰되었다. 폐이식 당시 적출한 폐는 양측성으로 심한 폐기종성 변화를 보였다(Fig. 8). 현미경 소견은 림프관평활근종증이었으며 (Fig 9) 남아있는 폐 실질은 거의 없었다.

고 찰

양측 폐이식은 섬유성 낭종 환자나 기관지 확장증과 같은 염증성 폐질환 환자에게 적응이 되는 술식으로 일부에서는 폐동맥 고혈압 환자나 젊은 나이의 폐기종 환자에서도 적용하기도 하고 있다. 양측 폐이식이 필요한 환자에 대한 치료는 초기에는 심-폐 이식을 수행하였으나 패터슨 등이 주폐동맥과 좌심방 커프, 그리고 기관을 연결하는 일체식 양폐이식(double lung transplantation)을 시행하여 좋은 성적을 보고하였는데³⁾, 이 방법은 심장기능이 나쁜 공여자로부터도 폐장을 공여받을 수 있고, 심장이식에 따르는 여러가지 문제를 피할 수 있는 장점이 있어 많이 사용되었다. 그러나 일체식 양폐이식 후에는 기관연결 부위의 치명적 합병증이 많고 수술 사망률이 높아 일부 센터에서는 기관문합 대신 양측 주기관지를 문합하는 방법을 채택하여 기관지 문합 합병증을 줄일 수 있었다고 보고하였다.⁴⁾ 그러나 이 방법 역시 수술 방법이

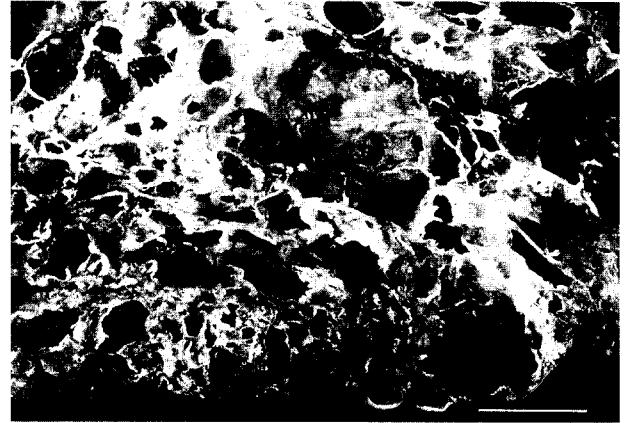


Fig. 8. Cut surface of the native lung. Note destroyed normal alveoli and severe emphysematous change (Bar represents 1 cm).



Fig. 9. Microscopic finding of the native lung. Note dilated lymphatics and proliferating smooth muscle cells along the alveolar wall. (Hematoxylin eosin, X 100)

복잡하고 체외순환 시간이 길고 좌심방 문합시 대동맥 차단이 필요하다는 등의 단점이 지적되었다. 단측 폐이식의 성적이 향상됨에 따라 양측 폐이식이 필요한 환자에서 단측 폐이식을 한쪽씩 따로따로 시행하는 순차적 양폐이식술이 보편화 되기 시작하였다. 특히 환자를 양와위에서 경흉골양측개흉을 시행하면 환자의 자세를 바꾸지 않고도 쉽게 이 술식을 사용할 수 있고⁵⁾ 체외순환이 필요한 경우에는 즉시 체외순환을 시행할 수 있으며, 그러한 경우에도 폐문부를 심폐기 시작 전에 미리 박리하여 체외순환 시간을 최소화하고, 더구나 대동맥 차단 없이 수술을 시행할 수 있는 장점이 있어 현재는 몇 센터를 제외하고는 양측 폐이식에 이러한 순차적 양측 폐이식술을 사용하는 추세이다.

1989년 프랑스의 안드리아시안 등이 만성 폐쇄성 폐질환 환자에게 단측 폐이식을 성공적으로 시행하였음을 보고한 이래⁶⁾ 폐쇄성 폐질환은 단측 폐이식의 주요 적응증의 하나로 자리잡게 되었다. 단측 폐이식과 양측 폐이식의 성적이 개선되고, 공여폐장의 부족현상이 심화되면서 각 질환에 대한 적용 수기의 적응증도 어느정도 확립되어 있다. 즉, 공여폐장이 부족하기 때문에 현재는 가능한 한 폐장을 아낄 수 있는 단측 폐이식을 선호하는 경향이다.

림프관평활근증증은 주로 가임기 여성에서 발생하고 폐간질의 평활근이 증식하여 임파선, 혈관, 기관지를 침범하여 말기 폐부전으로 사망을 초래하는 질환이다. 임상증상은 유미흉, 폐출혈, 재발성 기흉을 동반하는 폐기종으로 발현하며, 폐 이외에 종격동, 혹은 후복막내 임파절, 신장, 자궁, 난소, 간, 부신주위 혈관등에서도 발생하기도 한다. 이 질환에 대한 치료는 과거부터 행해지던 늑막절제술, 흉관삽입, thoracic duct 결찰술 등 보존적인 방법과, 최근에는 증식하는 평활근에 에스트로젠 및 프로게스테론 수용체가 존재함이 밝혀지면서 난소절제술, 타목시펜과 같은 항에스트로젠 투여, 황체호르몬분비길항제 투여 등의 호르몬 요법이 주로 행해지고 있다. 말기 폐부전에 도달한 환자에게는 최근 폐 혹은 심-폐 이식술이 궁극적인 치료로 시행되어⁷⁾ 비록 수는 적으나 대부분 성공례가 발표되고 있다. 현재까지는 이 질환에 대한 폐이식 방법으로는 단측 폐이식이 추천되고 있으나 단측 폐이식후 이식폐에서 이 질환이 재발한례가 보고되었고⁸⁾ 따라서 이환된 양폐를 모두 절제하고 양측 폐이식을 시행하는 것이 바람직할 것이라는 의견도 제기되고 있다. 본 례의 환자에게 양측 폐이식을 시행한 이유는 위의 이유 이외에도 공여폐장을 이식 받을 다른 이식대상 환자가 없었고, 환자의 나이가 젊었으며, 특히 좌측 폐이식을 시행한 후에 갑자기 동맥혈 산소분압이 감소하고 혈압이 떨어지는 소견을 보였기 때문이었다.

폐이식후 발생하는 재이식후반응 (reimplantation response)은 수술후 48시간 이내에 나타나서 3일까지 뚜렷하다가 10일 내에 소실되는 폐문부 주위 침윤 소견으로 특별한 처치 없이도 소멸하나, 감염이나 거부반응과 같은 다른 병리적 원인에 의한 침윤과 감별을 하여야 한다. 본 례에서 관찰된 수술 1일째의 폐문부 침윤이 재이식후반응이었는지 혹은 폐부종이었는지는 확실한 감별진단이 어려웠다. 그러나 수술 2일째 부터 나타난 우측 상엽의 경화 및 침윤 과 폐문부 음영은 폐렴 및 급성 신부전에 의한 폐부종 및 ARDS 소견으로 생각 되었다. 수술전 환자의 크레아티닌은 0.6으로 정상이었으나 신장에 혈관근지방증이 있었던 점을 고려하면 실제 남아있던 신기능은 매우 작았을 것으로 추측되고, 수술 중 저혈압의 순간이 있었던 점, 체외순환을 사용한 점, 그리고 사

이클로스포르린의 독성에 의해 수술 직후부터 급성 신부전증이 합병하였던 것으로 추정된다. 우상엽에 발생한 폐염의 원인균은 공여폐에서 배양된 *Acinetobacter*가 그 원인균으로 추측되었다. 술후 9일과 15일째에 각각 발생한 속의 양상은 임상적으로 서로 다른 소견을 보였다. 술후 9일째 발병한 속은 전형적인 패혈증성 속 상태였으며 항생제 투여로 다소 회복되었다. 그러나 술후 15일째 새로 발병한 속은 패혈증성 속이라기 보다는 심인성 속의 양상이었다. 심에코 검사에서 심실 수축에 이상이 없었고 심낭 삼출이 없는 것으로 관찰되었으나 부검 소견에서 발견한 심한 캔디다 심낭염과 심근염에 의해 심인성 속이 유발되어 사망한 것으로 생각되었다. 캔디다 감염의 경로는 확실하지 않았으나 부검 소견에서 좌측 기관지 문합부의 원위부에 기관지 점막 괴사 소견과 일부는 기관지 밖으로 파급되고 있는 캔디다 균락이 발견되었고 기관지 흡인액 배양검사서 *Candida albicans*가 배양된 것을 미루어 생각하면 아마도 좌측 기관지의 캔디다 균락이 심낭 및 심근 감염에 중요한 경로였을 것으로 추정되었다. 이상 저자들은 순차적 양측 폐이식을 시행 받은 환자의 임상상을 자세히 기술하고 사망 후 부검 소견을 분석하였다. 수술 및 수술 직후 경과를 양호하였고 세균감염에 의한 패혈증, 급성 신부전증이 합병하였으나 회복하였다. 술후 15일경 발생한 것으로 추정되는 좌측 기관지의 캔디다 감염증이 심낭, 흉막으로 파급되어 심근염을 동반한 심인성 속으로 사망하였다고 판단하였다. 이 증례는 우리나라 첫 번째의 순차적 양측 폐이식 증례로서 비록 환자는 사망하였으나 기회감염에 대한 예방과 진단, 치료를 적절히 하였으면 성공할 수 있었던 폐이식 치험례라고 생각하였다.

참 고 문 헌

1. Cooper JD. *Historical perspective of lung transplantation*. In: Patterson GA, Couraud L. *Lung Transplantation*. Amsterdam: Elsevier Science B.V. 1995;5-14.
2. The Toronto Lung Transplantation Group. *Unilateral lung transplantation for pulmonary fibrosis*. N Engl J Med 1982;314:1140-5.
3. Patterson GA, Cooper JD, Goldman B, et al. *Technique of successful clinical double-lung transplantation*. Ann Thorac Surg 1988;45:626-33.
4. Noirclerc MJ, Metras D, Vaillant A, et al. *Bilateral bronchial anastomosis in double lung and heart-lung transplantations*. Eur J Cardiothorac Surg 1990;4:314-7.
5. Kaiser LR, Pasque MK, Trulock EP, Low DE, Dresler CM, Cooper JD. *Bilateral sequential lung transplantation: the procedure of choice for double-lung replacement*. Ann Thorac Surg 1991;52:438-45.
6. Mal H, Pariente R, Andreassian B. *Unilateral lung transplantation in severe panacinar emphysema*. Am Rev

Respir Dis 1989;139(4):A268(part 2).

Cardiovasc Surg 1985;89:872-6.

7. Wellens F, Estenne M, de Francquen P, Goldstein J, Leclerc JL, Primo G. *Combined heart-lung transplantation for terminal pulmonary lymphangiomyomatosis.* J Thorac

8. Nine JS, Yousem SA, Paradis IL, Keenan R, Griffith BP. *Lymphangiomyomatosis: recurrence after lung transplantation.* J Heart Lung Transplant 1994;13:714-9.

=국문초록=

림프관평활근종증은 가임기 여성에 발병하여 호흡부전을 야기시키는 질환이다. 이 질환은 폐이식의 적응증이 되며 폐이식이 유일한 치료방법임이 인정되고 있으나, 아직까지 림프관평활근종증 환자에서 양측 폐이식을 시행한 보고는 드물다. 저자들은 51세의 장기 공여자로부터 양측폐를 적출하여 림프관평활근종증을 앓고 있던 32세의 환자에게 순차적 양측 폐이식을 시행하였다. 좌측 폐이식을 먼저 시행하였고, 우측폐 이식을 위해 우측폐를 박리하던 도중 갑작스럽게 환자의 혈액학이 불안정해져 심폐기 보조 순환 하에 우측폐 이식을 마쳤다. 수술후 초기 폐기능은 만족스러웠으나 환자는 패혈증 및 좌심근염에 의한 속으로 수술 후 18일째 사망하였다. 부검 소견 상 직접사인으로 생각되는 심한 캔디다 심낭막염 소견을 보였고 좌측기관지 문합 부위에서 기인한 것으로 생각하였다. 저자들은 순차적 양측 폐이식을 시행 받은 환자의 임상상을 자세히 검토하고, 비록 이 환자는 사망하였으나 기회감염에 대한 조기 진단 및 적절한 치료를 하는 경우 이 질환은 폐이식을 통한 치료가 가능하다는 결론을 얻었다.

중심단어 : 1. 폐이식
2. 수술 시기