

심실 중격 결손과 동맥관 개존증을 동반한 아이젠멩거 증후군 환자에서의 심장-폐이식 수술

— 1예 보고 —

백효채* · 홍유선* · 김도형* · 함석진* · 이교준* · 이두연*
권혁문** · 김형중** · 조상호***

Heart-Lung Transplantation in a Patient with VSD, PDA and Eisenmenger's Syndrome

Hyo Chae Paik, M.D.*, You Sun Hong, M.D.*, Do Hyung Kim, M.D.*, Seork Jin Ham, M.D.*
Kyo Jun Lee, M.D.*, Doo Yun Lee, M.D.*, Hyuck Moon Kwon, M.D.**
Hyung Joong Kim, M.D.**, Sang Ho Cho, M.D.***

Heart-lung transplantation is a widely accepted treatment for Eisenmenger's syndrome. The patient is a 41-years-old male diagnosed with Eisenmenger's syndrome due to patent ductus arteriosus. The pressures were checked as follows: aorta 130/80 mean 100 mmHg, pulmonary artery 130/80 mean 109 mmHg, and right ventricle 130/20 mmHg, right atrium mean 20 mmHg. The patient needed heart-lung transplantation due to enlarged right pulmonary artery (diameter 7.5 cm). The donor was a 24 years-old male diagnosed as brain death due to subdural hematoma. Ligation of patent ductus arteriosus was performed under the cardiopulmonary bypass followed by heart-lung transplantation. Patient was extubated on postoperative day one, transferred to the general ward on day 3, and was discharged on postoperative day 33. Cardiac and lung biopsy was performed on postoperative day 41 with no signs of rejection.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:418-421)

Key words: 1. Eisenmenger syndrome
2. Hypertension, pulmonary
3. Heart-lung transplantation

증 례

41세 혈액형 B형 남자 환자로 심한 운동 시 호흡곤란과 흉통이 있었으며 20세 때 타 병원에서 동맥관 개존증과

아이젠멩거 증후군으로 진단을 받고 특별한 치료 없이 지내오던 중 2년 전에 증상이 악화되어 폐이식을 위한 검사를 위하여 입원하였다. 단순 흉부 x-선 촬영상 우측 폐문부에 커다란 종괴 모양이 관찰되었으나(Fig. 1) 흉부 전산

*연세대학교 의과대학 영동세브란스병원 흉부외과
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yongdong Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine
**연세대학교 의과대학 영동세브란스병원 내과
Department of Internal Medicine, Yongdong Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine
***연세대학교 의과대학 병리학교실
Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine
논문접수일 : 2003년 3월 19일, 심사통과일 : 2003년 4월 11일
책임저자 : 백효채 (135-720) 서울시 강남구 도곡동 146-92, 영동세브란스병원 흉부외과
(Tel) 02-3497-3380, (Fax) 02-3461-8282, E-mail: hcpaik@yumc.yonsei.ac.kr
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative chest x-ray showing a mass-like lesion in the right hilum with increased pulmonary vascularity in both lungs.

화단층촬영상 종괴 모양은 우측 폐동맥에 동맥류를 동반한 확장소견이었으며 그 내부에는 혈전으로 차 있었고 혈관주변으로 협착이 있었으며 우심실 비대 소견을 보였다 (Fig. 2). 심도자검사상 압력은 다음과 같았다: 대동맥 130/80 mean 100 mmHg, 폐동맥 130/80 mean 109 mmHg, 우심실 130/20 mmHg, 우심방 mean 20 mmHg. 종합적으로 판단하였을 때 환자는 심폐이식수술의 대상이 되었으며 장기공여자가 있을 때까지 대기자로 KONOS (국립장기이식관리센터)에 등록이 되었다.

환자는 장기 공여자가 있다는 연락을 받고 2002년 11월 27일 입원하였으며 비교적 건강하게 보였으나 전반적인 부종이 있었고 분당 20회의 빈호흡이 있었고 심잡음은 청진되지 않았으며 심전도에서 우심실 비대의 소견을 보였다. 다시 시행한 전산화단층촬영 소견상 우측 폐동맥의 동맥류와 우심방 비대가 더 심해진 양상을 보였다. 심초음파 소견상 심박출률 60%, 심한 폐동맥 고혈압, 심하지 않은 승모판 폐쇄부전과 삼첨판 폐쇄부전 소견을 보였다. 심기능 자체로는 동맥관 개존 결찰 후 순차적 양측 폐이식이 가능할 수도 있었으나 우측 폐동맥의 심한 확장소견이 있으면서 폐동맥의 혈전이 있어 심폐이식만이 유일한 선택이었다.

장기 기증자는 24세된 남자 환자로 교통사고에 의한 뇌경막하 출혈로 2002년 11월 27일 뇌사판정을 받았고 혈액형이 B형이었으며 혈액 검사 및 방사선학적 검사에서 양

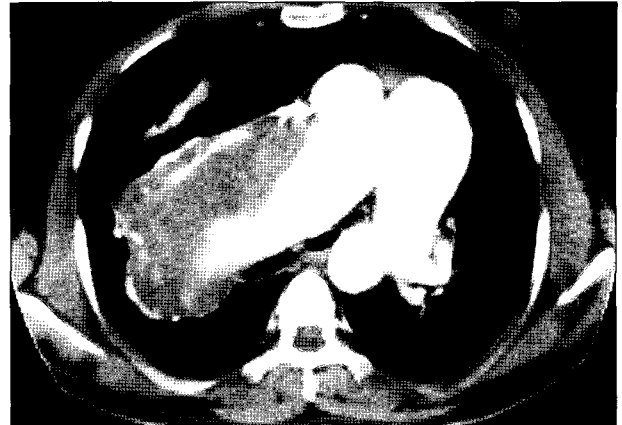


Fig. 2. Preoperative chest CT findings showing huge, dilated pulmonary artery with impaction of thrombus causing almost complete obstruction of the right pulmonary artery.

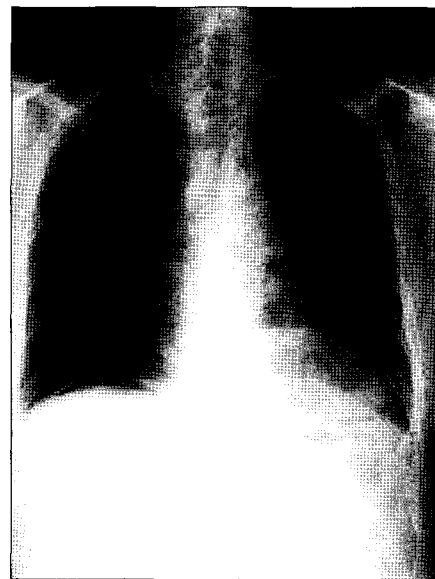


Fig. 3. Chest x-ray showing free air in the right subdiaphragmatic space at the time when the patient showed clinical signs of acute abdomen.

측 폐의 이상 소견은 보이지 않았으며 수술실에서 시행한 기관지 내시경 소견은 소량의 객담이 있었으나 폐의 크기가 대기자에게 합당하다고 판단되어 이식을 위하여 심장 및 양측 폐를 동시에 적출하였다.

심폐이식수술은 양측 유방 하 절개 후 제 4늑간을 통해 시행하였으며 양측 폐는 늑막과 중등도의 유착이 있어 박리를 하였고 공여자의 장기적출 시간에 맞추어 동맥관 개

존증을 절단 봉합한 후 심폐 순환을 하면서 심장, 폐를 적출하였다. 동맥관 개존증의 직경은 1.5 cm이었으며 우측 폐동맥의 직경은 7.5 cm이었다.

기도는 Vicryl 4~0를 이용하여 단속봉합하였고 우심방과 대동맥은 Prolene 4~0 및 3~0를 이용하여 연속 문합하였다. 출혈이 없는 것을 확인하고 양측 흉강에 각각 2개의 흉관을 삽입한 후에 수술을 마쳤다. 완전 심폐순환 기간은 5시간이었고 허혈시간은 4시간 30분, 총수술시간은 9시간 10분이 소요되었다.

수술 후 1일째 특별한 문제없이 기관 삽관을 제거하였고 수술 후 3일째 일반 병실로 이송하였다. 수술 후 6일째 시행한 폐기능검사 결과 수술 전과 특별한 차이는 보이지 않았으나 심장 초음파검사 결과 폐동맥압이 38 mmHg로 많이 감소된 소견을 보였다. 적출된 심장, 폐의 병리소견에서 수술 전에는 알지 못하였던 직경 0.8 cm의 심실 중격 결손증이 발견되었으며 우측 폐동맥 내에는 혈전이 혈관내경의 거의 전부를 막고 있는 상태였다.

수술 후 면역 억제제를 위해 싸이클로스포린, 아자씨오프린 및 스테로이드를 사용하였으며 감염 방지를 위해 항균제, 항진균제 및 항바이러스제를 투여하였다. 수술 후 10일째 심장 및 폐의 조직 검사를 시행하였으며 병리소견상 심장에 3등급의 급성 거부 반응을 보여 고농도의 스테로이드 요법으로 치료를 하였다. 퇴원을 계획하고 있었으나 수술 후 22일째 급성 복막염 증상을 보여 응급 개복술을 하였고 케양에 의한 위 천공이 발견되어 위장의 부분 절제술을 시행하였다. 심폐이식 수술 후 33일째 특별한 문제없이 퇴원하였고(Fig. 3) 수술 후 41일째 입원하여 시행한 심근과 폐 조직검사 결과 특이소견은 보이지 않았다.

고 찰

심폐이식수술은 1968년 Cooley¹⁾가 처음으로 시도하였으나 수술 후 14시간만에 폐기능 부전증으로 사망하였으며 1981년 cyclosporine이라는 면역억제제의 개발 이후부터 좋은 결과를 얻을 수 있었다. 국내에서는 1998년 처음으로 심폐이식수술이 보고되었다²⁾.

폐동맥 고혈압이 심폐이식수술의 가장 많은 적응증이지만 수술의 적응증으로 어떠한 환자들을 선택하느냐에 대한 논란이 있을 수 있다. 본 저자들은 이식 수술을 시행하지 않았을 때 생존 기간이 1~2년 정도로 예상되는 환자를 선택하고자 하였다. 폐동맥 고혈압 환자의 수술 시기를 너무 늦게 계획하는 경우 환자의 상태가 나쁘기 때

문에 수술 후에 간기능 부전 또는 신기능 부전을 초래할 가능성이 높으며 따라서 이식의 적정 시기를 결정하는 것이 예후에 중요한 영향을 미친다³⁾.

일차성 폐동맥 고혈압 환자들의 경우는 진단 후 1년 생존율이 70% 정도여서 이식 수술을 시행하지 않으면 경과와 예후는 좋지 않으나 아이젠벡거 증후군 환자들은 일반적으로 일차성 폐동맥 고혈압 환자들에 비하여 비슷한 정도의 폐동맥 고혈압에서도 더 낮은 우심방압, 더 좋은 심박출 계수, 더 좋은 예후를 보이며 일차성 폐동맥 고혈압 환자들에 비하여 약물치료의 효과가 더 좋아⁴⁾ 많은 환자들이 성인까지 생존한다. 하지만 객혈, 흉통, 어지러움 증세, 호흡곤란, 부정맥, NYHA Class III, IV의 심기능 저하 등과 같은 증세가 나타나면 병의 경과를 예측하기가 어려우며 우심실 부전과 운동 시 혈액 산소농도 감소 소견이 나타나며 생존 기간이 수개월로 단축되어 심폐이식수술이 급하게 필요한 경우가 많다.

폐동맥 고혈압 환자에서 어떠한 이식수술이 가장 좋은가에 대한 논란은 많다. 심장 교정이 가능한 이차성 폐동맥 고혈압에서 일측 폐이식을 시행하였을 경우 양측 폐이식이나 심폐이식을 한 환자들과 비슷한 결과를 얻었다는 보고도 있으나⁵⁾ 일측 폐 수술 후 초기 관리가 어렵고 양측 폐이식이 장기성적에 좋은 영향을 미친다는 보고도 있다⁶⁾. 또한 Ueno 등⁷⁾은 심폐이식술과 양측성 순차적 폐이식술 사이에 장기 생존율의 차이가 없음을 보고하였다.

최근 UNOS/ISHLT (United Network Organ Sharing/International Society of Heart Lung Transplantation)에서 1988년부터 1998년까지 10년간 605명의 아이젠벡거 증후군 환자 중 심폐이식 또는 폐이식을 시행한 환자를 분석하여 보고하였다⁸⁾. 이차성 고혈압을 발생시킨 원인으로는 심방 중격 결손 29%, 심실 중격 결손 27%, 복합 심기형 11%, 동맥관 개존 5%, 기타 28%이었으며 심폐이식 435예(71%), 양측 폐이식 101예(18%), 일측 폐이식 69예(11%)를 실시한 것으로 보고하였다. 생존율을 비교한 결과 심폐이식이 폐이식 환자보다 통계적으로 유의한 장기 생존율을 보였으며 일측 폐이식과 양측 폐이식과의 장기 생존율은 통계적으로 차이를 보이지 않았다.

본 환자는 동맥관 개존증과 심실중격결손증에 의한 이차성 폐동맥 고혈압으로 양측 폐이식 수술의 적응증이 되었을 수도 있었으나 우폐동맥의 직경이 7.5 cm로 대동맥의 직경보다 컸고 폐동맥 혈전증을 동반하고 있어 폐동맥의 문합이 불가능하였으므로 심장-폐 이식수술을 시행하였다. 따라서 폐동맥 고혈압 환자에서 이식수술을 결정할

때 심장의 기능뿐만 아니라 주변 혈관들의 모양을 고려하여 폐이식 또는 심폐이식술을 결정하여야 한다.

참 고 문 헌

1. Cocley DA, Bloodwell RD, Hallman GL, et al. *Organ transplantation for advanced cardiopulmonary disease*. Ann Thorac Surg 1969;8:30-46.
2. Parl KY, Kim JE, Park CH, et al. *The first successful heart-lung transplantation in Korea*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:610-4.
3. Vibø M, Ramonal LD. *Clinical evaluation of heart-lung and lung transplantation candidates*. In: Baumgartener WA, Kasner E, Reitz B, et al. *Heart and Lung transplantation*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders Co 2002;64-73.
4. Hopkins WE, Ochoa LL, Richardson GW, Trulock EP. *Comparison of the hemodynamics and survival of adults with severe primary pulmonary hypertension or Eisenmenger syndrome*. J Heart Lung Transplant 1996;15:100-5.
5. Gammie JS, Keenan RJ, Pham SM, et al. *Single versus double lung transplantation for pulmonary hypertension*. J Thorac Cardiovasc Surg 1998;115:397-403.
6. Bando K, Armitage JM, Paradis IL, et al. *Indications for and results of single, bilateral, and heart-lung transplantation for pulmonary hypertension*. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 108:1056-65.
7. Ueno T, Smith JA, Snell GI, et al. *Bilateral sequential single lung transplantation for pulmonary hypertension and Eisenmenger's syndrome*. Ann Thorac Surg 2000;69:381-7.
8. Tomas KW, Renee K, Tomas RJ, et al. *Heart-lung or lung transplantation for Eisenmenger's syndrome*. J Heart Lung Transplant 2002;21:731-7.

=국문 초록=

심장-폐이식은 현재 선천성 심장 질환에 의한 이차성 폐동맥 고혈압 환자에서 최종적 치료로 알려져 있다. 본 41세 남자 환자는 동맥관 개존증에 의한 이차성 폐동맥 고혈압으로 진단되었으며 심도자 검사 결과 대동맥압 130/80 mean 100 mmHg, 폐동맥 130/80 mean 109 mmHg, 우심실 130/20 mmHg, 우심방 mean 20 mmHg이었고 우측 폐동맥의 직경이 7.5 cm로 심한 확장소견이 있어 심폐이식을 필요로 하였다. 장기 공여자는 24세 남자 환자로 교통사고에 의해 뇌 경막하 출혈로 타 병원에서 뇌사 판정을 받았다. 수술은 심폐 바이패스하에 동맥관 개존증을 결찰하고 심폐이식술을 시행하였다. 수술 후 1일째 호흡기를 이탈하였으며 3일째 일반 병실로 전원되었고 33일째 퇴원하였으며 41일째 시행한 심근과 폐 조직 검사 소견에서 거부 반응은 없었다.

중심 단어 : 1. 아이젠멩거 증후군
2. 폐동맥 고혈압
3. 심-폐 이식술