정상적인 해부학적 연결을 가진 선천성 폐정맥 협착증

-치험 1예 보고-

박준석* · 장윤희** · 정미진**** · 강이석*** · 전태국*

Congenital Pulmonary Vein Stenosis with Normal Anatomical Connection

-One case report-

Joonseok Park, M.D.*, Yun Hee Chang, M.D.**, Mi-Jin Jung, M.D.****
I-Seok Kang, M.D.***, Tae-Gook Jun, M.D.*

Congenital pulmonary vein stenosis is a rare anomaly and related to high mortality due to progressive pulmonary hypertension and heart failure in infancy. Aggressive anti-failure medication and surgical treatment is recommended. Surgical options are balloon dilatation, endovascular stent, pneumonectomy, lung transplantation, patch grafting, and sutureless repair. We report a case of congenital pulmonary vein stenosis with normal anatomical connection successfully treated with sutureless technique and using pulmonary vasodilators, such as Sildenafil, Iloprost and iNO postoperatively.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:364-368)

Key words: 1. Pulmonary veins
2. Suture
3. Surgery method
4. Congenital heart defect

증 례

생후 8개월 된 여아가 청색증 및 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 환아는 출생 당시 심초음파도 검사에서 심방중격결손을 진단 받은 병력이 있었다. 내원 1개월 전부터 기침 및 객담 등으로 외부 병원에서 폐렴을 진단 받은 후 치료 중이었으며, 입원기간 중 청색증 및 빈호흡을 보여 시행한 심초음파도 검사에서 심방 중격 결손 및 양측성 단락의 동맥관 개존이 진단되었다. 폐렴으로 인한 청색증에 이차적으로 발생한 동맥관의 재개방으로 생각하고, 폐렴 및 심부전에 대한 대증적 치료를 시행하던 중, 심부전이 진행하는 양상을 보여 재시행한 심초음파도 검사에서

*성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 흉부외과
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Seoul Hospital, Sungkyunkwan University School of Medicine
**부천세종병원 흉부외과
Sejong Heart Institute, Sejong General Hospital
***성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 소아과
Department of Pediatrics, Samsung Seoul Hospital, Sungkyunkwan University School of Medicine
****단국대학교병원 소아과
Department of Pediatrics, Dankook University Hospital
†본 증례는 2003년 3월 21일 제 212차 서울경기 월례집담회에 발표된 내용임.
논문접수일 : 2003년 7월 25일, 심사통과일 : 2004년 1월 19일
책임저자 : 전태국 (135-710) 서울특별시 강남구 일원동, 삼성서울병원 흉부외과
(Tel) 02-3410-3484, (Fax) 02-3410-3488, E-mail: tgjun@smc.samsung.co.kr
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

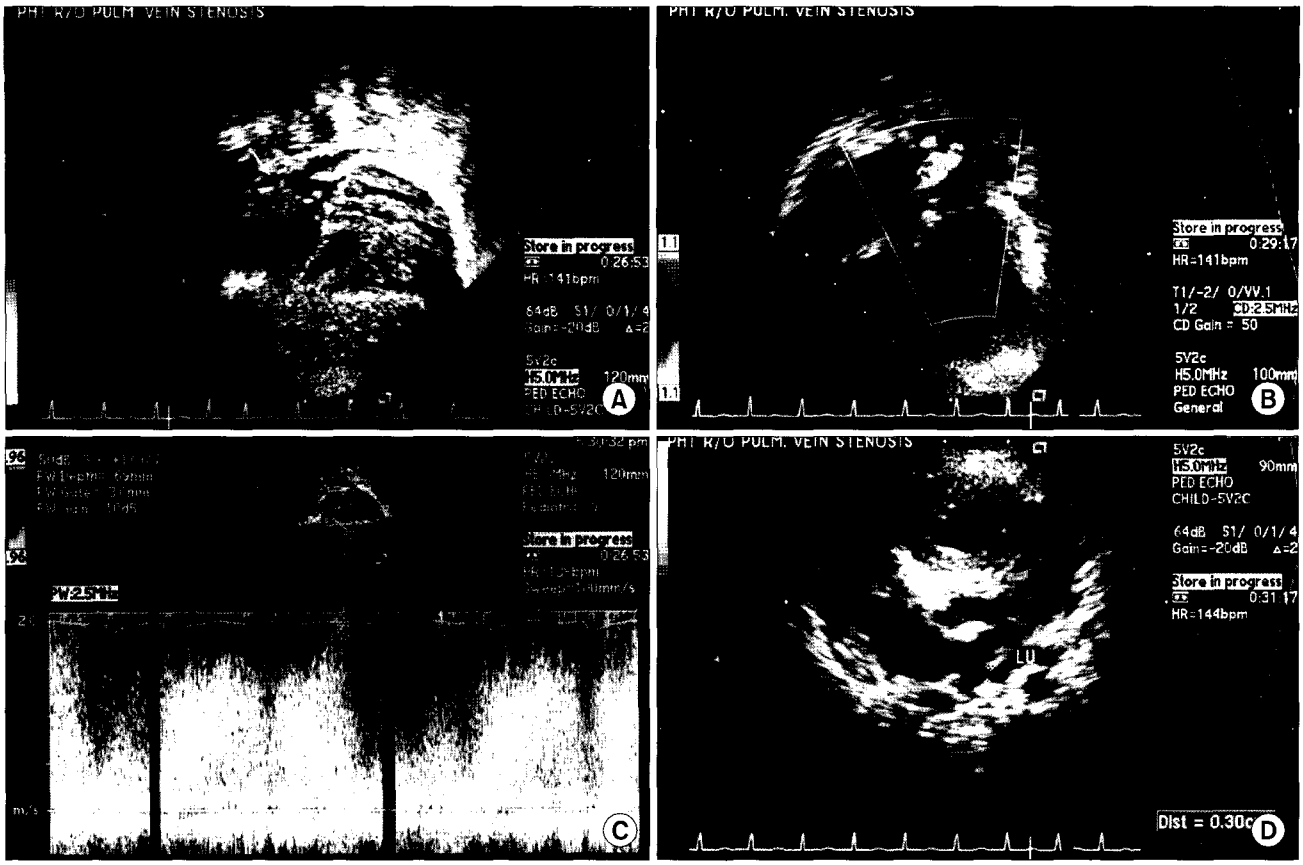

Fig. 1. Preoperative 2D-Echocardiogram of pulmonary vein. (A) Right pulmonary vein shows nearly obliterated venous lumen (Arrow). (B) The color Doppler shows increased flow velocity at right pulmonary vein. (C) The pulsed wave Doppler shows non-phasic, continuous high velocity flow pattern. (D) Left pulmonary vein shows narrowing at the venoatrial junction. LV=Left pulmonary vein.

우심방 및 우심실의 크기가 커지고, 심방 중격결손 및 동맥관을 통한 단락의 양상이 우-좌 단락으로 변하였다. 일차성 폐동맥 고혈압을 의심하여 시행한 심혈관 조영술에서 우심실압력이 좌심실압력보다 높았으며, 우폐정맥이 좁아진 소견을 보여, 선천성 폐정맥 협착증을 진단 받고 본원으로 전원되었다. 본원 내원 시 신체검사에서 사지 및 입술에 청색증을 보였으며, 혈압은 78/49 mmhg, 심박수는 159회로 약간의 빈맥이 있었으며, 호흡수는 35회, 체온은 38.1°C로 빈호흡 및 미열이 있었다. 환아는 호흡 시 부호흡근을 사용하고 있었으며 폐음은 양측으로 거칠었다. 제2심음이 항진되어 있었으며 심잡음은 들리지 않았다. 정맥혈 가스분석상 pH 7.26, PvCO2 22 mmHg, PvO2 33 mmHg 등으로 약간의 대사성 산증을 보이고 있었다. 흉부 방사선 검사에서 심비대 및 폐부종의 소견을 보였다. 본원에서 시행한 심초음파도 검사에서 우폐정맥은 전반적으로 협착되어 있었고 비박동성의 지속적 혈류양상을 보였으며 1.5 m~2 m/sec 정도의 빠른 혈류를 보였다. 좌폐정맥은 전반적으로 약간 확장되어 있었으며, 심방연결부위에서 약간 좁아져 있었다. 우심실압이 좌심실압보다 높고 중등도의 삼첨판 역류가 있는 등의 폐동맥 고혈압소견을 보였다. 그 외 8 mm 크기의 심방중격 결손이 및 2.8 mm의 동맥관 개존이 있었다(Fig. 1).

환자는 내원 2일째 청색증이 심해지며 동맥혈 산소 포화도가 30%까지 떨어졌으며 수축기 혈압 또한 40 mmHg까지 떨어지는 등 갑자기 상태가 악화되어 응급수술이 결정되었다. 수술 소견상 우폐정맥은 우폐에서의 기시부에서 좌심방 연결부까지 전반적으로 심하게 좁아져 거의 혈류가 없는 상태였으며 하나로 합쳐진 좌폐정맥은 좌심방 연결부에서 약간 좁아져 있었다. 두 개의 우폐정맥에 각각 절개를 가한 후 주위 심막을 이용해 덮어주는 방법으

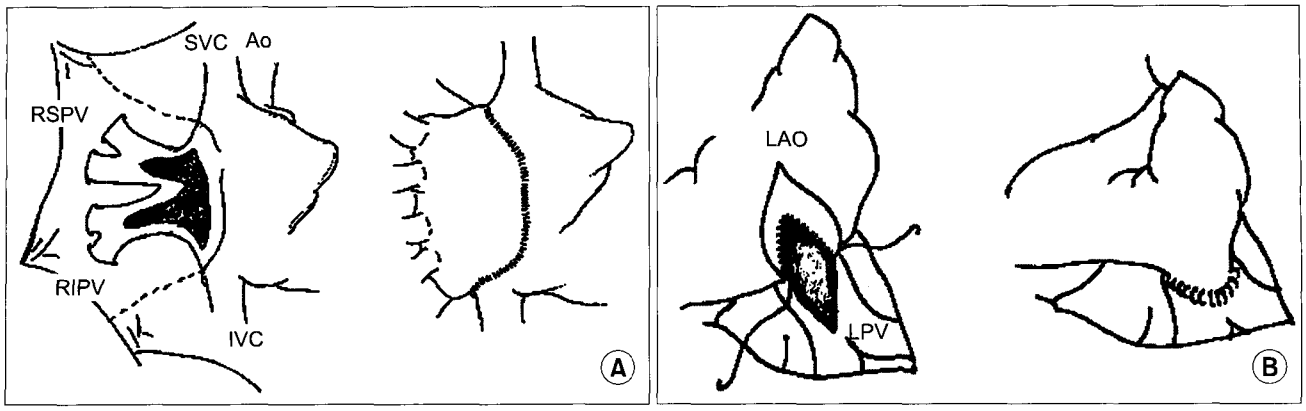

Fig. 2. The operative techniques for the relief of pulmonary vein stenosis. (A) The RPV is widened by sutureless technique; an incision is made into left atrium and extended into both upper and lower right pulmonary veins. Then the in situ pericardium is folded and sutured around the incisions. (B) A fish-mouth incision is made into left atrium, and integrated with left pulmonary vein. Ao=Aorta; IRPV=Inferior right pulmonary vein; IVC=Inferior vena cava; LAO=Left atrial oricle; LPV=Left pulmonary vein; SRPV=Superior right pulmonary vein=SVC, Superior vena cava.

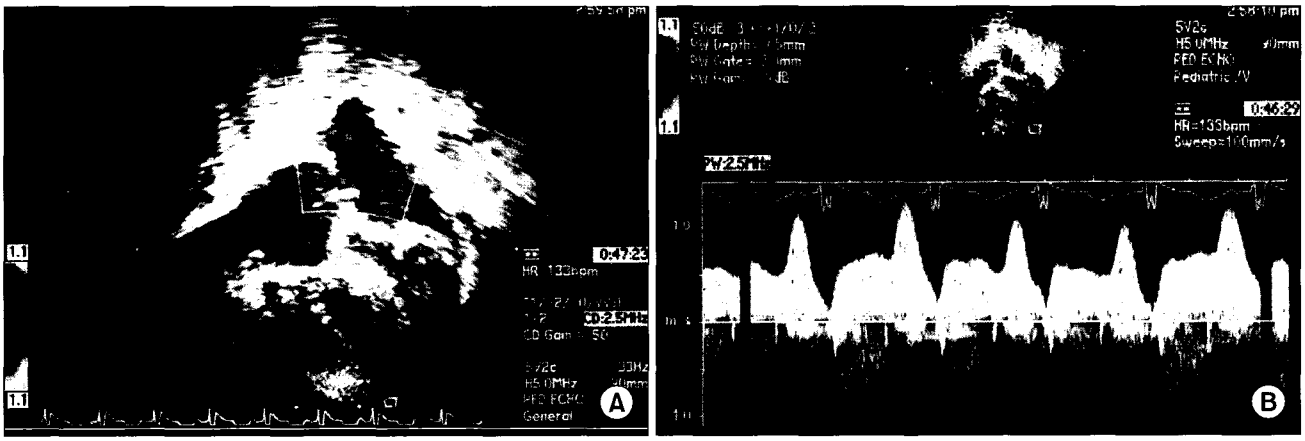

Fig. 3. Postoperative 2D-Echocardiogram. A: The color Doppler shows increased right pulmonary venous flow velocity. B: The pulsed wave Doppler shows good phasic flow.

로 무봉합 교정술을 시행하였으며 좌폐정맥 입구는 좌심방 부속지에 생선 입 모양의 절개를 가해 같이 봉합하여 넓혀주었다(Fig. 2).

수술 후 폐동맥 고혈압 위기의 예방을 위해 Vecuronium Bromide (Norcuron)과 Fentanyl로 진정을 시행하였으며 NO gas를 30 ppm으로 사용하였으나 수술 후 8일째까지 폐동맥압이 100 mmHg를 넘는 등 폐동맥 고혈압이 지속되어 수술 후 9일경부터 Prostaglandin 유사작용제인 Iloprost와 Sildenafil을 사용하였다. Iloprost는 2 ng/kg/min로 시작하여 3 ng/kg/min까지 증량하여 지속정주하였으며, Sildenafil은 경구형으로 일 회 0.5 mg/kg을 하루 네 번 투여하기 시작하여 일 회 1.5 mg/kg까지 증량하였다. 이후 폐동맥압이 점차 감소하여 진정제를 줄여 끊었으며 수술 후 22일에 발관이 가능하였다. 전체 진정일수는 13일이었다. 수술 후 혈전의 발생을 막기 위해 금식기간에 heparin을 사용하여 항응고를 시행하였으며, 경구 섭취가 가능해진 이후부터 aspirin과 Warfarin을 투여하였다. 수술 후 28일에 시행한 심초음파도 검사상 심기능은 정상이었고, 우폐정맥의 혈류는 약간 상승하였으며 박동성의 양호한 혈류양상을 보였다(Fig. 3). 좌폐정맥은 협착이 보이지 않았다. 환아는 별다른 후유증이나 폐동맥 고혈압의 재발 없이 회복하였으며 폐혈관 확장제는 감량 후 끊었으며 수술 후 34일에

Warfarin 및 Aspirin을 투약하면서 프로트롬빈 시간 1.4 (INR)로 유지하면서 퇴원하였다.

퇴원 후 외래 경과관찰에서 프로트롬빈 시간 1.7 (INR)이었으며, 별다른 이상은 관찰되지 않았으나, 퇴원 2주 후, 활동력이 떨어지며 기면증을 보여 연고지 병원에서 시행한 뇌 전산화단층촬영 검사에서 경막하 출혈이 진단되어 응급 수술을 시행 받았다. 수술 후 경련증상 및 기타 후유증은 없었다.

고 찰

선천성 폐정맥 협착증은 매우 드문 심기형으로 전체 선천성 심기형 중 0.4% 정도에서만 발견되나 진행성의 심한 폐동맥 고혈압 및 조기 심부전의 발생으로 그 예후가 매우 불량하다. 협착의 발생기전에 대해서 태생기 해부학적 발생의 장애, 혈관내피의 자극에 대한 반응성 변화 등 여러 가지 가설이 있었으나 현재는 혈관내피의 신증식성 반응에 의한 섬유성 증식이 주가 되는 것으로 보고 있다[1]. 폐정맥 협착 단독으로 나타나는 경우도 있으나 자주 완전 폐정맥 연결이상, 대혈관 전위, 또는 심실중격 결손 등 다른 심기형과 합병된다. 출생 직후부터 심한 청색증 및 심부전을 보이는 경우도 있으나, 주로 생후 4주 이후에 증상이 나타나며 유년기 이후에 진단되는 경우도 있다. 증상 발현 및 예후는 협착 정맥의 개수 및 정도와 밀접한 관련이 있다. 협착의 정도는 폐정맥-심방 연결부위가 단순히 좁아지는 정도에서 폐정맥 전반에 걸쳐 완전폐쇄가 일어나는 정도까지 다양하다. 협착된 정맥의 개수가 많을수록 증상발현이 빠르고 심하며 치료 후 재협착 또한 많아 예후가 나쁘다.

선천성 폐정맥의 치료는 외과적 교정법이 근간이 되고 있다[2]. 풍선 확장술, 스텐트 삽입술, 전폐절제술, 폐이식술, 패취 봉합술 등이 사용되었으나 수술 후 혈관 내 섬유화와 내피의 재증식으로 재협착이 되는 경우가 많아 그 성적이 좋지 않았다. 전폐정맥 연결이상 등의 복잡 심기형 교정술 이후 발생하는 이차적인 폐정맥 협착에서, 정맥혈류의 변화를 최소화하고, 혈관 내피의 자극을 줄일 수 있는 방법으로 좁아진 폐정맥에 대한 무봉합 교정법이 소개되었다[3]. 본 증례의 환아의 경우 좌측 폐정맥은 협착이 심하지 않고 좌심방 부속지가 인접하여 있어 좌심방 부속지를 이용하여 확장해 주었으나 우측 폐정맥은 협착의 정도가 심하며 폐정맥 전반에 걸쳐 협착이 진행되어 있어 패취 성형술이나 스텐트 삽입은 불가능하였고, 환아의 상태를 고려할 때 전폐절제술은 술 후 위험도가 너무 높아 무봉합 성형술을 시행하기로 결정하였다. 두 우폐정맥에 종방향의 절개를 가한 후 Fig. 2와 같이 주위 심막을 절개하여 절개면을 덮어주는 방법을 사용하였다. 수술 직후 양쪽 폐정맥 모두 혈류에 이상이 없었으며 성공적으로 심폐기에서 이탈하였다.

폐혈관 저항이 항진되어 있는 다른 심기형과 마찬가지로 폐정맥 협착에서도 수술 후 폐고혈압 위기의 예방 및 치료가 환자의 회복에 중요하다. 진정 및 근이완을 통해 자극에 대한 반응을 줄이고, 산증을 예방하는 등의 방법이 통상적으로 사용된다. 이런 치료에 반응하지 않는 경우 다른 약제의 사용을 고려할 수 있다. 본 증례의 환아의 경우 통상적인 치료 외에 NO 흡인치료를 병행함에도 불구하고 수술 후 8일째까지도 폐동맥 고혈압이 지속되어, Prostaglandin 유사작용제인 Iloprost와 cGMP 특이성 포스포디에스테라제 제5형에 대한 선택적 차단제인 Sildenafil을 사용하기로 하였다. Iloprost는 Prostaglandin의 안정형 유사작용제로 흡인 및 정주 모두에서 폐혈관 확장효과를 나타낸다[4]. Sildenafil은 폐와 음경조직에 풍부하게 존재하는 cGMP 특이성 포스포디에스테라제 제5형에 대한 선택적 차단제로 처음에 음경 동맥을 확장할 목적으로 사용되었다. 최근 폐혈관 확장제로서도 장기적 효과와 안전성이 있음이 밝혀졌다[5]. 또한 두 약제를 동시에 사용하였을 때 상승효과를 기대할 수 있다는 연구도 있다[6]. 상기 두 약제를 사용한 후 폐동맥압이 서서히 감소하기 시작하였으며, 폐동맥압-체동맥압의 역전현상도 줄어들어 발관이 가능할 정도가 되었다. Iloprost의 주요 부작용은 안면홍조, 두통, 오심, 구토, 설사 등의 소화기계 증상 및 온열감, 주사부위 통증, 이상 감각, 발열, 오한 등 비특이적 증상이 있을 수 있으며, 심혈관계 부작용으로는 혈압 변화, 빈맥, 부정맥 등이 있을 수 있다. Sildenafil은 두통, 안면홍조, 소화불량, 코막힘, 이상 시야 등의 합병증 및 저혈압 등의 심혈관계 부작용이 있을 수 있다. 두 약제 공히 수술 후 1개월 가까이 장기간 사용하였으며 통상적인 용량 (Iloprost 1.2±0.5 ng/kg/min, Sildenafil 0.5~2 mg/kg qid)에서 저혈압 등의 합병증은 없었다.

본원에서는 선천성 폐정맥 협착증에 대해 처음으로 무봉합 교정술을 적용하여 좋은 단기 성적을 거두었다. 이전까지는 전폐정맥 연결이상과 같은 선천성 심기형 수술 후에 이차적으로 나타나는 폐정맥 협착증에 대해 무봉합 교정술을 시행한 논문이 대부분이었다. 원발성 폐정맥 협착증의 경우 심막의 유착이 없어 이차성으로 발생한 경우

보다 심막을 절개하여 당겨오기가 쉽지 않았다. 향후 지속적인 추적관찰을 통하여 장기 성적을 평가하여야 하겠다. 수술 후 지속되는 폐동맥 고혈압의 치료에 있어서 본원에서는 새로운 폐혈관 확장제인 Iloprost 및 Sildenafil을 사용하여 폐동맥 고혈압의 치료에 좋은 효과를 보았다.

참 고 문 헌

1. Iran MS, Puay ET, Mark WK, Kathy JJ. *Mechanism of pulmonary vein stenosis in infants with normally connected veins.* Am J Cardiol 2000;86:577-9.
2. Jacque AM, Gordon KD, Francisco JP, William DE, David JD. *Repair of congenital and acquired pulmonary vein stenosis.* Ann Thorac Surg 1995;60:144-50.
3. Hani KN, Christopher AC, Jeffery S, John GC. *A sutureless technique for the relief of pulmonary vein stenosis with the use of in situ pericardium.* J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 115:468-70.
4. Opitz CF, Wensel R, Bettmann M, Schaffarczyk R, Linscheid M, Hetzer R. *Assessment of the vasodilator response in primary pulmonary hypertension; Comparing prostacyclin and iloprost administered by either infusion or inhalation.* Eur Heart J 2003;24:356-65.
5. Watanabe H, Ohashi K, Takeuchi K, Yamashita K, Yokoyama T. *Sildenafil for primary and secondary pulmonary hypertension.* Clin Pharmacol Ther 2002;71:398-402.
6. Ghofrani HA, Wiedermann R, Rose F, et al. *Combination therapy with oral sildenafil and inhaled iloprost for severe pulmonary hypertension.* Ann Intern Med 2002;136:515-22.

=국문 초록=

선천성 폐정맥 협착증은 매우 드문 기형으로 진행성 폐동맥 고혈압 및 조기 심부전으로 사망률이 높아 적극적인 내외과적 치료가 요구된다. 수술적 치료법으로는 풍선 확장술, 스텐트 삽입술, 전폐절제술, 폐이식술, 패취 봉합술, 그리고 무봉합 교정술 등이 있다. 본원에서는 정상적인 해부학적 연결을 가진 폐정맥 협착증에서 무봉합 교정술 및 수술 후 Sildenafil, Iloprost 그리고 NO gas 등의 폐혈관 확장제를 사용하여 성공적으로 치료한 1예를 경험하여 이를 보고하고자 한다.

중심 단어 : 1. 폐정맥
2. 봉합술
3. 수술수기
4. 선천성 심기형