

위급한 객혈을 동반한 일측성 폐정맥 협착증

— 1예 보고 —

이정렬*,**** · 이재항* · 강창현* · 노정일** · 서정욱***

Unilateral Pulmonary Vein Stenosis with Life-threatening Hemoptysis

— A case report —

Jeong Ryul Lee, M.D.****, Jae Hang Lee, M.D.*, Chang Hyun Kang, M.D.*
Chung Il Noh, M.D.**, Jeong Wook Seo, M.D.***

A case is described in a girl who presented with recurrent life-threatening hemoptysis at the age of 18 months, and had been diagnosed as atrial septal defect with severe cardiomegaly which was presumed to result in pulmonary vein stenosis at the age of 6 months. Closure of atrial septal defect was associated with decreased heart size and improved pulmonary venous flow. However, recurrent life-threatening hemoptysis occurred during follow-up. Computed tomography scan demonstrated left pulmonary vein stenosis and extrinsic compression of the left bronchus by multiple soft tissue density-masses. Exploratory thoracotomy revealed single stenotic left pulmonary vein, and flat left main bronchus compressed by multiple hypertrophied lymph nodes. Unexpected endotracheal tube bleeding during left hilar dissection mandated to proceed to left pneumonectomy. The patient's postoperative course was uneventful. Follow-up chest roentgenography revealed acceptable left hydrothorax without mediastinal shifting. Nevertheless, a long-term follow-up is necessary.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:725-728)

Key words: 1. Pulmonary veins
2. Hemoptysis
3. Pneumonectomy

증 례

환아는 임신 37주 4일에 쌍둥이 중 동생으로 제왕절개를 통해 태어났으며, 자궁내 발육지연과 출생체중 1.64 kg

으로 신생아 중환자실에서 1주일간 입원치료 후 퇴원하였다. 이후 생후 6개월에 청색증을 주소로 입원하였으며 단순 흉부 X-선 사진 상 심폐계수(CT ratio) 0.63의 중증 심비대 소견이 관찰되었고, 흉부 전산화 단층 촬영에서, 심

*서울대학교 어린이병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine

**서울대학교 어린이병원 소아과, 서울대학교 의과대학 소아과학교실

Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine

***서울대학교병원 병리과, 서울대학교 의과대학 병리학교실

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

****서울대학교병원 의학연구원, 이종장기개발센터

Seoul National University Hospital, Medical Research Institute Xenotransplantation Research Center

†본 논문은 대한흉부외과학회 제222차 서울경기 월례집담회에서 구연되었음.

논문접수일 : 2005년 6월 27일, 심사통과일 : 2005년 8월 1일

책임저자 : 이정렬 (133-792) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교 어린이병원 흉부외과

(Tel) 02-2072-2877, (Fax) 02-765-7117, E-mail: jrl@plaza.snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Chest computed tomography showed left pulmonary vein stenosis and extrinsic compression of the left bronchus by soft tissue density-masses.

한 우심실 및 우심방 확장과 그로 인한 이차적인 압박으로 인해 생겼다고 추정되는 좌측 폐정맥과 좌측 주기관지의 협착이 관찰되었다. 심초음파검사에서는 대형 심방중격결손증이 진단되었다. 심방중격결손의 폐쇄로 심부전과 심비대의 호전이 기대되고, 이차적인 압박으로 생겼다고 생각되는 좌폐정맥협착도 완화될 것으로 추정하여, 자가심낭편을 이용한 심방중격결손 폐쇄 수술만을 시행하였다. 수술 중 폐정맥 협착에 대해서는 심비대에 의한 협착으로 예상하여 특별한 시술을 시행하지 않았으며, 술 후 심장 크기가 감소되었고 심초음파 검사상에서도 폐정맥 혈류의 호전이 관찰되었다. 단순 흉부 X-선 사진 상에서도 심비대가 감소하였으며 환자의 전신상태도 호전되었다. 그러나 외래 추적 관찰 중 수술 후 11개월과 12개월에 두 차례 구강내 출혈 소견을 보여 응급실로 내원하였으며 일차적으로 장관 내 출혈을 의심하여 상부위장관내시경, 하부위장관에 대한 핵의학검사 등을 시행하였으나 출혈 원인과 출혈 부위를 발견하지 못한 채 출혈이 소멸되어 퇴원하였다.

1개월 후 환아는 다시 발생한 객혈을 주소로 응급실 통해 내원하였다. 환아는 소주컵 1잔 정도의 선홍빛 객혈을 보였으며 입원 당시 산소포화도 98%, 혈압 70/40 mmHg 이었다. 내원 후 100 cc 정도의 객혈이 다시 발생하였고, 혈액검사 상 혈색소 5.3 g/dL, 산소포화도 84%로 감소하여 소아중환자실로 전실되었다. 이후 시행한 기관지내시경 검사상 좌측 주기관지로부터 새어나오는 출혈 소견을 관찰할 수 있었으나 정확한 위치는 확인되지 않았다, 심초음파상 좌측 폐정맥은 심하게 좁아져 있었으며 혈류 감소

와 폐동맥고혈압이 관찰되었다. 흉부 전산화 단층 촬영상 임파절로 의심되는 연조직으로 인해 좌측 주기관지가 심하게 좁아져 있었으며, 폐정맥은 개통이 관찰되지 않을 정도로 심하게 좁아져 있었다(Fig. 1). 폐관류스캔에서도 좌측폐 7%, 우측폐 93% 정도로 좌측 폐가 심한 혈류감소 양상을 보였다.

기관지 내시경 상 좌주기관지로부터의 출혈이 있다는 사실 외에 정확한 출혈 부위를 찾을 수 없었으며 흉부 전산화 단층 촬영 소견에서 심한 좌폐정맥 협착이 관찰되었고, 폐관류스캔에서도 좌측폐의 혈류가 7% 밖에 되지 않아 필요시 좌측 전폐절제술을 시행할 계획으로 시험적 개흉을 결정하였다. 수술 소견상 기관 분기부에 다량의 임파절 비대가 관찰되었고, 이로 인해 폐정맥과 좌측 주기관지가 심하게 압박되어 있는 소견이 관찰되어 임파절 박리를 시작하였다. 임파절 박리 후 좌측 폐의 색깔이 호전되는 듯하였으며, 폐실질도 눈으로 보기에 정상에 가까워 절제술을 하지 않고 관찰하기로 하였는데, 수술 중 갑작스런 다량의 기관내도관을 통한 출혈이 발생하여 전폐절제술을 시행할 수 밖에 없었다. 수술 후 적출된 좌측 폐의 육안적 소견은 울혈로 인해 진한 붉은 빛을 띠었으며, 폐동맥의 내경은 약간 감소되어 있었고, 폐동맥의 벽은 폐동맥고혈압으로 인해 두꺼워진 상태였다. 또한 폐정맥은 하나의 주폐정맥이 갈라져서 상부와 하부 폐정맥으로 갈라져 있는 단일 폐정맥 구조를 보였으며 내경은 관찰하기 힘들 정도로 심하게 좁아져 있었다. 병리 소견상 림프관 확장과 폐기포 내의 출혈 소견, 임파절의 반응성 과형성 등의 소견을 관찰할 수 있었으며, 폐실질의 변화는 심하지 않았다. 또한 이러한 병변은 만성적으로 진행된 병변이라기보다 비교적 단시간에 나타난 병변으로 생각되었다(Fig. 2).

환아는 수술 후 2일간의 소아중환자실 치료 후 일반 병실로 전동되었으며, 수술 후 6일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였다. 퇴원 후 2개월 동안 외래 추적관찰되었으며 호흡기계 증상 없이 편안하였고, 단순 흉부 X-선 사진 상 좌측 흉삼출이 완전히 이루어졌으며, 중격동은 좌우 이동 없이 안정된 모습을 보였다.

고 찰

선천성 폐정맥 협착증은 매우 드문 심장기형으로 진행성 폐동맥 고혈압, 심부전을 유발하여 불량한 예후를 나타낸다. 또한 보고에 따르면 30~80%에서 전폐정맥 연결

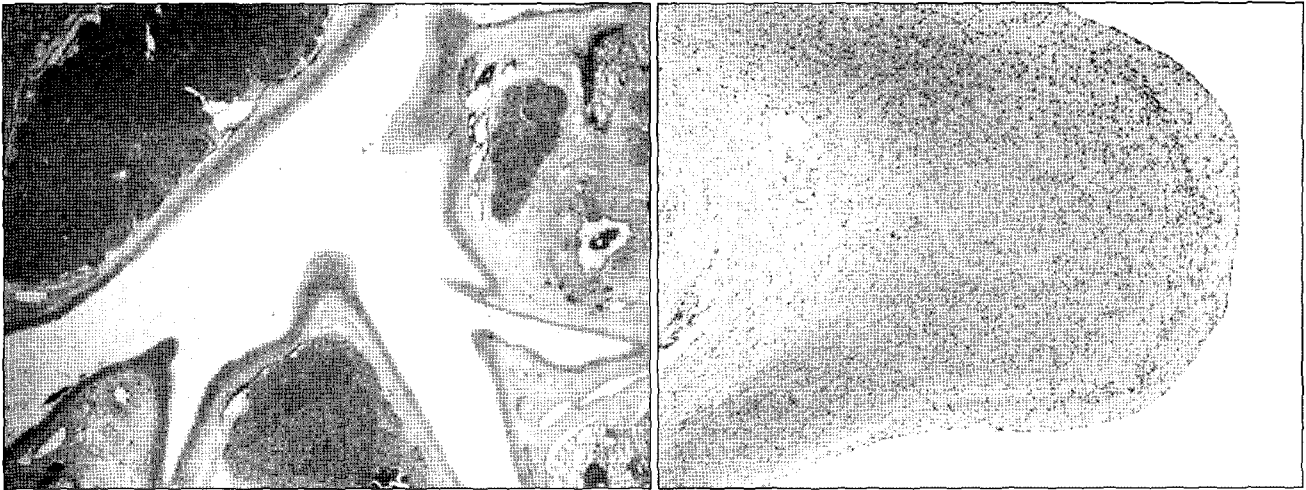


Fig. 2. Histopathological findings of the pulmonary vein. (H&E stain, $\times 12.5$, $\times 100$) H&E stain demonstrated intimal thickening and luminal narrowing of large pulmonary veins.

이상(TAPVC), 대혈관전위, 심실중격결손 등과 같은 다른 심기형과 동반된다[1]. 발생 기전에 대해서는 혈관 내막의 비특이적 섬유성 증식의 발생과 이로 인해 단일 또는 다발성으로 폐정맥과 좌심방 사이에 협착이 유발된다고 알려져 있다[2]. Breinholt 등은 정상적인 연결(normal connection)과 폐정맥 협착을 보이는 13명의 소아환자를 분석하면서 다른 심기형의 동반이 흔하고 폐정맥협착을 보이는 폐정맥의 숫자가 많을수록 불량한 예후를 보이며 일부 환자에서만 수술로 효과를 볼 수 있었고, 수술 교정이 불가능한 환자는 심장이식이 치료 방법이 될 수 있다는 점을 지적하였다. 또한 대개 환자들이 일차 검진에서는 오히려 동반 심기형만 진단되고 폐정맥 협착의 소견이 진단 안 되는 경우가 많은데, 이런 현상은 폐정맥 협착이 진행되는 병변이거나 초음파검사로 밝혀내기가 어려운 경우가 흔하다는 사실에 기인한다고 하였다[3]. 폐정맥 협착에 대한 치료법으로는 풍선확장술, 스텐트삽입술, 폐이식술, 폐취봉합술 등이 알려져 있으나 대부분 재협착의 가능성이 높은 것으로 알려져 있으며, 최근에는 무봉합교정술로 좋은 결과를 나타낸 보고가 늘어나고 있다[4].

영아기의 객혈은 대부분 감염에 의해 이차적으로 유발되는 경우가 대부분이며, 기관절개술 관련 출혈, 이물질흡인, 선천성 심기형, 폐동정맥기형, 폐혈철증(pulmonary hemosiderosis), 낭성섬유증, 외상, 인위적 객혈 등이 원인이 될 수 있다. 또한 드물기는 하지만 Lee 등은 폐정맥 협착을 보이는 환자에서 극히 드물게 객혈을 주증상으로 발견이 된다는 사실을 보고하였으며 본 증례도 여기에 해당된

다고 할 수 있다[5].

본 증례에서는 심비대와 선천성 폐정맥 협착이 함께 관찰되는 환자에서의 일차 수술시 술전 병변의 원인을 정확히 밝히지 못하였는데, 이는 폐정맥의 압박이 심비대에 의해 이차적으로 발생할 수 있다는 가정, 술 후 폐정맥 혈류가 어느 정도 호전되었던 사실, 폐동맥 고혈압을 보였으나 육안적으로 보이는 형태는 좌우 차이가 심하지 않았다는 점, 폐정맥 협착의 해부학적 형태에 비해 폐울혈 등의 소견이 관찰되지 않았다는 점 등에 기인했다고 생각된다. 그러나 본 증례에서는 수술 후 1년이라는 비교적 단시간 내에 다시 폐정맥 협착의 소견이 관찰되었고 성상을 확실히 알 수 없는 연조직이 좌측 기관지와 폐정맥 주변에 다량으로 발생하여 이차적으로 기관지는 물론 좌폐정맥까지 압박하고 있었으며 동시에 수차례에 걸친 갑작스런 다량의 객혈 등이 병인과 병리를 명확히 설명하는데 어려움을 초래하였다. 또한 이같은 폐정맥 협착 환아에서 단순 흉부 X-선 촬영 상의 폐부종이 관찰되지 않았던 점과 조직 병리 결과에서도 특이할 만한 출혈의 소인이 관찰되지 않았다는 점이 특이하였다. 환아의 경우 수술 소견에서 보였던 입파절비대 역시 이러한 폐동맥 협착의 한 원인이 될 수도 있다는 가설을 제시해 준다. 객혈로 인해 환아에게 전폐절제술을 시행할 수 밖에 없었던 상황이었고, 비록 환아의 수술 직후 경과가 양호하지만 향후 환아에게 일어날 수 있는 전폐절제술후 증후군, 흉곽 변형, 폐기능 감소, 운동능력저하 등과 같은 장기적 합병증을 염두에 두지 않을 수 없다. 하지만 소아기의 전폐절제술이

수술 후 반대측 폐의 보존과 합병증 없는 수기 및 정확한 마취가 가능할 때, 뚜렷한 적응증을 가진 선별된 환자에게 이루어진다면 양호한 예후를 보인다고 알려져 있으며, 근래 전폐절제술 후 증후군과 같은 장기적 합병증이 생겼을 경우에도 흉곽내 인공삽입물을 이용한 교정술로 좋은 결과를 보이고 있는 점 등은 본 환자의 장기 추적 예후와 관련하여 매우 고무적인 사실일 것이다[6,7].

요약하여 본 증례는 심방중격결손증과 함께 선천성 폐정맥 협착증이 동반된 환자에서 진단의 모호성으로 인해 심방중격결손폐쇄술만을 시행한 후 증상의 호전을 기대하였으나 결국에는 객혈 발생으로 인해 전폐절제술을 시행한 드문 경우로 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Masayoshi I, Seiya K, Yoshikazu H, Tomio A. *Congenital pulmonary vein stenosis associated with cor triatrium*. Ann Thorac Surg 2001;71:722-3.
2. Jacques AM, Gordon KD, Francisco JP, William DE, David JD. *Repair of congenital and acquired plmonary vein stenosis*. Ann Thorac Surg 1995;60:144-50.
3. John PB, John AH, LuAnn M, et al. *Pulmonary vein stenosis with normal connection: associated cardiac abnormalities and variable outcome*. Ann Thorac Surg 1999;68:164-8.
4. Yun TJ, John GC, Igor EK, et al. *Conventional and sutu-reless techniques for management of the pulmonary veins: Evolution of indications from postrepair pulmonary vein stenosis to primary pulmonary vein anomalies*. J Thorac Cardiovasc Surg 2005;129:167-74.
5. Lee BB, Oh KS, Park SC, et al. *Unilateral pulmonary vein atresia: clinical and radiographic spectrum*. Pediatr Cardiol 1983;4:105-12.
6. Blyth DF, Buckelsa NJ, Sewsunkera R, Soni MA. *Pneumo-nectomy in children*. Eur J Cardiothorac Surg 2002;22:587 - 94.
7. Podevin G, Larroquet M, Camby C, Audry G, Plattner V, Heloury Y. *Postpneumonectomy syndrome in children: ad-vantages and long-term follow-up of expandable prosthesis*. J Pediatr Surg 2001;36:1425-7.

=국문 초록=

환아는 생후 18개월 된 여아로 반복적인 위급한 과량의 객혈을 주소로 입원하였다. 과거력상 생후 6개월에 중증의 심비대 소견을 보이는 심방중격결손증을 진단받았으며 폐정맥 협착이 심비대에 의한 압박으로 생긴 이차적인 병변일 것이라 추정하여 심방중격결손폐쇄술만 시행하였다. 술 후 환아는 심비대와 폐정맥 협착이 완화된 소견을 보였다. 그러나 추적 관찰 중 환아는 반복적인 다량의 객혈로 다시 입원하였고 전산화단층촬영 소견 상 폐정맥 협착이 다시 심해진 것으로 판독되었으며 기관지 주변에 성상을 알 수 없는 연조직 종괴들이 좌측 기관지를 압박하고 있었다. 정확한 위치를 알 수 없는 반복적인 객혈로 인해 시험적 개흉술이 불가피하였고, 수술 소견상 좌폐정맥은 하나였으며 외견상 협착의 소견을 보였다. 좌측 기관지 주변에는 다발성 임파절 비대가 기관지를 압박하고 있었다. 또한 수술 중 다량의 객혈이 발생하여 전폐절제술을 시행할 수 밖에 없었다. 술 후 병리 소견은 폐정맥 협착과 일치하였다. 환아는 2일간의 중환자실 관리 후 6일째 합병증 없이 퇴원하였다. 2개월간 추적 관찰되었으며 증상 없이 양호한 경과를 보이고 있다. 그러나 향후 지속적인 추적 관찰이 필요할 것으로 생각한다.

중심 단어 : 1. 폐정맥
2. 객혈
3. 전폐절제술