

Löffler's endocarditis 에 합병한 僧帽瓣 閉鎖不全 治驗例

이병우 * 김삼현 * 채 현 * 지행옥 *

김근호 * 이방현 ** 정태준 **

- Abstract -

Surgical Treatment of Löffler's Endocarditis Associated Mitral Insufficiency - Report of one case -

Byoung Woo Lee, M.D.,* Sam Hyun Kim, M.D.,* Hurn Chae, M.D.,*

Heng Ok Jee, M.D.,* Kun Ho Kim, M.D.,* Bang Hun Lee, M.D.** and Tae June Chung**, M.D.

This is a report of one case of Löffler's eosinophilic endocarditis associated with mitral insufficiency and LV thrombi treated surgically at the department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Hanyang University Hospital.

This patient was a 42 year old female and she has complains of dyspnea, palpitation, orthopnea and generalized edema.

Above symptoms has been going for 4 months and NYHA classification was IV. On examination, blood eosinophil was 45 to 50% (WBC-9800mm³). MI and LV thrombi were confirmed by LV ventriculography and echocardiography. Pulmonary congestion and congestive cardiac failure were diagnosis by X-Ray examination, EKG finding and clinical feature and others there were no organic functional disturbance.

Mitral valve replacement was performed with Ionescu-Shilley pericardial valve (29mm) replacement.

Adjut thumb sized grayish brown colored two thrombi were excluded, lodged in the apex and septal endocardium of LV.

Endocardial fibrosis was reliably confirmed under the gross pathology in the heart.

The patient had smooth postoperative course and there were no operative complication.

序 論

Löffler's eosinophilic endocarditis 와 승모판폐쇄부 전이 합병하여 승모판대치술을 받게된 증례의 보고는

- * 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실
- * Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Hanyang University.
- ** 한양대학교 의과대학 내과학교실
- ** Department of Internal Medicine, School of Medicine, Hanyang University.

우리나라에는 아직 없는 것으로 알고 있다.

이 희귀(稀貴)한 질환은 Löffler¹⁾가 1936년에 endocarditis with blood eosinophilia의 2예를 발표한 이후에 관심이 집중되어 여러학자들²⁻⁸⁾이 Löffler's disease로서 여러증례를 발표하였다. 그의 Löffler's disease을 hypereosinophilic syndrome라는 명칭으로 발표한것이 있는데 이것은 원인불명의 eosinophilic leukocytosis가 발생하면서 국소적으로 혹은 체내 광범위하게 여러 器官과 系統을 好酸球侵潤으로 침범하는 病理學的所見을 나타낸다고 하였고 만약 心内膜이나 心筋을 주로 침범하였을때는 보통 Löffler's endocarditis

라고 칭하게 된다고 하였다.^{9,12)}

Chusid et al¹⁰⁾에 의하면 hyper eosinophilic syndrome 의 95% 이상에서 심장을 침범하게 되고 endocardial fibrosis 가 있으면서 Superimposed thrombosis 을 동반하는 것이 특징이라고 하였다.

Löffler's endocarditis 을 야기시키는 eosinophilia의 정확한 원인은 아직 모르고있고 또 eosinophilia에서 어떠한 기전에 의하여 심장이 손상을 받게되는지는 아직 확실이는 모르고 있다.

Löffler's eosinophilic endocarditis의 예후는 대단히 불량하게 Brockington과 Olsen에 의하면 본증이 발병하고 임상적으로 완병되면 대개는 평균 9개월 이내에 주로 울혈성 심부전으로 사망하게 되고 소수 환자만이 약 4~5년 생존하게 되는 예후가 불량한 질환이라고 하였다. 따라서 많은 剖檢症例들이 발표되었다.^{8,9,13,14)}

한양의대 흉부의과에서 Löffler's eosinophilic endocarditis에 합병한 승모판폐쇄부전에 대하여 승모판대치술과 좌심실의 혈전제거술을 시술하여 좋은 성적을 얻었으므로 문헌고찰과 더불어 발표하는 바이다.

症 例

42세 가정주부 (Hosp.No. 881685)였으며 내원 6개월전 부터 운동성호흡곤란과 심계항진 및 전신부종이 발생하여 1983년 6월 12일 본원에 입원하게 되었다. 환자는 발병전까지는 비교적 건강한 편이었는데 돌 발적 발병으로 상기증상을 호소하여 지방병원에서 心不全 진단 하에 치료를 받았다 본원 입원 약 2개월전에는 지방 대학병원에서 심부전을 동반한 승모판폐쇄부전증이란 진단 하에 2개월간 입원치료를 받아오다가 본원으로 전원 하였다.

가족력 및 과거력 : 3남매 자녀를 둔 어머니로서 특별한 가족력은 없었다. 과거력에 알레르기 염증성질환 및 류마치성염을 앓은 병력도 없었으며 특별한 해외여행도 없었다.

이학적소견 : 체중은 45kg로 다소 여원편이었고 marlar face 을 보이고, 혈압은 110/80mmHg, 맥박은 분당 80회, 체온은 37℃였다.

흉부청진상 우측폐하부에서 호흡음의 감소와 수포음이 청진되었다. 제 3도 정도의 수축기심잡음 (Systolic murmur)을 心尖部에서 잘 들을수 있었고 thrill은 촉진 할수 없었다. 복부소견은 腹水와 肝肥大(4횡지)을 촉진하였고, 四肢에 浮腫을 볼수 있었다. NYHA의 분

류에 의하면 IV도에 속하였다.

임상병리검사성적 : 백혈구는 9800/mm³ 이었으며 그중 호산구가 50%로 심한 호산구 증가를 보였으며 수차에 걸친 검사결과도 역시 45%~50%로 계속된 호산구 증가를 보였다. 호산구 자체의 형태학적 변화는 없었다.

혈소판은 75000/mm³로 감소되었고 그외 간기능검사, 혈액소치, 혈침검사, 뇨검사, 전해질검사, 심근효소측정 (SGOT, CPK, LDH), 혈청단백질전기영동 및 류마치스검사는 모두 정상 범주에 속하였다. 여러차례에 걸쳐 흉단검사를 실시하여 편흉난을 검출한 외에는 특별한 기생충은 없었다.

흉부단순 X-선 소견 : 중등도의 심장용영 확대 (C/T ratio 60%)를 보였고 심장용영의 좌연이 Straighting (mitralization)된 것으로보아 일견 mitral heart였음을 알았다. 폐혈관용영이 증대되어 있고 우측폐하엽에 소량의 늑막수가 저류된것을 볼수 있었다 (Fig 1, A).

심전도소견 : Inferior Lead (II, III, avf)에서 ST-T 波 변화를 볼수있는 外에는 다른병적소견은 없었다 (Fig 2, A).

초음파검사소견 : 좌심실내에 mass echo 을 볼수 있고 LA/AR ratio의 증가, 우심실용영적의 증대, 심실중격과 좌심실후벽의 Hyperkinetic motion 및 肺動脈瓣의 수축기 notching 및 E-T slope 의 감소를 볼수있다. (Fig 3, A).

우심도자검사 : 방실 및 폐동맥에서 산소포화도차는 없었고 폐동맥 Wedge pressure는 심한 상승 (43 mmHg)이 있어서 폐동맥고혈압소견을 보여주고 있다 (Table 1).

대동맥 및 좌심실조영촬영 : 대동맥조영촬영에서 대동

Table 1. Cardiac Catheterization Data

Position	Oxygen Sat. %	Pressure mmHg
PA Wedge	96	43/25/11
Lt. PA	68	79/46/21
Main PA	62	71/44/23
RVO	64	73/23/0
RVM	61	87/27/0
RVI	66	85/24/0
RAL	64	4/1/0
RAM	64	4/0/0
RAH	62	4/0/0
SVC	66	4/0/0
IVC	63	5/0/0
Aorta	95	101/82/69
LV	95	103/43/0



Fig. 1. Simple chest x-ray film before and after operation.
A. Preoperative film, B. Postoperative film.

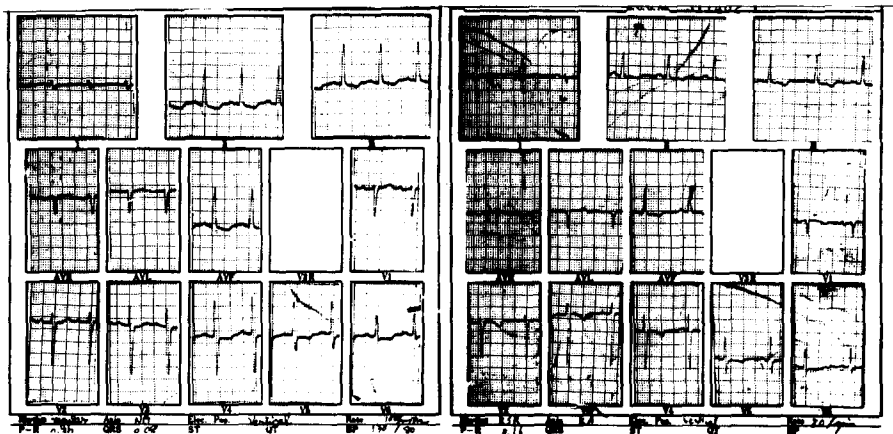


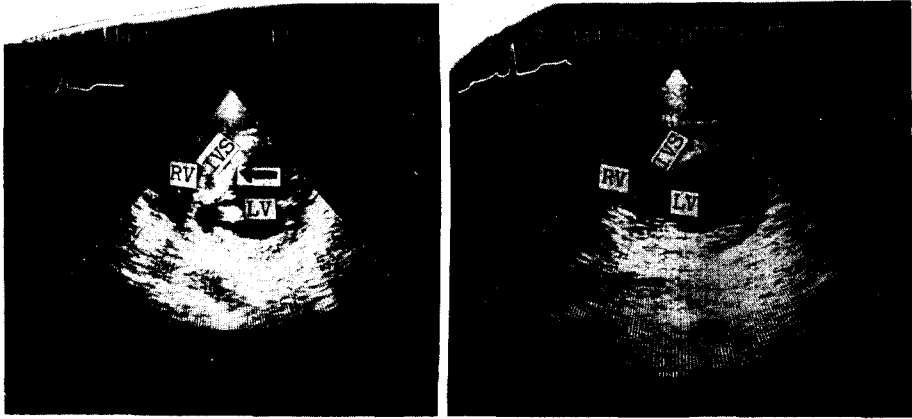
Fig. 2. A. Preoperative electrocardiographic findings: ST-T changes in inferior leads (II, III, aVF) are shown.
B. Postoperative electrocardiographic findings shows still remains St-T changes.

맥관의 역류는 없었고 좌심실조영상에서는 좌심방으로 역류하는 것과 좌심실내에 조영제 결손을 나타냈는데 이것은 초음파의 mass echo와 일치하는 것으로 추측된다.

따라서 승모판폐쇄부전과 심실내 혈전으로 진단하였다 (Fig 4, A, B). 심전도, 심도자, 심혈관촬영, 초음파 등 검사성적을 종합하여 Löffler's endocarditis에 의한 좌심실내 큰血栓과 승모판폐쇄부전이 있는 것으로 판단하고 수술을 계획하였다.

수술소견 : 수술은 83년 7월 8일에 실시하였다. 기관

삽관 전신마취하에 흉골 정중절개로 개흉하고 심장을 노출시켰다. 심장외부는 병적소견이 없었고 심낭수가 약간 저류하였다. 심폐기를 연결하고 체외순환을 시작한 다음 Bretschneider's 心停止液(4℃)을 관상동맥에 관류시켜서 心停止와 心筋保護를 도모하고 좌심방절개로 개심하였다. 승모판의 판윤은 약간확대되어 있었고 승모판의 전부가 섬유화현상을 일으키고 있었고 특히 승모판의 후내측판막편이 심실후벽에 유착되어 있어서 판막의 기능이 상실된 상태였고 판막하부의 건색도 모두 섬유화변



Modified Apical 4 chamber view

Modified Apical 4 chamber view

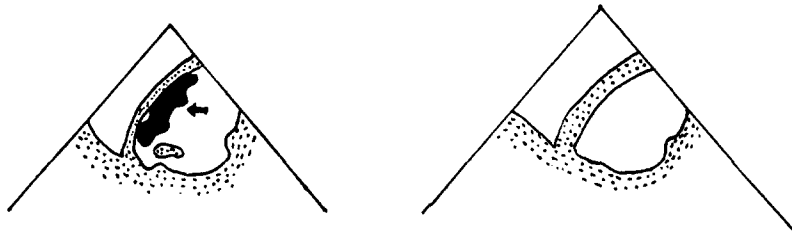


Fig. 3. Echocardiographic finding in pre- and postoperative period.

A and A.1: abnormal mass echo in LV (preoperative)

B and B.1: disappearance of mass echo in LV (postoperative)



Fig. 4. Preoperative cardioangiographic film, (Lateral view)

A. Lt. ventriculogram, B. Aortogram.

화로 짧아져 있었으며 승모판 전체가 폐쇄기능을 상실한 병변을 나타내고 있었다. 좌심실내의 심내막의 표면에도

섬유화현상이 육안으로 인식되었다. 그리고 종격유두근과 심첨부 유두근사이에 각각 모지두대의 회갈색의 혈전

이 형성되어 있었다. 먼저 이 두개의 血栓을 조심스럽게 깨끗이 제거하였다 (Fig. 5).

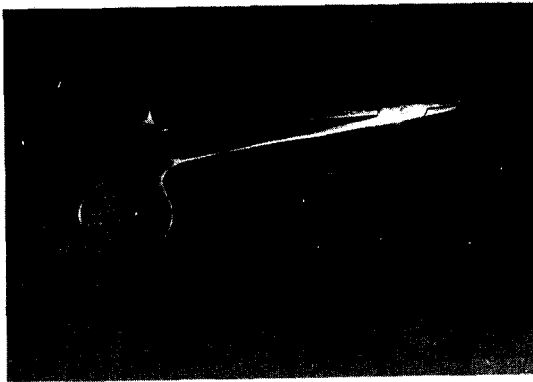


Fig. 5. Removed thrombi from Left ventricle.

血栓은 아직 섬유화현상이 불충분하여 血栓상태였으므로 조각조각으로 깨끗이 뜯어내게 되었다. 다음은 폐쇄기능이 상실된 승모판막을 절제하고 Ionescu-Shiley Valve (29mm)을 승모판막에 봉착시켜서 대치술을 끝마쳤다. 기타 이상이 없음을 확인하고 개심창을 봉합해쇄하였다. 체외순환시간은 118 분이였으며 대동맥 차단시간은 70 분이였다.

수술후 경과 : 수술후에 심박동은 Sinus rhythm 이었으나 低搏出症이 있어서 Dopamine 투여를 3일간 계속하는 동안에 회복이 되었다. 심전도소견도 술전상태로 회복하였고 흉부 X-선소견도 폐혈관음영과 심장비대의 감소를 보였다 (Fig. 1, B.).

추음파검사소견은 mass echo 가 없어졌고 인조판막의 운동도 양호하였다 (Fig. 3, B.). 술후 eosinophilia 을 관찰한바 술후 24 시간에는 12% (WBC 8600 mm³) 감소를 보였으나 서서증가하여 술후 3 주후에는 술전치인 45%로 되돌아갔다. 이와같은 변화의 확실한 기전을 알 수없다. 술후 심전도에 계속 심방세동이 있었고 血栓除去도 있었기 때문에 항혈액응고제는 계속사용하기로 결정하였다. 술후경과는 합병증이 없이 순조로운 경과를 취하여 술후 3 주일에 좋은 상태로 퇴원하였다.

考 察

Reinbach¹⁰⁾가 1893년에 部檢에서 eosinophilia 가 있으면서 右心室 心内膜에 灰白色의 血栓形成이 있는 Löffler's 心内膜炎의 소견과 비슷한것을 발견한 여자환자의 증례를 발표하였다. 그러나 Löffler's¹⁾가 1936년에 endocarditis parietalis fibroplastica with blood eos-

inophilia 의 2예를 발표한것이 동기가되어서 이 회귀하 하고 중태에 빠지는 임상적증후군에 대하여 관심이 집중되었다. 그후 여러학자들²⁻⁹⁾이 원인이 불분명하면서 eosinophilia 가 현저하게 임상증세가 있을때는 Löffler's disease 라는 명칭으로 증례를 발표하게 되었다. 또한편으로는 병세가 대체로 비슷하고 외관상 같은 임상증상이면서도 다른 이름으로 발표한것도 있다.⁹⁾ 그러나 이것들이 Löffler's disease 와는 근본적으로 다른것인지는 확실히 밝혀지지 않았다. 그외에 hyperesinophilic syndrome⁹⁻¹²⁾ 라는 명칭으로 발표된것도 있는데 이것들은 심한 eosinophilia 가 적어도 6개월 혹은 사망할때까지 있으면서 장기를 침범하고 있는 것을 특징으로 삼고 있다. 침범 당하는 장기는 여러가지이며 심장외에 肺, 骨髓, 腦 등이 맑고 드물게는 腎, 胃腸, 皮膚, 肝을 침범하는 증례도 있다. Chusid et al¹¹⁾은 hyperesinophilic syndrome에 있어서는 95% 이상에서 심장을 침범하게 되어서 心内膜纖維化와 血栓形成을 동반하는 병변을 나타낸다고 하였다. 이렇게 hyperesinophilic syndrome 에서 心内膜이나 心筋을 침범하였을때는 보통 Löffler's endocarditis 의 특징은 eosinophilia 가 있으면서 치밀한 心内膜纖維化병변과 血栓形成이 부착되어 있는 것이다.

Eosinophilia 의 확실한 발생원인은 아직 불분명하다.

Brockington 과 Olsen¹²⁾, Brink 와 Weber²⁾ 등에 의하면 hyperesinophilic syndrome에서는 eosinophilia 의 원인을 다음과 같이 요약하고 있다. 즉 ① leukemia ② reactive, 이것은 polyarteritis nodosa, Hodgkin's disease tumors, asthma, parasites, drug reaction 등에 의하여 촉발하는것 ③ idiopathic, 이것이 가장많은 원인이다. 그런데 eosinophilia 의 어떻게 기전에 의하여 心内膜이 침범손상되어서 Löffler's endocarditis 로 발전하게 되는지는 아직 불분명하다. Shaper 와 Hutt²⁰⁾는 eosinophilia 는 어떤원인에 의한 심한 antigenic stimulation 의 反應으로 발생한다고 시사하였다. Spry 와 Tai²¹⁾는 심장의 병변은 순환호산구에서 어떤毒物이 계속放出되기 때문에 발생한다고 하였다. 그리고 hyperesinophilic syndrome 환자의 이상적인 호산구의 degranulation 과정에서 어떤 심장에 毒作用物質이放出된다고 추측하고 있다. Olsen²²⁾, Brockington 과 Olsen¹²⁾ 등은 Löffler's endocarditis 의 병변을 3단계로 요약하였다. 첫째 단계는 急性炎症性侵潤期이며 心筋의 内層에 호산구성 심근염을 야기 시키는 것이다.

心筋 necrosis 와 細動脈炎은 보통있는 병변이다. 心室内에는 血栓形成이 心内膜表面에 부착된다. 急性期에 사

망하는 환자는 症狀出現에서 死亡하기까지의 病持續은 平均 2個月 이내였다.²²⁾ 둘째단계는 eosinophilic infiltration으로 肥厚한 心内膜表面에 血栓이 形成되는 시기다. 세째단계는 纖維化시기다. 肥厚된 心内膜에 hyaline fibrous tissue의 隆起層을 형성한다. 心室内的 血栓形成은 세째단계에서는 전예에서 존재한다. 그리고 첫째단계에서 존재하던 動脈炎과 호산구침윤은 이 시기에는 거의 없어진다. 纖維化病變은 원칙적으로 心室의 流入部와 心尖部에서 발생하지만 빈번하게 乳頭筋과 索을 동시에 침범한다. Löffler's endocarditis의 병변소견은 endomyocardial fibrosis가 진단기준이 된다.

Löffler's eosinophilic endocarditis은 돌발적으로 발생하며 급성시기에 사망하는 환자가 많기 때문에 증례 발표는 거의가 剖檢例이다.^{8,9,13,14)} 그러나 Bell et al⁸⁾은 발표한 3예중 2예는 부검예이고 1예만이 승모판폐쇄부전에 대하여 판륜성형술(annuloplasty)을 시술하였고 동시에 冠動脈의 Lt. anterior descending branch의 협착에 대하여 bypass graft을 시술하여 좋은 성적을 얻은 증례였다. 이와같이 수술을 실시한 증례보고는 지극히 드문일이다. 저자들은 승모판폐쇄부전이 있는 Löffler's endocarditis 환자에서 승모판의 후판막편이 완전히 기능을 상실한 병변이 있었으므로 인조판막(Ionescu-Shilley pericardial valve (29 mm))로 대체하는 대체술을 실시하였고 동시에 左心室의 心尖部乳頭筋과 中隔側乳頭筋에 부착한 指頭大의 2개의 血栓을 제거하였다. 術後 血流力學的成績이 우수하여 모든 임상적 증상이 소실하는 좋은 성적을 얻었다. 수술직후에는 術後 3주에는 다시 術전치인 45%~50%로 되돌아왔고 그리고 術전에 있었던 심전도상 心房細動이 術後에도 계속하여 나타났으므로 항혈액응고제 투여는 앞으로 계속하기로 하였다. eosinophilia는 術後 계속 존재하고 있기 때문에 앞으로 다른 병변이 발생할 여부에 대하여서는 앞으로 관찰하기로 하였다.

結 論

한양의대병원 흉부외과에서 국내에서는 극히 희귀한 승모판폐쇄부전과 좌심실 혈전형성을 동반하고 있는 Löffler's eosinophilic endocarditis 환자에 대하여 승모판 대체술(Ionescu-Shilley valve)과 좌심실 혈전제거술을 실시하여 좋은 성적을 얻었으므로 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Löffler W.: *Endocarditis parietalis fibroplastica mit Bluteosinophilie, ein eigenartiges Krankheitsbild.* Schweiz. Med. Wochenschrift, 66:817, 1936.
2. Brink A.J. and Weber, H.W.: *Fibroplastic parietal endocarditis with eosinophilia.* Am. J. Med., 34:52, 1963.
3. Jennings, R.C. and Pengelly, C.D.R.: *Endocarditis parietalis fibroplastica (Löffler's disease).* Post-graduate Medical Journal, 44:251, 1968.
4. Nagy, Z., Bajtai, A., Bencsath, P. and Vaslaki, L.: *In vivo diagnosis of Löffler's endocarditis parietalis fibroplastica.* Acta Medica Scandinawica, 185:409, 1969.
5. Reizner, A.E., Silverman, M.E. and Waters, W.C.: *Conduction disturbances and pacemaker failure in Löffler's endomyocarditis.* Am. J. Med., 53:343, 972.
6. Rasche, R.F.H., Kelsch, R.D. and Weaver, D.K.: *Löffler's endocarditis in childhood.* British Heart J., 35:774, 1973.
7. Blair, H.T., Chahine, R.A., Raizner, A.E., Gyorkey, F. and Luchi, R.J.: *Unusual hemodynamics in Löffler's endomyocarditis.* Am. J. Cardiology, 34:606, 1974.
8. Bell, J.A., Jenkins, B.S. and Webb-People, M.M.: *Clinical hemodynamic, and angiography findings in Löffler's eosinophilic endocarditis.* British Heart J., 38:541, 1976.
9. Hall, S.W., Theologides, A., From, A.H.L., Gobel, F.L., Fortuny, I.E., Lawrence, C.J. and Edwards, J.E.: *Hypereosinophilic syndrome with biventricular involvement.* Circulation, 55:217, 1977.
10. Oakley, C.M. and Olsen, E.G.J.: *Eosinophilia and heart disease.* British Heart J., 39:233, 1977.
11. Chusid, M.J., Dale, D.C., West, B.C. and Wolff, S.M.: *The hypereosinophilic syndrome; Analysis of fourteen case with review of the literature.* Medicine, 51:1, 1975.
12. Brockington, I.F. and Olsen E.G.J.: *Löffler's endocarditis and Davies' endomyocardial fibrosis.* Am. Heart J., 85:308, 1973.
13. Scott, M.E. and Bruce, J.H.: *Löffler's endocarditis.* British Heart J., 37:534, 1975.

14. Roberts, W.C., Liegler, D.G. and Carbone, P.P.: *Endomyocardial disease and eosinophilia. A clinical and pathologic spectrum. Am. J. Med., 46:28, 1969.*
15. Reinbach, G.: *Ueber das Verhalten der Leukocyten bei malignen Tumoren. Archiv fuer Klinische Chirurgie, 46:486, 1933. Cited by (8).*
16. Ware, E.R. and Chapman, B.M.: *Chronic fibroplastic myocarditis. Am. Heart J., 33:530, 1947.*
17. Becker, B.J.P., Chatgidakis, C.B. and Van Lingen, B.: *Cardiovascular collagenosis with parietal endocardial thrombosis, A clinicopathologic study of forty cases. Circulation, 7:345, 1953.*
18. Engfeldt, B. and Zetterström, R.: *Disseminated eosinophilic collagen disease. Acta Medica Scandinavica, 153:337, 1956.*
19. Odeberg, B.: *Eosinophilic leukemia and disseminated eosinophilic collagen disease, A disease entity. Acta Medica Scandinavica, 177:129, 1965.*
20. Shaper, A.G., Hutt, M.S.R., Edington, G.M., Somers, K. and Fowler, J.M.: *Endomyocardial fibrosis. Cardiologia, 52:20, 1968.*
21. Spry, C.J.F. and Tai, P.C.: *Studies on blood eosinophils, II, patients with Löffler's cardiomyopathy. Clin. Exp. Immunol., 24:423, 1976.*
22. Olsen, E.G.: *Endomyocardial fibrosis and Löffler's endocarditis parietalis fibroplastica. Postgrad. Med. J., 53:538, 1977.*