

심한 폐동맥고혈압을 동반한 심실중격결손 환자에서 일방성 판막 팻취를 이용한 교정술

-1례 보고-

문 석 환*·조 건 현*·장 윤 희*·박 성 룡*·왕 영 필*
김 세 화*·곽 문 섭*·강 재 걸**

=Abstract=

Unidirectional Valve Patch Closure for Ventricular Septal Defect with Severe Pulmonary Hypertension

- A case Report -

Seok Whan Moon, M.D. *, Keon Hyon Jo, M.D. *, Yoon Hee Jang, M.D. *,
Sung Yong Park, M.D. *, Young Pil Wang, M.D. *, Se Wha Kim, M.D. *,
Moon Sub Kwack, M.D. *, Jae Kul Kang, M.D. **

The surgical closure of VSD in patient with severe pulmonary hypertension has been considered a difficult problem for surgeons, because sudden hemodynamic change after closure of the defect could bring on high perioperative mortality. Recently, it was reported that UVP(unidirectional valve patch), which allows some blood to flow from right to left in case of acute right heart failure, is effective in improving the postoperative hemodynamics after closing septal defects. This 42-year old woman had suffered from VSD for 20 years and recently complained of worsening exertional dyspnea for three months, and was diagnosed of a large VSD(2.0 cm in diameter) with severe pulmonary hypertension(116/38 mm Hg), equal to systemic arterial pressure. We could successfully close VSD with severe pulmonary hypertension using one UVP and the other UVP for the creative ASD to be prepared against possible acute right heart failure. She was discharged on the fourteenth postoperative day and has been well for twelve months with spontaneous closure of UVP patch at the ninth postoperative month.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:718-21)

Key word : 1. Hyertension, pulmonary
2. Heart Septal defect, ventricular
3. Surgery method
4. Patch

* 가톨릭대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Catholic University College of Medicine, Seoul, Korea

** 한라의료원 흉부외과

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Halla Medical Center, Cheju, Korea.

† 본 논문은 1998년 가톨릭중앙의료원 임상학연구비로 이루어진 것임

논문접수일 : 98년 2월 11일 심사통과일 : 98년 3월 25일

책임저자 : 문석환, (137-040) 서울특별시 서초구 반포동 505, 강남성모병원 흉부외과. (Tel) 02-590-1442, (Fax) 02-594-8644

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

중 례

환자는 42 세 여자환자로 20년 전에 선천성 심질환으로 진단받았으나 별다른 치료를 받지 않고 지내던 중 최근 3 개월 전부터 점진적인 운동성 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 이미 다른 병원에서 심초음파 및 심도자검사를 받은 바 있으며 정밀 검사 및 수술을 위하여 입원하였다. 내원 당시 혈압은 100/60 mm Hg, 맥박수 80, 호흡수 20, 체온 36.8℃ 이었고, 흉부 청진상 Grade II/VI 정도의 수축기 잡음이 좌측 제 4 늑간에서 들렸고, 진전은 만져지지 않았다. 사지 말단에서 청색증 및 곤봉지소견은 없었으며, 복부 장기의 종괴나 비대 소견도 없었다. 그 외 신체소견상 특이 사항은 없었다. 입원 당시 혈액검사상 혈색소 15.4 g/100 ml, 헤마토크리트 44.5%로 경도의 혈색소증가를 보였고, 혈액생화학검사, 뇨검사 등은 정상 범위였다. 동맥혈가스검사는 pH 7.43, PCO₂ 30 mm Hg, PO₂ 50 mm Hg, O₂ Sat 90%로 저산소혈증소견이었으며, 운동후 검사에서도 큰 변화는 없었다. 심전도 소견은 우심실비대이외는 정상이었고, 단순흉부촬영소견은 심첨부의 거상과 폐문부의 폐동맥확장을 보여 간접적으로 우심비대 및 폐동맥 고혈압이 심함을 알 수 있었다. 폐쇄성 폐혈관 질환의 정도를 알기 위하여 시행한 흉부CT소견상 폐동맥과 폐정맥 비율이 약 6 : 1 정도로 확장되어 있고, 말단부로 갈수록 폐동맥직경이 갑자기 줄어 이미 말초 폐동맥병변이 상당히 진행되었음을 시사하였다. 심초음파 검사상 2×2 cm 크기인 제 II 형의 심실중격결손이 있었으며, 결손을 통하여 양 방향성 혈류단락이 관찰되었다. 심도자검사서 우심방 및 좌심방압은 정상 범위였으며, 우심실압 및 폐동맥압은 각각 81/6 mm Hg, 116/83 mm Hg으로 거의 체동맥압수준까지 상승된 심한 폐동맥 고혈압이 측정되었다. 폐혈류량/체혈류량(Qp/Qs)비율은 1.33, 폐혈관저항/체혈관저항(Rp/Rs)비율은 0.51이었다.

이상의 소견을 종합하여, 환자는 임상적으로 Eisenmenger 증후군과 유사하였으며, 심한 폐동맥고혈압을 동반한 제 II 형 심실중격결손증으로 진단되었다. 저자들은 심실중격결손 부위를 직접 폐쇄하는 대신에 술중 및 술후 발생할 수 있는 급성 우심부전의 위험을 줄이기 위하여 Gore-Tex[®] 및 Dacron[®]으로 이루어진 일방성 판막 팽취(Fig. 1)를 이용하여 결손부위를 봉합하고자 하였다. 전신마취하에 flow-directed balloon 도관(Swan-Ganz관)을 폐동맥에 위치시킨 후, 수술은 중등도 전신 저체온하에 통상적인 체외순환방법으로 시행하였으며, 4℃ 결정성 심정지액으로 심정지를 유도하였다. 우심방 절개 후 삼첨판막의 중격소엽의 직하부에 있는 2×2 cm크기의 심실중격결손을 확인후 미리 준비해놓은 직경 5 mm 크기의 개구부를 가진 일방성 판막 팽취를 이용하여 3-0 prolene으로

연속 봉합하였다. 또한 우심실의 전부하를 더 효과적으로 감소시키기 위하여 난원공 주위에 1×1 cm 크기의 심방 중격 결손을 만든 후에 역시 일방성 판막 팽취를 이용하여 5-0 prolene으로 연속 봉합하였다. 대동맥차단시간은 85 분이었고, 체외순환시간은 105 분이였다. 체외순환정지 30 분 후에 측정된 수축기폐동맥압은 60 mm Hg로 체동맥압의 50% 로 감소하였다. 그리고 폐쇄성 폐혈관 질환의 정도와 환자의 예후를 판정하기 위하여 우상엽에서 폐쇄검을 시행하였다. 체외순환정지후에 폐동맥고혈압이 계속되어 PG E1을 계속 투여하였으며, 강심제는 좌심방에 위치한 카테터를 통하여 직접 주입하여 폐동맥압의 상승을 피하였다. 인공호흡기는 술 후 2 일째 제거가 가능하였고, 양호한 혈류역학을 유지하던 중 술 후 4 일째 좌심방카테터를 제거후 출혈에 의한 급성 심낭압전으로 기관내 재삽관하였으나 재수술을 요하지는 않았으며 술 후 5 일째 발관이 가능하였고, PG E1 투여는 술 후 7 일째 중단하였다. 환자는 술 후 14 일째 퇴원가능하였으며, 술 후 반복시행한 심초음파검사상 심실중격에 형성한 일방성 판막 팽취의 개구부를 통하여 좌우 단락잔류가 미미한 정도로 관찰되었으며, 수축기 우심실압력은 약 60 mm Hg 정도로 예측되었다. 또한 동맥혈가스분석소견은 pH 7.48, pCO₂ 38 mm Hg, pO₂ 67 mm Hg, O₂ Sat 95%로 술 전에 비하여 호전되었다. 폐조직검사상 폐소동맥의 내막증식과 중막비후가 관찰되어 폐동맥병변이 가역성으로 생각되었다. 또한 추적 심초음파검사상 일방성 판막 개구부는 술 후 9 개월에 자연 폐쇄되었고, 환자는 수술 후 12 개월 현재 NYHA class I 으로 유지하고 있다.

고 찰

혈류의 좌우단락을 일으키는 선천성 심질환에서는 폐혈류가 증가하게 되고 폐동맥압이 상승하여 결국에는 폐혈관에 병태생리학적 변화가 일어난다. 이러한 일련의 폐혈관변화의 진행은 결손부의 크기, 단락의 양, 폐동맥고혈압에대한 폐혈관의 반응정도에 달려 있는데, 폐혈관의 기질적인 병태생리학적 변화에의하여 초래되는 폐동맥고혈압의 정도는 때로는 전신 체동맥압에 가깝거나 상회하는 경우도 있으며 이때에는 운동능력의 감소, 청색증, 울혈성 심부전 등의 다양한 임상증상을 보이는 Eisenmenger증후군에 이르게 된다¹⁾. 특히 폐혈관저항이 10 wood unit 이상, 폐혈류량/체혈류량의 비율이 1.5 이하, 동맥혈의 산소포화도가 90%이하인 경우에 수술이 금기시 되어 왔는데, 이는 급성 우심부전, 폐동맥고혈압 발작, 급성 폐부전등이 교정수술 후에 흔히 발생되어 높은 수술사망과 연관되기 때문이다. 폐동맥고혈압이나 우심실발육부전이 있는 선천성심장질환을 교정한 후에 우심실의

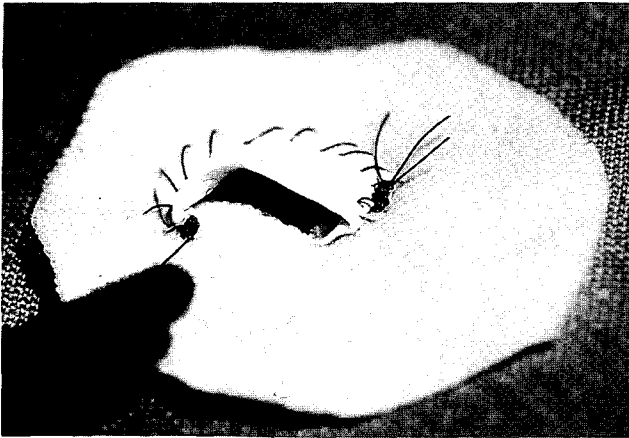


Fig. 1. Unidirectional Valve Patch. Device is fashioned in 2 layers, one of polytetrafluoroethylene (PTFE) cardiovascular patch and the other of woven Dacron central opening; 4 to 5 mm in diameter, created in the Dacron layer and covered by a second, inner layer of PTFE ("curtain"), which is sutured to the Dacron along one side only. The device is sutured to the interventricular septum and interatrial septum through the right atrium so that the curtain is facing the LA and LV.

compliance가 좌심실에 비하여 적기 때문에 급성 우심부전의 발생빈도가 높은 것으로 알려져 있다²⁾. 또한 우심부전이 발생시 심방중격결손이 있을 때 그렇지 않은 경우보다 안정된 혈류역학상태를 유지하며, 또한 인위적으로 심방중격결손을 만들었을 때 우심부전이 호전되는 것이 보고되었다³⁾. 급성 또는 만성 우심부전에서 심방중격결손의 역할은 우좌 단락이 가능해져 우심실의 전부하(preload)를 감소시키고, 동시에 좌심실의 전부하를 증가시키어 결국 심박출량을 증가시키는 것으로 알려져 있다. 따라서 단락으로 비록 동맥혈의 산소포화도는 감소하지만 조직산소공급(tissue oxygen delivery)이 향상되며, 우심실의 전부하가 감소됨으로써 우심실의 심근혈류가 개선되어 심장기능은 더욱 향상되는 이점을 제공한다²⁻⁴⁾. 한편 재수술을 요하는 인위적인 심방중격결손을 만드는 대신에 일방성 판막 패취를 심방중격 및 심실중격결손부위에 봉합하는 술식을 처음으로 고안한 Ad 등⁴⁾은 인체에 사용하기 앞서 동물실험을 통하여 좌우심방간 압력차가 현저히 감소하였을 뿐만 아니라 심박출량이 향상되는 등 혈류역학이 개선되어, 개심술 후 우심부전이 예상되는 경우에 일방성 판막 패취가 유용할 것이라는 실험적 결과를 보고하였다. 또한 그들은 술 후 우심부전이 예상되는 13명의 선천성심질환에서 그들이 고안한 일방성 판막 패취를 사용하여 그 효과를 입증하였으며, 심장초음파검사상 일방성 판막이 혈류역학상 중요한 역할을 하였음을 보고하였다⁵⁾. 또한 Zhou 등⁶⁾은 체동

맥압을 상회하는 심한 폐동맥고혈압을 동반한 심실중격결손증, 심실중격결손 및 심방중격결손, 심실중격결손 및 동맥판개존증, 심방중격결손증을 가진 다양한 선천성심질환환자 24명에서 일방성 판막 패취를 이용하여 심방 또는 심실중격결손을 폐쇄하였는데, 수술사망 2명을 제외하고는 장기 생존이 가능하였으며, 혈류역학검사상 폐동맥압/체동맥압 비율이 1.1 ± 0.1 에서 0.7 ± 0.1 으로 감소되었으며, 판막폐쇄도 대부분 술 후 3 일째 관찰되었으며, 폐쇄되지 않은 판막도 단락이 거의 없는 개통을 보고하였다. 본증례에서도 Ad 등과 Zhou 등의 방법을 토대로 교정수술 후에 급성심부전이 예상되어 심실중격결손부위를 직접 폐쇄하는 대신에 일방성 판막 패취를 이용하여 봉합하였고, 또한 안전장치로 우심실의 전부하를 감소시키기 위하여 심방중격결손을 인위적으로 형성한 후 심실중격결손부위를 교정하는 방법과 같은 방법으로 봉합하였다. 이러한 일방성 판막은 심장초음파검사상 첫 12 시간 동안 판막을 통하여 혈류단락이 관찰되지만 심장기능이 향상되면서 술 후 1 일 또는 3 일째부터 판막은 기능적으로 폐쇄되어 더 이상 우좌단락은 일어나지 않았다고 하였다. 본증례에서도 반복 시행한 심장초음파검사상 심실중격의 판막은 개방되어 있지만 좌우단락만 미미하게 관찰되었고, 퇴원 후 추적검사상 술 후 9 개월째 심잡음의 소실과 판막개구부가 폐쇄되었다. 본증례에서는 우심부전을 예방하고 폐동맥압을 낮추기 위하여 외과적 방법뿐만 아니라 체혈관에 비교적 영향이 적으며 폐혈관에 선택적으로 작용하는 PG EI를 고용량 20~50 ug/kg/min으로 투여하였으며, 도파민등 강심제는 좌심방에 위치한 카테터를 통하여 직접 투입하여 폐혈관수축을 피하도록 하였다. 또한 최근에는 본증례에서 사용한 일방성 판막 패취교정수술 방법 이외에 nitric oxide가 효과적으로 수술 후 폐동맥을 낮추어 우심부전을 치료하거나 예방하는데 효과적이라고 하였으나 장기간의 사용 및 효과의 지속성은 정립되지 않았다⁷⁾. 저자들은 수술위험도가 높은 심한 폐동맥고혈압증을 동반한 심실중격결손환자를 일방성 판막 패취를 이용하여 교정한 수술치험을 문헌고찰과 함께 보고한다.

참고 문헌

1. Heath D, Edwards JE. *The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease: a description of six grades of structural changes in the pulmonary artery with special reference to congenital cardiac septal defects.* Circulation 1958;18:533-47.
2. Spence PA, Weisel RD, Salerno TA. *Right ventricular failure: pathology and treatment.* Surg Clin North Am 1985;65:689-97.
3. Carpals JM, Padro JM, Camara MI, Aris A, Bonin O. *Creation of an atrial septal defect for acute postperfusion*

- right ventricular failure. Ann Thorac Surg* 1987;43:435-6.
4. Ad N, Barak J, Birk E, Diamant S, and Vidne BA. *A one way, valved, atrial septal patch in the management of postoperative right heart failure. J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;108:134-9.
 5. Ad N, Birk E, Barak J, Diamant S, Snir E, Vidne BA. *A one way, valved, atrial septal patch: A new surgical technique and its clinical application. J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;111:841-8.
 6. Zhou Q, Lai Y, Wei H, Song R, Wu Y, and Zhang H. *Unidirectional valve patch for repair of cardiac septal defects with pulmonary hypertension. Ann Thorac Surg* 1995;60:1245-9.
 7. Beghetti M, Habre W, Friedli B, Berner M. *Continuous low dose inhaled nitric oxide for treatment of severe pulmonary hypertension after cardiac surgery in paediatric patients. Br Heart J* 1995;73(1):65-8.

=국문초록=

심한 폐동맥고혈압증을 동반한 심실중격결손증을 교정하는 수술은 술후 높은 사망률 때문에 외과외에게 많은 어려움이 있다. 최근에 술후 급성 우심부전이 발생시 우좌혈류단락이 가능하여 심혈류역학을 개선하는 일방성 판막 팻취를 이용한 수술이 안전한 수술법으로 보고되고 있다. 환자는 20년 전에 선천성심질환을 진단을 받은 바 있으며, 내원 3개월 전부터 운동성 호흡곤란이 발생하였고, 정밀검사상 심한 폐동맥 고혈압증을 동반한 심실중격결손증으로 진단되었다. 저자들은 심실중격결손을 철폐를 이용하여 폐쇄하는 대신에 술 후 우심실부전을 예방하는 일방성 판막 팻취를 이용하여 결손을 교정하였다. 환자는 건강한 상태로 술 후 14일째 퇴원하였으며, 일방성 판막 개구부는 술 후 9개월에 자연 폐쇄되었고, 12개월 양호한 상태를 유지하고 있다.