

# Eisenmenger's 증후군이 동반된 동맥관 개존증환자에서의 순차적 양측 폐이식술

- 1례 보고 -

이 교 준\*·정 은 규\*·함 석 진\*·이 두 연\*  
백 효 채\*·김 해 균\*·조 현 민\*

= Abstract =

## Bilateral Sequential Single Lung Transplantation for Eisenmenger's Syndrome

Kyo Joon Lee, M.D.\*, Eun Kyu Joung, M.D.\*, Suk Jin Ham, M.D.\*, Doo Yun Lee, M.D.\*,  
Hyo Chae Paik, M.D.\*, Hae Kyoon Kim, M.D.\*, Hyun Min Cho, M.D.\*

Eisenmenger's syndrome is the disease of right to left shunt developing from the increased pulmonary vascular resistance caused by excessive pulmonary blood flow in patients with abnormal connections of systemic to pulmonary blood passage. The heart-lung transplantation was the only curative method in early transplantation period, but good results after bilateral lung transplantation have been reported as the fact that right heart function improved by only lung transplantation. We successfully carried out bilateral sequential single lung transplantation in a 34-year-old female patient with Eisenmenger's syndrome with large PDA. We report this case with a brief review of the literature.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:64-7)

**Key words** : 1. Lung transplantation  
2. Eisenmenger complex

### 증 례

환자는 34세된 여자로서 약 14년 동안의 운동시 호흡 곤란을 주소로 내원하였다. 과거력상 20세에 폐결핵으로 진단받고 9개월간 항결핵제를 복용하였으며, 그 당시 동맥관 개존증 및 폐동맥 고혈압을 진단 받았으나 교정술이 불가능하여 외래에서 추적 관찰하던 중 호흡 곤란이 심해져서 본원으로 전원되었다. 입원 당시 환자는 한 두층의 계단을 오를 때에도

호흡 곤란이 심하였고 가끔씩 혈액성 객담을 배출하였다. 이학적 검사에서 분당 20회의 빈호흡이 있었고 심잡음은 청진되지 않았으나 심전도에서 우심실 비대 소견을 보였으며 산소를 투여하지 않은 상태에서 시행한 동맥혈 검사에서 산소 분압이 51.4 mmHg, 이산화탄소 분압이 36.8 mmHg, 산소 포화도가 85%로 저산소혈증을 보였다. 일반 흉부방사선 검사에서 양측 폐문부의 폐혈관 음영증가 및 심비대 소견을 보였고(Fig. 1) 컴퓨터 단층 촬영상 결핵의 합병증으로 인한

\*연세대학교 의과대학 영동세브란스병원 흉부외과

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Yongdong Severance Hospital, Yonsei University Medical College

†본 논문은 2000년 4월 월례집담회 구연된 내용임.

논문접수일 : 2001년 10월 12일 심사통과일 : 2001년 11월 22일

책임저자 : 김해균(135-270) 서울시 강남구 도곡동 영동세브란스병원 흉부외과, 연세대학교 의과대학 영동세브란스병원 흉부외과.

(Tel) 02-3497-3380, (Fax) 02-3461-8282

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

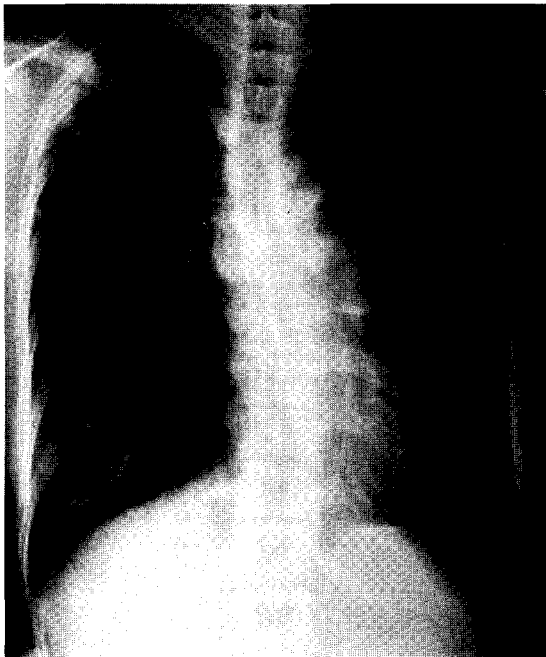


Fig. 1. Chest X-ray shows increased pulmonary vascular shadows and cardiomegaly.

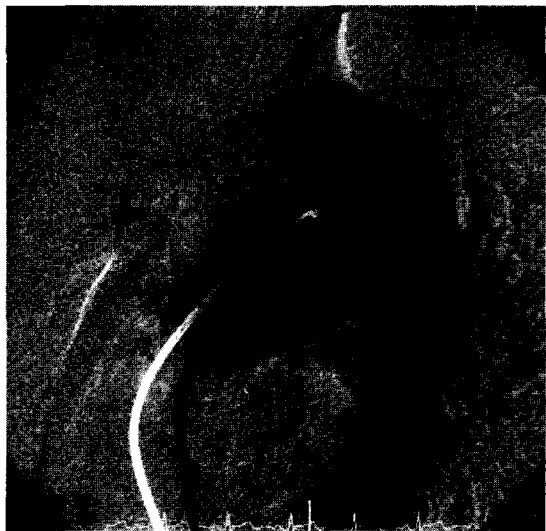


Fig. 2. Cardiac catheterization finding demonstrates large PDA.

폐의 섬유성 변화와 폐동맥고혈압으로 인한 심비대의 소견을 보였다. 심초음파 및 심장 조영술상 약 10 mm크기의 동맥관 개존증이 관찰되었고 우심방 및 우심실이 커져 있었으며 폐동맥압이 130/15 mmHg로 심한 폐동맥 고혈압 소견을 보였다(Fig. 2). 수술 전 시행한 폐기능 검사에서 1초간 강제성 호기 용적(FEV1)이 1.57 L(57%), 기능성 폐용적(FVC)이 2.21 L(63%)로 그 비율은 71%였다. 환자가 호흡 곤란이 심해

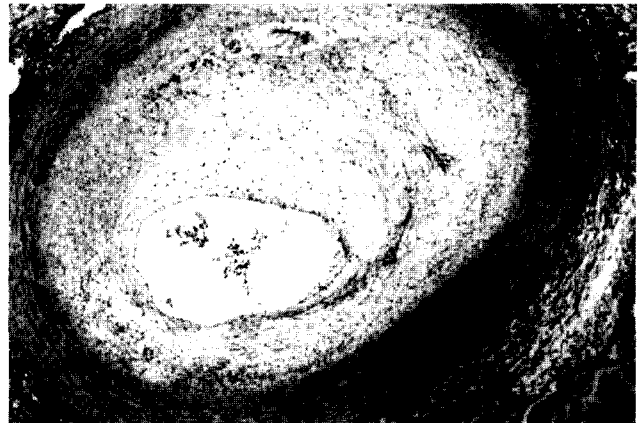


Fig. 3. Histopathologic examination of recipient's lung reveals medial hyperplasia and intimal thickening of pulmonary artery.

지고 혈액성 객담을 보이며 폐동맥 고혈압이 심하여 Eisenmenger's 증후군 및 우심실부전증으로 진단하고 순차적 양측 폐이식을 시행하기로 결정하였다.

기증자는 16세된 남자 환자로 뇌출혈로 인한 뇌사로 판명되었고 혈액 검사 및 방사선학적 검사에서 양측 폐의 이상 소견은 보이지 않았으며 수혜자와 동일한 A형 혈액형이었다. 기증자의 주폐동맥을 통해 PGE1을 25 µg/kg로 주입한 후 변형된 Euro-Collins 용액을 정주하면서 양측 폐를 동시에 적출하였고 허혈 시간은 60분이었다. 수혜자는 2000년 4월 7일 제4늑간을 통한 양측 유방하 절개 후 대퇴 동맥과 우심방을 통해 캐뉼라를 삽입하여 부분심폐순환을 하며 수술을 진행하였다. 적출 폐의 도착 시간에 맞추어 동맥관을 결찰한 후 좌측 폐부터 전폐적출술을 시행하였다. 기증자로부터 적출된 좌측폐를 주기관지, 폐동맥, 폐정맥의 순으로 단단 문합하였고 이어서 우측폐를 같은 방법으로 적출하고 문합하였으며 재관류 30분전에 스테로이드(Solumedrol) 1.0 gram을 투여하였고 재관류 직전 항 CD3항체(OKT3) 5 mg을 투여하였다. 수술 후 병리조직학적 검사결과 수혜자의 폐에서 폐혈관 중막의 비후 및 내막의 증식을 동반한 심한 폐동맥 고혈압이 관찰되어(Fig. 3) 동맥관 개존증을 동반한 Eisenmenger's 증후군으로 진단할 수 있었다.

수술 후 면역 억제를 위해 싸이클로스포린, 아자씨오프린 및 스테로이드 3제를 혈액 검사 결과를 통해 약물 농도를 측정하면서 살피며 투여 용량을 조절하였고 감염 방지를 위해 항균제, 항진균제 및 항바이러스제를 투여하였다. 수술 1일째 특별한 문제없이 기관 삽관을 제거하였고 수술 6일째 일반 병실로 이동하였다. 수술 6일째 시행한 폐기능 검사 상 수술 전과 특별한 차이는 보이지 않았고 수술 7일째 시행한 흉부 전산화 단층촬영결과 이식폐의 감염이나 거부반응은 관찰되지 않았다(Fig. 4). 수술 17일째 시행한 기관지 내시경

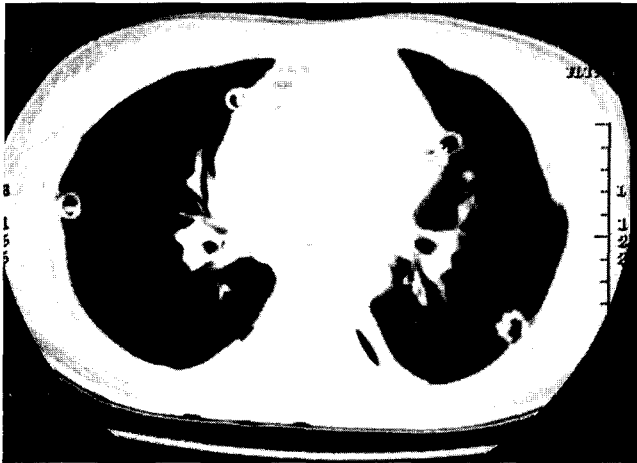


Fig. 4. Chest CT scan of transplanted lung shows no evidence of infection and rejection.

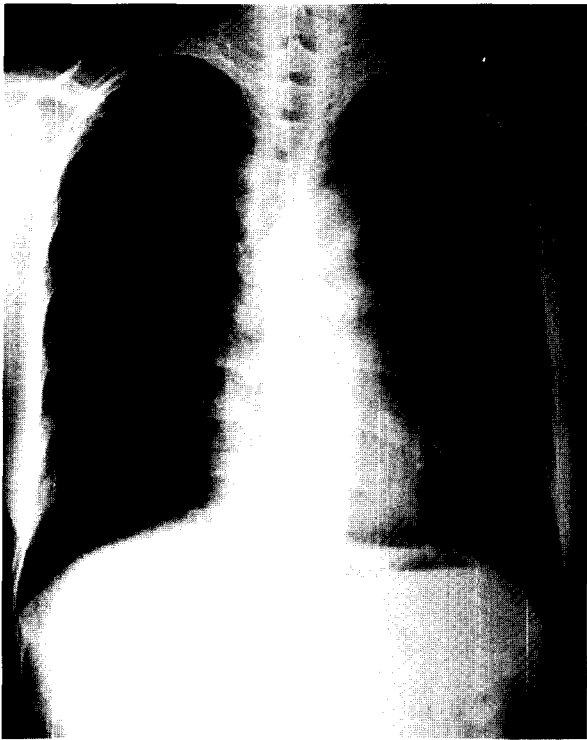


Fig. 5. Chest X-ray of postoperative 6 months shows normal findings

소견상 양측 기관 문합부위는 특별한 문제없이 잘 유합되었고 심초음파결과 우심실의 용적이 감소되면서 우심실 기능이 호전되었으며 폐동맥압이 체동맥압의 1/3(38.5/130 mmHg) 이하로 많이 감소된 소견을 보였다. 환자는 특별한 합병증 없이 수술 22일째 퇴원할 수 있었으며 현재 외래 추적 관찰 중(Fig. 5)으로 2년째 일상적인 활동에 지장이 없는 상태이다.

## 고 찰

Eisenmenger's 증후군은 심장내 기형등이 원인이 되어 좌우 단락의 역전으로 청색증이 나타나며 비가역적인 심한 폐동맥 고혈압 소견을 보이게 된다. Eisenmenger's 증후군에서의 생존율은 증상이 나타나는 연령이 낮을수록, 부정맥이 심할수록 낮아지는 것으로 보고되고 있으며 급사, 심부전, 혈담 등이 그 사망 원인으로 알려져 있다<sup>1,2)</sup>.

또한 Eisenmenger's 증후군으로 인한 폐동맥 고혈압 환자에서 우심실 후부하(afterload)의 증가로 인한 구조적, 기능적 변화는 치명적인 결과를 초래하게 되어 호흡곤란이나 실신 등의 증상이 나타날 경우 생존율이 3년 이하로 떨어지므로 진단 즉시 이식의 대상이 된다.

Eisenmenger's 증후군에서 이식술은 유일한 치료방법으로 알려져 있으며 순차적 양측 폐이식술 및 심폐이식술이 시행되고 있다. 일측성 폐이식술을 시행할 경우에는 재관류성 부종에 의한 이식폐 손상으로 다른 경우에 비해 생존율이 낮은 것으로 알려져 있으며<sup>3)</sup> 심폐이식술도 기증자가 적은 현실에서 지양되고 있는 실정에서<sup>4)</sup> Ueno 등은 심폐이식술과 순차적 양측 폐이식술 사이에 장기 생존율의 차이가 없음을 보고하였다<sup>5)</sup>. 그러나 좌심실 기능이 심하게 저하되어 있는 경우, 관상 동맥 질환이 있는 경우, 혼합 심장 기형에 의한 경우에는 심폐이식술을 하는 것이 성적이 좋은 것으로 알려져 있고<sup>6)</sup> 좌심실 기능이 보존되어 있고 관상 동맥 질환이 없으며 단순 심장 기형에 의한 경우에는 폐이식술과 심장기형 복구가 더 만족스러운 방법으로 보고된 바 있다<sup>7)</sup>.

본 증례에서는 젊은 나이에 혈담과 같은 증상이 나타나고 그 원인이 동맥관 개존증과 같은 단순 심장기형에 의한 경우 순차적 양측 폐이식술의 적응증이 되며 또한 기증자가 부족한 현실에서는 심폐이식술보다는 순차적 양측 폐이식술이 더 많은 환자를 살릴 수 있는 합리적인 치료방법으로 생각된다. 앞으로 더 많은 폐이식술이 시행되어질 것으로 예상되며 각각의 수혜자의 질환에 따라 최선의 수술 방법을 선택함으로써 좋은 성적을 기대할 수 있을 것이다.

## 참 고 문 헌

1. Cantor WJ, Harrison DA, Moussadji JS, et al. *Determination of survival and length of survival in adults with Eisenmenger syndrome.* Am J Cardiol 1999;84(6):677-81.
2. Daliento L, Somerville J, Presbitero P, et al. *Eisenmenger syndrome. factors relating to deterioration and death.* Eur Heart J 1998;19(12):1845-55.
3. Grammie JS, Keenan RJ, Pham SM, et al. *Single versus double-lung transplantation for pulmonary hypertension.* J

- Thorac Cardiovasc Surg 1994;108:1056-65.
4. Birsan T, Zuckermann A, Artemiou O, et al. *Functional results and long-term outcome after bilateral lung transplantation for pulmonary hypertension.* Wien Klin wochenschr 1998;110(2):45-52.
  5. 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(2): 381-7.
  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(6):1056-65.
  7. Lupinetti FM, Bolling SF, Bove EL, et al. *Selective lung or heart-lung transplantation for pulmonary hypertension associated with congenital cardiac anomalies.* Ann Thorac Surg 1994;57:1545-9.

**=국문초록=**

Eisenmenger's 증후군은 체-폐순환의 이상연결통로를 가진 환자에서 폐혈류량의 과다로 발생한 폐혈관저항의 증가로 인해 우-좌단락이 발생한 경우를 말한다. 이식이 시작된 초기에는 심폐동시이식이 유일한 치료방법이었으나, 폐이식만으로도 수술 후에 우심실의 기능이 개선됨이 밝혀지면서 최근에는 양측 폐이식만으로도 좋은 결과가 보고되고 있다. 저자들은 큰 동맥관 개존증으로 인한 Eisenmenger's 증후군이 동반된 34세 여자 환자에게 순차적 양측 폐이식을 성공적으로 시행하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

- 중심 단어: 1. 순차적 양측 폐이식  
2. Eisenmenger's 증후군