

성인의 선천성 심질환 수술 후 발생한 폐동맥 고혈압 위기증에서 체외막 산소화 장치를 이용한 치험

- 1례 보고 -

최재성*·김기봉*

=Abstract=

Treatment of Pulmonary Hypertensive Crisis Using ECMO - A Case Report -

Ki-Bong Kim, M.D.*, Jae Sung Choi, M.D.*

Extracorporeal membrane oxygenation(ECMO) provides stable oxygenation to prevent elevation of pulmonary vascular resistance and bypasses a significant part of cardiac output to the pulmonary vascular bed to reduce pulmonary perfusion pressure. In addition, ECMO prevents right heart failure and low cardiac output by means of ventricular assist and reduction in volume load to right ventricle. As a result, ECMO can be used for the treatment of pulmonary hypertensive crisis after surgery for congenital heart disease, especially when it is refractory to conventional measures. We report a case of postoperative pulmonary hypertensive crisis, developed in a 37-year-old male with patent ductus arteriosus with secondary pulmonary hypertension, which was successfully managed including ECMO.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:664-7)

Key words : 1. Extracorporeal membrane oxygenation
2. Pulmonary hypertensive crisis

증례

37세 남자 환자가 NYHA Functional class II의 노작성 호흡 곤란과 18개월 전부터 시작된 애성(hoarseness)을 주소로 내원하였다. 이학적 검사상 호흡음은 정상이었으며 심잡음은 잘 들리지 않았으며 청색증이나 곤봉지 등은 관찰되지 않았다. 혈액 검사상 백혈구는 6,450 /mm³, 혈색소는 11.8 g/dl, 적혈구 용적은 37%로 급성 염증소견이나 다혈구증은 보이지 않았으

며, 후두경 검사상 좌측 성대마비의 소견을 보였다. 단순 흉부 X-선상에서 중등도의 심비대와 폐동맥간 음영의 두드러짐이 보였으며 양측 폐의 하부에서 폐혈관 음영이 약간 증가되어 있었다(Fig. 1). 심전도상 특별한 이상 소견은 없었으나 심초음파에서 커다란 동맥관 개존과 우심실 및 우심방의 확장이 관찰되었고 수축기 폐동맥 혈압은 85 mmHg 정도로 계산되었다. 대동맥 조영술상 대동맥궁과 커져있는 양측 폐동맥 및 주폐동맥이 동시에 조영되는 좌우 단락의 소견이

*서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University, College of Medicine, Seoul, Korea.

논문접수일 : 2002년 6월 21일 심사통과일 : 2002년 9월 12일

책임저자 : 김기봉(110-774) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 흉부외과. (Tel) 02-760-3482, (Fax) 02-764-3664

E-mail : kimkb@snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

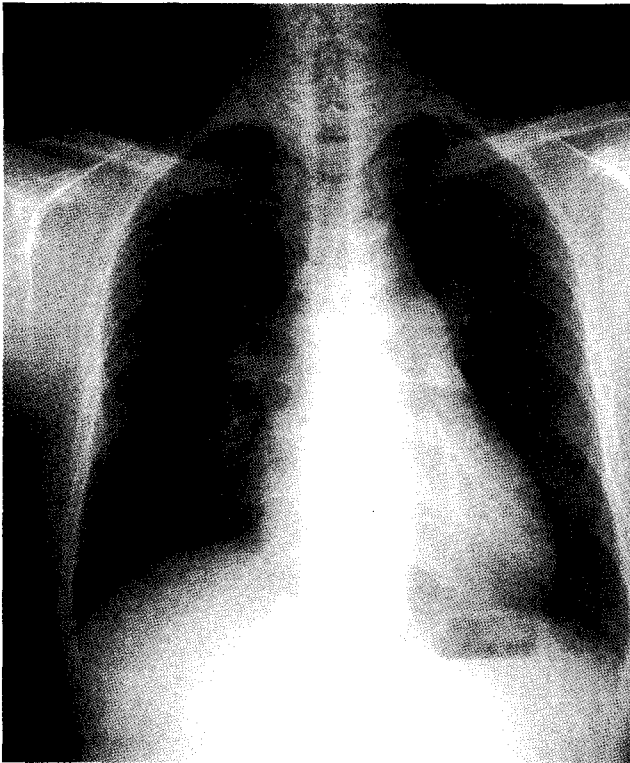


Fig. 1. Preoperative chest X-ray shows enlargement and tortuosity of the pulmonary trunk



Fig. 2. Aortography shows prominent pulmonary artery through ductus.

Table 1. Cardiac catheterization

	Pre-nipride infusion	Post-nipride infusion
PAP (mmHg)	104/61/74	111/67/78
SAP (mmHg)	115/71/90	95/67/80
Rp/Rs (calculated value)	8.13/23.27 (0.35)	4.50/19.09 (0.24)
Qp/Qs (calculated value)	8.0/3.3 (2.4)	15.1/3.5 (4.3)

PAP, pulmonary arterial pressure; SAP, systemic arterial pressure; Rp, pulmonary vascular resistance; Rs, systemic vascular resistance; Qp, pulmonary flow; Qs, systemic flow.

관찰되었다(Fig. 2). 심도자 검사상 수축기 대동맥 혈압은 115 mmHg, 수축기 폐동맥압은 104 mmHg, 폐혈관과 전신혈관의 저항 비율(Rp/Rs)은 0.35였으며 Qp/Qs는 2.4였다. 폐동맥 고혈압의 반응성을 보기 위해 nipride를 주입한 후, Qp/Qs는 4.3으로 증가되었고 폐혈관과 전신혈관의 저항 비율은 0.24로 감소하였다(Table 1).

정중 흉골 절개 후 심폐바이패스 및 심정지하에 주폐동맥에 절개를 가하니 직경 10 mm의 동맥관 개존 구멍이 관찰되었다. 이 구멍에 도뇨관을 넣은 후 관 끝의 풍선을 확장시켜 단락을 차단한 후 4-0 prolene으로 내부 폐쇄술(internal obliteration)을 시행하였다. 환자는 심폐기를 이탈시키면서 폐동맥 수축기압이 점차 상승하여 체동맥 수축기압보다도 높아졌다. 우선 prostaglandin E1과 dobutamine, nitroglycerin을 정주하면서 치료하였으나 폐동맥 수축기압이 체동맥 수축기압보다 높아지는 역전반응이 지속되어, 다시 심폐바이패스 하에서 우심방 절개후 심방중격에 절개를 가하여 우-좌 단락을 만들어 주었다. 그러나 폐동맥 고혈압이 지속되면서 심폐기 이탈이 어려워 체외막 산소화 장치와 대동맥내 풍선 펌프를 삽입하고 중환자실로 이송하였다. 수술 중 완전 순환정지는 하지 않았고 최저 직장온도는 29°C였으며 대동맥 차단시간은 34분이었다. 체외막 산소화 장치는 우심방에 32 Fr.의 단일 캐놀라를, 대동맥엔 22 Fr. 캐놀라를 삽입하여 순환고리(circuit)를 구성하였고 중환자실에 이송 후 체외순환 유속은 단위 체표면적당 2.0 L/min/m²이상으로 유지하면서 헤파린을 지속적으로 주입하여 활성화 응고시간(Activated Clotting Time)을 180초에서 200초 사이로 유지하였다.

환자는 수술 당일과 술 후 1일째 흉관을 통한 과다출혈로 인해 전반적인 지혈을 위한 재수술을 2회 시행하였으며 2일째부터는 NO가스를 40 ppm으로 함께 사용하였다. 환자의 상태는 안정화되어서 체외순환 유속을 0.4 L/min/m²으로 줄인 상태에서도 산소화 및 산소포화도에 문제가 없었으며 (PaO₂ > 200 mmHg, O₂ saturation 100%) 폐동맥 수축기압도



Fig. 3. Lung biopsy shows aneurysmal dilatation of pulmonary arterioles and irregular dilatation of capillaries. Intimal proliferation appearing as intraluminal tufts is also seen (Hematoxylin and eosin; x 100)

45~55 mmHg 정도로 유지되어 체외막 산소화 장치는 술 후 46시간째, 대동맥내 풍선 펌프는 술 후 51시간째에 제거할 수 있었다. 술 후 6일째엔 NO가스를 중단할 수 있었고 7일째엔 진정제 투여도 중단하였다. 그러나 술 후 기도 분비물이 많아서 계속 인공 호흡 보조를 하면서 술 후 16일째에는 기관절개를 시행하였다. 술 후 21일째에는 인공 호흡기를 제거한 후 24일째 일반 병동으로 이송하였으며, 술 후 31일째에 와파린과 저용량의 아스피린(100mg bid)을 복용하는 상태로 특별한 문제 없이 퇴원하였다.

수술 중에 시행한 폐생검상 폐소동맥들의 동맥류성 확장과 모세혈관이 불규칙적으로 확장된 망상 동맥병증(plexogenic arteriopathy)의 소견을 보였다(Fig. 3). 환자가 퇴원하기 직전에 실시한 심초음파에서 폐동맥 수축기압은 87 mmHg로 계산되었고 수술중 만들어 놓았던 심방중격 절개부위를 통한 작은 좌우 단락이 관찰되었으나 노작성 호흡곤란은 거의 정상 수준으로 개선된 상태로 퇴원하였고, 수술 후 2년이 지난 현재 지속적으로 와파린을 복용하면서 특별한 합병증이 외래 추적관찰 중이며, 애성은 저녁시간에 주로 호소하는 경향이 있긴하나 술 전에 비해 많이 호전된 상태이다.

고 찰

폐동맥 고혈압이 합병된 선천성 심질환에 대한 개심술 후 초래되는 폐동맥 고혈압 위기증의 치료목표는 폐동맥압을 줄임으로써 폐동맥압에 대한 체동맥압의 비율을 높이는 것으로, 이를 위하여 동맥혈의 산소분압을 150mmHg 이상으로 높이고 이산화탄소 분압을 20~30mmHg 정도로 낮게 유지하

며, prostacyclin, prostaglandin E1, tolazolin, enoximone, sodium nitroprusside 등의 혈관 확장제 및 NO가스 등을 사용하고, 그 밖에 폐혈관의 자극에 대한 수축반응을 최소화하기 위해 수면진정제나 근이완제 등을 사용한다. 그러나, 이와 같은 내과적 방법들로 치료가 되지 않는 경우엔 체외막 산소화 장치를 사용하여 좋은 결과를 기대할 수 있다^{1,2)}. 체외막 산소화 장치는 심폐바이패스로부터의 이탈이 어려운 심부전증에서 심실기능의 보조 수단으로 사용되는 경우가 대부분이지만, 소아 선천성 심기형 수술이나 심장 또는 폐 이식술 후 발생한 폐동맥 고혈압시에도 사용된 예가 보고되고 있다^{3,4)}. 술 후 발생한 폐동맥 고혈압 위기증의 병태생리와 관련된 체외막 산소화의 치료적 기전에 대해서는 명백히 밝혀진 바가 없다. 그러나, 폐를 환기로부터 쉬게하는 동안 안정적으로 산소공급을 확보하여 저산소증으로 인한 폐혈관 저항의 갑작스러운 상승을 막고, 폐혈관상(pulmonary vascular bed)으로 관류될 심박출량의 상당한 부분을 바이패스함으로써 폐관류압을 감소시키며, 우심실의 용적부하 감소 및 심실기능의 보조를 통해 우심실 부전 및 저심박출을 예방한다는 점에서 그 치료적 기능을 갖는다고 할 수 있다⁵⁾.

ECMO를 통한 심장보조의 경우 그 생존율은 보고자에 따라 다양하다. Magovern 등⁵⁾은 심절개 후 심인성속 환자 전체의 생존율을 36%로 보고하였고, Dhillon 등²⁾은 ECMO 적용례 총 117례 중 심한 폐동맥 고혈압 때문에 ECMO를 시행했던 5례 모두가 생존하였다고 보고하였다.

수술 전에 이차성 폐동맥 고혈압이 합병된 경우, 수술의 중요한 적응증은 가역성(reversibility)의 여부이다^{2,5)}. 본 증례에선 심도자 검사상의 명백한 좌우단락이 있었고 아이젠멩거 증후군에서 흔히 관찰되는 청색증이나 곤봉지, 다혈구증 등이 없어 임상적으로 아이젠멩거를 의심할 수는 없었으며, 직접 혈관 확장제인 nipride를 주입하여 폐혈관 저항의 반응을 검사하는 nipride test에서도 비록 폐동맥 수축기압이 111 mmHg로 증가되었긴 하지만 Qp/Qs가 2.4에서 4.3으로 증가하고 Rp/Rs가 0.35에서 0.24로 감소하여 수술적 교정이 타당하다고 생각되었다. 단지 이번 증례에서 환자의 주증상은 18개월 전부터 시작된 애성이었는데, 이는 큰 동맥관 개존을 통한 다량의 좌우단락 때문에 폐동맥이 커지면서 좌측 되돌이 후두신경이 압박되면서 생긴 것으로 보여진다.

수술 중에 시행한 폐생검에서 장기간의 폐혈관 수축과 많은 폐혈류량의 노출시 볼 수 있는 폐동맥의 병리학적 변화를 관찰할 수 있었는데, 이미 혈관의 중막비후(medial hypertrophy) 단계를 넘어서 혈관 내피세포의 심한 증식과 이로 인한 내강의 폐쇄소견까지 관찰되는 등, 폐혈관 변화가 상당히 후기로 진행된 상태였다⁶⁾(Fig. 3). 그러나 이러한 망상형 병소(plexiform lesions)가 전폐야에 균일하게 오는 변화

참 고 문 헌

가 아니므로 폐혈관 전체의 병변을 대표할 수 없으며, 이번 증례에서 처럼 만성적인 폐동맥 고혈압의 경우 폐동맥염의 발생과 치유로 인해 상기와 같은 병리소견을 보일 수 있음을 감안할 때, 병리 조직 검사가 수술적 치료 여부의 판단에 결정적 단서를 제공하지는 못한다고 생각된다. 한편, Palevsky 등⁷⁾은 개흉을 통한 폐생검 후 얻은 병리조직 소견을 바탕으로, 정성적 분석인 조직검사 소견을 통해서서는 혈관 확장제에 대한 반응성을 예측할 수 없지만 정량적 분석을 통해서서는 제한적이거나 혈관확장제에 대한 급성 반응과 임상경과를 예측할 수 있다고 하였다.

폐동맥 고혈압에서 항응고 요법은 Fuster 등⁸⁾이 일차성 폐동맥 고혈압 환자에게 와파린을 저용량으로 사용하여 장기 생존율의 향상을 보고하였는데, 이는 폐동맥 고혈압 환자의 사후 검시에서 자주 관찰되는 소폐동맥의 응괴(clot)와도 관련이 있다고 여겨진다. 한편, 와파린의 적정 용량의 경우 아직 정립된 치료지침은 없지만, Sat Sharma 등이 INR 2.0 이하에서 심부 정맥 혈전이나 폐색전 발생율이 증가하며 INR 2.5에서 4.5 사이에서 출혈성 뇌졸중을 포함한 출혈 위험성이 있음을 언급한 바, 이번 증례의 경우는 목표 INR을 2.0에서 2.5 사이 수준에 맞춘 와파린 사용과 저용량의 아스피린을 병용하는 항응고 요법을 사용하였으며 이를 통해 향후 폐혈전 색전의 발생을 줄이고 생존율을 높일 수 있을 것으로 기대된다.

1. Pearson GA, Sosnowski A, Chan KC, Firmin RK. *Salvage of postoperative pulmonary hypertensive crisis using ECMO via cervical cannulation in a case of truncus arteriosus.* Eur J Cardiothorac Surg 1993;7:390-1.
2. Dhillon R, Pearson GA, Firmin RK, Chan KC, Leanage R. *Extracorporeal membrane oxygenation and the treatment of critical pulmonary hypertension in congenital heart disease.* Eur J Cardiothorac Surg 1995;9:553-6.
3. Fiser SM, Tribble CG, Kaza AK, et al. *When to discontinue extracorporeal membrane oxygenation for postcardiotomy support.* Ann Thorac Surg 2001;71:210-4.
4. Pereszlenyi A, Lang G, Steltzer H, et al. *Bilateral lung transplantation with intra- and postoperatively prolonged ECMO support in patients with pulmonary hypertension.* Eur J Cardiothorac Surg 2002;21:858-63.
5. Magovern GJ, Simpson KA. *Extracorporeal membrane oxygenation for adult cardiac support : The Allegheny experience.* Ann Thorac Surg 1999;68:655-61.
6. Fisherman AP. *Pulmonary hypertention.* In : Alexander RW, Schlant RC, Fuster V. *HURST's The Heart.* 9th ed. McGraw-Hill Companies, Inc. 1997;1699-717.
7. Palevsky HI, Schloo BL, Pietra GG, et al. *Primary Pulmonary Hypertension : Vascular Structure, Morphometry, and Responsiveness to Vasodilator Agents.* Circulation 1989;80:1207-21.
8. Fuster V, Steele PM, Edwards WD, Gersh BJ, McGoon MD, Frye RL. *Primary pulmonary hypertension : Natural history and the importance of thrombosis.* Circulation 1984;70:580-5.

=국문초록=

선천성 심질환에 대한 개심술후 발생한 폐동맥 고혈압 위기증이 혈관확장제 등의 내과적 치료에 반응하지 않는 경우에 체외막 산소화 장치를 사용함으로써, 안정적인 산소공급의 확보를 통한 폐혈관 저항의 상승 방지, 심박출량의 상당 부분의 바이패스를 통한 폐관류압의 감소, 우심실의 용적 부하 감소 및 심실보조 기능을 통한 우심부전 및 저심박출의 예방 등의 치료 효과를 기대할 수 있다. 본 증례의 경우, 동맥관 개존증과 이차성 폐동맥 고혈압이 합병되어 있었던 37세 남자에서 수술후 발생한 폐동맥 고혈압 위기증에 대한 치료 시 체외막 산소화 장치를 함께 사용하여 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

중심 단어: 1. 체외막 산소화 장치
2. 폐동맥 고혈압 위기증