

우심실에 생긴 심근내막섬유증에서 시행한 양 방향성 상대정맥-폐동맥 단락 수술

서영준* · 이덕현* · 박남희* · 최세영* · 유영선*

Bidirectional Cavopulmonary Shunt for Isolated Right Ventricular Endomyocardial Fibrosis

Young Jun Seo, M.D.*, Deok Heon Lee, M.D.*, Nam Hee Park, M.D.*
Sae Young Choi, M.D.*, Young Sun Yoo, M.D.*

A 44-year-old man had been admitted for dyspnea on exertion and abdominal distension. The echocardiography revealed abnormal mass in right atrium and tricuspid valve stenosis with right ventricular obliteration. The operation was performed with mass removal, enlargement of tricuspid valve opening, and right ventricular endocardectomy. And then, atrial septal defect was made due to inadequate right ventricular volume. The patient's symptom was improved and he discharged without events. The endomyocardial fibrosis was diagnosed with microscopic examination. Eighteen months later, the patient was readmitted due to aggravated dyspnea and cyanosis. The right ventricular obliteration was progressed and pulmonary blood flow was severely decreased in follow up echocardiography. Palliative bidirectional cavo-pulmonary shunt was performed due to functional single ventricle. The dyspnea and cyanosis was markedly improved. Bidirectional cavo-pulmonary shunt for advanced and isolated right ventricular endomyocardial fibrosis provided effective palliation at early postoperative period, However, long-term follow up is mandatory.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:523-526)

- Key words:** 1. Endomyocardial fibrosis
2. Bidirectional cavo-pulmonary shunt
3. Shunt

증례

44세 남자 환자로 내원 1년 전부터 발생한 호흡곤란과 4개월 전부터 동반된 복부팽만을 주소로 내원하였다. 호흡곤란의 정도는 NYHA functional class III 정도였고 흉부 청진상 호흡음의 감소나 비정상적인 호흡음은 청진되지 않았다.

일반흉부촬영상 심흉비(Cardiothoracic ratio)가 0.6으로

심비대 소견이 관찰되었으나 양 폐야에 혈관질(Vascularity)의 증가와 같은 폐 울혈 소견은 없었다. 심초음파 소견상 중증도의 심낭삼출이 관찰되었고 우심방은 확장되어 있었으며 심방중격은 좌심방 쪽으로 편위되어 있었다. 우심방 내부에서 삼첨판막과 인접한 종괴가 관찰되었고 이는 혈전과 구분이 명확히 되지 않았다. 또한 삼첨판막은 종괴의 침범으로 형태가 명확하지 않아 정확하게 관찰할 수는 없었으나 협착으로 인해 우심실로의 혈류가 장애를 받

*계명대학교 의과대학 동산의료원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Keimyung University, School of Medicine

논문접수일 : 2003년 4월 29일, 심사통과일 : 2003년 6월 17일

책임저자 : 박남희 (700-712) 대구시 중구 동산동 194번지, 계명대학교 의과대학 동산의료원 흉부외과

(Tel) 053-250-7025, (Fax) 053-250-7307, E-mail: nhpark@dsmc.or.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

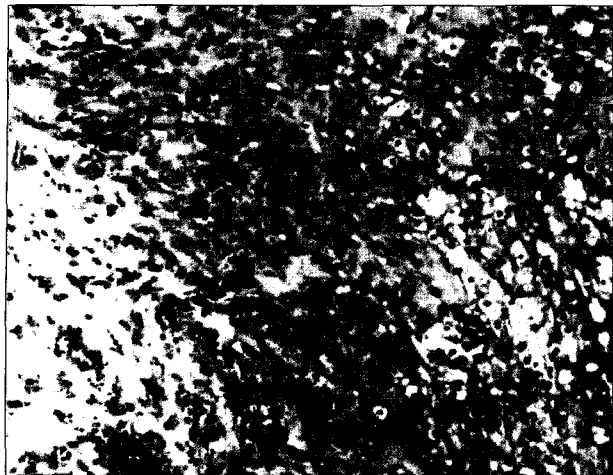


Fig. 1. Microscopic feature of mass in right atrium. Abundant fibrous bundle with infiltration of inflammatory cells and red blood cells (H&E $\times 400$).



Fig. 2. Four chamber view of dilated right atrium with left deviation of interatrial septum, thrombus formation in right atrium and nearly obliterated right ventricle.

고 있는 소견을 관찰할 수 있었다. 복부 초음파상에서는 하대정맥이 확장되어 있었고 다량의 복수가 있었다. 심방내의 종괴로 인한 우심부전으로 판단하고 종괴를 제거하기 위해 수술을 계획하였다.

통상적인 전신마취 하에 체외순환 및 심정지를 유도하였고 우심방을 절개하였다. 삼첨판막의 판륜(annulus)을 둘러싼 종괴가 관찰되었고 이로 인해 판막의 개구부가 좁아져 있었다. 또한 이 종괴는 우심방과 우심실 양방향으로 심장벽면을 따라 자라고 있는 양상을 보였으며 우심실의 내부는 벽면을 따라 진행된 종괴로 인해 내강이 좁아져 있었다. 육안적으로 이 종괴는 악성종양이 의심되었다. 우심방내의 종괴를 제거하였고, 우심방에서 우심실로의 혈류를 개선하고 우심방과 우심실의 압력을 줄여 울혈로 인한 우심부전을 해소하기 위해 삼첨판막 확장술과 우심실의 심근내막절제술을 함께 시행하였다. 또한 악성종양이 의심되었기 때문에 이후에 종양이 진행하여 심실내강이 더 줄어들다 하더라도 우심방압력을 유지하기 위해 인위적으로 심방중격결손을 만들어 주고 수술을 마쳤다. 환자는 중환자실에서 특별한 문제는 없었고 호흡곤란이 해소된 상태로 술 후 32일째에 퇴원할 수 있었다. 조직검사상 악성세포는 보이지 않았고 염증세포의 침윤과 섬유성다발이 풍부한 섬유증의 소견만을 보여 심근내막섬유증으로 최종진단이 내려졌다(Fig. 1).

이후 1년 6개월 동안 외래에서 정기적으로 추적관찰하던 중 NYHA functional class IV 정도로 호흡곤란의 증세

가 악화되고 청색증이 동반되어 다시 입원하였다. 이학적 검사상 입술부위에 청색증이 심하게 나타났고 복부에서 간이 약 두 횡지 정도로 촉진되었으나 저혈압이나 빈맥소견은 없었다. 동맥혈 가스분석상 혈중 이산화탄소분압은 정상수치였으나 혈중 산소분압이 36.1 mmHg로 심한 저산소혈증의 소견을 보였다. 심초음파상 이전 소견과 마찬가지로 우심방의 확장과 심방중격의 좌측편위 소견이 관찰되었고 우심방의 내부에서 1.9 \times 1.8 cm의 혈전과 혈류의 정체로 인한 대조영상(Spontaneous Contrast echogenicity)을 관찰할 수 있었다. 우심실은 진행된 심근내막섬유증으로 인해 내강이 거의 남아있지 않은 상태였다(Fig. 2).

우심실의 내강이 거의 없는 기능적 단 심실 상태였기 때문에 체내 정맥혈을 폐순환으로 연결하여 심한 저산소혈증을 해소하고, 우심방의 용적부하를 줄여줌으로써 우심부전 증상을 완화하기 위하여 양 방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 계획하였다. 흉골을 심장과 박리하던 중 우심방에 손상이 생겨 대퇴부-대퇴부 우회술(Femoro-femoral bypass)하에서 개흉 후 대동맥차단을 하지 않고 수술을 진행하였다. 상대정맥과 우측 폐동맥을 충분히 박리한 후에 우심방에서 상대정맥을 분리한 다음 우측 폐동맥에 말단부-측부 문합(End to side anastomosis)형태로 문합을 시행하였고 우심방내의 혈전제거와 동시에 이전에 있던 심방중격결손을 넓혀준 후 수술을 마쳤다. 술 후 환자의 생체징후는 정상이었고 상대정맥압은 14~18 mmHg 정도로 나타났다. 안면부종 소견은 보이지 않았고 동맥혈 가스분

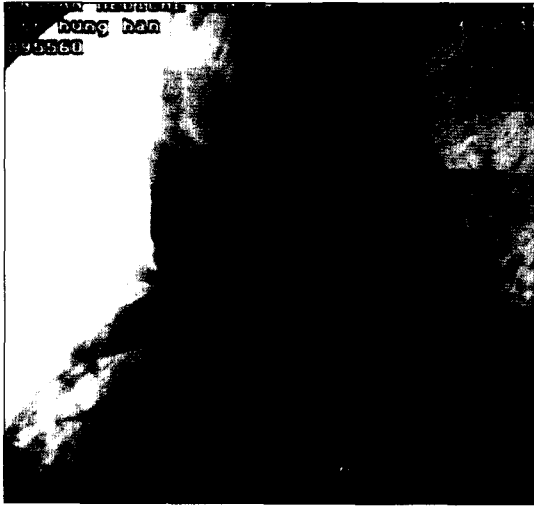


Fig. 3. Good flow patency of bidirectional Glenn shunt is shown by angiography.

석 상에서 산소분압은 39 mmHg로 술 전과 큰 차이를 보이지 않았다. 술 후 1일째 인공호흡기를 발판하였고 호흡 곤란과 청색증은 술 전에 비해 많이 호전되어 있었다. 술 후 2일째 일반병실로 이동하였고 술 후 14일째 혈관조영술을 시행하였다. 혈관조영술 상 상대정맥에서 우측폐동맥으로의 문합부를 잘 관찰할 수 있었고 혈류 또한 잘 유지됨을 관찰할 수 있었다(Fig. 3). 당시 측정된 폐동맥압은 17/8 mmHg로 나타났다. 술 후 우측 늑막삼출이 지속되어 흉관을 삽입한 채로 치료를 받았으나 술 후 32일째에 흉관을 제거하였고 NYHA functional class II 정도로 증세가 호전된 상태로 술 후 34일째에 퇴원하였다.

고 찰

심근내막섬유증은 1948년 우간다의 Davies에 의해 처음으로 기술되었으며¹⁾ 이 질환은 심내막의 섬유성 비후와 심근으로의 침윤에 의해 편측 또는 양측 심실내강의 감소를 초래하고 이로 인해 나타나는 심실의 확장성 감소와 혈류유입의 장애를 그 특징으로 한다²⁾. 진행성인 섬유화는 편측 또는 양측 심실에 모두 나타날 수 있으며 한쪽 심실에서 시작하여 다른 쪽으로 이동하는 양상도 보인다³⁾. 섬유화의 진행은 심첨부에서 처음 시작하여 점차 기저부 쪽으로 진행해 나가며 판막까지 진행할 경우 판막의 폐쇄 부전을 비롯한 여러 판막이상을 초래할 수 있고 이로 인해 순환상의 울혈소견이 나타나면 수술적 치료의 적응이

된다^{3,4)}.

내과적인 치료는 심내막섬유증의 경과에 아무런 영향을 미치지 못하며 수술적 교정을 하지 않을 경우 심내막섬유증의 예후는 매우 좋지 못한 것으로 알려져 있다. Bertrand 등에 따르면⁵⁾ 우심실 심내막섬유증의 경우 수술적 교정을 하지 않으면 2년 생존율이 25%밖에 되지 않으며 양심실 심내막섬유증의 경우는 14.2%로 파국적인 양상을 보인다.

심내막섬유증에 대한 최초의 수술적 시도는 1971년에 Dubost에 의해¹⁾ 이루어졌다. 심내막절제술을 통해 심실의 용적 순응도를 높여주고 방실판막을 치환함으로써 판막의 폐쇄부전을 해소하였고 이는 현재까지 심내막섬유증의 전통적인 수술적 치료방법이 되고 있다. 또 다른 수술적 방법으로, 우심실에만 병변이 있을 경우 정맥-폐동맥 단락술(Cavo-pulmonary shunt)도 시행되고 있으며 이는 1972년에 Vjbhakar가¹⁾ 최초로 시행하였다. 우심실에 국한된 심내막섬유증에서 양 방향성 상대정맥-폐동맥 단락수술을 시행하였고 증상완화에 효과가 있음을 보고하였다.

Valiathan 등은⁶⁾ 우심실과 좌심실 각각에 국한된 심내막섬유증에서 심내막절제술과 방실판막 치환술을 시행하였을 경우 초기수술사망률이 우측심내막섬유증은 20%, 좌심내막섬유증은 0%로 우심실의 심내막섬유증에서 수술사망률이 더 높다고 보고하였다. 이는 좌심실의 심내막섬유증에 비해 우심실의 심내막섬유증에서 자각증상이 더 늦게 나타나고, 대개 우심실의 내강이 거의 남아있지 않을 정도로 섬유화가 진행된 상태에서 병이 진단되기 때문으로 설명하고 있다. Mishra 등⁷⁾은 우심실에 국한된 심내막섬유증에서 심내막절제술과 방실판막 치환술을 시행하여 30%의 수술사망률과, 60%의 인공판막부전(Prosthetic valve dysfunction)을 보고하였으나 양 방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행하여 8년 동안 장기 생존한 증례를 함께 보고하였다.

우심실에 국한된 심내막섬유증에서 심내막절제술과 방실판막 치환술을 시행하였을 경우 상대적으로 높은 수술사망률과 인공판막부전증 때문에 양 방향성 상대정맥-폐동맥 단락 수술이나 완전 정맥-폐동맥 문합술(Total cavo-pulmonary connection)을 시행함으로써 우심실을 순환에서 분리 시켜 용적부하를 줄여주려는 시도가 이루어지고 있다. 본 저자들의 경우에도 우심실에 질환이 국한되어 있고 우심실 내부가 거의 폐쇄된 기능적 단 심실 상태였기 때문에 양 방향성 상대정맥-폐동맥 단락수술을 시행하였고 별다른 술 후 합병증 없이 증상완화의 측면에 있어서

만족할 만한 결과를 보였다. 물론, 완전 정맥-폐동맥 문합술이 원칙적인 치료이고 우심실의 용적부하의 감소나 산소분압의 증가 측면에서 더 유리하지만 술전 폐동맥고혈압 유무를 확인할 수 없는 상황이었기 때문에 완전 정맥-폐동맥 문합술을 바로 적용할 수 없었고 양 방향성 상대정맥-폐동맥 단락수술 후 8년간 효과적인 증상완화와 장기생존을 보고한 Mishra 등의 결과에 영향을 받아 양 방향성 상대정맥-폐동맥 단락수술을 선택하였다. 결론적으로 양 방향성 상대정맥-폐동맥 단락술은 우심실에 국한된 심근내막섬유증의 경우 체내 정맥혈의 일부를 폐동맥으로 전환시켜 우심실의 용적부하를 감소시키고 불포화 혈액을 효과적으로 산화함으로써 조기생존율의 증가와 증상완화에 효과적인 술식임을 확인할 수 있었다. 향후 장기간의 추적 관찰이 요구되며 만약 증세가 악화된다면 폰탄술식(Completion Fontan operation)을 시행함으로써 하대정맥 혈류에 의한 용적부하를 감소시켜 증상완화를 기대해야 할 것으로 생각된다.

CMG. Total cavopulmonary connection for right ventricular endomyocardial fibrosis. *Eur J Cardiothorac Surg* 1992;6: 391-2.

2. Hess OM, Turina M, Senniag A, Goebel NH, Scholer Y, Krayenbuehl HP. Pre- and postoperative findings in patients with endomyocardial fibrosis. *Br Heart J* 1987;40:406-15.

3. Gupta PN, Valiathan MS, Balakrishnan KG, Kartha CC, Ghosh MK. Clinical course of endomyocardial fibrosis. *Br Heart J* 1989;62:450-4.

4. John S, Mani GK, Muralidharan S, Krishnaswamy S, Cherian G. Endomyocardial fibrosis from a surgical standpoint. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980;80:437-70.

5. Bertrand E, Cauvetz O, Assamoi M, et al. Evaluation des resultats du traitement chirurgical de la fibrose endomyocardique etude de 31 malade operes et 30 malades non-operes. *Bull Acad Natl Med* 1982;166:1179.

6. Valithan MS, Balakrishnan KG, Sankarkumar R, Kartha CC. Surgical treatment of endomyocardial fibrosis. *Ann Thrac Surg* 1987;43:68-73

7. Mishra A, Manohar SRK, Kumar RS, Valiathan MS. Bidirectional Glenn Shunt For Right Ventricular Endomyocardial Fibrosis. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2002;10:351-3.

참 고 문 헌

1. Kumar N, Prabhakar G, Fawzy ME, Al Halees Z, Duran

=국문 초록=

환자는 44세 남자로 호흡곤란과 동반된 복부팽만을 주소로 입원하였다. 심초음파상 우심방내의 종괴와 삼첨판막 협착증, 우심실내강의 감소를 관찰할 수 있었다. 수술을 시행하여 우심방내의 종괴를 제거하였고 삼첨판막의 개구부를 확장시키고 동시에 심실내부의 심내막절제술을 시행하였다. 또한 우심방의 용적부하를 낮추기 위해 심방중격결손을 만들어주었다. 술 후 환자는 증세의 호전을 보였고 별다른 문제없이 퇴원하였고 조직검사상 진단은 심근내막섬유증으로 내려졌다. 술 후 18개월 뒤 환자는 진행된 호흡곤란과 청색증으로 인해 다시 입원하였고 심초음파를 시행하여 우심실내강이 이전보다 더 좁아져 있으며 폐동맥의 혈류가 거의 없음을 확인하였다. 기능적 단 심실 상태였기 때문에 양 방향성 상대정맥폐동맥 단락수술을 시행하였고 술 후 호흡곤란과 청색증은 많은 호전을 보였다. 진행된 우심실의 심근내막섬유증에서 양 방향성 상대정맥-폐동맥 단락수술의 시행은 술 후 초기에 효과적인 증상완화를 제공하지만 장기간의 추적관찰이 요구된다.

중심 단어 : 1. 심근내막섬유증
2. 양 방향성 상대정맥-폐동맥, 단락수술
3. 단락술