

모야모야 환자에게서의 인공심폐기를 이용한 개심술

— 1예 보고 —

이기복* · 지현근* · 김응중* · 신윤철* · 박종운* · 이원진* · 박진홍* · 손정환*

Cardiac Surgery Using CPB in Moyamoya Disease

— A Case Report —

Gi Bok Lee, M.D.*, Hyun Keun Chee, M.D.*, Eung-Joong Kim, M.D.*, Yoon Cheol Shin, M.D.*
Jong Woon Park, M.D.*, Won Jin Lee, M.D.*, Jin-Hong Park, M.D.*, Jeong Hwan Son, M.D.*

Moyamoya disease is an unusual cerebrovascular disorder characterized by occlusive intimal dysplasia of the distal internal carotid and proximal cerebral arteries, but the etiology remains unclear. Angiographic characteristics include bilateral stenosis or occlusion of the terminal portions of the intracranial internal carotid arteries and bilateral development of fine collateral vessels at the base of the brain known as 'Moyamoya vessels'. Cardiac surgery using cardiopulmonary bypass due to coronary artery disease and others among patients with moyamoya disease is very rare, and cardiac surgery for such patients has a potential risk of intraoperative and perioperative brain ischemia. We successfully treated a patient who underwent atrial septal defect closure and coronary artery bypass graft using the cardiopulmonary bypass, so we report this case with a brief literature review.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:772-775)

Key words: 1. Cerebral circulation
2. Heart septal defect, atrial
3. Coronary artery bypass

증례

48세 여자 환자가 약 10일 전부터 시작된 흉통으로 본원 심장 내과를 방문하였다. 과거력상 특이력은 없었으며, 이학적 검사상 활력 징후는 혈압 125/80 mmHg, 심박수 80 회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 36.4°C였고, 좌상부 흉골연에서 수축기 박출성 잡음(systolic ejection murmur)이 들리는 것 이외에는 특이 사항이 없었다. 입원하여 시행한 혈액 검사 및 심전도 검사 등에서는 특이 소견이 관찰되지

않았고, 단순 흉부 방사선 검사상(Fig. 1) 심비대와 폐혈관상의 증가 및 두드러진 폐동맥원뿔(prominent pulmonary conus) 등의 소견이 관찰되었다. 심초음파 검사상 LVEF은 60%였으며, 좌우단락을 지닌 약 2.5 cm 크기의 이차공형 심방중격결손(ostium secundum ASD with LR shunt)와 폐동맥 고혈압(pulmonary hypertension) 소견을 보였고, 폐순환과 체순환의 비율(Qp/Qs)은 4.6이었다. 관상동맥 조영술상 좌전하행동맥(left anterior descending artery)의 근위부에 70% 협착 소견을 보였다. 상기 소견을 바탕으로 심방중격

*한림대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Hallym University Medical College, Seoul, Korea

†본 논문은 제 2차 관상동맥외과연구회 학술대회에서 구연되었음.

논문접수일 : 2003년 6월 4일, 심사통과일 : 2003년 7월 25일

책임저자 : 지현근 (134-701) 서울시 강동구 길동 445, 한림대학교 강동성심병원 흉부외과

(Tel) 02-2224-2243, (Fax) 02-473-8101, E-mail: cheehk@hallym.or.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative chest PA, showing cardiomegaly, increased pulmonary conus and vascularity.

결손 폐쇄와 관상동맥우회술 계획 중에 있었으나, 갑자기 지남력 상실(disorientation)이 동반된 착란 상태(confusion mental state) 양상을 보여서, 뇌 전산화단층촬영검사, 뇌 자기공명영상 및 혈관조영술(brain MRI & angiography)을 (Fig. 2) 시행한 결과상 우측 후두엽 부위에 만성 뇌경색, 좌측 시상 부위에 급성 두 개 내 출혈(intracranial hemorrhage), 뇌실 내 출혈(intraventricular hemorrhage) 및 양측성 내경동맥의 폐쇄와 주변부로의 신생 혈관(interanal carotid artery occlusion with collateral vessels)의 양상 보이는 모야모야 질환(moyamoya disease)으로 진단되어 개심술을 연기하고 신경과로 의뢰되었다. 신경학적 검사를 포함한 임상 소견은 서서히 호전되었고, 특별한 변화 양상 보이지 않는다면 우선 4주간 경과 관찰을 한 후에 수술 여부를 결정하기로 하여 퇴원한 후 외래 추적 관찰하였다. 신경학적 이상 소견이 발생한 4주 후에 시행한 뇌혈관 조영술(cerebral angiography)에서는(Fig. 3) 우측 내경동맥(interanal carotid artery, ICA)의 근위부에서 시작되는 미만성(diffuse)의 협착 양상 보이며, 우측 원위부 내경동맥 및 좌측 전대 뇌동맥(anterior cerebral artery) 및 중대뇌동맥(middle cerebral artery)는 완전히 폐색되어 있으며, 주변부로 상당량의 신생 혈관이 형성되어 있는 양상을 보이는 특징적인 모야모야 질환의 양상을 보였다. 신경학적 이상 소견이 발생된 후 약 5주 정도의 경과 관찰을 하는 동안 신경학적 증상은 완전히 호전되어 착란 등의 임상 양상은 관찰되지 아니하였으나, 흉통이 계속 발생되어, 다시 중환자실로 입원하였고, 약물 투여에도 흉통이 호전되지 않아서 개심술

을 계획하였다.

수술은 전신 마취하에 인공심폐기를 사용하여 시행하였고, 수술장 소견상 심장은 중등도의 심비대 양상을 보였고, 심방중격결손의 크기는 약 2.0×2.5 cm이었다. 심방중격결손을 소 심낭막 봉합편(bovine pericardial patch)을 이용하여 폐쇄하였고 좌측 내흉동맥(LIMA)을 좌전하행동맥에 이식하는 관상동맥우회술을 시행하였다. 수술 중에 뇌전도(electroencephalogram, EEG)를 지속적으로 관찰하였고, CPB 중에 뇌혈류(cerebral perfusion)를 유지하기 위하여 대동맥 캐놀라(aortic cannulation) 삽입 전에 프로포폴(propofol)을 이용하여 방출 억제(burst suppression)를 시켰으며, 인공심폐기로 O₂ 흐름(flow)을 조절하면서, CO₂를 35 mmHg로 일정하게 유지하였고, O₂는 250 mmHg에서 350 mmHg 사이로 유지하였다. 인공심폐기 유량은 약 110~120%를 유지하면서, BP는 90 mmHg 이상으로 유지하였고, 체온은 34°C 이상으로 유지하였다.

수술 후 특별한 신경학적 이상 소견 등은 관찰되지 않았으며 순조로운 수술 후 과정을 거쳐, 술 후 10일 날 뇌 전산화단층촬영검사(Fig. 4)를 시행하였고, 현재 호전된 상태로 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

Moyamoya disease는 원위부 내경동맥과 근위부 뇌동맥들의 폐쇄성 내피 이형증(dysplasia)으로 특징지어지는 뇌혈관 질환으로, 아직까지 정확한 병인이 밝혀지지 않은 질환이다. 상기 질환의 진단을 위해서는 다음의 세 가지 임상 조건을 만족해야 한다. (1) 내경동맥의 분지 부위를 주로 포함하는 협착, (2) 렌즈핵선조체성 동맥(lenticulostriate artery)와 시상관통 동맥(thalamoperforating artery)에 주로 형성되는 확장된 신생 혈관, (3) 양측에 모두 침범되는 이상 소견. 또한 다른 특정 기저 질환이 없어야 한다. 중증 점상 적혈구성 빈혈(sickle cell anemia), 판코니씨 빈혈(Fanconi's anemia), 세뇨관 경화증(tubular sclerosis), 결핵성 뇌막염(tuberculous meningitis), 다운 증후군(Down syndrome) 및 대뇌 신경 교종(cerebral glioma) 등의 질환과 동반되어 발견되는 경우가 있고, 상기 질환이 moyamoya disease의 특징적인 뇌혈관조영소견과 동반될 경우 모야모야 증후군(moyamoya syndrome)이라 불린다[1]. 상기 질환은 양측 내경 동맥의 원위부에 부분적인 협착이나 폐쇄를 야기하고, 이러한 뇌혈관의 해부학적인 변이는 뇌의 기저부에 매우 작은 혈관들의 문합을 형성하게 하는데,

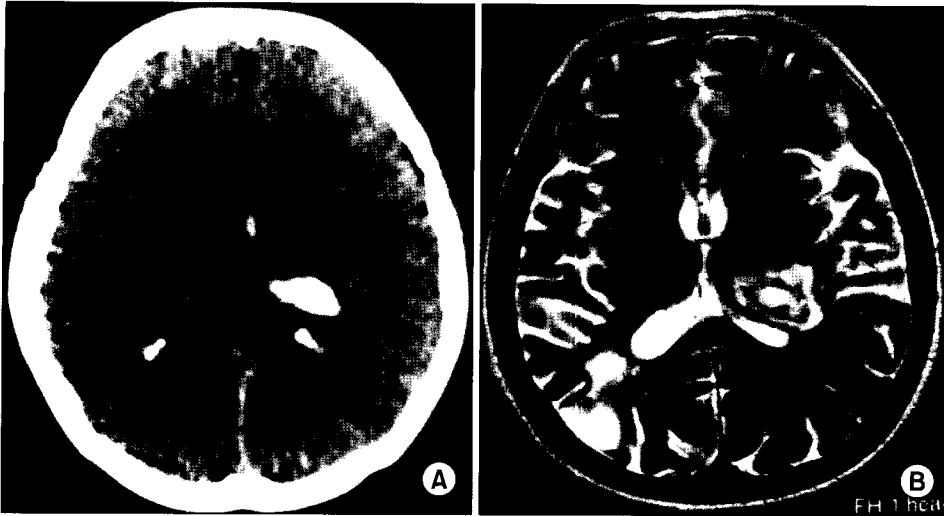


Fig. 2. A: Preoperative Brain CT. B: Preoperative Brain MRI, showing old CVA lesion at right occipital area, ICH of left thalamic area and left IVH.

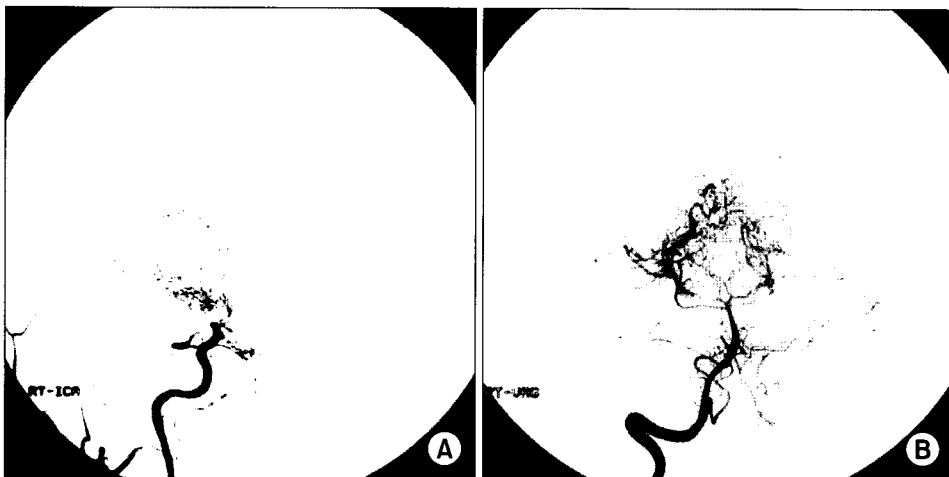


Fig. 3. A: Preoperative cerebral angiography, showing bilateral supraclinoid obstruction, no bilateral ACA and MCA flow and numerous fine collaterals (Moyamoya vessels). B: Preoperative cerebral angiography, showing PCA stenosis with leptomeningeal collateral vessels.

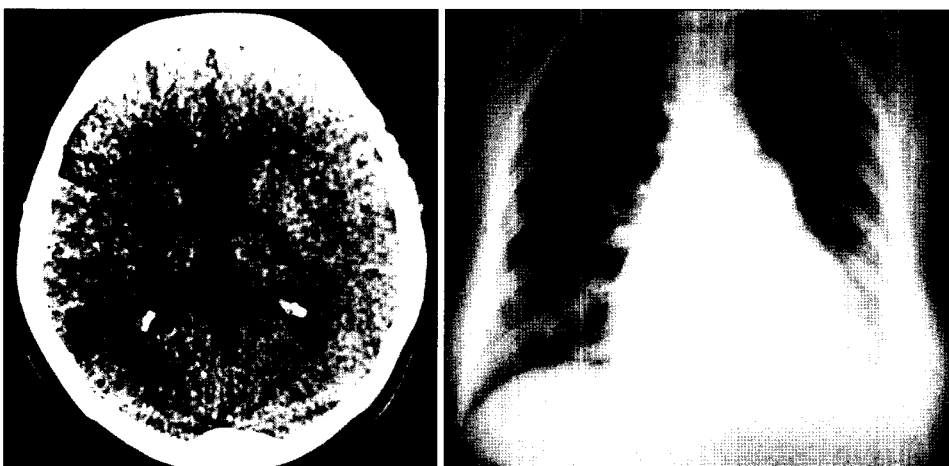


Fig. 4. Postoperative Brain CT & Chest PA.

이러한 신생 혈관들이 뇌혈관 조영검사상 구름처럼 보인다 하여 moyamoya라 불리운다. 상기 질환은 15세 이전에만 정점을 이루고, 그 후 40대 이후에 또 다른 정점을 이루는 이점점(bimodal)의 양상을 보이며, 어린 시절에는 주로 뇌혈관이 효과적인 신생혈관을 형성하는 능력을 초과하여 뇌동맥에 협착이 진행되기 때문에 허혈성 뇌질환으로 발생하는 임상양상을 보이게 되고, 40대 이후의 성인에게서는 포낭성의(saccular) 뇌동맥류를 형성하여 출혈성 뇌질환의 임상 양상을 보이게 된다[2].

모야모야를 앓고 있는 환자들에게서 개심술을 시행한 임상례는 보고된 바가 매우 드물다. 일부의 보고에서 관상동맥 협착, 혈관 경축으로 야기되는 협심증, 그리고 미세한 관상 동맥 혈류 장애로 인하여 모야모야 환자들에게서 관상 동맥 질환이 발병할 수 있다는 보고가 된 바 있다[3]. 이러한 환자군들에게서 혈관의 죽상 변화로 인한 경피적 혈관 성형은 종종 접할 수 있는 임상예지만, 모야모야 환자에서는 혈관 내피의 비후성 섬유성 변화로 인하여 혈관 직경을 매우 좁게 만들고, 이는 종종 혈관 성형 도중 혈관 파열로 이어져 심각한 결과를 야기하는 원인이 되기도 한다[4]. 모야모야 환자는 태생적으로 뇌로 가는 혈류가 적기 때문에, 심혈관 질환을 포함한 모든 시술이나 수술에서는 저혈압이 생기지 않도록 주의하여야 한다. 또한 모야모야 환자에서의 인공심폐기를 사용하는 개심술은 대뇌 혈류 압력을 감소시키고, 비박동성의 혈류로 인하여 수술 중이나 수술 후에 허혈성 뇌질환의 위험성

이 매우 높다고 알려져 있다[5]. 이러한 뇌경색의 위험성을 줄이기 위해서, 수술 중 혈중 CO₂와 혈압을 일정하게 유지하는 것이 도움이 된다고 보고되고 있으며, 가능하다면 인공심폐기를 사용하지 않는 OPCAB이나 MIDCAB 등이 도움이 된다고 알려져 있다[6].

본 교실은 모야모야를 지닌 심방중격결손과 불안정형 협심증을 인공심폐기를 이용한 개심술을 시행하여 성공적으로 치료하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Maki Y, Enomoto T. *Moyamoya disease*. Child's Nerv Syst 1988;4:204-12.
2. Matsushima Y, Aoyagi M, Niimi Y, et al. *Symptoms and their pattern of progression in childhood moyamoya disease*. Brain Dev 1990;12:784-9.
3. Komiyama M, Nishikawa M, Yasui T, et al. *Moyamoya disease and coronary artery disease*. Neurol Med Chir (Tokyo) 2001;41:37.
4. Komiyama M, Ishiguro T, Nishikawa M, et al. *Constructive interference in steady state imaging of moyamoya disease*. Neurol Med Chir (Tokyo) 2002;42:11-7.
5. Komiyama M, Ishiguro T, Takanashi S, et al. *Minimal invasive direct coronary artery bypass in moyamoya disease*. Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery 2003;65-7.
6. Wang N, Kuluz J, Barron M, et al. *Cardiopulmonary bypass in a patient with moyamoya disease*. Anesth Analg 1997;84:1160-3.

=국문 초록=

모야모야 질환은 원위부 내경 동맥과 근위부 뇌동맥들의 폐쇄성 내피 이형증으로 특징지워는 뇌혈관 질환으로, 아직까지 정확한 병인이 밝혀지지 않은 질환이다. 상기 질환은 양측 내경 동맥의 원위부에 부분적인 협착이나 폐쇄를 야기하게 되고, 이러한 뇌혈관의 해부학적인 변이는 뇌의 기저부에 매우 미세한 혈관들의 문합을 형성하게 하는데, 이러한 신생 혈관들이 뇌혈관 조영검사상 구름처럼 보인다 하여 'Moyamoya'라 불리운다. 모야모야 환자군들에게서 관상 동맥 질환 등으로 인한 개심술의 시행은 매우 드물다고 알려져 있으며, 이러한 환자군들에서의 인공심폐기를 이용한 개심술은 수술 중, 그리고 수술 후 허혈성 뇌질환 등의 위험성이 매우 높다고 보고되고 있다. 본 교실은 모야모야 환자에서 심방중격결손 폐쇄와 관상동맥우회술을 인공심폐기를 이용한 개심술을 시행하여 성공적으로 치료하였기에 간략한 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 모야모야 질환
2. 심방중격결손
3. 관상동맥우회술