

# 심한 폐동맥 고혈압을 동반한 좌우 단락 질환 환자의 수술 후 경과

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 소아청소년과, 흉부외과\*

이차곤 · 정수인 · 허 준 · 강이석 · 이흥재 · 양지혁\* · 전태국\*

= Abstract =

## Surgical outcome of severe pulmonary arterial hypertension secondary to left-to-right shunt lesions

Cha Gon Lee, M.D., Su In Jeong, M.D., June Huh, M.D., I-Seok Kang, M.D.,  
Heung Jae Lee, M.D., Ji-Hyuk Yang, M.D. and Tae Gook Jun, M.D.\*

Department of Pediatrics & Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery\*  
Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

**Purpose:** Despite recent advances in pulmonary hypertension management and surgery, appropriate guidelines remain to be developed for operability in congenital heart disease with pulmonary artery hypertension (PAH). Our aim was to evaluate clinical outcomes of patients with severe PAH who underwent surgical closure of left-to-right shunt lesions (LRSL) on the basis of pulmonary reactivity.

**Methods:** We retrospectively reviewed 21 patients who underwent surgical closure of LRSL with severe PAH ( $\geq 8$  Wood unit) from January 1995 to April 2009. The median age at operation was 26 years. Atrial septal defect, ventricular septal defect (VSD), VSD and patent ductus arteriosus (PDA), and PDA was present in 11, 4, 4, and 2 patients, respectively.

**Results:** Operability was based on vasoreactivity of PAH. Of the 21 patients, 5 showed response to pulmonary vasodilator therapy and 8 showed vasoreactivity after balloon occlusion of defects. The remaining 8 patients were considered operable because of significant left-to-right shunt ( $Q_p/Q_s \geq 1.5$ ). Five patients underwent total closure of defects and 16 were left with small residual shunts. The median follow-up duration was 32 months. There was no significant postoperative mortality or morbidity. Systolic pulmonary artery pressure (PAP) decreased in all but 2 patients. All patients except 1 showed improvement of New York Heart Association functional class.

**Conclusion:** Closure of LRSL in patients with severe PAH on the basis of pulmonary vasoreactivity seems reasonable. PAP and clinical symptoms improved in most patients. Further research is needed for the evaluation of long-term results. (Korean J Pediatr 2010;53:195-202)

**Key Words:** Pulmonary hypertension, Balloon occlusion, Congenital heart disease, Surgery

### 서 론

큰 좌우 단락을 동반한 선천성 심장병을 가진 환자는 폐혈류 증가로 인하여 폐동맥 고혈압을 동반하게 되고, 적절한 시기에 수술 받지 못하면 비가역적인 폐혈관 변화, 즉 수술이 불가능한 Eisenmenger 상태로 진행할 수 있다<sup>1)</sup>.

심한 폐동맥 고혈압을 동반한 환자에서 수술 가능 여부를 판단

하는 것은 매우 어려울 수 있다. 지금까지는 일반적으로 좌우 단락의 비( $Q_p/Q_s$ )가 1.5:1 미만이면서, 폐혈관 저항( $R_p$ )과 체혈관 저항( $R_s$ )의 비( $R_p/R_s$ )가 0.5-0.7:1 이상 또는 폐혈관 저항( $R_p$ )이 8-12 Wood unit 이상인 경우는 수술 직후 폐동맥 고혈압 위기(pulmonary hypertensive crisis)로 사망 위험이 높고 수술 후에도 폐동맥 고혈압이 지속될 가능성이 있어서 수술의 금기로 여겨져 왔다<sup>2-5)</sup>. 그러나 최근 들어 폐동맥 고혈압 치료제들이 개발되고 수술 후 환자 관리가 발달하면서 과거에는 수술 금기 기준에 해당되었던 심한 폐동맥 고혈압 환자군에서도 수술 후 좋은 결과가 보고 되고 있다<sup>6-12)</sup>. 이에 따라 이제는 과거 기준과는 다른 수술 대상 선정 기준을 적용할 필요성이 대두되고 있다. 저자들은 심한 폐동맥 고혈압(폐혈관 저항 8 Wood unit 이상)을 동반한 좌우 단락 질환 환자들 중 심도자 검사 시 폐혈관 확장제

Received : 15 September 2009, Revised : 18 November 2009

Accepted : 11 December 2009

Address for correspondence : I-Seok Kang, M.D.

Department of Pediatrics, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul 135-710, Korea

Tel : +82.2-3410-3539, Fax : +82.2-3410-0043

E-mail : kis4298@gmail.com

및 풍선을 이용한 일시적 결손 폐쇄(balloon occlusion)에 대한 반응 등에 기초하여 수술을 받은 환자들의 중기 임상경과를 알아 보고자 본 연구를 진행하였다.

## 대상 및 방법

### 1. 대상

1995년 1월부터 2009년 4월까지 삼성서울병원에서 좌우 단락에 의한 폐동맥 고혈압으로 심도자 검사를 받은 환자는 모두 84명이었다. 이들 중 폐혈관 저항 8 Wood unit 이하로 수술 받은 환자 18명, 폐혈관 저항 8 Wood unit 이상으로 수술 기준에 맞지 않아 수술하지 않은 환자 37명, 폐혈관 저항 8 Wood unit 이상이나 폐동맥 고혈압이 가역적이라 판단된 만 1세 미만에서 수술한 환자 7명은 대상에서 제외되었다. 남은 환자들 중 완전 방실 중격 결손 환자 1명은 폐동맥 저항을 정확하게 측정하기 어려워 대상 환자에서 제외하고, 21명 환자의 의무기록을 후향적으로 조사하였다

대상 환자 21명 중 16명이 여자(76%), 5명이 남자(24%)였다. 중간값으로 표현한 대상 환자 21명의 수술 당시 연령은 26 (범위 1-58)세, 체중은 46.6 (범위 8.4-75.4)kg, 체표면적은 1.36 (범위 0.42-1.90)m<sup>2</sup>이었다. New York Heart Association (NYHA) functional class로 구분한 임상 증상에서 11명의 환자는 class II 그리고 나머지 10명은 class III였다. 환자들의 진단은 심방 중격 결손이 11명으로 가장 많았고, 심실 중격 결손 4명, 심실 중격 결손과 동맥관 개존을 동시에 가진 환자가 4명 그리고 동맥관 개존 환자가 2명 있었다.

### 2. 방법

심도자 검사 시작 직전에 산소 소모량을 측정하였고, 기본적으로 각 부위의 압력 및 산소 포화도를 측정한 후, 폐혈관 확장제에 대한 반응을 확인하기 위하여 산소 및 일산화 질소를 흡입하는 상태에서 다시 압력과 산소 포화도를 측정하였다. 측정된 자료로부터 폐혈류량과 체혈류량의 비(Qp/Qs), 폐혈관 저항(Rp), 체혈관 저항(Rs) 등을 구하였다. 또한 심방 중격 결손이나 동맥관 개존 같이 풍선 도관을 이용하여 결손을 막아볼 수 있었던 11명의 환자에서는 풍선 도관으로 결손을 막은 상태에서 다시 압력과 산소 포화도를 측정하였다. 폐동맥 확장제나 일시적 폐쇄술 대한 양성 반응은 폐동맥압이 기저 폐동맥압 기준 20% 이상 감소하거나, 기저 폐동맥혈압 기준 10% 이상 감소하고 평균 폐동맥 고혈압이 40 mmHg 이하인 경우로 정의하였다. 기저 폐동맥 혈압 기준으로 10-20%가 감소하고 평균폐동맥 고혈압이 40 mmHg 이상인 경우는 부분 반응으로 정의하였다<sup>13-16)</sup>.

수술 여부는 기본적으로 폐혈관 가역성에 기초하여 결정하였다. 즉, 심도자 검사에서 산소나 일산화질소 흡입 시 반응을 보인 환자(5명)나 풍선 도관으로 결손을 막았을 때 반응을 보인 13명

(추가 8명)에서 수술을 시행하였다. 결손의 일시적 폐쇄를 시도할 수 없었고 폐혈관 확장제 흡입에 반응하지 않았던 6명의 환자는 폐혈관 저항이 높았지만 아직 심장이 다소 크면서 폐혈류량이 증가되어 있었고(Qp/Qs $\geq$ 1.5), 폐혈관 확장제를 사용하였을 때 폐혈류량이 더 증가하면서 반응이 없는 것처럼 보였다고 판단하여 수술을 시행하였다. 나머지 2명은 일시적 폐쇄와 산소 흡입 시 모두에 반응이 없었지만 결손의 일시적 폐쇄가 완전하지 않았고 (두 명 모두 심방 중격 결손 환자로 한 명은 결손이 매우 커서 완전히 막지 못했고, 다른 한 명은 두 개의 결손이 있었다) 이 상태에서 상당량의 단락이 여전히 남아 있어서 수술을 결정하였다.

수술은 심방 중격 결손만 있던 11명의 환자는 모두 결손을 막으면서 중앙에 펀치를 이용하여 작은 결손을 남기는 형태로 시행하였다. 심실 중격 결손이나 동맥관을 막으면서 인위적으로 작은 심방 중격 결손을 만들어준 경우가 4명 있었고, 큰 동맥관 개존 환자 1명은 부분 결찰술을 시행하였다. 잔존 단락을 남기지 않고 결손을 완전히 막은 경우는 5명 있었다.

수술 전, 수술 직후, 수술 후 3개월, 이후는 6개월마다 추적 관찰하였으며, 추적 관찰 기간 동안 경피적 산소 포화도 측정, 흉부 X선 촬영, 심장초음파 등의 검사를 시행하였다. 임상 증상의 개선 정도는 NYHA functional class를 이용하여 확인하였다. 퇴원 후 추적 관찰 기간 중 폐동맥 압력은 기본적으로 심초음파 검사에서 삼첨판 역류 속도를 통하여 간접적으로 확인하였고, 추적 심도자 검사를 시행한 환자는 5명 있었다.

## 결 과

2009년 4월을 기준으로 추적 기간의 중간값은 32 (범위 4-121)개월이었다. 수술 직후 뿐만 아니라 추적 관찰 기간 동안에도 사망한 환자는 없었고 모든 환자들은 현재 외래에서 추적 관찰 중이다.

### 1. 수술 전 심도자 검사 결과

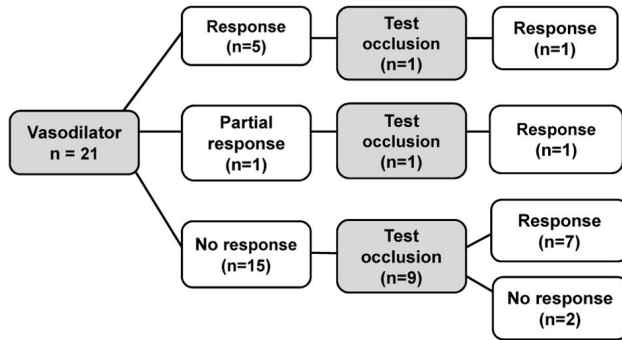
수술 전 21명의 모든 환자에게 진단목적의 심도자 검사를 시행하였다. 체-폐혈류 비(Qp/Qs)의 중간값은 2.05 (범위 1.11-4.50), 폐혈관 저항(Rp)의 중간값은 10.8 (범위 8.5-18.63) Wood unit였다. 평균 폐동맥 압력은 58 (범위 37-91) mmHg, 평균 폐동맥압과 평균 전신혈압의 비율은 82.6 (범위 58.9-97.9)%였다.

폐동맥 고혈압의 가역성 평가에서 산소 및 일산화질소를 주었을 때 21명의 환자들 중 5명의 환자에서 반응을 보였고, 1명의 환자는 부분 반응 그리고 나머지 15명은 반응이 없었다(Fig. 1). 풍선 도관을 이용하여 결손을 막는 검사(balloon occlusion)는 21명의 환자들 중 11명에서 시행되었으며, 9명에서 반응이 있었다. 이 중 1명은 산소 및 일산화질소 흡입 시 부분 반응만 있었고, 7명은 반응이 없었던 경우였다. 10명의 환자는 심실 중격 결손이나 동맥관 개존이 매우 커서 일시적 결손 폐쇄를 시행하지

못했다.

## 2. 수술 직후 경과

중간값으로 나타난 수술 후 기도 삽관 기간은 2 (범위 1-10) 일, 중환자실 치료 기간은 3 (범위 2-15)일, 총 입원기간은 8



**Fig. 1.** Results of preoperative vasoreactivity test of pulmonary arterial hypertension.

Definition of vasoreactivity

- Response definition ; without decrease of cardiac output  
Decreased Baseline pressure  $\geq 20\%$  or  
Decreased Baseline pressure  $\geq 10\%$  and mean PAP  $< 40$  mmHg
- Partial response definition; without decrease of cardiac output  
Decreased Baseline pressure 10-20% and mean PAP  $\geq 40$  mmHg.

(범위 6-21)일이었다. 수술 직후와 수술 후 회복기간 동안 사망자는 없었으며, 임상적으로 문제가 되는 뚜렷한 합병증도 없었다. 수술 시 재원기간이 21일로 가장 길었던 환자는 다운중후군과 동맥관 개존이 있었던 환자로 수술 후 4일째 상기도 부종으로 인한 폐쇄로 기관절개술을 받아서 중환자실 체류기간이 길었던 환자이다.

수술 시 삽입한 Swan-Gantz 도관을 통하여 수술 직후 중환자실에서 폐동맥 압력을 확인할 수 있었던 환자는 16명 있었고, 이들 모두에서 폐동맥 압력은 수술 전보다 감소되었다[수축기 폐동맥압 중간값 수술 전 86 (범위 63-126) mmHg, 수술 직후 50 (범위 40-80) mmHg]. 또한 수술 전 심도자 검사에서 일시적 폐쇄가 가능했던 11명의 환자들에서 수술 직후 중환자실에서 측정된 수축기 폐동맥압과 수술 전 폐동맥 확장제 사용 상태에서 측정된 값은 중간값 기준으로 15 (범위 8-45) mmHg의 차이를 보인 반면, 일시적 결손 폐쇄 상태에서 측정된 값과는 4 (범위 1-21)mmHg의 차이밖에 보이지 않았다 (Table 2).

## 3. 폐혈관 확장제 사용

수술 직후 중환자실에서 모든 환자에게 산소가 투여되었으며, 추가로 일산화질소를 투여 받은 환자는 5명, 여기에 추가로 Iloprost를 흡입한 환자는 2명 있었다. 입원 기간 동안 16명의

**Table 1.** Characteristics of Subjects Patients

Patients	Sex	Age (year)	Body weight (kg)	Diagnosis	Operation	Right heart catheterization data			
						Qp/Qs	Rp/Rs	Rp (Wood unit)	S-PAP/S-BP (%)
1	F	34	46.6	PDA	small residual shunt	1.9	0.53	16.1	83
2	F	26	47.3	ASD	small residual shunt	1.5	0.45	11.4	80
3	M	37	65.2	ASD	small residual shunt	2.5	0.22	9.5	68
4	F	22	41.2	ASD	small residual shunt	2.5	0.24	8.7	72
5	F	28	59.6	ASD	small residual shunt	2.2	0.23	10.8	83
6	M	58	75.4	ASD	small residual shunt	1.9	0.35	12.9	90
7	F	6	19.9	PDA	small residual shunt	1.9	0.52	13.9	94
8	F	22	41.8	ASD	small residual shunt	2.1	0.29	9.3	76
9	F	34	53.0	ASD	small residual shunt	1.3	0.59	16.7	92
10	F	41	49.0	ASD	small residual shunt	1.6	0.29	8.5	59
11	F	34	50.0	ASD	small residual shunt	1.9	0.27	9.7	65
12	F	6	20.4	ASD	small residual shunt	1.1	0.67	12.2	74
13	F	6	52.0	ASD	small residual shunt	2.6	0.24	9.7	79
14	F	40	47.5	VSD, PDA	small residual shunt	4.5	0.22	9.5	90
15	M	2	9.0	VSD, PDA	no residual shunt	1.9	0.69	12.0	72
16	F	43	38.7	VSD	small residual shunt	2.2	0.30	8.6	87
17	M	2	11.3	VSD	no residual shunt	2.7	0.34	9.9	93
18	M	2	13.4	VSD	no residual shunt	3.3	0.31	18.6	90
19	F	1	8.4	VSD	no residual shunt	1.4	0.71	12.3	98
20	F	4	10.7	VSD, PDA	no residual shunt	2.2	0.45	11.2	90
21	F	46	47.5	VSD, PDA	small residual shunt	2.2	0.24	10.0	67

Abbreviations : Rp, pulmonary resistance ; Rs, systemic resistance ; Qp, pulmonary blood flow ; Qs, systemic blood flow ; S-PAP, systemic pulmonary artery pressure ; S-BP, systemic blood pressure ; ND, detected not done ; NA, not available

환자가 경구로 Sildenafil을 복용하였으며, 이들 중 한 명의 환자는 Sildenafil 복용 후 저혈압으로 복용을 중단하였고 이후 안정적인 상태 유지하여 추가 약물복용은 하지 않았다. 최종 15명이 퇴원 시에도 같은 약을 처방 받았으며, 퇴원 후 외래에서 약물 복용을 추가로 시작한 한 명의 환자를 포함하여 추적 기간 중 Sildenafil이나 Beraprost를 복용한 환자는 총 16명이다. 이들의

약물 복용 기간 중간값은 11 (범위 3-51)개월 이었다.

추적 기간 중 폐동맥 고혈압과 임상 증상의 호전으로 약물 복용을 중단한 환자는 9명이었으며, 마지막 추적 기간까지도 약물을 복용하고 있는 환자는 7명이었다. 추적 관찰 중 2명은 비용 문제로 Sildenafil을 Beraprost로 변경하여 사용하였다.

추적 기간 중간에 약물 복용을 시작한 한 명의 환자는 큰 동맥관 개존을 부분 결찰하고 수술 후 1년 후 추적 심도자 검사를 받은 경우였다. 이 때 폐동맥 고혈압에 영향을 미치지 않을 것으로 판단된 매우 작은 잔존 동맥관 개존(1.4 mm)을 막았고, 여전히 높은 폐동맥 압력을 고려하여 Beraprost 복용을 시작하였다. 이후 심초음파에서 폐동맥 압력이 거의 정상으로 감소하였고 임상 증상이 지속적으로 안정되어 있어서 7개월 후 약물을 중단하였다.

외래에서 Sildenafil 또는 Beraprost를 복용하였던 16명의 환자들 중 14명의 환자가 Warfarin 또는 Aspirin을 같이 복용하였다. 이들 중 6명은 Sildenafil 또는 Beraprost 복용 중단과 함께 복용을 중단하였고, Sildenafil 중단 이후에도 Warfarin 복용을 유지한 1명을 포함하여 모두 8명이 Warfarin (n=4) 또는 Aspirin (n=4) 복용을 유지 중이다.

4. 추적 기간 중 폐동맥 압력의 변화

모든 환자에서 추적 심초음파를 통하여 폐동맥 압력을 추정하였고, 추적 심도자 검사를 시행한 환자는 5명 있었다. 일부 환자에서는 수술 시 삼첨판 성형술을 같이 시행하였고 또 수술 후 폐동맥 압력이 떨어지면서 점차 삼첨판 역류가 소실되어 5명의 환자에서는 심초음파로 우심실 압력 추정이 어려웠다. 그러나 이들은 모두 심실 중격의 모양, 폐동맥 혈류의 도플러 양상 등의 간접적인 소견으로 보아 의미 있는 폐동맥 고혈압은 없다고 판단되었

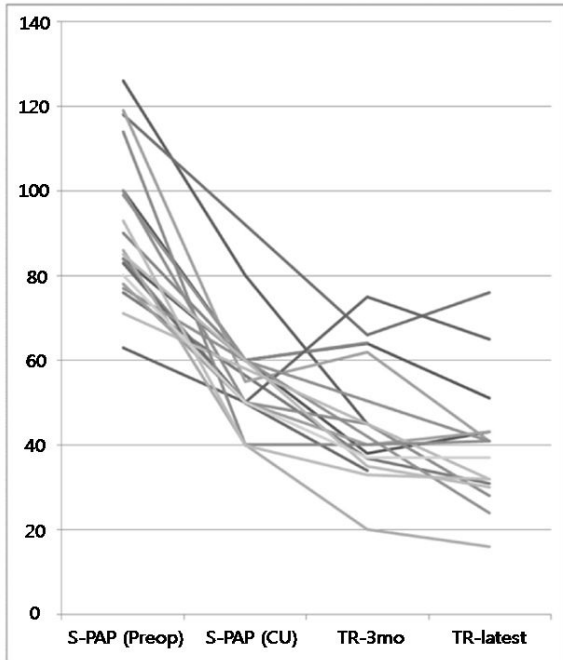


Fig. 2. Change of systolic pulmonary artery pressure. Abbreviation : S-PAP, systemic pulmonary artery pressure.

Table 2. Comparison of Preoperative and Postoperative Pulmonary Arterial Pressure

Patients	Baseline S-PAP (mmHg)	Vasodilator S-PAP (mmHg)	Test occlusion S-PAP (mmHg)	Postoperative S-PAP (mmHg)	Δ1	Δ2
1	126	88	90*	80	8	10
2	84	69	61	60	9	1
3	84	81	52	50	31	2
4	100	74	62	60	14	2
5	76	69	50	ND	NA	NA
6	90	84	70	60	24	10
7	118	98	90	ND	NA	NA
8	83	68	49	50	18	1
9	119	100	59	55	45	4
10	63	59	60*	50	9	10
11	77	75	81*	60	15	21
Median	84	75	60	60	15	4
Min	63.00	59.00	49.00	50.00	8.00	1
Max	126.00	100.00	90.00	80.00	45.00	21

Abbreviations : S-PAP, systemic pulmonary artery pressure; ND, detected not done; NA, not available; Δ1, Difference between the systemic pulmonary artery pressure under vasodilator and the immediate postoperative systolic PAP; Δ2, Difference between the systemic pulmonary artery pressure under test occlusion and the immediate postoperative systolic PAP

\*Significant residual shunt (Qp/Qs≥1.5) even after test occlusion due to too large size or two ASDs

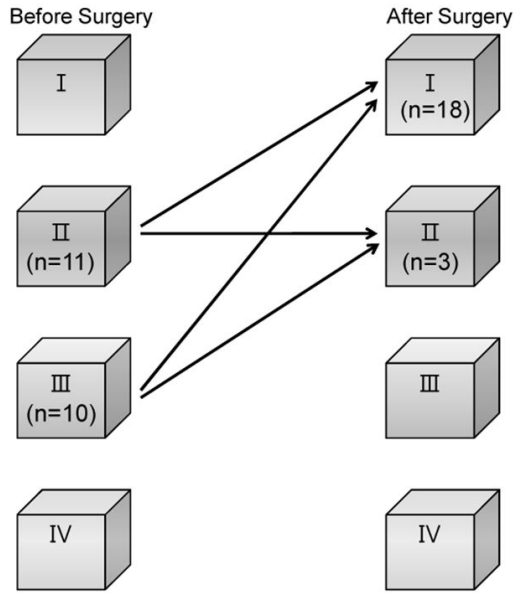


Fig. 3. Change of New York Heart Association (NYHA) functional class after surgery.

다. 이들을 포함하여 총 8명의 환자는 폐동맥 고혈압이 거의 정상 상태였으며(삼첨판 역류 속도 3 m/sec 이하), 11명의 환자는 호전된 상태이나 여전히 폐동맥 압력이 정상보다 높은 상태였다(삼첨판 역류 속도 4 m/sec 이하). 한 명의 환자는 추적 기간 중 폐동맥 압력이 다시 약간 증가하는 양상을 보였다(Fig. 2). 이 환자는 다운 증후군으로 큰 동맥관에 의해 폐동맥 고혈압이 발생하였고, 수술 전 폐혈관 저항(Rp) 13.9 Wood unit, 수축기 폐동맥 압력은 118 mmHg이었다. 폐동맥 확장제에 반응이 없었으나 풍선 도관으로 동맥관을 막았을 때 반응이 있어서 6세에 동맥관 개존 부분 결찰술을 받았다. 수술 직후 산소만 투여 받았고 이후 경구 폐혈관 확장제를 복용하지는 않았다. 외래에서 관찰하던 중 수술 후 4년 지나서 시행한 심초음파에서 삼첨판을 통한 압력 차 65 mmHg로 폐혈관 확장제 복용을 고려 중이다. 나머지 한 명의 환자는 큰 심방 중격 결손을 가진 41세 여자 환자로 심도자 검사에서 폐혈관 저항은 8.5 Wood unit였고, 폐혈관 확장제에 대한 반응은 없었고, 풍선 도관으로 결손 폐쇄를 시도하였으나 결손을 완전히 막지 못한 상태에서 반응은 없었고 여전히 좌우 단락을 있었으며, 상의 후 심방 중격 결손의 부분 폐쇄술을 받은 경우였다. 수술 직후에는 폐동맥 압력이 약간 감소하였다가 다시 증가하여 현재 수술 후 3년까지 수술 전과 비슷한 폐동맥 압력을 유지하고 있다. 그 밖의 심초음파 소견이나 흉부 사진 소견도 모두 수술 전과 유사한 정도를 보이고 있고, 임상 증상도 같은 정도로 더 호전되거나 악화되지 않은 상태이고, 지속적으로 Sildenafil을 복용 중이다.

## 5. 추적 기간 중 임상 소견

NYHA functional class로 구분한 임상 증상에서 한 명의 환자를 제외한 모든 환자에서 1단계 이상 임상 증상의 호전을 보였다. 수술 전 NYHA functional class III였던 10명 환자 중 2명은 NYHA functional class II, 그 외 8명은 모두 NYHA functional class I으로 호전되었다. 수술 전 NYHA functional class II였던 11명 중 10명은 NYHA functional class I으로 증상 호전을 보였고, 1명은 NYHA functional class II로 임상 증상의 변화가 없었다(Fig. 3).

마지막 외래 방문에서 산소포화도 측정이 되지 못한 환자 한 명을 제외한 모든 환자가 수술 후 경피적 산소포화도 95% 이상을 보였다. 또한 수술 전 산소 포화도의 중간값은 94.5 (범위 85-97.8)%에서 수술 후 마지막 방문 시에는 97.0 (범위 95-99)%로 호전되었다. 흉부 사진에서 심장-가슴 비(cardio-thoracic ratio)의 중간값은 수술 전 0.59 (범위 0.46-0.73)에서 수술 후 0.54 (범위 0.42-0.70)로 감소하였다.

잔존 결손을 남기거나 만들었던 16명 환자 중 동맥관 개존을 부분 폐쇄하였다가 나중에 비수술적 폐쇄를 시행한 환자 1명 외에 15명에서 마지막 검사 시까지 잔존 단락이 남아 있었다. 그러나 추적 기간 중 잔존 단락을 통한 우좌 단락으로 인한 합병증이나 경피적 산소 포화도 95% 이하의 저산소증을 보인 환자는 없었다.

## 고 찰

좌우 단락으로 인하여 폐동맥 고혈압이 심한 환자에서는 수술 가능 여부를 판단하기 어려운 경우가 많다<sup>2-5, 17-19</sup>. 특히 최근에 개발된 경구 폐혈관 확장제들은 폐혈관 저항 감소, 심장 수축력 향상 등의 효과뿐 아니라 역개혁 효과(reverse remodeling effect)를 통하여<sup>1, 20-24</sup> 좌우 단락 질환 환자에서 우려하는 수술 후 폐동맥 고혈압의 악화를 의미 있게 조절할 수 있게 되었고, 따라서 폐동맥 고혈압의 근본적인 원인인 단락을 없애줌으로써 장기적으로 폐동맥 고혈압의 진행을 막을 수 있다는 기대를 하게 되었다. 최근에는 이전에 수술이 금기 시되었던 환자 군에서도 수술 후 좋은 결과가 보고 되었지만<sup>6-12</sup> 아직은 소수의 환자에서 제한적인 경험이 대부분인 상태이다. 과거에는 수술 가능 여부의 관건이라고 할 수 있는 폐동맥 고혈압의 가역성 여부를 주로 폐조직 검사를 통하여 판단하여 왔다<sup>23, 25-28</sup>. 그러나 최근에는 심도자 검사를 통한 폐혈관 확장제나 결손의 일시적 폐쇄에 대한 반응 여부로 판단하는 폐동맥 고혈압의 가역성도 중요한 기준으로 제시되고 있다<sup>6, 8, 9</sup>.

저자들은 지난 14년간 좌우 단락으로 인해 폐동맥 고혈압이 심한 환자에서 심도자 검사를 통한 폐혈관의 가역성 등에 기초하여 수술을 시행하였고, 이 중 폐혈관 저항이 8 Wood unit 이상인 경우는 모두 21명 있었다. 특발성 폐동맥 고혈압 환자에서 반응 여부를 판단하는 기준을 적용하여 폐혈관의 가역성을 판단하

있을 때 문제 없이 수술 가능하였고 수술 후에도 추적 기간 중에는 다시 뚜렷하게 문제가 된 경우가 없어서 유용하다고 추정된다. 본 연구의 환자들은 대부분 8-13 Wood unit 사이의 폐혈관 저항을 보였으며, 10 Wood unit 이상인 환자가 12명, 16 Wood unit가 넘는 환자도 3명 있었다. 기존의 개념으로 수술을 고려하기 어려운 심한 폐동맥 고혈압 환자도 위의 기준을 적용하였을 때 안전하게 수술할 수 있었고 수술 후 경과도 좋았다. 폐동맥 고혈압이 심한 환자에서 이런 수술 기준을 일반화하기는 아직 어렵지만 새로운 기준이 필요하다는 데에는 충분한 근거가 된다고 할 수 있다. 그러나 폐동맥 압력이 감소하였다가 다시 상승하는 양상을 보이는 환자가 한 명 있었고, 변화 없는 경우도 있었으며, 폐동맥 압력은 감소하였지만 정상보다 높은 경우들이 상당히 있어서 보다 장기적인 관찰이 필요하다.

본 연구에서 결손을 그대로 둔 채 폐혈관 확장제를 흡입하였을 때는 부분 반응만 보이거나 반응이 없었던 환자들도 결손을 일시적 폐쇄하였을 때는 반응을 보인 경우가 많았다. 또 결손의 일시적 폐쇄 상태에서 측정된 폐동맥 압력은 기저 폐동맥 압력이나 폐혈관 확장제를 주었을 때의 압력과는 달리 수술 직후 폐동맥 압력과 매우 유사하였다. 그러므로 결손의 일시적 폐쇄를 시행하면 수술 직후 폐동맥 압력을 거의 정확하게 예측할 수 있어서 유용하다. 따라서 저자들은 좌-우 단락에 의하여 폐동맥 고혈압이 심해진 환자의 수술 여부를 판정할 때는 폐혈관 확장제 흡입 시 이미 수술이 가능하다고 생각되는 경우가 아니라면 가능한 모두 풍선 도관을 이용하여 결손을 막아보기를 권장한다.

중환자 관리와 각종 폐혈관 확장제가 널리 이용되는 오늘날에는 폐동맥 고혈압이 심한 환자의 수술도 크게 위험하지 않으며 중요한 것은 장기적인 경과라고 생각된다. 실제 본 연구에서도 수술과 관련된 심각한 문제나 사망이 발생한 경우는 없었고 수술 후 다른 단순 결손 환자보다 기도 삽관 기간, 중환자실 체류 기간이 다소 길어진 외에 특이한 경과는 없었다. 수술 후 외래에서 추적 관찰 중에도(추적 기간 중간값 32개월, 범위 4-121개월) 사망이나 추적 심도자 검사를 위한 경우 외에는 재입원도 없었다.

본 연구에서는 대상 환자 21명 중 16명에서 좌우 단락을 완전히 막지 않고 잔존 단락을 남기거나 원래의 결손을 막으면서 심방 사이에 작은 결손을 만들어 주는 형태의 수술을 시행하였다. 저자들은 심방 중격 결손을 남길 때 성인의 경우에는 7-8 mm, 소아에서는 4-5 mm 전후 크기의 펀치 홀(punch hole)을 만든 패치로 결손을 막았다. 잔존 단락을 남기는 수술의 유용성에 대하여는 논란의 여지가 있으나<sup>7, 8, 29, 30</sup> 본 연구의 환자들 모두가 수술 직후에도 특별한 문제 없이 회복한 점과 수술 후 폐동맥 압력이 떨어지지 않았던 한 명의 환자(큰 심방 중격 결손의 부분 폐쇄를 시행한 경우)도 증상의 악화가 없이 전과 같은 상태를 유지한 점을 보아 잔존 단락을 남기는 것은 수술 직후 상태 안정과 장기적인 악화 예방에 도움이 되리라 추정된다. 또 잔존 단락을 남긴 16명 중 나중에 잔존 동맥관을 기구로 막은 1명을 제외하면 모든 환자에서 잔존 단락이 남아 있지만 이로 인한 우좌 단락,

혈전-색전증과 같은 문제는 없었다. Leonhard 등<sup>8</sup>)도 폐동맥 고혈압 또는 우심실 부전을 동반한 심방 중격 결손 환자 15명에서 부분 결손을 남기는 형태의 기구(Fenestrated Amplatzer Septal Occluder; AGA Medical Corp., Golden Valley, MN, USA)를 이용하여 안전하게 수술을 시행할 수 있다고 보고한 바 있다. 그러므로 특히 큰 심방 중격 결손 군에서는 작은 결손을 남기고 수술하는 것은 유용하고 안전하다고 생각된다. 그러나 본 연구에서 잔존 단락을 남긴 군과 그렇지 않은 군을 비교하기 어려웠고 이 두 군을 객관적으로 비교한 다른 자료는 아직 없어서 이에 대한 연구가 필요한 상황이다. 좌우 단락으로 인한 심한 폐동맥 고혈압이 있는 환자를 수술할 때 잔존 단락을 남길지 여부 외에도, 심방 중격 결손과 심실 이후 단락간의 차이, 잔존 단락을 남기는 방법, 잔존 단락의 크기 등에 대해서는 아직 적절한 연구가 없는 실정이다.

좌우 단락으로 인한 폐동맥 고혈압이 심한 환자라고 하더라도 수술 관련 사망률이 현저히 낮아진 오늘날은 장기적인 예후가 더 중요한 관심 요소라고 할 수 있다. 본 연구 환자에서 볼 수 있듯이 일부에서는 수술 직후 폐동맥 압력이 감소하였다가 시간이 지나면서 다시 상승할 수 있어 추적 관찰이 매우 중요하다.

본 연구에서는 환자의 숫자가 많지 않고 추적 심도자 검사를 일부 환자에서만 시행하였으며 추적 기간이 아주 길지는 않다는 제한점이 있다. 그러나 좌우 단락으로 인해 폐동맥 고혈압이 심한 환자에서 폐혈관 가역성에 기초하여 수술을 시행하였고 좋은 결과를 얻었다는데 의미를 둘 수 있다. 향후 수술 가능성을 판단하는 기준에 관하여 좀 더 많은 환자에 대한 더 장기적인 추적 결과가 필요하고, 그 외에도 작은 잔존 결손을 남기는 문제, 잔존 결손의 크기 등에 대한 연구가 더 필요하다.

## 요 약

**목적:** 본 연구에서는 좌우 단락에 의한 심한 폐동맥 고혈압으로 수술 가능 여부가 불확실했던 환자들의 수술 후 중기 임상 경과를 보고하고자 한다

**방법:** 1995년 이후 삼성서울병원에서 좌우 단락에 의한 폐동맥 고혈압으로 심도자술 후 수술 받은 환자들 중, 만 1세 이후, 폐혈관 저항 8 Wood unit 이상이었던 21명의 환자를 대상으로 이들의 수술 전후 및 추적 기간 중 임상 증상, 폐동맥 압력 변화를 후향적으로 검토하였다. 대상 환자의 수술 당시 평균 연령은 26 (1-58)세였다. 진단은 심방 중격 결손(n=11), 심실 중격 결손(n=4), 심실 중격 결손과 동맥관 개존(n=4), 그리고 동맥관 개존(n=2)이었다. 수술 여부는 폐혈관 가역성에 기초하여 결정하였으며, 5명에서는 좌우 단락을 완전히 막았고, 16명의 환자는 작은 좌우 단락을 남겨 놓는 형태의 수술을 시행 받았다.

**결과:** 수술 직후 폐동맥에 삽입한 도관이나 심소음파로 추정된 폐동맥 압력은 모든 환자에서 수술 전보다 감소되었다. 또한 이러한 수술 직후의 폐동맥 압력은 수술 전 결손의 일시적 폐쇄

당시의 폐동맥 압력과 유사한 값을 보였다. 두 명의 환자를 제외한 대부분 환자에서 추적 기간 동안 폐동맥 압력이 감소추세를 유지하였다. 임상증상은 NYHA functional class 기준으로 한 명의 환자를 제외하고는 모두 호전을 보였다. 수술 직후뿐만 아니라 추적 관찰 기간 동안에도 사망이나, 수술과 관련된 특별한 합병증은 없었다.

**결론:** 본 연구에서는 좌우 단락에 의한 심한 폐동맥 고혈압 환자들을 폐동맥 고혈압 가역성에 근거하여 수술하였고, 큰 위험 없이 심장 수술이 가능하였다. 폐동맥 확장제 흡입에 반응을 보이지 않았던 환자들에서 결손의 일시적 폐쇄 상태에서는 반응을 보인 경우가 많았고, 이는 수술 직후 폐동맥 압력과 유사하여 유용한 정보를 얻을 수 있었다. 대부분의 환자에서 폐동맥 압력이 감소하고 임상 양상의 호전을 보였으나, 다시 증가하거나 정상까지 감소하지 않을 수 있으므로 세심한 관찰과 장기적인 추적이 필요하다.

## References

- Galie N, Torbicki A, Barst R, Darteville P, Haworth S, Higenbottam T, et al. Guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension. The Task Force on Diagnosis and Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2004;25:2243-78.
- Therrien J, Dore A, Gersony W, Iserin L, Liberthson R, Meijboom F, et al. CCS Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I. *Can J Cardiol* 2001;17:940-59.
- Attie F, Rosas M, Granados N, Zabal C, Buendia A, Calderon J. Surgical treatment for secundum atrial septal defects in patients >40 years old. A randomized clinical trial. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:2035-42.
- Gatzoulis MA, Freeman MA, Siu SC, Webb GD, Harris L. Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defects in adults. *N Engl J Med* 1999;340:839-46.
- Driscoll D, Allen HD, Atkins DL, Brenner J, Dunnigan A, Franklin W, et al. Guidelines for evaluation and management of common congenital cardiac problems in infants, children, and adolescents. A statement for healthcare professionals from the Committee on Congenital Cardiac Defects of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Circulation* 1994;90:2180-8.
- Schwerzmann M, Zafar M, McLaughlin PR, Chamberlain DW, Webb G, Granton J. Atrial septal defect closure in a patient with "irreversible" pulmonary hypertensive arteriopathy. *Int J Cardiol* 2006;110:104-7.
- Holzer R, Cao QL, Hijazi ZM. Closure of a moderately large atrial septal defect with a self-fabricated fenestrated Amplatzer septal occluder in an 85-year-old patient with reduced diastolic elasticity of the left ventricle. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005;64:513-8.
- Bruch L, Winkelmann A, Sonntag S, Scherf F, Rux S, Grad MO, et al. Fenestrated occluders for treatment of ASD in elderly patients with pulmonary hypertension and/or right heart failure. *J Interv Cardiol* 2008;21:44-9.
- Dimopoulos K, Peset A, Gatzoulis MA. Evaluating operability in adults with congenital heart disease and the role of pre-treatment with targeted pulmonary arterial hypertension therapy. *Int J Cardiol* 2008;129:163-71.
- Thanopoulos BD, Tsaousis GS, Djukic M, Al Hakim F, Eleftherakis NG, Simeunovic SD. Transcatheter closure of high pulmonary artery pressure persistent ductus arteriosus with the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder. *Heart* 2002;87:260-3.
- Yan C, Zhao S, Jiang S, Xu Z, Huang L, Zheng H, et al. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus with severe pulmonary arterial hypertension in adults. *Heart* 2007;93:514-8.
- Balint OH, Samman A, Haberer K, Tobe L, McLaughlin P, Siu SC, et al. Outcomes in patients with pulmonary hypertension undergoing percutaneous atrial septal defect closure. *Heart* 2008;94:1189-93.
- Galie N, Hooper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barbera JA, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2009;30:2493-537.
- Pershukov VV, Pataraiia SA, Batyraliev TA, Niazova-Karben ZA, Sidorenko BA, Preobrazhenskii DV. Recommendations of the Working Group of European Society of Cardiology on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension. *Kardiologija* 2005;45:84-91.
- Rabasseda X. New research and new guidelines in cardiovascular therapy: a report from the European Society of Cardiology Congress 2007. *Timely Top Med Cardiovasc Dis* 2007;11:E25.
- Schannwell CM, Steiner S, Strauer BE. Diagnostics in pulmonary hypertension. *J Physiol Pharmacol* 2007;58:591-602.
- Marie Valente A, Rhodes JF. Current indications and contraindications for transcatheter atrial septal defect and patent foramen ovale device closure. *Am Heart J* 2007;153:81-4.
- Allcock RJ, O'Sullivan JJ, Corris PA. Atrial septostomy for pulmonary arterial hypertension. *Heart* 2003;89:1344-7.
- Webb G, Gatzoulis MA. Atrial septal defects in the adult: recent progress and overview. *Circulation* 2006;114:1645-53.
- Farber HW, Loscalzo J. Pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med* 2004;351:1655-65.
- McLaughlin VV, Genthner DE, Panella MM, Rich S. Reduction in pulmonary vascular resistance with long-term epoprostenol (prostacyclin) therapy in primary pulmonary hypertension. *N Engl J Med* 1998;338:273-7.
- Ghofrani HA, Wiedemann R, Rose F, Schermuly RT, Olschewski H, Weissmann N, et al. Sildenafil for treatment of lung fibrosis and pulmonary hypertension: a randomised controlled trial. *Lancet* 2002;360:895-900.
- Diller GP, Gatzoulis MA. Pulmonary vascular disease in adults with congenital heart disease. *Circulation* 2007;115:1039-50.
- Rosenzweig EB, Kerstein D, Barst RJ. Long-term prostacyclin

- for pulmonary hypertension with associated congenital heart defects. *Circulation* 1999;99:1858–65.
- 25) Heath D, Helmholtz HF Jr, Burchell HB, Dushane JW, Edwards JE. Graded pulmonary vascular changes and hemodynamic findings in cases of atrial and ventricular septal defect and patent ductus arteriosus. *Circulation* 1958;18:1155–66.
- 26) Rabinovitch M, Haworth SG, Castaneda AR, Nadas AS, Reid LM. Lung biopsy in congenital heart disease: a morphometric approach to pulmonary vascular disease. *Circulation* 1978;58:1107–22.
- 27) Heath D, Edwards JE. The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease: a description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital cardiac septal defects. *Circulation* 1958;18:533–47.
- 28) Heath D, Helmholtz HF Jr, Burchell HB, Dushane JW, Kirklin JW, Edwards JE. Relation between structural change in the small pulmonary arteries and the immediate reversibility of pulmonary hypertension following closure of ventricular and atrial septal defects. *Circulation* 1958;18:1167–74.
- 29) Beyer J. Atrial septal defect: acute left heart failure after surgical closure. *Ann Thorac Surg* 1978;25:36–43.
- 30) Ghosh S, Chatterjee S, Black E, Firmin RK. Surgical closure of atrial septal defects in adults: effect of age at operation on outcome. *Heart* 2002;88:485–7.