

Fontan 수술 후 전폐절제술 -1예 보고-

김 현 조 · 성 숙 환 · 김 용 진

=Abstract=

Pneumonectomy after Fontan Operation -A Case Report-

Hyunjo Kim, M.D, Sookwhan Sung, M.D, Yong Jin Kim, M.D

A 3-year old female who underwent modified Fontan operation for the double outlet right ventricle with hypoplastic left ventricle at the age of 15 month was admitted with hemoptysis, which was developed 4 days prior to visit. Cardiac catheterization revealed that multiple collaterals from descending thoracic aorta supplied the right lung and drained to the right pulmonary artery. Chest magnetic resonance imaging (MRI) showed that the right lung was consolidated by the secondary long-term pulmonary congestion. We decided to perform pneumonectomy because the consolidated right lung and the back-flow from the right pulmonary artery would worsen the present hemodynamic state of patient. Post-operative course was uneventful, and she could be discharged with good general conditions.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28: 784-7)

Key words : pneumonectomy, Fontan operation

증 례

3세된 여자 환아가 내원 2일전부터 발생한 객혈을 주소로 응급실을 방문하였다.

환아는 임신 36주에 제왕절개술로 분만한 체중 2.2kg의 여아로, 출생 직후부터 청색증이 발견되었고, 본원에서 시행한 심에코 및 심혈관조영술상 양대혈관 우심실 기시증과 좌심실형성부전증으로 진단받았다. 환아는 연령 15개월째 Gore-tex 패취(patch)로 측부 터널(lateral tunneling)

을 시행하는 modified-Fontan씨 수술을 받았다. 수술후 합병증으로 우측 유미흉이 발생하였으며, 퇴원 후 유미흉이 재발되어 테트라사이클린으로 우측 늑막 유착술을 2회 시행 받았다. 이후 별 문제없이 지내던 환아는 술후 11개월부터 정도의 청색증을 보이기 시작하였고, 술후 13개월째 시행한 심혈관조영술 결과 우측 폐동맥의 산소 분압(86%)이 좌측 폐동맥의 산소 분압(78%)에 비하여 높았으며, 평균 좌우 폐동맥압은 각각 16mmHg와 18mmHg이었고, 우측 폐동맥에서 좌측 폐동맥으로 혈류가 역류되었으

서울대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital

서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Seoul National University College of Medicine

논문접수일: 95년 5월 30일 심사통과일: 95년 6월 20일

통신저자: 김현조, (110-744) 서울시 종로구 연건동 28, Tel. (02) 760-2348, Fax. (02) 764-3664

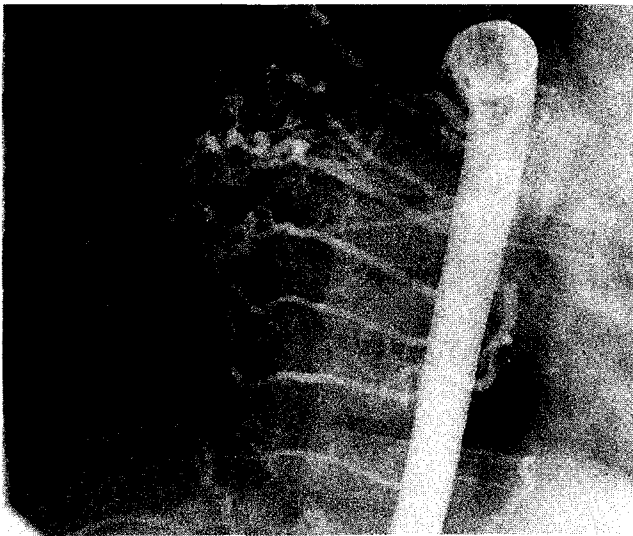


그림 1. 수술 전 시행한 심혈관 조영술. 확장된 우측 늑간 동맥과 우측폐로의 측부혈관이 관찰된다.



그림 3. 수술전 시행한 흉부자기공명영상. 심장에의한 압박으로 우측 폐정맥이 폐쇄되었고 이로인한 폐울혈로 인해 경화된 우측 폐의 모습을 보여준다.

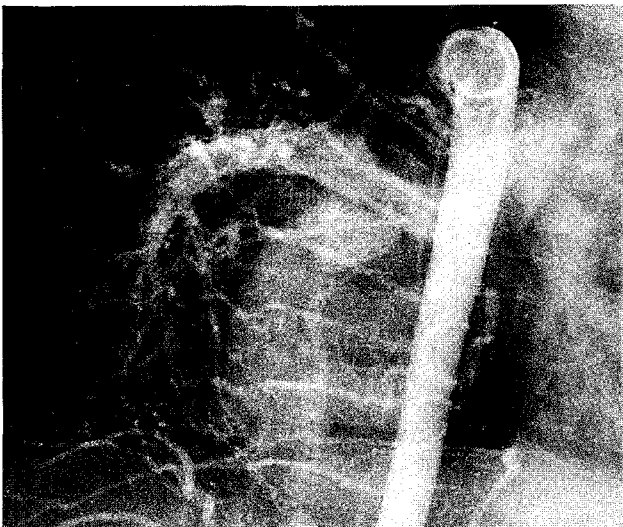


그림 2. 측부혈관에서 우측 폐동맥으로의 역류가 보인다.

나, 체순환에서 폐순환으로의 측부혈관은 관찰되지 않아, 향후 추적 검사를 통해 측부혈관의 색전화(embolization)를 계획하였다. 심혈관 조영술 2주 후 환아는 계단에서 넘어진 후 하루 50~80cc 가량의 다량의 객혈이 갑작스럽게 발생되어 응급실을 방문하였다.

내원 당시 환아의 체중은 10.6kg이었으며, 혈압은 90/60 mmHg, 맥박은 분당 120회, 체온은 36.5℃, 호흡수는 분당 36회이었으며 중등도의 청색증이 있었다. 동맥혈가스검사

에서 산소 분압은 54 mmHg이었고 헤마토크리트는 33.6%이었다. 단순흉부촬영상 우측폐의 용적 감소와 우상엽 및 중엽의 희미한 음영, 그리고 늑막 유착술에 의한 우측 늑막의 비후가 관찰되었다. 우측폐로의 측부혈관이 파열된 것으로 진단하여 심혈관 조영술을 실시하였고(그림 2, 3), 대동맥에서 우측폐로 가는 직경 1~2mm의 10여개의 늑간동맥을 통한 측부혈관과 이 측부혈관에서 우측 폐동맥으로의 역류가 발견되었으나, 측부혈관의 수 및 그 크기로 인해 색전화는 불가능하였다. 또한 흉부의 자기공명영상 결과(그림 5) 심장에의한 압박으로 인하여 우측 폐정맥이 폐쇄되었고, 폐정맥의 폐쇄에의해 측부혈관이 발달된 것으로 사려되었으며, 오래된 폐울혈이 동반되어 우측폐의 회복이 불가능할것으로 판단되었다. 그리고 측부혈관의 색전화만으로는 재발의 가능성이 높을 것이라 판단되어, Fontan 수술을 받은 14개월 후 우폐전절제술을 시행하였다.

수술 소견상 늑간동맥에서 기원하는 다수의 측부혈관이 관찰되었고, 우측폐는 중등도 이상의 경화가 진행되어있어 폐가 확장되지 않았다. 육안소견상 우폐동맥 및 정맥의 협착이나 외부에서의 압박은 관찰되지 않았으며, 혈관 내부에도 혈전은 보이지 않았다. 우폐동맥의 결찰 전후의 혈

역학적인 변화는 없었으며, 산소포화도와 동맥혈 산소분압도 큰 차이는 없었다. 통상적인 방법으로 우폐전절제술을 시행하였고, 늑강내 압력을 -3~-5cmH₂O 정도로 유지시키며, 흉관삽입없이 개흉창을 봉합하였다.

조직검사 결과 폐소정맥과 세정맥이 비후 및 폐쇄되어 있었으며, 근육형동맥의 내벽은 비대되어 있었다. 또한 늑막에는 다수의 폐동맥정맥류가 있었다. 이에 반해 폐의 대동맥과 대정맥은 상대적으로 정상적인 상태로 이와같은 결과는 폐내의 정맥폐쇄를 시사하는 소견이었다.

수술 후 니트로글리세린을 소량 사용하여 안정된 혈액학적상태를 유지하였고, 수술 당일 인공호흡기를 제거할 수 있었다. 산소 공급이 없는 상태에서 산소포화도는 90% 정도, 동맥혈 산소 농도는 60~65mmHg 정도를 유지하였고, 수술 후 2일째 일반병실로의 전실이 가능하였다. 수술 후 특별한 합병증은 없었으며, 건강한 상태로 수술 후 17일째 퇴원하였다. 현재 수술 후 3개월째로 환아는 호흡곤란이나 청색증없이 양호한 경과를 보이고 있다.

고 찰

Fontan류의 수술은 양심실 교정이 불가능한 심장기형의 고식적인 수술방법으로 폐로의 혈액순환은 압력-혈류관계에 의존하는 능동적인 저박동성이 되어, 폐혈관의 저항과 체정맥 압력에 의해 그 혈류량이 결정된다. 적은 폐동맥 혈류량과 이로 인한 낮은 산소분압은 대동맥폐동맥 측부혈관(aortopulmonary collaterals)의 발달을 가져오며, 이러한 대동맥폐동맥 측부혈관은 좌우단락(left to right shunt)을 통한 폐혈류량을 증가시켜 체심실의 부담을 증가시키며, 심실의 기능이상 또는 방실판막의 폐쇄부전을 일으킬 수 있다. 또한 적절한 체순환 혈류량을 유지하기 위해 체심실 심박출량의 증가가 필요하여 체정맥압력을 증가시켜 심실상성 부정맥이나 간기능 저하 등의 합병증을 초래할 수 있다. 또한 측부혈관을 통한 동맥혈의 상행대정맥으로의 역류로 인해 심박출계수와 대동맥 및 대정맥의 산소분압을 증가시키는데, 이런 변화는 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술(BCPS, bidirectional cavopulmonary shunt)을 받은 환자에서 Fontan 수술을 받은 환자보다 높은 것으로 알려져 있으며, 폐동맥 지수(pulmonary artery index)와 동맥혈내 산소 분압, 그리고 수술시의 연령 등과 관련이 있는 것으로 보고되고 있다¹⁾.

이러한 측부혈관은 BCPS를 받은 환자의 약 65%, Fontan 수술후 약 35%에서 발견되며, 이중 34%가 내유동맥(internal mammary artery)에서 기원하며, 갑상경부동맥

(thyrocervical artery)과 기관지동맥에서 각각 20%정도, 그리고 늑간동맥에서 13%가 기원된다고 보고 되어있다²⁾. 측부혈관은 또한 만성 감염이나 기관지확장증 등의 염증성 자극, 수술이나 외상, 폐혈전색전증, 선천성 심장질환의 수술후 폐정맥 폐색 등의 상태에서 발생될 수 있다. 특히 폐동맥협착과 같이 폐동맥으로의 혈류가 감소되는 경우 기관지동맥이 확장되며, 폐문부위와 늑막에 측부혈관의 발달을 초래하며, 측부혈관을 통한 역류로 폐에 혈류가 공급되며, 과다증식 및 확장된 측부혈관의 파열로 인한 객혈을 초래할 수 있으며, 측부혈관의 색전하나 수술적인 치료를 고려할 수 있다³⁾. Glenn 수술을 포함한 Fontan류의 수술 후에 폐절제술은 폐혈관의 전체 단면적의 감소로 인한 저항의 증가로 인해 위험성이 높은 것으로 알려져 있으며, Fontan류 수술 자체의 위험인자라도 폐동맥 크기(폐동맥 지수), 폐혈관 저항, 말초 폐동맥압 등이 중요 인자로 작용하는 것으로 보고되어 있다⁴⁾. 그러나, 좌측 폐동맥의 형성 부전이 있었던 환자에서 Fontan수술이 가능하였다는 보고도 있어⁵⁾, 전체 폐혈관 저항이 증가되지 않는 상태에서는 폐혈관의 수나 단면적, 즉 폐동맥 지수 자체가 Fontan류 수술의 절대적인 금기는 아니며, 또한 Fontan류 수술 후의 폐의 일부 또는 전폐절제술이 불가능할 것으로는 보이지 않으나 높은 위험성으로 인해 수술적인 치료보다는 측부혈관의 색전화를 우선적으로 고려하고 있다⁶⁾.

측부혈관의 색전화는 코일, 포움(foam), 분리형 기구(balloon) 등을 이용하는 방법이 있으나, 그 성공율이나 위험성, 기술적 방법등에 관하여 정확한 평가는 되어 있지 않다. Perry 등의 보고에 의하면 코일을 이용한 색전화의 성공율은 대동맥폐동맥 측부혈관의 경우 90%에서 성공율을 보이고 있으나⁷⁾, 측부혈관의 재발생율이나 색전화된 혈관의 재소통율에 대한 정확한 평가는 되어 있지 않은 상태이다. 색전화의 시기는 심장으로 돌아오는 혈류의 양을 줄여 심장의 부담을 감소시킨다는 점에서 교정수술 전에 시행하는 것이 바람직할 수 있으나¹⁾, 대동맥폐동맥 측부혈관들은 폐혈류의 상당한 부분을 차지할 수 있어 폐혈류 자체의 감소로 인한 산소포화도의 심각한 감소를 가져올 수 있다. 또한 이미 교정수술을 받은 환자의 경우 측부혈관들을 통한 폐혈류량의 정확한 혈액학적인 평가가 어렵고, 교정수술 후 이런 측부혈관들의 상당수가 감소된다는 보고 등도 있어³⁾, 사실상 그 시기 및 시행여부를 결정하는 것이 용이하지 않다.

이번 경험한 환아의 경우 Fontan수술 후 폐혈류가 감소된 상태에서 심장 압박에 의해 폐정맥의 흐름이 더욱 정체되었고, 폐혈관내에 혈전이 형성되면서 폐혈류의 정체를

더욱 가속화 시켰으며, 폐혈류의 정체는 측부혈관의 발달을 가져와 늑막 및 늑간 동맥으로부터 폐모세혈관을 통해 폐동맥으로의 역류를 형성하게 한 것으로 보인다. 이와같은 혈액학적 상태에서 단순한 측부혈관의 색전화는 도움이 되지 않을 것으로 사려되었으며, 측부혈관의 수나 크기로 인해 색전화가 불가능하였다. 또한 이미 오래 지속된 폐울혈로 인하여 폐기능의 회복이 불가능하리라 판단되므로 전폐절제술의 수술적응이 되는 것으로 생각된다.

서울대학교병원 흉부외과에서는 Fontan수술을 받은 환자에서 대동맥폐동맥 측부혈관으로 인한 폐울혈 및 객혈로 전폐절제술을 시행하여 좋은 결과를 가져와 보고하는 바이다.

참고 문헌

1. Ichikawa H, Yagihara T, Kishimoto H, et al. *Extent of aortopulmonary collateral blood flow as a risk factor for Fontan operations.* Ann Thorac Surg 1995; 59:433-7
2. Friedman JK, Bridges ND, Mayer JE. Jr, Lock JE. *Prevalence and risk factors for aortopulmonary collateral vessels after Fontan and bidirectional Glenn procedures.* J Am Coll Cardiol 1993; 22:207-15
3. Haroutunian LM, Neil CA. *Pulmonary complications of congenital heart disease: Hemoptysis.* Am Heart J 1972;84(4):540-59
4. 한재진, 서경필. Fontan 수술후 저심장박출 및 지속성 흉막 삼출액 이 발생하는 해부생리학적 원인. 대흉외지 1990; 34:542-67
5. Sade RM, Riopel DA, Taylor AB. *Orthoterminal corrective operation in the presence of severe hypoplasia of a pulmonary artery.* J Thorac Cardiovasc Surg 1980;80:424-6
6. Gomes AS, Benson L, George B, Laks H. *Management of pulmonary arteriovenous fistulas after superior vena cava-right pulmonary artery (Glenn) anastomosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 1984;87:636-9
7. Perry SB, Radtke W, Fellows KE, Kaene JF, Lock JE. *Coil embolization to occlude aortopulmonary collateral vessels and shunt in patients with congenital heart disease.* J AM Coll Cardiol 1993; 22:207-15