

성인에서 폐동맥판협착과 난원공개존증을 동반한 동맥관개존증 1예

가톨릭대학교 의과대학 내과학교실 심장내과

김선아 · 허성호 · 박만원 · 나수진 · 김형덕 · 김지은 · 김우현

A Case of Asymptomatic Severe Pulmonary Valve Stenosis with Patent Foramen Ovale and Patent Ductus Arteriosus in an Adult

Seon A Kim, Sung-Ho Her, Mahn Won Park, Soo Jin Na, Hyung Duk Kim, Ji Eun Kim, and Woo Hyeon Kim

Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, The Catholic University of Korea College of Medicine, Seoul, Korea

Pulmonary valve stenosis (PS) is the 3rd most common form of adult congenital heart disease. The patient was a 56-year-old woman, with known congenital heart disease but who was not receiving any treatment as she was not functionally limited. A two-dimensional echocardiogram showed severe right ventricular hypertrophy, pulmonary valve thickening and systolic doming. A color Doppler revealed a retrograde flow from the aorta to the left pulmonary artery. She had severe heart failure on the right hand side from a PS but did not display any symptoms. We hypothesized that she had a retrograde flow to the pulmonary circulation through a patent ductus arteriosus (PDA), through which oxygenated blood could be supplied to the systemic circulation and, hence, no hypoxia. We attempted a balloon valvuloplasty for the PS followed by a device closure for the PDA. Here we report on this adult female with severe PS but lacking any symptoms, due to the presence of a PDA. (Korean J Med 2013;85:406-410)

Keywords: Pulmonary valve Stenosis; Patent foramen ovale; Patent ductus arteriosus

서 론

폐동맥판협착은 소아 선천성 심질환의 10%를 차지하며[1] 대부분은 단독으로 나타나지만 팔로4징, 폐동맥협착증, 총동맥간증 등이 복합된 중증 선천성 심질환 형태로 나타나기도 한다. 질병은 양성 경과를 보이며 대부분은 성인까지 생존하

지만 정기적인 검진이 필요하며 중증의 폐동맥판협착은 우심실부전에 의한 증상을 동반하게 되고 중재적 시술이나 수술적 치료를 필요로 한다. 폐동맥협착증과 난원공개존증이 동반된 증례에서 중재적 시술을 통해 성인기까지 생존한 경우는 있으나 동맥관개존증이 동반되어 성인까지 무증상으로 중재적 시술이나 수술적 치료 없이 생존한 경우는 아직 보

Received: 2012. 8. 31

Revised: 2012. 9. 28

Accepted: 2012. 11. 2

Correspondence to Sung-Ho Her, M.D., Ph.D.

Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, The Catholic University of Korea College of Medicine, Daejeon St. Mary's hospital, 64 Daeheung-ro, Jung-gu, Daejeon 301-723, Korea

Tel: +82-42-220-9504, Fax: +82-42-226-9686, E-mail: hhhsungho@naver.com

Copyright © 2013 The Korean Association of Internal Medicine

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

고되지 않았다. 저자는 중년 여성에서 발견된 무증상의 중증 폐동맥판협착과 동반된 난원공개존증 및 동맥관개존증의 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 김○○, 여자 56세

주 소: 정형외과로부터 견관절 수술 전 평가를 위해 협진 의뢰

과거력: 환자는 어릴 때 심장에 구멍이 있다고 들었으나 정확한 병명은 알지 못한 상태로 지내오다가 5년 전 자궁경부암 진단 시 심초음파 시행하고 폐동맥판협착 및 동맥관개존증으로 진단받았으며 치료를 권유받았으나 일상생활 시 불편함을 느끼지 못하여 치료하지 않고 지내왔다.

가족력: 특이 가족력이 없었다.

신체 검사 소견: 내원 시 생체 징후는 혈압 130/90 mmHg, 맥박 80회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.4℃였고 대기 중 산소포화도는 97%였다. 이학적 검사에서 청색증은 관찰되지 않았고 촉진 시 심박은 규칙적이었으며 좌상부흉골연에서 2-3/6 단계의 수축기심잡음이 청진되었다.

검사 소견: 일반혈액검사에서 혈색소 16.9 g/dL, 적혈구

용적률 46.8%, 백혈구 5,500/mm³, 혈소판 152,000/mm³였다. 혈청 생화학 검사에서 혈중 요소 질소 18.7 mg/dL, 크레아티닌 0.8 mg/dL로 측정되었다. 적혈구 침강 속도는 7 mm/hr, c반응단백은 0.13 mg/dL 공복혈당검사, 혈청전해질검사 및 소변검사 결과는 정상이었다.

단순방사선 및 심전도 소견: 심전도에서는 우심방비대 및 우심실비대 소견이 관찰되었으나 우각차단은 관찰되지 않았다. 단순흉부방사선사진에서 심흉비는 0.55로 경증의 심비대가 있었다(Fig. 1).

심장 검사 소견: 심초음파검사에서 우심방확대와 우심실비대소견이 관찰되었다(우심실 벽두께 7.6 mm). 우심실 최종 수축기 압력은 125 mmHg로 높았다. 폐동맥판 최고 속도는 7.97 m/s였으며 최대압력차는 254 mmHg로 중증 폐동맥판협착에 적합한 소견이었다(Fig. 2B) [2]. 경도의 삼첨판 기능부

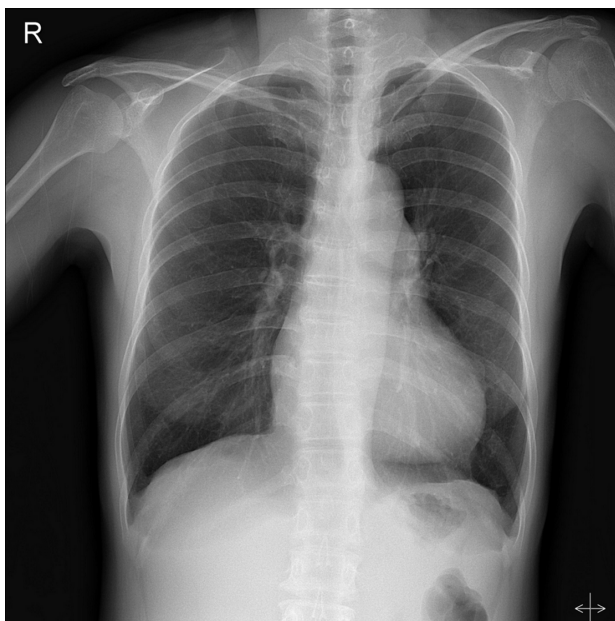


Figure 1. Initial chest X-ray showed mild cardiomegaly with a CT ratio of 0.55. There is post-stenotic dilatation of the main- and-left pulmonary arteries.

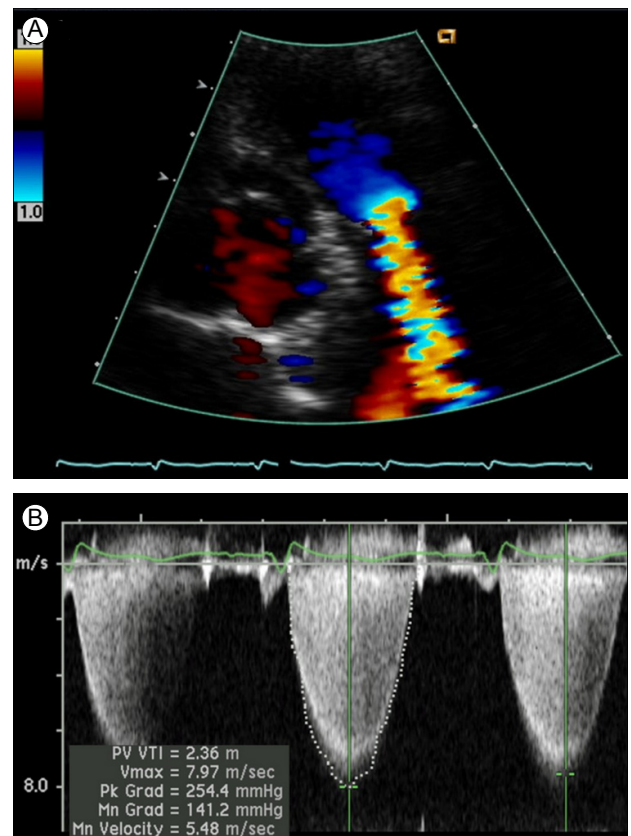


Figure 2. The parasternal short axis view of a two-dimensional echocardiogram showed a thickened pulmonary valve with severe doming. A color Doppler showed a mosaic pattern indicating high velocity and turbulent flow (A). A continuous wave Doppler showed a pulmonary valve peak velocity of 7.97 m/s with a peak gradient of 254.4 mmHg (B).

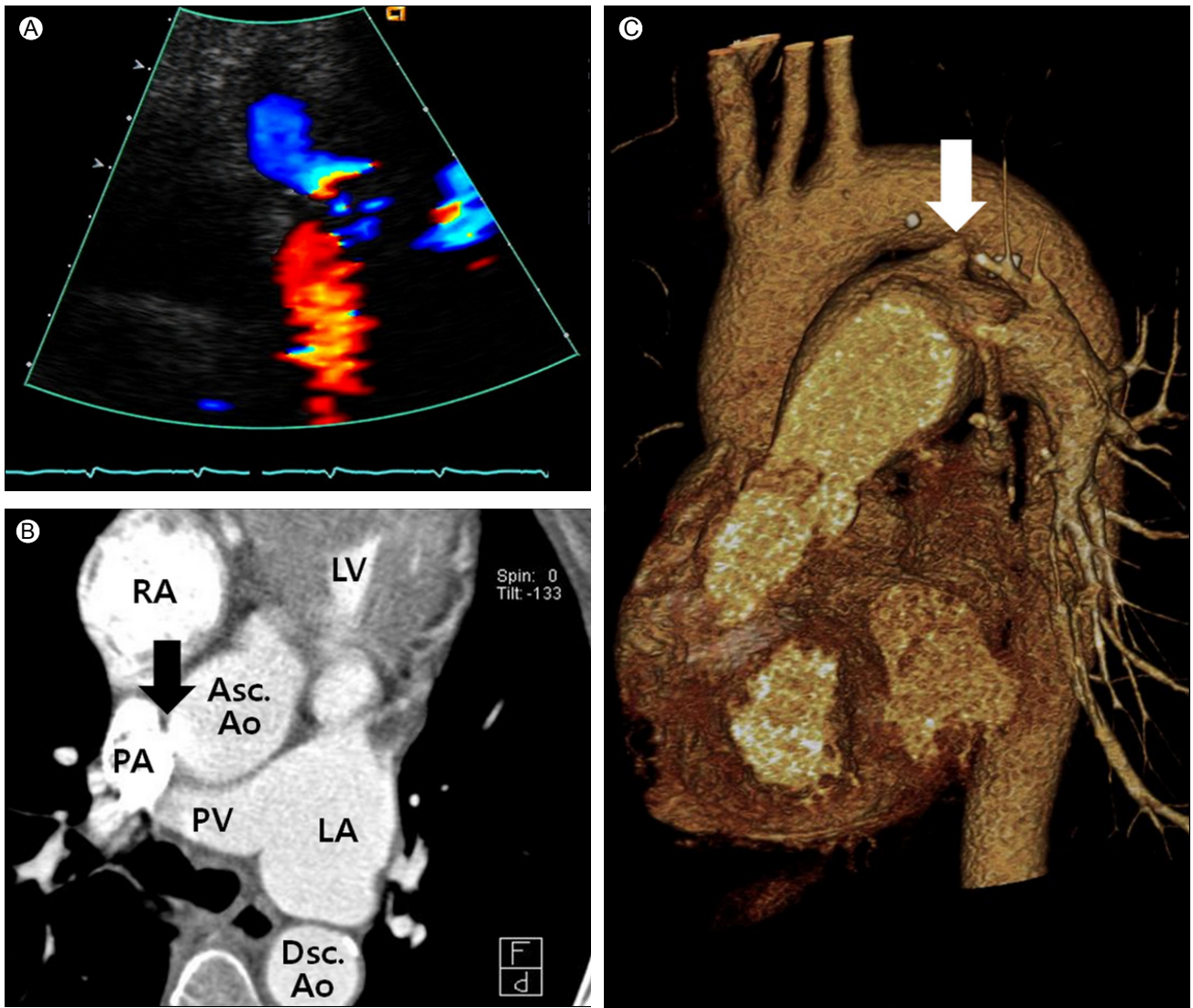


Figure 3. The retrograde flow from the aorta to the pulmonary artery (red color) seen on the color Doppler suggests a patent ductus arteriosus (A). A sagittal view of the CT scan showed a connection between the left pulmonary artery and the distal aortic arch (black arrow). Asc. Ao., Ascending aorta; Dsc. Ao., Descending aorta; LA, Left atrium; LV, Left ventricle; PA, pulmonary artery; PV, pulmonary vein; RA, Right atrium (B). A CT scan and three-dimensional reconstruction of the aorta suggested a patent ductus arteriosus (white arrow) (C).

전이 동반되었으며 폐동맥판협착으로 인해 정확한 폐동맥압 측정은 어려웠다. 좌심실 구혈률은 55%로 좌심실 수축 기능은 정상이었다. 흉골연단축면상에서 동맥관개존증에 의한 역류가 관찰되었으며(Fig. 3A) 수축기 최고 속도는 2.7 m/s, 최고 압력차는 30.7 mmHg였다.

대동맥 CT에서도 동맥관개존증이 관찰되었으며 최고직경은 5.4 mm였다(Fig. 3B and 3C). 대동맥 CT와 심초음파를 통해 측정된 Qp/Qs 값은 2.586이었다. 경식도 초음파에서 판막형의 폐동맥판협착으로 보이며 난원공개존증이 동반되어

이에 의한 우좌단락이 관찰되었다.

치료 및 임상경과: 따라서 심도자술 및 폐동맥판의 풍선 성형술과 동맥관개존증의 경도자적 폐쇄술은 동시에 시행하기로 계획하였다.

환자는 심도자술 시행 결과 폐동맥압 25/6 mmHg, 우심실압 175/28 mmHg였다. 난원공을 통과하여 측정한 좌심방압은 20/17 mmHg였다. 산소포화도는 우심방 79.8%, 우심실 70%, 상대정맥 77%, 하대정맥 76.2%였으며 다른 곳은 측정하지 못하였다. 폐동맥판협착에 대해 경도자적 풍선성형술

을 시도하였으나 석회화가 심하여 확장이 잘 되지 않았고 심낭압전에 의한 쇼크가 발생하여 심낭천자 후 시술을 중단하였다. 환자는 중환자실에서 처치하고 교정수술을 시행하였으나 사망하였다.

고 찰

폐동맥판협착은 성인 선천성 심질환 가운데 세 번째로 흔한 질환이며 전체의 11.3%를 차지한다[3]. 폐동맥판협착은 90%에서 판막형 단독으로 발생하나[4] 다른 질환과 동반되어 발생하는 경우에는 카르시노이드 증후군이나 류마티스 열에 의하여 이차적으로 발생하는 경우와 누란 증후군, 선천성풍진증후군의 일환으로 팔로4징, 폐동맥협착증, 총동맥간증 등이 복합된 선천성 심질환 형태로 나타나는 경우가 있다.

환자들의 대부분은 중재적 시술이나 수술적 교정을 시행하지 않아도 성인이 될 때까지 생존하나 연령 증가에 따른 섬유화와 석회화는 판막의 운동성을 저하시키고 협착을 가중시킨다. 그래서 초기에는 무증상이나 우심실부전의 진행과 협착 진행 정도에 따라 호흡곤란, 피로에서부터 실신, 흉통, 청색증, 급사에 이르기까지 다양한 증상과 징후를 나타낸다.

폐동맥판협착의 진단은 심전도와 심초음파, 심도자술 등으로 시행한다. 심전도에서 경증에서 중증도의 폐동맥판협착은 대부분 정상으로 나타나나 중증의 경우 우심축변위, 우심실비대, 우좌차단 등을 볼 수 있다.

심초음파로는 돔모양의 폐동맥판 및 좁아진 입구를 관찰할 수 있으며 협착의 위치와 크기 등을 평가할 수 있다. 또한 우심실비대의 정도에 대한 평가가 가능하다. 2006 American College of Cardiology/American heart Association (ACC/AHA) 권고안에 따라 분류하면, 중증 폐동맥판협착은 최고 속도가 4 m/s 초과(순간최대압력차 64 mmHg 초과)하는 경우이며 중등도 폐동맥판협착은 최고 속도가 3-4 m/s (순간최대압력차 36-64 mmHg), 경증 폐동맥판협착은 3 m/s 미만(순간최대압력차 36 mmHg 미만)이다[2].

진단을 위해 심도자술을 시행하는 경우는 드물지만 협착의 중증도를 명확하게 평가하지 못하는 경우나 이차적 원인에 의해 발생한 경우 등에서 유용하며 최고 속도가 3 m/s 초과(순간최대압력차 36 mmHg 초과)하는 경우에 심도자술 시

행을 권유하고 있다.

환자의 치료에 있어 중재적 시술이 필요한 경우는 무증상 환자에서 순간최대압력차가 60 mmHg 초과하는 경우, 증상이 있는 환자에서는 순간최대압력차가 50 mmHg를 초과하는 경우 풍선 판막 성형술을 권유하고 있다.

그러나 폐동맥판 역류, 판막 상부나 판막 하부(누두부) 협착이나 판류의 저형성 등이 동반되는 경우는 수술이 권유된다. 이러한 경우 대개는 심폐우회술이 필요하다[5].

폐동맥판협착에서 중재적 시술 또는 수술적 교정 후의 장기적인 예후는 좋으며 폐동맥판기능부전이나 재협착 등의 합병증 발생빈도는 낮다.

동맥관개존증은 폐동맥과 하행대동맥 사이의 동맥관이 출생후에 닫히지 않고 지속하여 열려있어 우좌단락이 발생하는 질환이다. 이는 주산기 저산소증이나 선천성풍진증후군과 관련하여 발생이 증가한다. 신생아기 이후에 자발적인 폐쇄는 드물며 크기가 작은 경우는 증상 없이 일상생활을 영위하고 정상인과 동일한 기대여명을 보이나 중등도 이상의 동맥관개존증은 단락의 크기가 증가함에 따라 폐동맥고혈압 및 심부전의 증상을 나타낼 수 있다. 따라서 기구를 이용한 폐쇄나 수술적 폐쇄를 고려해야 한다[6].

이 환자에서는 중증 폐동맥판협착이 있었으나 증상이 관찰되지 않았다. 환자는 소아기 중등도 이상의 폐동맥판협착이 있었다가 연령증가에 따라 섬유화와 석회화가 동반되어 우심실유출로협착이 진행되면서 우심실과부하로 인한 우심실압 증가와 우심실비대가 발생하여 우심실부전으로 진행한 것으로 사료된다. 우심실압의 증가와 난원공개존증이 동반되어 우좌단락이 발생하는 경우 심하면 청색증이 나타날 수 있으나 본 증례에서는 동맥관개존증이 있어 대동맥에서 폐동맥으로 역류하여 혈류가 공급되며 폐동맥을 지나 폐순환을 거치면서 산소화되어 폐정맥 통해 좌심방으로 들어가 좌심실에서 대동맥으로 분출되어 정상적인 체순환이 이루어진 것으로 추측된다. 따라서 저산소증이 발생하지 않으므로 호흡곤란이나 청색증이 관찰되지 않았고 이를 보상하기 위한 적혈구증다증도 발생하지 않았다.

증상은 관찰되지 않았으나 심초음파에서 폐동맥판 최고 속도는 7.97 m/s였으며 최대압력차는 254 mmHg로 중증 폐동맥판협착에 해당하였고, 동맥관개존증 및 난원공개존증이 동반된 복합 선천성 심질환으로 심도자술의 적응증에 해당하였다. 또한 무증상이었으나 순간최대압력차가 60 mmHg

초과하였으므로 중재적 시술의 적응증에 해당하였다[5]. 말초폐동맥협착증과 동맥관개존증이 동반된 환자에서에서 심도자술 및 폐동맥의 풍선확장술과 동맥관개존증의 경도자적 폐쇄술을 동시에 시행하여 성공한 증례[7,8]에 의거하여 경도자적 풍선확장술을 시행하였으나 석회화가 심하여 다섯 차례의 시도에도 확장에 실패하였다.

요 약

저자들은 중증 폐동맥관협착과 난원공개존증이 있음에도 동맥관개존증이 동반되어 무증상으로 나타난 성인에서의 증례를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어: 폐동맥관협착, 난원공개존증, 동맥관개존증

REFERENCES

1. Rocchini AP, Emmanouilides GC. Moss and Adams heart disease in infants, children, and adolescents. 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995.
2. Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K, et al. 2008 focused update incorporated into the ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to revise the 1998 guidelines for the management of patients with valvular heart disease): endorsed by the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 2008;118:e523-661.
3. Giannoglou GD, Antoniadis AP, Chatzizisis YS, Louridas GE. Adult congenital heart disease investigated with cardiac catheterization over a 20-year period. *Open Cardiovasc Med J* 2009;3:124-127.
4. Odenwald T, Taylor AM. Pulmonary valve interventions. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2011;9:1445-1457.
5. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* 2008;118:2395-2451.
6. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults: first of two parts. *N Engl J Med* 2000;342:256-263.
7. Santoro G, Bigazzi MC, Palladino MT, Carrozza M, Russo MG, Calabrò R. One-step treatment of patent ductus arteriosus and pulmonary artery stenosis by cardiac catheterization. *Catheter Cardiovasc Interv* 2003;59:271-275.
8. Gaio G, Santoro G, D'Alto M, et al. Transcatheter treatment of "pulmonary artery hypertension" due to patent ductus arteriosus and pulmonary artery stenosis. *Tex Heart Inst J* 2006;33:383-385.