

심실중격결손에 의해 과다 폐색전증의 증상이 발현되지 않은 1예

안양샘병원 순환기내과

이경용 · 정우조 · 김경중 · 두영재 · 최지욱 · 윤영섭 · 이재범

A Case of Massive Pulmonary Embolism Masked by a Ventricular Septal Defect

Kyoung Yong Lee, Woo Cho Chung, Kyung Joong Kim, Young Jae Doo, Jiwook Choi, Yeong Seop Yun, and Jae Beom Lee

Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, Anyang Sam Hospital, Anyang, Korea

Patients with massive pulmonary embolism may present with severe dyspnea at rest, syncope, or cardiac arrest. Early diagnosis and treatment are essential to reduce mortality; however, patient-specific factors can influence the hemodynamic effect of pulmonary embolism. Here, we present a case of massive pulmonary embolism masked by a ventricular septal defect in a 73-year-old female. (Korean J Med 2015;89:85-90)

Keywords: Massive pulmonary embolism; Heart septal defects, Ventricular

서 론

과다 폐색전증(massive pulmonary embolism)은 폐색전증에서도 중증의 호흡곤란, 실신, 갑작스런 심정지를 유발할 수 있기 때문에 초기에 진단하고 빠르게 치료해야 사망률을 낮출 수 있다. 그러나 폐색전증은 임상 증상이 비특이적이고 다양하며, 증상이 없는 경우도 많아 빠른 진단이 어려우며 환자의 여러 요소가 폐색전증의 혈역학적 효과에 영향을 줄 수 있기 때문에 초기에 진단하기에는 어려움이 있다[1].

선천성 심장 질환은 인구 1,000명 당 7명에서 10명 정도 발생하며, 이 중 심실중격결손(ventricular septal defect, VSD)은 가장 흔한 선천성 심기형으로, 성인이 되기 전 전체 환자의 약 90%에서 결손이 저절로 막히며, 성인의 경우 대부분

isolated defect type으로 알려져 있다. 혈역학적 효과는 결손의 크기와 단락 양의 크기에 좌우되며, 성인에서는 subpulmonary stenosis, pulmonary hypertension, aortic regurgitation 등이 합병될 수 있다[2].

성인 심실중격결손 환자의 유병률에 관한 국내외 통계적 자료는 아직 없는 실정이며, 성인 심실중격결손 환자에게 폐색전증이 발생된 경우, 심실중격결손에 의한 혈역학적 효과로 인해 폐색전증의 혈역학적 효과와는 다른 양상을 보일 수 있으나, 이에 대한 경우는 아직 국내에서 보고된 적이 없다. 저자들은 선천성 심실중격결손에 의해 과다 폐색전증의 소견들이 드러나지 않은 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

Received: 2014. 9. 4

Revised: 2014. 11. 7

Accepted: 2014. 12. 22

Correspondence to Jae Beom Lee, M.D.

Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, Anyang Sam Hospital, 9 Samdeok-ro, Manan-gu, Anyang 430-733, Korea
Tel: +82-31-467-9110, Fax: +82-31-449-0151, E-mail: Fa5754@gmail.com

Copyright © 2015 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.

증례

환자: 72세 여자

주증상: 호흡곤란

현병력: 내원 2개월 전부터 호흡곤란 발생하며, 운동 시 악화되는 양상이 있었으며, 하루 50% 정도 침상 안정 취하며 생활하다가, 내원 2주 전부터는 New York Heart Association (NYHA) class 3에 해당하는 호흡곤란으로 악화되는 양상 보여, 외래 진료 후에 입원하였다.

과거력 및 가족력: 20년 전부터 고혈압으로 약물 복용하고 있었고, 말초성 어지럼증이 있었다. 가족력 및 다른 특이 사항은 없었다.

수술력: 자궁적출술(40년 전), total knee replacement, Lt. knee (2009년), 허리디스크수술(2012년)을 시행하였다.

사회력: 흡연과 음주는 하지 않았다.

이학적 소견: 내원 당시 키 151 cm, 몸무게 58 kg으로, 체질량지수(body mass index)는 25.44 kg/m²였고, 혈압 110/70 mmHg, 맥박 72회/분, 호흡 20회/분, 체온 36.6°C 측정되었고, 급성병색을 보였으나 의식은 명료하였다. 흉부 청진상 호흡음은 깨끗하였고, 심박동도 저명한 심잡음 없이 규칙적이었다. 사지에 부종이나 다른 특이 소견은 없었다.

검사실 소견: 입원 당시 시행한 말초 혈액 검사에서 백혈구 8,930/mm³ (호중구 79.2%), 혈색소 12.5 g/dL, 혈소판 181,000/mm³로 정상이었다. 프로트롬빈시간(prothrombin time) 9.9초 (9.0-12.2초) (international normalized ratio 0.96 [0.89-1.17]), 활성화부분트롬보플라스틴시간(activated partial thromboplastin time) 27.7초(27.0-36.5초), 뇌나트륨이뇨펩티드(brain natriuretic peptide) 49.91 pg/mL, D-이합체(D-dimer) 12.1 ug/mL (0-0.5 ug/mL FEU)이었으며, 생화학 검사상 AST 20 IU/L, ALT 16 IU/L,

알카리인산분해효소 54 IU/L, 알부민 3.6 g/dL, 총빌리루빈 (T.bil) 0.5 mg/dL, 혈액요소질소(BUN) 18 mg/dL, 크레아티닌 Cr 0.9 mg/dL, 적혈구침강속도(erythrocyte sedimentation rate) 20 mm/h, hsC-반응성단백질(hs c-reactive protein)이 15.10 mg/L로 이상 소견은 없었다. 갑상선 기능 검사도 정상 소견이었으며, 혈청 검사에서 B형 간염 표면 항원 음성, 항체 양성 및 C형 간염 항체는 음성이었다.

심전도(electrocardiography) 소견: 정상 동성리듬(normal sinus rhythm) 소견이었다.

심초음파 소견: 입원 당시 시행한 심장초음파(transthoracic echocardiography, TTE)에서 심박출량이 73.15%, E/A ratio 0.53, E/E' ratio 8.07로 심실이완기능장애(impaired relaxation grade I) 였다(Fig. 1). Qp/Qs 0.87, 경증의 우심실비대(RV diameter: 6.4 mm), 폐동맥 고혈압(PG: RV-RA 68.18 mmHg) 소견이 있었고, 심실중격결손의 크기는 0.36 cm, 심실중격결손을 통한 좌심실과 우심실의 압력차이는 21.5 mmHg였으며(Fig. 2), 심실중격결손에 의한 양방향성 단락(bidirectional shunt) 소견 의심되었다(Fig. 3).

방사선 소견: 입원 당시 시행한 흉부 엑스선 검사는 정상 소견 보였으며, 입원 4일째 심혈관계 질환의 평가를 위해 시행한 관상동맥 컴퓨터 단층촬영에서 유의미한 근위 좌측 주가부 관상동맥(proximal left main coronary artery, pLMCA)과 근위부 우측 관상동맥(proximal right coronary artery, pRCA)의 협착은 없었고, 급성 폐색전증 소견이 있었다. 입원 5일 째 시행한 흉부 컴퓨터 단층촬영(chest computed tomography enhance)에서 폐동맥간(pulmonary trunk)과 주폐동맥(main pulmonary artery)에 과다 폐색전증(massive pulmonary embolism) (Fig. 4) 및 하대정맥 신장 아래부위로 혈전증 의심소견 보였으며, 하지 도플러 초음파에서 원쪽 대퇴정맥과 오금정맥 원

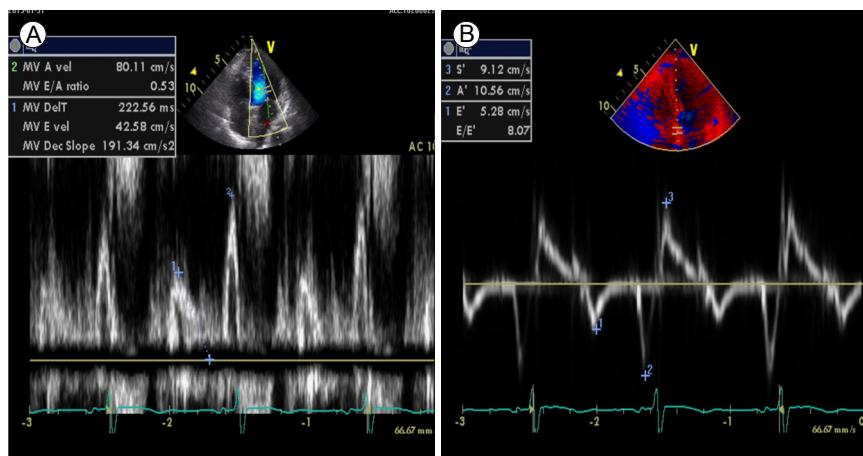


Figure 1. Echocardiography shows impaired relaxation grade I (A). Tissue doppler shows E/E' is 8.07 (B).

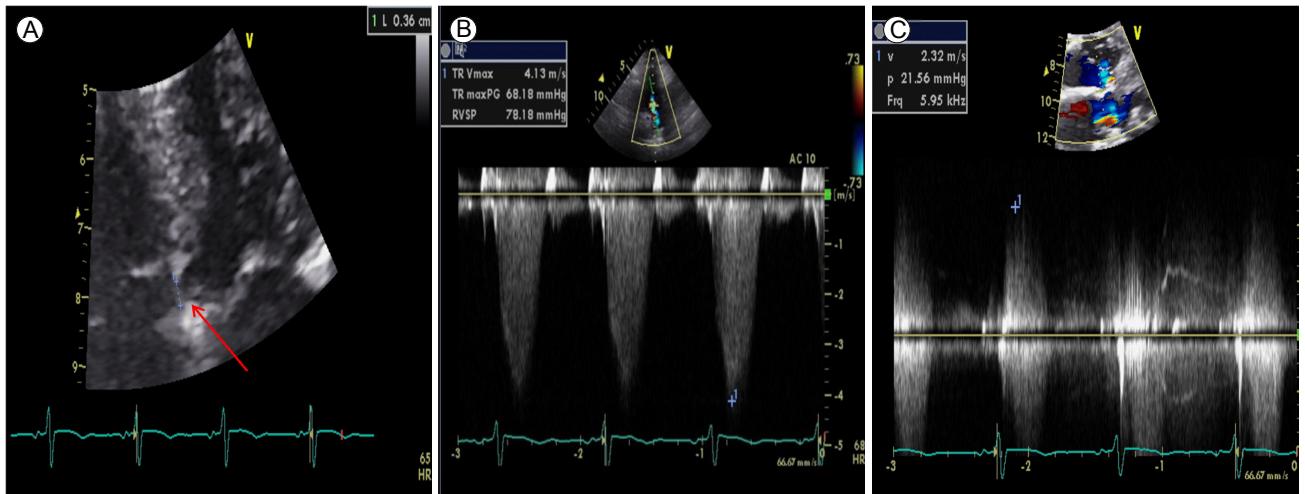


Figure 2. Ventricular septal defect (VSD) size is 0.36 cm (A). Echocardiography shows increased right ventricular systolic pressure (B). Pressure gradient of left and right ventricle through VSD is 21.56 mmHg (C). TR, tricuspid regurgitation; RVSP, right ventricular systolic pressure.

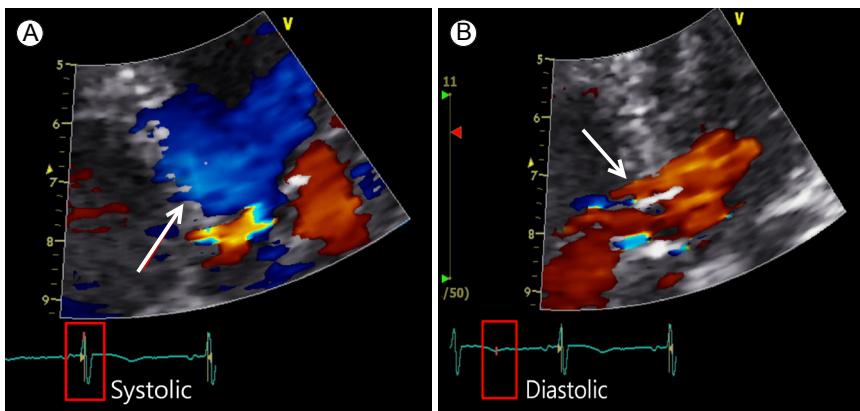


Figure 3. Echocardiography shows left to right shunt (arrow) at systolic phase (A) and right to left shunt (arrow) at diastolic phase (B).

위부에 심부정맥혈전이 있었다.

치료 및 경과: 입원 후 기존 고혈압 조절 및 관상동맥 질환 가능성이 있어 이에 대한 약물 복용시키고, 호흡곤란의 진단 평가 위해 심전도 검사, 24시간 홀터 검사, 폐기능 검사, 경흉부 심장 초음파 검사를 시행하였다. 심전도 소견과 24시간 홀터 검사 결과 정상 동성 리듬 소견이었고, 폐기능 검사에서도 정상 폐기능 소견을 보였다. 경흉부 심장초음파검사 (TTE)에서 심실이완기능장애(diastolic dysfunction grade I), 폐동맥고혈압, 선천성 심실증격결손(막양부형, perimembranous VSD)이 있었으나 호흡곤란(NYHA 3)을 유발한 만한 수준은 아니라고 판단하였다.

관상동맥 질환의 진단 평가를 위해 심혈관 조영술 시행하려 하였으나 환자가 검사를 거절하여 시행하지 못하였고, 입원 4일째 대체 검사로 관상동맥 컴퓨터 단층촬영을 시행했

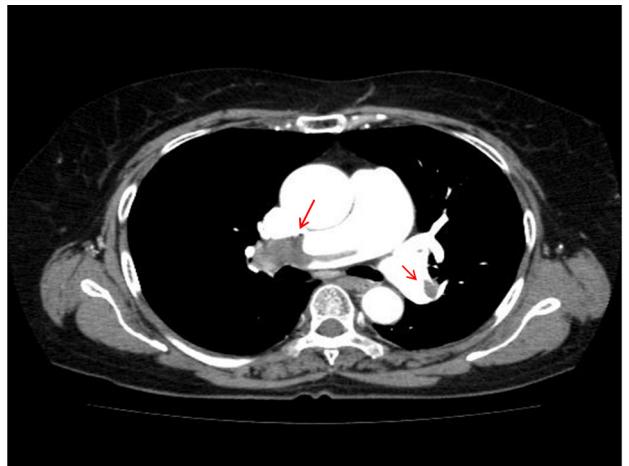


Figure 4. Contrast-enhanced axial computed tomography shows intraluminal massive pulmonary emboli in both pulmonary arteries (arrows).

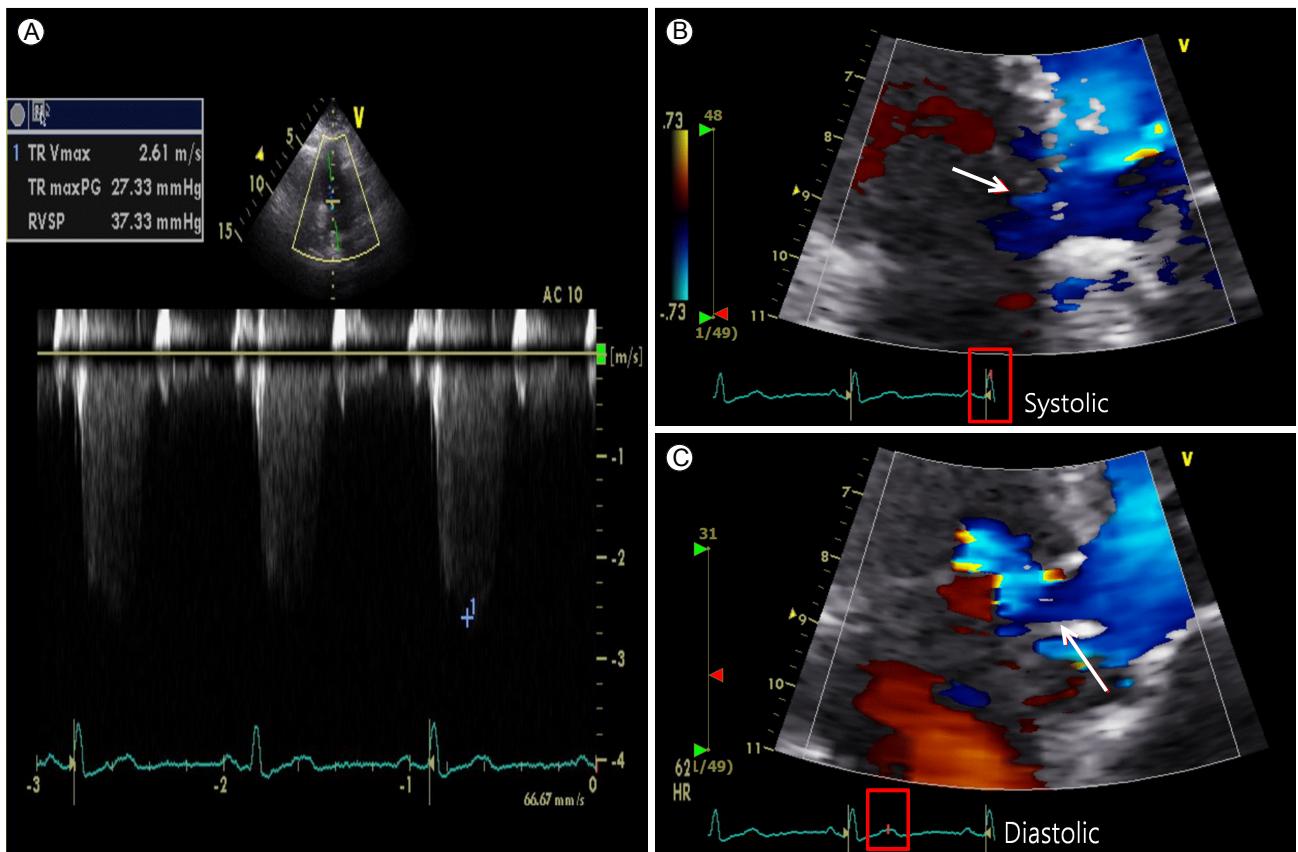


Figure 5. In HD #16, follow up echocardiography shows improved right ventricular systolic pressure (A), left to right shunt (arrow) at systolic phase (B), and right to left shunt change left to right shunt (arrow) at diastolic phase (C). TR, tricuspid regurgitation; RVSP, right ventricular systolic pressure.

고, 검사 결과 유의미한 근위 좌측 주가부 관상동맥(pLMCA)과 근위부 우측 관상동맥(pRCA)의 협착은 없었고, 폐색전증 소견 관찰되었다. 입원 5일째 흉부 전산화 단층 촬영을 시행 하여, 과다 폐동맥 혈전색전증(massive pulmonary thromboembolism) 소견이 있었고, 동시에 시행한 하지 도플러 초음파에서 왼쪽 대퇴정맥과 오금정맥 원위부에 심부정맥혈전 소견이 있었다.

과다 폐동맥 혈전색전증과 심부정맥 혈전증에 대해 항응고치료(anticoagulation) 시작하였고, 입원 16일째 추적 심장 초음파 검사를 시행하였다. 검사 결과, 심박출량이 70.93%, Qp/Qs 1.11이었고, 우심실 비대(RV diameter: 5.1 mm), 폐동맥 고혈압(PG:RV-RA 27.33 mmHg) 소견으로 폐동맥 고혈압과 우심실 내강 크기가 호전되었으며, VSD를 통한 단락의 방향도 양방향성 단락(bidirectional shunt)에서 좌~우 단락(left to right shunt)으로 변화하였다(Fig. 5). 이후 경구 와파린을 유지하면서 퇴원하였고, 퇴원 4주 후 외래 방문하였을 때는 호흡 곤란 증상 호전되었으며, 이후 추적 관찰 후 소실되었다.

고 찰

폐색전증은 임상 증상이 비특이적이고 다양하며, 증상이 없는 경우도 많아 초기 진단이 쉽지 않다. 기존 문헌을 통해 알려진 폐색전증의 혈역학적 효과는 환자의 여러 요인으로 인해 다른 양상의 혈역학적 효과를 보일 수 있기 때문에, 이에 대한 초기 진단은 더 어려울 수 있다.

성인에서 보이는 심실증격결손의 경우 선천적인 기형에 의한 경우가 많으며, 대부분 자연 폐쇄되나 연령이 증가함에 따라 작은 결손으로 남아 있을 수 있다. 폐색전증의 원인은 여러 문헌에서 고찰되었고, 위험인자로는 고령, 정맥혈전증(deep vein thrombosis)의 과거력, 장기간의 침상생활, 장시간의 비행, 비만, 흡연, 경구용 피임제 복용, 임신, 폐경기 후荷, 대체요법, 수술, 외상, 항인지질항체증후군(antiphospholipid antibody syndrome), 악성질환, 고혈압, 만성폐쇄성폐질환(chronic obstructive pulmonary disease) 등이 알려져 있다[3].

본 증례에서는 과다 폐색전증(massive pulmonary embolism)

증상이 발현되지 않았는데, 이는 환자에게 있던 심실중격결손으로 인해, 과다 폐색전증에서 보이는 임상양상과 혈역학적 효과가 잘 드러나지 않았던 것으로 보인다. 본 증례의 환자는 흉부 컴퓨터 촬영상 폐동맥간(pulmonary trunk)과 주폐동맥(main pulmonary artery)에 안장색전증(saddle embolus)양상의 과다 폐색전증의 소견을 보였으나, 과다 폐색전증에 동반될 수 있는 안정 시 호흡곤란(NYHA 4), 실신(syncope), 빈맥(tachycardia), 빈호흡(tachypnea), 저혈압 및 청색증 소견은 없었다.

폐색전증이 생기는 경우, 혈역학적으로 중심부 폐동맥이 폐쇄되면서, 중심정맥압 및 폐동맥압이 상승되고, 폐혈관 저항이 증가되게 된다. 이로 인해 삼첨판 부전 및 우심실 중격 확장에 의한 좌심실의 위축을 유발하여 심박출량이 줄어들게 되고, 저혈압 및 쇼크, 저산소증, 호흡곤란 증상을 유발할 수 있다. 그러나 본 증례에서처럼 심실중격결손이 있는 경우, 폐혈관 저항에 의한 우심실 압력이 상승함으로써 일부 우-좌 단락(right to left shunt) 요소(component)가 발생하여 양방향성 단락(bidirectional shunt)이 되어 심박출량의 감소를 보상하는 작용을 하게 되었고, 이로 인해 일반적인 폐색전증의 혈역학적 효과와는 다른 양상의 혈역학적 소견을 보인 것으로 생각된다.

일반적으로 폐색전증은 사망률이 높은 심혈관 질환이며, 조기 진단 및 치료가 사망률은 낮출 수 있음이 여러 문헌에서 보고되고 있기 때문에, 호흡곤란 환자에서 폐색전증 발생 위험이 높은 선행인자가 존재하는지 환자에게 자세한 문진과 이학적 검사를 시행하고, 혈역학 상태와 위험도를 판단하여, 위험도가 높은 경우에는 흉부 컴퓨터 단층 촬영을 시행하는 것이 필요하다.

그러나 본 환자는 내원 당시 혈역학적 상태와 환자가 가진 위험요소를 고려했을 때 초기에 폐색전증을 의심하기에는 evidence가 낮았고, 심초음파상 보였던 심실중격결손에 의한 보상적 혈역학적 효과가 있었기 때문에 뒤늦게 D-dimer 확인 및 관상동맥 컴퓨터 단층 촬영과 흉부 컴퓨터 단층 촬영에서 과다 폐색전증을 확인할 수 있었다.

이전 성인 심실기형과 폐색전증에 관련된 증례는 2002년 Ishihara 등[4]이 보고한 예처럼 atrial septal defect와 관련된 보고들이 주로 있었으나 VSD와 관련된 증례는 보고가 거의 없는 실정이다. 2004년 Lewis 등[5]은 선천성 심실중격결손을 가진 환자에게 급성폐색전증이 발생하였을 때, 우-좌 단락(right to left shunt)으로 폐혈관저항 증가 및 저산소증 악화가 된 예를 보고하였고, 2009년 Park 등[6]도 치료하지 않은

선천성 심실중격결손 환자에게 폐색전증, 폐혈성 폐렴, 폐동맥 판막염(pulmonary valve endocarditis)이 합병되어 생명이 위독했던 환자의 예를 보고하였다. 이를 보건데 드물긴 하지만 선천성 심실중격결손이 있는 환자에서 합병증이 발생하였을 경우 기존의 혈역학적 효과와는 다른 효과를 보일 수 있고, 경우에 따라서는 생명을 위협하는 합병증으로 진행할 수 있는 것으로 보인다.

심실중격결손 환자는 대조군과 비교하였을 때, 합병 질환으로는 부정맥(arrythmia)의 유병률이 가장 높은 것으로 알려져 있으며, 작은 심실중격결손 및 대동맥판막역류증이 동반된 환자의 경우에는 심내막염(endocarditis)의 위험도가 높았다고 보고되고 있다. 심실중격결손의 예후는 환자에 따라 다양한데, 1,252명의 VSD 환자를 대상으로 한 NHS-2 연구에서 정상 폐고혈압을 가진 환자의 20년 생존율은 97%였고, Eisenmenger complex 환자의 20년 생존율은 54%였으며, 주된 사망 원인은 신부전, 급사, 폐색전증, 심근경색, 심내막염 순으로 보고되었다[7].

심실중격결손의 치료는 결손의 타입, 크기, 단락의 중증도, 폐고혈압, 가능성 잔기용량(functional capacity), 후천적 이상(aortic regurgitation, subpulmonary stenosis, pulmonary hypertension)을 고려하여 결정하게 되는데, 작은 결손과 정상 폐고혈압을 가진 환자의 경우에는 좋은 예후를 가지고 있으므로 경과관찰 및 심내막염 예방에 중점을 둔다[8].

본 증례의 환자는 관상동맥 컴퓨터 촬영과 흉부 컴퓨터 단층 촬영 검사에서 과다 폐색전증 소견이 있었고, 혈역학적으로는 안정된 상태였다. 환자의 과거력과 검사결과를 고려하였을 때, 항응고제 금기 사항이 없어서 저분자량 혜파린 1 mg/kg을 하루 2회 피하주사하고 경구와파린(warfarin) 5 mg으로 항응고 치료를 바로 시작하였다. 그 후 시행한 심초음파 결과에서 RV diameter: 5.1 mm, PG:RV-RA 27.33 mmHg 소견으로 우심실 내강 크기, 폐동맥 고혈압이 호전되는 양상을 보였고, 양방향성 단락(bidirectional shunt)에서 좌-우 단락(left to right shunt)으로 변화하였다. 따라서 본 증례 환자의 심실중격결손의 치료는 작은 결손과 호전되는 폐고혈압을 고려하였을 때, 심내막염 예방에 중점을 두는 경과관찰을 우선적으로 하는 것으로 하였다.

저자들이 경험한 증례는 선천성 심실중격결손에 의해 과다 폐색전증의 소견들이 드러나지 않은 경우로 국내 보고는 아직 없으며, 심실중격결손에 의한 혈역학적 효과로 인해 폐색전증에서 보이는 일반적인 혈역학적 효과와는 다른 양상을 보이는 경우 심실중격결손의 합병유무에 대해서도 염두

에 둘 필요가 있을 것으로 보이며, 향후 이에 대한 연구가 더 필요할 것으로 사료된다.

요 약

과다 폐색전증(massive pulmonary thromboembolism)은 빠른 치료가 사망률을 낮출 수 있기 때문에 폐색전증 중에서도 초기에 진단하는 것이 중요하다. 그러나 환자의 여러 요인으로 인해 폐색전증은 다른 양상의 혈역학적 효과를 보일 수 있으므로 초기 진단이 어려울 수 있으며, 이는 사망률을 높 이게 될 수 있다. 저자 등은 72세 여자 환자에서 2개월 전부터 서서히 악화된 호흡곤란을 급성 관동맥 증후군으로 생각하여 검사를 진행하였으나, 결과적으로는 흉부 전산화 단층 촬영을 통해 과다 폐색전증을 진단하였다. 폐색전증 환자에서 일반적 병태생리와 다른 경우에는 심실중격결손의 합병 유무에 대해서도 염두에 둘 필요가 있을 것으로 보인다. 저자 등은 72세 여자 환자에서 심실중격결손에 의해 숨겨졌던 과다 폐색전증의 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어: 과다 폐색전증; 심실중격결손

REFERENCES

- Narain M, Susanna P. Massive pulmonary embolism. *Cardiol Clin* 2013;31:503–518.
- Jacobs JP, Burke RP, Quintessenza JA, Mavroudis C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2000;69(4 Suppl): S25-35.
- Moon HJ, Rhim CY, Kim GW, et al. Risk factors of deep vein thrombosis and pulmonary embolism in Korean. *Korean Circ J* 2005;35:474-479.
- Ishihara Y, Hara H, Saijo T, et al. Left atrial thrombus causing pulmonary embolism by passing through an atrial septal defect. *Circ J* 2002;66:109-110.
- Lewis GD, Bloch KD, Semigran MJ. Pulmonary thromboembolism superimposed on a congenital ventricular septal defect in a 50-year-old man inhaled nitric oxide and sildenafil to the rescue. *Cardiol Rev* 2004;12:188-190.
- Park HE, Cho GY, Kim HK, Kim YJ, Sohn DW. Pulmonary valve endocarditis with septic pulmonary thromboembolism in a patient with ventricular septal defect. *J Cardiovasc Ultrasound* 2009;17:138-140.
- Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defects. *Circulation* 1993; 87(2 Suppl):I38-51.
- Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2008;52: e143-263.