

성인 Eisenmenger 증후군의 임상적 고찰*

서울대학교 의과대학 내과학교실

홍석근 · 한규록 · 김효수 · 김철호 · 손대원 · 오병희 · 이명묵
박영배 · 최윤식 · 서정돈 · 이영우

= Abstract =

Eisenmenger Syndrome in Adult - Clinical Feature and Natural History -

Suk Keun Hong, M.D., Kyoo Rok Han, M.D., Hyo Soo Kim, M.D.,
Cheol Ho Kim, M.D., Dae Won Sohn, M.D., Byung Hee Oh, M.D.,
Myung Mook Lee, M.D., Young Bae Park, M.D., Yoon Sik Choi, M.D.,
Jung Don Seo, M.D., Young Woo Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Seoul National University, Seoul, Korea

Background : Eisenmenger syndrome is a complication of congenital heart diseases with left-to-right shunt in which the pulmonary arterial pressure is increased due to increased pulmonary vascular resistance and the shunt direction becomes bidirectional or reversed at the level of atria, ventricles, or great arteries. Corrective surgery is impossible unless there is substantial reactive change of pulmonary vascular resistance.

Method : To identify clinical and hemodynamic features and observe natural history of adult patients with Eisenmenger syndrome, a retrospective clinical study was done on 61 patients (male : female = 39 : 22) with Eisenmenger syndrome who were admitted to Seoul National University Hospital from September, 1979 to April, 1989, and were confirmed after cardiac catheterization and angiography.

Results : VSD was most frequent underlying defect (31 cases, 51%), followed by PDA (12 case, 20%), ASD (9 case, 15%) and Combined lesion (9 case, 15%).

The average age was 27.3 years with the peak incidence in third decades.

Effort intolerance (96.7%), palpitation (75.4%), hemoptysis (19.7%) and syncope (8.2%) were common symptoms, and cyanosis (62.3%), clubbing (63.9%) and increased second heart sound were frequently (86.9%) observed.

The mean pressure of the pulmonary artery and the total pulmonary vascular resistance were markedly elevated with the mean value of 76.7 ± 14.2 mmHg and 29.3 ± 12.1 IU respectively. 4 of the 19 patients who were given 100% oxygen inhalation showed reversibility of the pulmonary vascular resistance.

*본 연구는 서울대학교병원 임상연구비의 일부보조로 이루어 졌음.

*본 연구의 주요 내용은 1989년도 대한순환기학회 추계학술대회 석상에서 발표하였음.

During follow up(mean : 40 ± 29 months), Complications include Infective endocarditis(1 case) brain abcess(2 cases) arial fibrillation(3 cases) acute renal failure(1 case) and gout(2 cases).

6 patients(10%) died during medical follow-up priiod(mean : 40 ± 29 months). Congestive heart failure, pulmonary infarction after cardiac catheterization including one postoprative death were causes of death.

Conclusion : VSD, ASD, and PDA were common underlying defects of adult Eisenmenger syndrome. Complication was not uncommon and the common cause of death was congestive failure. The prognosis of the patients with Eisenmenger syndrome may not be so dismal as has been thought, though the exact survival remains to be determined.

KEY WORDS : Eisenmenger syndrome.

서 론

Eisenmenger 증후군은 선천성 심질환에서 폐동맥 저항의 증가로 인한 폐동맥 고혈압과 함께, 심방간, 심실간 혹은 대동맥간의 좌우 단락이 양측성이거나 역전되어 있는 질환군으로 폐동맥 저항의 가역적 변화가 없는 한 근치적 교정술이 불가능한 질환군으로¹⁾ 외국에서는 자연적 임상 경과 과정에 관하여 각 해부학적 병변 위치에 따른 종합적인 보고가 있어 왔다²⁻⁷⁾.

우리나라에서도 그간 적절한 시기에 수술을 받지 못한 Eisenmenger 증후군 환자들이 많을 것으로 사료되나 그 자연적 경과를 중심으로한 체계적 보고가 드물었는 바, 저자들은 지난 10년 간 서울대학교 병원에서 진단받은 61명의 Eisenmenger 증후군 환자들을 역행적으로 고찰하여 보고하는 바이다.

연구 목적, 대상 및 방법

본 연구는 성인 Eisenmenger 증후군 환자들의 임상상과 혈류 역학적 특징을 파악하며, 그 자연적 임상 경과 과정을 관찰하기 위하여 1979년 9월 부터 1989년 4월까지 서울대학교 병원 내과에 입원하여 심도자 및 혈관 조영술을 통하여 Eisenmenger 증후군으로 확진된 남자 39명, 여자 22명 총 61명을 대상으로 하였다. 그 진단적 기준은 심도자 및 혈관 조영술 상 대동맥-폐동맥간, 심실간, 혹은 심방간에 좌우 단락이 있으며, 10IU 즉, 800 dyne sec cm⁻⁵ 이상의 높은 폐동맥 저항에 의한 폐동맥 고혈

압으로 정의하였다¹⁾. 아울러 폐동맥 저항의 가역성은 심도자시 정상 대기상태에서 대혈관 및 심장의 각 부위에서 산소분압 및 압력을 측정하여 일단 Eisenmenger 증후군 으로 진단된 후 분당 10리터의 산소를 마스크를 통하여 15분 동안 흡입하도록 하여 100%에 가까운 산소농도 하에서 대혈관 및 심장 각 부위에서 재차 산소분압 및 압력을 측정하여 전신 혈류량 대 폐혈류량이 1.5 대 1 이상이면서 폐동맥 저항이 6IU 이하이거나, 전신 혈관저항의 2/3 이하인 경우로 정의하였다⁸⁾. 환자들의 임상경과 추적관찰은 역행적으로 병력기록을 통하여 시행하였으며, 추적관찰 도중에 연락이 끊긴 환자들은 유관기관의 협조를 얻어 주소지를 추적하여 설문조사 및 병원방문을 통하여 이루어졌다.

결 과

61명 환자들의 원인 질환을 보면(표 1) 심실중격결손증이 31례로 가장 많고 동맥관 개존증 12례,

Table 1. Eisenmenger syndrome in 61 patients

Defect	No. of patients
VSD	31
ASD	9
PDA	12
Combined	9
VSD+PDA	6
ASD+PDA	2
VSD+ASD	1

VSD : ventricular septal defect

ASD : atrial septal defect

PDA : patent ductus arteriosus

심실 중격 결손증 9례였으며, 심실중격결손증과 동맥관 개존증이 복합된 경우가 6례, 심방중격결손증과 동맥관 개존증이 복합된 경우 2례, 심실 및 심방중격결손증이 1례 등 복합 기형이 9례였다. 환자들의 성별 및 연령 구성을 보면 남자가 39예, 여자가 22례로 1.7 대 1의 비를 보였고 평균 연령은 28.4세로 20대가 30례로 가장 많았는데, 심방중격

결손증의 경우에는 평균연령이 37.8세로 다른 질환군에 비하여 더 높은 경향을 보였다(Table 2 참조).

Eisenmenger 증후군 환자들의 흔한 증상을 보면 노작성 호흡곤란 및 심계항진이 가장 많았으며 흉통, 각혈, 실신 및 옹크림의 순이었다(Table 3 참조). 이학적 검사 소견상 제 2 심음의 증가, 수축기

Table 2. Age and sex distribution in 61 patients

Age(year)	15-19		20-29		30-39		40-49		50-59		Total		Mean
Defect/(sex)	M	F	M	F	M	F	M	F	M	F	M	F	Age
VSD	4	4	13	5	3	1	0	1	0	0	20	11	24.3
ASD	0	0	2	1	1	1	3	0	0	1	6	3	37.8
PDA	0	0	2	3	4	2	1	0	0	0	7	5	31.3
Combined	1	1	2	2	2	0	0	1	0	0	6	3	27.3
Total	5	5	19	11	10	4	4	2	0	1	39	1	28.4
	10		30		14		6		1		61		

Table 3. Common symptoms in eisenmenger syndroms

Defect	VSD	ASD	PDA	Combined	All Groups(%)
Symtoms/No. of pts.	(31)	(9)	(12)	(9)	(16)
Effort intolerance	30	8	12	9	59(96.7)
Palpitation	23	7	10	6	46(75.6)
Hemoptysis	6	2	2	2	12(19.7)
Syncope	4	1	0	0	5(8.2)
Squatting	3	0	0	0	3(4.9)
Chest pain	12	3	1	2	18(29.5)

Table 4. Physical findings in eisenmenger syndrome

Defect	VSD	ASD	PDA	Combined	All groups(%)
Findings					
Cyanosis	22	6	3	9	40(62.3)
Clubbing	21	6	6	8	41(63.9)
Neck vein	8	2	3	2	15(24.6)
Engorgement					
RV heaving	11	1	5	6	23(37.7)
S ₁ Normal	3	8	11	9	31(50.8)
Increased	28	1	1	0	30(49.1)
S ₂ increased	31	7	7	8	53(86.9)
S ₂ splitting	5	5	4	1	15(24.6)
Systolic	29	8	6	5	48(78.7)
Murmur					
Diastolic	8	3	9	2	22(36.1)
Murmur					
S ₃	1	0	1	1	3(4.9)
S ₄	1	0	0	1	2(3.3)
Click	5	2	0	1	8(13.1)

잡음, 곤봉지, 청색증 등이 혼하였다(Table 4 참조) 정상 대기압 하에서 시행한 심도자를 통하여 얻은 혈액학적 자료들을 분석하여 보면, 평균 폐동맥압은 76.7 ± 14.2 mmHg로 향진되어 있었으며 심방중격 손증환자들에서의 평균 폐동맥압이 52.3 ± 24.3 mmHg로 다른 질환군 환자들에 비해 낮은 경향을 보였으나 통계적으로 유의하지는 않았다. 산소분압은 폐동맥이 $78.3 \pm 7.3\%$ 였으며 대동맥이 $87.3 \pm 4.7\%$ 로 낮아져 있었다. 폐혈류량과 전신혈류량은 각각 3.79 ± 2.69 L/min와 3.75 ± 1.27 L/min였으며 폐동맥저항의 평균치는 23.3 ± 12.1 IU로 증가되어있어 폐동맥 저항 대 전신동맥 저항비는 1.09 ± 0.54 로

향진되어 있었다(Table 5 참조) 19명의 환자에 대하여 폐동맥 저항의 가역성을 보기위하여 상기한 방법으로 고농도의 산소를 흡입시킨 후 재차 시행한 심도자 결과 15례에서는 반응이 없었으며 4례에서는 폐동맥저항이 19.3 ± 7.5 IU에서 9.7 ± 4.0 IU으로 감소하였으며 폐동맥저항 대 전신동맥 저항비는 0.94 ± 0.04 에서 0.47 ± 0.09 로 감소하고 폐혈류량 대 전신혈류량의 비가 0.96 ± 0.12 에서 1.62 ± 0.04 로 유의하게 감소하여 가역적 반응을 보였다(Table 6 참조).

61명의 환자중 내과적 치료를 받은 환자는 58 명으로 추적관찰 기간은 진단 당시부터 118 개월로

Table 5. Summary of hemodynamic data in 61 patients with eisenmenger syndrome(Mean \pm S.D.)

	VSD	ASD	PDA	Combined	All groups
Mean pressure in mmHg					
MPA	76.2 ± 7.6	53.6 ± 24.1	84.7 ± 9.0	82.9 ± 11.7	76.7 ± 14.2
Pul. wedge	11.3 ± 9.6	8.0 ± 3.0	18.7 ± 18.1	14.0 ± 10.1	12.6 ± 11.1
Aorta	81.0 ± 9.9	83.3 ± 16.8	79.9 ± 10.4	78.0 ± 8.4	80.5 ± 10.5
O ₂ Saturation in %					
MPA	77.3 ± 5.8	74.7 ± 13.9	74.2 ± 8.0	78.0 ± 5.4	78.5 ± 7.3
Aorta	87.4 ± 4.5	88.8 ± 6.6	88.1 ± 5.0	84.9 ± 3.0	87.3 ± 4.7
Qp(L/Min/M2)	4.17 ± 3.28	3.00 ± 1.62	3.54 ± 2.19	3.34 ± 1.25	3.79 ± 2.69
Qs(L/Min/M2)	3.89 ± 1.25	3.15 ± 1.49	3.89 ± 1.43	3.70 ± 1.07	3.75 ± 1.27
Rp(IU/M2)	20.7 ± 9.4	19.2 ± 11.2	29.3 ± 17.1	26.6 ± 10.5	23.3 ± 12.1
Rp/Rs	1.05 ± 0.50	0.97 ± 0.56	1.13 ± 0.62	1.25 ± 0.66	1.09 ± 0.54
Pul. wedge : pulmonary wedge	Qs : systemic blood flow				
MPA : main pulmonary artery	Qp : pulmonary blood flow				
Rp : pulmonary vascular Resistnce	Rs : systemic vascular resistance				

Table 6. Patients with obstetric problem

Pt. No.	Dx	Rp/Rs	MPA pr.(mmHg)	Comment
1.	VSD	0.94	81	Stillbirth Maternal death
2.	PDA	1.12	104	Abortion Aggravation
3.	PDA	0.95	91	Abortion Aggravation
4.	ASD	0.87	83	Full term. 2.3Kg Aggravation
5.	VSD	0.75	74	Full term. 2.2Kg Aggravation
6.	VSD	0.91	92	Full term. 2.1Kg Aggravation
7.	VSD	0.89	84	Full term. 2.1Kg Aggravation

Table 7. Profile of patients who died during follow-up

Pt. No.	Age/Sex	Anatomic Dx	Cause of beath	F/U Months
1.	23/M	PDA	CHF	62
2.	27/M	VSD	CHF	42
3.	42/M	ASD	CHF	1
4.	22/M	VSD	CHF	17
5.	23/F	VSD	Pul. infarction	17
6.	17/F	VSD	Catheterization	0
7.	17/M	VSD	Surgery	0

CHF : congestive heart failure

평균 40±29 개월이었으며 추적관찰 기간중 10명이 소실되었다. 환자들은 추적관찰 기간중 digitalis, 이노제 및 칼슘길항제인 Verapamil, Herben, Nifedipine 등을 복용하였다. 추적관찰 기간중에 사망자는 6명이었으며 심내막염이 1례, 뇌실질 농양이 2례 있었고 폐전색증이 2례에서 발생하였다. 심방세동은 3명의 환자에서 발생하였으며 Gout가 2례, 급성 심부전이 1례가 발생하였다. 수술적 치료를 받는 환자는 3명으로 이중 심실중격결손증 환자 1명이 사망하였으며 다른 심실중격결손증 환자 1명, 심방중격결손증환자 1명 등 2명은 호전되어 정상생활을 영위하고 있다. 사망한 7명 환자의 사망원인을 보면 심부전이 4례로 가장 많고, 폐전색증에 의한 폐경색, 혈관조영술 중 심실세동, 수술후 호흡부전이 각각 1례씩이었다. 추적관찰 기간중에 확인된 임신례는 총 7례로 이 가운데 4례에서 만기출산을 하였으며 2례에서 인공유산시켰고 사산이 1례 있었다. 만기출산한 4례에서 모두 체중 2.5Kg 미만의 미숙아를 출산하였으며, 임신 6례에서 임신중 임부의 증상악화가 있었고 23세 심실중격결손증 환자가 사산 후 폐경색에 의해 사망하였다(Table 7 참조).

고 안

Eisenmenger 증후군은 1897년 Victor Eisenmenger가 우심실 부전의 증상을 보이다가 대량 각혈로 사망한 32세의 심실 중격 결손증 환자의 임상상과 부검 소견을 최초로 기술한 이래, 1952년 Abbot가 비슷한 임상상을 지닌 7례의 분석을 거쳐 Taussig와 Blalock¹⁰⁾, Bond¹¹⁾ 등을 통하여 폐동맥 고혈압이 병태생리에 중요한 역할을 한다는 사실이 밝혀지고,

Paul Wood를 거쳐 체계적으로 정립되었다^{1,9)} Eisenmenger 증후군은 전술한 바와 같이 대동맥간, 심실간, 혹은 심방간 좌우단락이 있으면서 높은 폐동맥 저항에 의한 폐동맥 고혈압에 의해 우심 부전과 이에 따른 합병증 및 낮은 심박출양에 따른 증상을 주증상으로 하는데 선천성 심장 질환은 원래 기술되었던 심실중격결손증 이외에 여러 기형이 모두 원인질환이 될 수 있다^{1,12)b}

Eisenmenger 증후군의 발생에는 태아기 폐동맥 중피의 퇴화 속도, 폐동맥의 가역성 즉 폐동맥의 수축능, 결손부위의 위치와 결손의 규모, 좌심실 및 우심실의 수축력 및 탄력이 주요인자로 작용하며 이 인자들의 관여 정도는 원인질환에 따라 다르다^{5, 13)} 심방중격 결손증의 경우에 폐혈류량의 증가에 따른 파운동성 즉, 폐동맥 수축능이 주요인자로 작용한다¹⁴⁾. 따라서 심실중격결손증이나 동맥관 개존증의 경우에 비해 심방중격결손증의 경우에 그 발생 빈도가 낮으며, 또한 비교적 늦게 발생한다. 반면 동맥관 개존증이나 심실중격결손증의 경우 폐동맥 수축능이 폐동맥 고혈압의 발생에 관여하는 정도가 적어 Eisenmenger 증후군의 발생빈도가 높을 뿐더러 비교적 일찍 발생하고 폐동맥 저항의 가역성도 낮아 수술 가능성이 적으며 예후가 불량하다³⁾. 본 논문에서도 심방중격 결손증의 경우 평균 연령이 37.8세로 타질환군에 비해 높은 편이었다.

일단 Eisenmenger 증후군이 발생하면 청색증과 곤봉지, 정맥압의 상승과 우심실 상승이 관찰되며 흉통, 노력성 호흡곤란, 실신, 심계항진, 옹크림, 각혈 및 울혈성 심부전의 증상이 나타나게 되는데 각혈은 20세 이전에는 비교적 그 빈도가 드물며 일단 나타나며 불량한 예후를 시사하는 것으로

알려져 있으며, 울혈성 심부전의 증상은 일상생활의 유지마저 어렵게 하는 정도는 아닌 것으로 알려져 있다^{2,3,15)}. 또한 폐기능도 영향을 미쳐 폐간류용적 및 폐쇄능이 증가하고, 폐순응도가 감소하지만 환기기능과는 상관관계가 약한 편이다^{16,17)}. 심에코도상 우심실압의 상승 및 좌우 양측성 단락으로 인해 폐동맥관이 초기 좌-우 단락으로 a파의 감소와 함께 지연성 급속개구의 양상을 보이다가 수축기 중기에 우-좌 단락으로 인해 일시적으로 완전 폐쇄를 보였다가 수축기 말기에 우-좌 단락으로 감소로 인해 다시 개구하게 되며, 혈류량의 감소와 와류에 의해 대동맥관이 수축기 말기에 부분적 폐쇄를 보인다¹⁸⁾. 또한 폐동맥압 상승에 따른 이차적인 효과로 우심실 비대가 관찰되는데, 폐동맥 협착의 경우보다 그 빈도가 낮으나 15% 정도에서 비대칭적 비대를 관찰할 수 있어 원발성 비후성 심근증과 감별을 요한다¹⁹⁾. 조영제를 주입한 후에 심에코도로 단락의 위치와 방향 및 정도를 파악할 수도 있는데^{20,21)} 요즘은 Doppler 에코의 발달로 colour Doppler 및 pulsed Doppler, continuous Doppler로 대체되고 있다. Tc-99m MAA등의 동위원소를 이용한 폐주사시 폐동맥 고혈압과 폐혈관의 폐쇄로 불규칙한 동위원소의 분포를 보이게 되므로 폐전색증이 의심되는 Eisenmenger 증후군환자의 경우에 해석상주의를 요한다²²⁾. 최근에는 자기공명 장치의 발달로 우심실의 비대 정도를 정확히 관찰할 수 있으며, 조영제 주입 후 시간-조영제 밀도 곡선을 이용하여 단락의 방향과 그 정도를 측정할 수도 있다²³⁾. Eisenmenger 증후군의 진단에는 문진과 이학적 검사로 얻어진 임상적 정보와 단순 흉부촬영과 심에코도 및 CT, 자기공명 장치등의 비관혈적 방법으로 도움을 얻을 수 있지만 정확한 해부학적 원인 질환들의 진단 및 혈액학적 정보의 획득, 폐동맥저항의 가역성 판정을 위해서는 비록 위험성이 따르더라도 심도자가 필수적이다³⁾. Eisenmenger 증후군의 정도는 Heath와 Edwards가 67명의 선천성 심질환 환자와 2명의 원발성 폐동맥 고혈압환자를 폐동맥의 병리에 따라서 분류한 방법이 폐동맥압, 폐혈류량과 폐동맥 저항, 그리고 환자의 연령 등 임상 및 혈액학적지표들과 상관관계가 좋고 수술후 폐동맥의 가역성과도 상관관계가 높아 수술을 고려하는 경우에 폐생검을 통해 병변의 정도를 확인

하는데 이용되고 있다²⁴⁾. Heath와 Edwards는 폐동맥 고혈압환자에서 폐동맥 및 폐소동맥의 병변을 태아기의 폐혈관 형태와 같이 폐동맥 및 폐소동맥의 비대를 보이는 제 I 등급, 폐혈관 내피의 증식이 동반되는 제 II 등급, 내피의 증식 및 궁심성 섬유화를 통한 소동맥 폐쇄를 동반하고 고도의 중피비후비대 및 증식을 나타내는 제 III 등급, 폐동맥의 혈관종상 확장을 보이는 제 IV 등급, 혈관종상 확장과 함께 해면상 확장 및 혈관종상 확장이나 정맥상확장과 폐의 혈철소 침착증 및 초자화를 보이는 제 V 등급, 그리고 괴사성 동맥염을 동반하는 제 VI 등급으로 구분하고 Eisenmenger 증후군환자의 대부분이 제 IV 등급 및 제 V 등급에 해당한다고 밝혔다. 또한 폐동맥 고혈압이 각 병변의 단계대로 이행한다고 하였으나 괴사성 동맥염은 제 IV 등급 병변에도 나타나는 등 병변의 혼재양상을 보이고 있다^{9,12a,24)}.

구미각국의 경우 선천성 심질환에 대한 수술적 치료가 보편화되면서 Eisenmenger 증후군 환자들을 보기어려워 자연경과에 대한 최근의 보고는 드문 편이나 우리나라의 경우 적기에 수술을 받지 못해 Eisenmenger 증후군으로 이환된 환자가 적지 않다. Brammel 등이 심도자를 통해 확진된 91명의 Eisenmenger 증후군 환자들을 추적관찰하여 보고한 바에 따르면 심내막염, 뇌실질 농양, 폐전색등이 주로 합병증으로 발생하며 부정맥과 Gout 등은 드문 것으로 보고하였고 주사망원인으로 급사, 심부전, 심내막염, 뇌실질내 농양, 수술 등을 보고하였으며³⁾ Young과 Mark는 Eisenmenger 증후군환자들의 위험인자를 급사, 울혈성 심부전, 폐경색과 폐감염, 심내막염 및 뇌실질내 농양과 gout 등의 불가피한 요인과 임신, 경구용 피임약, 과도한 운동과 고지대에서의 생활, 그리고 심도자 및 수술 등의 피할 수 있는 요인으로 분류하였다²⁾. Clarkson등은 58명이 심실 중격 결손증의 Eisenmenger 증후군 환자들을 장기 추적한 결과 연령이 높을 수록 폐동맥 저항이 높아 이 질환이 진행성 질환임을 밝히고, 10대의 5년 생존율은 95%이지만 20대 이상에서는 56%로 감소하여 40세 이상의 생존이 드물다고 하였으며⁵⁾ Campbell은 57명의 심실중격결손증환자를 대상으로한 연구에서 20대의 사망율은 59%, 40대의 경우 77%, 50대의 경우 89%, 60대의 경우

94%라고 보고하였지만^{25,26)} 심방중격 결손증의 경우 장기 생존이 가능하고⁴⁾, 90세의 동맥관 개존 증환자도 보고되는 등²⁷⁾ 다른 원인질환을 갖는 Eisenmenger 증후군 환자들의 장기 생존도 보고되어 있다^{28,31)}. 본 논문의 환자들의 사망률은 7례로 사망률이 10% 정도지만 이는 적은 수술례와 짧은 추적 관찰 기간 및 많은 예에서의 추적 중단으로 과소평가 된 것으로 보여 좀 더 추적 관찰이 필요할 것으로 생각된다. 다른 보고자들의 30% 내지 70%의 높은 사망율은 개심술 초기 수술 후 사망이 전체 사망원인의 30% 내지 60%를 차지하고 있어 본 논문과는 다른 결과를 보인 것으로 생각된다.

Eisenmenger 증후군환자에 있어 임신은 이에 따른 모성 증상의 악화가 거의 전례에서 나타나며, 자연유산의 가능성이 높고, 모성 사망율이 40% 내지 66.7%까지 보고되고 있어 금기시 되고 있는데 특히 폐동맥저항의 가역성이 없고 심부전의 증상이나 청색증이 있는 경우는 말초혈관 저항의 감소 및 반사 서맥으로 인한 심박출의 감소 및 순환 부전으로 인한 높은 사망율때문에 절대금기로 되어 있어 임신의 경우에도 조기에 임신 중절을 권하고 있다^{32,38)}. 불가피하게 임신이 지속되어 분만에 이르게 되는 경우에는 분만 당시 및 분만 후 1주일 까지도 위험도가 최고에 달해 있어 적극적인 태아 감시와 함께 고농도의 산소 투여, 동통감소를 위한 척수 경막외 마취 및 정상분만의 유도과 Swan-Ganz 도관 삽입을 통한 혈액학적 지표의 추적관찰이 필요한데^{12,32-38)} 폐전색증 방지를 위한 heparin의 투여는 이론의 여지가 있다³⁹⁾. 낮은 삼박출량에 의한 태반 혈류량의 감소로 신생아의 저체중의 상태를 보이는 경우가 많으며, 모성 Eisenmenger 증후군에 따른 이차적인 적혈구 과다증이 신생아에서 생길 수 있어 신생아 황달의 원인이 될 수 있으므로 주의를 요한다⁴⁰⁾.

모든 Eisenmenger 증후군 환자가 수술에 절대 금기는 아니다. 폐동맥저항의 가역적 변화가 있는 경우 근치적 교정술이나 폐동맥 고혈압의 감소를 통한 폐동맥 중피의 비후된 평활근 감소를 위한 폐동맥 절찰이 적극 권장되고 있다^{2,4,8,9,41-43)}. 폐동맥 저항의 가역성 판정은 심도자시 100%이 산소를 10분이상 흡입시키거나, 폐동맥 혈관 확장제인 tolazoline을 폐동맥에 kg당 0.1mg 주입한 후 다시

산소분압과 압력을 측정하여 전신 혈류량 대 폐혈류량의 비가 1.5 대 1 이상이면서 폐동맥 저항이 6IU 이하로 감소하거나 전신 혈관 저항의 2/3 이하인 경우로 판정하지만⁸⁾ 이론의 여지가 있어 Rahimtoola 등은 평상시 대기압상태에서 폐동맥 저항이 8IU 이상인 환자들은 수술후 예후가 불량하다고 보고하고 있다⁴⁴⁾. 폐동맥저항의 가역적 변화는 심도자시 원인질환들의 확인과 함께 반드시 검사하여야 하며, 필요한 경우 운동부하검사 및 폐생검 결과를 참고하여 수술여부를 결정해야 할 것으로 생각된다. 일단 폐동맥저항의 가역적 변화가 없는 환자들은 내과적인 치료로서 심부전의 증상호전을 위한 강심제 및 이뇨제와 폐동맥 강하를 위한 혈관확장제들인 칼슘길항제, hydralazine, prostaglandin 등을 사용하지만^{8,9,12a,45)} 예후가 불량하므로 최근에는 심폐이식을 통한 수명연장이 시도되고 있어 우리도 이에 대한 관심이 요청된다⁴⁶⁻⁴⁸⁾.

요 약

연구배경 :

Eisenmenger 증후군은 선천성 심질환에서 폐동맥 저항의 증가로 인한 폐동맥 고혈압과 함께 좌우 단락이 양측성이거나 역전되는 질환군으로, 우리나라에서도 적절한 시기에 수술을 받지 못하고 Eisenmenger 증후군으로 이환된 환자들이 많을 것으로 생각되어 저자들은 그 임상상과 자연경과를 관찰하였다.

방 법 :

성인 Eisenmenger 증후군 환자들의 임상상과 혈류역학적 특징을 파악하고, 그 자연적 임상경과 과정을 관찰하기 위하여 저자들은 1979년 9월부터 1989년 4월까지 서울대학교병원을 방문하여 심도자 및 조영술로 확진된 61명의 성인 Eisenmenger 환자를 대상으로 역행적 연구를 시행하여 다음의 결과를 얻었다.

- 1) 원인 질환은 심실중격 결손이 31례 ; 심방중격결손증이 9례 ; 동맥관 개존증이 12례였으며 복합 기형이 9례였다.
- 2) 남자가 39례, 여자가 22례였으며, 평균연령은 27.3세로 20대에서 빈도가 가장 높았다.
- 3) 주증상은 노작성 호흡곤란이 96.7% ; 심계

항진 75.4% ; 흉통 29.5% ; 각혈 19.7% ; 실신 8.2%였다. 청색증은 62.3%에서 관찰되었으며, 곤봉지와 제이심음의 증가는 각각 63.9%와 86.9%에서 관찰되었다.

4) 심도자시 평균폐동맥압과 폐동맥저항은 각각 76.7 ± 12.7 mmHg와 29.3 ± 12.1 IU으로 증가되어 있었다. 19명의 환자 가운데 4명은 100%의 산소 흡입후 폐동맥저항의 가역적 변화를 보였다.

5) 평균 40개월의 추적관찰기간중 합병증은 심내막염이 1례, 뇌실질내 농양이 2례, 심방세동이 3례, 급성 신부전이 1례, 그리고 gout가 2례에서 발생하였다.

6) 내과적 추적관찰 중 6명이 사망하였으며 사망 원인은 심부전, 폐경색, 심도자였다. 추가로 1명이 수술후 사망하였다.

결 론 :

Eisenmenger 증후군의 흔한 원인질환으로는 심실중격결손증, 심방중격결손증, 동맥관개존증 등으로 폐동맥압 및 폐동맥저항이 상승되어 있었다. 합병증들이 동반되었고 흔한 사망원인은 심부전이었다. Eisenmenger 증후군환자들의 예후는 정확한 생존률이 결정되어야 하겠지만 이전에 생각되었던 것처럼 그렇게 비관적이지만은 않을 것으로 생각된다.

References

- 1) Wood P : *The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt*. *Br Med J* 5098 : 701-712, and 755-762, 1958
- 2) Young D and Mark H : *Fate of the patients with Eisenmenger syndrome*. *Am J Cardiol* 28 : 658-670, 1971
- 3) Brummel HL, Vogel JHK, Pryor R, Blount Jr SG : *The Eisenmenger syndrome-a clinical and physiologic reappraisal*. *Am J Cardiol* 28 : 679-692, 1971
- 4) Dalen JE, Haynes FW, Dexter L : *Life expectancy with atrial septal defect-influence of complicating pulmonary vascular disease*. *JAMA* 200 : 112-116, 1967
- 5) Clarkson PM, Frye RL, Dushane JW, Burchell HB, Wood EH, and Weideman WH : *Prognosis for pa-*

tients with ventricular septal defect and severe pulmonary vascular obstructive disease. *Circulation* 38 : 129-135, 1968

- 6) Coles J, Sears G, Macdonald C : *Atrial septal defect complicated by pulmonary hypertension-a long term follow up*. *Ann Sur* 166 : 496-499, 1967
- 7) Bloomfield DK : *The natural history of ventricular septal defect in patients surviving infancy*. *Circulation* 29 : 914-955, 1964
- 8) Liberthson RR : *Congenital heart disease in the child, adolescent, and adult*, In *practice of Cardiology*. Eagle KA, Habler E, DeSanctis RW, Austen WG, 2nd Ed. pp1163-1175, Boston/Toronto, Little, Brown and Company, 1989
- 9) Nugent EW, Plauth Jr WH, Edwards JE, Williams WH : *The pathology abnormal physiology, clinical recognition, and medical and surgical treatment of congenital heart disease*, In *the heart, arteries and veins*, Hurst JW, Shlant RC, Rackley CE, Sonnenblick EH, Wenger NK, 7th Ed pp663-672, New York, McGraw-Hill Information Services Co, 1990
- 10) Taussig HB, Blalock A, Baltimore : *Observation on the value of the pulmonary circulation and its importance in the production of cyanosis and polycythemia*. *Am Heart J* 33(4) : 413-419
- 11) Bond Jr VF, Winston-Salem : *Eisenmenger's complex : Report of two cases and review of cases with autopsy study*. *Am Heart J* 42 : 424-435, 1951
- 12)^a Grossman W, Braunwald E : *Pulmonary hypertension*, In *Heart Disease*. Braunwald E, 3rd Ed pp793-818, Philadelphia, WB Saunders Co, 1988
- 12)^b Borow KM, Braunwald E : *Congenital heart disease in the adult*, In *Heart Disease*. Braunwald E, 3rd Ed pp976-1008, Philadelphia, WB Saunders Co, 1988
- 13) Steier M, Shapiro S : *Eisenmenger syndrome : An unusual example*. *JAMA* 227 : 441, 1974.
- 14) Cherian G, Uthaman CB, Durairaj M, Sukumar IP, Krishnaswami S, Jairaj PS, John S, Krishnaswami H, Bhaktaviziam A : *Pulmonary hypertension in isolated secundum atrial septal defect : High frequency in young patients*. *Am Heart J* 105 : 952-957, 1983
- 15) Jablonsky G, Hilton JD, Liu PP, Morch JE, Druck MN, Bar-Shilomo BZ, McLaughlin PR, Winter KM : *Rest and exercise ventricular function in adu-*

- lts with congenital ventricular septal defects. *Am J Cardiol* 51 : 293-298, 1983
- 16) MacArthur CGC, Hunter D, Gibson GJ : *Ventilatory function in the Eisenmenger syndrome*. *Thorax* 34 : 348-353, 1979
 - 17) Davie H, Gazetopulos N : *Lung function in patients with left-to-right shunts*. *Br Heart J* 29 : 317-326, 1979
 - 18) Haugland H, and Vik-Mo H : *Echocardiographic characteristics of pulmonary and aortic valve motion in the Eisenmenger's syndrome from ventricular septal defect*. *Am J Cardiol* 54 : 927-929, 1984
 - 19) Maron BJ, Clark CE, Henry WL, Fukuda T, Edwards JE, Mathews Jr EC, Redwood DR, Epstein SE : *Prevalence and characteristics of disproportionate ventricular septal thickening in patients with acquired or congenital heart diseases-echocardiographic and morphological findings*. *Circulation* 55 : 489-496, 1977
 - 20) Mori H, Ogawa S, Toyma M, Sano M, Tsugu T, Handa S, Nakemura Y : *Identification and quantification of the left-to-right shunt in adults with atrial septal defect by two-dimensional negative contrast echocardiography*. *Jpn Heart J* 25 : 45-54, 1984
 - 21) 김영권 · 조명찬 · 류왕성 · 오병희 · 박영배 · 서정돈 · 이영우 : 성인 Eisenmenger 증후군의 임상적 고찰-비관혈적 진단방법의 유용성에 대한 평가를 중심으로. *대한내과학회잡지* 30(2) : 248-256, 1986
 - 22) Haroutunian LM, Neill CA, Wagner Jr HN : *Radioisotope scanning of the lung in cyanotic congenital heart disease*. *Am J Cardiol* 23 : 387-395, 1969
 - 23) Fisher MR, Lipton MJ, Higgins CB : *Magnetic resonance imaging and computed tomography in congenital heart disease*. *Seminars in Roentgenology* 20 : 272-282, 1985
 - 24) Heath D, and 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* 18 : 533-547, 1958
 - 25) Brotmacher L, and Campbell M : *The natural history of ventricular septal defect*. *Guy's Hosp. Rep* 106 : 97-116, 1957
 - 26) Campbell M : *Natural history of ventricular septal defect*. *Br Heart J* 33 : 246-257, 1971
 - 27) McManus BM, Hahn PF, Smith JA, Roberts WC and Jackson JH : *Eisenmenger ductus arteriosus with prolonged survival*. *Am J Cardiol* 54 : 462-464, 1984
 - 28) Griffiths SP, Blumenthal S, Jameson AJ, Ellis K, Morgan BC, Malm JR : *Ventricular septal defect survival in adult life*. *Am J Med* 37 : 23-37, 1964
 - 29) Gould L and Gopalaswamy C : *Late survival of a patient with ventricular septal defect and Eisenmenger syndrome*. *ANGIOLOGY* 33 : 769-775, 1982
 - 30) Young D and Mark H : *Longevity in the Eisenmenger syndrome*. *Ann Int Med* 72 : 784, 1970(Abstract)
 - 31) Warnes CA, Boger JE, Roberts WC : *Eisenmenger ventricular septal defect with prolonged survival*. *Am J Cardiol* 54 : 460-462, 1984
 - 32) Spinnato JA, Kraynack BJ, Cooper MW : *Eisenmenger's syndrome in pregnancy : epidural anesthesia for elective cesarian section*. *N Engl J Med* 304 : 1215-1217, 1981
 - 33) Loffer F : *Eisenmenger' complex and pregnancy*. *Obstetrics and Gynecology* 29 : 235-240, 1967
 - 34) Arias F : *Maternal death in a patient with Eisenmenger's syndrome*. *Obstetrics and Gynecology* 50 (Suppl) : 76S-80S, 1977
 - 35) Gleicher N, Midwall J, Hochberger D and Jaffin H : *Eisenmenger's syndrome and pregnancy*. *Obstetrical and Gynecological Survey* 34 : 721-741, 1979
 - 36) Lieber S, Huyghens L, Traey E and Gepts E : *Eisenmenger's syndrome and pregnancy*. *Acta Cardiologica* XL : 421-424, 1985
 - 37) Jewett JF : *Pulmonary hypertension and pre-eclampsia*. *N Engl J Med* 301 : 1063-1064, 1979
 - 38) Krovetz LJ : *Eisenmenger's syndrome in pregnancy*. *N Engl J Med* 305 : 588, 1981
 - 39) Pitts JA, Crosby WM, Basta LL : *Eisenmenger's syndrome in pregnancy-does heparin prophylaxis improve the maternal morality rate ?* *Am Heart J* 93 : 321-326, 1977
 - 40) Muktar AI, Halliday HL : *Eisenmenger syndrome in pregnancy : A possible cause of neonatal polycythemia and persistent fetal circulation*. *Obstetrics and Gynecology* 60 : 651-652, 1982
 - 41) Braunwald NS, Braunwald E, Morrow AG : *The effect of surgical abolition of left-to-right shunts on the pulmonary vascular dynamics of patients with*

- pulmonary hypertension. Circulation* 26 : 1270-1278, 1962
- 42) Lillehei CW, Levy WJ, Adams P, Anderson RC : *High-pressure ventricular septal defects. JAMA* 188 : 949-952, 1964
 - 43) John S, Muralidharan S, Jairai PS, Mani GK, Babuthaman, Krishnaswamy S, Sukumar IP, Cherian G : *The adult ductus-Review of surgical experience with 131 patients. J Thorac Cardiovasc Surg* 82 : 314-319, 1981
 - 44) Rahimtoola SH, Kirklin JW, Rurchell HB : *Evaluation of cardiac surgery : atrial septal defect. Circulation* 38(suppl V) : 2-12, 1951
 - 45) Bush A, Busst C, Knight WB, Shinebourne EA : *Modification of pulmonary hypertension secondary to congenital heart disease by prostacyclin therapy. Am Rev Respir Dis* 136 : 767-769, 1987
 - 46) Reichart B, Vosloo S, Hol J : *Surgical management of heart-lung transplantation. Ann Thorac Surg* 49 : 333-340, 1990
 - 47) Reichart B, Reichenspurner H, Meiser B : *Heart-lung transplantation in 1990-indications, surgical technique, postoperative complications and outcome. Thora Cardiovasc Surg* 38 : 271-275, 1990
 - 46) McGregor CG, Jamieson SW, Baldwin JC, Burcke CM, Dawkins KD, Stinson EB, Oyer PE, Billingham ME, Ritz BA, Morris A, Yousem S, Hunt SA, Shumway NE : *Combined heart-lug transplantation for end-stage Eisenmenger's syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg* 91 : 443-450, 1986
 - 47) Reichart B, Reichenspurner H, Meiser B : *Heart-lung transplantation in 1990-indications, surgical technique, postoperative complications and outcome. Thora Cardiovasc Surg* 38 : 271-275, 1990
 - 48) McGregor CG, Jamieson SW, Baldwin JC, Burcke CM, Dawkins KD, Stinson EB, Oyer PE, Billingham ME, Reitz BA, Morris A, Yousem S, Hunt SA, Shumway NE : *Combined heart-lug transplantation for end-stage Eisenmenger's syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg* 91 : 443-450, 1986