

폐동정맥기형으로 인한 반복적인 대량 객혈 환자에서 과탄산혈증에 대한 치료로 Interventional Lung Assist를 적용한 1례

이동현·김보라·홍상범¹, 홍윤기

강원대학교병원 내과학교실, 서울아산병원 내과학교실¹

A Case of Interventional Lung Assist Application in a Patient with Pulmonary Arteriovenous Malformation Complicating Massive Hemoptysis

Lee Dong Hyun, M.D., Kim Bo Ra, M.D., Sang Bum Hong¹, M.D., Yoonki Hong, M.D.

*Department of Internal Medicine, Kangwon National University Hospital, Chuncheon,
Department of Internal Medicine¹, Asan Medical Center, Seoul, Korea*

Received: September 9, 2015

Revised: October 5, 2015

Accepted: October 12, 2015

Corresponding Author: Yoonki Hong, M.D.,
Department of Internal Medicine,
Kangwon National University Hospital,
156 Baengnyeong-ro, Chuncheon 24289, Korea
Tel: +82-10-2713-2468
E-mail: h-doctor@hanmail.net

• The authors report no conflict of interest in this work.

Percutaneous bronchial artery embolization and lung resection surgery have been effective for treatments of hemoptysis in patients with pulmonary arteriovenous malformation (PAVM). But, it has been little known about management for recurrent massive hemoptysis in patients with PAVM. It has been reported that Pumpless Extracorporeal Interventional Lung Assist (iLA) are effective for removal of hypercapnea in patient with acute respiratory failure. Here, we report a case of iLA support in a patient with PAVM complicating massive hemoptysis. A 38 year old man developed recurrent massive hemoptysis although interventions of bronchial artery embolization and lung resection surgery. The cause of recurrent hemoptysis was turned out PAVM. After a massive hemoptysis, the patient had severe hypercapnea and acidosis though mechanical ventilation and oxygenation. After iLA implantation, the hypercapnea was resolved and the clinical condition of the patient was improved, temporally. In conclusion, iLA may be a useful for bridge support in patients with prolonged massive hemoptysis.

Key Words: Massive hemoptysis, Pulmonary arteriovenous malformation, Pumpless extracorporeal interventional lung assist

서론

폐동정맥기형(pulmonary arteriovenous malformation, PAVM)은 드문 폐혈관질환으로, 폐동맥과 폐정맥이 모세혈관의 연결 없이 비정상적으로 직접 연결 되어 가스교환의 장애, 객혈 등의 원인이 된다[1].

폐동정맥기형에 의한 대량객혈 발생 시 경피적 색전술(transcatheter embolotherapy) 및 폐엽절제술 등이 고려될 수 있다[2,3]. 하지만 경피적 색전술 시행 후에도 재발하고 폐엽절제술에도 대량객혈이 반복되는 경우의 치료에 대해선 잘 알려져 있지 않다.

Pumpless extracorporeal interventional lung assist (iLA; Nova-Lung GmbH, Talheim, Germany)은 펌프 없이 환자의 동, 정맥 압력차를 이용하여 가스교환을 하는 방식으로, 최근 국내에 도입되어 일부 급성 호흡부전 환자에서 기계환기 보조수단으로 이용되고 있다[4]. iLA는 체외막 산소화 요법(extracorporeal membrane oxygenation, ECMO)에 비해 시술이 간편하고 부가적인 장비가 필요치 않으며 저용량의 헤파린만 사용해도 되는 장점이 있다. 이러한 장점은 기존 치료에 반응하지 않는 대량객혈 환자에서, 출혈이 멈출 때까지의 보조수단으로 이용될 수 있음을 시사하고 있다.

이에 저자들은 폐엽절제술 및 경피적 색전술에도 반복되는 대량객혈 환자에서 iLA를 적용한 사례를 보고하고자 한다.

증례

38세 남자가 대량객혈로 외부병원에서 전원되었다. 환자는 내원 8개월 전, 3개월 전에 각각 객혈이 발생하여 경피적 색전술을 시행 받았고, 객혈의 원인이 기관지 확장증으로 생각되어 이후에 객혈이 재발하였을 당시 우하부 폐절제술을 시행 받았다. 이후 내원 1달 전 다시 대량 객혈 발생하였고, 총 4차례 경피적 색전술 시행 받았음에도 객혈 지속되어 본원 전원 되었다. 내원 당시 환자는 신장 175 cm 체중 57 kg이었고, 혈압 112/71 mmHg, 맥박 수 107회/분, 호흡 수 20회/분, 체온 37.2°C였으며, 신체검진에서

우하흉부의 호흡음이 감소해 있었고, 좌하흉부에서 악설음이 약하게 청진되었다. 내원 당시 시행한 혈액 검사에서 헤모글로빈이 10.6 g/dl 로 감소해 있었고, 백혈구 증가증은 없었다. 동맥혈 가스 분석에서 pH 7.49, arterial carbon dioxide tension (PaCO₂) 34.0 mmHg, arterial oxygen tension (PaO₂) 72.0 mmHg였다. 흉부 방사선 촬영에서 오른쪽 흉수 및 좌하부 간질음영 소견이 관찰되었다(Fig. 1.) 환자는 응급실에서 입원 대기 중 200 cc 이상의 대량 객혈이 발생하여 응급 경피적 색전술 시행 후 중환자실로 입원하였다. 경피적 색전술 시행 시 관찰한 폐혈관 조영술에서 양측 기관지 동맥은 막혀 있었으며 우상흉부의 늑간동맥도 막혀 있어 우하 및 좌하 흉부 부위의 늑간동맥에서 색전술을 시행하였다.

외부병원 및 본원에서 시행한 CT (computed tomography)를 영상의학과와 협진으로 분석하였을 때 기관지확장증의 소견은 없었고, 양측 폐의 주로 말초기관 부위에 동정맥기형의 가능성이 있는 소견이 관찰되었다(Fig. 2). 이후 환자 경피적 조영 심초음파를 시행하여 폐내단락(intrapulmonary shunt)을 확인하여 동정맥기형을 확진 하였으며, 다시 폐동맥

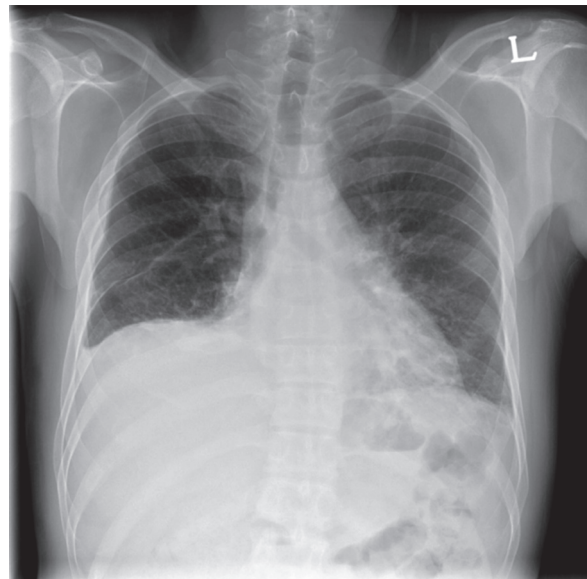


Fig. 1. Simple chest X-ray showing right costophrenic angle blunting and ground glass opacity on left lower lung field.

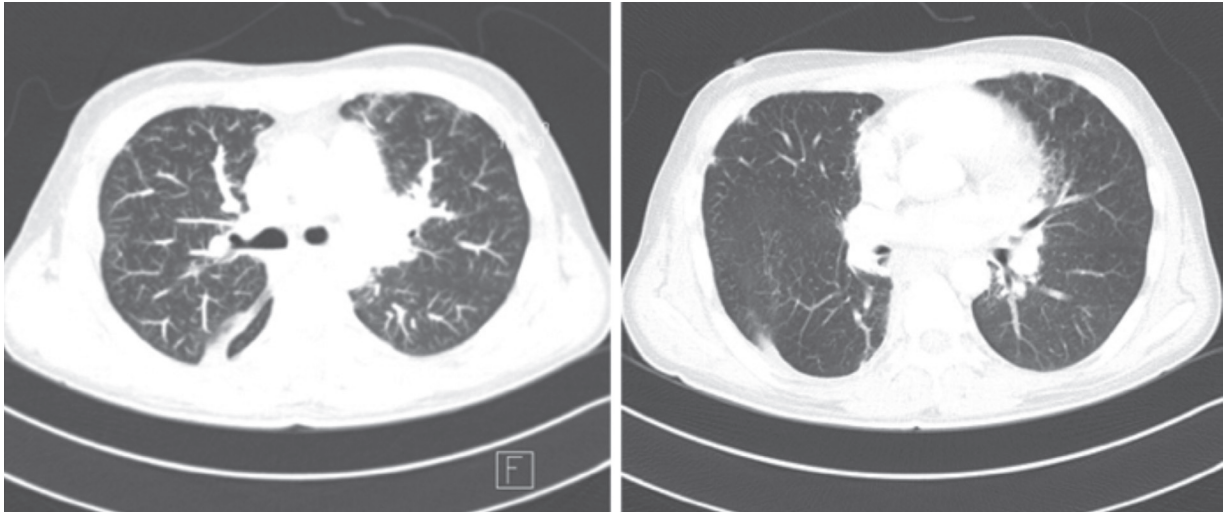


Fig. 2. Computed tomography (CT) findings showing dilatation of pulmonary arteries, especially peripheral branches in both lungs and no bronchiectatic change.

조영술 시행하여 좌하부 및 우하부의 이상 음영 소견을 보이는 부위에 색전술을 시행하였다.

환자는 이후 안정적으로 지내다가, 입원 4일째 다시 600 cc 정도의 대량 객혈 발생하여, 기도 삽관 시행 후 경피적 색전술 시행하였다. 환자는 경피적 색전술 이후에도 객혈 지속되었고, 동맥혈 가스 분석에서 pH 6.93, PaO₂ 129 mmHg, PaCO₂ 115 mmHg 이상 측정되어, 침습적 기계환기로 과탄산혈증이 개선되지 않는다고 판단하여 iLA를 시행하였다. 시술 방법은 이전에 보고한 바와 같다[4]. 시술 전 초음파를 통해 동, 정맥을 관찰 한 후 동맥 도관은 우측 대퇴 동맥에, 정맥 도관은 좌측 대퇴 동맥에 삽입하였다. 이후 헤파린 5,000 unit을 정주하였고, iLA membrane ventilator에 연결하였다. 산소 유량을 1 L/min로 시작하여 10분마다 1 L/min씩 증량하여, 최종 산소 유량이 10 L/min으로 유지하도록 하였다. 시술 후 환자는 시술 6시간 후 추적한 동맥혈 가스 분석에서 pH 7.36, PaCO₂ 42 mmHg으로 호전되었고, 점차 기계환기의 산소요구량 및 흡기압을 줄일 수 있었다(Table 1). 환자는 폐의 동정맥기형에 의한 반복적인 대량 객혈이 발생하였고, 반복적인 경피적 색전술에도 호전이 없어 문헌 검색 후 estrogen 6.25 mg을 사용하기로 결정하였다. iLA의 보조 환기와 estrogen 사용으로

환자는 더 이상 출혈 소견이 없이 안정되어 입원 9일째, iLA 삽입 5일째 기계환기를 이탈할 수 있었다. iLA 사용 중 heparin을 사용하지 않았고, iLA 제거 시 까지 혈전 등 iLA 장치의 문제는 발생하지 않았다. iLA 삽입 후에도 대량객혈이 다시 재발할 경우 폐이식을 고려하였다.

이후 환자는 입원 23일째 다시 대량 객혈 발생하였고, iLA 삽입 후 폐이식을 권유하였으나 보호자 iLA 재삽입 및 폐이식 거부하여 환자는 결국 사망하였다.

고 찰

본 증례는 경피적 색전술에도 반복적으로 대량객혈이 지속되는 폐동정맥기형을 가진 환자에서 기계환기로 과탄산혈증이 호전되지 않을 때 항응고제를 사용하지 않고 iLA 및 estrogen을 사용하여 과탄산혈증을 호전시키고 안정화하는데 도움을 준 환자의 증례이다. 또한 iLA는 폐동정맥기형 환자에서 조절되지 않는 대량객혈이 발생하였을 때 궁극적 치료인 폐이식 고려 시 과탄산혈증에 대한 보조수단이 될 수 있음을 보여준 증례이기도 하다.

Table 1. Changes in respiratory variables and interventional lung Assist system (iLA) variables

	Before iLA	10 minutes after iLA	6 hours after iLA	24 hours after iLA	After iLA removal
O ₂ flow in iLA (L/min)		10	8	4	
Blood flow in iLA (L/min)		1.13	1.06	1.08	
pH	6.930	7.03	7.36	7.4	7.41
PaCO ₂ (mmHg)	> 115	99	42	42	52
PaO ₂ (mmHg)	129	394	204	70	63
FiO ₂ (%)	65	55	30	30	70
Tidal volume (ml)	450	400	300	340	340
Inspiratory pressure (cmH ₂ O)	30	30	22	16	26
PEEP (cmH ₂ O)	4	10	10	8	8

iLA: Interventional Lung Assist, PaCO₂: arterial carbon dioxide tension, PaO₂: arterial oxygentension, FiO₂: fraction of inspired oxygen, PEEP: Positive end expiratory pressure.

폐동정맥기형은 인구 십만 명당 2 내지 3명 정도로 나타나는 드문 질환으로 출혈과 심각한 신경학적 합병증이 나타날 수 있어 진단 되면 반드시 치료를 시행 하여야 한다[1].

폐동정맥 기형이 단독 또는 다발성인 경우 다양한 색전 물질을 이용한 경피적색전술로 저산소혈증을 개선하고 신경학적 합병증을 줄일 수 있고[5], 미만성 폐동정맥기형인 경우 치료에 대한 보고는 거의 없으나 폐혈류 재분포법을 적용한 색전술로 저산소증이 개선됨을 보여준 연구도 있었다[6]. 폐동정맥기형으로 인하여 객혈이 발생한 경우에도 경피적 색전술이 치료에 효과적이라고 보고 되었고[2], 경피적 색전술이 어려운 경우 폐절제술을 통한 치료도 보고 되었다[3]. 본 증례에서는 문헌에서 언급된 폐절제술 및 경피적 색전술 시행 후에도 객혈이 지속적으로 반복 된 경우이다.

폐동정맥기형은 과반수 이상에서 유전성출혈성 모세혈관확장증 (hereditary hemorrhagic telangiectasia, HHT)과 관련이 있고 HHT 환자의 10% 이상에서 폐동정맥기형을 가지고 있는 것으로 알려져 있다[7]. 한편, HHT 관련 출혈에서 estrogen을 이용한 치료가 출혈을 줄이는데 도움이 된다는 보고들이 있다[8-10]. 본 증례에서 환자의 폐동정맥기형이

HHT와 관련되어 있다는 증거는 없었지만, 기존의 치료에도 불구하고 출혈이 지속되는 상황에서 실험적으로 estrogen을 투여해 보았고, 출혈에 대한 효과는 확실하지 않았다.

iLA는 low-resistance lung assist device로 환자의 동맥압에 의해 구동이 되며, 산소화기(oxygenator)내의 가스의 확산 방식을 이용하고 펌프를 사용하지 않아 손쉽게 구동할 수 있는 장점이 있다.

보통 0.8 - 1.5 L/min의 혈류 속도만 유지 된다면 효과적인 이산화탄소 제거 효과가 있으며, 대퇴동맥과 대퇴정맥에 13-15 Fr 동맥관과, 15-17 Fr 정맥관을 삽입하는 것으로 시술이 마무리 된다[11]. 최근 급성 호흡부전에서 보조수단으로 이용되는 ECMO에 비해서 적은 양의 항응고제로 오래 사용할 수 있다는 장점도 있다. iLA는 산소화보다 이산화탄소 제거에 효과가 있기 때문에 과탄산혈증환자가 주로 적응증이 된다[12]. 지금까지 iLA는 뇌출혈환자, 폐이식 전 환자, 및 치료불응성 천식 환자에서 보조수단으로 유용함이 보고 되었다[13-15].

국내에서 iLA를 적용한 사례들을 모아 보고한 연구에 의하면, iLA를 적용하여 혈중 이산화탄소농도를 감소시키고 pH를 정상화 할 수 있었으며 이런 효과를 바탕으로 기계환기의 압력보조수준을 낮출 수

있었다[4]. 이러한 결과는 iLA가 과도한 기계환기의 보조수준을 낮춰 추가적인 기계환기 유발 폐손상의 위험을 낮출 수 있는 효과적인 치료방법임을 시사한다고 할 수 있다. 아직까지 보고된 바는 없지만, 우리 증례처럼 대량 객혈로 인하여, 기계환기 적용 후에도 산소화는 유지되지만 과탄산혈증으로 혈액 내 산성화가 진행된 경우 과탄산혈증을 호전시키기 위해 임시적 보조수단으로서 iLA를 고려해 볼 수 있다.

본 증례는 폐절제술 및 경피적 색전술에도 반복적으로 대량객혈이 지속되는 폐동정맥 기형을 가진 환자에서 기계환기로 과탄산혈증이 호전되지 않을 때 iLA 및 estrogen을 사용하여 과탄산혈증을 호전시키고 출혈을 줄여 일시적으로나마 기계환기 이탈을 가능하게 했던 경우의 증례이다. 본 증례에서 estrogen 사용 및 iLA의 적용으로 환자의 궁극적인 치료에 도달하지는 못했지만, 대량객혈로 과탄산혈증이 호전되지 않는 환자에게 출혈이 안정화되거나 궁극적 치료로 폐이식 등을 준비할 때까지 환자 상태를 안정화시키는 수단 중 하나로 고려해 볼 수 있다고 생각한다.

참고 문헌

- Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;**158**:643-61.
- Chun JY, Morgan R, Belli AM. Radiological management of hemoptysis: a comprehensive review of diagnostic imaging and bronchial arterial embolization. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2010;**33**:240-50.
- Jung JY, Lim JK, Chun SW, Suh WN, Kim DJ, Lee KH, et al. A case of video-assisted thoracoscopic pneumonectomy for unilateral diffuse pulmonary arteriovenous malformation. *Tuberc Respir Dis* 2006;**61**:585-90.
- Cho WH, Lee K, Huh JW, Lim CM, Koh Y, Hong SB. Physiologic effect and safety of pumpless extracorporeal interventional lung assist in Korean patients with acute respiratory failure. *Korean J Crit Care Med* 2010;**25**:235-40.
- Pick A, Deschamps C, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistula: presentation, diagnosis, and treatment. *World J Surg* 1999;**23**:1118-22.
- Faughnan ME, Lui YW, Wirth JA, Pugash RA, Redelmeier DA, Hyland RH, et al. Diffuse pulmonary arteriovenous malformations: characteristics and prognosis. *Chest* 2000;**117**:31-8.
- Vase P, Holm M, Arendrup H. Pulmonary arteriovenous fistulas in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Acta Med Scand* 1985;**218**:105-9.
- van Cutsem E, Rutgeerts P, Vantrappen G. Treatment of bleeding gastrointestinal vascular malformations with oestrogen-progesterone. *Lancet* 1990;**335**:953-5.
- Klepfish A, Berrebi A, Schattner A. Intranasal tranexamic acid treatment for severe epistaxis in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Arch Intern Med* 2001;**161**:767.
- Vase P. Estrogen treatment of hereditary hemorrhagic telangiectasia. A double-blind controlled clinical trial. *Acta Med Scand* 1981;**209**:393-6.
- Hamid IA, Hariharan AS, Shankar NR. The advent of ECMO and pumpless extracorporeal lung assist in ARDS. *J Emerg Trauma Shock* 2011;**4**:244-50.
- Matheis G. New technologies for respiratory assist. *Perfusion* 2003;**18**:245-51.
- Mallick A, Elliot S, McKinlay J, Bodenham A. Extracorporeal carbon dioxide removal using the Novalung in a patient with intracranial bleeding. *Anaesthesia* 2007;**62**:72-4.
- Fischer S, Simon AR, Welte T, Hoepfer MM, Meyer A, Tessmann R, et al. Bridge to lung transplantation with the novel pumpless interventional lung assist device NovaLung. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;**131**:719-23.
- Lee YS, Joo H, Moon JY, Huh JW, Oh YM, Lim CM, et al. A case of iLA application in a patient with refractory asthma who is nonresponsive to conventional mechanical ventilation: a case report. *Korean J Crit Care Med* 2012;**27**:108-10.