

활로四증후에서 Waterston-Cooley 문합 수술 후 발생한 右上葉肺水腫

— 1 례 보고 —

송 충 응*

= Abstract =

Acute Pulmonary Edema & Congestion in the Right Upper Lobe after Waterston-Cooley Shunt for Tetralogy of Fallot

— A Case Report —

Choong Woong Song, M.D.*

The tetralogy of Fallot is one of the most frequent and serious congenital cardiac malformation accompanied cyanosis. For relief of cyanosis, the Waterston operation is a successful, palliative procedure in infant & young child under age of five with obstructive lesions of the right side of the heart who require a systemic-pulmonary arterial shunt for survival.

A patient, aged 3 and weighing 13 kg., who had been cyanotic since one month after birth, was admitted to the University of Severance Hospital under a diagnosis of tetralogy of Fallot. The side to side anastomosis between the right pulmonary artery & the ascending aorta was performed in March 1976.

The anastomotic channel was made only 4 mm. in diameter, thereafter massive unilateral pulmonary congestion on the side of the anastomosis developed shortly after operation. And the patient died of congestive heart failure within a hour.

And so the purpose of this report is describe the immediate & late effect of systemic-pulmonary shunt for T.O.F. with review of literatures.

緒 論

Fallot 四徵症은 先天性心臟畸形中 비교적 발생빈도가 높은 疾患으로서 右心室의 流出路狹窄의 정도, 肺動脈의 발육상태 및 他畸形의 合併有無에 따라 예후와 밀접한 관계가 있다. 肺血流量의 감소에 의한 血液酸素飽和度の 저하로 운동시에 호흡곤란 및 靑色症 등의 症狀을

招來하게 된다. 1945년 Blalock & Taussig¹⁴⁾가 Fallot 四徵症에서 肺動脈-鎖骨下動脈의 측단문합술을 처음으로 성공한 후 Potts⁹⁾, Waterston¹⁵⁾ 등이 吻合術을 이용한 姑息的인 外科적 治療법이 出現하게 되었다. 그러나 이러한 수술 후 발생되는 合併症으로서 심장의 비대, 울혈성 심부전증 및 폐동맥고혈압 등의 발생가능성은 現在까지 問題가 되고 있다.

著者들은 本病院에서 Fallot 四徵症으로 Waterston-Cooley shunt 를 실시한 24예 중 1예에서 수술 후 右上葉部에 국한된 폐울혈증으로 갑자기 死亡한 症例를 경험하였다.

*이세대학교 흉부외과교실

*Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery.
Yonsei University College of Medicine.

문헌상 이러한 합병증은 드물게 보고되고 있는데 이러한 폐수종의 발생기전 및 원인 등을 중심으로 문헌고찰하여 보고하는 바이다.

症 例

3세의 男兒로서 1976년 3월 15일 頻發하는 anoxic spell 을 主訴로 入院하였다. 患者는 病院에서 정상분만하였으며 生後 1個月까지는 別異常없이 成長하였다.

그후부터 안정시에는 輕한 靑色症을 나타내었으나 운동시에는 靑色症이 심해지면서 호흡곤란이 있어 운동제한을 받아 왔으며 자주 上氣道感染이 發生하여 個人病院에서 진찰한 결과 先天性心臟疾患이 있음을 처음으로 알았다. 성장하여 갈수록 輕한 운동에도 짧은 시간의 anoxic spell이 자주 發生하여 本 病院에 入院하였다.

入院當時의 主要한 理學的 所見으로는 體重이 13 kg 였고 발육불량이었다. 호흡수는 分當 20회, 脈搏數는 分當 103였으며 체온은 正常이었다. 청진상 呼吸音은 正常이었고 부정맥은 없었으나 左胸骨緣 特히 肺動脈部位에서 grade II—III 정도의 收縮期雜音이 들리며 第二心音은 single 이고 증가되어 있었다. 또한 지속적인 thrill이 左側前胸部에서 촉지되었고 腹部에서 肝 및 비장은 만져지지 않았으며 四肢에서 부종은 볼 수 없었다.

檢査所見上 血色素은 20 gm%, 血球量은 68%, 白血球數는 10900/mm³(stab 12%, segment neutrophil 31%, lymphocyte 52%)였었다. 소변검사 및 전해질검사는 正常이었고 간기능검사도 특별한 이상은 없었다. 胸部 X-線上 肺의 陰影이 감소되어 있었고 心臟의 크기도 正常보다 적었다(그림 1 참조). 뇌파검사상 특별한 뇌질환은 없었고 心電圖上 심한 right axis deviation 및 右心室肥厚를 관찰하였다. 또한 심도자검사에서 右

표 1. Hemodynamic data

Position	Oxygen concent (vols. %)	Oxygen sat. (%)	Pressure (mm. Hg.)
R. V. (outflow)	18.8	70.2	
R. V. (inflow)	18.55	69	114/0/6
R. V. (mid.)	18.0	67	
R. A. (high)	18.0	67.2	
R. A. (mid.)	18.5	69	4
R. A. (low)	18.55	68.2	
Systemic artery	21.10	78.9	82
S. V. C.	18.25	68	
I. V. C.	19.5	71.4	
L. A.	26.6	98.5	8

*oxygen consumption; 98 ml/min.
arterial oxygen capacity; 26.8 vols. %
cardiac index; 3.5 L/min.
blood flow, systemic; 3.5 L/min.
pulmonary; 1.27 L/min.
shunt flow, Rt. to Lt. shunt; 2.23 L/min.
63.7% of systemic blood flow.
net Qp: Qs 1:2.8.

心房과 左心房의 壓力은 正常이었고 右心室의 수축기압력은 114 mmHg 로서 左心室의 압력과 同一하였다. 右心房室內의 血液酸素含量에는 큰 差異가 없었다. 大腿動脈血液의 酸素飽和度는 80%이었다(드표 I. 참조). Cineangiogram에서 大動脈과 主肺動脈의 크기의 비율은 1.8 : 0.8 cm 이었고 右心室의 漏斗部狹窄이 심하였다. 上記의 진찰 및 檢査소견을 종합하여 Fallot 四徵症을 確진하고 수술을 계획하였다. 수술은 심한 臨床症狀과 Cineangiogram에서 肺動脈의 크기가 大動脈의 50% 이

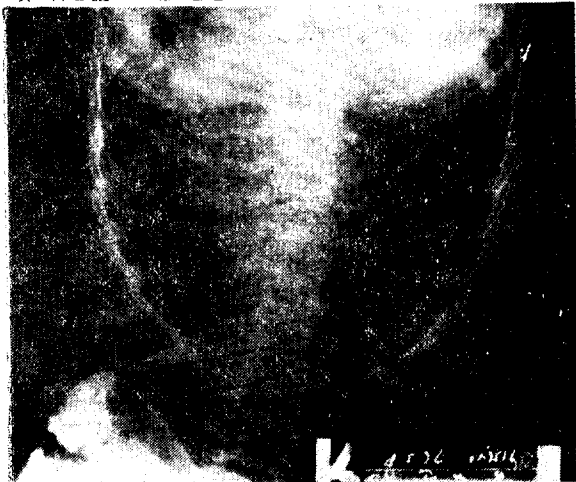


그림 1. 수술 전 흉부 X-선 소견



그림 2. 수술 후 흉부 X-선 소견

內이고 漏斗部狹窄이 심하여 完全矯正術 보다는 우신 吻合術을 시행함이 安全하다고 判斷되어 waterston-Cooley Shunt 를 시행하였다.

手術方法 및 結果

전신마취하에 제 4 늑간을 통한 右前側方開胸術을 하여 phrenic nerve 前方에서 심낭을 종질개하여 心臟을 노출시켰다. 大動脈의 크기는 1.8cm 정도였고, 主肺動脈은 0.8cm 으로서 특이한 Fallot 四徵症의 양상을 보였다. 上腔靜脈을 外側으로 견인시키고 右側肺動脈을 박리한 다음에 右肺動脈의 遠位部를 tape 로 血流를 차단하고 大動脈의 기시부 약 2cm 上部에서 관상동맥이 상하지 않도록 조심하면서 대동맥의 右外側壁의 一部分과 右側肺動脈의 全體를 혈관감자로 잡은 다음 kinking 되지 않도록 하면서 吻合部の 직경이 4mm 가 되도록 右肺動脈과 大動脈間의 축축문합술을 실시하였다. 手術後 문합부위에서 continous thrill 을 촉지할 수 있어서 만족스러운 結果를 얻고 수술을 마쳤다. 手術中 수혈의 必要性이 없어 5% 포도당액을 靜注하였고 수술시에 cyanosis 가 多少 甚했다라는 마취의사의 보고가 있을 뿐 혈압, 맥박 및 호흡은 그대로 만족스럽게 유지되었다.

術後 手術臺에서 마취로부터 회복이 조금 늦다가 갑자기 안면이 창백하여지면서 호흡이 分當 42회로 빨라졌고 맥박은 分當 124였다. 혈압은 110/70 mmHg 이었고 청진상 右側肺野에서 심한 coarse breath sound 들을 수 있어 삽입된 endotracheal tube 를 통하여 기관지흡인을 하여 본 결과 肺浮腫의 특이한 frothy sputum 이 증명되어 흉부 X-선 촬영을 한 결과 右肺上葉部の 폐울혈증乃至 肺水腫의 양상을 나타냈다(그림 II. 참조). 즉시 再開胸으로 해서 吻合部の 직경이 크지 않았나 생각되어 多少縮少하려고 기도하였으나 심정지가 발생하여 resuscitation 하려고 노력하여 보았으나 결국 소생하지 못하고 心不全症으로 인한 호흡부전으로 死亡하였다. 死後 右肺動脈-大動脈間의 吻合部の 직경의 크기를 조사하여 보았으나 4mm 정도로서 결코 크지 않았으며 육안상 閉鎖도 없었다. 또한 左右肺動脈을 조사하여 보았으나 특별한 畸形 또는 閉鎖도 역시 없었다. 그럼에도 불구하고 순식간에 肺울혈증이 발생한 원인에 대하여 死亡後 剖檢을 얻지 못하여 확실한 규명은 할 수 없었다. 단지 右肺上葉部の 조직검사에서 심한 폐조직의 증혈과 폐포출혈반점들이 발견되었다.

考 案

Fallot 四徵症은 특징적인 해부학적 구조를 가지며 특

히 폐동맥협착과 心室中隔缺損의 病變의 程度에 따라서 여러 형태의 病理解剖學的인 變化를 가져오며 異型이 많다^{8, 13)}. 임상적으로 shunt flow 의 方向과 肺動脈血流의 감소의 程度에 따라서 운동시 호흡곤란, 青色症, 指端肥大 및 赤血球增多 등의 症狀을 보이며 심할 경우에는 失神發作, 반신불수 및 死亡 등의 불명을 초래할 수 있다. 실제로 임상증상의 輕重은 patent ductus arteriosus, bronchial artery 등의 動脈副側枝의 형성을 통한 肺血流의 量에도 左右가 된다¹³⁾.

手術時期도 임상증상에 의하여 결정되며 증상이 輕한 경우는 4~5세 후 외과적 교정술을 함이 원칙이나 症狀이 심한 경우는 合併症 및 死亡을 방지하기 위하여 수술적령기가 아니더라도 처음부터 完全矯正術 혹은 一時的인 體動脈-肺動脈間의 吻合術을 실시하여 좋은 結果를 얻고 있다^{11, 13, 16)}. 일반적으로 5세미만의 환자와 심각한 해부학적 구조변형을 동반시 예후가 불량하였으나 최근에는 인공심폐기의 발달로 외과적 完全矯正術을 시행하여 점차적으로 좋은 성적을 보고하고 있으나^{10, 11, 12)} 아직도 大部分의 術者는 증상이 심하고 혈관의 크기가 적은 幼兒에서는 위험부담이 적은 姑息的 方法으로서 여러 형태의 Shunt 術을 시행한 후 一定期間이 지난 다음에 完全矯正術을 실시하고 있다^{4, 9, 11, 16)}.

著者들이 경험한 症例에서도 3세의 幼兒로서 호흡곤란 및 青色症 등의 증상이 심하였고, 肺動脈의 크기가 적고 漏斗部狹窄이 심하여 안전한 Cooley shunt 를 시행하였다.

Shunt 吻合術에는 여러 종류가 있는데 Blalock^{4, 13, 14)}의 肺動脈-鎖骨下動脈間의 吻合術은 2세 이하의 幼兒에선 鎖骨下動脈의 크기가 적어 기술상 난점이 많아 주로 成人에서 使用하며 자연폐쇄 및 Kinking 의 발생빈도가 많은게 단점으로 지적되고 있다. Potts^{9, 13)}의 左肺動脈-下行大動脈吻合術은 幼兒 및 成人에서 사용하여 단점으로는 完全矯正術時 Shunt 吻合部位의 閉鎖가 곤란하고 또한 右側大動脈弓의 경우에 사용할 수 없다. Waterston^{4, 10, 15, 17)}의 右肺動脈-上行大動脈吻合術은 신속안전하고 사망율이 적어 유아 및 성인에서 널리 사용되고 있는 방법으로서 右側大動脈弓 때에도 吻合術이 가능하다. 또한 tricuspid atresia 때도 사용하기도 한다. 반면에 右側肺動脈의 kinking 이 용이하고 吻合部位의 직경의 크기를 조절하기가 어렵다. 일반적으로 肺動脈-腔靜脈間의 Glenn 吻合術과 Blalock-Taussig 吻合術은 기술상 난점이 많아 2세 이하의 幼兒에선 잘 하지 않으며 주로 Potts 또는 Waterston 吻合術을 사용하고 있다^{5, 17)}.

임상적으로 이러한 體動脈-肺動脈間의 吻合術後에 불

수 있는 合併症으로서 吻合部의 혈전증, 세균성 심내막염, Horner's syndrome, 뇌혈전증 등이 볼 수 있으나 제일 많은 것은 吻合部位의 직경의 과대로 인하여 초래되는 二次的인 合併症이다^{1), 10)}.

吻合部位의 직경의 크기가 적어 肺血流量이 적을 때는 症狀의 호전을 기대할 수 없고 反面에 直徑이 큰 경우는 갑작스런 肺血流量의 증가로 폐동맥고혈압증 및 心不全 등의 合併症을 초래할 수 있다¹³⁾.

그러므로 이러한 수술時에는 細心한 努力을 하지 않으면 안된다. 가장 이상적인 직경의 크기는 學者에 따라서 약간의 差異가 있어서 Waterston¹⁵⁾은 3—4 mm, Edward⁴⁾는 1세 이하의 乳兒에선 4 mm, 소아에선 5 mm, 또 Somerville¹³⁾는 2세 이하는 2—3 mm, 2—9세는 3—4 mm, 9—14세는 5 mm 가 좋다고 하였다. yacob¹⁷⁾는 Waterston 吻合術을 시행한 20예 중 40%에서 右側肺에 폐부종 및 肺水腫을 관찰하였고, Somerville¹³⁾는 靑色症心臟疾患을 가진 30名の 患者에게 Waterston 吻合術을 한 후 9예에서 폐부종을 경험하였으며, Edward⁴⁾는 shunt 吻合術後 左心室不全에 의한 肺浮腫으로 死亡한 1예를 보고하였다. 또한 Toussig¹²⁾는 224예 중 2%의 심부전증을 보고하였다.

systemic-pulmonary 吻合術後에 초래될 수 있는 一側性肺浮腫의 원인을 Albers¹⁾는 1) 左心室不全으로 인한 폐부종 2) 높은 體동맥압이 吻合部를 通하여 전달되므로서 肺의 小動脈 및 細小動脈의 확장 및 파열과 폐포출혈 동반 3) 폐동맥압의 증가로 인한 肺動脈의 閉塞으로 三大別하여 이야기 하였다. 폐동맥고혈압에 의한 病理組織學的인 變化에 對하여 연구가 점차적으로 활발하여지고 있으나 學者에 따라 意見의 一致를 보지 못하고 있다. 1955년 Ross¹⁰⁾는 吻合部位의 직경의 크기를 경우에 左心室에서 유출되는 血流가 직접 폐동맥을 순환하므로서 그만큼 左心室의 부담이 커져 左心不全症을 초래하는 경우와 폐동맥고혈압증으로 吻合部를 通한 혈류가 감소 또는 정지되어 症狀의 재발이나 右心室의 不全을 초래한다고 보고하였으며 이때 폐동맥고혈압의 원인은 肺血流量의 갑작스런 증가와 폐동맥의 기질적인 閉塞에 기인한다고 설명하였다.

以上과 같은 吻合部의 直徑에 關聯된 合併症 이외에 吻合部位肺動脈의 完全閉塞, Kinking, 폐동맥발육부진 등에 의한 폐부종 및 心不全이 발생하기도 한다^{1), 13)}. 著者들이 보고한 症例에서 육안상 左肺動脈의 협착이나 폐쇄가 없는 것을 확인하였고 吻合部의 직경의 크기도 적당하였음에도 右側肺의 上葉部에 국한된 폐부종이 발생한 원인에 대하여 死亡後 剖檢을 얻지 못하여 규명을 자세히 할 수 없었다.

사망율도 수술 方法에 따라 달라서 Blalock¹¹⁾는 23.1%, Waterston¹⁵⁾은 22%, Potts⁸⁾는 17%, Glenn⁵⁾은 10%, Gross¹²⁾는 3세 이하에서 30%, 3세 이상은 7.1%를 보고하였다. 外科적 원전교정술시의 사망율은 Bahnsen²⁾은 3—10%, Shumwcker¹³⁾는 8.8%, Lillehi¹²⁾는 40% 등 보고자에 따라 차이가 많으나 현재는 평균 10%의 사망율을 보이며 특히 연령이 낮을수록 사망율도 높아서 4세 이하 때는 37—43%의 사망율을 보인다¹⁶⁾. 그러므로 연령이 낮으면 一次的으로 Systemic-pulmonary 吻合術을 권장하고 있다.

結 論

연세의대 흉부외과 교실에서 3세 남아의 Fallott 四徵症 患者에 對하여 Waterston 吻合術을 시행한 후 右肺上葉의 폐부종으로 인한 心不全으로 死亡한 一例를 경험하였기에 shunt 吻合術後 발생할 수 있는 합병증 및 원인에 대해 문헌고찰하여 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Albers, W. H., Nodas, A. S.: *Unilateral chronic pulmonary edema & pleural effusion after systemic-pulmonary artery shunt for cyanotic congenital heart disease.* *Am. J. Cardiol.*, 19:186, 1967.
2. Bahnsen, H. T., Spencer, F. C.: *Surgical treatment & follow up of 147 cases of T.O.F. treated by correction.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 44:419, 1962.
3. Edmunds, L. H., Fishman, N. H. & Berman, E.: *Anastomoses between aorta & right pulmonary artery in neonates.* *N. Engl. J. M.*, 284:464, 1971.
4. Edwards, S. W., Mahtashemi, M.: *Ascending aorta to right pulmonary artery shunt for infants with T.O.F.* *Surg.* 59:316, 1966.
5. Glenn, W. L., Brown, M. & Whittemore, R.: *Circulation by pass of the right side of heart; The heart & circulation is the newborn & infant.* 1966, pp. 345—357.
6. Malm, J. R., Blumenthal, S.: *Factors that modify hemodynamic results in the total correction of T.O.F.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 52:502, 1966.

7. Paul, M.H., Miller, R.A. & Potts, W.J.; *Long results of aortico-pulmonary anastomosis for T.O.F.* *Circulation*. 23:525, 1961.
 8. Potts, W.T., Gibson, S. & Berman, E.; *Surgical correction of T.O.F.* *J.A.M.A.* 159:59, 1955.
 9. Potts, W.J., Smith, S. & Gibson, S.; *Anastomosis of the aorta to a pul. artery.* *J.A.M.A.* 132:627, 1946.
 10. Ross, R.S., Taussig, H.B. and Evans, M.H.; *Late complication of anastomotic surgery for treatment of the T.O.F.*
 11. Semonsky, C.A., Furhangion, D.; *Effect of shunts on total correction of T.O.F.* *Ann. Thorac. Surg.* 4:16, 1972.
 12. Shumacker, H.B., Mandelbaum, I.; *Results of shunt procedures in T.O.F.* *N.Engl. J.M.* 47:320, 1971.
 13. Somerville, J., Yacob, M. & Ross, D.N.; *Aorta to right pulmonary artery anastomosis for cyanotic heart disease.* *Circulation*, 39:593, 1969.
 14. Taussig, H.B., Crawford, H.; *Ten to thirteen year follow up on patients after a Blalock Taussig operation.* *Circulation*, 25:630, 1962.
 15. Waterston, D.J.; *Treatment of T.O.F. in infants under age of one year.* *Rozhl chir.* 4:181, 1962.
 16. Woodson, D.R., Burnell, R.H.; *Surgical management of T.O.F. in children under age four.* *Ann. Surg.* 169:257, 1969.
-