

動脈管開放症에 合併한 左全無氣肺의 治驗例

吳在祥·池幸玉·朴永寬·金近鎬

=Abstract=

Total Left Lung Atelectasis Secondary to Patent Ductus Arteriosus.

—One case report—

Jae Sang Oh, M.D.,* Heng Ok Jee, M.D.,*
Young Kwan Park, M.D.,* Kun Ho Kim, M.D.*

This report presents a case of patent ductus arteriosus complicated with total left lung atelectasis and mitral regurgitation.

Her mother complained growth retardation and exertional dyspnea. The 3 year old girl had large patent ductus arteriosus (Qp/Qs=5.6) which resulted in moderate pulmonary hypertension, left atrial hypertrophy and enlargement, consequently the left main bronchus was compressed between the dilated left atrium and aorta.

We would like conclude the cause of mitral regurgitation as the result of annular dilatation secondary to left atrial enlargement rather than congenital associated to patent ductus arteriosus.

3 weeks later from ligation of patent ductus arteriosus, the left atrial dimension was markedly reduced echocardiographically (from 3.9cm to 2.7cm), and the left lung progressively aerated by halves.

緒 論

動脈管開放症(PDA)은 臨床的으로 흔히 볼수 있는 先天性 心疾患의 하나이며 1938年 Gross²⁾가 처음으로 PDA의 結紮閉鎖 手術을 성공시킨 이후로 대단히 많은 手術例가 發表되었다. Abbott¹⁾의 1,000例의 集計에 依하면 動脈管開放症이 242例로 높은 頻度이나 이 중에는 기타 畸形을 合併한 것이 150例이고 단독으로 나타난 것은 92例(9.2%)이다. 本症이 先天性 心疾患中 둘째로 높은 發生頻度라는 것은 Keith, et al,³⁾ Wood,⁴⁾ Nadas와 Fyler,⁵⁾ Campbell⁶⁾ 등의 集計 結

果에서도 나타났다. 그러나 未熟兒에 있어서는 더 높은 發生頻度 이어서 Edmunds et al⁷⁾의 集計는 動脈管開放症이 15%이며 이중 60%가 Idiopathic Respiratory Distress Syndrome (I.R.D.S)을 合併하고 있다고 하였다. 그렇지만 P.D.A.는 自然閉鎖가 可能하다는 觀點으로 過去에는 手術的 閉鎖를 삼가하였는데 I.R.D.S.를 나타낸 未熟兒 中에서 선택된 症例에서는 手術的 閉鎖로 I.R.D.S.가 극적으로 호전한다고 하였다. 動脈管開放症의 合併症으로는 가장 많은 것이 急性 惑은 亞急性 細菌性 心內膜炎과 動脈內膜炎이다. Kroverz⁹⁾는 P.D.A. 515例의 集計에서 細菌性 心內膜炎을 2%로 기록하였고 Clatworthy와 Mc Donald¹⁰⁾는 P.D.A. 66例 中 動脈內膜炎이 3例(4.5%)였으며 모두 5세 이상의 小兒였다. 그의 合併症으로는 心不全, 肺循環 高血壓, 動脈瘤 등이 成書에 수록되었으며 많은

漢陽大學校 醫科大學 胸外科學教室

* Department of thoracic and cardiovascular surgery,
School of medicine, Hanyang University.

文獻에도發表되어 있다. 이와 같은 合併症은 外科의 手術에 있어서 여러가지 問題點을 제시하고 있으며 手術死亡의 原因이 되기 때문에 臨床적으로 문제시 되고 있다.

著者들은 漢陽醫大 胸部外科에서 P.D.A와 左側 全無氣肺를 合併한 症例를 手術하여 治愈시키는 좋은 成績을 얻었다. 左側 全無氣肺는 文獻에서도 찾아 볼 수 없는 P.D.A의 合併症이므로 P.D.A로서는 稀貴한 合併症인 無氣肺의 發生 原因과 文獻의 考察을 發表한다.

症 例

患者는 3세 女兒(Hosp. No. 506192)이다.

既往歴: 임신 만기로 正常分娩 되었으나 生後 約 6個月부터 빈번한 上氣道 및 肺感染 症狀으로 病院 방문을 자주했다. 따라서 1세부터 心雜音이 청진되어서 先天性 心疾患이 있음이 發現되었고 그후 動脈管 開放症의 진단을 알고 지내왔다. 入院 約 1年前부터 左側 無氣肺가 서서히 나타나기 시작하였고 동시에 鬱血性 心不全의 發作이 있었으며 그때마다 병원치료로 쿠사히 넘어갔다. 胸部外科에는 手術目的으로 入院하였으나 당시 기침, 가래침, 발열(38°C), 白血球數 增加(12,300/mm³) 등으로 일란 小兒科에 轉科하여 上氣道 感染을 치료하는 한편 약간의 鬱血性 心不全 증세가 있었으므로 digitalization을 평형하여 心不全에 대한 치료도 동시에 실시하였다. 約 10日間 치료로 모든 증상이 상당히 호전하였으므로 다시 胸部外科로 轉科하여 手術을 계획하였다.

理學的 檢查所見: 身體發育은 正常에 약간 未達한듯하고 營養상태는 中等度였으며 精神狀態는 異常이 없었다. 活動狀況은 저조한편이라고 父母가 진술하였다.

血壓은 100/30mmHg로 脈壓이 70mmHg로 증가하였다. 脈搏은 120~130回/分이며 青色症은 없었다. 胸部에서는 상당한 靜脈怒張을 認證할수 있었다. 胸部는 前胸壁이 약간 突出하여 鳩胸形想이다. 腹部에는 腹水는 없었으나 肝이 2橫指 크기로 肥大되어 있었으나 기타 촉진소견은 正常이다.

聽診上 右胸은 正常 呼吸音이었으나 左胸은 呼吸音이 없었으며 前胸部에서 약간의 呼吸音이 들릴 뿐이었다. 心音은 第3肋間의 胸骨 左緣에서 수축기 잡음이 強하게 聽取되었으며 동시에 Thrill도 強하게 觸指되었다. 수축기잡음은 全心臟部位에서 들렸다. 그러나 이 部位에서 확장기잡음은 들을 수 없었다. 心臟의 心悸充進으로 인한 활발한 心搏動은 前胸壁은 前胸壁에서 視診할 수 있을 정도로 상당히 強力하였다.



Fig. 1. 흉부 단순 촬영 사진(일원광식)

右肺는 상당한 過膨脹으로 橫膈膜과 縱膈膜을 압박하고 있고 血管像增加가 있다. 左肺는 無氣肺이며 右肺의 脫出이 있다. 상당한 心肥大가 있다.

X-ray 檢查所見: 胸部 단순촬영 사진 소견은 Fig. 1과 같으며 右胸은 크게 膨脹하여 膈肌막을 下方으로 상당히 압박하였으며 右主支氣管은 상당히 크게 左側으로 脫出하였다. 肺野에는 血管像이 증가하였으나 病的 浸潤像은 없었다. 左肺는 完全히 無氣肺였으며 心影은 左側으로 이동하고 있었으며 상당한 心肥大가 나타났다.

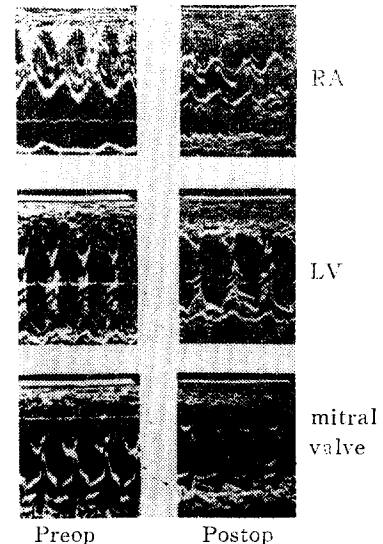


Fig. 2. 術前, 術後의 超音波心音響圖

術前 RA의 LAD가 3.9cm였고 術後는 2.7cm로 감소, LV의 LVD은 術前이 5.4cm, 術後는 4.4cm로 감소함. mitral valve는 prolaps의 정도가 감소하여 兩 판막의 接合度가 높아졌음.

心電圖: 頻脈(130회/分)이었으나 洞性頻脈이며 兩側 心室肥厚像을 나타냈으며 그의 特記 事項은 없다.

超音波心音響圖: 術前과 術後을 比較한 心音響圖는 Fig. 2와 같다. 術前의 左心房은 Left Atrial Dimension이 3.9cm로 측정되어 左心房이 크게 擴大되어 있음을 의미한다. 左心室은 Left Ventricular Dimension이 5.4cm로 측정되어 이것도 역시 상당한 擴大가 있음을 의미한다. 僧帽瓣은 前方片과 後方片이 수축기에 接合이 不充分한 양상이어서 이것은 瓣膜의 脫出(prolapse)을 의미하며 이것으로 僧帽瓣 閉鎖不全이 있는 것으로 해석된다. 이러한 所見은 기타 檢査所見과 거의 一致하는 結果이다.

右心導子 所見: 右心 및 肺動脈의 導子檢査에서 얻은 成績은 Table 1과 같다.

Table 1. Right heart catheterization findings

Position	Pressure (Mean) (mmHg)	O ₂ saturation %
P. A.	48/32 (40)	90.2
R. V.	48/0	66.4
R. A.	(4)	66.2
I. V. C.	.	68.1
S. V. C.	.	69.7
Aorta	90/54 (72)	93.2
	Flow (L/min/M ²)	Resistance (Unit)
Pulmonary	28.7	1.39
Systemic	5.1	14.1
Shunt amounts	Lt to Rt; 23.6 L/min/M ²	
Qp/Qs	5.6	
Remarks; 1 unit=80 dynes-sec./cm ⁵		
Qp=Pulmonary blood flow		
Qs=Systemic blood flow		

血酸素包有量은 肺動脈에서 越等하게 높고 기타 右心系列에서는 모두 다 비슷한 酸素包有量을 나타내어 兩者間의 酸素包有量 差는 約 24%가 된다.

大循環과 小循環間의 短絡 血流量은 23.6 L/min/M²로 많은 量이다. 따라서 肺循環 血流量도 28.7 L/min/M²으로 증가하였고 壓力도 48/32 mmHg로 상당한 肺循環 高血壓과 肺循環 抵抗을 나타냈다.

導子中 카테타가 動脈管을 通하여 大動脈으로 進入하는 것을 확인할 수가 있었으므로 上記 壓力과 酸素包有量測定值가 動脈管 開放症과 一致함을 알 수 있다. 동시에 실시한 肺動脈조영촬영소견은 右肺에서 動脈分

枝는 전반적으로 擴張되어 있음에 反하여 左肺의 動脈分枝들은 현저하게 축소되어 있는 것을 알 수 있었다.

氣管枝鏡 檢査所見: 左側 總氣管枝가 氣管分枝部에서 1cm 部位가 閉鎖되어 있었으나 粘膜炎은 正常이었으며 內部에는 病變이 없었다. 따라서 이 閉鎖는 外部의 壓迫에 의한 것으로 추측되는 所見이었다.

以上 모든 檢査所見을 綜合하면 상당히 큰 動脈管 開放症이 있고 또 肺循環系의 高血壓과 抵抗이 造成되어 있으나 아직 手術禁忌는 아닌 成績이다. 僧帽瓣 閉鎖不全도 있어서 心不全을 촉진하는 역할이 있었다고 보나 僧帽瓣의 病變은 原發의인지 續發의인지는 未詳이다. 그리고 左總氣管枝는 外部의 壓迫으로 閉鎖된 것으로 해석된다. 以上の 所見으로 먼저 動脈管 開放의 手術을 계획하였다.

手術所見: 氣管插管 全身麻醉下에 第4 肋間의 切開로 開胸하였다. 左肺는 全部 虛脫然態였으나 胸膜腔內에 유착은 없었으며 肺實質도 異常이 없는 것으로 觸診되었다. 강한 陽壓에 의한 bagging으로 약간의 空氣가 肺로 進入하는 것을 확인하여 肺膨脹이 가능할 것을 暗示받았다. 특히 크게 擴大한 左心房인데다가 心臟 全體가 左側으로 이동한 狀態이어서 結果적으로 左總氣管枝를 下行大動脈에 다 누르고 壓迫하여 氣管枝가 前後方向으로 窄窄하게 壓迫되어 있었다.

이러한 壓迫을 풀어 놓고 bagging 한 結果 肺膨脹이 상당함을 확인하고 術後心擴大가 축소하면 그것에 따라서 肺의 再膨脹이 이루어질 것으로 判斷하고 動脈管 閉鎖手術을 進行시켰다.

動脈管은 約 0.7cm의 直徑이며 짧고 漏斗型이었으므로 切斷은 斷念하고 二重結紮로 閉鎖하고 兩結紮間을 一針 通過시킨 結紮로 再開通을 防止하도록 補強하였다.

心囊을 切開하고 左心을 조사한 바 僧帽瓣 閉鎖不全이 있음을 확인하였으나 瓣膜自體의 病變은 알 수 없었다. 그러나 심히 擴大된 左心房 때문에 僧帽瓣 瓣膜口로 同時에 擴大하여 閉鎖不全이 加重한 것으로 사료되었다. 動脈管 閉鎖手術로 病的 血流力學을 校正하면 心擴大가 축소하여 僧帽瓣 閉鎖不全은 없어지거나 또는 상당히 호전할 것으로 추측하였다. 아울러 無氣肺도 消退할 것으로 사료되어서 手術을 끝마쳤다.

術後經過: 術後經過는 순조로웠으며 合併症도 없어서 3週만에 退院할 수 있었다. 術後 2週부터 左肺의 呼吸音이 들리기 시작하여 3週의 X-ray 흉부 사진은 Fig. 3과 같이 左無氣肺는 없어지고 肺換氣가 상당히 나타났다. 超音波心音響圖도 Fig. 2와 같이 상당한 心擴大의 축소가 나타났다. 즉 左心房은 L.A.D.가 3.9

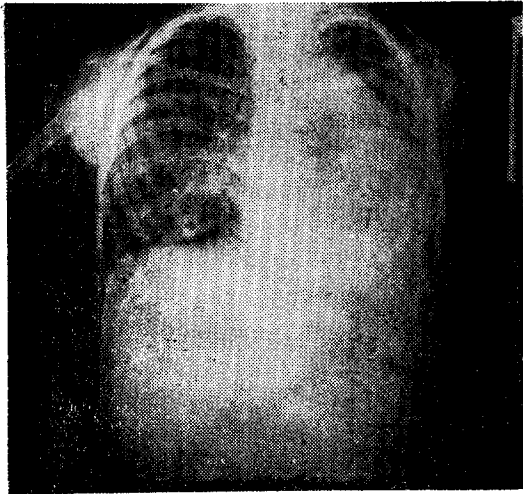


Fig. 3. 술후 3주의 흉부 단순촬영 사진

술전에 비하여 右肺의 過膨脹은 없어졌고, 左肺의 無氣肺도 없어졌고 상당한 換氣가 나타난다. 아직 心臟은 左移動상태이다.

cm에서 2.7cm로, 左心室은 L.V.D.가 5.4cm에서 4.4cm로 감소하였고 僧帽瓣 瓣膜도 瓣膜片의 脫出이 術前に 비하여 그 定度가 상당히 감소한 결과로 나타났다. 이러한 手術과 手術後 檢査成績으로 미루어 불폐 退院後에도 계속하여 心肺機能이 더욱 호전할 것으로 사료된다.

考 察

動脈管 開放症의 閉鎖手術은 1939年 8월에 Gross²⁾가 最初로 성공시키고 1939년에 發表하였으며 이것이 心血管外科의 始作이었다고 해도 過言이 아니다.

현재까지 많은 動脈管 開放症 手術例가 發表되어 있으며 合併症이 없는한 가장 적은 死亡率로서 시술되고 있다. 그러나 合併症이 있으면 死亡率도 높아지고 實際로 手術하는데 있어서 여러가지 問題點을 제시하므로 合併症이 있는 動脈管 開放症은 臨床的으로 問題時 되고 있다. 本論文의 題目도 文獻에서 찾아 볼수 없는 稀貴한 左全肺의 無氣肺와는 合併症을 가진 證例였으므로 本考察에서도 主로 動脈管 開放症을 討論하고자 한다.

動脈管 開放症은 實際 臨床에서 흔히 경험하는 先天性 心疾患으로서 그 發生頻度에 대해서는 序論에서言及하였지만 集計者에 따라서 差異는 있지만 先天性 心疾患 中 殊히 많은 發生頻도를 가진 疾患이다.

그러나 合併症이 發生한 動脈管 開放症은 흔한 것이 아니고 드물게 만나는 일이다. Bahson에 依하면 亞急

性 細菌性動脈內膜炎이 動脈管에 發生하는 경우가 가장 많은 合併症이라고 하였다. 그러나 抗生劑가 보급된 현재는 그렇게 어려운 問題는 아니라고 하였다. 그리고 이 動脈內膜炎은 보통 青年期 年齡의 患者에서 發見되지만 小兒에서도 드물게 發見된다고 하였다. Krovetz와 Warden⁹⁾이 動脈管 開放症 515例를 集計한 成績에서 亞急性細菌性動脈內膜炎의 合併症을 가진 患者는 9例(1.5%)있었으며 모두 男性이고 15세 이상의 患者들이었다. 이 중 1例는 動脈管壁의 弱화로 術中 出血로 死亡하였고 나머지 8例는 抗生劑치료후 手術하여 治愈시켰다. Clatworthy와 Mc Donald¹⁰⁾의 66例 集計에서 動脈內膜炎이 合併한 患者는 3例(4.5%)있었으며 모두 5세 이상이였다. 그리고 診斷은 血液培養에 依하여 確證하였고 病原菌은 肺炎雙球菌, 綠連鎖菌, 化膿性 葡萄球菌이었다. 보다 더 炎症症床이 심한 상태였으나 抗生劑 치료 4~6週 後에는 手術할 수가 있었다고 하였다. Hubbard et al¹¹⁾의 39例 集計에서는 6例(15.4%)가 動脈內膜炎을 合併하고 있었으며 모두 6세 이상의 患者들이었다. 이상의 文獻에서 細菌性 動脈內膜炎의 發生과 年齡과의 關係를 살펴보면 대체로 5세 이상에서 發生頻도가 높다는 것을 알수 있으며 따라서 動脈管 開放症은 5세 이하에서 閉鎖手術을 실시하는 것이 이러한 合併症을 피할 수 있는 方法이라고 하겠다.

心不全이 動脈管 開放症과 合併하는 경우도 적지 않다. Krovetz와 Warden⁹⁾의 集計에서는 전체 患者의 5.5%에서 心不全을 合併하였지만 1세 미만의 患者群에서는 38%였고 20세 이상 患者群에서는 13%에서 증명되었다. Clowarthy와 Mc Donald¹⁰⁾의 集計에서는 2세 이하의 患者 12群例中 9例는 入院 當時 確실한 心不全을 증명할 수가 있어서 心不全에 대한 약물치료를 실시하여 8例는 手術할 수 있었으나 1例는 호전하지 못하고 死亡하였다.

肺動脈 高血壓이 動脈管 開放症에 合併하는 것은 動脈管 때문에 생기는 左-右間 間道血流(Lt to Rt Shunt)의 病的 血流力學으로 말미암아 야기되는 肺動脈의 血流增加는 時日이 經過하면 動脈管의 크기가 대단히 적지 않는한 肺動脈의 血壓을 상승시키기 마련이다. 그의 肺動脈系에 어떠한 病變 즉, 血栓, 栓塞, 細動脈內膜炎肥厚등이 있으면 早期부터 肺動脈 高血壓이 成立하여 非典型的 動脈管 開放症으로 取扱되는것도 있다. 그러나 動脈管 開放症과 ASD, VSD 같은 心畸形을 동반하던가 혹은 瓣膜疾患을 동반하고 있는 患者에서 肺動脈 高血壓을 合併하게 되는 경우가 많다. 따라서 前述한 文獻에서 2세 이하의 患者群에서 肺動脈 高血壓, 心不全이 많은 것도 多發性 心血管畸形인 경우이다.

肺動脈 高血壓은 clatworthy와 Mc Donald¹⁰에 의하면 肺動脈 血壓이 40/25~140/80 mmHg 로 實測된 患者들이 속한다고 하였다. 그리고 2세 이하 患者群에서 많았으며 心不全을 合併하고 있었다고 하였다.

肺動脈 高血壓이 야기하면 聽診上 계속적인 雜音이 없어지고 수축기 잡음만이 들린다. 그리고 心電圖上에는 右心室肥大가 나타난다. 이와같은 檢査成績은 非典型的 動脈管 開放症에서도 나타난다. 肺動脈 高血壓이 심하면 血流力學上 右-左間 間道血流로 逆行하여 青色症이 나타날 수도 있다. 이렇게 肺動脈 高血壓이 合併하는 경우는 기타 心臟型을 發見하는 檢査操作과 診斷 및 手術適應을 結定하는데 慎重을 기해야 한다. Rudolph et al²¹는 動脈管 閉鎖症 23例中 心電圖와 肺動脈 壓力이 正常 또는 正常에 가깝게 호전하지 않는 患者가 8例 있었는데 이들은 모두 다른 心臟型을 동반하고 있었다고 하였다.

著者들의 症例는 3세였으며 入院時 心不全의 증후가 있었고 聽診上 수축기 雜音만이 들렸고, 心電圖上 兩心室의 肥大가 있었고 右心室 및 肺動脈의 壓力은 48/32 mmHg 와 48/0 mmHg 로 高血壓이었는데 本症例의 手術時에 확인된 超音波心 音響圖上의 僧帽瓣膜의 脫出로 因한 僧帽瓣膜閉鎖不全이 동반하여 있었기 때문에 肺動脈 高血壓과 心不全이 初期에 나타날 것으로 사료된다.

室全肺의 無氣肺의 發生原因은 手術所見에서도 言及하였지만 文獻에서도 찾아 볼 수 없고 著者들도 처음 경험하는 稀貴한 合併症으로 생각된다.

心疾患으로 心肥大 및 瓣大 患者들은 많으나 心臟擴大가 左側總氣管枝를 下行大動脈에 덮어 붙여 壓迫하므로써 閉鎖를 發生시킨 症例는 일저히 볼수 없었던 현상이다.

術前에 手術適應을 결정하는데 또 手術 및 術後에 미치는 어떤 나쁜 영향이나 있지 않을까 생각되어 여러가지 檢査를 하게 되었다. 氣管枝 fiberscopy의 所見에서 氣管枝 內膜에 아무런 病變도 없는데에 無氣肺가 術後 消退할 수 있을 것이라는 추측을 할수 있었다는 것을 附記한다.

結 論

漢陽醫大 胸部外科에서 左側 全無氣肺, 僧帽瓣 閉鎖不全, 肺動脈 高血壓 및 心不全을 合併한 3세 小兒의 動脈管 開放症의 閉鎖手術을 시술하고 治愈시킨 成績을 發表한다.

左側 無氣肺는 左側 總氣管枝가 擴大된 心臟과 下行大動脈 사이에서 緊密하게 壓迫되어서 閉鎖된 것이 原

인이었다.

術後 心臟大의 감소로 左肺는 서서히 膨脹하여 無氣肺는 없어졌다.

REFERENCES

1. Abbott, M. : *Atlas of congenital cardiac diseases*. New York, American Heart Association, 1936. ; cited by Nadas, A.S. and Fyler, D.C. : *Pediatric cardiology*, 3rd ed., Saunders Co., Philadelphia, 1972.
2. Gross, R.E. and Hubbard, J.P. : *Surgical ligation of a Patent Ductus Arteriosus: Report of first successful case*. *J.A.M.A.*, 112:729, 1939.
3. Keith, J.D., Rowe, R.D., and Valad, P. : *Heart diseases in infancy and childhood*, 2nd ed., New York, MacMillan Co., 1967.
4. Wood, P. : *Diseases of the heart and circulation*, 3rd ed., Eyre and Spottiswoode, London, 1968.
5. Nadas, A.S. and Fyler, D.C. : *Pediatric cardiology*, 3rd ed., Saunders Co., Philadelphia, 1972.
6. Campbell, J.A. : *The incidence and later distribution of malformations of the heart*. In Watson, H. : *Pediatric cardiology*, Mosby Co., St. Louis, 1968.
7. Edmands, L.H., Gregory, G.A., Heymann, M. A., Kitterman, J. A., Rudolph, A. M., and Tooley, W.H. : *Surgical closure of the ductus arteriosus in premature infants*, *Circulation*, 48: 856, 1973.
8. Sade, R.M and Castaneda, A.R : *Recent advances in cardiac surgery in the young infant*, *Surgical Clinic of North America*, 56:451, 1976.
9. Krovetz, L.J. and Warden, H.E. : *Patent ductus arteriosus; An analysis of 515 surgically proved cases*, *Diseases of the chest*, 42:46, 1962.
10. Clatworthy, H.W. Jr. and McDonald, V.G. Jr. : *Optimum age for surgical closure of patent ductus arteriosus*, *J.A.M.A.*, 167:444, 1958.
11. Hubbard et al : *quoted by 10. Clatworthy et al.*
12. Rudolph, A.M., Mayer, F E, Nadas, A S., and GROSS, R.E. : *Patent ductus arteriosus. ; A clinical and hemodynamic study of 23 patients in the first year of life*, *Pediat.*, 22:892, 1958.