

선천성 폐동맥협착증의 외과적 요법*

김 자 역**

(지도: 이 영 균 교수**)

=Abstract=

Surgical Treatment of the Pulmonic Stenosis : A Report of 17 Cases

Ja Eark Kim,* M.D.

(Director : Prof. Yung-Kyoon Lee*, M.D.)

Seventeen patients of the congenital pulmonic stenosis were operated at the department of Thoracic Surgery, Seoul National University Hospital.

There were thirteen male and four females, and ranging from six to thirty years of age. And its incidence was 2.7% of congenital heart disease cases that were operated on. (Total 628) Seven case of trilogus of Fallot were excluded.

Two cases of bacterial endocarditis were found.

Right heart catheterization was done in all patients. Average right ventricular pressure was 121 ± 35.8 mmHg, pulmonary artery 20 ± 6.8 mmHg, and RV-PA pressure gradient 98 ± 34.5 mmHg.

The preoperative average time interval of A2-P2 which was checked at phonocardiography was 0.08 ± 0.016 second, and was reduced to 0.03 ± 0.009 second postoperatively.

One was operated by Varco's procedure, another one was done by Brock's procedure, and fifteen patients were done by open heart surgery with heart-lung machine.

Pure valvular stenosis was found in sixteen and infundibular stenosis in one case.

And the combining anomalies were two patent ductus arteriosus, two patent foramen ovale, and one tricuspid valve hypoplasia.

Two expired postoperatively at the beginning stage of cardiac surgery in this Department. The remaining fifteen showed excellent operative results.

I. 서 론

선천성 폐동맥협착증은 선천성 심장기형중에서도 증

* 본문의 요지는 1978년 10월 20일 부산대학교에서 개최된 제10차 대한 흉부외과학회 학술대회에서 발표하였음.

** 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic Surgery, College of Medicine, Seoul National University.

세가 심하지 않으며 비교적 늦게 임상적으로 문제가 된다.

Brock¹⁾이 1948년 처음으로 폐동맥협착증 환자를 Valvotome을 이용하여 우심실을 통해 폐쇄식으로 수술하는 방법을 발표하였고 (Brock procedure), 1951년에는 Varco²⁾가 정맥혈의 우심실내로의 유입을 일시적으로 차단한 후 (Inflow occlusion) 폐동맥을 절개하여 직시하에서 (Under direct vision) 협착된 판막을 절개

해 주는 방법을 처음으로 사용하였다(Varco procedure). 1953년 이후 심폐기를 이용하여 개심술을 하기 시작하면서 본 질환은 선천성 심장 기형중에서도 가장 안전하게 수술할 수 있는 질환중의 하나가 되었다.

우리 나라에서도 개심술이 본격화되면서 부터 본 질환을 여러차례 경험하게 되었다³⁾.

서울대학교병원 흉부외과에서는 1961년 Varco procedure 로 선천성폐동맥 협착증환자를 처음 수술한 이래 개심술에 의해 15례, 1례를 Brock 씨 방법으로 수술하였다.

II. 관찰대상 및 성적

1961년 1월부터 1978년 10월까지 서울대학교병원 흉부외과에 입원하여 수술받았던 17명의 환자를 대상으로 하였다.

모든 환자는 우심도자검사를 수술전에 시행하여 심실중격결손을 동반하지 않는 선천성폐동맥 협착증으로 확인되었다.

그러나 선천성폐동맥협착증이 Secundum 형의 심방 중격결손과 함께있어서 우심방에서 좌심방으로 정맥혈의 Shunt가 있었던 7명의 Trilogy 환자는 제외하였다.

1) 성별 및 연령

남자가 13명, 여자가 4명으로 남녀의 비율은 3.3 : 1로 남자에게 많았다.

연령분포를 보면 6~9세가 남자만 3명, 10~19세가 남자 8명에 여자 2명, 20~29세가 여자만 2명, 그리고 30세인 남자 2명이 있었다. 또 그들의 연령은 평균 16 ± 7.5세였다.

2) 발생 빈도

1961년 1월부터 1978년 10월까지 개심술및 고식적 방법에 의한 선천성 심장 기형 수술 환자 628명중 본 질환은 17례로 2.7%를 차지하였으며 비청색 선천성 심장 기형 중에서는 4.4%를 차지하였다. (표 1)

3) 증세 및 이학적 소견

모든 환자가 운동시에 호흡곤란을 느꼈으며 빈번한 상기도 염증과 심제합진이 각각 10례에서, 흉통이 3례에서 있었다. 1명에서는 청색증이 발견되었는데 수술 소견상 삼첨판막 폐쇄부전증과 난원공개존이 동시에 관찰되었다. 이학적소견상 모든 환자에서 흉골좌측 제 2, 3 늑간에서 수축기의 심장잡음이 있었고 Thrill은 16례에서 있었다. (표 2)

20세 미만 환자들의 성장도를 보면 한국인 정상치에

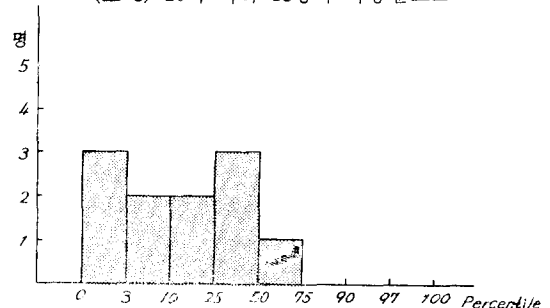
표 1. 서울대학교병원 흉부외과에서 수술한 선천성 심장 기형의 분포 (1961년 1월~1978년 10월)

① PDA	183
② Sinus Valsalva Rupture	3
③ Vascular Ring	1
④ Coarctation	4
⑤ Pulmonic Stenosis	17
⑥ Cong Aortic Stenosis	4
⑦ A.S.D.	58
⑧ E.C.D.	10
⑨ LV-RA CANAL	1
⑩ VSD	104
⑪ Eisenmenger	1
⑫ Ectopia Cordis	1
⑬ Trilogy	7
⑭ TOF	204
⑮ DORV	5
⑯ T.A.	10
⑰ Ebstein	3
⑱ T.G.A.	5
⑲ P.A.	1
⑳ TAPVR	1
㉑ Cor biloculare	1
㉒ Truncus	1
Total	628

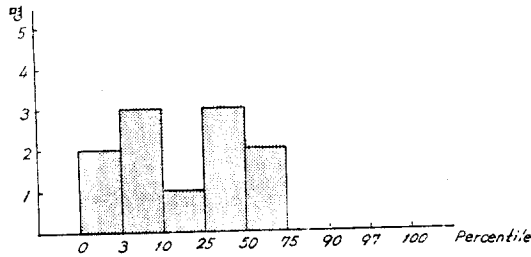
표 2. 선천성 폐동맥협착증 환자들의 이학적 소견

① Systolic murmur	17/17
② Thrill	16/17
③ Hepatomegaly	7/17
④ Neck vein engorgement	5/17
⑤ Chest wall bulging	3/17
⑥ Cyanosis	1/17

〈표 3〉 20세 이하 11명의 체중분포도



〈표 4〉 20세 이하 11명의 신장분포도



비하여 제증 및 신장의 열세가 발견되었다. (표 3, 4) 그러나 청색증이 있었던 1례에서만 New York 심증협회에서 제정한 Functional Class II에 해당하였을뿐 나머지 16명은 Class I에 해당하였다.

4) 증세 발현 시기

처음 증세를 느낀 시기는 1세미만이 3례, 1~3세가 1례, 4~6세가 2례, 7~12세가 7례, 12세 이상이 4례로 다른 선천성 심장 기형에 비하여 늦은 편이었다.

5) 과거력

17명중 2명에서 (11.8%) 수술 받기 전에 심내막염을 앓았던 과거력을 가지고 있었으며 그 원인균은 1명에서 α -Hemolytic Streptococcus였고 나머지 1명은 밝혀지지 않았다.

그 외 다른 특이한 과거력은 없었으며 류마치스관절염의 과거력을 가진 환자도 없었다.

6) 수술전 검사소견

i) 혈액학적 검사

청색증이 있었던 환자 1명에서만 헤모그로빈이 17.8g%였고 2명에서는 10g%이하였으며 나머지 14명에서는 10.0g%~15.4g%의 범위내에 있었다(표 5). 간기능검사상 2명에서 Prothrombin Time이 50% 이하로 낮아져 있었고 1명에서는 Bilirubin 농도가 3.8mg%로 올라간 외에는 모두 정상범위에 있었다.

그외 다른 혈액학적 검사에서 비정상적인 소견은 없

표 5. Hemoglobin 치

① 10g%미만	: 2명
② 10~12g%	: 3명
③ 12~14g%	: 9명
④ 14~16g%	: 2명
⑤ 16g%이상	: 1명

었다.

ii) 흉부 X-선 촬영 소견

흉부단순촬영상 13명(76%)에서 심장비대소견을 볼 수 있었으며 폐혈관분포의 감소가 11명(65%)에서, 폐동맥의 Post-stenotic Dilatation이 12명(71%)에서 발견되었다.

iii) 심전도 검사

동맥관 개존증을 동반하였던 1명을 제외한 모든 환자에서 QRS 전기축의 우측편위가 있었다. 또 14명에서 우심실비대가 있었고 위에 언급한 동맥관개존을 동반했던 1례에서는 양측심실비대가 발견되었다.

우심방확대는 4명에서 의심되었으며 부정맥이 있었던 환자는 없었다.

iv) 심음도 소견

수술전 심음도 검사를 시행하였던 기록이 남아 있는 13명의 환자 모두에서 Ejection type의 수축기 심장잡음이 흉골좌측 제 2~3 늑간에서 기록되었으며 동맥관 개존증을 동반했던 2명과 P₂가 불명확했던 2명을 제외한 9명의 A₂-P₂ 시간은 평균 0.08±0.016초로 정상 범위틀 훨씬 벗어나 길어져 있었다. (P<0.01)

v) 우심도자 검사

우심실의 수축기 압력은 최저 70mmHg에서 최고 210mmHg에 이르렀고 평균 121±35.8mmHg로 증가되어 있었으며 (P<0.01) 70~100mmHg 사이가 7명, 나머지 10명은 100mmHg 이상으로 정도가 심한 편이었다.

폐동맥 수축기압은 최저 7mmHg에서 최고 34mmHg에 이르는 분포를 보였으며 동맥관 개존증을 동반했던 2명을 제외한 환자의 폐동맥 수축기압은 평균 20±6.8mmHg였다. 우심실과 폐동맥 수축기 혈압의 차이는 최저 50mmHg에서 최고 186mmHg까지였으며 동맥관 개존증 환자를 제외하면 평균 98±34.5mmHg의 압력차

표 6. 우심도자에 의한 각 Chamber의 압력

환자	PA	RV	RA	RV-PA
①	—	170/0	$\bar{8}$	—
②	24/10	210/-3	$\bar{5}$	186
③	20/4	70/-6	$\bar{2}$	50
④±	7/0	115/3(65/)	$\bar{4}(\bar{4})$	108
⑤	15/4	160/3	$\bar{2}$	145
⑥	15/10	100/10	—	85
⑦	20/10	120/10	—	100
⑧	25/10	100/0	$\bar{4}$	75
⑨	15/8	100/0	$\bar{5}$	85

⑩*	25/10	80/0	$\bar{2}$	55
⑪*	18/8	115/8	$\bar{5}$	97
⑫	27/10	120/8	$\bar{3}$	93
⑬**	22/10	100/0(30/0)	$\bar{4}$	78
⑭	—	120/0	$\bar{8}$	—
⑮	34/15	140/0	$\bar{4}$	106
⑯***	—	145/0	25/5	—
⑰	15/10	90/10	—	75
평균	20±6.8†	121±35.8	$\bar{5.1}±2.8$	98±34.5†

실명 * : 동맥관 개존증을 동반했던 2례
 ** : Aberrant Muscle Band로 인한 Infundibular Stenosis. 괄호안은 3rd Chamber의 압력.
 *** : 삼첨판막폐쇄 부전을 동반했던 1례
 † : 동맥관개존증을 동반했던 2례를 제외한 평균
 ‡ : 괄호안은 수술 1개월후에 다시 우심도자율 시행해 측정한 압력.

PA : Pulmonary artery

RV : Right Ventricle

RA : Right atrium

RV-PA : RV 수축기압력—PA 수축기압력

를(Pressure gradient) 나타내었다. 우심방의 평균압은 최저 2mmHg에서 최고 12mmHg를 보였으며 평균 $5.1±2.8$ mmHg였다. (표 6)

7) 수술

i) 수술 소견

직시하에 수술을 행한 16례 중 폐쇄식으로 수술한 1례도 판막 협착으로 생각되므로 17례 중 16례(94%)가 판막협착, 나머지 1례(6%)가 Aberrant Muscle Band에 의한 Infundibular stenosis였다.

판막협착 16례중에서 2례(12%)에서 동맥관 개존증을 동반하고 있었고 청색증이 있었던 1례에서는 삼첨판막의 Septal Cusp의 발육부전으로 삼첨판막폐쇄부전과 난원공개존이 함께 있었으며 다른 1례에서는 난원공개존만 있었다. 협착된 판막의 직경은 최하 0.3cm에서 0.7cm까지로 Commissure가 붙어 Dome모양을 띄고 있었다.

ii) 수술 방법

17례 중 15례에서 개심술에 의해 수술하였다. 동맥관 개존증을 동반했던 2례 중 1례에서는 1차 수술로 동맥관을 폐쇄한 후 2차수술인 개심술을 시행하였다. 나머지 1례는 개심술에 의해 폐동맥 내부를 통해 동맥관을 봉합한후 협착된 폐동맥판막을 절개하였다. Infundibular stenosis가 있었던 1례는 우심실 절개후 Aberrant Muscle Band를 절제하였다⁴⁾. 삼첨판막폐쇄부전

증이 동반되었던 1례에서는 인공판막(Smelloff-Cutter)으로 대처하였다. 폐동맥 협착증은 심폐기를 이용 폐동맥을 절개한 후 폐동맥판막을 절개하였는데(Transarterial pulmonary valvotomy) 11례에서는 Commissure를 따라 절개하여 Tricuspidalization하였고 3례에서는 Bicuspidalization하였다.

심폐기를 이용하지 않은 2례 중 1례에서는 상공정맥과 하공정맥을 일시적으로 차단하고 폐동맥을 절개후 직시하에 수술하는 Varco²⁾ procedure를, 나머지 1례는 우심실을 통해 Valvotome을 넣고 폐쇄식으로 판막을 절개하는 Brock¹⁾ procedure를 이용하였다.

iii) 심폐기 가동시간

폐동맥 판막 협착만 있었던 경우의 심폐기 가동시간은 최저 11분에서 최고 37분으로 평균 $20±8.5$ 분이었다.

iv) 수술성적 및 합병증

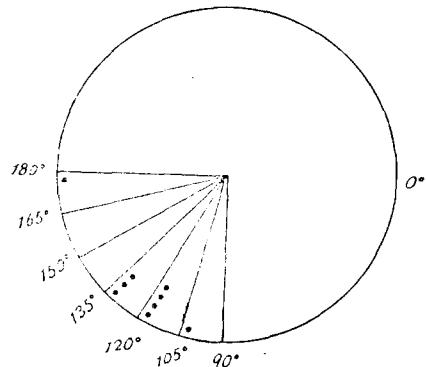
Varco procedure로 수술했던 환자가 수술후 48시간에 폐수증으로 사망하였고 개심술로 했던 1례가 갑작스런 심장정지로 사망하여 2례(11.8%)의 사망을 기록하였다. 개심술에 의한 것만 생각하면 15례 중 1례(6.7%)에서만 사망하였다. 생존한 15명 중 수술후 흉벽 수술창 염증이 생긴 경우가 4례(27%), 심부전증이 1례(6.7%), 일시적 심전도 Block이 1례(6.7%), Post-operative Psychosis가 1례(6.7%)였으나 모두 일시적인 것으로 경과가 양호하였다.

8) 수술후 검사

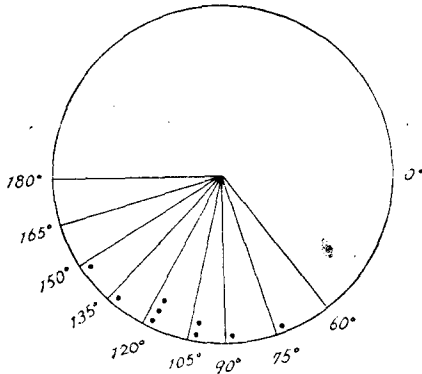
i) 심전도 검사

15명의 환자는 퇴원후에도 최저 20일에서 최고 40개월에 이르는 외래통원 기록을 보였다. 외래 통원 검사시 수술후 3개월에 심전도 검사를 했던 9명의 환자들의 수술전과 수술후의 심전도 검사상 QRS 전기축의 변화는

〈표 7〉 수술전 QRS 전기축(평균 $+128±23.1°$)



〈표 8〉 수술후 3개월 검사한 QRS 전기축
(평균+110±22.2°)



수술전이 평균 +128±23.1°에서 수술후 +110±22.2°로 약 18°정도의 감소가 있었다. 이 QRS전기축 측정 비교에는 우심실 절개를 해서 수술했던 2명의 환자는 제외하였다. (표 7, 8)

ii) 심음도 검사

수술전 기록되었던 심장수축기 잡음이 계속 있었으나 모든 경우에서 약화되었다.

특히 A₂-P₂사이의 시간 측정이 가능했던 8례에서는 수술전 보다 모두 짧아졌으며 그들의 수술전 평균은 0.08±0.16초였고 수술후는 0.03±0.009초였다.

iii) 우심도자 검사

1례에서만 수술후에 우심도자를 시행했으며 우심실 수축기 압력이 수술전 115mmHg에서 수술후 65mmHg로 감소됨을 발견했다. (표 6)

iv) 병리조직학적 검사

우심방의 일부를 절제하여 검사한 조직학적 검사에서는 11명중 10명 (91%)에서 심근비대현상이 발견되었고 1례에서만 정상이었다.

Ⅲ. 고 안

심실중격결손을 동반하지 않는 선천성 폐동맥협착증은 선천성심장기형 중에서도 5~10%를 차지하는 것으로 알려졌으나 이 경우 심방중격결손이 있어 우심방에서 좌심방으로의 정맥혈의 Shunt가 있는 Trilogy를 포함한 빈도를 말한다.

본 서울대학병원 흉부외과의 경우 본 질환이 17례로 628례의 수술중 2.7%를 차지하나 Trilogy를 포함한

경우 24례로 3.8%를 보임으로 외국통계보다는 적은 빈도를 보인다고 할 수 있다⁵⁾⁶⁾. 본 17명의 환자중 삼첨판막쇄부전이 있었던 환자는 2차적이라기 보다는 삼첨판막중 Septal Cusp의 선천적 발육 부전에 의한 정맥혈의 우심방에서 좌심방으로의 Shunt가 있었으므로 Trilogy에 포함시키지 않고 본 예에 포함시켰다.

폐동맥협착증은 처음엔 증세가 별로 심하지 않는 경우가 많아 Johnson⁷⁾등에 의하면 증세가 나타나기까지의 수술을 연기하는 것이 좋다고 하나 McIntosh⁸⁾는 증세가 나타나기 전에 수술하는 것이 좋다고 한다.

특히 Moller⁹⁾등은 증세가 없는 경우에도 Exercise Test를 하여 그때의 혈액학적인 결과에 따라 수술여부를 결정하여야 한다고 한다. 이들은 myocardial factor가 수술후의 예후를 결정하며 Gould¹⁰⁾등은 수술안하는 경우 시간이 경과할 수록 Cardiac Index는 떨어짐을 밝히고 있다.

우심실수축기 압력에 따라 60mmHg이하인 경우를 경증, 60~100mmHg인 경우 중등증, 100mmHg이상인 경우를 심한 경우라 분류한다면 본 환자들의 경우 3례에서는 중등도이고 나머지 14례는 심한 편이었다¹¹⁾

우심실-폐동맥 수축기 압력차로 분류할때 25mmHg 이하를 경미, 25~49mmHg를 경증, 50~79mmHg를 中症, 80mmHg이상을 重症이라 하면 中症이 5명, 重症이 12명이었다¹²⁾.

수술전 합병증으로 심내막염의 경우 17례중 2례 (11.8%)로 통상적인 16%에 비해 좀 낮았다¹²⁾.

수술전 심전도소견상 16례 (94%)에서 QRS전기축의 우측편위, 15례 (88%)에서 우심실 비대외 소견을 보인 것은 폐동맥 협착으로 인해 발생한 우심실의 비대화 현상을 나타낸다고 보겠다. 9명의 환자에서 수술전 검사한 QRS 전기축이 +128±23.1°에서 수술 3개월후엔 +110±22.2°로 감소한 것은 수술에 의해 폐동맥협착이 완화되면서 우심실비대의 경감을 보여준다고 할 수 있겠다.

심음도검사에서 A₂-P₂의 정상범위가 숨을 들이마실 때 0.02~0.06초 내에 있는 경우가 96%에 해당하고 숨을 내뿜을 때 0.02초보다 작은 경우가 98%에 해당하므로 호흡에 관계없이 본환자에서 측정된 A₂-P₂의 평균치 0.08±0.016초는 정상범위를 훨씬 벗어나 있다고 할 수 있다¹⁴⁾ (P<0.01). 또 수술전보다 약 0.05초 줄어들어 수술후엔 0.03±0.009초가 된 것은 수술에 의한 협착의 교정을 의미한다고 하겠다.

Silvermann¹⁵⁾등에 의하면 판막협착 (Valvular Stenosis)과 Infundibular Stenosis의 비율은 4:1정도라고 하나 Brock¹⁾은 10:1정도라고 주장하고 있다.

Johnson¹⁶⁾등은 수술시에 50~75%에서 판막협착에