

大動脈中隔缺損症

(手術治驗 1 例)

崔榮昊* · 金光澤* · 蔡誠洙* · 金炯默* · 獨振英昌**

— Abstract —

Aorticopulmonary Window

— One Case Report —

Young Ho Choi, M.D.,* Kwang Taek Kim, M.D.,*

Seong Soo Chae, M.D.,* Hyoung Mook Kim, M.D.* and Young Chang Tockgo, M.D.**

Aorticopulmonary window is a rare anomaly among congenital heart disease. Various terms have been suggested including A-P window, A-P fenestration, fistula, aorticseptal defect etc. The defect lies usually between the left side of the ascending aorta and right wall of the pulmonary artery just anterior to the origin of the right main pulmonary artery.

We have experienced one case of aorticopulmonary septal defect which was diagnosed as VSD with pulmonary hypertension in 1 4/12 year old, 7.2 Kg, male patient. Operation was done under the hypothermic cardiopulmonary bypass using St. Thomas cardioplegic solution. Vertical right ventriculotomy over the anterior wall of RVOT revealed no defect in the ventricular septum, and incision was extended up to the main pulmonary artery to find the source of massive regurgitation of blood through MPA. Finger tip compression of the aorticopulmonary window was replaced with Foley bag catheter balloon, and the 7x10 mm aorticoseptal defect located 15mm above the pulmonic valve was sutured continuously with 3-0 nylon suture during azygos flow of cardiopulmonary cannula which was located distal to the window resulted massive air pumping systemically, and temporary reversal of pumping was tried to minimize cerebral air embolism. Remained procedure was done as usual, and pump off was smooth and uneventful.

Postoperatively, patient was attacked frequent opisthotonic seizure with no recovery sign mentally and physically. Vital signs were gradually worsen with peripheral cyanosis and oliguria, and cardiac activity was arrested 1485 minutes after operation. Autopsy was performed to find the sutured window and massive edema of the brain.

緒 論

大動脈中隔缺損症은 上行大動脈의 左側壁과 肺動脈의 右側壁사이의 缺損으로 드물게 發生하는 先天性心畸型이

* 高麗大學校 醫科大學 胸部分科學教室

** 高麗大學校 醫科大學 小兒科學教室

* Dept. of Thracic and Cardiovascular Sugery, College of Medicine, Korea University

** Dept. of Pediatrics.

며 同意語로 Aorticopulmonary, Aortopulmonary, Aortic septal defect, fenestration, fistula, wndow 등이 있다. 1831年 Elliotson에 의해 처음 報告되었으며, 1968年 Marquis에 의해 100 cases의 報告가 있었다. 이러한 大動脈中隔缺損症은 正確한 診斷과 早期手術로서 좋은 結果를 얻을수 있는바 最近, 高麗大學校 醫科大學 胸部分科學教室에서는 大動脈中隔缺損症 1例을 手術治驗하였기에 關係文獻考察과 함께 症例를 報告하는 바이다.

症 例

김 ○훈, 男子, 16/12 歲, # 97748 患者는 頻繁한 上氣道感染과 運動時의 青色症을 主訴로 1981 年 4 月 15 日 本院小兒科로 入院하였다.

患者는 39 週만에 早期分娩된 2.3 kg 의 一卵性 雙生兒 가운데 동생으로 出生後 100 日부터 頻脈 및 呼吸困難, 그리고 頻繁한 上氣道感染으로 個人病院을 다니면서 上氣道感染에 對한 治療를 받았으나, 反復되는 上氣道炎이 先天性心臟型에 依한 것이라는 診斷을 받고 正確한 診斷 및 治療를 目的으로 本院에 入院하였다. 家族歷에서는 父母나 같이 태어난 雙生兒형에 對해서는 特別한 病歷이나 畸形을 찾을 수 없었다.

入院當時 理學的 所見에서는 體重 7.2 kg, 血壓 120/60mmHg, 心拍은 Bounding pulse 로 規則的으로 150/min 였고, 體溫 36°C, 身長 76cm, 體表面積 0.32 m² 으로 中程度以上の 發育不全을 보였으며 胸에 青色症이 頻繁히 나타났다. 全般的인 發育不全과 함께 顔面 및 四肢에 輕度의 浮腫을 보였으며 輕度의 頸動脈努張을 보였다. 胸壁은 심하게 突出되었으며, 聽診上 胸骨左緣을 따라 III 度程度의 驅出性 收縮期 雜音과 高調된 2 次音을 들을 수 있었으며, 肺野는 全肺野에서 水泡音을 들을 수 있었다. 肝과 脾臟은 觸知되지 않았으며 神經學的 檢査도 異常을 볼 수 없었다.

檢 査 所 見

一般血液檢査에서 白血球 6450/mm³, 血色素 11.3 Gm%, Hematocrit 34%, 赤血球 침강速度 10mm/hr, 이었으며 白血球狀 임파구가 62%로 多少 增加되었고, 肝機能 및 小便, 電解質檢査는 特異한 異常은 없었다.

胸部 X-線 所見에서는 中程度의 心肥大를 보였고 肺野의 血管陰影은 모호하여 多少 增加되어 나타났다 (Fig. 1).

心電圖上 正常範圍의 軸偏位와 兩側心室肥大의 所見을 보여 주었다 (Fig 2).

入院後 頻繁한 上氣道感染으로 因한 肺炎 및 紅疫의 併發로 因해 極각적인 心臟特殊檢査는 遲延되었으 며, 上記의 併發이 消滅되어 同年 6 月 16 日 비로서 右心導子檢査를 施行할 수 있었지만, 右心導子檢査時 正常範圍 以下의 酸素飽和度가 右心室 및 右心房에서 測定되었으 며 右心室 內壓은 120mmHg로 正常보다 매우 增加된 것을 보였으며, catheter 를 肺動脈으로 유도시 頻繁



Fig. 1. Preop. chest PA.

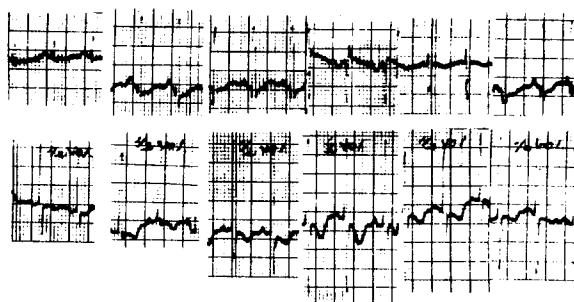


Fig. 2. Preop. EKG.

히 失敗를 보여 더 以上の 資料는 얻을 수 없었다 (Fig. 3).

以上과 같은 資料로 肺動脈高血壓을 同伴한 心室中隔缺損症으로 診斷되어 手術을 目的으로 6 月 18 日 本院 胸部外科로 轉科되어 1981 年 6 月 23 日 開心術을 施行하였다.

手術所見

心臟은 中程度의 肥大를 보였으며 特히 右心室의 肥大가 눈에 띄었으며, 大動脈에 比해 膨대된 肺動脈을 볼

Fig. 3. Right Cardiac Catheterization

	Pressure (mmHg)	O ₂ Sat.
RVM	120	69%
RAH	21	66%
RAM		56%
RAL	18	52%
SVC		73%
IVC		41%

수 있었으며 心室中隔缺損은 볼 수 없었으며 直徑 10 mm×7 mm의 大動脈中隔缺損을 보였다.

手 術

手術은 插管全身麻酔下에 胸骨正中切開로 開胸하였으며 心膜을 從切開하여 上行大動脈에 6mm의 Morris管을 挿入하였으며 上下大靜脈에는 各各 6, 8mm의 脫血管을 挿入하여 部分的인 體外循環을 誘導하여 體溫을 低下시켰다. 後 14French의 Aortic root cannula를 挿入한後 大動脈을 遮斷하고 St. Thomas 心麻痺溶液 200cc를 急速히 注入시켜 體表 및 心臟의 局部的인 冷覺을 誘導하여 最低溫度體溫을 24℃까지 低下시켰다.

心停止後 main pulmonary artery trunk直下에서 1cm 길이의 心室切開를 垂直으로 施行하였으며 右心室을 調査하였으나 心室中隔缺損은 發見하지 못하였으며 앞서 切開한 右心室로부터 肺動脈辨을 通하여 肺動脈切開를 하여 切開創을 延長하였다. 그순간 많은 量의 空氣가 送血管을 通해 大動脈 및 肺動脈으로 흘러 들어갔으며 同時에 低血壓과 함께 瞳孔擴大를 보였으며 즉각적인 처치로 더 以上の Air pumping은 없었으며 瞳孔 및 血壓은 正상으로 環元되었고, 後 缺損된 部位를 3-0 Nylon으로 直接結節縫合을 하였다. 後 肺動脈切開創을 連續縫合하고 이에 右心室切開創을 縫合하여 閉鎖하였다. 모든 造作이 끝나고 直腸體溫이 35℃로 環元되어 心肺器를 停止시켰으나 低血壓과 서脈이 나타나 Dopamin 회색액을 注入시키고 다시 部分的인 心肺가동을 한후 血壓이 恢復되어 心肺器를 再次 停止시킨 後 心拍動器를 作動하여 心拍을 100회로 만들어 血壓을 유지시켰다. 이에 소요된 心肺器가동時間은 總 140分이 소요되었다.

術後經過

手術直後 血壓은 110/80mmHg, 心拍 167/min, 中心靜脈壓 7 cmH₂O로 유지되어 心拍動器의 作動을 停止시킨후 Dopamin 點滴注入을 繼續하였으며 Bennet MA-I의 人工呼吸器를 通해 補助呼吸을 시킨바 手術後 몇번의 Opisthotonic 한 發作이 나타났으며 頻繁한 氣管吸入時 血液을 布含한 分泌物이 排出되었으며, 점차 分泌物의 量이 많아지고, 거품을 內布하였고 四肢의 末梢에 青色症이 나타났으며 隨意反射는 없었다. 手術後 28時間後에 血壓은 점차 떨어지기 始作하였으며 頻繁한 發作과 함께 尿量도 현저히 감소되어 血尿를 보이기 始作하였던바 術後 28時間 40分後 心停止가 일어나 즉각적인 心肺소생을 企 하였다으나 끝내 手術後 28時間

45分만에 死亡하였다.

剖 檢

死亡 24時間後 剖檢을 實施하였으며 剖檢時 縫合한 缺損部位는 잘 유지되었으며 心臟 및 肺는 局部的인 ischemia와 無氣肺의 所見을 보였다. (Fig. 4, 5, 6, 7) 死因은 보호자의 要請에 따라 頭部의 剖檢을 施行하지 못하였기 때문에 正確한 死因은 規明할 術 없었으나 Air pumping으로 因한 大動의 Air embolism의 結果 야기된 腦低酸素症으로 死亡한것으로 判斷된다.

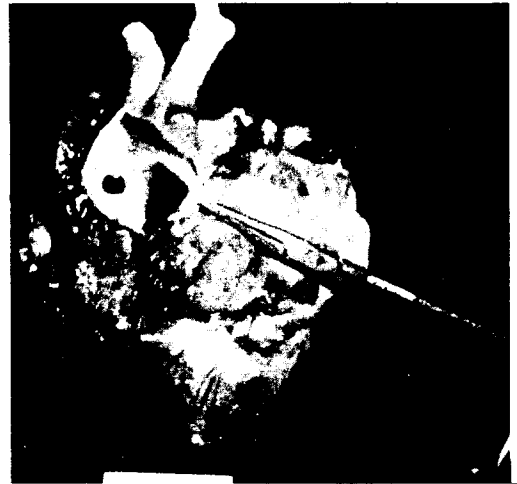


Fig. 4.



Fig. 5.



Fig. 6.

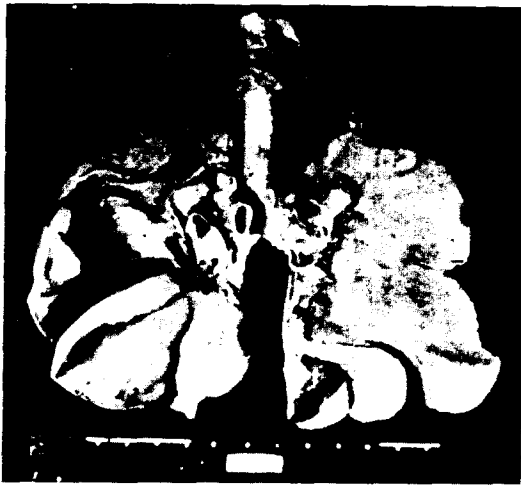


Fig. 7.

考 據

大動脈中隔結損은 胎生期 5~8週에 spiral 한 Aortopulmonary septum이 Truncus arteriosus 를 갈라 Aorta 와 pulmonary artery로 分離되는데 이러한 Septum의 發達不全으로 因하여 缺損을 초래하게 된다^{3,4,8,9,14,15}). 典型的인 缺損은 圓形으로, 크기는 一定치 않으나 수 mm에서 수 cm까지 多樣하여 位置는 大動脈辨 直上부의 上行大動脈의 左側壁과 右側肺動脈의 基시부의 直前에서 肺動脈의 右側壁에서 잘 發生된다^{8,14,15}). 약 50%에서 獨立된 缺損을 볼 수 있으나 個中에는 PDA, VSD, ASD, Interrupted aortic ar-

ch, COA, Subaortic stenosis, Anomalous origin of the coronary artery, pulmonary arteriovenous fistula, TOF, Right aortic arch 등과 동반하게 된다^{1,9,13,14,15}).

診斷은 臨床的 症狀 및 理學的 所見, 그리고 右心導子術, 大動脈造影術, 心電圖, 心音圖, 超音波檢査, 胸部X-線檢査, 등으로 내릴 수 있으며 確診은 cineangiography로 얻을 수 있다.

臨床症狀는 非青色症으로 全般的인 發育遲延이 와 있으며 心不全症의 併發을 普通 볼 수 있다.

理學的 所見上 心聽診所見은 多樣하나 普通 胸骨左緣에서 nonspecific, short, ejection type의 收縮期雜音을 들을 수 있으며 때로는 連續된 機械音과 pansystolic한 雜音을 들을 수 있다. 또한 경우에 따라선 肺動脈辨의 機能不全이 同件時 中間擴張期雜音을 들을 수 있으며, 때로는 肺動脈高血壓으로 因하여 S₂ 및 P₂의 高調를 들을 수 있다.

또한 맥박은 Bounding하여 血壓은 wide pulse pressure를 보여주기도 한다.

Chest X-ray上 中程度의 心肥大를 보이며, 肺部의 增加된 血管陰影을 보이며 肺野의 增加된 血管陰影을 볼 수 있다.

心電圖에서는 正常이거나 右側 또는 左心室肥大를 보이며 肺動脈高血壓이 存在時 右左心室肥大가 같이 오기도 한다.

確診은 右心導子術과 大動脈造影術로 얻을 수 있는바 右心導子에서 各房에서의 酸素飽和도와 內壓의 測定으로 Left to Right shunt의 所見을 보이면서 직접 카테타의 肺動脈으로부터 大動脈으로의 進入을 볼 수 있다. 그러나 이러한 右心導子만으로는 滿足할만한 確診을 얻을 수 없고 Aortography나 cineangiography로서 PDA, Truncus arteriosus, VSD, TOF 등과 감별하여 確診할 수 있다.

手術治療로서는 일찌기 Gross(1952), Scott and Sabiston(1953), Kirklin et al(1955)등에 의한 PDA에서 行한 缺損部位의 結찰 또는 Division등으로 利用하였고, 體外循環下에서의 矯正(Cooley et al, 1957) 또한 發達하였으며 1957年 Schumaker에 의해 肺動脈을 통한 手術方法이 소개되었다. 그後 Putnam and Gross(1966)등에 의해 transaortic closure가 導入되었다.

手術豫後는 肺動脈高血壓과 心不全程度에 따라 變化될 수 있으나, 대개의 경우 早期의 正確한 診斷과 可能한 限 早期手術로서 豫後는 좋은 것으로 意料된다.

結 論

高麗大學校 醫科大學 胸部外科學 教室에서는 最近 先天性心臟中 드물게 볼 수 있는 大動脈中隔缺損症 1 例을 手術治驗하였기에 關係文獻考察과 함께 그 症例를 報告하였다.

REFERENCES

1. Blieden, L.C., and Moller, J.H.: *Aorticopulmonary septal defect. An experience with 17 patients. Br. Heart J.*, 36:630, 1974.
2. Cooley, D.A., McNamara, D.C. and Latson, J.R.: *Aortico-pulmonary septal defect; Diagnosis and surgical treatment.*
3. Elliotson, J.: *Case of malformation of the pulmonary artery and aorta. Lancet*, 1:247, 1830-1831.
4. Gibson, S., Potts, W.J. and Langewisch, W.H.: *Aortic-pulmonary communication due to localized congenital defect of the aortic septum. Pediatrics*, 6:357, 1950.
5. Gross, R.E.: *Surgical closure of an aortic septal defect. Circulation*, 5:858, 1952.
6. Kirklin, J.W., Ellis, F.H., Jr. and Clagett, O.T.: *Aortico pulmonary septal defect. Surg. Clin. North Am.*, 35:975, 1955.
7. Marquis, R.M.: *Aortopulmonary window. In Paediatric cardiology (Ed. Watson, H.) Lloyd-Luke, London, 1968, p. 286.*
8. Nadas, A.S. and Fyler, D.: *Paediatric cardiology, 3rd Ed. W.B. Saunders Co., Philadelphia, 1972.*
9. Neufeld, H.N., Lester R.G., Adams, P. Jr., Anderson, R.C., Lillehei, C.W. and Edwards, J.E.: *Aortico-pulmonary septal defect Am. J. Cardiol.*, 9:12, 1962.
10. Putnam, T.C. and Gross, R.F.: *Surgical management of Aortopulmonary fenestration. Surgery*, 59:727, 1966.
11. Schmaker, H.B.: *In discussion of Cooley, D.A.; McNamara, D.G., and Latson, J.R.; Aorticopulmonary septal defect. Diagnosis and treatment Surgery*, 42:107, 1957.
12. Scott, H.W., and Sabiston, D.C.: *Surgical treatment for congenital aorticopulmonary fistula. J. Thorac. Surg.*, 25:26, 1953.
13. Tandon, R., Da Silva, C.L., Moller, J.H. and Edwards, J.E.: *Aorticopulmonary septal defect coexisting with Ventricular septal defect, Circulation*, 50:188, 1974.
14. John D. Keith, Richard D.R., Peter Vlad: *Aorticopulmonary septal defect. Heart disease in infancy and children* 25:452, 1978.
15. Nealon, T.F. Jr., Gibbon, T.H. Jr., Sabiston, D.C. Jr., and Spencer, F.C., eds.: *Aorticopulmonary window, Surgery of the Chest, 3rd Ed. Philadelphia. W.B., Saunders Co. 892:1976.*