

동맥 관개존증을 동반한 주폐 동맥의 동맥류 치험 1 예

염 옥 · 조대윤 · 노준량

—Abstract—

Aneurysm of the Main Pulmonary Artery Associated with a Patent Ductus Arteriosus

Wook Youm, M.D., Dae Yun Cho, M.D., Joon Ryang Rho, M.D.

Pulmonary artery aneurysm usually carries an ominous prognosis due to the associated pulmonary hypertension. In July 1981, a patient with a huge aneurysm of main pulmonary artery secondary to pulmonary hypertension and bacterial endocarditis due to a patent ductus arteriosus was treated by resection of the aneurysm and Dacron patch graft replacement and closure of the patent ductus arteriosus.

The immediate postoperative result was excellent. We now report the surgical treatment, clinical course, and one and half years follow up of the patient.

서 론

폐동맥의 동맥류는 매우 드문 질환으로 흔히 폐동맥압항진증을 유발하는 선천성심기형과 동반된다.

진성의 동맥류는 동맥의 확장부위가 동맥간(main trunk)에 국한되며 동맥벽에 1층 이상의 퇴행성변화를 볼 수 있다.

본 교실에서는 1981년 7월 동맥관개존증 및 폐동맥고혈압을 동반한 주폐동맥의 동맥류환자 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환자는 10세된 남아로 빈번한 상기도 감염 및 호흡곤란을 주소로 입원하였다.

생후 100일경 빈번한 상기도 감염 및 설사로 외부의 병원에서 치료받던중 선천성심기형이 있다는 것을 알게

되었다. 생후 1년에 폐염치료를 받은 병력이 있었으며 그후에도 잦은 상기도감염으로 치료를 받았다. 그러나 호흡곤란은 볼 수 없었다.

1980년 10월 콜레라예방접종후 39°C에 이르는 고열 및 호흡곤란이 나타났고 세균성심내막염의 진단하에 항생제를 투여하던중 본 병원소아과에 전원되어 선천성심기형, 울혈성심부전증 및 세균성심내막염의 진단하에 광범위항생제 및 디곡신 투여로 상태의 호전을 보고 6개월후 심도자검사를 하기로하고 퇴원하였다.

1981년 6월 좌측흉부의 팽출로 타병원에서 검사도중 심음향도에서 흉부에 물주머니 같은 이상 종괴를 발견하고 본원에 입원하였다.

과거력상 빈번한 상기도감염 및 세균성심내막염의 치료를 받은 병력이 있었고 가족력상 특기할 사항이 없었다. 환자에게서 잦은 피로 및 무력감, 중등도의 호흡곤란을 관찰할 수 있었다.

이학적소견상 흉부의 팽출 및 심첨부에서 진전을 촉진할수있었으며 폐정진상 거칠은 호흡음 및 수포음이 들렸으며, 심장정진상 폐동맥부위에 3도의 지속성 기계성 심잡음이 들렸으며 복부에서 간장이 2횡지, 비장이 1횡지 촉진되었다.

서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

말초혈액검사 및 일반화학검사에서 특이한 소견은 없었으며 혈청검사에서 ASO가 1 : 1280, CRP가 2+였다. 혈액배양은 음성이었다.

흉부 X-선 소견상 좌측흉곽내에 거대한 균질성종괴의 음영이 관찰되었고 측면 X-선상 식도의 전면에 있었고 심방사성 동위원소주사 (Heart scan) 에서 혈관성종괴가 암시되었다 (사진 1).



사진 1. 수술전 흉부 X-선 사진

심전도상 동성맥 (Sinus rhythm) 이었고, 좌심실비대의 소견을 보여주었다 (사진 2).

심에코상 박동성의 거대한 혈관성종괴가 발견되었다 (사진 3). 흉부전산화단층촬영상 좌전방 및 중부중격동에 거대한 구형의 균질성종괴를 보였다 (사진 4).

심도자 (표 1) 및 심조영소견상 폐동맥압이 80/52mmHg로 현저히 증가되어 있었고, 우심실과 폐동맥간의 산소포

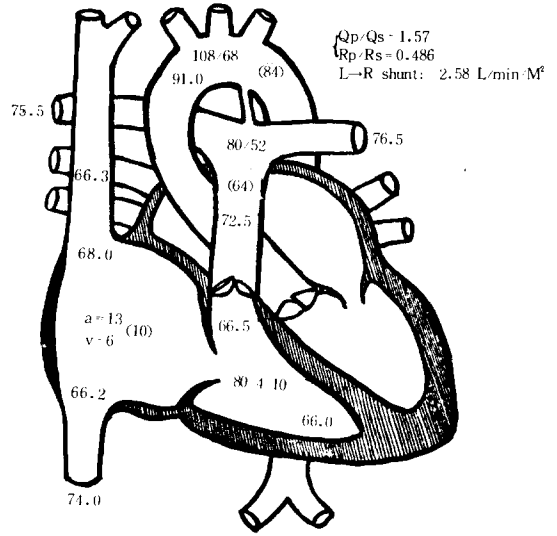


표 1. 심도자검사소견

화도가 10%의 상승을 보여 동맥관개존의 소견을 나타내었다. 주폐동맥, 대동맥 및 우심실조영에서 거대한 주폐동맥의 동맥류 및 동맥관개존을 확인할 수 있었다 (사진 5).

수술 및 수술소견

주폐동맥의 동맥류 및 동맥관개존의 진단하에 1981년 7월 7일 수술을 하였다. 정상위의 환자를 마취한 후 체표냉각법으로 식도체온을 32°C 까지 하강시킨후 폐동맥류의 파열에 대비하여 동맥카테터를 좌대퇴동맥에 삽입하였다. 그후 동맥류를 다치지않도록 유의하며 정중흉

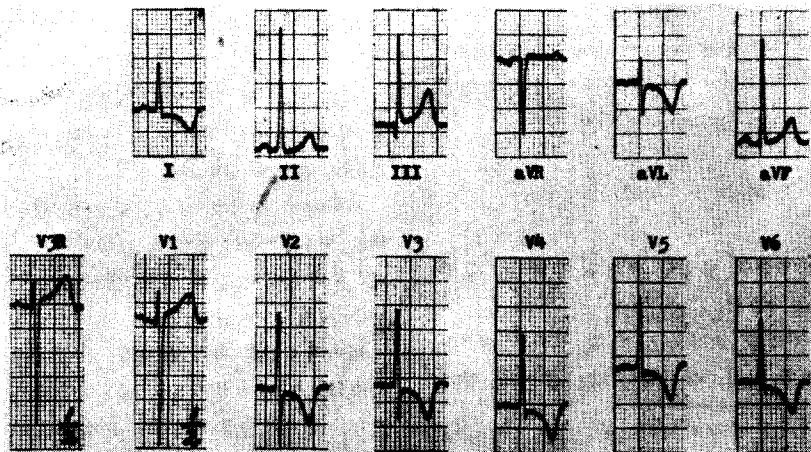


사진 2. 심전도 : 좌심실비대의 소견을 보여준다.

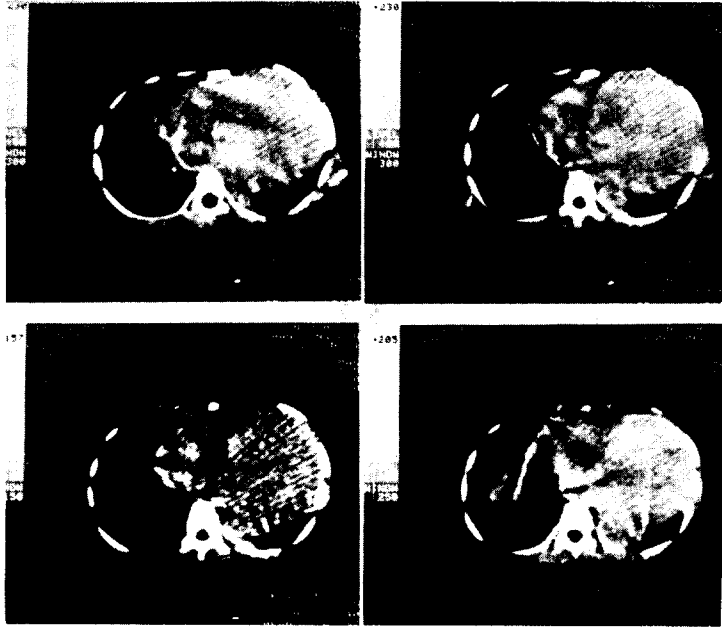


사진 3. 흉부전산화단층촬영 : 좌전부 및 중부의 중격동에 거대한 구형의 균질성종괴를 보여준다.

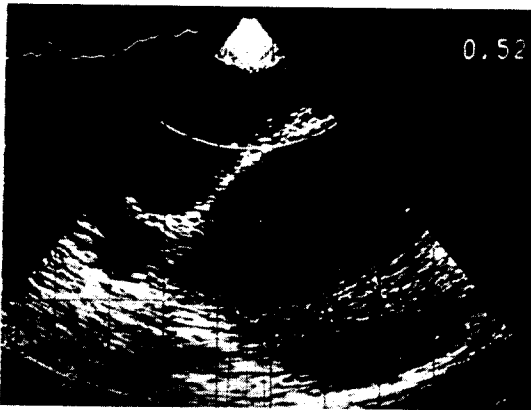


사진 4. 심에코도 : 거대한 박동성의 전부중격동의 종괴를 보여준다.

골절개를 시행, 심낭을 열고 정맥카놀라를 상공정맥및 하공정맥에 각각삽입하였다. 체외순환을 시작하여 식도 체온을 24.5℃까지 하강시켰고, 전신순환정지를 시킨 후 주폐동맥의 동맥류에 종절개를 시행하여 동맥류내에 유리된 혈액을 흡입한후 주폐동맥의 동맥류의 기시부 및 이 기시부를 통하여 동맥관개존을 확인하고 4-0 prolene으로 동맥관개존의 폐동맥개구부를 단순봉합한 후 다시 체외순환을 시작하였고 동맥류의 기시부를 Dacron patch 및 환자의 심낭편을 사용하여 폐쇄시켰다. 폐

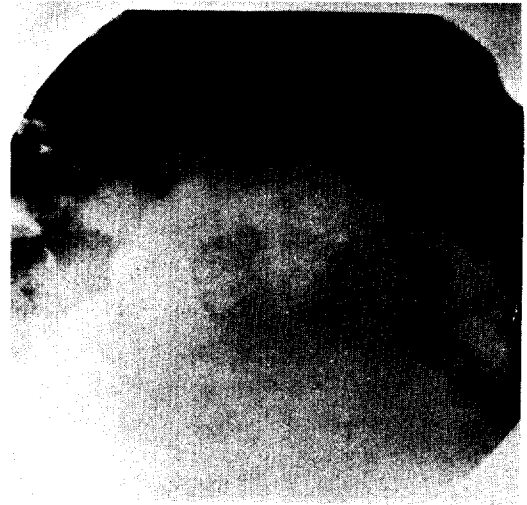


사진 5. 폐동맥조영 : 조영제가 거대한 폐동맥류를 충만시키고 있다.

동맥동맥류는 주변조직과의 심한 유착으로 전방의 유리될 수 있는 부분만을 절제하였다.

수술시의 대동맥차단시간은 39분, 전신순환정지시간은 6분30초, 체외순환시간은 74분이었다.

수술소견상 심한 심낭의 유착이 있었으며 용적이 약 500 c.c 정도의 거대한 낭성의 폐동맥의 동맥류가 좌측

흉강을 점유하고 있었다. 동맥류의 기시부는 내경 2cm × 2cm으로 폐동맥판막 2cm 상부의 주폐동맥에 위치하였다. 동맥관개존은 내경이 0.5cm이었다(사진 6). 동맥류는 좌측중격동능막 및 심낭과 심하게 유착이 되어 있었고 커다란 동맥류의 종괴성효과(mass effect)에 의하여 하부의 좌측 중격동능막은 흉벽쪽으로 밀려가 있었으며 좌측하부의 폐허탈(lung collapse)을 볼 수 있었다.

절제된 동맥류는 조직소견상 내벽에 섬유화 및 응혈형성을 보여주었다.



사진 6. 폐동맥류절개후 동맥류의 기시부를 통하여 동맥관개존의 단순봉합후

수술후 경과

수술후 청진상 심잡음 및 흉부X-선상 좌흉곽내 종괴가 없어졌다(사진 7). 심부전증도 호전되어 간장 및 비장은 축소되지 않았고, 수술후 11 일째에 퇴원하였다. 현재까지 외래로 경과관찰중이며 좋은 경과를 보이고 있다.

고 안

폐동맥류는 2 가지 범주로 나뉘어 지는데 기부와 말초의 동맥류로 구분된다. 기부의 동맥류는 주폐동맥에서 생기며 흔히 세균성폐동맥판막염과 동반된 동맥내막염에 의한 2 차성인 것이 대부분이다. 그러나 선천성, 혹은 매독에 의한 것도 있을 수 있다. 비교적 드물게 단독 혹은 다발성의 말초동맥에 생긴 동맥류를 볼 수도 있다^{5,9)}.



사진 7. 수술후의 흉부X-선 사진

폐동맥류는 1860년 Bristowe가 처음으로 검시에에서 죽상경화성방추상동맥류(atherosclerotic fusiform aneurysm)를 보고한 후 Deterling과 Clagett²⁾는 1848년부터 1946년까지 여러곳에서 행하여진 109571례의 부검을 모두조사하여 그중 8예의 폐동맥동맥류를 발견하였고, 1948년 이들은 이 8예외에 36예를 더 첨가하였다.

1939년 Boyd와 McGavack¹⁾은 부검례에서 111예의 폐동맥류를 모았으며 그후 여러곳에서 폐동맥류에 대한 추가의 보고가 있었다^{3,4,5,6,7,8,9)}.

Boyd와 McGavack¹⁾은 원발성 폐동맥류의 진단을 위해서는 혈관의 벽이 한층 또는 그 이상의 손상이 동반되어야 하며 이것이 2차성의 폐동맥확장과 구별되는 점이라고 하였다.

대부분의 폐동맥류의 병인은 확실치 않으나 흔히 동반되거나 원인이되는 것은 선천성심기형, 매독, 죽상경화증, 낭포성중증괴사, 세균성심내막염, 동맥관개존수술후, 체동맥 및 폐동맥간의 문합술, 외상등을 들수 있는데 선천성심기형으로는 동맥관개존이 가장 많고, 외에도 심실중격결손, 심방중격결손등이 있다^{1,2)}. 매독도 흔히 동반되는 원인으로 부검예의 약 1/3을 차지하며^{1,2)}, 죽상경화증은 부검예의 10% 이하이다^{1,2)}. 낭포성중증괴사를 동반한 폐동맥류^{12,13,14)}, 세균성심내막염후의 균성폐동맥류^{1,2,15)}, 동맥관개존수술후에 발생된 폐동맥류⁶⁾, 체동맥폐동맥간 문합술후에 발생된 경우¹¹⁾, 또한 외상후에 생긴 폐동맥류를 보고한 예가 있다^{1,2,14,17)}.

본 환자에서는 동맥관개존 및 폐동맥압항진이 폐동맥류의 원인이 되었다고 생각되나 세균성심내막염의 과거력이 폐동맥류 형성에 어떤 요인이 되었는지는 확실치

않다.

폐동맥의 동맥류의 발생빈도는 전기한바 Deterling과 Clagett²⁾의 부검예에서 약 14,000명당 1명꼴이며 남녀의 비는 거의 같고 평균발생년령은 남자 42.8세 여자 39.3세로 4세부터 82세의 예까지 있었다. 동맥류의 위치는 80% 이상이 폐동맥간 및 좌·우폐동맥에 있었으며 좌측이 우측보다 더 흔하였다.

동맥류의 형태는 낭성과 방주성으로 나누어지며 좌·우폐동맥에 생긴 동맥류는 대부분 낭성이었다.

폐동맥의 동맥류는 그 증상으로 운동성호흡곤란이 가장 흔하여 69%를 차지하며 그외에도 기침, 각혈, 흉통, 예매한 포만감 및 질식감등이며 울혈성심부전의 말기에는 청색증도 나타날 수 있다^{1),2),17)}. 부종 복수등을 볼 수도 있다. 그러나 증상이 없는 폐동맥동맥류도 보고되고 있다.

특징적인 이학적소견은 좌쇄골변연부의 2번째 혹은 3번째 늑간강에 들리는 거친 수축성심잡음이며 이완기심잡음도 가끔 나타나며 23%에서 현저한 진전(thrill)을 촉지할 수 있다.

심전도상 우각차단(right bundle branch block)및 우축변위(right axis deviation)등이 나타날 수 있으며 좌심실비대, 우심실비대, 양심실비대등이 보일 수 있다¹⁷⁾.

단순흉부X-선상 좌측 폐문부위에 종괴성음영이 나타나며 형광투시로 흔히 Pezzi's sign이라고 불리는 폐문부위의 심장박동에 따른 출과같은 움직임(hilar dancing)을 볼 수 있다¹⁷⁾.

동맥류의 진단방법으로 심에코, 흉부전산화단층촬영, 심방사성동위원소 주사등이 있으나, 가장 확진적인 진단방법은 폐동맥의 조영이다. 최초의 폐동맥조영에 의한 폐동맥류의 진단은 1964년 Caleneff²⁰⁾에 의하여 이루어졌다. 폐동맥류 환자의 예후는 확실하지는 않으나 수술을 안하여도 3년에서 17년까지 별다른 문제없이 지내기도 했다는 보고도 있다⁸⁾. Deterling과 Clagett²⁾의 36예의 부검예에서는 4예가 동맥류파열로 나머지는 심부전 및 다발성폐색전 혹은 무관한 질환으로 사망했으며, 평균사망년령이 42.8세였다고 한다.

폐동맥류의 갑작스러운 파열때문에 초래되는 위험으로 이 병에 대한 수술적 요법을 주장한 사람들중 Blade²¹⁾는 1950년 좌폐동맥의 동맥류에 대하여 좌폐동맥 결찰예를 보고하였다. 1969년 Williams 등¹²⁾은 13세의 소년에서 최초로 주폐동맥 및 좌·우폐동맥의 동맥류를 절제하고 Dacron bifurcatecl graft로 성공적인 혈관재건술을 시행하였다.

Natelson¹⁸⁾, Placac¹⁹⁾, Zajtchuck¹⁵⁾ 등은 체외순환법을 이용한 동맥류성형술(aneurysmorrhapy)을 보고하고 있고, Garcia-Rinaldi¹⁵⁾는 1968년 심실중격결손과 동반된 주폐동맥의 동맥류를 체외순환법을 이용하여 심실중격결손을 단순봉합하여주고 동맥류성형술을 시행한후 6년간의 경과관찰후 1975년 보고하였다. 1976년 Fishman 등¹⁴⁾은 외상에 의한 좌폐동맥의 동맥류를 절제하고 환자의 심낭편을 사용하여 혈관성형을 하여주었다. 1978년 Arom¹⁷⁾ 및 Caralpe¹⁰⁾도 각각 체외순환법을 사용하여 성공적인 동맥류에 대한 성형술을 발표하였다.

본중례는 수술후 약 1년간 동안의 추사에서 좋은 결과를 나타내고 있는 것으로 보아 폐혈관저항이 의미있게 감소된 것으로 생각한다.

결 론

저자들은 동맥관개존을 동반한 주폐동맥의 동맥류를 가진 10세의 소년에 대한 성공적인 치험을 문헌고찰과 함께 보고한다.

REFERENCES

1. Boyd LJ, McGavack TH: *Aneurysm of the pulmonary artery: A review of the literature and report of two new cases.* Amer Heart J 18:162, 1939
2. Deterling RA, Clagett OT: *Aneurysm of the pulmonary artery: Review of the literature and report of a case.* Amer Heart J 34:471, 1947
3. D'Arvela PG, Mugerva JW, et al: *Aneurysm of the pulmonary artery with PDA and pulmonary infundibular stenosis.* British Heart Journal 32:124, 1970
4. Lindert MFC, Corell HL: *Rupture of pulmonary artery aneurysm accompanying Patent Ductus Arteriosus.* J.A.M.A 143:899, 1950
5. Friederici HHR: *Multiple pulmonary artery aneurysms.* Arch Path 81:453, 1966
6. Richard SR et al: *Aneurysms of the previously ligated PDA.* Circulation 23:350, 1961
7. Shull WK, Kapadia SB, et al: *Aneurysm of the main pulmonary artery* Amer J Dis Child 119:507, 1970
8. Trell E: *Pulmonary artery aneurysm.* Thorax 28:644, 1973
9. Jacobsson KA et al: *Multiple pulmonary artery aneurysms.* Acta Medica Scandinavica 179:673,

1966

10. Caralps JM, Bonnin JO, et al: *True aneurysm of the main pulmonary artery: surgical correction. Ann Thorac Surg 25:567, 1978*
11. Monarrez CN, et al: *False aneurysm of right pulmonary artery. J. Thorac. Cardiovasc Surg 77:738, 1979*
12. Willams TE, et al: *Pulmonary artery aneurysm. J. Thorac Cardiovasc Surg 62:63, 1971*
13. Garcia-Rinaldi R, et al: *Aneurysm of the main pulmonary artery: Long term survival after aneurysmorrhaphy and closure of a ventricular septal defect Ann Thorac Surg 21:180, 1976*
14. Fishman NH, et al: *Angioplastic repair of a ruptured pulmonary artery aneurysm. Ann Thorac Surg 21:184, 1976*
15. Zajtchuk RL, et al: *Pulmonary artery aneurysm associated with atrial septal defect and absent pulmonary valve. J. Thorac Cardiovasc Surg 65:699, 1973*
16. Ungaro R, et al: *Solitary peripheral pulmonary artery aneurysm. J. Thorac Cardiovasc Surg 71:566, 1976*
17. Arom KV: *Pulmonary artery aneurysm. The American Surgeon 44:688, 1978*
18. Natelson IA, et al: *Cystic medionecrosis of the pulmonary artery Chest 57:333, 1970*
19. Placak B, et al: *Aneurysm of the pulmonary artery. Int. Surg. 55:343, 1971*
20. Calenoff L,: *Multiple mycotic pulmonary artery aneurysms. Amer. J. Roentgenol. 91:379, 1964*
21. Blades B, et al: *Pulmonary artery aneurysm. Report of a case treated by surgical intervention Circulation 2:565, 1950*