

동맥관개존증의 임상적 고찰

영남대학교 의과대학 흉부외과학교실
 강면식 · 이철주 · 이동협 · 정태은

서 론

동맥관개존증은 비교적 흔히 볼 수 있는 선천성심질환으로 외과적 요법에 의해 쉽게 치유될 수 있는 질환중의 하나이다.

동맥관의 해부학적 구조와 그것의 폐쇄에 대해서 A.D. 181년에 Galen에 의해 처음 기술되었으며 1628년 Harvey가 태아에서 동맥관의 기능을 설명하고 그것을 동맥관이라 명명하였고 1938년 Gross가 7세의 여자환자에 대해 단순결찰에 의한 동맥관개존증의 수술을 처음으로 성공시킨이후¹⁾ 동맥관개존증에 대한 수술은 사망률 및 합병증이 매우 적고 완치가가능한 수술로 많이 시행되고 있다.

영남대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 1984년 4월부터 1986년 12월까지 총 61예의 동맥관개존증을 전부 이중 결찰술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 임상분석을 하여 문헌고찰을 하였다.

대상 및 방법

1984년 4월부터 1986년 12월까지 본원 흉부외과에서 동맥관개존증에 대한 수술을 시행한 61예의 환자를 대상으로 연령 및 성별분포, 입원시 주증상 및 이학적소견, 심전도 및 흉부 X-선 촬영소견, 그리고 수술방법, 술후합병증 및 수술성적 등을 분석하였다.

성 적

2. 연령 및 성별

총 61예의 환자중 남자가 13예 여자가 48예로

남녀비는 1 : 3.7의 비율로 여자가 우세하였고 연령분포는 최연소 2개월에서 부터 최고령 26세까지로 평균연령 9.4 ± 5.8 (평균치±표준편차)세였으며 그 분포는 Table 1과 같다.

Table 1. Age and Sex Distribution(YUMC. 1986)

Age	Male	Female	Total(%)
0- 1		2	2(3.2)
1- 3	2	8	10(16.4)
4- 7	4	11	15(24.6)
14-20	2	6	8(13.1)
20-	1	3	4(6.6)
Total	13(21.3)	48(78.7)	61(100.0)

2. 입원시 주증상 및 이학적 소견

대부분 입원시 주증상은 잦은 상기도감염 및 운동시 호흡곤란이었고 기타 피로감, 심계항진, 전신쇠약, 심부전 등이 있었다.

이들의 청진소견상 56예(91.8%)에서는 좌측상연늑간에서 연속성기계성 심잡음을 들을 수 있었고 5예(8.2%)에서만 수축기성 심잡음만을 들을 수 있었다(Table 3).

Table 2. Symptoms(YUMC. 1986)

C.C.	No.
Frequent URI	42
Dyspnea on Exertion	34
Easy fatigability	19
Palpitation	8
Excessive Sweating	5
Growth Retardation	4
Congestive heart failure	1

Legend : C ; Chief Complaint

URI ; Upper Respiratory Infection

3. 흉부 X-선소견 및 심전도소견

흉부 X-선소견상 총 61예중 43예(70.5%)에서 심비대가 있었고 46예(75.4%)에서 양측폐혈관음영의 증가가 있었다. 심전도소견에서는 좌심실비대가 34례(51.7%) 우심실비대가 2예(3.3%), 그리고 양측심실비대가 6예(9.8%)에서 관찰되었으며 19예(31.2%)에서는 정상소견이었다.(Table 3).

4. 수술방법

전 61예의 개방성동맥관 환자에 있어 전신기관삽관마취후 우측위로 취한후 좌측개흉술을 시행하여 제4늑간을 통해 흉강을 개방하였고 횡격막신경과 미주신경사이의 종격동늑막을 절개한후 동맥관을 노출시켰다. 좌측회귀신경을 잘 보존시키면서 제5번 혹은 7번 견사로 단일 혹은 이중결찰하였다. 수술도중 혈압이 높은 경우는 Sodium Nitroprusside를 사용하여 일시적으로 혈압을 떨어뜨린후 결찰하였다.

5. 수술성적 및 합병증

2예에서 창상감염, 1예에서 일시적 애성이 있었을 뿐 그 이외에는 특기할만한 합병증은 없었고 모두 양호한 결과를 얻었다.

동맥관개존증중 승모판폐쇄부전, 대동맥관협착, 대동맥관폐쇄부전이 동반된 경우는 Doppler Echocardiogram에서 발견되었으나 혈액학적 소견상 큰 변화가 없어서 동맥관 결찰술만 시행한후 추후 추적검사를 하고있으며 2개월된 소아에서는 심방중격결손증이 동반되면서 심부전이 있어 먼저 동맥관개존증을 결찰한후 추후 심방중격결손증에 대한 수술을 시행하기로 하였다. 이

환자의 경우 동맥관에 의한 심부전의 가능성이 크고 체중이 3.5kg이어서 수술의 위험성이 높으나 추적검사를 하면서 어느 정도 체중의 증가와 증세의 호전을 본뒤 나중에 개심술을 시행하기로 하였다.

고찰

동맥관개존증은 선천성심장혈관기형증의 범주에서 볼 때 약 17%에 달하는 많은 질환이다.⁴⁾ 동맥관개존증을 역사상 처음으로 결찰법을 이용 성공적으로 수술 치료한 사람은 1938년 보스톤 소아병원의 Gross이었고,⁵⁾ 뒤이어 1944년 역시 Gross가 분할법으로 수술을 성공적으로 시행,⁶⁾ 이 방법이 동맥관개존증의 가장 좋은 수술법이라고 발표하였다.

태생 직후 동맥관의 폐쇄는 대개 두단계를 거치는 것으로 알려져 있다.⁷⁾

첫째 단계, 즉 기능적폐쇄는 우선 동맥관벽의 중층에 있는 평활근이 수축하면서 동시에 동맥관벽의 내벽에서는 평활근세포가 비후, 소위 내층쿠션(intimal cushion)이 형성되며¹¹⁾ 이들이 동맥관의 내강으로 돌출되면서 내층탄성층과 함께 동맥관의 내강을 폐쇄시키기 시작하는 것이다. 이러한 변화는 동맥관의 대동맥측보다는 폐동맥측에서 보다 현저하게 일어난다. 그렇기 때문에 대부분의 동맥관개존증환자에서 수술시 볼 수 있는 동맥관의 형태가 대동맥측의 개구부보다 폐동맥측의 개구부가 상대적으로 좁은 것이다. 이러한 동맥관의 기능적폐쇄는 정상분만아에서 출생 10~15시간내에 일어난다. 두번째 단계, 즉 해부학적폐쇄는 출생후 2~3주에서 완료된다. 이

Table 3. Signs(YUMC. 1986)

		No.(%)
Murmur	Continuous Machinery Murmur	56(91.8)
	Systolic Murmur	5(8.2)
Chest PA	Cardiomegaly (+)	43(70.5)
	Pulmonary Vascularity, increased	46(75.4)
	not increased	15(24.6)
EKG	Left Ventricular Hypertrophy	34(55.7)
	Right Ventricular Hypertrophy	2(3.3)
	Biventricular Hypertrophy	6(9.8)
	Within Normal Limit	19(31.2)

것은 내층에서의 광범위한 섬유상증식이 일어나며 때때로 동맥관중층에서의 괴사 또는 동맥관벽 내부에서의 출혈이 동반되기도 한다. 이러한 과정을 거쳐 동맥관의 내강이 영구적으로 폐쇄되면서 결국은 동맥관인대를 형성하게 된다. 동맥관벽의 구조적 특징, 즉 관의 내층의 탄성층의 단열화, 중층의 구조가 주로 평활근으로 되어 있으면서 탄성섬유는 극히 희소하다는 두 가지 특징때문에 보통 여타 동맥의 벽과같이 견고하지 못하여 조그만 힘 또는 견인으로 해서도 쉽게 파열할 수 있는 단점이 있으므로 결찰수술법을 시행할 때 특히 유아에서, 가장 심하고 치명적일 수도 있는 합병증인 출혈을 유발할 수 있는 것이다.

동맥관의 폐쇄는 다음과 같은 몇가지 약리적 작용으로 유발, 촉진, 혹은 억제된다. 즉 혈관수축을 일으키는 물질들(acetylcholine, bradykinin, 기타 catecholamines)¹⁴⁾, 그리고 혈의 PO₂¹⁴⁾, 및 Prostaglandin(PGE₁, PGE₂, Prostacyclin PG₁₂)³⁾ 등이 그것이다. 일례로 혈의 PO₂가 증가하면 동맥관을 수축하고 Prostaglandin은 반대로 이완시킨다. 이 두 물질의 기능정도는 임신기간에 따라 변화한다.¹⁰⁾ 즉 정상으로 성숙되고 있는 태아에서는 동맥관이 PO₂에 현저하게 민감하고, 그렇지 못한 미숙태아에서는 PGE₁에 더욱 민감하여 동맥관폐쇄의 지연을 초래하게 되는 것이다. 임상적으로 복합심기형이 있는 신생아에서 폐혈류를 증가시키기 위한 수단으로 PGE₁을 체외에서 투여함으로써 동맥관폐쇄를 방해, 신생아의 증세를 완화시키는 치료방법이 많이 행하여지고 있다.^{5,15)} 때로는 폐쇄되지 않은 동맥관이 선천성심장기형유아에서 증세를 경감시키거나 생명까지도 유지, 연장시켜주는 역할을 하는데 화로씨 4증후군, 폐동맥폐쇄증 및 대혈관전위증 같은 복합기형 등이 그 예이다.¹³⁾ 동맥관개존증환자의 수술사망률은 Gross와 Longino 등의 초기보고를 보면 412명의 수술환자 중 1.9%이었다.⁸⁾ 그러나 최근에는 거의 모든 클리닉에서 사망률이 거의 0%에 가까울 만큼 성적이 양호하여¹¹⁾ 사망률에서나 수술후 예후에 관한 한 큰 문제가 되지않는 흉부의외적 질환이다. 그러나 중요한 것은 동맥관개존증의 환자에서 폐동맥압의 상승과 이에 따른 폐모세혈관의 변화, 그러므로써 야기되는 폐혈관저항의 증가가 수술전에 가장 중요시 되는 혈류학적 문제이다. 즉 심실중격결손증에서와

마찬가지로 동맥관개존증에서도 좌심-우심간 비정상적인 혈측도를 통한 과도 폐혈류와 이에서 비롯된 폐동맥고혈압, 나아가서는 폐혈관의 기질적인 변화를 초래하게 되는 것이다. 신생아에서 폐혈관 저항이 정상화되면서 혈류의 좌우 단락이 급격히 증가, 유아는 심한 울혈성심부전증의 양상을 나타내게 된다. 그러므로써 환아는 빈호흡, 빈맥, 음식섭취곤란 등이 오며 때로는 폐수종, 폐렴이 합병되며 호흡기감염이 빈발하게 된다. 이러한 울혈성심부전증이 투약으로 호전되지 않을 때는 유아뿐만아니라 미숙아인 경우에도 간단히 동맥관을 결찰수술해 줌으로써 심부전증을 치료하는 동시에 기타 모든 증세를 호전시킬 수 있다. 미숙신생아에서 동맥관을 결찰수술때의 사망률은 잘 성숙된 유아에서보다 매우 높아 약 20%에 이른다는 보고가 있다.¹³⁾ 이 때의 사망은 주로 동맥관개존증 이외의 기왕질환, 예를 들어 유아호흡부전증후군, 기타 심폐의 기형이 그 원인이었다. 저자들이 경험한 61예의 동맥관개존증 환자중에서도 1예에서 2개월된 몸무게 3.4kg의 미숙아에서 동맥관결찰을 시행 좋은 효과를 보았다.

경우에 따라, 2세이후의 동맥관개존증환자에서 거대심실중격결손증환자에서와 같은 기전으로 폐동맥저항이 점차 증가하여(Rp > 10 Unit · m²) 좌우혈단락이 감소하게 되고 환자는 울혈성심부전증에서 오는 자각증세가 호전되는 듯하며 심잡음도 수축기잡음만 들리고 이차심음이 커지며 흉부 X-선상 심장영역이 감소되며 폐야혈관상도 감소되고, 심전도상 주로 우심실비대가 현저하게되면, 이 때를 소위 비전형적동맥관개존증(Atypical PDA)이라 말하며, 이러한 경우 수술치료가 망서려지게 된다. 즉 폐혈관저항의 증가에 따른 혈류의 역류-동맥관을 통한 혈류의 우→좌단락이 일어나게 된다. 이 때를 Eigenmenger씨 증후군이라 하며 하지에서 청색증이 발견되는 이른바 이상청색증(Differential Cyanosis)을 보이게 된다. 일반적으로 Rp/Rs(폐혈관저항/체혈관저항)가 0.75이상이면 수술치료가 불가능한 것으로 되어있다. 그러나 심도자법검사 결과 이와같이 높은 폐혈관저항을 나타낼 때 실제로 폐혈관실질에 전혀 환원될 수 없는 기질적인 변화가 이미 초래되어 폐혈관저항이 고정되어버렸느냐, 아니냐는 적어도 판별하여야 한다. 그러기 위해서는 일차로 100%의 산소를 환자에게

호흡시키면서 심도자법을 재차 시행, 폐혈관저항이 감소되면서 폐혈류가 증가되는가를 확인하던지, 폐동맥을 통해 혈관 확장제(tolazoline과 같은)를 투여하여 폐혈류와 폐혈관저항을 측정, 폐혈관의 기질적변화가 환원가능한가 아닌가를 추정하여야 한다. 또 다른 확인 방법은 수술전 폐의 일부를 생검하여 조직학적으로 판별하는 것으로서 1958년 Heath, Edwards 등이 폐모세혈관의 손상된 정도를 조직학적으로 6등급으로 분류⁹⁾, 4등급이상이면 폐혈관의 변화가 이미 환원될 수 없이 고정되어 있다고 판단 수술이 불가하다고 하였다. 이와 같이 폐혈관저항이 몹시 높은 환자에서도 일단은 몇가지 방법으로 증가된 폐혈관 저항이 고정되어 있는지 아닌지를 확인할 필요가 있고, 나아가서 수술후 이러한 환자에서 폐동맥압이 어느정도까지 저하될 수 있을까를 추측할 수도 있는 것이다.

폐동맥저항이 중등도로 증가되어 있을 때 ($5\text{unit} \cdot \text{m}^2 < \text{RP} < 10\text{unit} \cdot \text{m}^2$) 수술후 폐동맥압이 정상에 가깝게 감소하지 않는 경우의 환자도 상당수 있다. 이러한 환자에서 원격조사를 해보면 역시 폐동맥고혈압에서 오는 운동성 호흡근관이 분쇄가 되는 경우가 많으므로, 무엇보다도 중요한 것은 폐동맥저항이 증가되어있지않은 상태에서 적기에 수술치료를 하는 것이 현명한 것은 두말 할 나위가 없다. 저자들의 경험으로도 동일기간동안 사춘기의 환자들에서 수술이 전혀 불가능할 만큼 폐혈관저항이 증가되어 있던 환자가 2명 있었다.

동맥관개존증의 수술방법으로는 결찰법, 분할법, 그리고 체외순환을 이용해서 폐동맥내부에서 동맥관개구부를 봉합결찰하는 방법 등 세가지가 있는데 주로 분할법이 권유되고 있다. 그 이유는 단순결찰했을 때 동맥관의 개존이 재발하거나 불충분한 결찰로 인해 혈류단락이 계속 남아있는 경우가 있기 때문이다. 일반적으로 동맥관개존증의 수술후 합병증으로는 출혈, 좌측회귀후두 신경마비, 및 유미흉, 횡격막신경마비 등이 있을 수 있지만, 혈류단락의 재발이 그 중 제일 관심이 많이 가는 합병증이다. 혈류단락이 재발하는 경우는 결찰을 한 부분에서 다시 이루어지는 것이 아니고 동맥류를 이루고 있는 대동맥벽과 역시 비대하여있는 폐동맥사이에서, 특히 동맥관의 길이가 극히 짧아 결찰후에도 결찰부의 주위의 대동맥벽과 폐동맥벽이 서로 맞대어져 있는 경

우 그 곳에서 또 다른 혈류로가 발생한다는 것이 보통이다(Recanalization이라 함). 1965년 Jones¹²⁾는 약 20%에서 재발성혈류단락 및 불충분한 결찰을 경험하였다고 보고하였고, 1971년 Panagopoulos 등은¹⁶⁾ 936명중 0.4%에서, 그리고 1972년 Trippestad 등은¹⁷⁾ 639명중 20명(3.1%)에서 수술후 혈류단락이 남아있었던지 재발하였다고 보고하였다. 이와같이 기술적으로 불충분하게 결찰할 때나 그리고 모든 예에서 무조건 결찰을 시행하였을 경우 많은 빈도의 혈류단락의 계속 및 재발이 보고된 바, 역시 분할법이 유리하지만, 결찰법자체가 수술시간이 매우 짧고 간단하고 손쉬워서 미숙아 혹은 전신상태가 좋지않은 유아에서는 보다 유리하고, 소년기 이상의 환아에서 동맥관의 직경이 2cm이상으로 크며, 폐동맥압이 높을때 혹은 아급성심내막염의 과거력이 있어서 동맥관주위에 염증성섬유화나 석회화가 있을 때는 분할법이 유리한 것이 정설이다. 때로는 고령의 환자에서 동맥관자체의 섬유화나 석회화가 심하던지, 또는 재발된 동맥관일 경우 체외순환을 통해 폐동맥을 절개하고 그 내부에서 봉합결찰함으로써 손쉽게 수술할 수 있는 경우도 있다.

본 교실에서 지난 약 3년간 수술시행한 61명의 환자중 53명에서는 수술전 과거력, 흉부 X-선, 및 심전도검사로 폐동맥압이나 폐혈관저항이 심하게 증가되어있지는 않아서 수술이 불가능 것으로는 판단되지 않았기 때문에 Doppler식 심초음파만으로 동맥관개존을 확인, 심도자법없이 수술을 시행하였다. 이때 53명 전예에서 동맥관개존증이 확인되었으므로 Doppler식 심초음파검사만으로도 진단상 감수성(Sensitivity)은 100%이었다. 나머지 8명의 환자중 6명의 15세 이상 환자에서는 Doppler심초음파검사와 더불어 심도자법을 시행 혈류학적데이터를 얻었으며, 나머지 2명의 환자는 타병원에서 심도자법으로 확인된 경우이었다.

상기와 같이 Doppler심초음파검사로 충분히 정확한 동맥관개존증의 진단을 얻었으며 단순결찰법만으로 수술을 시행, 2년8개월부터 1개월간의 원격조사 결과 좌→우혈단락(Recanalization)은 발견되지 않았다. 그러나 모든 환자에서 일률적으로 Doppler심초음파검사만으로 진단하던지, 또는 모든 환자에서 무조건 단순결찰법으로 수술한다는 것은 물론 있을 수 없는 일이며 환자 개

개인에 따라 진단 및 수술법이 결정되어져야 하는 것으로 사료된다.

요 약

영남대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 1984년 4월부터 1986년 12월까지 2년8개월동안 61명의 동맥관개존증환자를 수술치험하였다. 61명중 53예에서 Doppler식 심초음파검사만으로 동맥관개존증을 진단하여 수술을 시행, 확인함으로써 Doppler식 심초음파검사만으로도 진단상 감수성(Sensitivity)이 100%이었고 수술은 단순 결찰법으로 전례에서 행하였던 바 좌우 혈단락의 합병증은 없었으며 수술후 원격조사 결과도 매우 양호하였다. 수술사망은 없었으며 3예에서 경한 수술후합병증이 발생하였으나 쉽게 치료되었다. 이에 수술결과와 더불어 동맥관의 일반적인 변화 및 혈액학적 중요성에 대해 문헌과 함께 고찰하였다.

* 본 논문은 1986년도 영남대학교 임상의학연구소 연구보조비로 이루어졌음.

참 고 문 헌

1. Ash, R., and Fischer, D. : Manifestations and results of treatment of patent ductus arteriosus in infants and childhood. An analysis of 138 cases. *Pediatrics.*, 16 : 695, 1955.
2. Cassels, D.E. : The ductus arteriosus. Springfield, Illinois : CC Thomas, 1973, p. 75.
3. Clyman, R.I., and Heymann, M.A. : Pharmacology of the ductus arteriosus. *Pediatr. Clin. North. Am.*, : 28 : 77, 1981.
4. Effler, D.B. : *Blades Surgical diseases of the chest.* 4th ed. Mosby, Saint Louis, 1978, p. 425.
5. Ellitt, R.B., Starling, M.B., and Neutze, J.M. : Medical manipulation of the ductus arteriosus. *Lancet* 1 : 140-1, 1975.
6. Gross, R.E. : Complete surgical division of the patent ductus arteriosus. *Surg. Gynecol. Obstet.* 78 : 36, 1944.
7. Gross, R.E. and Hubbard, J.P. : Surgical ligation of a patent ductus arteriosus. Report of firss successful case. *J. Am. Med. Assoc.* 112 : 729, 1939.

8. Gross, R.E., and Longino, L.A. : The patent ductus arteriosus. Observations from 412 surgically treated cases. *Circulation*, 3 : 125, 1951.
9. Heath, D., and Edwards, J.E. : The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease. A description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital cardiac septal defects. *Circulation*, 18 : 533, 1958.
10. Heymann, M.A., and Rudolph, A.M. : Control of the ductus arteriosus. *Physiol. Rev.*, 55 : 62, 1975.
11. Jager, B.V., and Wollenman, O.F. Jr. : An anatomical study of the closure of the ductus arteriosus. *Am.J. Pathol.*, 18 : 595, 1942.
12. Jones, J.C. : Twenty-five years experience with surgery of patent ductus arteriosus. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 50 : 2, 1965.
13. Kirklin, J.W., and Barratt-Boyes, B.G. : *Cardiac surgery*, Wiley Medical, New York, 1986, pp. 680-694.
14. McMurphy, D.M., Heymann, M.A., Rudolph, A.M., and Melmon, K.L. : Developmental change in constriction of the ductus arteriosus : Response to oxygen and vasoactive substances in the isolated ductus arteriosus of the fetal lamb. *Pediatr. Res.*, 6 : 231, 1972.
15. Momma, K., Takao, A., Sone, K., and Tashiro, M. : Prostaglandin E1 treatment of ductus-dependent infants with congenital heart disease. *Inter. Angio. J.*, p. 33-38, 1984.
16. Panagopoulos, P.H., Tatoes, C.J., Aberdeen, E., Waterston, D.J., and Bonham-Carter, R.E. : Patent ductus arteriosus in infants and children : A review of 936 operations(1946-1969). *Thorax* 26 : 1937, 1971.
17. Trippestad, A., and Efskind, L. : Patent ductus arteriosus. Surgical treatment of 686 patients. *Scand. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 6 : 38, 1972.

- Abstract -

The Clinical Analysis of Patient with Patent Ductus Arteriosus

Meyun Shick Kang, Cheol Joo Lee,
Dong Hyup Lee, and Tae Eun Jung

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery
Collage of Medicine, Yeungnam University
Taegu, Korea*

A clinical analysis was performed on 61 cases of patent ductus arteriosus experienced at Yeungnam University Hospital during 3 years period from April, 1984 to December, 1986.

Of the 61 patient of PDA, 13 patient were male and 48 patient were female and age ranged 2 months to 26 years old with the everage age of 9.4 years.

The chief complaints on admission were frequent URI and dyspnea on exertion.

Main diagnostic procedure were Doppler Echocardiogram(in 53 among 61).

All of the operations were performed the method of ligation of PDA.

Three posterative complication were developed, but there was no operative mortality.