

상행 대동맥에서의 우폐동맥 異常起始症에

대한 교정수술 一例

— 직접문합의 한 변형법 —

진성훈*·강순웅**·조상균***·임태환****·이상동*****

— Abstract —

Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta —a new modified surgical technique—

Sung Hoon Jin, M.D.* , Soon Ung Kang, M.D.** , Sang Kyoong Cho, M.D.*** ,
Tae Hwan Lim, M.D.**** , Sang Dong Lee, M.D.*****

Anomalous origin of a pulmonary artery from the ascending aorta is a rare congenital cardiovascular anomaly which usually involves the right pulmonary artery. For operative reconstruction, the surgical technique of choice used to be a direct end-to-side anastomosis of the ectopic pulmonary artery to the main pulmonary artery.

A case of right pulmonary artery arising from the ascending aorta associated with a contralateral patent ductus arteriosus is presented, with description of a new modified surgical technique.

The operation was done on cardiopulmonary bypass with deep hypothermia. After closure of PDA, a side-to-side anastomosis between the RPA and MPA, roofed with Gore-Tex patch, was established.

The postoperative course was excellent, and the postoperative angiography revealed complete anatomic correction.

* 인하병원 흉부외과

** Dept. of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Inha General Hospital

** 인하병원 소아과

** Dept. of Pediatrics, Inha General Hospital

*** 인하병원 심장내과

*** Dept. of Internal Medicine, Inha General Hospital

**** 인하병원 방사선과

**** Dept. of Radiology, Inha General Hospital

***** 인하병원 마취과

***** Dept. of Anesthesiology, Inha General Hospital

1987년 6월 8일 접수

1987년 4월 15일부로 '한미병원'에서 개명

I. 서 론

한쪽 폐동맥이 상행대동맥에서 異常 起始하는 기형은 매우 드물어서, 현재까지 겨우 약 60명의 환자만이 문헌에 보고되고 있다. 대부분 우폐동맥이 異常 起始하게 되며, 좌폐동맥쪽에 동맥판개존증을 동반하는 경우가 많다^{1~13)}.

1961년 Armer 등²⁾이 인조혈관을 삽입하여 처음 성공적인 교정수술을 하였으며, 1967년 Kirkpatrick 등³⁾이 직접 단對측 문합(end-to-side anastomosis)을 시도하여 현재까지 이 방법이 technique of choice로 사용되고 있다.

용되고 있다.

본 인하병원*에서는 1986년 6월, 동맥관개존증을 동반한 '상행대동맥에서의 우폐동맥 異常起始症' 1예에서 새로운 수술변형법을 시도하여 성공적인 결과를 얻었기에 보고드리는 바이다.

II. 증례

병력 : 10세 된 남아로서 체중 26kg, 신장 139cm로 정상발육치를 보였으며, 운동시 호흡곤란이主訴였다.

환자는 정상적인 자연분만으로 태어났으며, 출생후 계속 갖은 상기도감염이 있었으며 6세때는 폐염으로 입원한 적이 있었다.

이학적 소견 : 환자는 一見 청색증이나 곤棒指가 없었고, 四肢의 혈압차이도 없었다.

흉골 좌상연에서 강한 진동(thrill)이 만져졌고 크고 거친 지속성 심잡음이 있어, 입원 당시 단순한 동맥관개존증으로 생각되었다. 간 비대는 없었다.

검사 소견 : 단순 흉부X-선에서 中度의 심 비대가 있으면서, 양쪽 폐의 hilum이 커져 있고 양쪽 폐에 같은 정도의 심한 폐혈류량의 증가가 보였다(그림 1).

심전도상 좌심실 비대와 불완전 우각 차단이 있었고, 2면 에코에서 주폐동맥과 우폐동맥 사이의 불연속(discontinuity)이 보였다(그림 2).

심도자검사에서 우심실에서 폐동맥으로 가면서 의미 있는 산소량 증가(O_2 jump)가 있었고, 주폐동맥과 좌

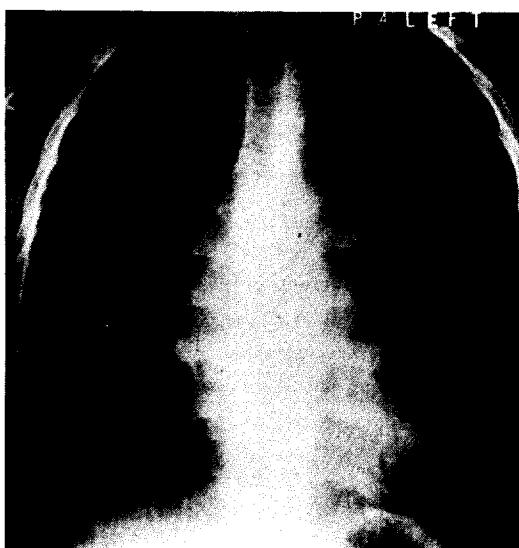


Fig. 1. Preoperative chest PA.



Fig. 2. Preoperative 2-D echocardiography. Discontinuity (arrow) between MPA and RPA is shown.

Table 1. Cardiac Catheterization

LPA	69/39(50)	88.2
MPA	63/38(51)	89.1
RV	75/-4/6	74.2
RA		76.6
Aorta	114/49(75)	95.1
LV	115/-3/5	94.0

LPA: left pulmonary artery, MPA: main pulmonary artery, RV: right ventricle, RA: right atrium, LV: left ventricle. Overbar indicates mean pressure.

폐동맥에 고혈압이 있었다(표 1).

심조영술검사중 폐동맥幹 조영에서 좌폐동맥과 그의 분지만이 보이고 우폐동맥은 전혀 보이지 않았다(그림 3). 대동맥판막 직상에서의 상행대동맥 조영에서 먼저 우폐동맥이 찬 후 대동맥판을 통해 좌폐동맥이 보이는 것을 알 수 있었으며(그림 4), 대동맥궁 조영에서는 우폐동맥은 전혀 보이지 않고 동맥판을 통해 좌폐동맥만이 보여 앞의 사실을 확인할 수 있었다.

이상의 소견을 종합하여 좌폐동맥에 동맥관 개존증을 동반한 '상행대동맥에서의 우폐동맥 이상기시증' 또는 '대동맥 - 폐동맥 중격결손증(aortopulmonary septal defect) type III'¹³⁾라는 진단下에 1986년 6월 18일 수술을 시행하였다.

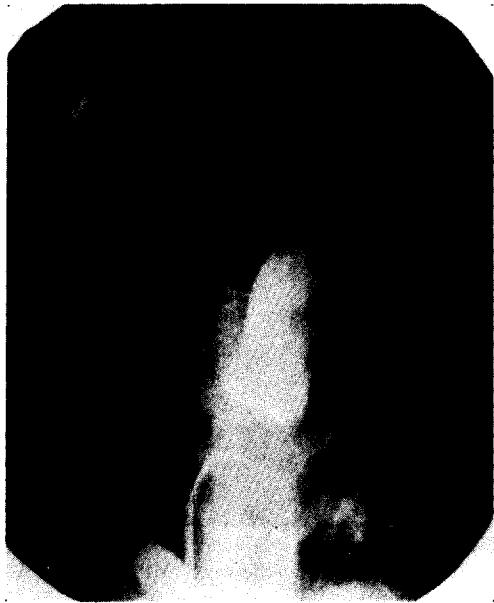


Fig. 3. Preoperative AP view of pulmonary truncal angiography. LPA and its branches are well visualized, but RPA and its branches are not visualized at all.



Fig. 4. Preoperative AP view of root aortography shows RPA (dense shadow) arising from the proximal ascending aorta and subsequently LPA via PDA.

수술 소견 : 主로 좌심실이 커진 中度의 심 비대가 있었으며, 주폐동맥이 tense하게 커져 있었다.

우폐동맥은 대동맥판막 2 cm 上方 상행대동맥의 후벽에서 기시하여 뒷쪽으로 나가다가 원만하게 우측으로 휘여 상공정맥 뒤로 주행하였다. 우폐동맥의入口(orifice)는 직경 2 cm 정도 되었고 협착이나 꼬임은 없었다(그림 5).

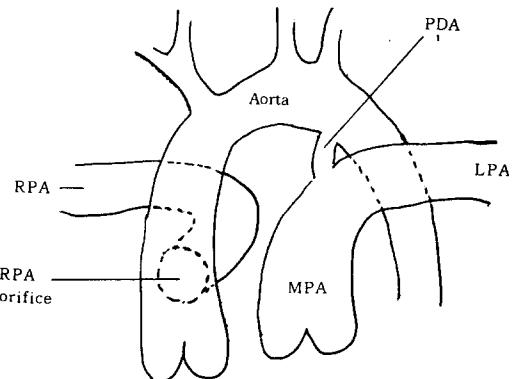


Fig. 5. Schematic drawing of preoperative anatomy.

수술 방법 : 중앙 흉골 절개술로 심장을 노출시키고 체외순환 준비를 하였다.

우선 대동맥과 주폐동맥 사이 및 우폐동맥 기시부의 원위부와 근위부를 완전히 박리하고, 우폐동맥 기시부의 원위부 및 근위부에 각각 umbilical tape를 걸어 나중에 상행대동맥을 당길 수 있게 하여 수술시야 노출에 도움이 되게 하였다.

체외순환을 시작하자마자 상공정맥쪽에 가깝게 우폐동맥을 혈관감자(vascular clamp)로 잡고 心尖을 통해 vent를 삽입한 후, 미리 충분히 윗쪽으로 삽관한 aortic cannula와 우폐동맥 기시부 사이에 대동맥 차단(aorta crossclamp)을 하고 심마비 용액을 주입하였다.

우폐동맥 기시부와 같은 높이에서 우측으로 치우치게 주폐동맥을 횡절개(transverse incision)를 함과 동시에 index finger로 개존동맥판의 opening을 막은채 직장온도를 25°C까지 하강시킨 후 판류량을 최소한으로 내리고 직경 1 cm 정도 되는 큰 동맥판 opening을 직접 봉합하여 막았다.

상행대동맥도 횡절개로 열었으며, 이를 우폐동맥의 좌연을 따라 뒷쪽으로 충분히 연장시켰다(그림 6).

우폐동맥의 절개부위 전부와 주폐동맥 절개부위의 뒷쪽 반부분을 5-0 Prolene으로 직접 측對측 문합(direc-

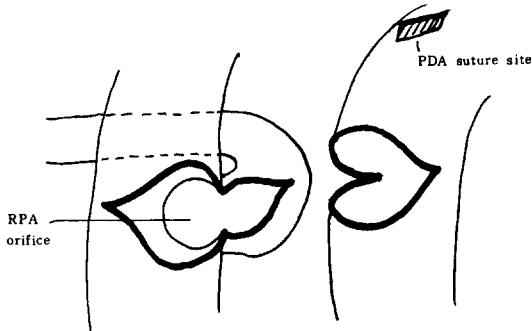


Fig. 6. Transverse aortotomy extending posteriorly along the left aspect of RPA and transverse main pulmonary arteriotomy (heavy lines).

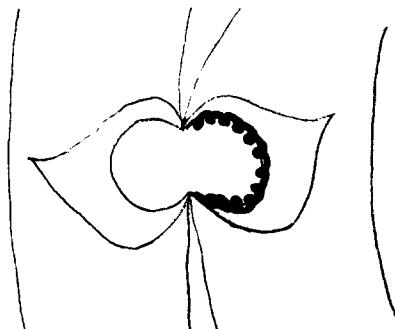


Fig. 7. Direct side-to-side anastomosis (heavy line) between the whole length of right pulmonary arteriotomy and posterior half of main pulmonary arteriotomy.

ect side-to-side anastomosis)을 시행하여 장차의 우폐동맥 opening의 뒷쪽 $\frac{2}{3}$ 정도를 만들어 주었다(그림 7).

직경 2.5 cm 정도의 원형모양의 Gore-Tex 패취를 이용하여, 우폐동맥 입구주위와 패취둘레의 $\frac{2}{3}$ 정도까지를 5-0 Prolene으로 연속봉합하면서 우폐동맥 입구를 덮어 주어, 앞의 측對측 문합과 서로 만나게해주었다(그림 8).

패취둘레의 나머지 좌측 $\frac{1}{3}$ 은 주폐동맥절개와 대동맥 절개 사이에 끼게 하면서 연속봉합하여 주폐동맥과 대동맥사이의 septation을 완료시킨 후(그림 9와 10), 남는 주폐동맥과 대동맥절개를 각각 닫아 주었다.

그후 통상적인 방법으로 체외순환을 끊고 삽관을 제거하였다.

수술후 경과 : 환자는 수술장에서 발판(extubation)

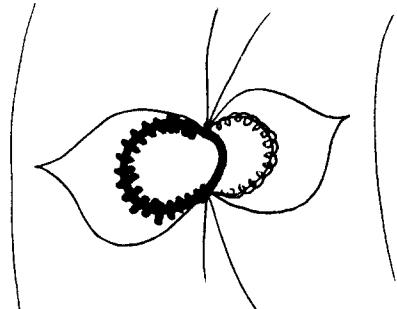


Fig. 8. Roofing with Gore-Tex patch (heavy line). +++; sutured portion of the patch circumference.

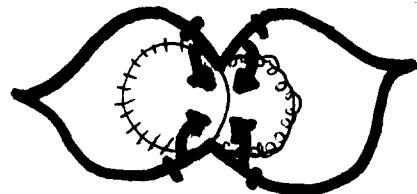


Fig. 9. Left one-third of the circumference of the Gore-Tex patch is sandwiched between the edges of aortotomy and main pulmonary arteriotomy.

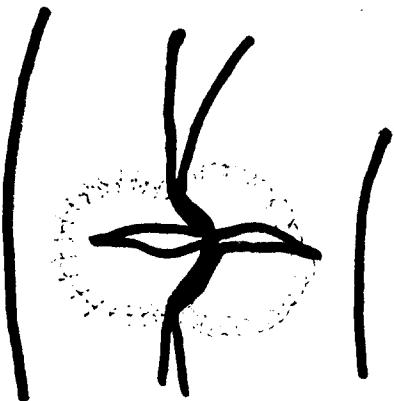


Fig. 10. Septation between the aorta and MPA is completed.

까지 하고 회복실에 나왔으며, 강심제의 사용 없이 vital sign 양호하였다.

수술후의 흉부X-선에서 심장의 크기와 폐동맥圓錐의 돌출이 현저히 줄었으며(그림 11), 수술후 제14일에 심조영술을 실시하여 완전한 해부학적 교정이 되었음을 확인하였다(그림 12와 13).

환자는 수술후 제19일에 온화하게 뛰는 심장과 더불어 퇴원하였으며, 현재까지 건강하게 외래 추적중으로

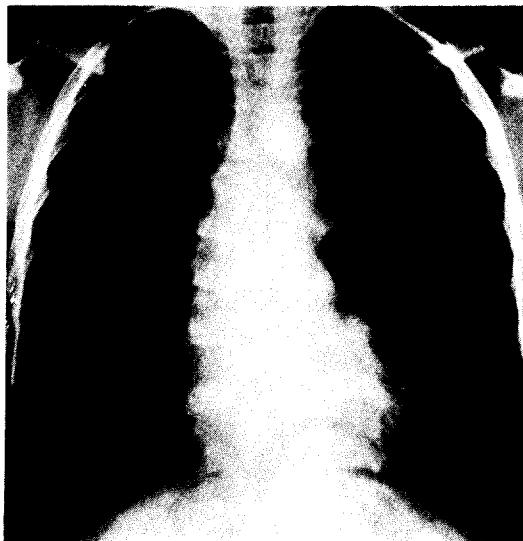


Fig. 11. Postoperative chest PA.



Fig. 12. Postoperative AP view of right ventricular angiography shows both pulmonary arteries in good anatomic relationship.

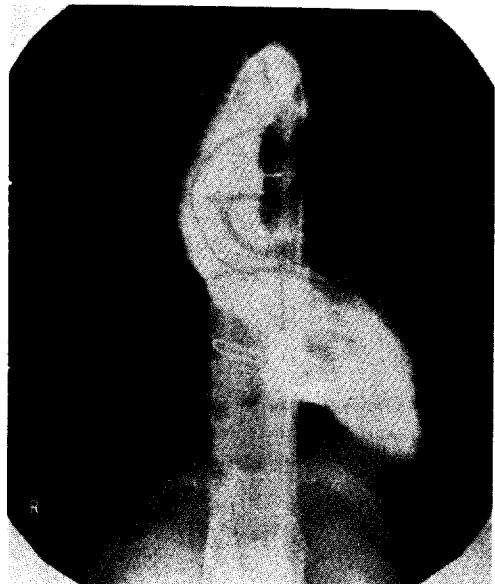


Fig. 13. Postoperative AP view of left ventricular angiography. Neither RPA or LPA is visualized.

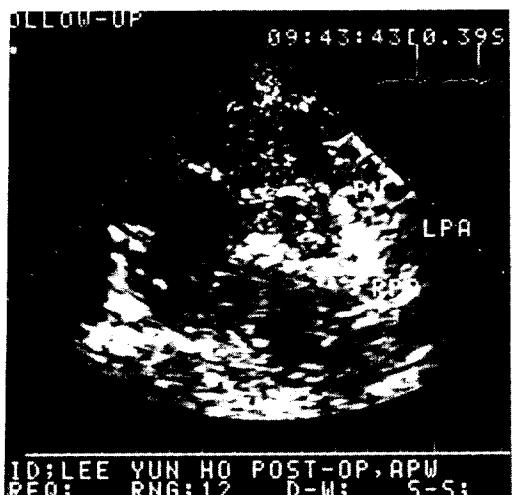


Fig. 14. Postoperative echocardiography shows good continuity between MPA and RPA.
PV: pulmonic valve.

수술 1년후에 검사한 심에코에서 우폐동맥이 주폐동맥과 연속되어 있는 것을 볼 수 있다(그림 14).

III. 고 안

1868년 Fraentzel⁴⁾에 의해 한쪽 폐동맥의 상행대동

맥에서의 異常 기시증에 대한 첫 문헌上의 보고가 있은 후 1세기가 넘게 지나도록 겨우 60예의 증례보고가 있었으며, 최근 Penkoske 등¹⁾에 의해 분석된 결과 이중 45예만이 정확하게 이 기형의 범주에 드는 것으로 밝혀졌다. 즉 이 기형은 共通半月瓣막(common semilunar valve)을 가지는 동맥幹(truncus arteriosus)

파는 달리 두개의 半月판막을 가지며, 우심실 유출로의 협착 및 폐쇄가 있는 기형에서 그렇듯이 동맥판이나 측부혈관(collaterals)을 통해 폐순환이 이루어지는 경우와도 구별된다⁵⁾.

국내에서 보고된 증례는 4예로서^{6~8)}, 이중 1예에서 수술하였으나 실패하였다⁸⁾.

양폐동맥 중 우폐동맥이 이상기시하는 경우가 대부분으로, 대동맥판막 1~3 cm 上方 상행대동맥의 우측 또는 후벽에서 기시하게 되며, 그 입구에 협착이 있는 경우는 거의 없다^{1,5)}.

우폐동맥 이상기시증의 경우 약 절반에서 좌폐동맥과 연결된 동맥판개존증이 동반되며, 그외 심실중격결손증, 활로 4증, 심방중격결손증, 대동맥-폐동맥 개창(aorto-pulmonary window) 및 대동맥 축착증의 동반예가 보고되고 있다. 반면 좌폐동맥 이상기시증의 경우는 그 자체가 매우 드물며, 활로 4증이 동반되는 경우가 많다^{1,5)}.

동반된 기형이 없는 경우에서 양폐동맥의 기시부위가 다름에도 불구하고 양측 폐의 vascular bed의 양상은 매우 흡사한 것으로 되어 있으며, 이 이유는 확실히 밝혀지지 않았지만 신경계통을 통한 reflex vasoconstriction 현상으로 생각되어지고 있다^{1,9)}.

이 기형의 자연병력은 수술을 안 받는 경우 그 예후가 매우 나쁜 것으로 되어 있으며, Wideman 등⁵⁾의 보고에 의하면 생후 6개월에 70%, 1년에 80%가 사망하고 그 사망원인은 대개 고질적인 심부전증이었다. 1년을 넘긴 환자도 곧 폐동맥고혈압이 양측 폐 모두 진행하게 된다. 따라서 본 보고의 환자와 같이 10세까지 살아 있다가 수술을 받는 경우는 극히 예외적이라고 볼 수 있겠다.

이 기형에 대한 고식적 수술로서 이상 기시하는 폐동맥이나 동반하는 동맥판의 결찰만을 빙았던 환자는 예외없이 모두 사망하여, 일차적인 완전교정술이 수술원칙이라 할 수 있다. 과거의 많은 환자에서 체외순환의 도움 없이 교정수술이 시행되기도 하였지만^{2,3,10)}, 현재는 체외순환하에 인조혈관의 삽입없이 직접 이상기시하는 폐동맥을 주폐동맥에 단對측 문합을 시키는 것이 surgical technique of choice로 되어 있다^{1,5,11~13)}.

그러나 저자는 본 증례에서와 같이 폐취로 지붕을 덮는 측對측 문합(side-to-side anastomosis roofed with patch)의 方法을 사용하였는데, 앞의 방법이 이상기시하는 폐동맥을 대동맥에서 완전 결단하여 주폐동맥에 붙여주기 때문에 필요한 수술 조작이 많고 문합부

위의 협착이나 비틀림 등의 위험성이 내포되어 있으나, 본 방법은 수술조작이 간편하고 문합부위에 폐취로서 지붕을 만들어 준 만큼 문합부위가 넓어지게 되어 있어 협착이나 비틀림의 위험성은 없다고 생각된다.

저자의 방법은 그러나 이상기시하는 우폐동맥이 상행대동맥의 우측 벽이 아닌 후벽에서 기시하는 경우 즉 주폐동맥에 측對측 문합을 할 수 있는 後向의 우폐동맥이 있는 경우에만 가능하다.

N. 결 론

본 인하병원에서는 1986년 6월 아주 드문 선천성 심혈관기형의 하나인 상행대동맥에서의 우폐동맥 이상기시증 환자에서 새로운 수술변형법인 side-to-side anastomosis roofed with patch를 시도하여 성공적인 결과를 얻었다.

REFERENCES

- Penkoske PA, Castaneda AR, Fyler DC, Van Praagh R: Origin of pulmonary artery branch from ascending aorta. Primary surgical repair in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 85:537-545, 1983.
- Armer RM, Shumaker HB, Klatte EC: Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. Report of a surgically corrected case. Circulation 24:662-668, 1961.
- Kirkpatrick SE, Girod DA, King H: Aortic origin of the right pulmonary artery. Circulation 36:777-782, 1967.
- Fraentzel O: Ein Fall von Abnormaler Communication der Aorta mit der Arteria Pulmonalis. Arch Pathol Anat 43:420-426, 1868.
- Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: Origin of the right or left pulmonary artery from the ascending aorta, in Kirklin JW, Barratt-Boyes BG (eds.): Cardiac Surgery. New York, Chichester Brisbane Toronto Singapore, John Wiley & Sons, 1986, chap. 30, p. 939.
- 한동선, 이춘택, 김정현, 박영배, 서정돈, 이영우, 연경모: 상행대동맥에서 기시한 우폐동맥 1예. 순환기 14:179, 1984.
- 황규감, 김구수, 최정연, 윤용수, 홍창의: 상행 대동맥에서 기시한 우폐동맥 기시이상 2예. 소아과 27:77, 1984.
- 남구현, 한병선, 정덕용, 홍장수, 이영: 개방성 동맥관과 우폐동맥 이상기시를 동반한 대동맥 폐동맥

종격결손증 1예 보고. 대한흉부외과학회지 17 :
398, 1984

9. Griffiths SP, Levine OR, Andersen DH: *Aortic origin of right pulmonary artery.* Circulation 25:73, 1962.
 10. Redo SF, Foster HR, Engle MA, Ehlers KH: *Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta.* J Thorac Cardiovasc Surg 50:726, 1965.
 11. Mutsuda H, Zavanella C, Lee P, Subramanian S: *Aortic origin of the right pulmonary artery.* Ann thorac Surg 24:374, 1977.
 12. Semb BKH, Björnstad PG: *Correction of isolated anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta.* Thorac Cardiovasc Surg 29:255, 1981.
 13. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehrenhaft JL: *The spectrum on anomalies of aortopulmonary septation.* J Thorac Cardiovasc Surg 78:21, 1979.
-