

純型 肺動脈 閉鎖症 1例

손영상 * · 임창영 * · 김요한 * · 김광택 *
이인성 * · 김형묵 * · 손창성 **

— Abstract —

Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum

Young Sang Sohn, M.D.* , Chang Young Lim, M.D.* , Yohan Kim, M.D.* , Kwang Taik Kim, M.D.* ,
In Sung Lee, M.D.* , Hyoung Mook Kim, M.D.* , Chang Sung Sohn, M.D.**

Pulmonary atresia with intact ventricular septum is a extremely rare congenital cardiac anomaly. With the history of cyanosis and failure to thrive, this anomaly should not be excluded and emergency management is necessary.

Our patient was 69 day-old male with pulmonary atresia which was confirmed by cardiac angiography. Prostaglandin E was used for maintenance of pulmonary blood flow preoperatively.

Right ventricular outflow reconstruction with pericardial patch and concomitant pulmonary valvotomy were done on beating heart for palliation. With this method, growing of right ventricle and tricuspid annulus are highly expected.

서 론

심실중격결손을 동반하지 않은 폐동맥폐쇄증은 전체 선천성 심 기형중 1%미만의 드문 질환이지만¹⁾ 출생 후 조속한 진단 및 치료를 필요로 하며 치료방법에 있어서도 임상가들로부터 많은 관심을 받아온 질환이다. 이 질환에 있어서 생존은 심장내 단락으로 심방중격 결손증과 심장외 단락으로 동맥관 개존증 또는 대동맥 - 폐부행혈로에 의한 폐 혈류의 유지에 있다. 최근 Prostaglandin E의 주입으로 생명을 연장시킬 수 있게됨

에 따라¹⁰⁻¹²⁾ 수술을 받을 기회가 늘어났다. 최근까지 쓰여온 수술방법중 고식적 수술로는 단락수술, 판막절개술, 또는 이들을 병행하는 방법이 있고 근처술에는 Valved - conduit 를 이용하거나 하지 않는 우심실유출로 재건술이 있고 이것이 불가능할 때는 Fontan 술식이 있다.

본 고려대학교 혜화병원 흉부외과학교실에서는 심실 중격 결손을 동반하지 않은 폐동맥 폐쇄증 환아를 채외 순환하지 않고 심막을 이용한 우심실 유출로 확장과 동시에 폐동맥 판막 절개술을 시행하여 양호한 결과를 얻었기에 이에 보고한다.

증례보고

1) 환자

환자는 생후 69 일된 남아로서 점점 심해지는 청색증과 전신 허약 증세를 주소로 내원하였다. 과거력상 환

* 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Korea University

** 고려대학교 의과대학 소아과학교실

** Department of Pediatrics, College of Medicine, Korea
University

1987년 6월 8일 접수

아는 개인병원에서 정상 분만으로 출생하였고 출생시 몸무게는 2.9kg였다. 생후 청색증이 있었으나 별치료없이 지내왔다. 내원시 외견상 전반적인 청색증 및 발육부전 소견을 보였고 젖을 빨지 못할 정도로 연약한 상태였다. 청진상 심잡음은 들리지 않았으며 호흡수는 60회, 맥박수는 140회, 체온 37°C, 몸무게 4.4kg였다.

2) 검사소견

일반 혈액 검사상 혈색소는 16.2gm%, 적혈구 용적은 49%, 백혈구는 $5800/mm^3$ 이었고 혈액 생화학 검사 및 뇨 검사소견은 정상 범위였다. 동맥혈가스분석 산도 : 7.202, 산소분압 : 25.2mmHg, 이산화탄소분압 : 37.6mmHg, 혈기과잉은 -11.3이었다. 단순 흉부촬영에서 폐 음영 감소 및 심장 비대 소견을 보였고(그림 1-1) 심전도에서 우심방 비대 및 좌심실 비대 소견을 보였다(그림 2). 심초음파 검사상 폐동맥간 및 양측 폐동맥이 보이고, 우심실 유출로는 막혀 있으며 삼침판의 발육부전 소견이 보였다(그림 3). 우심도자검사에서 심방의 우-좌단락 및 우심실 고혈압 ($85.0/35mmHg$) 소견을 보였고, 우심실 조영사진에서 우심실 유출로는 있었으나 폐동맥판은 완전히 폐쇄되어 있었고 경도의 심첨판 폐쇄 부전 소견도 보였다. 우심실과 관상동맥사이에서 myocardial sinusoid-coronary artery fistula 가 보였다(그림 4-1). 좌심실 조영사진에서는 심실중

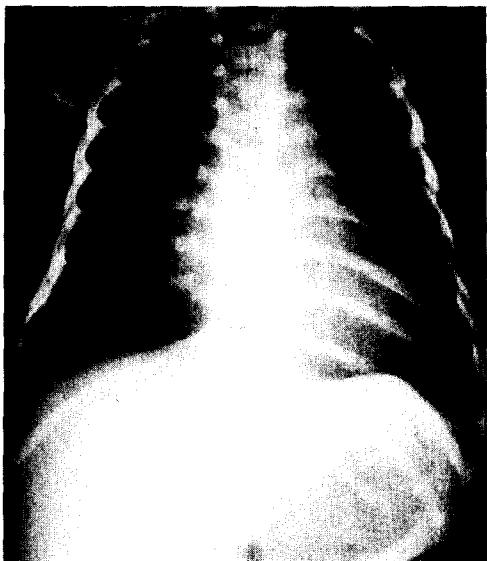


그림 1-1. 수술전

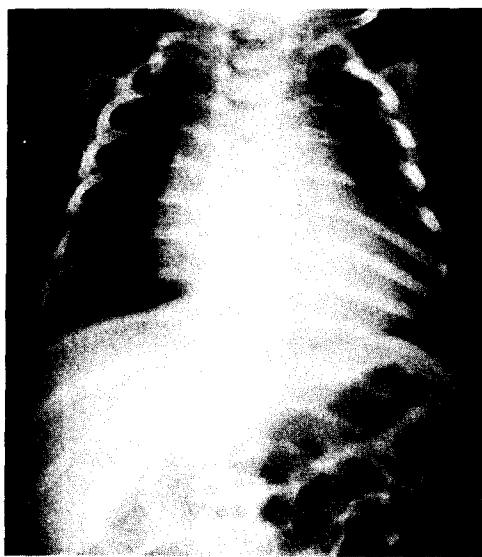


그림 1-2. 수술후

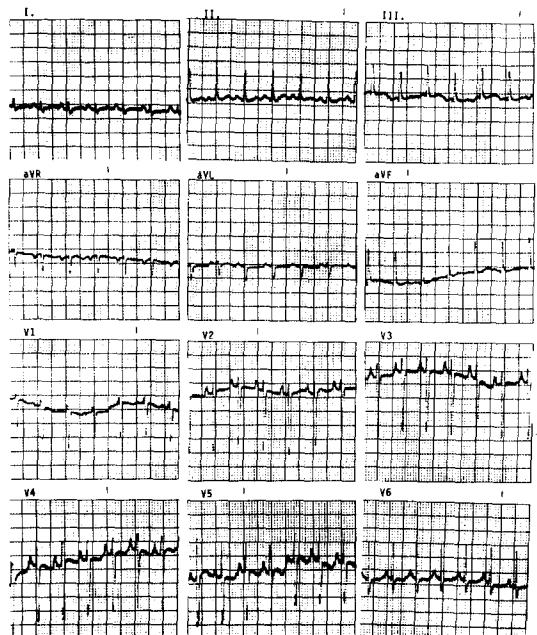


그림 2. 심전도

격결손이 없었으며 개방성 동맥판은 확인할 수 없었으나 대동맥-폐 부행혈로에 의해 폐동맥이 조영되었다(그림 4-2).

3) 수술 및 일상경과

상기 검사 결과로 심실중격손을 동반하지 않은 폐

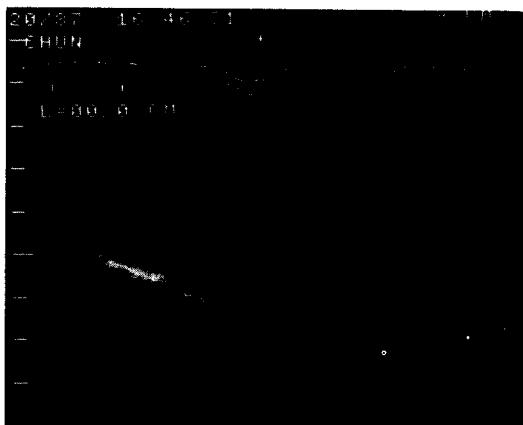


그림 3. 심초음파



그림 4-1. 우심실 조영사진

동맥 폐쇄증 진단하에 prostaglandin E를 0.05~0.1 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ 속도로 주입하였다. 생후 75일째 수술을 시행하였으며 수술은 흉골 정중 절개후 체외 순환을 하지 않은 가운데 시행하였다. 외견상 우심실은 작았고 상대적으로 우심방은 컸으며 폐동맥은 거의 정상 크기였다. 수술은 폐동맥간의 원위부를 갑자로 막고 폐동맥을 종절개하였으며 폐동맥판은 막상으로 완전히 막혀 있었다. 심막을 우심실 유출부에서 폐동맥까지 타원형으로 5-0 prolene을 이용, 연속 봉합하여 우심실 유출로를 확장 재건 하였고 봉합이 완결될 쯤에 미리 막상 폐동맥판을 통해 우심실 유출로 부위에 위치해둔 pacemaker wire로 톱질하여 유출로 확장 및 폐동맥판 절개를 시행하였다(그림 5).



그림 4-2. 좌심실 조영사진

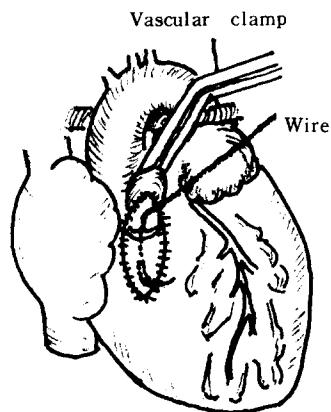


그림 5. 수술모식도

4) 수술후 경과

수술후 폐동맥 위치에서 심장 수축기 잡음이 크게 들렸고 동맥혈가스분석은 산도 7,318, 산소분압 52mmHg, 이산화탄소분압 45mmHg, 혈기과인 -4.0으로 호전되었고 단순 흉부사진상 폐음영이 증가되었다(그림 1-2). 환아는 합병증 없이 회복되었고 모유 섭취량이 증가하는 등 전신 상태가 좋아져 술후 11일째에 퇴원하였다. 퇴원후 본원 소아과 외래를 통해 추적 관찰 중에 있으며 현재 건강 상태는 양호하다.

고 안

심실증격결손이 동반되지 않은 폐동맥 폐쇄증은 1783년 Hunter 등에 의해 조직학적으로²⁾ 1951년 Novelo 등에 의해 임상적으로³⁾ 처음 기술되었고 이후로 그 빈도가 드물지만 이 질환에 있어서 출생후 수일내에 증상 발현과 함께 경과가 급격하여 조기 진단 및 신속한 치료가 절대 필요하다는 것과 치료에 있어서 다양한 방법이 있어 많은 관심의 대상이 되어왔다.

진단에 있어서 생후 수일내에 발현되는 청색증, 저산소 발작 및 전반적인 발육부전 소견으로 조기에 발견되며 이학적 검사상 심 잡음은 항상 들리지는 않으나 삼첨판 폐쇄부전이나 동맥관 개존증으로 인해 잡음이 들리기도 한다. 단순 흉부촬영에서 심비대 및 폐혈관 음영의 감소된 소견을 볼 수 있고 심전도에서는 대개 우심방 비대와 좌심실 비대 소견이 나타나며 우심실 발육 상태에 따라 심장의 우측 전위 및 우심실 비대 소견이 나타날 수도 있다. 심초음파로는 우심실 및 삼첨판의 발육부전이 보이며 폐동맥판이 보이지 않으면 의심이 되며 심도자 검사에서는 우심실암의 상승 및 심방에서의 우-좌 단락이 있으며 심 카테타가 폐동맥으로 넘어가지 못한다. 심조영술로 확진이 가능한데, 우심실 조영시에 폐동맥관의 폐쇄가 보이고 우심실의 크기 및 삼첨판 폐쇄부전 정도를 알 수 있다. 심방증격결손을 통한 좌심실 조영으로는 동맥관이나 부행 혈로를 통해 폐동맥이 조영됨을 볼 수 있다.

이 질환의 병리해부학적 소견은 매우 중요한데 폐동맥판은 막상으로 막혀있고 판문부위도 발육부전이다. 폐동맥은 대개 정상보다 작고 Van Praagh 등에 의하면⁴⁾ 4 %에서 폐동맥간이 완전히 없는 경우가 있다고 하며, 삼첨판과 우심실은 대개 발육부전이다.

이 질환의 분류로는 종래의 Greenwald 등에 의한^{5,6)} Type I(Small RV) 및 Type II(Large RV)가 있고 최근에는 Goor 등에 의한⁷⁾ 우심실의 삼분화 구분법(입구(inlet), 누두부(infundibular portion), 육주부(trabecular portion))의 개념을 도입한 Bull 등에 의해⁸⁾ 3 가지 분류, 즉 1) 3 부분 전부 존재하는 경우, 2) 심근의 비대로 육주부가 없는 경우, 3) 심근의 비대로 육주부 및 누두부가 없는 경우 등으로 구분하기도 한다. 본 질환의 경우에 드물게 Myocardial sinusoid-coronary artery fistula가 동반되는데 fistula가 큰

경우에 우심실 유출로 확장 수술후 우심실 압의 저하가 심근혈류의 감소를 야기한다는 보고가 있다²⁷⁾.

처치로는 우선 동맥관 폐쇄를 연기시켜 폐혈류를 유지시키기 위해 Prostaglandin E의 주입이 필요하며 이로써 심한 저산소증과 대사성 산증을 막고 생명을 연장하여 좀 더 안정된 상태에서 검사 및 수술을 받도록 한다. 전술한 바와 같이 수술방법에는 여러가지가 있다. 먼저 고식적 방법으로 단락수술, 판막절개술, 또는 이들을 동시에 하는 방법이 있다. 단락수술은 폐혈류량을 증가시켜 전신 상태를 개선하고 폐동맥의 성장을 기대하는 수술이다. 여기에는 Potts 단락술 및 Waterston 단락술이 쓰여져왔고 근래에는 Blalock-Taussig 단락술이 쓰이기도 하나 폐동맥 혈관질환, 폐동맥의 괴임, 및 부적절한 폐동맥의 성장 등 좋지 않은 결과들이 보고되고 있다. 판막절개술은 삼첨판과 우심실의 발육부전이 있을 때 우심실의 압을 낮추고 유연성을 증가시키며 우심실의 성장을 유도하기 위한 수술이다¹³⁾. 단락수술이나 판막절개술 하나만으로는 결과가 그리 좋지 않았다는 보고가 있어¹⁴⁻²⁰⁾ 이들 두가지를 병행하는 방법이 많이 쓰이고 있으나 이들 두가지를 병행한 경우 과다한 폐혈류로 인하여 폐고혈압 및 폐혈관 저항이 급상승하여 빠른 시일내에 근치술을 시행해야 되는 단점이 보고되었다²¹⁾. 고식적 수술로 우심실의 크기가 충분해지면 우심실 유출로 재건술과 심방증격 결손증 폐쇄로 근치가 가능케 된다. 우심실 유출로 재건술에는 Valved-conduit를 이용하는 방법이 쓰여졌었으나 Valve가 석회화되거나 기능부전이 생길 수 있고 환자가 성장함에 따른 문제가 있으므로 최근에는 Valveless outflow patch로 우심실 유출로를 재건하며 심방증격 결손과 존재하는 단락을 막음으로 근치수술을 한다. 또한 Valveless patch를 이용함으로 폐동맥 폐쇄 부전이 생길 수 있을지 모르나 이로 인해 우심실 부전이 생기지는 않았다는 뒷받침도 있다²⁶⁾. Lewis 등은⁹⁾ Biplane angiography로 얻어진 우심실 모양에서 RV index를 계산해 대동맥 직경과의 비를 구해 수술방법을 결정하고 있다. 우심실 및 삼첨판이 작을 때는 우심실 유출로 재건술 대신 Fontan술식이 가능하다²²⁻²⁴⁾. 최근 발표된 예에 의하면 Fontan술식의 경우에서도 우심실 유출로 재건술과 견줄만한 성과가 있었다고 한다²⁵⁾.

결론적으로 고식적 방법으로 삼첨판의 크기가 정상비교치의 70 %이상일 때는 우심실 유출로 재건술로 근치가 가능하고 55 %이하로 심한 발육장애가 있거나 고식적 방법으로 발육이 성취되지 않을 경우에는 Fontan

술식이 가능할 것이다²⁵⁾.

본원에서는 우심실의 성장을 위해 폐동맥판막 절개술을 시행하였고, 동시에 단락수술대신에 심막을 이용하여 우심실 유출로를 확장하여 충분한 폐혈류량의 증가를 기대하였다. 향후 정기적으로 추적 검사하여 근치수술이 가능할 것이다.

결 론

본 고려대학교 혜화병원 흉부외과학 교실에서는 심실 중격결손을 동반하지 않은 폐동맥폐쇄증 환아 1례를 심막을 이용한 우심실 유출로 확장과 동시에 폐동맥판막절개술을 시행하여 양호한 결과를 얻었기에 이에 보고한다.

추신 : 본 논문의 술식은 1984년 김창호에 의해 흉부외과 월례 집담회에서 발표되었던 방법임.

REFERENCES

- Keith JD, Rowe RD, Vlad P: *Heart Disease in Infancy and Childhood. Second edition.* New York, macmillan 1967, pp. 818-830.
- Hunter J: *M. Observations and Enquiries* 6:291, 1983. Cited in Peacock TB: *Malformation of the heart. Atresia of the pulmonary artery. Aorta communicating with both ventricles.* Trans Pathol Soc London 20:61, 1869.
- Novelo S, Chait LO, Zapata DJ, Velasquez T: *Atresia pulmonare Y estenosis tricuspidae sin co minicaciones interventricular.* Arch Inst Cardiol Mexico 21:325, 1951.
- Van Praagh R, Ando M, Van Praagh S, Senno A, Hougen TJ, Novak G, Hasteriter AR: *Pulmonary atresia, anatomic considerations, The Child With Congenital Heart Disease After Surgery.* BSL Kidd, RD Rowe, eds, Mt Kisco NY, 1976, Futura Publishing Company, Inc pp. 103-134.
- Greenwold WE, DuShane JW, Burchell HB, Brewer A, Edwards JE: *Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum. Two anatomic types (abstr).* Circulation 14:945-946, 1956.
- Davignon AL, Greenwold WE, DuShane JW, Edwards JE: *Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum. Clinicopathologic correlation of two anatomic types.* Am Heart J. 62:591-602, 1961.
- Goor DA, Lillehei CW: *Congenital malformations of the heart: embryology, anatomy, and operative considerations* New York: Grune and Stratton, 1975:11-4
- Bull C, de Leval MR, Mercanti C, Macartney FJ, Anderson RH: *Pulmonary atresia and intact ventricular septum: a revised classification.* Circulation 1982, 66:266-72.
- Lewis AB, Wells W, Lindesmith GG: *Evaluation and surgical treatment of pulmonary atresia and intact ventricular septum in infancy.* Circulation 1983, 67:1318-23.
- Olley PM, Cocceani F, Bodach E: *E-type prostaglandins: a new emergency therapy for certain cyanotic congenital heart malformations.* Circulation 1976, 53:728-31.
- Elliot RB, Starling MP, Neutze JM: *Medical manipulation of the ductus arteriosus.* Lancet 1:140-143, 1975.
- Heymann MA, Rudolph AM: *Ductus arteriosus dilatation by prostaglandin E, in infants with pulmonary atresia.* Pediatrics 59:325-329, 1977.
- Freedom RM, Wilson G, Trusler GA, Williams WG, Rowe RD: *Pulmonary atresia and intact ventricular septum: a review of the anatomy, myocardium, and factors influencing right ventricular growth and guidelines for surgical intervention.* Scand J Thorac Cardiovasc Surg 1983, 17:1-28.
- Ellis K, Casarella W, Hayes CJ, Gersone WM, Bowman FO, Malm JR: *Pulmonary atresia with intact ventricular septum. New development in diagnosis and treatment.* Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 116:501-513.
- Shams A, Fowler RS, Trusler GA, Deith JD, Mustard WT: *Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Report of 500 cases.* Pediatrics 47:370-377, 1971.
- Rook GD, Gootman N: *Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Operative treatment with survival.* Am Heart J 81:476-479, 1971.
- Subramanian S: *Surgical treatment of complex cyanotic anomalies in infants. Pulmonary atresia with intact ventricular septum.* Second Henry Ford Hospital Symposium on Cardiac Surgery, SC Davila, ed, New York, 1977, Appleton Century Crofts, pp 317-320.
- Dobell ARC, Grignon A: *Early and late results in pulmonary atresia.* Ann Thorac Surg 24:264-274, 1977.
- Dhanavaravibul S, Nora JJ, McNamara DG: *Pulmonary valvular atresia with intact ventricular septum. Problems in diagnosis and results of treatment.* J Pediatr 77:1010-1016, 1970.
- Moller JH, Girod D, Amplatz K, Varco RL: *Pulmonary valvotomy in pulmonary atresia with hypoplastic right ventricle.* Surgery 68:630-634, 1970.
- Murphy DA, Murphy DR, Gibbons JE, Dobell ARC: *Surgical treatment of pulmonary atresia with intact interventricular septum.* J Thorac Cardiovasc Surg 62:213-219, 1971.

22. Moulton AL, Bowman FO Jr, Edie RN, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: sixteen-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;78:527-35.
23. de Leval M, Bull C, Stark J, Anderson RH, Taylor JFN, Macartney FJ. Pulmonary atresia and intact ventricular septum: Osurgical management based on a revised classification. *Circulation* 1982;66:272-80.
24. de Leval M, Bull C, Hopkins R, et al. Decision making in the definitive repair of the heart with a small right ventricle. *Circulation* 1985;72(suppl 2): 52-60.
25. Patel RG, Freedom RM, Moes CAF, et al. Right ventricular volume determinations in 18 patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum: analysis of factors influencing right ventricular growth. *Circulation* 1980;61:428-40.
26. Alboliras ET, Julsrud PR, Danielson GK, Definitive operation for pulmonary atresia with intact ventricular septum: results in twenty patients *J. Thorac Cardiovasc Surg* 1987;93:454-64.
27. Uretzky G, Puga FJ, Danielson GK, Hagler DJ, McGoon DC. Reoperation after correction of TOF *Circulation* 1982;66(pt2): 1202-8
28. O'Conor WN, Cottrill CM, Johnson GL, Noonan JA, Todd EP. Pulmonary atresia with intact ventricular septum and ventriculo coronary communications: surgical significance. *Circulation* 1982;65: 805-9