

폐동맥 대동맥 중격결손증 1례보고

박기진* · 홍순필* · 김대영* · 양수호* · 정원상* · 김영학* · 지행옥* · 김남수**

=Abstract=

Aortopulmonary Window -Report of A Case-

Ki Jin Park, M.D.*, Soon Pil Hong, M.D.*, Dae Young Kim, M.D.*, Soo Ho Yang, M.D.*,
Won Sang Chung, M.D.*, Young Hak Kim, M.D.*, Heng Ok Jee, M.D.*, Nam Soo Kim, M.D.**

One case of surgical correction of a large aortopulmonary window in a 4 months old female is reported in detail. Clinical symptoms were consisted of fatigue when feeding and recurrent upper respiratory tract infection. Under cardiopulmonary bypass with moderate hypothermia and cardioplegic arrest of the heart, the aortopulmonary window was approached through a vertical incision at the anterior wall of window itself. The defect was closed with pericardial patch using continuous suture posteriorly and sandwich technique anteriorly. The patient was weaned from the cardiopulmonary bypass without hemodynamic problem and postoperative course was uneventful. This surgical technique is recommandable as it provides good exposure of the defect and can be performed easily and safely.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28: 721-5)

Key words : 1. Aortopulmonary window

증 례

생후 4개월된 6.8kg의 여아가 수유시에 발생하는 호흡곤란과 잦은 상기도 감염발육을 주소로 내원하였는데, 출생시 IUP 41주에서 3.6kg로 정상분만되어 특별한 문제없이 지내다 개인의원에서 심잡음이 들려 큰 병원의 권유를 받고 내원하게 되었다. 입원당시 환자의 신체징후상 특이 소견은 없었으며 심박동은 1분에 160회로 증가되어 있었고 호흡수는 1분에 약 40회가량 되었다. 좌상흉골연에서

수축기 잡음이 청진되었다. 이외 다른 특이소견은 없었다. 단순흉부 X선 촬영에서 심비대와 폐혈관음영의 증가를 관찰할 수 있었고(Fig. 1) 검사실소견에서 일반혈액검사 소견은 혈색소치가 10.4gm%, 백혈구 수가 14,500/mm³이었고 동맥혈검사소견상 pH는 7.41, PCO₂는 33.7mmHg, PO₂는 62.1mmHg, 그리고 동맥혈산소 포화도는 92.4%로 낮은 상태였다. 그밖에 간기능검사나 혈청 전해질검사 등은 정상범위 내였다. 심전도상에서는 심계항진과 양측심방의 비후소견이 관찰되었다. 이후 심초음파를 실시하여 대동

* 한양대학교 의과대학 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Hanyang University Hospital

** 한양대학교 의과대학 소아과

** Department of Pediatrics, Hanyang University Hospital

논문접수일: 94년 9월 30일 심사통과일: 94년 10월 31일

통신저자: 박기진, (133-792) 서울시 성동구 행당동 17, Tel. (02) 290-8114, Fax. (02) 296-6236



Fig. 1. Preoperative simple chest X-ray

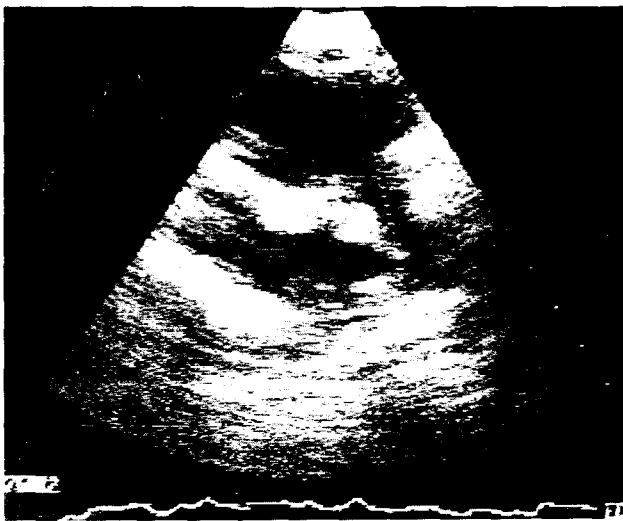


Fig. 2. Preoperative echocardiogram



Fig. 3. Preoperative angiogram

맥 기시 상부에 위치한 대동맥 직경의 약 2/3가량의 커다란 대동맥 폐동맥 중격결손증을 확인한 후(Fig. 2) 심도자 및 심혈관 촬영술을 시행하였다. 심도자술에서 우심실 유출로 부근의 산소분압이 58%, 압력이 수축기 74mmHg, 이완기가 7mmHg이고 폐동맥에서의 산소분압이 76%, 수축기압이 74mmHg, 이완기압이 37mmHg였고 Qp/Qs는 1.69, Rp/Rs는 0.75였다. 이로써 우심실에서 폐동맥 사이의 상당한 산소분압의 상승과 심혈관 촬영술에서의 대동맥과 폐동맥사이의 연결을 확인하여(Fig. 3, 4) 대동맥 폐동맥 중격결손증을 확진하고 수술을 시행하였다.

수술은 우선 흉골정중절개후 중격결손 상부의 대동맥과 폐동맥을 주의깊게 박리하여 분리시킨면서 대동맥 폐동맥 중격결손부위가 혈관감자를 사용한 대동맥 차단후에도 충분히 노출될 수 있도록 상행대동맥궁의 위쪽 부위까지 조심스럽게 박리하고 체외순환하에서 결손상부에서 충분히 멀리 떨어진 위치인 무명동맥의 기시부 직하방에서 대동맥 차단술 시행후 심정지액을 사용하였고 이때 심정지액이 대동맥 폐동맥 중격결손을 통해 폐순환으로의 유



Fig. 4. Preoperative angiogram

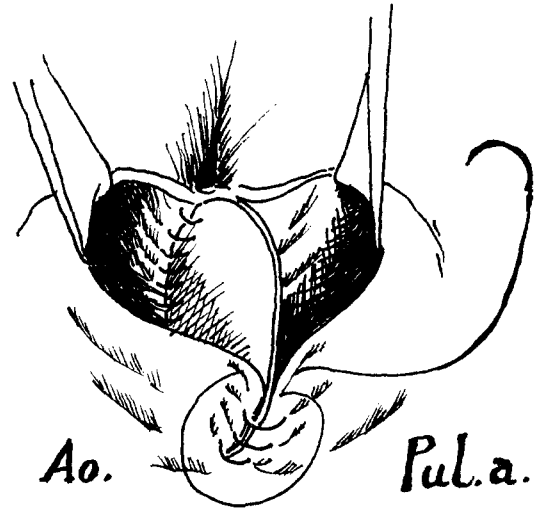


Fig. 6. Schematic operative view

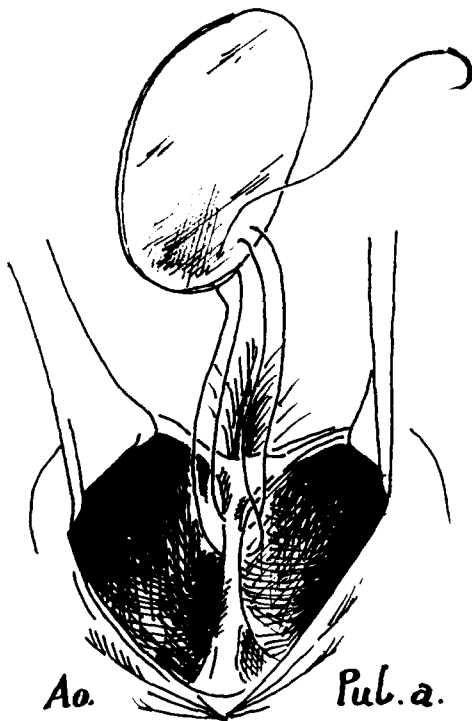


Fig. 5. Schematic operative view

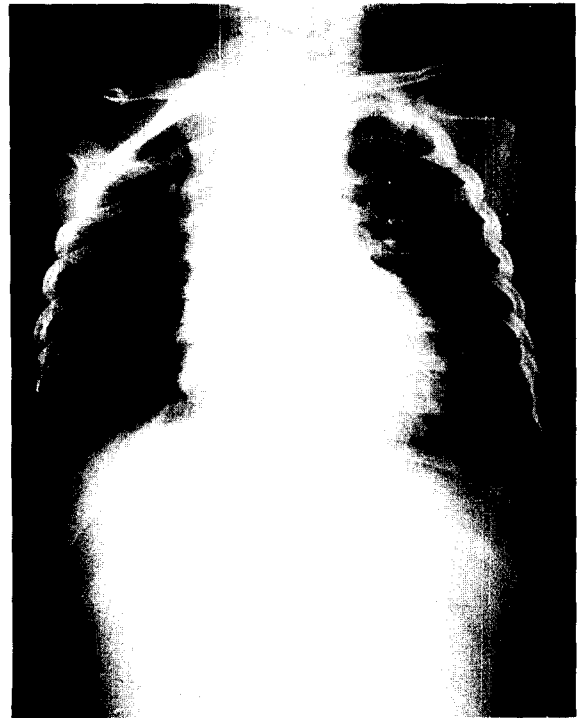


Fig. 7. Postoperative simple chest X-ray

출을 막기 위해 스폰지스틱을 이용하여 폐동맥 벽을 압박하여 개존을 폐쇄시킨 상태에서 심정지액을 투입하였다. 대동맥 폐동맥 개존관의 앞쪽 벽을 수직절개하여 개존의 후벽을 노출시킨 후 준비한 심낭벤틀을 이용하여 4~0



Fig. 8. Postoperative echocardiogram

prolene으로 연속봉합하여 수술을 마쳤다(Fig. 5, 6). 수술 후 측정된 우심실과 폐동맥의 압력은 41/17mmHg, 43/26mmHg로 술전압력과 비교해서 현저히 감소하였다. 환자는 수술후 별문제없이 회복하였고 술후 단순 흉부 X선 촬영에서 많은 호전을 보였고(Fig. 7) 심초음파에서도 대동맥 폐동맥 개존관이 소실하였음을 확인하였다(Fig. 8).

고 찰

대동맥 폐동맥 중격결손증이란 반월판막의 윗부분에서 대동맥과 폐동맥 사이의 창과 같은 연결이 있는 드문 선천성 심기형으로서 1831년 Ellioton에 의해 처음 보고된 후 많은 국내외의 문헌보고가 있었다. 태생기에 반월판막위에서 우측과 좌측의 Conotruncal ridge들의 불완전한 융합으로 생긴다고 여겨지는데 결손이 큰 경우에는 많은 양의 좌우단락이 발생하여 폐동맥고혈압과 울혈성 심부전이 나타나고 조기에 말초 폐동맥질환이 발생한다.

Mori 등¹⁾에 의한 분류를 보면 Type I은 발살바동 바로 윗부분에서 상행대동맥과 폐동맥 사이에 결손부가 위치하는 것이고, Type II는 상행대동맥과 폐동맥에서 우측폐동맥의 이행부 사이에 발생하는 것이고, Type III는 Type I과 Type II의 복합으로 반월판막 직상부부터 우측폐동맥의 근위부까지 포함된 것이다. 그러므로 본 예는 Type I에 속한다.

발생빈도로는 1978년 Rowe²⁾가 선천성 심장질환의 약 0.15%에서 발생한다고 보고하였고 대동맥 폐동맥 중격결

손증과 잘 동반되는 심장기형으로는 동맥관개존증, 심실 중격 결손증, 대동맥전환증, 심방중격결손증, Fallot사지증 등이 보고되고 있다^{3,4)}.

진단방법으로는 임상증상과 이학적소견, 단순흉부 X선 촬영, 심전도, 심초음파, 그리고 심도자술과 심혈관조영술로 확진할 수 있다. 임상증상으로는 성장지연, 운동시 호흡곤란 등이 있고 청진상 좌상흉골연부에서 수축기 잡음이나 연속성잡음이 들린다⁵⁾. 단순 흉부 X선 촬영에서 심비대와 폐혈관음영의 관찰 등 좌우단락의 소견을 보이며 심초음파와 심도자술 및 심혈관조형술로 동반기형을 확인 가능 하고 확진할 수 있다. 수술의 적응증으로는 심부전이 심한 아이에서는 진단이 내려지면 가능한한 빨리 수술을 시행한다. 심부전이 약물로 어느정도 조절된다 하여도 폐혈관폐쇄질환이 발생하기 전에 수술해야 하나 관혈적인 진단방법을 사용하지 않으면 그 정도를 측정하기가 쉽지 않다. 그래서 대개는 폐혈관질환이 발생하는 생후 6내지 12개월내에 수술하는 것이 좋다.

수술방법으로는 1952년 Gross가 최초로 시행한 방법인 단순결찰⁶⁾, 1953년 Scott와 Sabiston이 기술한 분리봉합⁷⁾, Cooley 등의 체외순환하 분리봉합⁸⁾ 등이 있으며 1969년부터 임상적으로 응용이 되기 시작한 팻취봉합 등이 있다. 체외순환하 분리봉합의 방법으로는 폐동맥 절개를 통하여 교정하는 방법, 대동맥 절개를 통하여 교정하는 방법, 그리고 이외에도 대동맥 폐동맥 중격결손 전벽에 절개를 시행하는 기술 등이 등장하였다⁹⁾. 여기에서 본 저자들이 사용한 방법은 결손전벽에 절개를 가하고 팻취를 사용하여 양쪽 큰혈관 사이에 팻취를 넣는 Sandwich 방법은 시야가 좋고 술후 혈관의 협착이 없으며 절개를 정상해부구조가 아닌 곳에 시행한다는 장점이 있다. 이때는 항상 coronary ostium의 위치 확인이 필요하다. 이상에서와 같이 정확한 진단과 수술요법으로 좋은 성과를 얻을 수 있다.

참 고 문 헌

1. Mori K, Ando M, Jakao A, Imai Y. Distal type of aortopulmonary window : report of 4 cases. Br Heart J 1978; 40: 681-9
2. Rowe RD. Aortopulmonary septal defect. In: Keith JD, Rowe RD, Vald p(eds). Heart Disease in infancy and Childhood. 3rd ed. New York, Macmillian, 1978; 761-8
3. 이정렬, 노준량. 대동맥폐동맥중격결손증, 개방성대동맥관 및 우측쇄골하동맥 이상기사를 동반한 대동맥궁결손증. 대흉외지 1985; 18: 360-70
4. 김한용, 장재현, 이필수, 박도용, 송원영, 유병하. 활로 사지증과 동반된 대동맥 폐동맥 중격결손증. 대흉외지 1990; 23: 776-81
5. Bileden LC, Moller JH. Aortopulmonary septal defect. An ex-

- perience with 17 patients. Br Heart J* 1974;36:630-4
6. Gross RE. *Surgical closure of an aortic septal defect. Circulation* 1952;5:858-63
 7. Scott HW, Sabiston DC. *Surgical treatment for congenital aorticopulmonary fistula. Experimental and clinical aspect. J Thorac Surg* 1953;25:26-39
 8. Cooley DA, McNamara DG, Latson JR. *Aorticopulmonary septal defect. Diagnosis and Surgical treatment. Surgery* 1957;42:101-20
 9. Joahnsson L, Michaelsson M, Westerholm CJ, Aberg T. *Aorticopulmonary window: a new operative approach. Ann Thorac Surg* 1978;25:564-7