Juxtaductal stenosis가 동반된 PA/VSD환자에서 체폐단락술 부위에 따른 폐동맥 크기의 변화

이 교 준* · 박 영 환* · 최 재 영** · 조 범 구*

=Abstract=

Pulmonary Arterial Growth Pattern after Shunt Operation in Patients of Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect Associated with Juxtaductal Stenosis

Kyo Jun Lee, M.D.*, Young Hwan Park, M.D.*, Jae Young Choi, M.D.*

Background: Pulmonary atresia (PA) with ventricular septal defect has various morphology of pulmonary arteries and pulmonary blood flow sources, so pulmonary arterial hypoplasia and arborization abnormality make this anomaly difficult to manage surgically. In cases associated with juxtaductal stenosis, we evaluated the change of the pulmonary arterial and juxtaductal stenotic site after shunt operations, and would like to find useful information in surgical planning and methodology of these patients. ***Material and Method:*** Among 59 cases diagnosed as PA with ventricular septal defect associated with juxtaductal stenosis, 29 cases who had cardiac catheterization before and after shunt operation were selected from July, 1991 to July, 1996. In 10 cases of right shunt operation(Group I) and 19 cases of left shunt operation (Group II), the diameters of the descending aorta, both pulmonary arteries, and the juxtaductal stenosis site were measured before and after the shunt operation. ***Result:*** In both Group I and II, the pre- and postoperative ratio of diameters of the ipsilateral pulmonary artery to the descending aorta was from 0.78±0.31 units to 1.01±0.26 units and from 0.67 ±0.18 units to 0.84±0.27 units respectively, showing a signigicant increase. The contralateral pulmonary artery index was increased from 0.92±0.28 units to 1.05±0.15 units and from 0.94±0.27 units to 1.08±0.37 units respectively, but could not be confirmed statistically. In both groups, the change of juxtaductal stenosis showed an aggravating tendency but of no statistical significance from 0.43±0.27 units to 0.39±0.25 units and from 0.32±0.10 units to 0.30±0.16 units respectively, and we experienced 2 total obstruction in Group II. Because

* 연세대학교 의과대학, 심장혈관센터 심장혈관외과
Division of Cardiovascular Surgery, Yonsei Cardiovascular Center, Yonsei University College of Medicine
** 연세대학교 의과대학, 심장혈관센터 소아심장과
Division of Pediatric Cardiology, Yonsei Cardiovascular Center, Yonsei University College of Medicine
† 본 논문은 1996년 10월 18일 제28차 대한흉부외과 추계학술대회에서 구연되었음.
‡ 본 논문은 1997년 5월 12~13일 the 2nd World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery(Honolulu, Hawaii)에서 포스터 게재되었음.
논문접수일 97년 9월 23일 심사통과일 : 98년 1월 5일
책임저자 : 이교준, (120-752) 서울특별시 서대문구 신촌동 134, 연세대학교 심장혈관센터. (Tel). 02-361-7280, (Fax) 02-393-2041
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

the increased pulmonary blood flow by shunt operation has a favorable effect to the pulmonary arterial growth, the shunt operation is a recommended treatment in patients with hypoplastic pulmonary arteries. But in PA with ventricular septal defects, the change of juxtaductal stenosis is very important. In conclusion, the growth of ipsilateral (shunt site) pulmonary artery was promoted by shunt operation, but there is a tendency for the juxtaductal stenosis to be aggravated. And we experienced 2 total obstruction in Group II. ***Conclusion:*** Thus, in cases operated with shunt method, much careful postoperative follow up study including angiographic evaluation is needed, and after the shunt operation on the side of pulmonary artery associated with juxtaductal stenosis, early precise planning for total correction is recommended.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:861-6)

Key word : 1. Pulmonary atresia
2. Shunt
3. Pulmnary artery growth

서 론

심실중격결손이 있는 폐동맥폐쇄는 폐혈류 공급원이 매우 다양하여, 동맥관에 의존하거나 주대동맥폐동맥혈관부행지(major aortopulmonary collateral artery, 이하 MAPCA라 약칭한다)에 의하는 경로를 취하는 것으로 알려져 있다[1~3]. 특히 전자의 경우, 동맥관개존과 폐동맥이 연결된 부위와 인접하여 동맥관인접협착(juxtaductal stenosis)이 유발되어 폐동맥의 발육을 더욱 어렵게 하는데, 이에 대한 기전으로 동맥관 조직이 폐동맥으로 자라들어가 생기는 것이 아닌가 추측되고 있으며, 대동맥축착과 같은 생성기전이 폐동맥부위에 발생하는 것으로 설명된다[4~6]. 폐동맥의 발육부전으로 완전교정술이 어려운 경우에 고식적 수술을 먼저 시행하여 폐동맥의 발육을 도모하게 되는데[7,8], 동맥관인접협착이 동반된 경우에 체폐단락술을 어느 부위에 하여야 더 나은 결과를 가져올 것인가는 예측하기 쉽지 않으며, 또한 체폐단락술후 동맥관인접협착이 더 악화된다는 보고가 있다[9,10]. 이에 저자들은 심실중격결손이 있는 폐동맥폐쇄환자중에서 동맥관인접협착이 동반되어 있고 체폐단락술을 시행한 환자들을 대상으로 수술전후의 폐동맥 크기 및 동맥관인접협착의 변화를 비교하여 보았다.

대상 및 방법

1991년 7월부터 1996년 7월까지 연세대학교 심장혈관센터에서 심실중격결손이 있는 폐동맥폐쇄환자중 동맥관인접협착이 동반되어 체폐단락술을 시행한 59례가 있었으며, 수술전후의 심도자술 및 심혈관조영술을 시행한 29례를 대상으로 하였다.

환자는 남자가 18명, 여자가 11명이었으며, 수술당시 나이는 평균 12.5±14.2(1~70)개월로 그 중 21명(72%)이 12개월 이하였다. 환자의 평균 체중은 7.2±3.1(2.6~15.0)Kg이었다(Table 1). 동반된 기형으로는 양측상대정맥 6례, 난원공개존 5례, MAPCA 3례, 2차공 심방중격결손 2례, 공통 방실판구 2례, 우측 대동맥궁이 2례 있었으나, 대상 환자의 모든 경우에서 동맥관은 좌측에 존재하였다(Table 2). 체폐단락술의 방법은 모두 인조혈관(PTFE graft)을 이용한 변형 Blalock-Taussig 단락술이었고, 인조혈관의 치수는 5 mm가 26례, 4 mm가 3례였으며, 동반된 MAPCA는 모두 결찰할 수 있었다.

우측 단락술을 시행한 환자를 Group I (10례), 좌측 단락술을 시행한 환자를 Group II (19례)로 나누어서 수술전후의 심도자술 및 심혈관조영술의 결과를 조사하였다. 각군의 환자들은 각각 수술후 평균 18.7±7.8개월 및 18.5±11.3개월에 추적 심도자술 및 심혈관조영술을 시행하였다(Table 3). 수술전후의 하행대동맥, 양측폐동맥 및 동맥관인접협착 부위의 직경을 측정하였으며, 그 측정 기준으로 하행대동맥의 직경은 횡격막 수준에서 측정하였고, 양측폐동맥은 폐문부에서, 동맥관인접협착 부위는 가장 좁은 부위를 측정하여, 실측된 각 직경들을 심혈관조영술에 의한 확대비율에 의하여 실제 환자의 각 부위의 직경들로 환산하였다(Table 4, Fig 1).

하행대동맥직경에 대한 양측폐동맥 및 동맥관인접협착 직경의 비(ratio)를 각각 RPA, LPA 및 JS index로 하여, 각군의 수술전후를 비교하여 보았다(Table 4). 각각의 자료 처리는 Student t-test를 이용하여 5%의 유의도를 기준으로 통계 처리하였다.

Table 1. Patient profile

Period	Jul. 1991 ~ Jul. 1996
Number	29
Sex, male : female	18 : 11
Age	12.5 ± 14.2 months (1~70)
Body weight	7.2 ± 3.1 Kg (2.6~15.0)
Body surface area	0.36 ± 0.10 m^2
Follow up duration	18.6 ± 10.1 months

Table 2. Associated anomalies

BSVC	6
PFO	5
MAPCAs	3
ASD secundum	2
Complete ECD	2
Rt. sided aortic arch	2

BSVC ; bilateral superior vena cava, PFO ; patent foramen ovale, MAPCAs ; major aortopulmonary collateral arteries, ASD ; atrial septal defect, ECD ; endocardial cushion defect

Actual diameter = measured diameter / magnification coefficient

결 과

전체 환자들의 수술전후 RPA index, LPA index 및 JS index의 변화는(Table 5), 우측 폐동맥지수가 0.89±0.29에서 1.06±0.33으로 좌측 폐동맥지수가 0.75±0.25에서 0.91±0.25으로 통계학적으로 의미있는 성장을 보였으나, JS index의 변화는 통계학적인 의미는 없었고, 단지 그 평균값이 다소 감소, 즉 심해지는 경향을 보였다.

두 군으로 나누어서 비교하여 보면(Table 6), 우측체폐단락술을 시행하였던 경우는 RPA index가 0.78±0.31에서 1.01±0.26으로 의미있는 증가를 보였으나, LPA index는 의미있는 변화가 없었다. 좌측체폐단락술을 시행하였던 경우는 LPA index가 0.67±0.18에서 0.84±0.27으로 의미있는 증가를 보였으나, RPA index는 의미있는 변화가 없었다. 즉 두 군 모두 체폐단락술을 시행한 동측의 폐동맥의 의미있는 성장을 보였으나, 편측의 폐동맥은 의미있는 성장을 보이지 못하였다. JS index는 두 군 모두에서 의미있는 변화를 보이지 못하였으나, 그 평균값은 다소 감소하는 경향을 보였고, 좌측에 단락술을 시행한 경우에 더 악화되는 양상을 보였으며, 단절을 보인 2례도 좌측에 단락술을 시행한 경우였다. 두 군 모두 양측 폐동맥 중 그 직경이 더 큰 폐동맥에 체폐단락술을 시행하였으며, 이와 반대인 경우는 각군에 각각 1례씩 있었다.

Table 3. Operation

	Group I (Rt. shunt)	Group II (Lt. shunt)
No. Size of graft	10	19
5 mm	8	18
4 mm	2	1
F/U months	18.7±7.8	18.5±11.3

Table 4. Parameters & Calculations

Diameter of RPA = R (mm)
Diameter of LPA = L (mm)
Diameter of Juxtaductal Stenosis = J (mm)
Diameter of Descending Aorta = D (mm)
RPA index = R / D
LPA index = L / D
JS index = J / D

RPA ; right pulmonary artery, LPA ; left pulmonary artery
JS ; juxtaductal stenosis

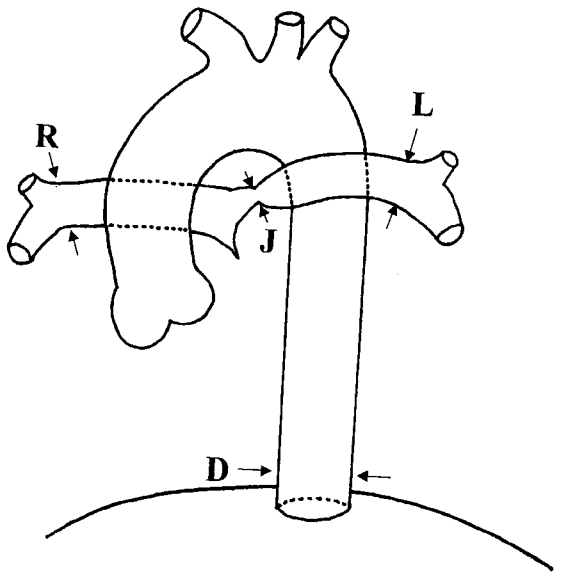

Fig. 1. Angiographic Measurements

Table 5. Comparison of preoperative and postoperative indices of total cases

preop.	RPA index	0.89 ± 0.29
postop.	RPA index	1.06 ± 0.33*
preop.	LPA index	0.75 ± 0.25
postop.	LPA index	0.91 ± 0.25**
preop.	JS index	0.36 ± 0.18
postop.	JS index	0.33 ± 0.19

*p=0.04, **p=0.02

Table 6. Comparison of preoperative and postoperative indices of Group I and Group II

		Group I	Group II
preop.	RPA index	0.78 ± 0.31	0.94 ± 0.27
postop.	RPA index	1.01 ± 0.26*	1.08 ± 0.37
preop.	LPA index	0.92 ± 0.28	0.67 ± 0.18
postop.	LPA index	1.05 ± 0.15	0.84 ± 0.27*
preop.	JS index	0.43 ± 0.27	0.32 ± 0.10
postop.	JS index	0.39 ± 0.25	0.30 ± 0.16

*p<0.05

고 찰

심실중격결손이 있는 폐동맥폐쇄(pulmonary atresia with VSD)는 활로사징증의 극단적인 형태로 생각되고 있으며, 폐동맥폐쇄를 동반한 활로사징증(tetralogy with pulmonary atresia)으로도 명명되는 질환이다[2,3]. 이 질환은 폐로 가는 혈류 공급원이 매우 다양하여 환자들을 분류함에 있어서 양측 폐동맥의 합류 여부와 주폐동맥의 존재 여부, 그리고 전체 폐혈류공급원에서 MAPCA가 차지하는 비율 등에 따라 그 분류 기준을 정하고 있다[2,3]. 폐혈류공급을 동맥관에 전적으로 의존하거나, 대부분을 동맥관이 차지하는 경우는 70%이상의 경우에서 나타나며[2,3], 형태학적인 양상은 대부분 양측 폐동맥이 합류하며 MAPCA의 동반이 적고 폐동맥의 발육이 좋지 않은 것이 특징이며, 주요 임상 양상은 동맥관이 폐쇄되어 가면서 청색증등의 증상이 일찍 나타나기 때문에 수술에 의한 적극적인 치료를 조기에 결정해야 한다. 수술에 의한 완전 교정이 어려운 경우가 많아 고식적인 수술방법을 먼저 시행하게 된다[10~14]. 고식적 수술방법의 하나인 체폐단락술은 청색성 선천성 심혈관질환에 널리 사용되는 술식이다. 폐동맥협착인 경우에는 폐동맥의 발육과 동맥관인접협착의 변화 양상에 우심실로부터 오는 혈류가 다른 방향으로 영향을 줄 것으로 생각되었고, 폐동맥폐쇄보다 폐동맥의 크기가 크고 동맥관인접협착의 빈도가 더 적기 때문에[3], 본 연구대상에서는 폐동맥협착인 경우를 배제하였다. 폐동맥폐쇄 환자에게 고식 수술을 한 후 단계적인 과정을 거쳐 완전교정술을 시행한 보고가 계속되어 왔으며, 특히 Warnes등은 49개의 문헌을 정리하여 보고하였는데, 수술로 치료한 결과가 좋은 것으로 결론지었으며 장기 합병증으로는 부정맥, 돌연사 및 우심실류가 많았고, 재수술한 경우는 5%미만이었으며, 그 이유는 잔존한 심실중격결손, 폐동맥부전 및 폐동맥폐쇄였다[15]. 그러나, 완전 교정술을 어렵게 하는 요인으로 동맥관 개존과 폐동맥이 연결된 부위와 인접하여 유발되는 동맥관인접협착이 폐동맥의 발육을 더욱 어렵게 하는데, 이에 대한 기전으로 동맥관 조직이 폐동맥으로 자라들어가 생기는 것이 아닌가 추측되고 있으며, 대동맥축착 생성기전과 같은 기전으로 생각하여 폐동맥축착(pulmonary artery coarctation)으로도 불리우고 있다[4~6]. 또한, 체폐단락술에 의하여서도 동맥관인접협착이 더 악화된다는 보고가 있다[9,10]. Momma등에 의하면, 체폐단락술을 시행한 56례중 70%의 경우에서 동맥관인접단절(juxtaductal obstruction)을 경험하였으며, 그 수술방법은 동맥관이 연결되어 있는 쪽의 폐동맥에 단락술을 시행하였고, 단락술을 시행한 폐동맥의 동맥관인접협착이 더 악화되었다고 한다. 그 기전으로는 시행된 단락술이 동맥관인접협착을 통과하는 혈류에 와류를 발생시킴으로 기인한다고 추측하였고, 단락술시 동맥관을 결찰함이 더 나은 결과를 가져올 것이라 결론지었다[9]. 본 연구대상에서는 모든 환자에서 동맥관이 좌측에 존재하였는데, 좌측에 단락술을 시행한 경우에 JS index가 더 악화되는 양상을 보였고, 단절을 보인 2례도 좌측에 단락술을 시행한 경우였다. 본 연구 대상 환아들에게 단락술을 시행한 부위는 각 군의 1례씩을 제외하면 결과적으로 모두 양측 폐동맥 중 그 직경이 더 큰 폐동맥을 선택하였는데, 대상 환아들의 폐동맥의 크기가 작아서 수술용이도나 수술후 단락의 단절, 단락부 협착 등의 문제를 감안하여 직경이 큰 쪽의 폐동맥에 단락술을 시행한 경우가 대부분이었다. 만일 양측 폐동맥 크기가 비슷하고, 제반 여건이 동일한 경우엔 동맥관인접협착의 반대측에 단락술을 시행하는 것이 좋을 것으로 생각된다.

결 론

체폐단락술을 통한 폐동맥혈류의 확보는 폐혈관 성장에 좋은 효과가 있으므로 폐혈류 감소 및 폐동맥 발육부전환자에서 추천되는 치료법이나 심실중격결손을 동반한 폐동맥폐쇄의 경우에는 동맥관인접협착의 변화가 중요한 것으로 생

각된다. 본 연구 결과에서는 체폐단락술을 시행한 동측의 폐동맥이 성장함을 확인할 수 있었고, 동맥관인접협착은 악화될 가능성이 있는 것으로 생각되었다. 또한, 좌측 체폐단락술을 시행하여, 2례의 좌측 폐동맥의 단절을 경험하였다. 그러므로, 체폐단락술을 시행한 경우에는, 보다 철저한 술후 추적 및 검사가 요구되며, 동맥관인접협착이 동반된 측의 폐동맥에 단락술을 시행한 경우에는 조기에 완전 교정술을 고려하여야 할 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

1. 최정연, 윤용수. 폐동맥폐쇄와 Major Aorto-Pulmonary Collateral Artery를 가진 환아의 폐동맥 분지 이상과 이들의 수술요법에 대한 연구. 순환기 1989;19:473-82.
2. Anderson RH, Devine WA, Del Nido P. *The surgical anatomy of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia rather than pulmonary stenosis.* J Card Surg 1991;6(1): 41-58.
3. Shimazaki Y, Maehara T, Blackstone EH, Kirklin JW, Bargeron LM Jr. *The structure of the pulmonary circulation in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. A quantitative cineangiographic study.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;95(6):1048-58.
4. Luhmer I, Ziemer G. *Coarctation of the pulmonary artery in neonates. Prevalence, diagnosis, and surgical treatment.* J Thorac Cardiovasc Surg 1993;106(5):889-94.
5. Elzenga NJ, von Suylen RJ, Frohn-Mulder I, Essed CE, Bos E, Quaegebeur JM. *Juxtaductal pulmonary artery coarctation. An underestimated cause of branch pulmonary artery stenosis in patients with pulmonary atresia or stenosis and a ventricular septal defect.* J Thorac Cardiovasc Surg 1990;100(3):416-24.
6. Momma K, Takao A, Ando M, et al. *Juxtaductal left pulmonary artery obstruction in pulmonary atresia.* Br Heart J 1986; 55(1):39-44.
7. Brandt B III, Camacho JA, Mahoney LT, Heintz SE. *Growth of the pulmonary arteries following Blalock-Taussig shunt.* Ann Thorac Surg 1986; 42:S1-S4.
8. Ullom RL, Sade RM, Crawford FA, Ross BA, Spinale F. *The Blalock-Taussig shunt in infants: standard versus modified.* Ann Thorac Surg 1987;44:539-43.
9. Momma K, Takao A, Imai Y, Kurosawa H. *Obstruction of the central pulmonary artery after shunt operations in patients with pulmonary atresia.* Br Heart J 1987; 57(6): 534-42.
10. Calder AL, Chan NS, Clarkson PM, Kerr AR, Neutze JM. *Progress of patients with pulmonary atresia after systemic to pulmonary arterial shunts.* Ann Thorac Surg 1991;51 (3):401-7.
11. Sawatari K, Imai Y, Kurosawa H, Isomatsu Y, Momma K. *Staged operation for pulmonary atresia and ventricular septal defect with major aortopulmonary collateral arteries. New technique for complete unifocalization.* J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98(5 Pt 1):738-50.
12. Iyer KS, Mee RB. *Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major systemic to pulmonary artery collaterals.* Ann Thorac Surg 1991;51 (1):65-72.
13. Hofbeck M, Sunnegardh JT, Burrows PE, et al. *Analysis of survival in patients with pulmonic valve atresia and ventricular septal defect.* Am J Cardiol 1991;67(8):737-43.
14. Barbero-Marcial M, Jatene AD. *Surgical management of the anomalies of the pulmonary arteries in the tetralogy of Fallot with pulmonary atresia.* Semin Thorac Cardiovasc Surg 1990;2(1):93-107.
15. Warnes CA. *Tetralogy of Fallot and pulmonary atresia/ ventricular septal defect.* Cardiol Clin 1993;11(4):643-50.

대흉외지
1998;31:861-6

=국문초록=

심실중격결손이 동반된 폐동맥폐쇄(PA/VSD)는 폐동맥의 형태 및 공급원이 매우 다양하고, 폐동맥의 발육부전과 협착 및 폐동맥지 연결이상 유무가 교정수술시의 문제점으로 대두되고 있으므로, 저자들은 동맥관인접협착(juxtaductal stenosis)이 동반되어 있는 환자들을 대상으로 체폐단락술전후 폐동맥 크기의 변화를 비교하여, 수술방법 및 시기를 결정하는데 도움이 되고자 본 연구를 하였다. 1991년 7월부터 1996년 7월까지 연세대학교 심장혈관센터에서 심실중격결손이 있는 폐동맥폐쇄환자중 동맥관인접협착이 동반되어 체폐단락술을 시행한 59례가 있었으며, 수술전후의 심도자술 및 심혈관조영술을 시행한 29례를 대상으로 하였다. 우측(10례, Group I) 및 좌측단락술(19례, Group II)에서 단락술전후의 하행대동맥, 양측폐동맥 및 동맥관인접협착 부위의 직경을 측정하여, 수술부위에 따른 수술전후 변화를 비교하였다. 두 군에서, 하행대동맥직경에 대한 동측 폐동맥직경의 비(ratio)가 수술전 0.78±0.31에서 수술후 1.01±0.26로, 또한 수술전 0.67±0.18에서 수술후 0.84±0.27로 각각 유의하게 증가하였으며, 편측 폐동맥직경의 비는 수술전 0.92±0.28에서 수술후 1.05±0.15로, 또한 수술전 0.94±0.27에서 수술후 1.08±0.37로 각각 증가하였으나 통계학적으로 유의하지는 않았다. 동맥관인접협착 부위의 변화는 수술전 0.43±0.27에서 수술후 0.39±0.25로, 또한 수술전 0.32±0.10에서 수술후 0.30±0.16로 감소하는 경향을 보였으나 통계학적으로 유의하지 않았으며, 2례의 경우에서는 수술후 단절된 소견을 보였다. 체폐단락술을 통한 폐동맥혈류의 확보는 폐혈관 성장에 좋은 효과가 있으므로 폐혈류 감소 및 폐동맥 발육부전환자에서 추천되는 치료법이나 심실중격결손을 동반한 폐동맥폐쇄의 경우에는 동맥관인접협착의 변화가 중요한 것으로 생각된다. 본 연구 결과에서는 체폐단락술을 시행한 동측의 폐동맥이 성장함을 확인할 수 있었고, 동맥관인접협착은 악화될 가능성이 있는 것으로 생각되었다. 또한, 좌측 체폐단락술을 시행하여, 2례의 좌측 폐동맥의 단절을 경험하였다. 그러므로, 체폐단락술을 시행한 경우에는, 보다 철저한 술후 추적 및 검사가 요구되며, 동맥관인접협착이 동반된 측의 폐동맥에 단락술을 시행한 경우에는 조기에 완전 교정술을 고려하여야 할 것으로 사료된다.

중심단어 : 1. 폐동맥폐쇄
2. 체폐단락술
3. 동맥관인접협착