

# 주대동맥폐동맥간 부행혈관이 동반된 폐동맥 형성부전 환아에서의 Clamshell 절개를 통한 완전교정술

-1례 보고-

차 대 원\*·박 표 원\*·전 태 국\*·강 이 석\*\*·이 흥 재\*\*

=Abstract=

## The Clamshell Incision for the Complete Repair in Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect, and Major Aortopulmonary Collaterals

Dae-Won Cha, M.D.\*, Pyo Won Park, M.D.\*, Tae Gook Jun, M.D.\*,  
I Seok Kang, M.D.\*\*, Heung Jae Lee, M.D.\*\*

A 6-month old girl who had pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals underwent one-stage complete repair with unifocalization through a bilateral thoracosternotomy (clamshell incision). There were no serious postoperative complications, and the postoperative echocardiography showed no residual ventricular septal defect or significant pulmonary artery stenosis. In this condition, great surgical variability exists regarding the sources of pulmonary blood flow. Recent clinical work has focused on a one-stage complete repair. The potential advantages of the clamshell incision are apparent in terms of mediastinal approach, postoperative results, and safety.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:823-6)

**Key word** : 1. Pulmonary atresia  
2. Pulmonary artery, collateral  
3. Surgery method

### 증 례

6개월된 여아가 1주일 정도 지속된 감기 증상과 구토, 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 환이는 체중 3.25kg로 출생후 심잡음이 발견되어 본원에 내원하여 시행한 심초음파와 심도자 검사상 심실중격결손, 폐동맥 형성부전(폐동맥지표 200mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>, 우측폐동맥 6.3mm, 좌측폐동맥 4.0mm)과 하행흉부대동맥으로 부터 6개의 주대동맥폐동맥간 부행혈관들이 기원한다는 것을 알 수 있었다(Fig. 1, 2). 우측 폐로 2개의

작은 부행혈관과 1개의 큰 부행혈관이 분포하고 있었으며, 큰 부행혈관은 근위부의 협착소견을 보였다. 좌측 폐로 2개의 작은 부행혈관과 1개의 큰 부행혈관이 분포하고 있었는데, 작은 부행혈관 중 1개는 좌폐동맥에 연결되어 있었고 동맥관개준으로 생각되었다. 큰 부행혈관은 좌폐동맥과 직접 연결되어 있었는데 그 연결 부위는 좁아져 있었다. 이후 이뇨제, 강심제(디지탈리스)등을 복용하며 외래 관찰중 상기 증상이 발현되어 본원에 입원하였다. 입원 당시 혈액 검사소견상 백혈구 19000. CRP2.67로 증가해 있었다. 동맥혈 산소

\*성균관대학교 의과대학, 삼성서울병원 흉부외과, 소아과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, and School of Medicine, SungKyunKwan University

\*\*성균관대학교 의과대학, 삼성서울병원 소아과

Department of Thoracic and Pediatrics Samsung Medical Center School of Medicine, SungKyunKwan University

논문접수일 : 99년 4월 19일 심사통과일 : 99년 6월 4일

책임저자 : 박표원, (135-710) 서울특별시 강남구 일원동 50번지, 삼성서울병원 흉부외과. (Tel.) 02-3410-3489, (Fax) 02-3410-0089

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative angiographic finding.



Fig. 2. Preoperative angiographic finding.

포화도는 80%였다. 이학적 검사상 경미한 늑골함몰과 좌하 흉골연을 따라 2도 정도의 수축기 잡음이 청진되었다. 양측 폐 하부에서 거친 호흡음과 악설음이 들렸다. 우상복부에서는 간이 1횡지 촉지되었다. 흉부단순촬영상 양측 폐의 폐혈관 음영 증가 소견을 보였고, 심장이 커져 있었다(CT ratio : 62%). 심초음파검사상 폐동맥지표는  $330\text{mm}^2/\text{m}^2$ (우폐동맥 8.5mm, 좌폐동맥 6.5mm)였다.

입원 후 도파민을 사용하였고, 객담 검사에서 헤모필루스균이 자라 폐렴에 대한 항생제 치료를 시행 후 상태가 다소 호전되어 수술을 시행하게 되었다. 수술은 Clamshell 절개후 4번째 늑간을 통해 양쪽 흉강과 종격동을 한번에 노출시킨 상태에서 진행되었다. 먼저 우측 폐를 옆으로 견인 후 1개의 큰 주대동맥폐동맥간 부행혈관과 2개의 작은 부행혈관이 있음을 확인하였다. 2개의 작은 부행혈관은 결찰하였고, 1개의 큰 부행혈관은 우폐동맥의 상행분지에 연결하였다. 다음

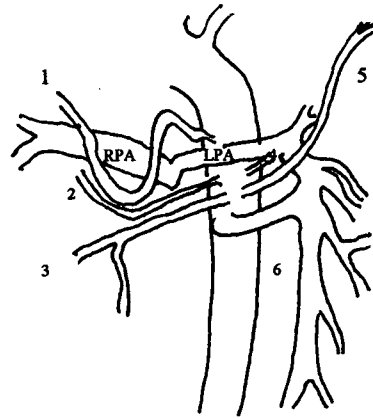


Fig. 3. Diagram representing the preoperative anatomy of the pulmonary circulation. Two large AP collaterals(1, 6) and 4 small AP collaterals (2,3,4,5) are evident.

으로 좌측 폐를 옆으로 견인 후 1개의 큰 주대동맥폐동맥간 부행혈관과 2개의 작은 부행혈관이 있음을 확인하였는데, 그 중 1개는 동맥관으로 생각되었으며 좌폐동맥에 직접 연결되어 있었다. 2개의 작은 부행혈관을 결찰한 후 1개의 큰 부행혈관은 체외순환적용 후 체온을 내리지 않은 상태에서 좌폐동맥에 연결하였다. 체온을 내리고 심정지를 시킨 후 심장 내부를 관찰한 결과 주폐동맥과 우심실 사이의 연결은 존재하지 않았으며 심실중격결손은 막성주위형이었다. 우심실의 전벽 근육층의 비후가 심해서 이를 일부 제거 후 심실중격결손을 Dacron patch를 이용하여 막았다. 우심실 유출로는 신선폐동맥 동종이식편을(valved conduit 13mm)이용하여 라스텔리씨 술식으로 재건하였다. 우심실과 좌심실압간의 비율은 0.45였다. 흉관은 종격동에 1개, 양 쪽 흉강에 각각 1개씩 삽입하였다. 체외순환 종료 후 변형식 초여과(Modified ultrafiltration)을 시행하였다. 총 체외순환 적용 시간은 197분, 대동맥 교차 차단 시간은 58분이었다(Fig. 3, 4).

수술 후 환이는 비교적 안정적인 활력 징후를 보였으나, 수술전부터 있던 폐렴으로 술 후 9일째 인공호흡기를 제거할 수 있었다. 심초음파 검사상 남아있는 심실중격결손은 없었고, 폐동맥문합 부위에 의미있는 협착 소견은 보이지 않았다. 이후 환이는 폐렴에 대한 항생제 치료후 수술후 44일째 양호한 전신상태로 퇴원하였다. 퇴원후 현재까지 외래 관찰중으로 처음 9개월간 이노제와 ACE inhibitor를 경구 복용하였으나, 현재 특별한 약물 사용없이 양호한 전신상태로 생활중이다.

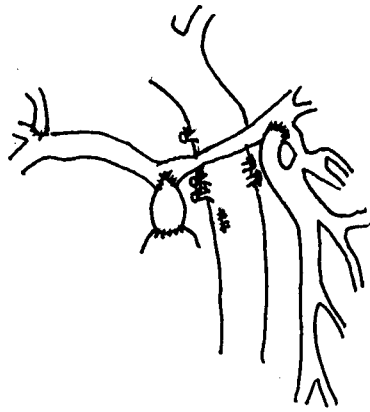


Fig. 4. Diagram representing the postoperative anatomy of the pulmonary circulation.

### 고찰

일반적으로 주대동맥폐동맥간 부행혈관, 심실중격결손과 폐동맥 형성부전을 동반한 선천성 심장질환의 치료 방법 및 시기의 선택은 폐로 공급되는 혈류의 형태에 의해 좌우된다. 지금까지 주로 이용되던 다단계 수술은 먼저 양쪽 흉부절개를 통해 폐로 공급되는 혈류의 단일화를 확보하고, 다음으로 정중흉골절개를 통한 우심실과 주폐동맥간의 연결성 확보와 심실중격결손 교정으로 구성되어지는데, 최근에 들어서는 이와는 달리 일차 완전교정술의 방법 및 적용에 대해 많이 보고되고 있다.

이러한 질환의 수술 방법 선택에 있어서 폐동맥의 크기와 분포 형태는 가장 중요한 요소로 생각되고 있으며, 특히 폐동맥의 형성부전과 분지 결손이 심한 경우에는 다단계 수술 방법이 적용되어졌고, 완전교정에 이르는 확률 또한 떨어진다고 알려졌다<sup>1) 2)</sup>.

하지만 최근 들어서는 오랜 기간에 걸쳐 여러 번의 수술을 하는 것에 대한 문제점으로 주대동맥폐동맥간 부행혈관 협착의 진행, 폐혈관 폐색질환의 발생, 단락술과 폐동맥 단일화 수술로 인한 흉강내 유착이 심해져 폐동맥이 뒤뜰릴 수 있다는 사실들이 제기되고 있다. 또한 Hanley<sup>3)</sup> 등은 심한 폐동맥 형성부전이 있는 경우에도 정중흉골절개를 통한 일차완전교정이 가능하며, 앞의 문제점들을 예방할 수 있다고 보고하였다. 10명의 환아에서 적용 사례를 보고하였으며, 수술 방법은 먼저 정중흉골절개를 한 다음, 양쪽 종격동과 심장 뒤쪽을 박리하여 부행혈관을 가능한 다른 인공조직의 사용없이 자기조직만으로 단일화했는데, 이 때 동맥혈 산소포화도를 관찰하면서 체외순환의 적용없이 가능한 많은 부행혈관을 처리했다. 체외순환 적용 후 정상 체온 상태에서 남

은 부행 혈관을 처리했고, 체온을 내리고 심장을 정지시킨 상태에서 심실중격결손과 우심실 유출로 재건술을 시행하였다. 하지만, 이러한 수술 방법의 단점으로 종격동과 흉강내의 과도한 박리에 따르는 높은 폐합병증(기관지 수축)발생율과 신경(미주,횡격)손상 등이 지적되고 있다<sup>4)</sup>. Starnes 등은 동일 질환의 10명의 환자에게 Chamshell(bilateral thoracosternotomy)절개 방법을 통해 일차 완전교정술을 시행한 사례를 보고하였다. 일반적으로 chamshell 절개는 폐 병변이 양쪽에 있는 경우나 병변이 폐와 종격동에 동반된 경우에 적용된다<sup>6)</sup>. Starnes 등은 여러 형태의 폐이식에 있어서 Clamshell 절개를 이용하여 좋은 결과를 보고한 바 있으며, 이 방법을 사용할 경우 중심폐동맥 및 말초폐동맥 분지와 주대동맥 폐동맥간 부행혈관의 노출이 용이하고, 흉막유착 박리가 쉬우며, 폐문과 주위 구조물들에 대한 노출이 용이해서 폐합병증의 발생이나 신경손상 등의 합병증의 발생을 줄일 수 있다고 보고하였다<sup>5)</sup>.

본 증례의 경우 폐혈류 공급의 대부분이 좌측 폐로 분포하는 1개의 주대동맥폐동맥간 부행혈관에 의해 이루어져서 좌측 개흉술을 통한 좌측 단락술과 단일화 수술을 시행하는 것이 불가능하다고 생각되었고, 중심폐동맥의 크기가 충분하여 일차 완전교정술을 적용하게 되었다. 또한, 정중 흉골절개 보다 Clamshell 절개를 통한 경우 양쪽 종격동내 구조물, 특히 좌측 폐문부(hilum) 아래 부위의 부행혈관 처리에 유리한 점들을 고려하여 Clamshell 절개를 통한 일차 완전교정술을 시행하게 되었다.

이러한 방법의 문제점으로 양쪽 내흉동맥의 소실, 유방발육의 문제점, 오랜 수술 시간등이 거론되고 있지만 수술 수기가 용이하고 여러 차례의 수술에 따르는 문제점들을 예방할 수 있으며, 수술후 합병증의 발생이 높지 않다는 점 등에서 심실중격결손, 폐동맥 형성부전과 주대동맥폐동맥간 부행혈관이 동반된 선천성 심장질환에 있어서 Clamshell 절개를 통한 수술 방법도 일차완전교정술의 한 방법으로 고려해 볼 수 있다고 생각된다.

### 참고 문헌

1. Lyer KS, Mee RBB. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major systemic to pulmonary collaterals. *Ann Thorac Surg* 1991;51:65-72.
2. Sawatari K, Imai Y, Kurosawa H, Isomatsu Y, Momma K. Staged operation for pulmonary atresia and ventricular septal defect with major aortopulmonary collateral arteries. The technique for complete unifocalization. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1989;98:738-50.
3. Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley FL. Midline one-stage complete unifocalization and repair of pulmonary atresia

- with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. J Thorac Cardiovasc Surg 1995;109:832-45.
4. Luciani GB, Wells W, A Khong A, Starnes VA. The clamshell incision for bilateral pulmonary artery reconstruction in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. J Thorac Cardiovasc Surg 1997;113:443-525.
  5. Bains MS, Ginsberg RJ, Jones WG 2nd, McCormack PM, Rusch VW, Burt ME, Martini N. The clamshell incision: a improved approach to bilateral pulmonary and mediastinal tumor. Ann Thorac Surg. 1994;58(1):30-2: discussion 33
  6. Luciani GB, Starnes. The clamshell approach for the surgical treatment of complex cardiopulmonary pathology in infants and children. Eur J Cardiovasc Surg 1997; 298-306.

**=국문초록=**

주대동맥폐동맥간 부행혈관, 심실중격결손과 폐동맥 형성부전이 동반된 6개월된 환아에서 Clamshell 절개를 통한 일차 완전교정술을 시행하였다. 수술 후 특별한 합병증은 없었으며, 초음파 검사상 남아있는 심실중격결손이나 의미있는 폐동맥 협착 소견을 보이지 않았다. 이러한 질환의 수술적 접근에는 폐로 공급되는 혈류의 형태에 따라 다양한 방법이 존재하는데, 최근 들어서는 일차 완전교정술에 대한 여러 형태의 수술방법이 제시되고 있으며, 그 적용 또한 확대되고 있다. 본 증례의 경우 Clamshell 절개 방법을 적용함으로써 중격동내 병변에 대한 접근이 용이하였으며, 수술 결과 및 합병증 등의 측면에서도 일차 완전교정술의 한 방법으로 고려해 볼만하다고 여겨진다.

- 중심단어: 1. 폐동맥 형성 부전  
2. 주대동맥폐동맥간 부행혈관  
3. Clamshell 절개