

양방향 상행대정맥-폐동맥 단락술 후 폐동정맥루(Pulmonary Arteriovenous Fistula)가 발생한 환자에서 시행한 액와동정맥루 (Axillary Arteriovenous Fistula) 형성술

- 2예 보고 -

이창하* · 전양빈* · 이재웅* · 박철현* · 박국양* · 한미영** · 이성재** · 김성호**

Creation of an Axillary Arteriovenous Fistula in Patients with the Pulmonary Arteriovenous Fistula after a Bidirectional Cavopulmonary Shunt

- 2 cases -

Chang-Ha Lee, M.D.*, Yang-Bin Jeon, M.D.*, Jae-Woong Lee, M.D.*, Chul-Hyun Park, M.D.*
Kook-Yang Park, M.D.*, Mi Young Han, M.D.**, Sung-Jae Lee, M.D.**, Seong Ho Kim, M.D.**

Creation of an axillary arteriovenous fistula (AVF) was performed in two patients with high risks of Fontan operation after a cavopulmonary shunt. The patients complained of progressive cyanosis and decrease in exercise tolerance, and they showed pulmonary arteriovenous fistula on the pulmonary angiography. They were uneventfully transferred to the general ward on the first postoperative day and discharged 3 and 4 days after the operation respectively. There was no evidence of fistula-related volume loading and the other post-operative complications. An 8-month follow-up revealed improved symptoms such as, cyanosis and exercise intolerance, but not sufficient regression of pulmonary arteriovenous fistula on a lung perfusion scan and contrast echocardiography, which should be carefully checked hereafter.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:280-284)

- Key words:** 1. Arteriovenous fistula, surgical
2. Pulmonary arteriovenous fistula
3. Fontan operation
4. Axilla

증례

증례 1

좌심실형성부전증을 보였던 남자 환자는 외부 병원에

서 생후 6일에 Norwood 수술을 받고, 같은 병원에서 생후 5개월에 양방향 상행대정맥-폐동맥 단락술(bidirectional cavopulmonary shunt)과 삼첨판막 성형술을 받았다. 이 수술 후 상행대정맥-폐동맥 단락술 주위의 혈관부행지로 코일 색전술(coil embolization)을 받은 과거력이 있었다. 이후

*가천의과대학 길병원 심장센터 흉부외과

Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery, Gachon Medical School, Gil Heart Center

**가천의과대학 길병원 심장센터 소아과

Department of Pediatric Cardiology, Gachon Medical School, Gil Heart Center

† 본 논문은 2002년 제34차 대한흉부외과 추계학술대회에 구연으로 발표된 내용임.

논문접수일 : 2002년 11월 27일, 심사통과일 : 2003년 1월 27일

책임저자 : 이창하 (405-760) 인천광역시 남동구 구월1동 1198번지, 가천의과대학 중앙길병원 심장센터 흉부외과

(Tel) 032-460-3656, (Fax) 032-460-3117, E-mail: leechha@ghil.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative pulmonary angiogram showing typical reticular or snowflake-like appearance of the peripheral pulmonary artery, especially in the left lung.

본원 외래 관찰 중 청색증이 심해지고(경피산소포화도 검사에서 77%의 산소포화도 보임), 운동력 감소를 보여 시행한 심장 검사에서 폐동맥압이 22/15/19 mmHg, 심실이완 말기압이 17 mmHg였으며, 헤모글로빈은 19 g/dl이었고, 폐혈관 조영술에서 폐동정맥루 소견이 관찰되었다(Fig. 1). 또한 수술 전 초음파 검사에서 체심실인 우심실의 수축력이 조금 감소하였고 삼첨판막 폐쇄부전이 grade II 정도되었다. 심실 기능 부전과 높은 폐동맥압으로 폰تان 수술의 위험이 예상되어, 액와동정맥루 형성술은 상행대정맥-폐동맥 단락술 후 42개월째 시행되었으며, 수술 당시 몸무게는 12 kg이었다. 수술은 전신마취하 기관내 삽관 후 양와위로 환자를 위치를 잡고 양측 어깨 부위를 높게 하여 액와 동맥과 정맥의 노출을 용이하게 하였다. 우측 쇄골의 중앙 1/3 하부 1 cm에 횡으로 길이 4 cm 정도의 피부 절개를 가하고, 대흉근(pectoralis major)을 근육 결대로 벌려 액와 동맥과 정맥을 노출시켰다(Fig. 2-A, B). 액와 동맥과 정맥을 혈관 검사로 잡고 액와 동맥과 정맥에 횡으로 길이 6 mm의 절개를 가하여 Prolene 7-0를 이용하여 연속 봉합을 하여 액와동정맥루를 만들었다(Fig. 2-C). 액와 정맥의 동정맥루 원위부와 요측피정맥(cephalic vein)은 black silk로 결찰하였다(Fig. 2-D). 지혈 후 상처는 각 층별로 봉합하여 수술을 마쳤다. 수술 후 중환자실로 이송된 후 4시간만에 기관 삽관을 발판하였으며 혈류역학적으로 안정된 소견을 보여 수술 다음 날 일반 병실로 전실되었다. 수술 직후부터 왼쪽과 비교하여 오른쪽 요골 동맥압이 약하게 축지되었으며 오른손이 전반적으로 차가웠다.

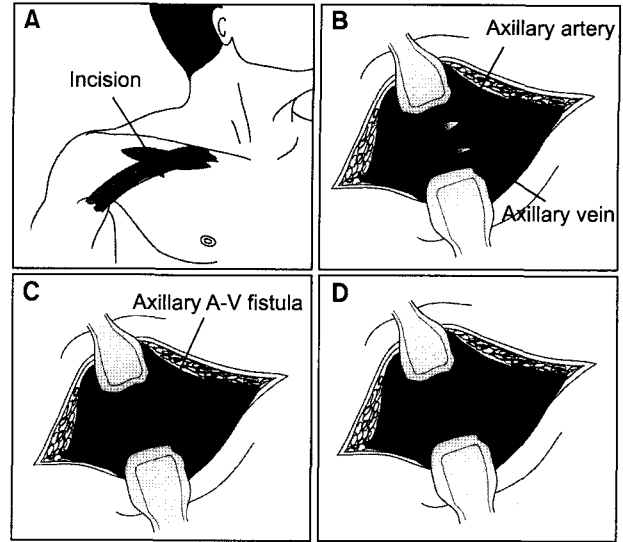


Fig. 2. Diagram of operative technique.

이러한 소견은 수술 3일째 퇴원할 때까지 큰 변화가 없었다. 그러나 오른손이 붓는 소견은 없었다. 퇴원 후 2, 3개월마다 외래 관찰 중으로, 현재 8개월째 외래 관찰 시 육안으로 청색증이 호전되었으며 경피산소포화도 검사에서 80~83%의 산소포화도를 보였고, 헤모글로빈도 15.2 g/dl로 감소하였다. 환자의 활동도 수술 전과 비교하여 많이 향상되었다. 수술 후에 시행한 흉부 엑스레이 검사에서 심장의 크기가 약간 증가하였으나(Fig. 3), 심초음파 검사에서도 심실 용적의 증가나 방실판막 폐쇄부전의 증가 소견은 보이지 않아 액와동정맥루로 인한 volume loading의 증거는 찾을 수 없었다(Fig. 3). 마지막 추적 관찰 시 실시한 contrast 심초음파 검사에서 아직도 심한 양성 소견이 관찰되었고(Fig. 4), 99mTC- MAA (radionuclide technetium-labeled macroaggregated albumin)을 이용한 폐관류스캔 검사에서 우-좌 단락률이 33%를 보였다.

증례 2

폐동맥 협착을 동반한 기능적 단심실을 보였던 남자 환자로써 외부 병원에서 생후 3개월에 좌측 변형 Blalock-Taussig 단락술을 받았고, 생후 1년에 변형 Blalock-Taussig 단락술과 관련된 좌폐동맥 협착으로 좌폐동맥 성형술과 양방향 상행대정맥-폐동맥 단락술을 받았다. 이 수술 후 4일째 상행대정맥과 좌폐동맥 협착으로 재수술이 필요하였고, 인공호흡기 이탈의 어려움으로 기관절개술을 시행 받았다. 이후 좌폐동맥 협착으로 풍선 혈관성형술을 받고, 상행대정맥-폐동맥 단락부 주위의 혈관부행지를 막는 코일

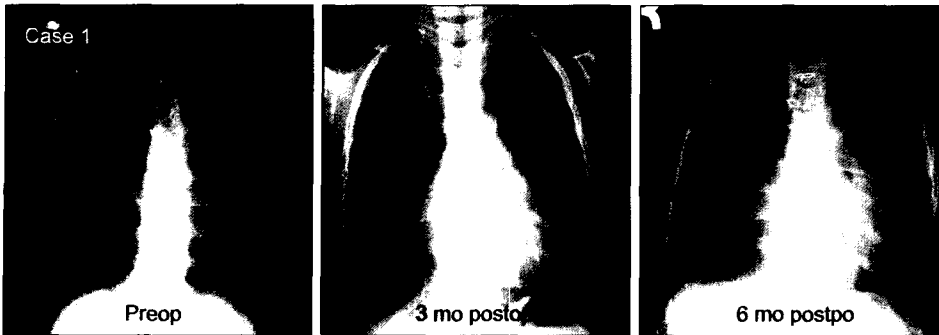


Fig. 3. Follow-up simple chest films showing a slight increase in the cardiac shadow.

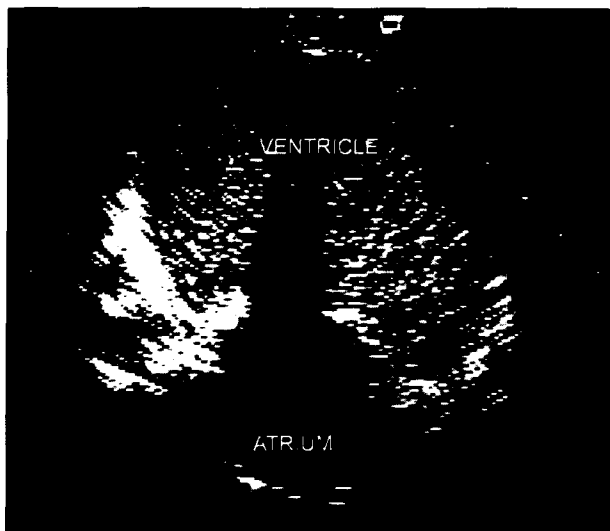


Fig. 4. Postoperative contrast echocardiogram showing strongly positive echo contrast.

색전술을 받았다. 상행대정맥-폐동맥 단락술 후 3년째 성문하 협착(subglottic stenosis)으로 확장 수술을 받은 과거력이 있다. 이후 본원 외래 관찰 중 청색증이 심해지고, 운동력 감소를 보여 시행한 심장 검사에서 폐동맥압이 26/14/21 mmHg, 심실이완말기압이 15 mmHg였으며, 동맥혈 산소포화도는 79%, 헤모글로빈은 18.7 g/dl이었고, 폐혈관 조영술에서 폐동정맥류 소견이 관찰되었다(Fig. 5). 만성 폐질환과 높은 폐동맥압으로 폰تان 수술의 위험이 예상되어, 액와동정맥루 형성술은 상행대정맥-폐동맥 단락술 후 7년 4개월째 시행되었으며, 수술 시 몸무게는 20 kg이었다. 수술은 증례 1과 같은 방법으로 하였으며 액와 동맥과 정맥의 횡절개의 길이는 7 mm 정도였고, 액와 정맥의 동정맥루 원위부만 black silk로 결찰하였다. 수술 후 중환자실로 이송된 후 3시간 만에 기관 삽관을 발관하였



Fig. 5. Preoperative pulmonary angiogram showing typical reticular or snowflake-like appearance of the peripheral pulmonary artery, especially in the left lung.

으며 혈류역학적으로 안정된 소견을 보여 수술 다음 날 일반 병실로 전실되었고, 수술 4일째 퇴원하였다. 수술 후 왼쪽과 비교하여 오른쪽 요골 동맥압이 약하게 측정되었고, 전반적으로 차가웠으나, 붓는 소견은 없었다. 현재 8개월째 외래 관찰 중으로 육안으로 청색증이 호전되었으며 경피산소포화도 검사에서 84%의 산소포화도를 보였고, 환자의 활동도 수술 전과 비교하여 많이 향상되었다. 수술 후 흉부 엑스레이 검사에서 심장의 크기가 증가하는 소견은 보이지 않았고(Fig. 6), 증례 1과 마찬가지로 심초음파 검사에서 심실용적이나 방실판막의 역류가 증가하는 소견은 관찰되지 않았다. 헤모글로빈은 아직도 19 g/dl로 변화가 없었다. 마지막 추적 관찰 시 실시한 contrast 심초음파 검사에서 아직도 중등도 이상의 양성 소견이 관찰되었고, 99mTc-MAA 폐관류스캔 검사에서 우-좌 단락률이 55%를 보였다.

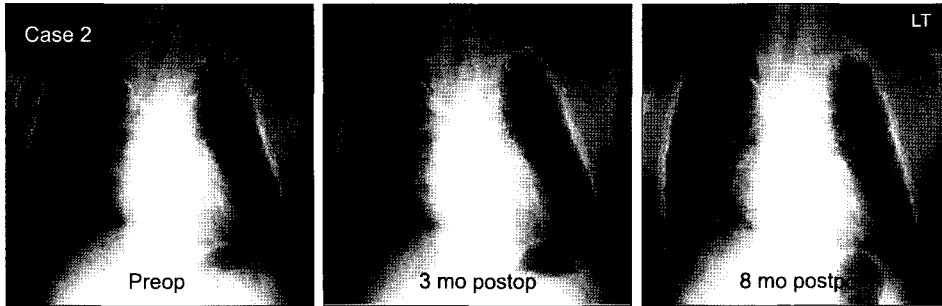


Fig. 6. Follow-up simple chest films showing no interval change in the cardiac shadow.

고찰

상행대정맥과 폐동맥을 연결하는 대정맥-폐동맥 단락술(cavopulmonary shunt)은 기능적 단심실 환자에서 고식적 술식으로 40년 가까이 시행되고 있으며, 특히 양방향 상행대정맥-폐동맥 단락술은 1972년 첫 보고 이후 1980년 중반부터 청색증을 보이는 기능적 단심실 환자에서 중간 단계의 고식 수술로서 광범위하게 시행되고 있고, 중단기 추적 관찰에서 만족할 만한 성적을 보이고 있다^{1,2)}.

그러나 대정맥-폐동맥 단락술 후 시간이 지남에 따라 점점 진행되는 청색증을 흔히 관찰하게 되는데, 이는 환자의 성장에 따른 상체로의 심박출량의 감소와 상행대정맥과 하행대정맥 사이의 체정맥 부행지 혈관 형성으로 폐동맥으로의 혈류가 감소하기 때문이다. 또한 대정맥-폐동맥 단락술 후 만기 청색증의 중요한 원인으로 폐동정맥루의 형성이 있다^{1,2)}. 폐동정맥루는 폐동맥과 폐정맥 사이에 fistulous communication을 특징으로 하는 질환으로, 고전적 클렌 수술 후 20%의 환자에서 보고되고 있으며, 양방향 상행대정맥-폐동맥 단락술과 관련된 발생 빈도는 적게 보고되고 있으나, 최근 국내 보고에 의하면 양방향 상행대정맥-폐동맥 단락술 후에도 70%에의 환자에서 임상적 징후는 없으나 여러 가지 진단 방법으로 폐동정맥루를 확인할 수 있다고 하였다³⁾. 폐동정맥루 형성은 우-좌 단락의 정도에 따라 다양한 임상적 결과를 초래한다. 우-좌 단락이 심한 경우 심한 청색증과 손가락의 곤봉지, 운동 능력의 감소, 호흡곤란 등의 증상 및 징후가 나타날 수 있다. 폐동정맥루의 진단은 폐관류스캔, contrast 심초음파 검사, 혈관조영술 등의 방법으로 가능하다고 하였고³⁾, 본 증례의 경우에도 혈관조영술 검사에서 폐혈관의 특징적인 모양을 관찰할 수 있었다(Fig. 1, 5). 체정맥-폐동맥 단락술 후 발생하는 폐동정맥루는 어떤 hepatic factor를 폐혈류로 포함시킴으로써 감소하는 것을 보고하고 있는데⁴⁾, 액와동

정맥루 형성술도 폐동정맥루 발생을 예방하거나 발생한 폐동정맥루를 호전시킬 수 있는 것으로 보고하고 있다^{2,5)}.

양방향 상행대정맥-폐동맥 단락술 후 폰탄 수술의 위험이 있는 환자에서 청색증과 호흡곤란 등의 증상이 진행되는 경우 체정맥 부행지 혈관을 차단하는 방법, 체동맥-폐동맥 단락술, 액와 혹은 상완(brachial)동정맥루 형성술 등이 고려될 수 있겠다^{5,6)}. 변형 Blalock-Taussig 단락술은 이전에 수술 받은 종격동 부위의 유착으로 수술의 어려움이 있고, 단락의 크기 선택에 어려움이 있다. 이에 반하여 액와동정맥루 형성술은 이전 수술 부위의 유착과는 상관없이 수술이 간단하고, 폐동맥의 뒤틀림을 방지할 수 있고, 단심실에서 volume loading의 가능성을 줄이면서, 폐혈류로 hepatic factor를 공급하여 폐동정맥루의 감소로 청색증의 호전 및 운동 능력의 향상을 기대할 수 있을 것으로 생각한다^{5,7)}. 본 두 증례 모두 양방향 상행대정맥-폐동맥 단락술 후 높은 폐동맥압과 심실이완말기압으로 폰탄 수술의 위험이 큰 환자들로, 외래 관찰 시 점점 진행되는 심한 청색증과 운동 능력의 감소가 현저하여 액와동정맥루 형성술을 시행하였다. 두 증례 모두 액와동정맥루 형성술 후 청색증과 운동 능력의 개선 등은 관찰할 수 있었으나, 수술 후 6개월째 시행한 폐관류스캔이나 contrast 심초음파 검사에서 폐동정맥루가 아직 충분히 경감되지 않아, 향후 이에 대한 면밀한 추적관찰이 필요할 것으로 생각한다.

참고 문헌

1. Hawkins JA, Shaddy RE, Day RW, Sturtevant JE, Orsmond GS, McGough EC. Mid-term results after bidirectional cavopulmonary shunts. *Ann Thorac Surg* 1993;56:833-7.
2. Trusler GA, Williams WG, Cohen AJ, et al. William Glenn lecture. The cavopulmonary shunt. Evolution of a concept. *Circulation* 1990;82:IV131-8.
3. Kim SJ, Bae EJ, Cho DJ, et al. Development of pulmonary

- arteriovenous fistulas after bidirectional cavopulmonary shunt. Ann Thorac Surg 2000;70:1918-22.*
4. Shah MJ, Rychik J, Fogel MA, Murphy JD, Jacobs ML. *Pulmonary AV malformations after superior cavopulmonary connection: resolution after inclusion of hepatic veins in the pulmonary circulation. Ann Thorac Surg 1997;63:960-3.*
 5. Magee A, Sim E, Benson LN, Williams WG, Trusler GA, Freedom RM. *Augmentation of pulmonary blood flow with an axillary arteriovenous fistula after a cavopulmonary shunt. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111:176-80.*
 6. Mitchell IM, Goh DW, Abrams LD. *Creation of brachial artery-basilic vein fistula. A supplement to the cavopulmonary shunt. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98:214-6.*
 7. Glenn WW, Fenn JE. *Axillary arteriovenous fistula. A means of supplementing blood flow through a cava-pulmonary artery shunt. Circulation 1972;46:1013-7.*

=국문 초록=

양방향 상행대정맥-폐동맥 단락술 후 폰탄 수술의 위험이 큰 2명의 환자에서 청색증의 증가와 운동 능력의 감소를 보여 액와동정맥루 형성술을 시행하였다. 수술 후 두 환자 모두 수술 후 1일째 일반 병실로 전원되었으며, 수술 후 각각 4일, 3일에 퇴원하였다. 두 증례 모두 수술 후 volume loading의 소견은 없었고, 8개월째 추적 관찰 중이며 청색증의 감소와 운동 능력의 향상을 관찰할 수 있었다. 그러나 수술 후 6개월째 시행한 폐관류스캔이나 contrast 심초음파 검사에서 폐동정맥루가 아직 충분히 경감되지 않아, 향후 이에 대한 면밀한 추적 관찰이 필요할 것으로 생각한다.

- 중심 단어 : 1. 동정맥루 형성술
2. 폐동정맥루
3. 폰탄 수술
4. 액와