

좌우단락을 보인 심방중격결손, 심실중격결손 및 동맥관개존을 동반한 폐동맥판막협착증

- 1 례 보고 -

정황규 · 김종원 · 우종수 · 성시찬
정수상 · 강인득 · 이정래

- Abstract -

Pulmonary Valvular Stenosis Combined with Atrial Septal Defect, Ventricular Septal Defect and Patent Ductus Arteriosus with Left to Right Shunt - A case report -

Hwang Kiw Chung, M.D., Jong Won Kim, M.D., Jong Soo Woo, M.D.,
Si Chan Sung, M.D., Soo Sang Jung, M.D., In Deug Kang, M.D., Jeong Rae Lee, M.D.

The combined anomaly of pulmonary stenosis with atrial or ventricular septal defects is usually associated with decreased pulmonary blood flow and right to left shunt, and result in generalized cyanosis. Non-cyanotic pulmonary stenosis patients have generally been considered to have isolated pulmonary stenosis with intact septa.

We are going to report a case of pulmonary stenosis with septal defects who have no frank cyanosis at rest because of the predominant intracardiac shunt from left to right.

Recently, we managed surgically a case of pulmonary valvular stenosis combined with secundum type atrial septal defect, type II ventricular septal defect, and patent ductus arteriosus.

The clinical manifestations of this patient were exertional dyspnea, frequent upper respiratory infection, chest discomfortness and lethargy since late childhood and these had been progressively aggravated.

Pulmonary valvular stenosis, atrial septal defect and ventricular septal defect were closed through simply right atriotomy and patent ductus arteriosus through pulmonary arteriotomy.

Immediate postoperative course was uneventful and one year follow up is excellent.

서 론

폐동맥판막협착증은 1761년 Morgagni¹⁾에 의해 처음 기술된 이래 선천성 심장질환중 발생빈도가 높은 질환

부산대학교 의과대학 흉부외과학교실
*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Busan National University.*

에 속하게 되었다. 또한 폐동맥판막협착증은 우심실, 우심실유출로 및 폐동맥협착증 중 단독 병변으로서는 가장 흔히 보는 선천성 심장질환이며, 다른 선천성 심장질환과 흔히 합병하는데 특히 심장의 중격결손이나 동맥관개존증을 잘 동반한다²⁾.

폐동맥판막협착증은 중격결손을 동반하지 않는 경우 말기를 제외하고는 청색증을 동반하지 않으나, 중격결손을 동반하는 경우에는 협착의 정도에 따라 청색증을 보

이게 되며³⁾, 연령이 증가함에 따라 증세는 악화된다^{4,5)}

본 부산대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 21세 남자 환자에서 안정시에 청색증을 동반하지 않는 폐동맥관막협착증에 심방중격결손, 심실중격결손 및 동맥관개존을 동반하는 선천성 심장질환 1례를 치험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 손 ○ ○, 21세 남자

병력 : 주소는 운동시 호흡곤란으로 NYHA class II 정도를 나타내었고 10세 이후부터 증상을 나타내어 점점 악화되어 왔다. 다른 증상들로 빈번한 상기도 감염, 만성 피로감 및 좌측 흉부 불편감 등을 보였고 특이할만한 과거력이나 가족력은 없었다.

이학적 소견 : 신장 167 cm, 체중 54 kg으로 신체발육은 정상범위였고 전신상태는 양호한 편으로 외관상 건강하게 보였다. 흉곽모양은 정상이었고 심첨박동은 좌쇄골 중앙선의 여섯번째 늑간에서 인지 되었으며, 좌측 네번째 늑간의 흉골면에서 전율이 촉진되었고 Grade IV 정도의 범수축기 잡음이 들었다. 제 2심음은 고정 분리되어 있었으며 P₂는 감소되어 있었다. 호흡음은 정상적이었다. 그외 다른 신체부위의 이상소견은 없었고 청색증이나 부종은 보이지 않았다.

혈압은 120/80 mmHg, 맥박수는 분당 96회, 호흡수는 분당 16회였다.

검사소견 : 혈액검사상 Hb 15.0 g%, Hct 46%, WBC 5200/mm³였으며, 소변검사상 30 mg/dl의 단백뇨가 보였으며, 간기능검사 및 BUN과 Creatinine 치는 정상범위였다.

혈청학적 검사로 CRP 및 ASLO치는 음성이었고 혈액 전해질 검사소견도 정상범위였다.

단순흉부X선 소견은 정상적인 폐혈관음영을 보였으며 우심방 및 우심실의 비대가 추측되었다. 심흉비는 0.64였다(사진 1, 2). 심전도상 Complete RBBB 및 RVH 양상을 나타냈으며(사진 3), 심장초음파검사상 우심실비대와 심실중격결손을 볼 수 있었으며 심장중격결손이 추측되었다(사진 4).

우심도자법소견에서 우심실압 109/0 mmHg, 폐동맥압 34/17 mmHg로 폐동맥관막 부위에서 수축기 압력차가 75 mmHg인 폐동맥관막협착이 있었고, 산소함량검사에서 산하공정맥에서 우심방으로 약 1 vol%의 산소함량 증가를 보였고 우심방에서 우심실로 약 1 vol%

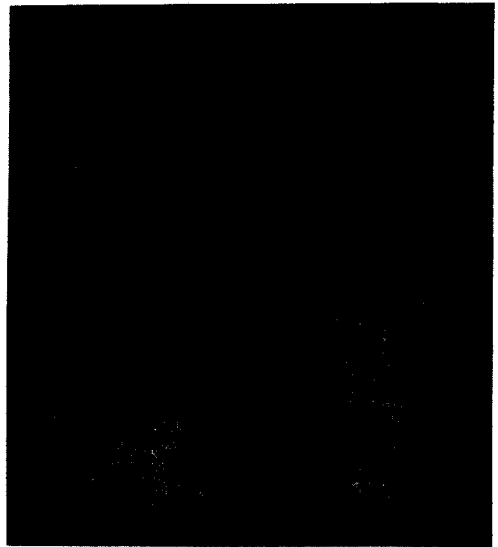


사진 1. 술전 Chest P-A view

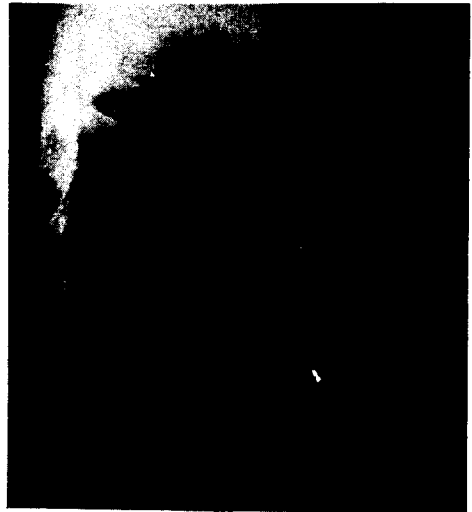


사진 2. 술전 Chest left lateral view

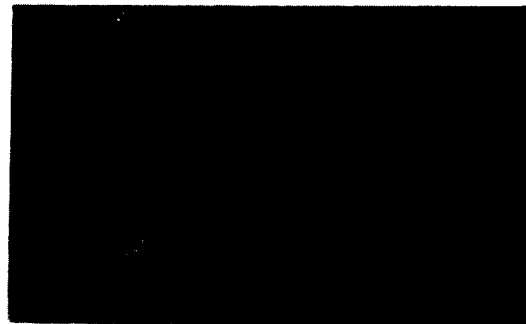


사진 3. 술전 심전도

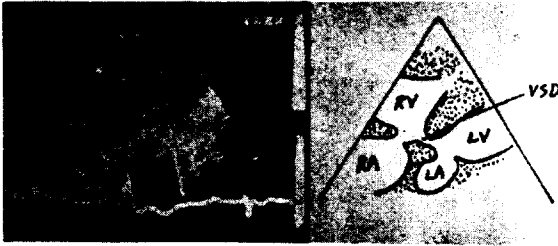


사진 4. 술전 심장 초음파도

의 산소합량 증가를 보였다. 또한 카테타의 주행이 우심방에서 좌심방으로 들어가는 것이 확인되었고 우심실에서 폐동맥으로의 산소합량증가는 보이지 않았다. Q_p/Q_s 는 1.88 R_p/R_s 는 0.13이었다(표 1).

Table 1. Cardiac Catheterization Reports.

Samples	O ₂ St.(%)	O ₂ Con.(Vol.%)	Pressure(mmHg)
SVC	80.18	16.30	
IVC	83.04	16.84	
high	89.31	18.13	
RA mid	88.49	17.96	(5)
lower	80.83	16.39	
RVI	93.00	18.90	109/0
MRV	90.58	18.39	109/0
RVO	90.20	18.31	109/0
MPA	90.54	18.38	34/17(24)
LPA	89.88	18.24	34/17(24)
LA	98.35	19.96	(10)
LPV	98.50	19.99	
Syst. art.	96.17	19.59	

$$Q_p/Q_s = 1.88 \quad R_p/R_s = 0.13$$

Total pulmonary vascular resistance unit. = 1.68 u.m²

수술전 진단 : 상기 검사소견을 바탕으로 폐동맥판막 협착, 심방중격결손 및 심실중격결손증으로 생각되어 수술교정하기로 하였다.

수술소견 및 수술방법 : 흉부정중절개로 개흉술을 시행하였다. 심낭의 종절개후 약 200 cc의 연한 황색의 삼출액이 있어 흡입 제거하였다. 외관상 심한 우심실 비대를 보였고 우심실 유출로와 폐동맥에서 진동이 측정되었으며 주폐동맥은 확장되어 있었으나 폐동맥 판막륜의 크기는 정상이었다.

상행대동맥에 동맥삽관을 하고 우심방을 통하여 상, 하공정맥에 정맥삽관을 행하였다. Hct 25%의 혈액회석법과 증등도의 저온법을 병행한 체외순환을 시작하면

서 심첨부를 통하여 좌심실에 vent를 유치하였다. 대동맥 차단과 동시에 4°C의 KCl 30 mEq/l가 포함된 H/D액 600 cc를 대동맥 기시부에 빠르게 주입시켜 심정지를 유도하고 Ice slush로 국소심장냉각을 시작하였다. 심정지가 유발된 후 폐동맥 판막을 직상부의 폐동맥에 종절개를 한 후 폐동맥 판막을 관찰하였는데 폐동맥 판막은 3개의 Commissure가 융합되어 원추형으로 되어 있었고 그 중앙부에 직경 5 mm의 중심구가 있었으며 전반적으로 약간 두꺼워져 있었다.

14 F Foley 카테타를 중심구를 통하여 우심실에 넣고 balloon을 팽대시킨후 폐동맥 쪽으로 견인하면서 융합된 Commissure에 절개를 시행하여 판막협착을 교정하였다. 폐동맥내 조작시 폐동맥으로부터 상당량의 지속적인 혈액 유출이 있어 좌, 우폐동맥을 살핀 결과 좌폐동맥 분지부에서 직경 5 mm의 개방성 동맥관을 발견하고 이를 폐동맥내에서 일차 봉합하였다. 그리고 우심방을 종절개한 후 1 cm x 2 cm의 이차공 심방중격결손을 일차연속봉합하였고 삼첨판을 통해 1 cm x 1 cm 크기의 Kirklin분류 II형 심실중격결손을 백색의 섬유윤을 따라 일차연속봉합으로 폐쇄시켰다. 우심방절개창과 주폐동맥 절개창은 심장내 공기를 제거하면서 이중연속봉합하였다. 대동맥 차단을 풀고 심장내 공기를 제거하면서 정상적인 심장기능의 회복을 기다려서 체외순환에 이용된 삽관을 제거하여 심폐기를 분리시키고 수술창에 출혈이 없는 것을 확인한 후 심낭과 종격동에 흉관을 각각 유치시키고 심낭과 개흉창을 봉합하였다.

수술후 환자의 경과 : 수술 직후 일시적인 고혈압을 제외한 특별한 문제는 없었으며 이 고혈압은 Nitropruside를 이용하여 조절하였다. 술후 19일째 경색 퇴원하였으며 6개월 후의 흉부 X선과 심전로상에서는 술전과 비슷한 양상을 나타내었다(사진 5, 6). 술후 1년이 지난 지금 증상없이 학업을 계속하고 있다.

고안 및 총괄

우심실, 우심실 유출로 및 폐동맥 부위들의 협착증은 전체 선천성 심장병변의 25%~30%에서 볼 수 있다⁶⁾. 해부학적으로 이러한 협착은 우심실 자체, 우심실 유출로(누두부), 폐동맥 판막 및 폐동맥 등 어느 부위나 침범이 가능하고 또 다양한 정도로서 여러 부위에 동시에 발생하기도 한다. 폐동맥 협착은 거의 모든 선천성 심장질환과 관련되어 기술되어 왔으며 특히 심실중격결손 증과는 대략 반 정도에서 동반된다⁷⁾. 우심실 유출부위

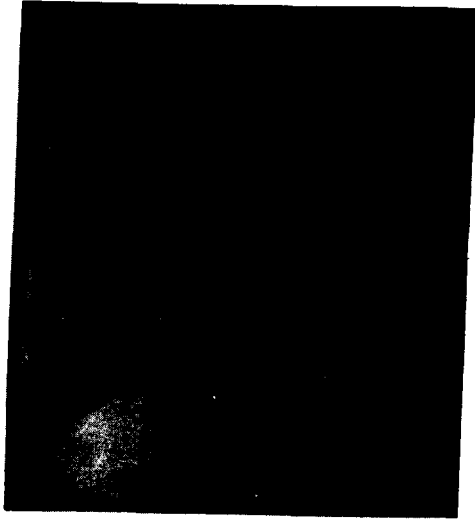


사진 5. 술후 Chest P-A view

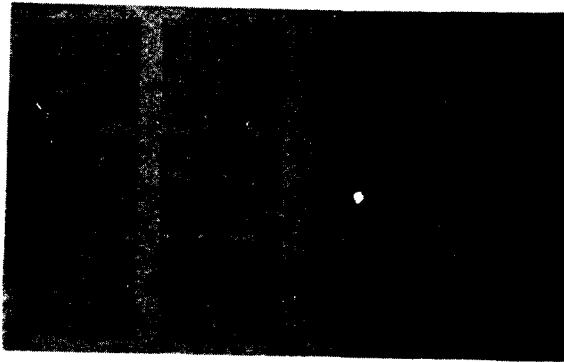


사진 6. 술후 심전도

의 협착 중 가장 빈도가 높은 것이 정상적인 심실중격에 동반된 폐동맥판막협착증이며 1761년 Morgagni¹⁾에 의해 처음으로 기술되었고 전체 선천성 심장질환의 8%~10%를 차지하여 4번째로 빈도가 높은 선천성 심장기형이다²⁾. 폐동맥판막협착증은 50%~80%가 순수 폐동맥판막협착이고 나머지는 누두부협착과 동반되어 나타나는데 이 누두부협착은 대상성 우심실 비대와 결과로 생각되고 있다³⁾.

폐동맥판막협착증과의 동반질환은 아주 다양하여 심방중격결손증, 심실중격결손증, 동맥관개존증, 활로 4징, 삼첨판형성부전증, 대혈관전위증 및 우심실양대혈관기증과 잘 동반되고⁴⁾ 반 의상에서 심방중격결손을 동반하여 1884년 Fallot⁵⁾는 그의 4징과 감별하기 위해 활로 3징으로 명명하기도 했다.

비록 다른 병변, 특히 활로 4징과 동반된 폐동맥판막

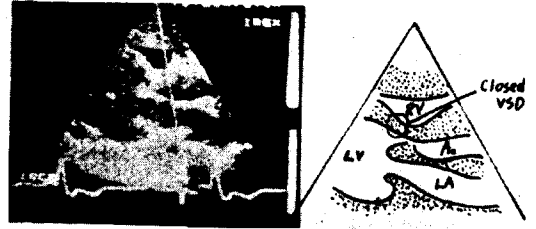


사진 7. 술후 초음파도

협착증은 그 판막이 이첨판 (bicuspid)이나 단첨판 (monocuspid)일 수 있지만 폐동맥판막협착증 단독으로 발생된 경우에는 일반적으로 잘 발달된 삼첨판 (tricuspid)이 원추형으로 융합되어 고정된 중심구를 가지게 되며, 폐동맥 판막은 보통 정상이나 발육부전을 보이는 경우도 있다⁶⁾. 상대적인 폐의 발육부전을 동반하는 경우도 있으나 임상적인 의의는 없다¹⁰⁾. 심실중격결손증과 동반된 폐동맥협착증은 일반적으로 누두부협착이요 심방중격결손증과 합병된 경우는 폐동맥판막협착증이며 누두부협착이 동반될 수도 있다. 심방중격결손이나 심실중격결손이 없는 경우에는 폐동맥판막협착이 보통이다¹¹⁾. 저자의 예에서도 전형적인 폐동맥판막협착증의 형태를 나타내었다.

폐동맥판막협착증의 임상증세는 넓은 범위의 증세를 나타낸다. 심한 협착이 있는 경우는 생후 수일에서 수주 이내에 청색증과 산과다증을 나타내어 폐동맥형성부전과 감별이 어려운 경우도 있고 경미한 협착을 가진 경우는 증세가 없는 수도 있다. 그런데 대부분의 단독 폐동맥판막협착증 환자는 비교적 증상이 없는게 보통이다. 이것은 심실중격이 정상이면 단락을 형성하지 않고 우심실압력을 효과적으로 올려서 폐혈류를 잘 유지시켜 주기 때문이다⁷⁾.

그럼에도 불구하고 단독 폐동맥판막협착증 환자의 임상적 경과의 연구에 의하면 협착의 정도는 점점 악화된다고 한다⁸⁾. 더구나 합병되는 여러 병변에 따라 임상증세는 다양하게 변하게 된다.

폐동맥협착과 심방중격결손 또는 심실중격결손의 합병은 보통 심장내 좌우단락을 형성하여 청색증을 나타내나 이러한 합병례들에서 어떤 경우에는 좌우단락을 형성하여 청색증이 없는 경우도 있다. 이런 경우의 다수에서는 폐혈류량이 감소되어 있지 않고 휴식시에 청색증이 없다¹²⁾. 폐동맥협착과 중격결손증의 합병례에서의 청색증 여부는 우심과 좌심의 압력관계에 전적으로 좌우된다. 심방중격결손이 합병된 경우의 단락 결정은 폐동맥협착의 정도와 우심실의 대상에 좌우되고, 심실중격결손이

합병된 경우의 단락 결정은 대동맥의 편위가 있으면 이 편위의 정도가 또한 부가된 요인이 된다¹²⁾.

휴식시 좌우단락이 운동시 우좌단락으로 이행되는 경우도 있는데, 이것은 우심과 좌심의 압력관계의 미묘한 차이에 의해서 발생되고 대동맥의 편위가 관계되는 인자 인가는 분명치 않고, 또 미세한 정도의 대동맥 편위는 Selzer¹³⁾,¹⁴⁾가 지적했듯이 직접적인 해부학적 검사에서도 불가능한 것이다¹⁵⁾.

폐동맥협착증 환자의 임상적인 분류로 크게 세가지로 대별되는데 첫째, 단독 폐동맥협착증만 있는 경우, 이 경우에는 결코 중심성 청색증은 생기지 않는다. 둘째, 폐동맥협착증에 수격결손이 동반되어 우좌단락을 형성하여 활로 4징과 유사한 경우를 나타내거나 셋째, 폐동맥협착증에 중격결손이 동반되어 좌우단락을 형성하는 것인데¹⁶⁾, 이것의 근본적인 형태는 폐동맥협착에 정상적인 대동맥 기시부를 가진 것이다¹⁷⁾.

심한 폐동맥협착증과 심방중격결손을 합병한 때는 잠정적으로 청색증을 나타낼 수 있어서, 어떤 경우에는 유아기부터 청색증을 보이고, 다른 경우에는 청색증이 늦게 나타나는데 이것은 우심방압이 상승된 결과로 발생한다¹⁸⁾. 또 청색증을 나타내는 경우에서 좌심방압을 측정해 보면 정상치 보다 낮아 이것이 더욱 우좌단락을 증가시키게 된다¹⁹⁾.

저자의 경우에는 안정시 청색증은 없었고 폐혈류량은 증가되어 있었다.

폐동맥판막협착증의 진단적 방법에서 이학적 소견으로는 제 2 늑간의 흉골연에서 가장 크게 들리는 특징적인 수축기 잡음을 제외하고는 특이할 사항은 없고 단순흉부 X선 소견으로 심장비대, 정상 혹은 감소된 폐혈관 음영 및 확장된 폐동맥을 볼 수 있으며, 심전도상 우심실비대, 심축의 우측편위를 보이고 협착의 정도가 심한 경우는 우심진장과 폐성 P를 보인다²⁰⁾. 그러나 이 모든 것이 폐동맥판막협착증의 특별한 소견만이 아니고 더구나 타 병변과 동반된 경우에는 정확한 진단을 하기에 곤란하다.

심장초음파 검사의 많은 발전이 있었지만은 결국 심도자법과 심혈관촬영술이 확진을 하는데 필수적인 방법이다. 본 증례는 술전 심혈관조영술을 시행하지 못하였으며 수술시 확실한 진단이 가능하였다.

폐동맥판막협착증의 치료는 동반된 질환에 따라 다양하게 이루어 진다.

폐동맥판막협착증 단독으로 존재하는 경우의 첫 수술은 1913년 Doyer¹⁷⁾이 우심실을 통하여 closed val-

votomy를 시행하였으나 완전히 못했고, 1948년 Brock¹⁸⁾과 Sellers¹⁹⁾에 의해 처음으로 성공하였다.

폐동맥을 통한 closed valvotomy가 1953년 Sondergaard²⁰⁾와 1955년 Glenn²¹⁾에 의해 보고 되었으며, 1951년 Varco²²⁾에 의해 상하공정맥의 일시차단으로 직시하에 판막절개가 시행되었으며 1953년 Swan²³⁾에 의해 저온법을 병행하게 되었다. 1953년 Dodrill²⁴⁾에 의해 최초로 체외순환 하에 실시된 후 극히 상태가 나쁜 유아를 제외하고는 지금까지 체외순환을 실시하여 직시하에 폐동맥판막 절개를 시행해 오고 있다.

수술후 예후는 직시하의 폐동맥판막 절개는 Blount²⁵⁾, DeTroyer¹⁰⁾ 및 Hallman과 Cooley²⁶⁾의 보고 등에서 수술 사망율이 2세 이전에 10%, 2세 이후에서는 0.5% 이하로 매우 좋은 편이나 동반된 병변에 따라 예후는 달라진다.

결 론

최근 부산대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 청색증 없이 좌우단락을 나타내며 심방중격결손, 심실중격결손 및 동맥관개존을 동반한 폐동맥판막협착증을 치험하여 좋은 성과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Morgani JB : *De sedibus et causis morborum, Epist.*, 17:435, 1751.
2. Effler DB : *Blades' surgical diseases of the chest.* 4th Ed., p. 455, CV Mosby Co., Saint Louis, 1978.
3. Abrahams DG, Wood P : *Pulmonary stenosis with normal aortic root, Brit. Heart J.*, 13:519, 1951.
4. Nugent WE, Freedom RM, Nora JJ, et al : *Clinical course in pulmonary stenosis, Circulation (Suppl. 1)*, 56:38, 1977.
5. Mody MR : *The natural history of uncomplicated valvular pulmonic stenosis, Am. Heart J.*, 90:317, 1975.
6. Emmanouilides GC : *Obstructive lesions of the right ventricle and pulmonary arterial tree.* 2nd Ed. In Moss AJ, Adams FH, Emmanouilides GC, (eds): *Heart disease in infants, children and adolescents, Williams and Wilkins, Baltimore*, 1977.
7. Glenn WWL : *Thoracic and cardiovascular surgery.*

- 4th Ed., p.829, 830, Appleton Century Crofts, Norwalk, 1983.
8. Keith JD, Rowe RD, Vlad P : *Heart disease in infancy and childhood*. 3rd Ed. Macmillan Publishing Co., London, 1978.
 9. Fallot A : *Contribution a l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque)*, *Marseille-med*, 25:77, 138, 207, 341, 403, 1888.
 10. DeTroyer A, Ternault JC, Englert M : *Lung hypoplasia in congenital pulmonary valve stenosis*, *Circulation*, 56:647, 1977.
 11. Bing RJ, Reber W, Sparks JE, et al : *Congenital pulmonary stenosis*, *J.A.M.A.*, 154:127, 1954.
 12. Moffitt GR Jr, Zinsser HF Jr, Kuo PT, et al : *Pulmonary stenosis with left to right intracardiac shunts*, *Am. J. Med.*, 16:521, 1954.
 13. Selzer A : *Defect of ventricular septum: summary of 12 cases and review of the literature*, *Arch. Int. Med.*, 84:798, 1949.
 14. Selzer A, Laqueur GL : *Eisenment complex and its relation to uncomplicated defect of the ventricular septum*, *Arch. Int. Med.*, 87:218, 1951.
 15. Magidson O, Cosby RS, Dimitroff SP, et al : *Pulmonary stenosis with left to right shunt*, *Am. J. Med.*, 17:311, 1954.
 16. Brock RC, Campbell M : *Valvotomy for pulmonary valvular stenosis*, *Brit. Heart J.*, 12:377, 1950.
 17. Doyen E : *Chirurgie des malformations congenitales ou acquises du coeur*, *Presse. Med.*, 21(86):860, 1913.
 18. Brock RC : *Pulmonary valvotomy for the relief of congenital pulmonary stenosis; report of three cases*, *Brit. Med. J.*, 1:1121, 1948.
 19. Sellors TH : *Surgery of pulmonary stenosis*, *Lancet*, 1:988, 1948.
 20. Sondergaard T : *Valvotomy for pulmonary stenosis performed through the main stem of the pulmonary artery utilizing a special ring clamp*, *Acta. Chir. Scad.*, 104:362, 1953.
 21. Glenn WWL, Harned HS, Goodyer AVN: *Transarterial pulmonary valvotomy in the functioning heart; a digital and instrumental approach through a diverticulum*, *Surg. Forum*, 8:367, 1958.
 22. Varco RL : *Personal communication*, 1956. Quoted in Bjork VO, Bagger M: *Simultaneous pulmonary valvotomy and resection for pulmonary tuberculosis*, *Surgery*, 43:391, 1958.
 23. Swan H, Zeavin I' Blount SG Jr, et al : *Surgery by direct vision in the open heart during hypothermia*, *J.A.M.A.*, 153:1081, 1953.
 24. Dodrill FE, Hill E, Gerish RA, et al : *Pulmonary valvuloplasty under direct vision using the mechanical heart for a complete bypass of the right heart for a patient with congenital pulmonary stenosis*, *J. Thorac. Surg.*, 26:584, 1953.
 25. Blount SG : *Followup of patients with pulmonic insufficiency as a result of valvuloplasty*. In Kidd BSL, Keith JR, (eds): *The natural history and progress in treatment of congenital heart disease*, 1st Ed. p.78, Springfield IL, Charles CT, 1971.
 26. Hallman GL, Colley DA : *Surgical treatment of congenital heart disease*, p. 56, Lea and Febiger, Philadelphia, 1975.