

개방성 동맥관과 우폐동맥 이상기시를 동반한 대동맥 폐동맥 중격결손증 1례보고

남구현* · 한병선* · 정덕용* · 홍장수* · 이영*

— Abstract —

Aortopulmonary Septal Defect with Anomalous Origin of the RPA from Aorta and PDA.

Ku Hyun Nam, M.D.*, Byung Sun Han, M.D.*, Dock Young Chung, M.D.*,
Jang Soo Hong, M.D.*, Young Lee, M.D.*

Aortopulmonary septal defect is rare congenital heart disease. An 8 year old girl was diagnosed as a ventricular septal defect with patent ductus arteriosus at Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery of Chungnam National University Hospital.

On operation, the defect was confirmed as an aortopulmonary septal defect (Type I), anomalous origin of right pulmonary artery from aorta (Type III) and patent ductus arteriosus. The defect were repaired anatomically with cardiopulmonary bypass. But she was not survived because of uncontrollable bleeding from aorta.

서 론

대동맥 폐동맥중격결손증은 태생기에 aortopulmonary septum이 불완전하게 융합됨으로 생기는 선천성 심질환으로 상당히 드문 질환이며 1952년 Gross가 처음 수술 성공이후 약 100례가량 보고되었고 50예 미만에서 수술적 치료를 받았다고 한다. 최근 우리나라에서도 심장병에 대한 사회 인식이 높아지고 개심술이 활발해지고 소아심장학 성인심장학의 발전으로 수술진 정확한 진단이 가능하다. 국내에서도 몇례의 증례보고가 있고^{1,2)} 또 근자에 수술교정에 성공한 예가 보고되었다⁸⁾. 충남대학교 의과대학 부속병원 흉부외과에서 개방성동맥관과 우폐동맥이 상행대동맥에서 기

시한 대동맥폐동맥중격결손증 즉 Richardson³⁾ 등이 분류한 개방성 동맥관을 가진 type I과 type III가 복합된 복잡기형을 경험하였기에 증례보고와 문헌고찰을 하였다.

증 례

병록번호 3-68069, 여자, 8세

환자는 8세된 여아로 잦은 상기도 감염을 주소로 하였으며 심한 운동시에 청색증이 나타난다고 부모는 호소하였다. 입원당시 이학적 검사조건상 체중 18 kg 신장 110 cm로(3 percentile) 발육과 영양상태가 불량하였으며 혈압은 90/60 mmHg, 맥박 분당 110회였으며 진흉벽에 돌출이 있었고 촉진상 좌측 제 2, 3 늑간에서 Thrill이 촉진되었으며 청진조건상 제 2심음은 강화되었고 호흡음은 정상이었다. 복부에서 간, 비장등은 촉진되지 않았고 수지에서는 곤봉지는 없었고

* 충남대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery
Chungnam National University, College of Medicine.

청색증도 없었다.

과거력 및 가족력

임신기간중 특별한 질환에 이환되었거나 특별한 약물을 복용한 적이 없었고 정상분만하였고 형제는 건강하였다.

검사소견

혈액학적 검사에서 혈색소 14.0 gm%, 백혈구 8,900 혈소판 301,000, 적혈구 4,700,000 이며 소변검사 및 간기능검사소견 역시 정상범위내였다.

흉부 X-선 및 심전도 소견

중정도의 심비대 및 폐동맥간이 돌출된 소견을 보였고 양측폐야에서 폐의 맥관성은 증가되었으며 심전도상 우심실비대와 우측편위의 소견을 보였다.

심장동위원소주사

좌심실과 폐장에서 동위원소의 출현이 지연되는 외는 특이소견이 없었다.

우심도자검사

고정맥을 통한 우심도자검사서 도자가 주폐동맥에서 동맥관을 통해 하행동맥으로 진입되었으며 우심압력은 32 / 20 mmHg로 정상범위내였으며 폐동맥은 66 / 58 mmHg로 상승되었고 대동맥압은 120 / 80 mmHg 이었고 산소포화도는 우심에서 9% 차이 있었으며 대동

맥혈의 산소포화도는 95%였다.

임상경과 및 수술소견

위의 검사소견으로 개방성 동맥관과 심실중격결손증이란 최종진단하에 1984년 2월 22일 전신산란 마취하에 체표체온을 냉각시키면서 정중선 흉골절개술로 개흉하고 심낭을 절개하였다. 심낭절개후 주폐동맥의 Thrill 을 촉진하고 대동맥판막적상부에서 상행대동맥과 폐동맥 사이의 연결을 박리후 대동맥폐동맥중격결손임을 확인하고 좌측 내장골동맥을 노출 동맥관을 삽입하고 우심방을 통해 하공정맥 및 상공정맥에 각각 삽관후 인공심폐에 연결 체외순환을 실시하면서 체온을 내리기 시작하였으며 즉시 대동맥 차단하고 대동맥폐동맥결손부위를 압박하면서 심정지액을 주입 심근 보호를 시도하였다. 우선 개방성동맥관을 결찰후 대동맥폐동맥중격결손부위를 분리 봉합하였으며 심실중격결손증은 없는 것을 확인하였다. 체온을 상승시키고 심장을 소생시킨 후 체외순환을 서서히 줄였다. 이때 대동맥 봉합부위에서 출혈이 있었고 이 출혈을 지혈하기란 상당히 어려움이 있었다. 대동맥에서 지혈하는 중 우폐동맥이 주폐동맥에서가 아니라 대동맥에서 직접 분지되어나가는 것을 확인하고 이 우폐동맥을 분리한 후 Dacron graft 를 이용 주폐동맥에 문합을 시도하였으나 수기상 불가능하다고 생각하고 우폐동맥을 결찰한 후 수술을 끝마쳤다. 체외순환시간은 345 분이었고 대동맥차단시간은 104 분이었으며 술중 혈성뇨가 약 100ml 배뇨되었다. 환아는 회복실에서 마취에서 회복하지 못하고 사망하였다.

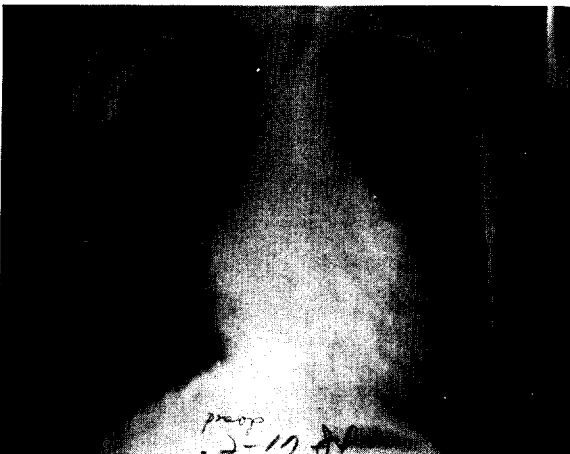


Fig. 1. Chest P-A shown cardiomegaly and bulging of the pulmonary conus.

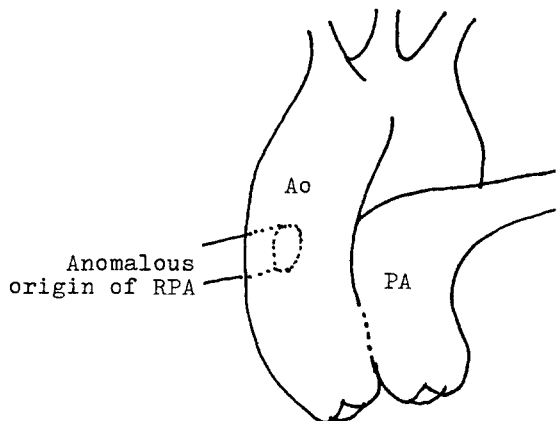


Fig. 2. Surgical anatomy of Type I & Type III AP window from external surface.

고 안

대동맥폐동맥중격 결손증은 태생 5~8주에 Trunc-onal septum의 불완전한 형성에 기인한 것으로 생각되며 대동맥관막 직상부에 위치하며 크기는 5~30mm이며 대동맥과 폐동맥 사이에 단락이 존재함을 특징으로 하며 거의 전례에서 결손은 하나지만 Baronsfsky 등은 2개의 결손이 있었던 예를 보고하였다. 동반되는 기형은 개방성 동맥관이 가장 많은 것으로 보고되었으며 type III, 즉 우폐동맥이 대동맥에서 기시한 예에서는 개방성 동맥관이 반수 이상에서 발견되었다. VSD, ASD등도 동반되는 기형중의 하나이다. Richardson³⁾ 등은 전형적인 형태의 결손을 type I 이라고 구별했고 결손이 좀 더 상부에 위치하며 이 결손이 대동맥과 우폐동맥 기시부에 위치하는 형태를 type II, 대동맥에서 우폐동맥이 기시한 것을 type III 라고 구분하였다. Type I 은 1830년 Elitson이 처음 기술하였으며 Gross⁶⁾에 의해 1952년 수술성공에 보고되었고 국내에서는朴¹⁾ 등이 보고한 바 있다. Type III는 1868년 Faentzel이 처음 기술한후 약 60예가 보고되었다⁷⁾.

임상적으로는 이 세 형태가 비슷한 증세를, 즉 좌우단락과 우심의 over load로 인한 울혈성 심부전을 가지며 방사선검사상 심전도상 유사하며 개방성 동맥관과 심실중격결손증과 구별하기 힘들다. 혈액학적 변화는 개방성 동맥관과 유사하며 처음에는 대동맥에서 폐동맥으로 단락이 일어나며 폐동맥저항이 높아지면 단락이 방향이 바뀌게 되기도 한다. 좌우단락의 양은 결손의 크기 및 전신혈관저항과 폐동맥저항간의 비율에 의해 결정된다.

임상적으로는 개방성동맥관과 감별진단이 어렵고 또한 이 3형태간의 감별도 어렵다. 증상으로는 잦은 상기도감염 발육부전 운동시호흡곤란 및 피로감 등이며 심잡음은 개방성동맥관보다 좀더 하부에서 기계성잡음이 들린다. 하지만 폐동맥고혈압이 있는 경우 수축기 심잡음만이 들리기도 한다.

저자들의 예에서도 기계성 심잡음은 없었고 단지 흉골좌연에 따라 수축기 심잡음이 있었다. 진단은 확진을 위해 심도자 및 조영술이 필요하고 심도자검사에서 산소포화도의 증가를 폐동맥에서 보이며 거의 전례에서 폐동맥고혈압증을 나타낸다. 도자가 개방성동맥관

때보다 대동맥폐동맥중격 결손증을 통과하기는 힘들고 대동맥으로 진행하더라도 개방성동맥관때 하행대동맥으로 진행하는 것과는 대조적으로 상행대동맥을 거쳐 대동맥관막 혹은 우경동맥 혹은 우쇄골하동맥으로 진행된다. 저자들의 예에는 심도자 검사중 도자가 개방성동맥관을 통해 하행대동맥으로 진행하였으며 우심실에서 우심방보다 산소포화도가 9%의 차이를 보여 술전진단은 개방성동맥관 및 심실중격결손증이라고 생각하였다. 선택적 심장조영술을 실시하여 대동맥폐동맥중격결손을 볼 수 있고 또 대동맥조영술을 시행하여 대동맥에서 기시한 우폐동맥도 볼 수 있다. 한²⁾ 등은 심도자 및 조영술 시행전에 D. S. A. (Digital Subtraction Angiography)를 시행하여 대동맥에서 기시한 우폐동맥을 볼 수 있었다고 했으며 이것이 진단에 도움이 된다고 했다. 동위원소를 이용한 폐주사로 우폐동맥의 이상기시를 진단하는데 도움이 된다. Duncan 등은 2-D심초음파를 이용하여 이 질환 진단에 도움을 줄 수 있다고 시사했다.

수술적치료는 Type I 을 Gross가 1952년에 단순결찰하여 성공적으로 시술하였으나 그 수기가 제한되고 출혈의 위험이 따를 수 있다. 그후 Cooley⁴⁾ 등이 분리봉합에 성공보고하였고 Putman⁵⁾ 등은 폐동맥을 통한 봉합을 시사했으며 그후 좋은 결과가 보고되었다. Type II는 폐동맥을 통해서 정확한 노출이 힘들고 대동맥을 통해서 좋은 결과를 얻었다고 보고했다. Type I 과 Type II는 절편을 이용하여 결손을 막아주는 것이 좌관상동맥의 비포입이나 손상을 줄일 수 있다고 Richardson 등이 보고했다. Type III는 1961년 Armer 등에 의해 Dacron graft로 우폐동맥과 주폐동맥을 연결보고한 후 26례가 수술보고 되었고 그중 17예에서 성공적이었다고 보고하였다.

결 론

저자들은 8세 소녀에서 대단히 드문 우폐동맥의 이상기시와 개방성동맥관을 동반한 대동맥폐동맥중격 결손증을 경험하였기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. 박영배, 임종윤, 윤경선, 서정돈, 이성호 : 대·폐동맥 중격결손 1례, 순환기 6:33, 1976

2. 한동선, 이춘택, 김정현, 박영배, 서정돈, 이영우
연경모 : 상행대동맥에서 기시한 우폐동맥 1례, 순환
기 14:179, 1984
3. Richardson, J.V., Doty, D.B., Rossi, N.P., Ehrenhaft,
J.L. : *The spectrom of anomalies of aortopulmonary
septation. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 78:21, 1979.
4. Cooley, D.A., McNamara, D.G., Latson, J.R. :
*Aorticopulmonary septal defect. Diagnosis and
surgical treatment. Surgery* 42:101, 1957.
5. Putnam, T.C., Gross, R.E. : *Surgical management
of aortopulmonary fenestration. Surgery* 59:727,
1966.
6. Gross, R.E. : *Surgical closure of an aortic septal
defect. Circulation* 5:858, 1952.
7. Matsuda, H., Zavanella, C., Lee, P., Subramanian,
S. : *Aortic origin of the right pulmonary artery.
Ann. Thorac. Surg.* 24:374, 1977.
8. 임승평 : *Personal communication.*