純型肺動脈閉鎖症 1例

손영상*・임창영*・김요한*・김광택*
이인성*・김창욱*・손창성**

— Abstract —

Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum

Young Sang Sohn, M.D.*, Chang Young Lim, M.D.*, Yohan Kim, M.D.*, Kwang Taik Kim, M.D.*, In Sung Lee, M.D.*, Hyoung Mook Kim, M.D.*, Chang Sung Sohn, M.D.**

Pulmonary atresia with intact ventricular septum is a extremely rare congenital cardiac anomaly. With the history of cyanosis and failure to thrive, this anomaly should not be excluded and emergency management is necessary.

Our patient was 69 day-old male with pulmonary atresia which was confirmed by cardiac angiography. Prostaglandin E was used for maintenance of pulmonary blood flow preoperatively.

Right ventricular outflow reconstruction with pericardial patch and concomitant pulmonary valvotomy were done on beating heart for palliation. With this method, growing of right ventricle and tricuspid annulus are highly expected.

서론

심실중격결손을 동반하지 않은 폐동맥폐쇄증은 전체 심실중격 결손증의 1% 미만의 드문 질환에만 1) 출생 후 조속한 진단 및 치료가 필요하며 치료방법에 있어서도 임상각도로부터 많은 관심을 받아온 질환이다. 이 질환에 있어서 생존은 심장내 단락으로 심실중격 결손증과 심장외 단락으로 동맥관 개조증 또는 폐동맥-폐부혈관으로 의한 폐 혈류의 유지에 있다. 최근 Prostaglandin 은 주입으로 생명을 연장시킬 수 있게 되었다.

* 고려대학교 의과대학 홍부외과학교실
** 고려대학교 의과대학 소아과학학교실

1987 년 6 월 8 일 접수

증례 보고

1) 환자

환자는 성후 69일된 남아로서 처음 심장검사에서는 양배증과 전신 혈액 증세를 주소로 내원하였다. 흥미리한 능
아는 개인병원에서 정상 분만으로 출생하였고 출생시 몸무게는 2.9kg였다. 생후 첫째월이 있었으나 병자료 없이 지내왔다. 내원시 외견상 전반적인 청색증 및 발육 부진 소견을 보였고 청을 띠지 못할 정도로 연약한 상태였다. 청전상 심장음은 들리지 않았으며 호흡수는 60회, 혈압수는 140회, 체온은 37℃, 몸무게 4.4kg였다.

2) 검사소견

일반 혈액 검사상 혈색소는 16.2gm%, 적혈구 응답은 49%, 백혈구는 5800/mm³이었고 혈액 생화학 검사 및 노 검사소견은 정상 범위였다. 동맥혈가스분석상 산소 : 7.202, 산소부가 : 25.2mmHg, 이산화탄소분압 : 37.6mmHg, 역기능은 -11.3으로였다. 단순 흉부전에서 채 움직임 감소 및 십진 비대 소견을 보였고(그림 1-1), 심전도에서 우심방 비대 및 좌심실 비대 소견을 보였다(그림 2). 심초음과 검사상 패동맥간 및 양주 패동맥이 보이고, 우심실 유출로는 약간 있으며 심박동기의 발육부진 소견이 보였다(그림 3). 우심도전검사에서 심방의 우-좌단락 및 우심실 고혈압(185/105mmHg) 소견을 보였고, 우심실 조영사진에서 우심실 유출로는 있겠으나 패동맥관은 완전히 폐쇄되어 있었고 경도의 심실판 폐쇄 소견도 보였다. 우심실과 간심동맥 사이에 myocardial sinusoid-coronary artery fistula 가 보였다(그림 4-1). 좌심실 조영사진에서는 심실중격 결손이 없었으며 재발성 동맥관은 확인할 수 없었으나 패동맥-좌 부패혈로에 의해 패동맥이 조영되었다(그림 4-2).

3) 수술 및 일상경과

상기 검사 결과로 심실중격결손을 동반하지 않은 패
동맥 폐쇄중 전단에서 prostaglandin E를 0.05~0.1\(\mu g/kg/min\) 속도로 주입하였다. 생후 75일째 수술을 시행하였으며 수술은 흉부 정중 절개 후 체외 순환을 하지 않은 가운데 시행하였다. 외전상 우심실은 작았고 상대적으로 우심방은 컸으며 페동맥은 거의 정상 크기였다. 수술은 페동맥간의 원위부를 감자로 막고 페동맥을 종결하였다. 페동맥판은 바탕으로 완전히 막혔다. 심박을 우심실 유출부에서 페동맥까지 타원형으로 5~0 prolene을 이용, 연측 봉합하여 우심실 유출로를 확장 재건 하였고 봉합이 완결될 때에 미리 박상 페동맥판을 통해 우심실 유출로 부위에 위치해둔 pacemaker wire로 묶어하여 유출로 확장 및 페동맥판 절개를 시행하였다(그림 5).

4) 수술 후 경과
수술 후 패동맥 위치에서 십장 수축기 전압이 크게 높았고 동맥혈가스분석은 산소 7.318, 산소분압 52mmHg, 이산화탄소분압 45mmHg, 혈당치 4.0으로 호전되었고 단순 혈무사진상 패동맥이 증가되었다(그림 1-2). 환자는 항병증 없이 회복되었고 모든 섬유망이 증가하는 등 진신상태가 좋아져 숨후 1일째 퇴원하였다. 퇴원후 본원 소아과 외래를 통해 추적 관찰 중에 있으나 현재 건강 상태는 양호하다.
고 안

심혈증적결손이 동반되지 않은 페동맥 패혈증은 1783년 Hunter 등에 의해 조명적으로 23 처음 기술되었고 이후로 그 보도가 드물지만 이 질환에서는 생후 수일내에 중상 발현과 함께 경과가 급격하여 초기 진단 및 신속한 치료가 불가피하다는 것이 치료에 있어서 다양한 방법이 있어 많은 관심의 대상이 되어왔다.

진단에 있어서 생후 수일내에 발생하는 경우, 저산소 발작 및 전반적인 발육부진 소견으로 조기에 발견이 되며 이학적 검사상 심장음은 향상 들리지는 않으나 상침판 패혈증이나 동맥관 개조증으로 인해 잠재음이 들리기도 한다. 단순 황반부에서 심내막 및 심혈관 응영의 감소된 소견을 볼 수 있고 심심도에서는 대개 우심방 비대와 좌심실 비대 소견이 나타나며 우심실 발육 상해에 따라 성장의 우측 전위 및 우심실 비대 소견이 나타난 수도 있다. 상호환판으로는 우심실 및 상심판의 발육부진이 보이며 패혈증이 보이지 않으면 의심이 되며 심장검사에서는 우심실의 상실 및 심방에서의 우-좌 단락이 있으며 심 카테타 또는 패혈증으로 넘어가지 못한다. 심초음파로 확장이 가능한다. 우심실 조영 시에 패혈증의 패쇄가 보이고 우심실의 크기 및 상심판 패혈증 정도를 알 수 있다. 심방중격결손을 통한 좌심실 조영으로는 동맥관이나 부정 혈도를 통해 패혈증이 조영된다.

이 질환의 범위하부적인 소견은 매우 중요하며 패혈증은 막막으로 박혀있고 판막부위도 발육부진이다. 패혈증은 대부분 경상보다 작고 Van Praagh 등에 의해 42 4%에서 패혈증이 완전히 없는 경우가 있다고 하며, 심실판과 우심실은 대개 발육부진이다.

이 질환의 분류로는 검토의 Greenwood 등에 의해 56, 63 Type I (Small RV) 및 Type II (Large RV)가 있고 최근에는 Goor 등에 의해 72 우심실의 상방부 구분법 (입구, 입구부 (infundibular portion), 출부) (trabecular portion)의 개념을 도입한 Bull 등에 의해 83 3가지 분류, 즉 1) 3부분 전체 존재하는 경우, 2) 입구의 비대로 우심실 혹은 3부분이 없는 경우, 3) 입구의 부패로 우심실 혹은 두부가 없는 경우 등으로 구분하기도 한다. 본 질환의 경우 드물게 Myocardial sinusoid-coronary artery fistula가 동반되는데 fistula가 큰 경우에 우선성 유출로 확장 수술 후 우선성을 얻어가기 위해 심근혈류의 감소를 야기한다는 보고가 있다 27.

치료로는 우선 동맥관 폐쇄를 연기시켜 패혈류의 유지를 위해 Prostaglandin E의 수입이 필요하며 이로써 심한 저산소증과 대사성 산증을 없고 생명을 연장하여 좀 더 안정된 상태에서 검사 및 수술을 받도록 한다. 진출한 바와 같이 수술방법에는 여러가지가 있다. 먼저 고식적 방법으로는 대마주비, 관절개개, 또는 이 들을 동시에 하는 방법이 있다. 대마주비술은 패혈유량을 증가시켜 전신성사를 개선하고 패혈문의 성장을 키워내는 수술이다. 여기에는 Potts대마주술 및 Waterston 대마주술이 수술사 이 쓰이기도 하며 패혈류의 간절판, 패혈문의 고리 및 부정한 패혈문의 성장 등 틀이 없는 결과들을 보고하고 있다. 관절개개술은 심방판과 우심실의 발육부진이 있을 때 우선성을 얻고 생장이 키워지며 우심실의 성장을 유도하기 위한 수술이다 13. 심방판수술이나 관절개개술 하나나로는 경과가 그리 좋지 않았다는 보고가 있어 14-20) 이들 두가지를 병행하는 방법이 이상이 되며 노후 동맥관의 성장이 앞으로 임상적 관찰이 필요하다는 견해가 있다. 고식적 수술로 우선실의 크기가 충분 해지면 우선실 유출로 개선술과 심방중격결손증 패혈 과 근치가 가능케 된다. 우선실 유출로 개선술에는 Valved-conduit를 이용하는 방법이 쓰여졌으나 Valve가 심화화되거나 가정부진이 생길 수 있고 환자가 성장하면서 문제가 있으므로 최근에는 Valveless outflow patch로 우선실 유출로를 개선하며 심방중격결손과 존재하는 단락을 마무리로 근치수술을 한다. 또한 Valveless patch를 이용함으로 패혈문 패혈 부진이 생길 수 있을 때로 이론적으로 우선실의 생장이 아닌 때 혈액전달과 동맥관 성장이 허용된다고 한다 21, 22. Lewis 등은 23 Blaaine angiography로 얻어진 우선실 모양에서 RV index로 재투석 대동맥 경과와의 비율과 수술방법을 결정하고 있다. 우선실 및 상심판판이 작게 없으면 우선실 유출로 재투석 대동맥, Fontan 술식이 가능하다 22, 24), 최근 발표된 예로는 우선성 Fontan 술식의 경우에도 우선실 유출로 개선술과 견판한 성장이 있었다고 한다. 25).

결론적으로 고식적 방법으로 심판판들의 크기가 정상 비교치의 70%이상일 때 우선실 유출로 개선술로 근치가 가능하고 55%이하로 섬유 발육장애가 있거나 고식적 방법으로 발육이 성장되지 않을 경우에는 Fontan
결 론

본 고려대학교 의과대학 의학교실에서는 심심 중격절손을 동반하지 않은 폐동맥 패쇄증 환자 1례를 심사를 이용한 우심실 유출로 확장과 동시에 폐동맥 판막절개술을 시행하여 양호한 결과를 얻었기에 이에 보고한다.

추신 : 본 논문의 논박은 1984년 김창호에 의해 용부외과 원장 집단에서 발표되었던 방법임.

REFERENCES


