

심실 중격 결손증을 동반한 폐동맥 폐쇄증의 외과적 교정

김대영* · 박기진* · 문광덕* · 양수호* · 김영학* ·
지행욱* · 김혁* · 정원상* · 강정호* · 김남수**

=Abstract=

Surgical Correction of Pulmonary Atresia with VSD -Report of a case-

Dae Young Kim, M.D.* , Ki Jin Park, M.D.* , Kwang Duk Moon, M.D.* ,
Soo Ho Yang, M.D.* , Young Hak Kim, M.D.* , Heng Ok Jee, M.D.* , Hyuck Kim, M.D.* ,
Won Sang Chung, M.D.* , Jung Ho Kang, M.D.* , Nam Su Kim, M.D.**

Pulmonary atresia with VSD is uncommon congenital anomaly with high mortality in neonatal period. Recently we experienced surgical correction of pulmonary atresia with VSD. The case was 2 month old male patient diagnosed as pulmonary atresia with VSD and PDA. Atretic pulmonary artery segment from Rt ventricular infundibulum to pulmonary artery was 1cm in length. The pulmonary trunk tapered toward Right ventricular infundibulum and resulted in blind pouch with diameter of 1mm. The left pulmonary artery was stenosed at just proximal and distal part to which PDA was connected. Total correction was undertaken which consisted of PDA ligation, dacron patch closure of VSD, establishment of continuity between right ventricle and pulmonary artery with autogenous pericardium. Postoperative systolic right ventricular pressure and left ventricular pressure ratio was 0.7. In patient with pulmonary atresia with VSD it is advisable to perform a corrective operation, whenever the size and anatomy of pulmonary artery are acceptable for it.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1995 ; 28 : 1045-8)

Key words : 1. Pulmonary atresia
2. Heant septal defect, ventricular

증 례

본 한양대학교 흉부외과 교실에서는 심실 중격 결손 증을 동반한 폐동맥 폐쇄증으로 입원한 체중이 5.6kg인 생 후 2개월된 환아에 있어서 성공적인 완전 교정술을 치험 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고 하는 바이다. 환자는 터

어날때 부터 청색증과 심잡음 잦은 상기도 감염을 주소로 내원 하였다. 청진 소견에서는 좌측 상부 흉골연에서 수축 기성 잡음이 청진되었다. 단순 흉부 방사선 촬영상 약간의 심비대 소견 이외에 특이한 소견이 보이지 않았다(그림 1). 청진소견에서는 좌측 상부 흉골연에서 수축기성잡음이 들렸고 심전도 검사에서는 우심실비대소견을 보였고 심초

* 한양대학교 의과대학 흉부외과 교실

** 한양대학교 의과대학 소아 심장학 교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Hanyang University

논문접수일: 95년 4월 14일 논문통과일: 95년 8월 21일

통신저자: 김대영, (133-792) 서울시 성동구 행당동 17, Tel. (02) 293-2111, Fax. (02) 296-6236



그림 1. 술전 흉부 사진

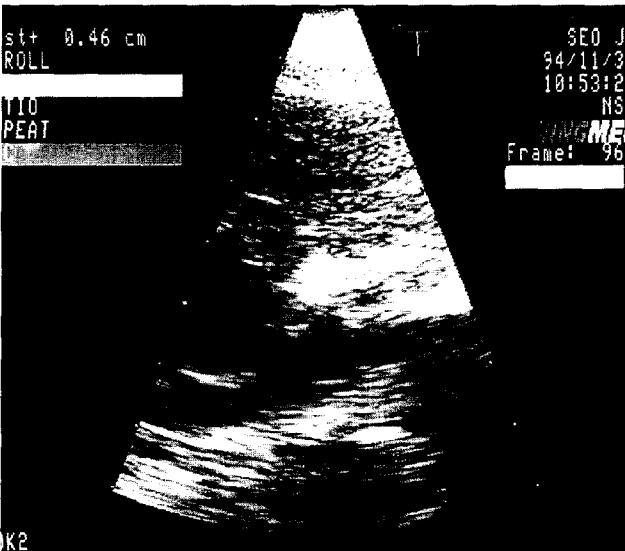


그림 2. 술전 심초음파 사진

음파 검사를 시행한 결과 심실의 유출부 중격이 좌측으로 편위됨과 동시에 형성된 커다란 심실중격 결손이 확인 되었고 우심실과 폐동맥 사이의 연결이 없는 폐동맥 폐쇄소



그림 3. 술전 심도자 사진

견을 동반하고 있었다(그림 2). 결국 활룻사지증에 속하는 병변으로서 우심실 유출로가 완전히 폐쇄된 병변으로 진단 되었다. 다행히 커다란 동맥관이 개존되어 있어서 폐동맥은 이를 통하여 혈류 공급을 받음으로서 동맥혈의 산소 포화도와 분압은 어느정도 유지되고 있었다. 일단은 동맥관이 좁아지는것을 방지하기 위하여 Prostaglandin E₁을 투여함으로서 환자의 상태는 유지시킬 수 있었다. 질병의 더 자세한 진단과 치료 계획을 세우기 위해 심도자술과 심장 조영촬영술을 시행한바 심초음파 소견과 동일한 심장내 병변을 나타내었고 우심실에서 주입한 조영제는 커다란 심실중격 결손을 통하여 좌심실에서의 혈류와 함께 확장된 대동맥으로 유출 되었으며 넓게 개존되어 있는 동맥관을 통하여 폐동맥으로 넘어오는 소견을 보였는데 좌 폐동맥과 우 폐동맥 사이에는 연결이 잘 되어 있었고 좌 폐동맥은 동맥관이 연결되는 부위의 바로 근위부와 원위부에 국한된 협착소견을 보이고 있었고 그 밖에 좌우 폐동맥의 말초부위는 비교적 잘 발달된 소견을 나타내었다(그림 3). 역시 동맥관이 넓게 개존되어 있는 관계로 신체동맥 폐동맥 부행혈로는 별로 형성되어있지 않는 상태였다. 상기 환아에 있어서는 폐동맥이 완전히 폐쇄되어있고 주폐동맥은 발육 부전이 심하였으나 동맥관이 크게 개존되어 있는 관계로 좌우 폐동맥은 잘 발달되어 있었으므로 자가 심낭 펌프를 이용하여 우심실과 폐동맥사이의 충분한 연결이 가능한 경우에는 완전 교정술을 시행하는 수술계획을 세우고 수술에 임 하였다(그림 4). 수술방법은 정중 흉골 절개후 대동맥과 우심실을 통하여 상하대정맥을 삽관하고

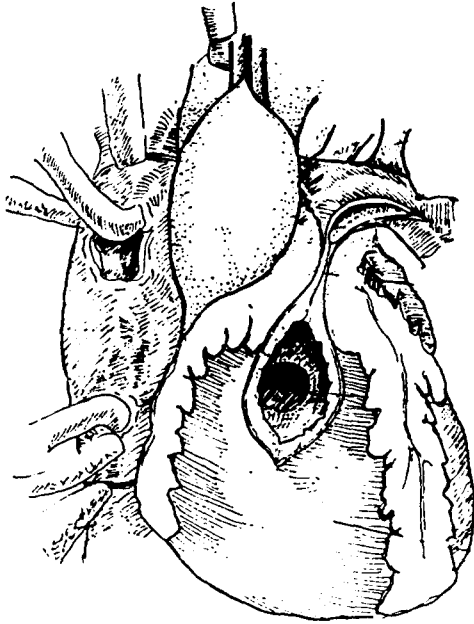


그림 4. 술전 모식도

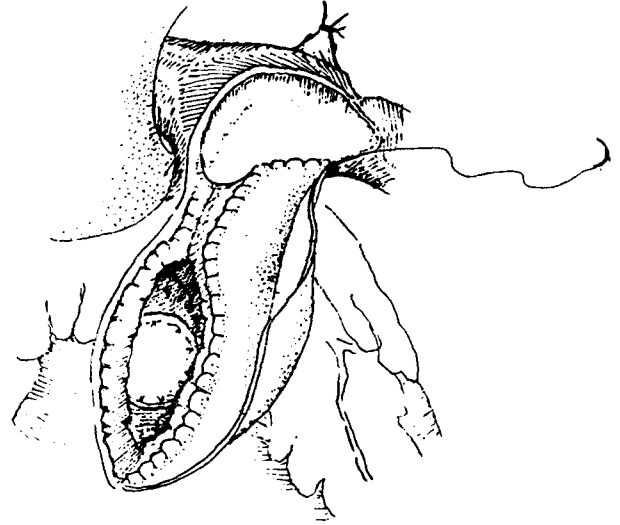


그림 5. 술중 모식도

우선은 정상체온으로 체외순환을 시작한 상태에서 동맥관을 박리하여 결찰하였다. 대동맥을 차단하고 심정지액을 투입하였고 중등도의 저체온법하에서 우심실 유출로의 전벽을 종절개하고 심장내의 해부학적 구조를 확인 하였다. 현저하게 미발육된 주폐동맥을 종절개하여 상부로는 동맥관 기시부에서 더 말초 부위까지 하부로는 심장에 가까운 근위부(직경:1mm)까지 절개를 연장 하였다(그림 5). 우심실 유출부의 상부 극과 주폐동맥의 시작부사이에는 1cm의 길이가 내경이 없이 섬유성 끈으로 연결되어 있었고 이곳에는 심장외막에 국한되는 얇은 절개를 시행하였다. 양측 폐동맥의 크기가 말초까지 잘 발달되어 있었으므로 자가 심낭팻취를 사용하여 교정술이 가능할 것으로 판단하고 심실 중격 결손은 Dacron팻취를 사용하여 봉합하였고 가능한한 넓은 자가 심낭 팻취를 채취하여 폐동맥과 우심실 유출부까지의 절개 부위에 봉합하여 확장 시켰다. 좌폐동맥 절개의 원위부를 봉합할때는 혈액이 없는 상태에서 정확한 봉합이 가능하도록 최저 체온법(직장 온도:18℃)하에서 30분동안 체외순환을 정지한 상태에서 시행을 하였다(그림 6). 술후 측정된 우심실과 좌심실의 수축기성 혈압비는 0.7이었다. 교정술이 끝난후 심근 수축력이 약하여 일시적인 보조 체외 순환을 시행하였고 심근 수축 강화제를 투여한 상태에서 체외순환을 중지할수 있었으며 흉골의 봉합시 심장이 눌러 혈압이 떨어지는 소견이 있었으

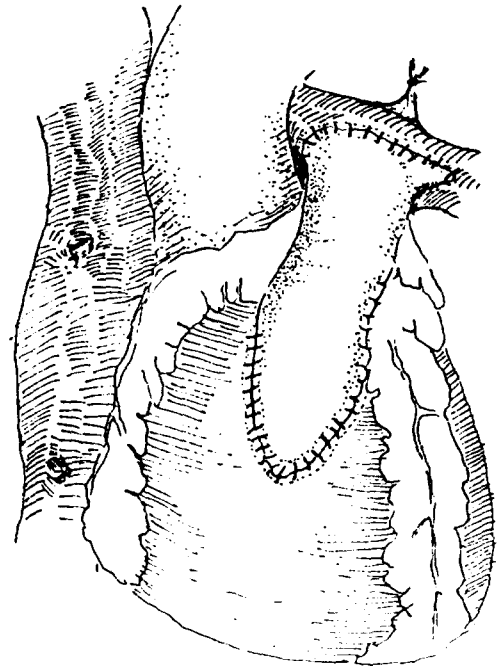


그림 6. 술후 모식도

므로 일차는 흉골을 열어 놓은 상태에서 피부만을 봉합하고 수술을 종료하였다. 수술후 촬영한 단순 흉부 방사선 촬영상에는 약간 증가된 폐혈관 음영이 관찰되었다. 수술 경과는 순조로운 상태였으며 술후 6일째 열어 놓았던 흉골을 재봉합 하였다. 술후 18일 째에 인공 삼관을 제거 할 수 있

었으며 별다른 부작용 없이 술후 43일째에 퇴원 하였다.

고 찰

폐동맥 폐쇄증은 매우 드문 선천성 심장 질환으로 출생 후 높은 사망율을 나타낸다. 1955년 Lillehei 등에 의해 처음으로 교정 수술이 시행 되었고¹⁾, 1965년 Rastelli 등은 심낭으로 만든 원통형 도관을 이용하여 우심실 유출로에서 주폐동맥을 연결해줌으로 교정 수술을 시행하였다²⁾. 그후에 Ross나 McGoon 등에 의해 폐동맥 폐쇄증의 교정수술을 시행한 보고가 있었다³⁾. 한국에서도 1986년 강경훈 등에 의해 폐동맥 폐쇄증의 외과적 치험 사례를 보고 한바가 있다⁴⁾. 이 질환의 명명법에서 여러가지 용어가 사용되어 왔다. 활로씨 4증후와 유사한 해부학적 형태를 가진다고 해서 TOF with pulmonary atresia, pseudotruncus arteriosus와 truncus arteriosus type IV 등으로 기술되어 왔다⁵⁾. 우심실과 폐쇄된 폐동맥의 혈류 연결에는 이식편을 이용한 우심실 유출로 재건술과 유판막 도관 또는 판막을 내재하지 않은 도관을 사용하는 두가지가 있다. 섬유성 끈이 누두부에서 개존된 폐동맥까지 1~1.5cm이하라면 유판막도관보다는 이식편을 이용해서 우심실 유출로 재건술을 이용한다. 폐동맥의 발달이 충분치 못할 경우에는 술후 우심실의 부하를 줄이기 위하여 판막이 있는 도관이 선택되어야 하며 이상적으로는 동종이식이 권해지고 있지만 우리나라 실정으로는 유용하지 못한것이 유감스러운 일이라 하겠다. 그러나 그 길이가 너무 길다면 유 판막도관 또는 판막을 내재하지 않은 도관을 사용한다⁶⁾. 교정술을 시행할 수 있는 조건으로서는 좌우 폐동맥이 정상 크기이며 서로 연결된 경우 다소의 미발육이 있다 하더라도 서로 연결이 되어 있으며 11개 이상의 폐분절에 분포되고 있는 경우, 두폐동맥이 연결이 없다 하더라도 한쪽이 정상적으로 발달되어 있고 폐문부에 위치하는 경우 또는 단일 폐동맥이면서 정상 크기이며 그쪽의 말초 폐야에 완전한 분포를 이루는 경우를 들 수 있겠다. 수술 직후 우심실과 좌심실의 수축기 혈압비는 환자의 수술 성적에 큰 영향을 미친다.

이비가 0.8~1.0이상인 경우에는 심폐기 분리가 불가능한 경우가 많은데 이때는 봉합된 심실 중격 결손의 팻취를 천공 시킨다. 따라서 이러한 환자들은 술전에 폐동맥의 단면적과 대동맥의 단면적에서 그 완전 교정 여부를 결정 하기도 한다. McGoon ratio가 2이상이면 비제한성이고 0.8이하이면 심하게 제한된 폐동맥을 가진다. 정상적인 단면적 지수는 $330 \pm 30\text{mm}^2/\text{m}^2$ 이고 $150\text{mm}^2/\text{m}^2$ 이하이면 감소되어 있다고 간주 한다⁷⁾. 이와같이 우심실 유출로의 심한 협착이나 폐쇄를 동반한 활로 4징증의 환자에 있어서 치료는 고식적 수술과 교정술의 두가지 치료 방법이 있으나 고식적 수술후에는 남아 있을 청색증 등에 의한 여러 장기의 만성적인 발육 및 기능 장애와 비정상적인 혈류에 의한 심장의 부담이 지속 되므로 초기 영아기 환자에 있어도 폐동맥 발육 부전이 심하지 않을 경우에는 환자가 어느정도 성장한 후 우심실 유출로를 재확장 시키는 수술이 필요하지만 첫번째 수술에서 완전 교정술을 시행하는것이 권장 만한 치료법으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, et al. *Direct vision intracardiac Surgical correction of the Tetralogy of Fallot pentalogy of Fallot and pulmonary atresia defects: Repair of first ten cases.* Ann Surg. 1955; 144: 418
2. Rastelli GC, Ongly PA, Davis GD, et al. *Surgical repair for pulmonary valve atresia with coronary artery fistula: Report of a case.* Mayo Clin Proc 1965; 40: 521
3. McGoon DC, Rastelli GC, Ongly PA. *An operation of truncus arteriosus.* JAMA. 1968; 205: 69
4. 강경훈, 권오춘, 김병열, 이정호, 유희성. 폐동맥 폐쇄증의 외과적 치료. 대흉외지 1986; 19: 464-9
5. Willam WL, Glen, Althus E, Bane, Alexander S. *Thoracic and cardiovascular surgery: Fourth ed.* A. C. C 1983
6. Bowman FO, Hancock WD, Malm JR. *A valve containing Dacron prosthesis: Its use in restoring pulmonary artery right ventricular continuity.* Arch Surg. 1973; 107: 724
7. Alfieri O, Blackstone EM, Kirklin JW. *Surgical treatment of Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia.* J Thorac Cardiovasc Surg. 1978; 76: 321-35