

폐 동맥 고혈압을 동반한 심실중격 결손증 환자의 폐세동맥의 형태학적 고찰*

조범구**·장병철**·박영식**·홍필훈**

진동식***·이광길****

— Abstract —

Morphological Study of Pulmonary Arterioles in Patients with Ventricular Septal Defect Associated with Pulmonary Hypertension

Bum-Koo Cho, M.D.**, Byung-Chul Chang, M.D.**, Young-Sik Park, M.D.**, Pill-Whoon Hong, M.D.**, Dong-Shik Chin, M.D.***, Kwang-Kil Lee, M.D.****

Thirty four patients with a ventricular septal defect, aged 2 months to 24 years (median 2.33 years), had lung biopsies during open heart procedures to assess the degree of pulmonary vascular disease.

The patients were divided into two groups according to their age; group 1 - under 2 years of age (15 patients), and group 2- over 2 years of age (19 patients).

The pathologic change of the pulmonary arterioles was correlated with pre-operative hemodynamic data in 34 patients. There was no significant correlation between the severity of pulmonary vascular disease according to Heath-Edwards classification and the patient's age ($X_2=1.8381$, $P=0.1751$). There was a significant correlation between degree of medial wall thickness and arteriolar diameter and the level of preoperative peak pulmonary artery pressure and peak systemic artery pressure (Pp/Ps).

Also, there was a good correlation between the preoperative pulmonary vascular resistance and systemic vascular resistance (Rp/Rs). There was no significant correlation between wall thickness and Pp/Ps, and Rp/Rs below the age of 2 years.

We conclude that, in patients over 2 years of age, there was a significant correlation between the medial wall thickness of the pulmonary arteriole and elevation of Pp/Ps and Rp/Rs. This is not true in patients under 2 years of age.

* 본 논문은 아산재단 연구비 보조에 의해 이루어졌다.

** 연세대학교 의과대학 흉부외과학 교실

*** 연세대학교 의과대학 소아과학 교실

**** 연세대학교 의과대학 병리학 교실

***** 연세대학교 의과대학 병리학 교실

서 론

대부분의 선천성 심장질환은 영아기나 유아기에 일찍 수술을 하지 않으면 폐혈관의 병변이 진행되어 수술의 결과가 좋지 않은 점 알려진 사실이다¹⁾. 심장질환 교정수술의 이상적인 시기는 결정하기 어렵지만 가능한 조기에, 폐혈관의 비가역적인 변화가 오기전에 수술을 하여야 할 것이다. 즉 폐혈관의 기질적인 변화의 정도는 수술후 폐동맥압 및 폐혈관저항의 감소에 지대한 영향을 미쳐 환자의 예후, 즉 수술후 사회참여 및 활동등 장기 결과와 밀접한 관계가 있기 때문에 근래 2세이내의 영유아기에 교정수술을 많이 하고 있다^{1~5)}.

폐혈관의 병적 변화 정도와, 가역적 변화의 여부를 수술전에 알고자 심전도 검사, 심도자검사등 여러 임상검사^{6~11)} 등과 심지어 수술전 폐생검 등 많은 노력을 기울여 왔다. 1978년 Rabinovitch 등⁷⁾은 선천성 심장질환 환자에서 폐혈관의 형태학적 구조를 관찰하고 폐세동맥의 정량적인 분석을 하여, 수술전 혈역학 자료와 비교함으로써 매우 밀접한 상관관계가 있음을 보고하였다.

1981년 본 교실에서는⁶⁾ 수술전 혈역학 자료를 폐혈관의 형태학적 변화와 비교한 결과 매우 밀접한 관계가 있음을 보고하였다. 그러나 영아기 폐조직의 변화는 심장질환이 있는 경우 정상아에서 볼 수 있는 변화와는 다를 수가 있다^{3, 12, 13)}. 또한 2세 이전에는 폐혈관의 변화가 Heath-Edwards 분류상¹⁴⁾ Grade 3이상은 매우 드물다고 한다.

저자는 폐동맥고혈압이 있는 2세이내의 심실충격결손증 환자에서 폐혈관 변화의 정도를 알아보고, 2세를 전후하여 폐동맥압 및 폐혈관저항과 폐혈관의 조직학적 변화 사이에 상관관계를 검토하고자 한다.

관찰대상 및 방법

관찰대상 ; 1981년 1월부터 1983년 1월까지 약 2년간 세브란스병원 흉부외과에 입원하여 개심수술을 받은 환자중 폐동맥고혈압이 동반된 심실충격결손증 환자에서 교정수술중 폐생검을 시행하였던 38명을 대상으로 하였다. 이들중 남자는 26명이었고 여자는 12명이었다. 수술당시 연령은 2개월에서 24세 사이로 중앙값은 2년 4개월이었고, 2세이하 환자가 17명, 2세이상 환자가 21명이었다. 체중은 5.5kg에서 60.0kg 사이로 평균 13.52 ± 1.85 (SEM)kg이었다. 10kg 이하 환자는 20명, 10kg

이상은 18명으로 10kg 이하 환자가 50%이상을 차지하였다.

심실충격결손증 환자 38례중 동반기형이 있던 환자는 22례였다. 개방성 난원공이 동반된 환자가 14례로 가장 많았고 (Table 1), 개방성 동맥관이 동반된 환자가 9례였다. 개방성 난원공과 개방성 동맥관이 같이 동반된 환자는 4례였으며 개방성 난원공과 이중대동맥궁(Double aortic arch)이 동반된 환자가 1례 있었다. 개방성 난원공, 개방성 동맥관 및 승모판부전증이 동반된 환자가 1례 있었고, 그외에 십방충격결손증의 이차형과 정맥동형이 각각 1례, 대동맥축착증이 1례, 그리고 대동맥궁단절이 동반된 환자가 1례 있었다.

Table 1. Associated anomalies of ventricular septal defects (38)

Associated anomaly	No.
Patent foramen ovale	14
Patent ductus arteriosus	9
Atrial septal defect (secundum defect)	1
Atrial septal defect (sinus venosus defect)	1
Mitral regurgitation	1
Double aortic arch	1
Interrupted aortic arch	1
Coarctation of aorta	1

혈역학적 검사 ; 모든 관찰대상환자를 수술전에 심도자검사를 하였고, 심실조영술 및 필요한 경우 대동맥조영술을 시행하였다. 심도자검사일에서부터 수술일까지의 기간은 1일에서 210일 사이였다. 2례에서 2개월과 7개월후에 수술을 하였으나 4례를 제외한 34례는(89.5%) 4주이내에 수술을 하였다(중앙값; 6일).

생검시기와 방법 ; 폐의 생검은 심장기형의 완전교정이 끝나고 혈동학이 안정된 다음 실시하였는데, 전례에서 우측 상엽의 전구역에서 생검하였다^{6, 15)}. 생검방법은 마취기로써 기도내압을 약 20cmH₂O로 폐를 팽창시킨 다음, 2개의 작은 C-모양의 감자를 이용하여 폐를 고정시키고 감자사이로 약 1cm³ 크기의 폐조직을 절제하였다. 절제된 폐조직은 즉시 감자로 고정된 상태로 포르말린 용액에 약 10분간 고정하였다. 다음 감자를 제거하고 고정된 조직을 해마톡시린-에오진(Hematoxylin-eosin)염색과, 엘라스틱 반기손(Elastic Van Gieson) 염색을 하여 특히 폐세동맥 중막층의 탄력조직이 잘 관찰되도록 하였다.

관찰방법 ; 조직표본에서 폐혈관의 크기가 약 50~150

μm 정도되는 혈관의 중막층 및 내막층의 변화를 관찰하였다. 내막층은 내막세포의 증식여부를 중막층은 섬유화 및 탄력섬유 변성여부를 평가하였으며, 중막층의 비후정도와 변화에 따라 Heath-Edwards 분류를 하였다. 중막층의 두께를 측정하여 비후정도를 다음과 같이 계산하였다. 중막층의 두께는 내탄력층 (internal elastic lamina)에서 외탄력층 (external elastic lamina)까지의 두께를 측정하여 폐세동맥의 외경에 대한 백분율로 표시하였다.

$$\text{중막층두께 (백분율, \%)} = \frac{2 \times \text{중막층 두께}}{\text{폐세동맥의 외경}} \times 100$$

각례에서 3~5개의 폐세동맥의 중막층 두께를 측정, 평균을 구하여 관찰자료로 사용하였다.

결과

수술전 심도자검사 : 수술전 심실충격결손증 환자 38례에서 실시하였던 심도자검사 결과, 체동맥 압에 대한 폐동맥압의 비율 (Pp/Ps)은 평균 $74.69 \pm 3.17\%$ 로 최저 26.36% 에서 최고 100% 였다. 관찰대상환자중 Pp/Ps 가 50% 이상인 환자는 35명 (93.8%)으로 대부분이 중등도 이상의 폐동맥고혈압이 있었다. 수술전 체혈류량에 대한 폐혈류량 (Qp/Qs)은 평균 2.25 ± 0.12 로 최저 1.04에서 최고 4.10 사이였다. 수술전 체혈관저항에 대한 폐혈관저항 (Rp/Rs)은 평균 $38.85 \pm 3.02\%$ 로 최저 6.3% 에서 최고 87.0% 였으며, Rp/Rs 가 매우 높던 환자 3명에서는 ($42.5\%, 45.4\%, 69.3\%$) 심도자검사 중 톨라졸린 (Tolazoline hydrochloride, Priscoline)이나 100% 산소를 투여하고 재검사를 ¹⁶⁾하여 폐동맥압이 감소하고, 폐혈류가 체혈류에 비해 증가하는 것을 관찰하였다. 심도자검사를 하였던 환자중 심실충격결손증과 동반하여 대동맥축착증이 있었던 1례와, 대동맥궁단절이 있었던 1례, 그리고 혈류량의 계산에 문제점이 있었던 1례등의 3례는 Rp/Rs 와 중막층비후와의 상관관계를 비교할때 연구자료에서 제외하였다.

폐생검의 형태학적 관찰 : 폐세동맥의 관찰이 가능하였던 34례를 Heath-Edwards 분류법에 따라 분류하였다. 정상소견인 Grade 0 : 2례, Grade 1 : 28례, Grade 2 : 3례, Grade 3 : 1례로 Grade 4 이상의 병리적 병변은 없었다. 이들 분류를 2세이하 (Group 1)와 2세이상 (Group 2)으로 나누어서 분류하여 본 결과, 2세이하 환자에서는 Grade 2 이상의 소견은 없었다. Grade 2 이상의 폐혈관 변화가 있었던 환자 4례는 수술전 폐동맥압이 모

두 높아져 있었고 ($Pp/Ps = 79.4\% \sim 100\%$), 이들 중 3례가 동반된 심기형으로 대동맥축착증, 대동맥궁단절과 개방성동맥판이 있었다. Group 1 (2세이하)과 Group 2 (2세이상) 환자에서 Heath-Edwards 분류 0~1과 2~3 사이를 Chi Square 검사한 결과 (Table 2) 유의성은 없었다. 2세 이하의 Group 1에서는 Pp/Ps 가 75.0% 이상인 환자가 17명 중 10명, Rp/Rs 가 50% 이상인 환자가 17명 중 5명이나 되는 데에도 Heath-Edwards 분류는 Grade 1 이내로 심한 폐혈관의 변화는 없었다.

Table 2. Correlation of pathologic classification and patient's age

	Heath-Edwards Class 0, I	Heath-Edwards Class II, III
Group I (below 2)	15	0
Group II (above 2)	15	4

$$X^2 = 1.8381 (P=0.1751)$$

폐혈관의 중막층 비후정도와 혈류역학 자료와의 상관관계를 알아보기 위하여 회귀분석을 하였다 (Table 3). 수술전 체동맥 압에 대한 폐동맥 압의 비율 (Pp/Ps)을 중막층 비후정도와 회귀분석한 결과 상관계수 (R) = 0.5237 ($P < 0.001$)로 이들 사이의 상관관계가 매우 의미있게 나타났다 (Fig. 1). 수술전 Pp/Ps 와 중막층 비후와의 상관관계를 2세이하와 이상의 연령으로 나누어 분석한 결과, 2세이상에서는 상관관계가 더욱 밀접하여 상관계수 (R) = 0.6740 ($P < 0.05$)로 매우 의미있는 결과를 보였으나 (Fig. 2), 2세이하에서는 유의성이 없었다. 즉 2세이상에서는 수술전 체동맥 압에 대한 폐동맥압이 높아짐에 따라 중막층의 비후정도가 증가되는 것을 알 수 있었다.

수술전 전신혈관저항에 대한 폐혈관저항 (Rp/Rs)과 중막층 비후정도와의 관계를 위와 같은 방법으로 분석한 결과 상관계수 (R) = 0.3330 ($P < 0.05$)으로 이들 사이에도 역시 의미있는 상관관계가 있었다 (Fig. 3). 환자의 수술전 Rp/Rs 와 중막층 비후와의 상관관계를 2세이전과 2세이후로 나누어 회귀분석법으로 알아본 결과 2세이상에서는 (Fig. 4) 상관계수 (R) = 0.5074 ($P < 0.05$)로 의미있는 결과를 나타내었으나, 2세이하에서는 상관

Table 3. Correlation of preoperative hemodynamic data and medial wall thickness in patients below and over 2 years of age.

	n	Range	Mean \pm SEM		R	P-Value
			Prop. Data	WT		
Pp/Ps-WT(T)	32	26.4-100	78.37 \pm 3.17	25.98 \pm 1.12	0.5237	P<0.001
Pp/Ps-WT>2	17	26.4-100	76.50 \pm 5.14	24.09 \pm 1.80	0.6740	P<0.05
Pp/Ps-WT<2	15	55.7-100	80.40 \pm 3.57	28.13 \pm 1.06	0.0348	P=0.4508
Rp/Rs-WT(T)	28	7.0-69.3	36.80 \pm 3.00	25.88 \pm 1.16	0.3330	P<0.05
Rp/Rs-WT>2	13	7.0-59.4	33.43 \pm 4.49	23.29 \pm 2.00	0.5074	P<0.05
Rp/Rs-WT<2	15	23.1-69.3	39.73 \pm 3.87	28.06 \pm 1.08	-0.0947	P=0.3685

Legend: Pp/Ps=Ratio of pulmonary-to-systemic peak pressure, Rp/Rs=Ratio of pulmonary-to-systemic vascular resistance, WT=Wall thickness of media, (T)=All age group, R=Correlation coefficient

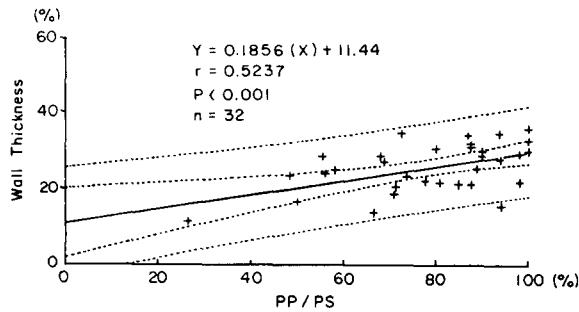


Fig. 1. Correlation of Pp/Ps and wall thickness of pulmonary arteriole.

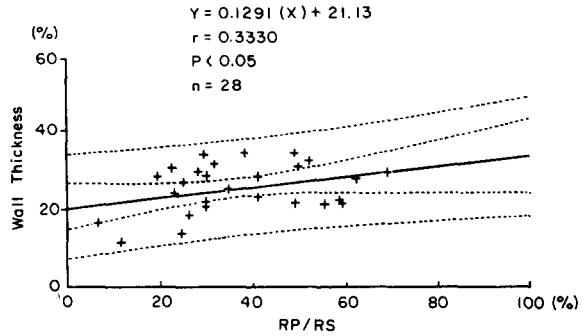


Fig. 3. Correlation of Rp/Rs and wall thickness of pulmonary arteriole.

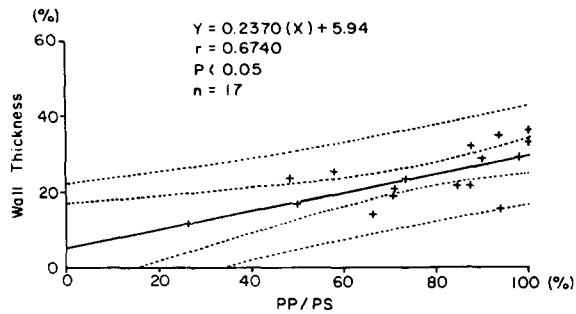


Fig. 2. Correlation of Pp/Ps and wall thickness of pulmonary arteriole, over 2 years of age.

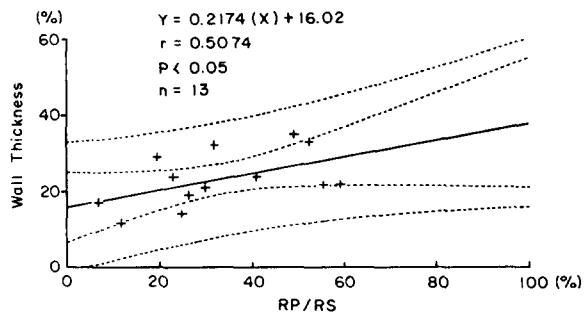


Fig. 4. Correlation of Rp/Rs and wall thickness of pulmonary arteriole, over 2 years of age.

계수(R) = -0.0947로 수술전 Rp/Rs 와 중막층 비후 정도와는 관계가 없었다. 즉 2세이상에서는 수술전 혈류역학자료와 폐혈관 중막층의 비후정도 사이에 정비례하는 상관관계가 있음을 알 수 있었다.

수술후 경과 및 합병증; 전례에서 수술후 생검에 따른 합병증은 없었다. 관찰대상환자 38례 중 36례를 수술후 1일에서 3일사이에 폐동맥압 및 체동맥압을 관찰한 결

과 4례를 제외한 32례에서 수술후 Pp/Ps가 50% 이하로 감소하였고, Pp/Ps가 50%이상인 4례중 3례가 Heath-Edwards 분류상 Grade 1이었다. 나머지 1례는 조직검사 소견상 적절한 폐세동맥이 없어서 자료를 얻을 수 없었으나 수술후 Pp/Ps가 수술전의 2/3로 감소하였다.

고 안

좌-우전류를 일으키는 선천성 심장질환에서는 폐혈류가 증가하게되고 폐동맥압이 상승하여 폐혈관에 병리적 변화가 일어난다는 것이 일찌기 알려져 왔으며 많은 연구가 되어왔다^{5,6~14)}. 선천성 심장질환을 수술하기 전에 심도자검사^{6,8)} 또는 폐동맥쇄기조영술(Pulmonary wedge angiography)^{9,10)} 등을 실시하여 간접적으로나마 폐혈관의 병리적 변화정도와 수술 및 수술후 성적을 어느 정도 예측할 수가 있게 되었다.

심실중격결손증이 있는 환자의 폐동맥 및 폐포의 발달은 정상적으로 영유아기에 나타나는 폐조직의 발달 및 성숙과는 다르다^{17~20)}. 태생기나 생후 1~5주까지는 정상폐조직과 별로 다른점이 없지만 8주가 지나면 심실중격결손증이 있는 경우 폐동맥의 중막층비후와 내막세포증식이 정상과는 달리 두드러진다²¹⁾.

심실중격결손증등 좌-우전류를 일으키는 심장질환이 있는 경우 폐동맥압은 출생후 계속 감소되지 않고 높게 지속되어 폐혈류가 증가되지 않는 경우와, 정상 폐혈관에서와 같이 폐동맥의 근육층이 얇아지면서 폐동맥압이 감소되고 폐혈류는 더욱 증가되는 2가지의 결과가 나타날 수가 있다^{16,22)}. 양자 모두 시간이 지나면서 폐동맥의 변화는 진행되어 폐혈관의 축동맥은 더욱 확장되고 폐혈관의 폐문에서 말초로 갈수록 혈관은 더욱 좁아지게 된다^{8,10)}. 현미경적으로 관찰하여보면 정상적으로 근육층이 없는 폐세엽동맥(intraacinar artery)내로 근육이 연장되고, 정상적인 근육층이 있는 폐동맥은 출생후 성숙되어 되행되지 않고 중막층의 비후가 심화된다²³⁾. 또한 말초의 폐세동맥들은 정상적으로 자라지 못하고, 폐포는 분화되므로 세동맥의 수가 상대적으로 감소하게 된다^{7,17~20)}.

선천성 심장질환환자의 폐동맥고혈압에 따른 병리적 변화는 1958년 Heath와 Edwards¹⁴⁾가 체계적으로 분류하였다. 이들은 6등급으로 분류하였는데 Grade 1과 2는 비교적 경미한 병적변화로 중막층의 비후와 내막층의 세포증식이 나타나는 것을 뜻하고, Grade 3에서는 중막층의 비후가 한계점에 도달하여 혈관직경에 비하여 30% 이상 두꺼워 진다. 대개 Grade 1에서 3까지가 가역적인 변화단계이며, Grade 3의 말기에가서 유섬유소괴사(fibrinoid necrosis)나 총상병변(plexiform lesion)이 나타나면 수술후에도 결과가 좋지 않은 비가역적 변화기 가 된다²²⁾. Heath-Edwards 분류법은 주로 부검에 의

해 얻어진 폐조직의 병리소견으로 내막층 병변이 불규칙적이고 국소적으로 분포될 수 있으며, 특히 생검시에 진첩된 폐혈관질환에서 내막층의 병변이 없이 중막층의 확장만 보이는 경우가 많다고 한다. 그래서 1978년 Rabinovitch 등⁷⁾은 Heath-Edwards 분류법을 기본으로 하고 폐세동맥의 정량적인 관찰과 말초 폐세동맥내로 근육층의 연장소견을 분류에 포함하여 재분류하였다. 본교실에서 실시된 조직검사는 모두 34례로 Heath-Edwards 분류상 Grade 3가 1례밖에 없고 이 환자도 6세환자로 2세이하의 환자에서는 Grade 1밖에 없었다.

심실중격결손증의 자연병력을 살펴보면 전체환자의 약 1/3에서 소년기까지는 자연적으로 결손이 막힐(Spontaneous closure) 수 있지만, 나머지 환자들에서는 상당수가 폐혈관저항이 점차 증가되어 폐혈관 폐쇄질환으로 진행될 수가 있다. 수술전 폐혈관의 병적 변화가 진행되어도 임상적 양상은 오히려 호전될 수가 있기 때문에 심도자검사나 폐동맥쇄기조영술등을 시행하지 않으면 폐혈관의 병적 변화정도를 예측하기 어렵다. 일반적으로 다른 선천성 심장질환과 마찬가지로 심실중격결손증을 수술하면 혈류량이 감소되고 폐동맥압이 감소되어 정상 혈류역학상태로 되지만, 어떤경우 수술후에도 폐혈관저항이 감소되지 않고 폐혈관의 병적 변화가 악화될 수도 있다^{1,2,21)}. 특히 영아기가 지난후 체혈관에 대한 폐혈관저항이 1/3이상인 환자를 수술하면 수술결과가 만족스럽지 못할 뿐 아니라, 추적 관찰 결과 안정시 폐동맥압은 감소되지만 실제 폐혈관저항이 감소되지 않는 경우가 많다고 한다^{1,24)}. 따라서 폐혈관의 심한 변화가 오기전에 수술을 하여 폐혈관의 가역적인 변화를 기대하는 것은 당연한 일일 것이다^{14,21)}. 근래 영아기에도 폐동맥압이 높고 울혈성 심부전이 있는 경우 수술을 하는 것이 원칙으로 되어있다^{2,4,5)}. 즉 2세이전에 폐혈관저항이 높던 환자를 수술한 결과 수술후 혈관 저항이 정상으로 돌아오고, 원격관찰결과 만족할만한 것으로 보고되어 있다. 본교실에서 수술을 한 심실중격결손증 환자중 연구자료로 사용된 34례중 2세이하 환자가 15례였다. 이들중 Rp/Rs가 30%이상인 환자는 10명으로 2/3를 차지하였고 이들모두 Heath-Edwards 분류상 Grade 1으로써 폐혈관의 변화는 경미한 것으로 나타났다. 그러나 2세가 지난 후 수술을 한 환자는 19례로 이중 4례에서 Heath-Edwards 분류상 Grade 2, 3의 변화가 있었다. 물론 $X^2=1.8381(p=0.1751)$ 로 의미있는 결과는 아니지만 2세이하 환자에서는 Grade 2이상의 변화가 없었던 사실을 보면^{14,24)} 앞으로 더욱 관심을 가지고 연구해야

할 사항으로 생각된다.

선천성 심장질환환자의 수술전 폐혈관 변화의 정도와 수술전 혈역학자료와의 사이에 연관성을 알아 수술후 결과를 예측하고자 1978년 Rabinovitch 등⁷⁾은 2일~30세된 선천성 심장질환환자 50명을 대상으로 형태학적 관찰 및 폐세동맥의 정량적인 관찰을 하였다. 이들은 수술 시 폐조직을 생검하여 형태학적으로 폐동맥중막층 비후 정도와 수술전 폐동맥압사이의 상관관계를 알아본 결과 매우 밀접한 관계가 있다고 하였다. 그러나 이들의 연구는 2세이내의 환자 중 폐동맥압이 높던 환자가 많지 않았기 때문에, 2세이내의 환자에서 폐동맥압과 중막층 비후정도사이의 상관관계가 더욱 좋게 나타날 수 있다. 이들은 또한 폐세동맥의 정량적인 분석결과(폐포에 대한 폐세동맥의 비율)와 폐혈관저항과의 사이에도 밀접한 관계가 있음을 보고하였다. 1981년 본교실에서도⁶⁾ 선천성 심장질환이 있던 환자에서 수술전 폐동맥압 및 폐혈관저항과, 수술중 생검된 폐조직의 중막비후와의 사이에 매우 밀접한 상관관계가 있음을 보고하였다. 즉 폐동맥압 및 폐혈관저항이 증가하면 할수록 폐세동맥 중막층의 비후는 더욱 심해진다. 그러나 여러 저자들이^{4, 17~21)} 언급하였듯이 생후 수개월까지는 폐혈관이 성숙되지 않아 정상폐혈관에서도 중막층의 비후가 남아 있고, 폐동맥압이 높아도 2세까지는 조직변화가 Heath-Edwards 분류상 Grade 4이상 진행되는 경우는 매우 드물다. 따라서 2세이전에 심장질환을 완전히 교정하면 대부분 폐동맥압이 정상으로 될 수 있다고 한다^{5, 6, 12, 13)}. 본 연구결과 2세이상의 환자에서는 수술전 폐동맥압 및 폐혈관저항이 폐세동맥의 중막층비후정도와 매우 밀접한 상관관계가 있지만, 폐동맥고혈압이 동반된 심실증격결손증 환자중 2세이하에서는 상관관계가 없음을 알 수 있었다. 앞으로 폐동맥고혈압이 동반된 심장질환 환자를 수술하고 추적 관찰하여 심도자검사를 함으로써 폐혈관저항이 실제로 감소하는지를 살펴보아야 하겠지만, 폐동맥고혈압이 심한 심실증격결손증 환자에서 2세이내에 수술을 하면 폐세동맥의 병리적 변화가 소실되고 혈역학이 정상으로 될 수 있으리라 생각된다.

결 론

1981년 1월부터 1983년 1월까지 약 2년간 연세대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 폐동맥고혈압이 동반된 심실증격결손증 환자 38례에서 수술시 폐생검을 통하여 수술전 혈역학자료와 비교하여 다음과 같은 결과를

얻었다.

1. 38례의 환자중 남자는 26명, 여자는 12명이었고, 연령은 2개월에서 24세 사이로 중앙값이 2년4개월이었다. 이들중 2세이하는 17명이었고, 2세이상은 21명이었다. 체중은 최저 5.5kg에서 최고 60kg 사이로 평균체중이 13.52 ± 1.85 (SEM) kg이었다.

2. 심도자검사후 수술까지의 기간은 1일에서 210일 사이로, 2례만이 2개월과 7개월후에 수술이 시행되었으나 대부분의 환자(89.5%)가 4주이내에 시행되었다. 기간의 중앙값은 6일이었다.

3. 38례 중 34례에서 폐세동맥을 관찰하여 Heath-Edwards 분류를 할 수 있었고, 이중 32례에서 폐세동맥 중막층 비후정도를 측정할 수 있었다.

4. Heath-Edwards 분류상 정상소견인 Grade 0:2례, Grade 1:28례, Grade 2:3례, Grade 3:1례로 Grade 4이상의 병적변화는 1례도 없었다.

5. 2세이하 환자와 2세이상 환자에서 각각 Heath-Edwards 분류법에 따른 분류와 연령과의 관계를 통계적으로 분석한 결과 $\chi^2 = 1.8381$ ($p = 0.1751$). 유의한 차이는 없었다.

6. 수술전 혈역학자료와 폐세동맥 비후정도와의 상관관계를 회귀분석한 결과 수술전 체동맥압에 대한 폐동맥압(Pp/Ps)과 체혈관저항에 대한 폐혈관저항(Rp/Rs)은 중막층 비후 정도와 밀접한 상관관계가 있었다. 즉 중막층의 비후정도는 폐동맥압의 상승 및 체혈관저항에 대한 폐혈관저항이 증가함에 따라 정비례하여 증가함을 볼 수 있었다.

7. 2세이내의 폐동맥고혈압을 동반한 심실증격결손증 환자에서는 수술전 혈역학자료(Pp/Ps 및 Rp/Rs)와 폐세동맥 비후정도와의 사이에는 상관관계가 없었다.

REFERENCE

- Cartmill TB, Dushane JW, McGoon DC, Kirklin JW : Results of repair of ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 52:486, 1966
- Castaneda AR, Zamora RZ, Nicoloff DM, Moller JH, Hunt CE, Lucas RV : High-pressure, high-resistance ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 12:29, 1971
- Ferencz C ; Transposition of the great vessels, physiologic considerations based upon a study of the lungs. *Circulation* 33:232, 1966

4. 조범구, 장병칠, 장 명, 강면식, 이철주, 윤덕미, 오흥근, 이승규 : 초저체온법을 이용한 선천성 심장 질환의 개심술. 대한의학협회지 23:591, 1980
5. Barratt-Boyes BG, Simpson M, Neutze JM : *Intracardiac surgery in neonates and infants using deep hypothermia with surface cooling and limited cardiopulmonary bypass.* Circulation 43-44 (Suppl 2):25, 1971
6. 김광호, 조범구, 흥승록, 박찬일 : 선천성 심장질환 환자의 폐생검. 대한흉부외과학회지 14:9, 1981
7. Rabinovitch M, Haworth SG, Castaneda AR, Nadas AS, Reid LM : *Lung biopsy in congenital heart disease: A morphometric approach to pulmonary vascular disease.* Circulation 58:1107, 1978
8. Rabinovitch M, Castaneda AR, Reid L : *Lung biopsy with frozen section as a diagnostic aid in patients with congenital heart defects.* Am J Cardiol 47:77, 1981
9. Nihill MR, McNamara DG : *Magnification pulmonary wedge angiography in the evaluation of children with congenital heart disease and pulmonary hypertension.* Circulation 58:1094, 1978
10. Rabinovitch M, Keane JF, Fellows KE, Castaneda AR, Reid L : *Quantitative analysis of the pulmonary wedge angiogram in congenital heart defects, correlation with hemodynamic data and morphometric findings in lung biopsy tissue:* Circulation 63:152, 1981
11. Wagenvoort CA : *Lung biopsy specimens in the evaluation of pulmonary vascular disease.* Chest 77:614, 1980
12. Wagenvoort CA, Nauta J, van der Schaaf PJ, Weeda HWH, Wagenvoort N : *Effect of flow and pressure on pulmonary vessels.* Circulation 35:1028, 1968
13. Naeye RL : *The pulmonary arterial bed in ventricular septal defect.* Circulation 34:962, 1966
14. Heath D, Edwards JE : *The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease, a description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital cardiac septal defects.* Circulation 18:533, 1958
15. Muster AJ, Paul MM, Van Grondelle A, Conway JJ : *Asymmetric distribution of the pulmonary blood flow between the right and left lungs in d-transposition of the great arteries.* Am J Cardiol 38:352, 1976
16. Rudolph AM, Nadas AS : *The pulmonary circulation and congenital heart disease, consideration of the role of the pulmonary circulation in certain systemic-pulmonary communications.* N Engl J Med 267:1022, 1962
17. Davies G, Reid L : *Growth of the alveoli and pulmonary arteries in childhood.* Thorax 25:669, 1970
18. Hislop A, Reid L : *Pulmonary arterial development during childhood: branching pattern and structure.* Thorax 28:129, 1973
19. Hislop A, Reid L : *Structural changes in the pulmonary arteries and veins in tetralogy of Fallot.* Br Heart J 35:1178, 1973
20. Haworth SG, Reid L : *A morphometric study of regional variation in lung structure in infants with pulmonary hypertension and congenital heart defect. A justification of lung biopsy.* Br Heart J 40:825, 1978
21. Wagenvoort CA, Neufeld HN, DuShane JW, Edwards JE : *The pulmonary arterial tree in ventricular septal defect. A Quantitative study of anatomic features in fetuses, infants, and children.* Circulation 23:740, 1961
22. Hoffman JIE, Rudolph AM : *The natural history of ventricular septal defects in infancy.* Am J Cardiol 16:634, 1965
23. Heath D, Swan HJC, DuShane JW, Edwards JE : *The relation to medial thickness of small muscular pulmonary arteries to immediate postnatal survival in patients with ventricular septal defect and patent ductus arteriosus.* Thorax 13:267, 1958
24. Friedli B, Langford Kidd BS, Mustard WT, Keith JD : *Ventricular septal defect with increased pulmonary vascular resistance. Late results of surgical closure.* Am J Cardiol 33:403, 1974