

동맥관 개존증의 임상적 고찰

곽영태 * · 조순걸 * · 김범식 * · 노태훈 *
조규석 * · 박주철 * · 유세영 *

—Abstract—

A Retrospective Clinical Study of Isolated Patent Ductus Arteriosus

Young Tae Kwak, M.D.,* Soon Gul Jo, M.D.,* Bum Sik Kim, M.D.,*
Tae Hoon Ro, M.D.,* Kyu Seok Cho, M.D.,* Joo Chul Park, M.D.,*
Seh Young Yoo, M.D.*

With the ligation of patent ductus arteriosus by Gross in 1938, surgeons first entered the field of congenital heart disease. Interruption of a ductus is one of the most satisfactory and curative operations in the field of surgery for congenital heart disease.

27 cases of isolated patent ductus arteriosus were operated from Jan. 1978 to July 1984 at the Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery in Kyung-Hee University Hospital.

Retrospective clinical analysis of these patients were:

1. Sex ratio, female : male, was 2:1.
2. Mean age at operation was 9.85 ± 5.58 years. The youngest patient was a 23 month-old girl and the oldest one was a 24 year-old male.
3. More than half of the patients had less than 50 percentile of growth retardation.
4. Chief complaints of the patients were frequent URI (52%), dyspnea on exertion (33%), generalized weakness (22%), palpitation (7%), but 7 patients (26%) had no subjective symptoms.
5. Continuous machinery murmur could be heard at the 2nd or 3rd intercostal space on the left sternal border in 22 patients (81%). The other 5 patients made systolic murmur with accentuation of the second heart sound and those were associated with pulmonary hypertension.
6. Radiologic findings of Chest P-A were cardiac enlargement in 15 patients (55%), enlargement of pulmonary conus and/or increasing density of pulmonary vascularity in 20 patients (74%).
7. Electrocardiographic findings of the patients were within normal limit in 13 patients (48%), LVH in 4 patients (15%), biventricular hypertrophy in 3 patients (11%).
- 8; echocardiogram was obtained from 11 patients. Ductus was directly visualized in 7 patients. Left atrial enlargement is the secondary change of left to right shunt, 10 patients had LA/Ao ratio more than 1.2.
9. Cardiac catheterization performed in 25 patients. The mean value of the results were: $SO_2(PA-RV) = 14.72 \pm 6.01\%$, $Qp/Qs = 2.22 \pm 0.80$, peak systolic pulmonary arterial pressure = 48.28 ± 21.60 mmHg.

* 경희대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Kyung-Hee University.

10. 26 patients were operated through the left posterolateral thoracotomy: closure of ductus by double ligation in 14 cases, triple ligation in 5 cases, and division with suture in 8 cases. One patient suffer from aneurysmal rupture of main pulmonary artery, endocarditis, hemopericardium was treated with cardiopulmonary bypass via median sternotomy and closure of ductus through the ruptured main pulmonary artery.
11. There was no death associated with the operation, but 3 cases were experienced with intraoperative rupture around the ductus resulting in massive bleeding. The other complications were transient hoarseness in one patient, atelectasis in left lower lobe in 3 patients, and postoperative systemic hypertension in 4 patients with unknown etiology.
12. Pulse pressure was reduced, 11.47 ± 5.92 mmHg, postoperatively, as compare to preoperative status.
13. Intraoperative wedge lung biopsy from lingular segment for the evaluation of the pulmonary vascular disease was taken in 5 patients with severe pulmonary hypertension. The result were Heath-Edward grade I in one case, grade II in two cases, and grade III in two cases.

I. 서 론

개방성 동맥관은 선천성 심질환중 심실중격결손, Fallot 사정, 다음으로 세번째로 많은 빈도를 갖는 질환이다⁴⁾.

1938년 Robert E. Gross가¹⁾ 처음으로 성공적으로 동맥관의 결찰을 시행한 이래 현재까지 수술로써 완치 가능하며 사망을 또한 매우 적은 질환이다.

저자들은 1978년 부터 1984년 7월까지 6년간 경희대학교 부속병원 흉부외과에 입원하여 다른 심기형과 동반되지 않은 27명의 개방성 동맥관 환자에서 수술로써 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 관찰 성적

1. 연령 및 성별

개방성 동맥관의 진단하에 수술받은 환자는 27명으로 남녀의 비는 9 : 18로 여자에서 두배 많았다.

수술시 평균 연령은 9.85세 (± 5.58 세)였으며 최소 연령은 23개월된 여아였으며 최고 연령은 24세된 성인 남자였다. 수술시의 연령 분포는 6~10세가 9명으로 가장 많았으며 나머지 연령군은 표 I 과 같다.

2. 체중 및 키의 성숙도

먼저 체중의 성숙도에서는 78%의 환자가 50 percentile 이하의 발육 미숙을 보였으며 키의 성숙도에서는 67%의 환자가 50 percentile 이하의 미숙한 성장을 하였다 (Table II. 참조).

3. 증상

주된 증상으로는 빈번한 상기도 감염으로 14예 (52 %), 운동시 호흡곤란 9예 (33 %), 전신 무력감 6

Table I. Age distribution of PDA* patients.

Years	Number	%
0- 1	0	0
2- 5	7	26
6-10	9	33
11-15	7	26
16-20	2	7.5
more than 21	2	7.5
Total	27	100

*PDA : patent ductus arteriosus

Table II. Percentile of body weight and height in PDA* patients

Percentile	weight		height	
	Cases	%	Cases	%
Less than 3	3	11	2	7
3-10	6	22	2	7
10-25	7	26	9	34
25-50	5	19	5	19
50-75	7	19	7	26
75-90	1	3	2	7
more than 97	0	0	0	0
Total	27	100	27	100

*PDA : patent ductus arteriosus

Table III. Chief complaints in PDA.

Complaints	Cases	%
Frequent URI*	14	52
D.O.E#	9	33
Generalized weakness	6	2
Palpitation	2	7
No subjective symptoms	7	26

* URI: Upper Respiratory tract Infection

D.O.E.: Dyspnea on exertion.

예 (22 %), 심계항진 2 예 (7 %)의 순서였으며, 전혀 자각적인 증상이 없는 경우도 7예로 26 %를 차지하였다 (Table III).

4. 과거력 및 기왕력

1 예에 있어서 심내막염의 과거력이 있었으며, 1 예에서 Down씨 증후군을 갖고 있었으며, 2 예에서 수술전부터 폐좌엽의 폐염을 갖고 있었다.

또한 12 세된 여아의 한 예에서는 폐동맥 및 심내막염, 주폐동맥류 형성 및 파열, 혈 심낭등이 병발된 경우가 있었다.

5. 청진 소견

22 예 (81 %)의 환자에서 좌측 제 2 또는 제 3 늑간에서 연속적 기계성 심잡음이 되었으며, 나머지 5 예에서는 수축기 잡음 및 제 2 심음 항진이 청진 되었으며 이들 5 예는 심도자 검사상 모두 폐 고혈압증의 소견을 보였다. (Systolic pulmonary artery pressure ; 79 ± 9 mmHg, diastolic pulmonary artery pressure ; 49.2 ± 1.6 mmHg).

6. 흉부 X선 소견

심확대가 15 예 (55 %)에서 있었으며 폐동맥 음영의 증가 및 양측폐야 혈관 음영의 증가는 20 예 (74 %)에서 관찰되었다. 또한 2 예에 있어서는 좌하엽 폐의 폐염이 관찰 되었다.

7. 심전도 소견

13 예 (48 %)에서 정상 소견을 보였으며 좌심실 비후의 소견을 보이는 환자가 4 예, 양심실 비후의 소견은 3 예, P mitrale의 소견을 보이는 경우가 1 예 있었다.

8. 심 초음파 검사소견

27 예중 11 예에서 심 초음파 검사를 실시 하였으며 이중 2 예에서는 심도자 검사를 시행치 아니 하였다. 이중 7 예에서 개방성 동맥관이 직접 관찰되었으며, 10 예에서 개방성 동맥관에 의한 이차적 소견인 우심방 직경의 증가를 보였으며 이들 10 예는 모두 우심방 ; 대동맥의 직경의 비가 1.2 이상이 되었다.

9. 심도자 소견

27 예중 25 예에서 심도자가 시행되었다. 그중 8 예에서 폐동맥 수축기압이 30 mmHg 이하로 정상을 보였다. 반면에 17 예에서 폐동맥 고혈압의 소견을 보여 그들의 폐동맥 수축기 압력의 평균치는 58.52 ± 18.7 mmHg 이며, 폐동맥 확장기 혈압의 평균치는 34.88 ± 12.9 mmHg 이었다. 이들 17 예중에서 3 예가 폐동맥압이 80 mmHg 이상인 심한 폐동맥 고혈압증이며, 7 예가 50 ~ 79 mmHg 사이의 중등도 폐동맥 고혈압증이고 나머지 7 예가 31 ~ 49 mmHg의 경미한 폐동맥 고혈압증의 소견을 보였다.

우심실 수축기압의 평균치는 51.04 ± 22.95 mmHg 이고, 폐동맥의 수축기압은 48.28 ± 21.06 mmHg 이며, 폐동맥의 확장기 압력은 28.56 ± 14.11 mmHg였다.

우심실과 폐동맥사이의 산소 포화도의 평균치는 14.72 ± 6.01 %이고 가장 많이 차이를 보인 경우는 29 %, 가장 적은 차이를 보인 경우는 7 %였다.

Qp / Qs의 평균치는 2.38 ± 1.14 였으며 가장 높은 Qp / Qs 치는 2.5였으며, 가장 적은 Qp / Qs 치는 1.2였다. 심도자를 25 예중에서 20 예에서 도자가 동맥관을 통과 하였다 (Table IV, V 참조).

10. 수술방법

수술은 모든 예에서 좌측 후측방 개흉술하여 제 4 또는 제 5 늑간을 통하여 동맥관을 노출 시켰다. 동맥관의 크기는 외경의 평균치가 11.5 ± 4.5 mm였으며, 길이의 평균치는 6.80 ± 2.45 mm였다. 동맥관의 크기에 따라서 외경 : 길이가 10 : 10 mm이하인 경우에는 수술자의 기호에 따라서 이중결찰 14 예, 삼중결찰 5 예가 시행 되었으며, 크기가 더 큰 경우에는 봉합분리를 8 예에서 시행하였다. 12 세된 여아의 한 예에서는 폐동맥 및 심내막염, 주폐동맥류 형성 및 파열, 혈 심낭등이 병발되어서 체외순환하여 파열된 주폐동맥을 통하여 동맥관을 폐쇄하였다 (Table IV 참조).

Table IV. Cardiac catheterization data and operative findings of PDA patients

Case No.	Age sex (yr)	Systemic pressure		Rt. heart pressure		O ₂ sat. diff.# (%)	Qp/Qs	ductus size (c)	Operative procedure
		pre-op. (mmHg)	post-op. (mmHg)	RV (mmHg)	PA (mmHg)				
1.	2/F	100/60	100/80	52/3	44/26	23	1.6	5:3	D.L.*
2.	13/F	130/80	120/20	no catheterization				7:3	D.L.
3.	2/F	110/70	110/70	38/6	38/12	23	2.5	7:4	D.L.
4.	6/F	120/70	110/90	56/0	56/38	22	4.2	10:8	D.L.
5.	8/M	110/60	110/70	92/0	96/60	15	3.6	15:10	D. & S.**
6.	9/F	110/70	110/70	24/4	26/18	20	2.7	15:5	D.L.
7.	13/F	130/70	120/70	30/4	24/16	7	1.6	15:5	T.L.***
8.	13/F	110/70	110/80	no catheterization				10:5	T.L.
9.	15/M	150/90	140/90	20/0	18/12	8	3.3	15:10	D.L.
10.	21/F	140/60	130/60	54/4	52/34	15	3.2	20:10	D. & S.
11.	6/M	130/80	150/120 [§]	36/16	40/24	15	1.9	8:4	T.L.
12.	5/F	140/100	130/100	30/4	30/16	0	1.9	8:5	T.L.
13.	10/F	130/70	140/100 [§]	27/0	25/15	9	1.3	10:8	D.L.
14.	5/F	100/50	110/80	78/7	66/40	25	2.9	13:12	D. & S.
15.	24/M	190/100	140/160 [§]	50/7	50/36	18	1.3	18:8	D. & S.
16.	18/F	130/80	110/90	30/0	30/16	10	1.9	10:8	D.L.
17.	18/F	120/80	120/90	40/2	40/24	17	2.2	14:10	D. & S.
18.	7/F	110/70	110/70	40/4	44/16	7	2.1	10:8	D.L.
19.	8/F	130/80	180/130 [§]	100/0	90/50	16	2.4	17:7	D. & S.
20.	12/F	100/60	90/60	40/0	40/22	29	3.1	10 [@]	CPB****
21.	2/M	120/70	120/80	38/0	30/14	11	1.7	7:5	D.L.
22.	14/F	100/70	100/70	75/0	75/50	14	1.9	20:10	D. & S.
23.	5/M	110/70	110/70	40/0	30/14	10	1.9	6:4	D.L.
24.	6/M	100/50	110/70	40/0	70/50	10	1.6	7:5	D.L.
25.	6/F	90/50	120/80	100/0	90/50	14	2.4	17:7	D. & S.
26.	13/M	110/60	120/80	50/0	45/30	8	1.2	7:5	D.L.
27.	5/M	110/60	110/70	60/0	60/52	14	1.7	8:7	D.L.

O₂ sat. diff. : oxygen saturation difference between right ventricle and pulmonary artery

c ductus size is presented as in millimeters (mm) with external diameter: length

*D.L. : double ligation

**D. & S. : division and suture

***T.L. : triple ligation

****CPB : ductus was closed through the main pulmonary artery under cardiopulmonary bypass

@ : It means internal diameter of ductus in millimeter

§ : these patients required antihypertensive regimen during immediate postoperative period

11. 수술성적 및 합병증

전예에서 사망한 경우는 없었다. 봉합분리를 시행하던 3예에서 수술시 대동맥이나 좌폐동맥의 파열로 인한 심한 출혈을 경험하였으며 그중 1예는 심폐 소생술을 시행하였다.

수술후에 생긴 합병증으로는 잠정적인 좌측 회기신경의 마비가 1예 있었으며 좌측폐하엽의 무기폐를 3예에

서 경험하였다.

저자들의 경우 수술직후 4예에서 전신적인 고혈압증을 경험하였다. 그중 1예는 수술전부터 전신적인 고혈압증을 갖고 있었으며, 2예는 중등도 및 심한 폐고혈압증을 갖고 있었으며, 3예는 동맥관의 크기가 평균치보다 컸으며, 이들중 2예는 봉합분리를 시행하였다. 그러나 저자들이 경험한 수술후의 전신 고혈압증 4예가 통계학적인 의미를 갖기에는 적은 수여서 각 인자

(factor)의 분석을 할수 없었다 (Table IV 참조).

수술전 후의 전신 혈압을 비교해 보면 수술전 수축기 혈압의 평균치는 119.26 ± 20.36 mmHg, 확장기 혈압의 평균치는 70.37 ± 12.90 mmHg로 맥압의 수술전 평균치는 48.89 ± 7.46 mmHg였으나, 수술후의 수축기 혈압의 평균치는 119.62 ± 17.94 mmHg, 확장기 혈압의 평균치는 82.20 ± 16.40 mmHg로 수술후 맥압의 평균치는 37.42 ± 1.54 mmHg로 수술후 맥압이 11.47 ± 5.92 mmHg 감소 했음을 알수있다.(Table IV참조).

고도의 폐고혈압증을 가진 5예의 환자에서 설상염으로부터 폐기상 절제하여 폐 생검을 실시 하였던바 1예에서 Heath-Edward grade I, 2예에서 grade II, 2예에서 grade III로 판명되었다.

퇴원후 추적이 가능한 대부분의 환자에서 재개통이나 그외의 합병증은 발생되지 아니 하였다.

III. 고 안

동맥관은 정상적으로 포유류의 태아에 존재하는 것으로 좌측 제 6 동맥궁으로부터 발달된다. 해부학적인 위치는 주폐동맥이나 좌측 폐동맥과 좌측 쇄골하동맥 기시부에서 5~10 mm 말단부의 하행 대동맥과 연결되어 있다

동맥관의 조직학적인 소견을 인접되는 폐동맥이나 대동맥과는 판이하게 달라서 동맥관의 중층(media)는 나선상으로 배열된 두터운 평활근 층으로 구성되어 있으며 동맥내막(intima)층은 대동맥이나 주폐동맥의 동맥내막층보다 두터우며 점액양(mucoid)물질을 더 많이 포함하고 있다^{23,31)}.

태아 시기의 동맥관의 역할은 태아의 우심실이 총심실 박출량(combined ventricular output)의 2/3를 박출하며, 이때 폐로는 6~8%가 가고 나머지 55~60%

가 동맥관을 통하여 하행동맥으로 가게된다³⁵⁾. 그 이유는 고저항의 폐순환을 bypass 하고 저저항의 태반순환으로 혈류를 보내어 태아 심실의 총작업부하(total work load)를 감소시키는데 있다³⁵⁾.

건강한 만삭아(full term baby)에서는 출생후 3주내에 대부분의 동맥관이 폐쇄되어 인대로 남게 되는데 그 과정은 다음과 같다.

1) 출생후 10~15 시간내에 일어나는 과정으로 동맥관의 중층(media) 평활근층의 수축으로 동맥관이 짧아지고 두터워진 내막(intima)내로 돌출되어 내막완충(intima cushion)을 형성하며, 이것에 의해서 동맥관의 기능적인 폐쇄가 일어난다³¹⁾.

2) 두번째 단계는 출생후 2~3 주때 나타나는 것으로 내피(endothelium)의 포위(infolding), 내막하층(subintima)의 분리 및 증식, 경미한 출혈 및 괴사가 생겨서 결합조직의 형성 및 섬유화가 생겨서 결국은 동맥관강(ductal lumen)의 영구한 폐쇄로 인대로 남게 된다²³⁾

출생후 동맥관 폐쇄의 기전에 대해서는 아직 확실히 알려져 있지는 않다. 그러나 현재까지 알려진 바로는 태생기의 동맥관은 P_{O_2} 가 18~22 torr 정도되는 혈류와 접하고 있다³⁵⁾. 출생후에 호흡을 시작하면서 부터 혈류의 P_{O_2} 가 증가되어 동맥관의 수축이 일어난다고 한다^{7,22,35,40,51)}.

실험적으로 0.6 임신(gestation)되는 양의 태아에서 P_{O_2} 를 증가시켜도 동맥관의 수축이 안일어 난다고 한다. 임신이 진행되면 P_{O_2} 의 증가에 따른 동맥관 수축의 반응도가 높아지고, 또한 동맥관을 수축시킬수 있는 P_{O_2} 의 농도도 감소 된다고 한다⁴⁶⁾. 출생후의 동맥관의 폐쇄에 관계되는 인자들로 알려진것으로는 acetylcholine, bradykinin, 내인성(endogeneous) catecholmine 같은 혈관활성물질(vasoactive substance)들이 알려져

Table V. Statistics of PDA patients: criteria; mean value \pm S.D.

1. Age ; 9.85 ± 5.58 years
2. Preoperative systemic systolic pressure; 119.26 ± 20.36 mmHg
3. Preoperative systemic diastolic pressure; 70.67 ± 12.90 mmHg
4. Postoperative systemic systolic pressure; 119.62 ± 17.94 mmHg
5. Postoperative systemic diastolic pressure; 82.20 ± 16.40 mmHg
6. Systolic RV pressure; 51.04 ± 22.95 mmHg
7. Systolic PA pressure; 48.28 ± 21.60 mmHg
8. Diastolic PA pressure; 28.56 ± 14.11 mmHg
9. O_2 saturation difference between RV and PA; 14.72 ± 6.01
10. Qp/Qs ; 2.22 ± 0.80
11. Ductus size; external diameter; length = 11.54 ± 4.5 mm : 6.80 ± 2.45 mm

있으며 최근에는 prostaglandin 이 중요한 기능을 한다고 알려져 있다^{35,48,51}.. 외인성 (exogenous) prostaglandin E₁ (PGE₁), E₂ (PGE₂) 와 prostacyclin (PGI₂) 는 동맥관을 이완시킨다⁴⁴. 이러한 prostaglandin 의 합성을 방해하는 물질을 주사할 경우 동맥관의 수축을 일으킨다^{14,36}. PGE₂ 와 PGI₂ 는 동맥관의 내벽에서 형성되며 동맥관의 근육세포에 국소적으로 작용한다고 한다^{14,16}. 내인성 PGI₂ 의 생성은 PGE₂ 보다 약 10배정도 많지만 PGE₂ 가 더 강력하게 동맥관을 이완시킨다고 한다^{14,15}. 성인에서는 이러한 prostaglandin 의 농도가 매우 적으며 폐에서 빨리 이화(catabolize) 되기 때문에 흡사 순환하는 hormone 처럼 보인다. 그러나 태아에서는 폐혈류량이 적으며 그에 따라서 prostaglandin 의 이화가 덜 일어나고 태반에서 prostaglandin 의 농도가 높게 유지되어 동맥관의 개방을 계속 유지하고 있다고 한다^{14,15,16}. 태어 나면서 태반으로부터 공급받던 prostaglandin 이 끊어지고 폐혈류가 증가됨으로써 PGE₂ 와 감소는 현저히 일어나서 동맥관의 폐쇄를 일으킨다고 한다.

요약하여 앞서 문헌고찰한 바에 의하면 동맥관의 폐쇄나 개존의 여부는 아래의 세가지 인자들의 상호 조절에 의하여 일어난다고 설명하고 있다.

- 1) 산소의 동맥관에 대한 수축 효과
- 2) 혈관활성 물질 (vasoactive substance)
- 3) prostaglandin 의 동맥관에 대한 이완효과

개방성 동맥관의 발생 빈도는 한국에서는 홍⁴³에 의하면 유아기나 아동기에 선천성 심질환중 18.1%로 심실중격결손 34.6%, Fallot 씨 사정 21.2%의 다음으로 세번째를 차지한다. 외국의 보고로는 Laursen⁴³ 12.6%, Nadas⁵⁰ 15.5%, Lue⁴⁷ 11.3%, Ando⁷ 11.1% 등으로 선천성 심질환중 많은 빈도를 차지한다고 보고하고 있다. 또한 Coggin 등¹⁷에 의하면 생후 3개월된 유아에서 1:2000의 비율로 발생한다고 하였다. 특히 Girling에⁷ 의하면 36주 이전에 태어난 미숙아에서는 약 19%에서 개방성 동맥관을 갖고 있으며 그들의 많은 수에서 신생아 급성 호흡 후후군을 갖는다고 하였다. 또한 모성 풍진이 동맥관 개존증의 원인 될수 있으며⁴⁶, Alzamora-Castro⁶에 의하면 4500~5000m의 고산지대에서는 개방성 동맥관의 발생빈도가 수면지역 (sea level)보다 30배 더 증가 된다고 한다. 남녀의 발생빈도에 있어서는 저자들의 조사에서는 9:18로 여자에서 두배 많았으며 이는 국내문헌과 비교하여 보면 홍⁴³의 조사 및 한등²의 발표와 일치하며 외국문헌으로는

Levitsky⁴⁶도 1:2정도로 여자에서 더 많이 발생한다고 하였다.

개방성 동맥관의 병리생리학적인 기전은 우선 좌→우 단락인데 이 좌→우 단락의 양을 결정하는 세가지 인자가 있다. 그것은 1) 동맥관의 직경, 2) 대동맥압과 폐동맥압과의 차이, 3) 전신 및 폐동맥 저항이다. 정상적으로 출생후에는 전신 혈관저항 (systemic vascular resistance)이 높은 반면 폐혈관 저항은 호흡 (ventilation)을 시작하면서 부터 감소되기 시작한다. 그것의 결과로 전신혈압은 폐혈압보다 훨씬 높아지게 된다. 동맥관의 크기가 적은 경우에는 동맥관 사이의 혈류에 비해 고저항이 걸리기 때문에 이때의 좌→우 단락의 양은 전신과 폐혈관의 저항에 따라 결정되어 지는 바, 이를 의존성 단락 (dependent shunting)이라 한다^{57,58}. 또한 출생후 얼마 동안은 전신 혈관저항을 높게 유지되어 있는 반면, 출생후 2개월까지는 폐혈관저항이 점차 감소하게 되므로 폐혈관저항의 감소가 좌→우 단락의 양을 결정하는 주요인자 (major factor)인 셈이다. Rudolph^{59,60}에 의하면 동맥관을 통한 좌→우 단락에 의해 나타나는 생리학적 현상은 좌→우 단락의 양과 환자의 정상이상의 혈류부하 (extra volume overload)를 감당해 내는 능력에 달려 있다고 한다. Levin⁴⁵에 의하면 신생아 시기의 좌심실의 박출량이 정상적으로 많은 데 여기에 좌→우 단락의 양이 합쳐되어 좌심실의 박출량은 더 많아지게 된다. 폐정맥을 통하여 좌심방으로 유입되는 혈류가 증가되고 따라서 좌심실도 양적부하상태 (volume overload)가 된다. 결국 좌심실 확장기량 (left ventricular diastolic volume)이 증가하게 되며 Frank-Starling 기전에 의해서 좌심실박출량 (left ventricular stroke volume)이 증가하게 된다. 좌심실의 이완 (dilatation)이 생기고 이것은 좌심실의 확장기 말 압력 (end-diastolic pressure)를 증가 시켜서 결국 이차적으로 좌심방 압력을 증가시키게 된다. 이러한 상태가 심해지면 좌심실 부전과 함께 좌심방의 이완 (dilatation) 및 폐부종이 수반되게 된다. 크기가 큰 동맥관을 갖는 환자에서 폐고혈압증이 있거나, 폐부종이 있거나, 좌심실압이 높은 경우에 폐혈관저항이 증가되면서 우심실 부전에 빠지게 된다. Rudolph⁵⁹에 의하면 좌심방의 이완에 의해서 팽배 (stretch)에 의해서 팽배되어 있는 부전증의 난원공 (incompetent foramen ovale)를 통하여 우→좌 단락의 현상을 흔히 볼수 있다고 한다.

좌→우 단락때 발생하는 보상기전으로는 Friedman²⁶, Lebowitz⁴⁴ 등에 의하면 정상적인 전신 박출량을 유지

시키기 위해서 Frank-Starling 기전 외에도, 교감신경계-부신계통(sympathetic-adrenal system)이 자극되어서 심근의 비후를 일으킨다고 한다. 증가된 교감신경계의 자극은 심근내의 신경사(nerve fiber)를 직접 자극하게 되며, 국소적으로 norepinephrine이 유리될 뿐만 아니라 부신에서 유리되는 catecholamine이 순환하게 되어서 심근수축의 힘을 증가시킬 뿐만 아니라 심박수도 빨라지게 된다고 한다. 만약에 이러한 양적 과부하(volume overload)상태가 지속되게 되면 심실근의 비후가 발생된다고 한다. 이러한 보상기전은 아동이나 성인에서는 잘 발달되나 미숙아에서는 잘 발달되지 못한다고 한다. 그 이유로는 Rudolph⁶⁰⁾에 의하면 좌심근의 교감신경계의 신경지배(innervation)는 태생 40주가 되어야 완성되는데 미숙아로 태어나게 되면 좌심실의 교감신경계의 자극은 불완전하거나 없게 된다고 한다. 또한 Friedman²⁴⁾에 의하면 미숙한 심근 자체도 Frank-Starling 기전을 덜 반영한다고 하며, 심근의 수축요소(contractile element)도 그 수에 있어서 성숙한 심근보다 훨씬 적다고 한다. Tsang⁶⁷⁾에 의하면 미숙아의 혈중 칼슘이온치가 정상보다 낮으며 이것 또한 심근 동작(performance)에 많은 영향을 미친다고 한다. 위에서 말한 여러가지 이유로 동맥관 개존증을 가진 미숙아에서는 만성적으로 환자보다 빨리 좌심실 부전에 빠진다고 하였다. 변형된 심근의 구조(structure)때문에 미숙아에서 digitalis에 대한 반응도 좋지 않다고 한다. 보상기전중에 또하나 중요한 것은 심근관류(myocardial perfusion)의 유지이다. Hoffman³⁷⁾에 의하면 좌심실에 공급되는 관상동맥혈은 확장기에 이루어 지는데 이것은 아래의 세가지 인자에 의해서 결정된다. 1)전심동맥과 심근내 확장기시의 압력차이, 2)확장기의 시간의 길이(duration of diastole), 3)관상동맥의 확장기시의 저항이다. 먼저 큰 동맥관 개존증에서는 대동맥의 확장기 압력이 감소하고, 현저한 좌→우 단락에 의해서 좌심실의 확장기말 압력(end-diastolic pressure)의 증가가 일어나며 이것은 심내막하 심근내 압력(subendocardial intramyocardial pressure)을 증가시킨다. 또한 심박수가 빨라지게 되어 확장기의 기간을 더욱 짧게 만든다. 이러한 이유로 크기가 큰 동맥관을 가진 환자에서는 심근관류(myocardial perfusion)의 장애가 일어날수 있다고 한다.

Delivora-Papadopoulos¹⁸⁾에 의하면 신생아 시기의 혈색소(hemoglobin)의 양과 질이 심근 및 기타 장기의 산소 공급에 중요한 역할을 한다고 한다. 우선 신생아 시기에 특히 미숙아에서 생리적인 빈혈(physiologic anemia)

나 집중적인 신생아 관리(intensive neonatal care)를 위해서 반복되는 채혈의 경우 혈색소치가 낮은 상태로 되어 산소 공급에 원활함을 기대할수 없으며, 더욱 중요한 것은 특히 미숙아에서 태아혈색소(fetal hemoglobin)의 양이다. 이 태아혈색소는 2, 3-DPG에 낮은 친화력(affinity)을 갖기 때문에 태아혈색소의 양이 많은 경우에는 심근이나 말초조직에 산소 공급을 충분히 할수 없다고 한다.

동맥관 개존증이 폐순환에 미치는 영향은 그것의 크기가 작을 때는 문제가 되지 않는다. 그러나 Hoffman³⁷⁾에 의하면 큰 동맥관 개존증에서는 작은 폐동맥에 좌→우 단락에 의하여 높은 압력 및 빠른 혈류가 작용하여 정상적으로 출생후 일어나는 폐동맥의 성장을 위한 변화가 제대로 일어나지 않는다고 한다. 즉 중간 평활근층의 퇴화가 정상 만큼 빨리 일어나지 않아서 폐혈관 저항의 감소도 정상보다 천천히 또한 불완전하게 된다고 한다. 초기에는 폐혈관 저항의 상승이 단순히 중간 평활근층의 증가에 의해서만 이루어 지지만 시간이 갈수록 진정한 폐혈관 질환이 발생하는 바, 동맥내막(intima)층의 세포증식, 초질화(hyalinization), 혈전의 과정이 작은 폐동맥에 발생하게 된다. 더 많은 수의 작은 폐동맥이 이러한 과정에 의해서 침범되면 좌→우 단락의 양이 감소되고 결국에는 단락의 방향이 바뀌어 우→좌 단락이 발생된다고 한다. 또한 미숙아에서는 심한 심부전 없이도 폐부중에 잘 빠질수가 있는데, 이는 성인에서 보다 모세혈관의 투과성(capillary permeability)가 더 높기 때문에 폐정맥압의 적은 상승에도 폐부종을 일으킬수 있다고 한다.

동맥관 개존증 환자에서 나타날수 있는 증상으로는 빈번한 상기도 감염, 운동성 호흡곤란, 전신 무력감, 심계항진, 부종등의 증상이 있는 바, 본예에서도 빈번한 상기도 감염이 제일 많아서 52%를 차지하였다. 한등²¹⁾의 보고에서도 빈번한 상기도 감염이 50%로 가장 많았다 한다. 자각 증상이 전혀 없는 경우도 7예로 26%였는데 Ash 등⁸⁾은 55%, Waterman 등⁷²⁾은 63%, 한등²¹⁾은 33%에서 자각 증상이 없다고 하였다.

본예에 있어서의 청진 소견으로는 22예(81%)에서 좌측 제2 또는 제3늑간에서 연속성 기계성 심잡음이 청진되었으며 이는 Ash 등⁸⁾에 의하면 94%, Krovetz 등⁴¹⁾은 80%에서 연속성 기계성 심잡음을 들을수 있었다 하였다. 국내문헌으로는 한등²¹⁾이 24예 전예에서, 노등¹¹⁾은 약 75%에서 연속성 기계성 심잡음을 청진하였다 한다. 특히 노등¹¹⁾의 보고에서는 나머지 9예중 6

예에서 폐고혈압증이 수반되어 수축기 심박음만 청진하였다고 하는바, 이는 저자들의 예에서와 같이 나머지 5예가 모두 폐고혈압증을 보여 그들의 수축기 폐동맥압은 $79 \pm 9 \text{ mmHg}$, 확장기 폐동맥압은 $49.2 \pm 1.6 \text{ mmHg}$ 였다.

개방성 동맥관의 단순 흉부 X-선 소견으로는 Levitsky에 의하면 중등도 이상의 좌→우 단락이 있는 경우에 1) 양측성으로 폐혈관 음영의 증가, 2) 상부 좌측 심연(cardiac border)을 따라서 폐동맥 구간의 음영 증가, 3) 좌심방 및 좌심실의 비대, 4) 대동맥궁의 확대를 볼 수 있다고 하였다. 본예에 있어서는 55%에서 심확대를 볼 수 있었으며 74%에서 폐동맥 및 양측 폐야에서 혈관 음영의 증가를 볼 수 있었다. 한등²⁹⁾의 보고에 의하면 24예중 12예에서 심비대를 보였으며 9예에서 폐혈관 음영의 증가, 3예에서 좌심실 비대가 있었으며, 5예에서는 완전히 정상이었다 한다.

심전도 소견은 좌→우 단락의 양이 적은 경우에는 흉부 X-선 소견과 마찬가지로 정상으로 나타나는 경우가 많으나 중등도 이상의 단락에서는 Heymann³³⁾에 의하면 좌심실 비후의 소견이 deep Q와 tall R wave의 형태로 lead III, AVP, V₅, V₆에서 나타난다고 하였으며 이 lead에서의 T파도 증가되어 있으며 upright한다고 한다. 또한 좌심방의 비대로 P파가 넓어지기도 한다. 또한 폐 고혈압증이 같이 수반되면 우심실 비후의 소견이 right precordial lead에서 R파의 amplitude 증가로 나타난다. 본예에서는 13예(48%)에서 정상 소견을 보였으며 4예에서 좌심실 비후, 3예에서 양심실 비후, 1예에서 P-mitral의 소견을 보였다.

최근에 이르러 심 초음파 검사가 활용되고 있는 바 Sahn⁶¹⁾에 의하면 동맥관 개존증에서의 심 초음파 검사의 이용은 동맥관 개존증과 유사한 선천성 심질환과의 감별 진단 및 내인성 심근기능(intrinsic myocardial function)의 저하로 발생하는 좌심실 부전과의 감별 진단에 유용하다고 한다. 심 초음파 검사의 중요한 소견으로는 좌심방의 직경과 대동맥근(aortic root)의 직경의 비를 계산하는 것으로, 정상에서는 0.8에서 1.0사이이다. 그러나 대동맥 판막 협착이나 양적부하(volume overload) 등과 같은 원인 없는 상황에서 이 수치가 1.2 이상이 되면 이는 현저한 좌→우 단락을 의미한다고 한다. 또한 이차원(two dimensional) 초음파 검사로 좌심방이나 좌심실의 크기, 좌심실의 활동도(activity)를 정확히 추정할 수 있으며 좌심실과 하행 대동맥의 역학(dynamics)를 알아내어 단락의 정도를 가늠한다고 한

다. 초음파 검사로 동맥관을 직접 관찰하여 확진이 되기는 하나 모든 예에서 볼 수 있지는 않다고 한다. 또한 대조 심 초음파 검사(contrast echocardiography)를 실시하여 좌→우 단락의 여부를 알아 낼 수 있으며 Doppler 방법으로 대동맥에서 폐동맥으로 가는 혈류의 속도까지도 잴 수 있다고 한다^{29,30)}. 더욱 나아가서 이러한 심 초음파 검사의 이용으로 동맥관 개존증 환자 특히 미숙아에서 약물 요법에 대한 반응을 결정하며, 수술에 의한 반응을 추적할 수 있다고 Silverman 등⁶³⁾은 이야기하고 있다. Levitsky⁴⁶⁾에 의하면 경험 많은 소아 심장전문의 사이에서 합병되지 않은 동맥관 개존증의 확진을 위해서 구태어 수술전에 심도자 검사를 꼭 실시하여야 하는데 대해서 감론을박이 있다고 한다. 저자들의 경우에는 27예 중 11예에서 심 초음파 검사를 실시 하였으며 이중 10예에서 LA/Ao의 비가 1.2 이상이었으며, 7예에서는 동맥관이 직접 관찰되어 확진 되었으며 확진된 7예중 2예에서는 심 도자를 시행하지 아니하고 수술을 시행하였다.

앞서 말한 바와 같이 개방성 동맥관 환자 특히 신생아나 유아에 있어서 심도자법으로 확진을 꼭 해야 하는 경우에는 감론을박이 있다고 하였다. 특징적인 연속성 기계성 심 잡음, 심 전도 검사, 흉부 단순 X-선 검사, 심 초음파 검사등의 간접 진단법(non-invasive method)로도 충분히 진단이 내려질 수 있다. 그러나 Heymann³³⁾에 의하면 다음의 경우에는 심 도자를 실시하는 것이 바람직하다고 하였다. 1) 폐 고혈압증을 가진 아동에서 그 원인이 개방성 동맥관 때문인지 심실중격결손 때문인지 잘 모를 때, 2) 많은 양의 단락이 동맥관을 통해서 있는 경우에 동반된 다른 심장내 기형이 더 없는지 알아 보기 위해서, 3) 대동맥폐동맥 개창(aortopulmonary window)와의 감별 진단을 위해서, 4) 총 동맥간(truncus arteriosus)와의 감별 진단을 위해서 등이다.

심 도자 검사하여 우선 관찰하여야 하는 것은 폐 동맥과 우심실 사이의 산소 포화도의 차이인데 Robin 등⁷⁰⁾에 의하면 적어도 3% 이상, Levitsky⁴⁶⁾에 의하면 적어도 6% 이상, Heymann³³⁾에 의하면 적어도 4~5% 이상의 차이가 있어야 동맥관 개존증의 진단이 된다고 하였다. 저자들의 경우에는 심 도자를 실시한 25예의 산소 포화도 차이의 평균치는 $14.72 \pm 6.01\%$ 였으며, 가장 많이 차이가 났던 경우가 29%였으며, 가장 적었던 경우가 7%는 되었다. Rudolph⁶⁹⁾에 의하면 동맥관으로 부터 유입되는 대동맥의 혈류가 좌측 또는 우측의 폐동맥의 어느 한쪽으로 편중되어 갈 수 있기 때문에 한

쪽 폐동맥만의 산소 포화도를 재는 것은 진정한 혼합된 (mixed) 폐동맥 산소 포화도를 반영할 수 없다고 한다. 저자들의 경우에도 각 예마다 산소 포화도의 차이가 많이 날수 있었던 것도 앞서의 원인 때문이 아닌가 생각하고 있다. 좌→우 단락의 양이 작은 경우에는 혈중 산소 포화도 소견만 가지고는 확실히 진단을 못 내리는 경우가 많다고 한다. 반면에 산소 포화도의 차이가 현저히 많은 경우에는 대동맥 폐동맥 개창 (aortopulmonary window)나 상능형 (supracristal type)의 심실중격결손의 가능성도 생각해 보아야 한다. 본예의 폐동맥압의 심도자 소견은 심 도자가 시행된 25예중 8예에서만 30 mmHg 미만의 정상 소견이었다. 나머지 17예중 7예가 경미한 폐 고혈압증, 7예가 중등도 폐 고혈압증, 3예가 수축기 폐 동맥압이 80 mmHg 이상이 고도 폐 고혈압증의 소견을 보였다. 홍등³¹⁾에 의하면 수술하지 않은 동맥관 개존증 환자에서 60%가 폐 고혈압증을 일으킨다고 하였다. Nadas 등⁵⁰⁾에 의하면 동맥관 개존증 환자에서 심 도자 검사중 50%에서 심도자가 동맥관을 통하여 하행 대동맥으로 도자를 삽입시킬수 있었다 하였다. 저자들의 경우에는 80%에서 동맥관으로 도자를 통과시킬수 있었으며, 한등²¹⁾은 13예 전예에서 통과시킬수 있었다 한다.

수술 받지 않은 동맥관 개존증 환자의 병의 경과 및 가능한 합병증으로는 1) 성장 장애, 2) 빈번한 상기도 감염, 3) 심부전 및 심비대, 4) 폐기종이나 무기폐의 발생, 5) 동맥 및 심 내막염, 6) 비가역성 폐혈관 질환의 발생, 7) 동맥관의 석회화 또는 동맥류의 형성 등이며 이러한 이유들 때문에 Heymann³⁹⁾은 조기 수술을 권유하고 있다.

저자가 조사한 동맥관 개존증 환자들의 성장 장애의 정도는 먼저 체중에서는 78%의 환자가 50 percentile 미만이고, 키에서는 67%의 환자가 50 percentile 미만의 소견을 보였으며 한등²¹⁾의 보고에서도 반수 이상의 환자가 체중에서 50 percentile 미만이었다고 한다. 항생제가 널리 사용되기 전의 동맥관 개존증의 수술 적응은 주로 심 내막염과 그것의 예방 목적에 있었다 한다. 최근에는 심내막염이 합병되는 예가 거의 없다고 한다. 개방성 동맥관의 수술 적응증에는 앞서 제시한 일곱항의 합병증의 예방 및 치료 이외에도 수술 사망율이 0.5%로⁴⁶⁾ 매우 낮아서 수술에 의한 동맥관의 폐쇄가 원칙이다. 또한 Campbell¹¹⁾에 의하면 동맥관 개존증에서 내과적인 치료만 할 경우에 30세까지 20%의 환자가 사망하고, 40세까지는 34%, 60세까지는 61%에서

사망하며, 그 이후로는 남아있는 환자의 10%가 사망한다고 하며, 내과적 치료시 평균 생존 수명은 Abbott⁵¹⁾에 의하면 24세, Key³⁸⁾에 의하면 34세라 하여 동맥관 개존증이 발견되면 기다리지 않고 수술하는 것이 바람직하다. 또한 Black⁹⁾에 의하면 환자들이 나이가 들수록 폐 고혈압증이나, 동맥류에 의한 개존 부위의 확장, 동맥관의 석회화, 동맥 및 심 내막염에 의한 동맥관의 폐색 등으로 수술에 의한 사망율의 증가가 예상되는 바 조기에 수술 하여야 한다고 한다. 수술의 적령기는 Clatworthy 등¹³⁾은 심 부전이 없는 경우 6~12세가 좋다고 하였으며, Ziegler⁴⁹⁾는 5~12세가 적기라 하였다. 그러나 Trusler⁶⁰⁾에 의하면 생후 6개월이 지나면 즉시 수술하는 것이 바람직하다고 하였다. 저자들의 경우에는 수술 당시의 평균 연령이 9.85 ± 5.58 세였으며, 반열 이상의 환자가 2~10세의 연령군내에 있었다. 반면에 16세 이상되는 환자도 네명 있었으며 11~15세 사이는 7명이 있었다. 최근에 국내에서 일반 국민에게 선천성 심질환에 대하여 광범위하게 홍보 된바 앞으로는 수술시의 연령이 점차 낮아질 것으로 예상된다.

근자에 이르러 신생아학의 발달로 미숙아들의 생존율이 높아지면서 미숙아에서 높은 빈도로 발생하는 동맥관 개존증에 대해서 많은 관심을 갖게 되었다^{12,20,39,49)}. Mikhail 등⁴⁹⁾에 의하면 체중 2.5 kg 미만, 37주 미만의 임신 (gestation)에서 29%에서 동맥관 개존증을 갖는다고 하였으며 그들은 734명의 환자들의 조사 결과 다음과 같은 결론을 얻었다고 한다. 1) 위의 말한 미숙아에서 수술에 의한 사망은 한예도 없었다. 2) 동맥관을 결찰함으로써 괴사성 소장결장염 (necrotizing enterocolitis)의 빈도를 감소시킬수 있었다. 3) 기관 삼관의 기관 및 빈도를 감소시킬수 있었다. 4) 동맥관의 조기 결찰로 추후 생존율의 향상을 도모 할수 있었다. 그러서 그들은 미숙아에서의 동맥관 개존증은 수술로 치료하는 것이 바람직하다고 하였다. 또한 Tooley⁶⁵⁾에 의하면 체중이 1750 gm 미만의 미숙아에서 동맥관 개존증의 증상을 갖는 환자가 30~40%에 달하며, Siassi⁶²⁾에 의하면 1000 gm 미만의 미숙아에서는 70%에서 증상을 갖는다고 한다. 또한 동맥관 개존증과 특발성 호흡중후군 (idiopathic respiratory distress syndrome; IRDS) 사이에 강력한 연관관계가 있다고 한다. 1750 gm 이하되는 동맥관 개존증 환자의 70%가 IRDS를 갖고 있는다고 하며⁶²⁾, Edmunds²⁰⁾에 의하면 동맥관을 갖는 미숙아에서 기관지폐 형성장애 (bronchopulmonary dysplasia)의 빈도가 7배정도 높다고 하였다. 이러한 미숙아들에서

동맥관의 처리는 두가지로 생각하여야 한다. 우선 동맥관의 예방적 폐쇄 (prophylactic closure)로 미숙 (pre-maturity) 자체의 합병증인 괴사성 소장결장염 (necrotizing enterocolitis ; NEC)이나 IRDS, 기관지폐 형성장애 등의 예방 목적으로 동맥관의 폐쇄를 주장하나 Rudolph⁶⁷⁾, Siassi⁶⁸⁾ 등에 의하면 이런 환자들의 80 ~ 100 %는 궁극적으로 동맥관의 폐쇄가 일어나기 때문에 예방의 목적으로 동맥관의 폐쇄는 바람직하지 못하다 한다. 또 하나의 방향은 치료적인 폐쇄 (therapeutic closure)로 Mikhail 등에 의하면 미숙아에서 발생하는 IRDS의 처치에 수반되는 기관삽관 및 호흡보조장치의 사용으로 인한 합병증 및 그것의 사용기간을 단축시킬수 있다고 하였다. 또한 Spach 등⁶⁴⁾에 의하면 NEC의 발생기전이 폐동맥으로 가는 폐혈류의 증가로 복강내 장기로 가게 되는 혈류의 변화로 확장기에 steal이 그 원인이라 하며, 실제로 Mikhail 등⁶⁹⁾에 의하면 수술에 의한 동맥관 폐쇄 후 NEC의 발생 빈도가 많이 감소하였다고 하였다.

동맥관 개존증의 수술 방법은 대개 좌측 후측방 개흉술로 3 ~ 4번째 늑간을 통하여 개흉하여 동맥관의 크기나 해부학적인 변화에 따라서 결찰이나 분리 봉합을 시행한다. 저자들의 경우에는 대개 외경 : 길이의 크기가 10 : 10 mm 보다 작은 경우에는 술자의 기호에 따라 이중결찰 14예, 삼중결찰 5예를 실시하였다. 또한 동맥관의 크기가 이보다 더 크거나, 폐 고혈압증이 심한 경우등에는 Ethibond 4-0 봉합사로 봉합 분리를 시행하였다. Levitsky⁴⁶⁾에 의하면 동맥관의 길이가 매우 짧거나, 매우 크거나, 석회화된 경우에는 동맥관 전후의 대동맥 및 좌측 쇄골하 동맥을 박리하여 umbilical type을 걸어 놓고 동맥관 파열에 대비하여 수술하는 것이 꼭 필요하다고 하였다. Cooley¹⁸⁾에 의하면 심하게 석회화된 동맥관의 경우에는 앞서 말한 방법으로 대동맥 주위로 차단하여 석회화된 부분을 잘라내고 woven patch를 대어 폐쇄하는 것이 좋다고 하였으며 대동맥 차단시간이 20 ~ 30분까지는 척수 (spinal cord)의 허혈 (ischemia) 없이 수술할수 있다고 한다. Levitsky⁴⁶⁾에 의하면 동맥관을 결찰이나 분리 봉합하기 직전에 특히 심한 폐고혈압증이 수반된 경우에는 손가락이나 forcep으로 일시적으로 동맥관을 폐쇄하여 저혈압이나, 서맥, 부정맥 등이 발생하지 않음을 확인하고 동맥관을 폐쇄하라 하였다. 또한 Williams 등⁶⁹⁾에 의하면 동맥관이 크거나, 벽이 얇은 경우, 취약한 (friable) 경우, 특히 폐고혈압증이 심한 경우에는 nitroprusside나 frimetophan 같은 약제로 수축기 혈압을 수술전의 70 % 정도까지 감소시켜서 대

동맥, 동맥관의 크기를 감소시켜서 안전하게 수술할수 있다고 하였다. Cooley¹⁸⁾에 의하면 동맥관이 크거나 폐고혈압증이 심한 경우, 또는 다른 심기형이 동반된 경우에는 흉골 정중 절개하여 체외순환하에 동맥관을 폐쇄하는 것이 바람직하다고 하였다. 저자들의 경우에는 폐동맥 및 심내막염, 주폐동맥류 (aneurysm) 형성 및 파열, 혈심낭을 동반한 12세 여아에서 체외순환하에 파열된 주폐동맥을 통하여 동맥관을 폐쇄하였다.

저자들은 봉합 분리를 시행하던 3예에서 동맥관 주위의 파열을 경험하였으며 그들중 사망이나 허혈에 의한 합병증은 발생되지 않았으나, 1예에서는 심폐 소생술을 실시하였다. Portius⁶²⁾에 의하면 유아에서 동맥관 결찰시 폐동맥이 커져 있거나 폐고혈압증이 있는 경우에 좌측 폐동맥의 동맥관 직하 부위를 동맥관으로 착각하는 결찰을 한 경우가 있었다 한다.

동맥관 개존증의 수술의 합병증으로는 동맥관의 재개통, 불완전 결찰, 유미흉, 혈흉, 무기폐, 분리 봉합후 대동맥 축착, 좌측 폐동맥 결찰, 창상 감염, 좌측 회기신경의 잠정적 또는 영구적인 마비, 미주신경의 손상등을 들수있다. 저자들의 경우에는 잠정적인 회기신경의 마비가 1예 있었으며, 좌측 폐하엽의 무기폐를 3예에서 경험하였다. Ross 등⁶⁹⁾은 17예의 재개통의 경우를 보고 하였는데 이들은 11예가 단순 결찰, 5예가 봉합 결찰, 1예가 분리 봉합의 경우라 하며 이들중 대부분이 수술 전, 후로 심내막염을 동반 하였다 한다. 저자들의 경우에는 재개통의 경우가 한예도 없었다. 국내 문헌으로는 한등²⁾에서 심내막염을 앓았던 환자에서 이중 결찰 실시후 재개통을 경험하였다 한다. 저자들이 경험한 수술후 발생한 좌측 폐하엽의 무기폐의 발생의 원인에 대하여서는 물론 미취중이나 수술후 환자의 기관관리에 문제가 있었다고 생각되나, Lakier 등⁴²⁾에 의하면 오랜 기간의 좌-우 단락에 의하여 좌심방의 비대로 인하여 기관 분기부 (carina)의 각 (angle)이 넓어지고, 특히 좌측 주기관지 (main stem bronchi)가 압박을 받아서 무기폐가 더 많이 발생할 수 있다고 하였다.

저자들의 경우에는 수술직후 4예에서 전신 고혈압증을 경험하였다. 그들중 1예는 수술전 부터 전신 고혈압증을 갖고 있었으며, 2예는 중등도 및 고도의 폐고혈압증을 갖고 있었고, 3예는 동맥관의 크기가 평균치 보다 컸으며 이들중 2예에서 봉합 분리를 시행 하였다. 그러나 저자들이 경험한 수술직후의 전신 고혈압증 4예가 통계학적인 의미를 갖기에는 적은 수여서 각 인자의 분석을 할수는 없었다. Braimbridge¹⁰⁾에 의하면 개방성

동맥관 수술후 전신 고혈압증의 발생이 많다고 하였으며, Engelmann 등²¹⁾에 의하면 특정한 마취약제나, 마취의 깊이, 수술의 긴장(surgical stress)에 의한 catecholamine의 분비 증가에 의하여 전신 고혈압증이 발생한다고 설명한다. 또한 Fox 등⁷³⁾에 의하면 대동맥 주위의 박리시에 대동맥의 중층(media)와 외막(adventitia) 사이의 교감신경사(sympathetic nerve fiber)를 자극하여 norepinephrine을 분비시켜서 전신 고혈압증의 원인이 된다고 설명하고 있다. 저자들은 이런 전신 고혈압증의 치료를 수술직후에는 nitroprusside를 점적하여 교정하였으며, 경구 투여가 가능해지면 methyl-dopa를 25 mg/kg/day로 투여하였으며 대개 일주일 이내에 methyl-dopa의 투여를 중지할 수 있었다.

동맥관 개존증의 치료로서 수술 이외의 방법으로는 우선 indomethacin의 경구 또는 정맥내 주사 방법이 있는데, Heymann³³⁾에 의하면 생후 10일까지의 신생아에서 동맥관에 의한 단락이 있는 경우 0.2 mg/kg의 indomethacin을 투여하여 prostaglandin E₁, E₂를 포함한 모든 prostaglandin의 생성을 억제하여 동맥관을 폐쇄시킬수 있다고 한다. 이러한 indomethacin의 효과는 미숙아의 70%에서 동맥관을 수축시킬수 있다고 하나, 신기능의 저하^{27,34)}, 고혈중 potassium증³³⁾, 혈소판 응집에 의한 출혈성 성향²⁸⁾, 폐 계면활성제(pulmonary surfactant)의 감소등의 합병증이 보고 되고 있다. 따라서 Heymann³³⁾에 의하면 혈중 creatinine치가 1.6mg% 이상 혈중 BUN치가 20 mg% 이상인 경우, 심한 출혈이 있는 경우, 괴사성 소장결장염이 있는 경우, 심전도상 심근 허혈(myocardial ischemia)의 소견이 있는 경우에는 indomethacin의 투여가 금기라 하였다. 또한 Edmunds²⁰⁾, Kitterman³⁰⁾, Mikhail⁴⁹⁾ 등에 의하면 미숙아에서 동맥관 폐쇄 수술에 따른 사망율이 거의 영(zero)에 가깝기 때문에 indomethacin의 치료 보다는 수술로써 동맥관을 처리하는 것이 바람직하다고 한다.

또 하나의 수술 이외의 방법으로는 심도자를 통하여 Ivalon foam plastic plug를 동맥관에 삽입하는 것으로 Porstmann 등⁵³⁾이 보고하고 있으나, Levitsky⁴⁶⁾에 의하면 아직은 실험적인 수준이며, 실패율이 높고, 3세 이상의 환자에서만 사용할수 있다는 단점이 있다고 한다.

저자들은 고도 폐고혈압증을 수반한 5예에서 설상염으로부터 폐기상 절제에 의한 폐 생검을 실시한 바, 2예에서 Heath-Edward grade III, 2예에서 grade II, 1예에서 grade I으로 나타나 모두 정상으로 돌아올수 있는 폐혈관 질환을 갖고 있음은 알았다⁵⁵⁾.

현재 개방성 동맥관이 다른 심기형과 동반되지 않는 경우 수술에 관계된 사망율은 0.5%로 매우 낮아서⁴⁶⁾, 수술 적응증의 단 하나의 금기 사항인 Eisenmenger 변화를 수반한 고도의 폐고혈압증의 경우만 제외하고는 동맥관의 발견 즉시 나이에 관계 없이 수술하는 것이 바람직 하다고 하겠다.

IV. 결 론

경희대학교 의과대학 흉부외과 교실에서는 다른 심기형을 동반하지 아니한 동맥관 개존증환자 27예를 수술하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 남녀의 비가 9 : 18로 여자에서 두배 더 많았다.
2. 수술시 평균 연령은 9.85세 ± 5.58세였으며 최소 연령은 2세된 성인 남자였다.
3. 환자의 반수 이상에서 50 percentile 미만의 성숙도를 보였다.
4. 주된 증상으로는 빈번한 상기도 감염 52%, 운동시 호흡곤란 33%, 전신 무력감 22%, 심계항진 7%의 순서였으며, 전혀 자각증상이 없는 경우도 26%에서 있었다.
5. 과거력상 1예에서 심내막염을 앓은 적이 있었으며, 1예에서 Down씨 증후군을 갖고 있었으며 2예에서는 수술전 부터 좌측폐하엽의 폐염을 갖고 있었다.
6. 진단은 청진소견, 흉부 X선 소견, 심전도, 심초음파 검사법, 심도자법으로 하였다.
7. 심도자 검사상 중등도 이상의 폐고혈압증을 보인 환자가 40%되었다.
8. 수술은 26예에서 좌측 후측방 개흉술로 제 4 또는 제 5 늑간을 통하여 동맥관에 도달하였으며 19예에서 이중 또는 삼중 결찰을 시행하였으며 크기가 큰 동맥관의 경우나 폐 고혈압증이 심한 8예에서 봉합 분리를 시행하였다. 나머지 1예는 12세된 여아로 폐동맥 및 심내막염, 주폐동맥류 형성 및 파열, 혈 심낭이 병발되어서 체외순환하에 동맥관을 폐쇄하였다.
9. 수술후 사망은 한예도 없었다.
10. 합병증으로는 봉합 분리를 시도하던 3예에서 수술시 대동맥이나 좌폐동맥의 파열로 심한 출혈을 경험하였으며 수술후에 생긴 합병증으로는 잠정적인 좌측 회기 신경 마비 1예, 좌측 폐하엽의 무기폐 3예를 경험하였다. 또한 특기 할만 한것은 4예에서 수술직후 부터 전신 고혈압증이 발생 하였으며 이러한 고혈압증에 의한 합병증은 발생하지 아니 하였으며 슬후 1주일 이내에 항

고혈압제제의 투여를 중단 할수 있었다.

11. 수술후 압이 수술전보다 11.47 ± 5.92 mmHg 감소하였다.

12. 5예의 고도 폐 고혈압증을 수반한 환자에서 폐 생검을 실시하여 모두 Heath-Edward gradeⅢ이하의 결과를 얻었다.

REFERENCES

1. 노중기, 이인성, 김광택, 최영호, 김형묵 : 개방성 동맥관 수술 보고 (40 예), 대한흉부외과 학회지, 12 : 105, 1979
2. 한균인, 한병선, 정덕용, 남구현, 홍장수, 이영 : 개방성 동맥관의 임상적 고찰, 대한흉부외과 학회지, 16:492, 1983
3. 홍창의 : 선천성 심질환의 자연경과, 소아과, 20 : 583-586, 1977
4. 홍창의 : 소아심질환의 현황과 대책, 대한의학 협회지, 27:395-400, 1984
5. Abbott, M.E.: *Atlas of congenital cardiac disease*, New York, American Heart Association, 61 p. 1936.
6. Alzamora-Castro, V., Battilana, G., Abugattas, R., & Sailer, S.: *Patent ductus arteriosus and high altitude*, *Am. J. Cardiol.*, 5:761, 1960.
7. Ando, M., & Takao, A.: *Racial difference in the morphology of common cardiac anomalies. In proceedings of the first Asian society of Pediatric cardiology meeting. 56 p, Tokyo, 1978.*
8. Ash, R. & Fisher, D.: *Manifestation and result of treatment of patent ductus arteriosus in infancy and childhood. An analysis of 138 cases.*, *Pediatrics*, 16:695, 1955.
9. Black, L.L., & Goldman, B.S.: *Surgical treatment of the patent ductus arteriosus in the adult.*, *Ann. Surg.*, 175:290, 1972.
10. Braimbridge, M.V.: *Postoperative cardiac intensive care.*, 3rd Ed., 95 p. Blackwell Scientific Publications, Oxford, London, Edinburgh, Boston, Melbourne, 1981.
11. Campbell, M.: *Natural history of persistent ductus arteriosus*, *Br. Heart J.*, 30:4, 1968.
12. Castaneda, A.R.: *Patent ductus arteriosus: A commentary (classics in thoracic surgery)*, *Ann. Thoracic Surg.*, 31:92-96, 1981.
13. Clatiowarthy, H.W. & McDonald, V.C.: *Optimal age for surgical closure of patent ductus arteriosus.*, *J.A.M.A.*, 167:444, 1958.
14. Clyman, R.I.: *Ontogeny of ductus arteriosus response to prostaglandins and inhibitors of their synthesis.*, *Semin. Perinatol.*, 4:115, 1980.
15. Clyman, R.I. & Heumann, M.A.: *Pharmacology of the ductus arteriosus.*, *Pediatr. Clin. North Am.*, 28:77, 1981.
16. Coceani, F. & Olley, P.M.: *Role of prostaglandins, prostacyclin, and thromboxanes in the control of prenatal patency and postnatal closure of the ductus arteriosus.*, *Semin. Perinatol.*, 4:109, 1980.
17. Coggin, C.J., Parker, K.R., & Keith, J.D.: *Natural history of isolated patent ductus arteriosus and the effect of surgical correction: Twenty years experience at the Hospital for Sick Children, Toronto.* *Can. Med. Assoc. J.*, 102:718, 1970.
18. Cooley, D.A.: *Techniques in cardiac surgery.*, 2nd Ed. 25-31p, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1984.
19. Delivoria-Papadopoulos, M., Roncevic, N.P., & Oski, F.A.: *Postnatal changes in oxygen transport of term, premature, and sick infants: The role of red cell 2,3-diphosphoglycerate and adult hemoglobin.*, *Pediatr. Res.*, 5:235, 1971.
20. Edmunds, L.H. Jr.: *Operation or indomethacin for premature ductus. (current review)*, *Ann. Thorac. Surg.*, 26:586, 1978.
21. Engelman, R.M., Haag, B., Lemeshow, S., Angelo, A., Rousou, J.H.: *Mechanism of plasma catecholamine increase during coronary bypass and valve procedures.*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 86:608-615, 1983.
22. Fay, F.S.: *Guinea pig ductus arteriosus. I. Cellular and metabolic basis for oxygen sensitivity.*, *Am. J. Physiol.*, 221:470, 1972.
23. Fay, F.S., & Cooke, P.H.: *Guinea pig ductus arteriosus. II. Irreversible closure after birth.*, *Am. J. Physiol.*, 222:841, 1972.
24. Friedman, W.F.: *The intrinsic physiologic properties of the developing heart. In neonatal heart disease.*, edited by E.M. Sonneck., 21p, Grune & Stratton, New York 1973.
25. Friedman, W.F., Kurlinski, J., Jacob, J., Di-Sessa, T.G., Gluck, L., Merritt, T.A., & Feldman, B.H.:

- The inhibition of prostaglandin and prostacyclin synthesis in the clinical management of patent ductus arteriosus.*, *Sem. Perinatol.*, 4:125, 1980.
26. Friedman, W.F., Pool, P.E., Jacobowitz, D., Seagren, S.C., & Braunwald, E.: *Sympathetic innervation of the developing rabbit heart.*, *Circ. Res.*, 23:25, 1968.
 27. Friedman, W.F., Hirschklau, M.J., Printz, M.P., Pitlick, P.T., & Kirkpatrick, S.E.: *Pharmacologic closure of ductus arteriosus in the premature infant.*, *N. ENGL. J. Med.*, 295:526-9, 1976.
 28. Friedman, Z., Whitman, W., Maisels, M.J., Berman, W. Jr., Marks, K.H., & Vessel, E.S.: *Indomethacin disposition and indomethacin-induced platelet dysfunction in premature infants.* *J. Clin. Pharmacol.*, 18:172-9, 1978.
 29. Gentile, R., Stevenson, G., Dooley, T., Franklin, D., Kawabori, I., & Pearlman, A.: *Pulsed Doppler echocardiographic determination of time of ductal closure in normal newborn infants.*, *J. Pediatr.*, 98:443, 1981.
 30. Gibson, G.A.: *Persistence of the arterial duct and its diagnosis.*, *Edinburgh Med. J.*, 8:1, 1900.
 31. Gittenberg-De Groot, A.C., Van Ertbrugen, I., Moolaert, A.J.M.G., & Harinck, E.: *The ductus arteriosus in the preterm infant: Histologic and clinical observations.*, *J. Pediatr.*, 96:88, 1980.
 32. Halliday, H.L., Hirata, T., & Brady, J.P.: *Indomethacin therapy for large patent ductus arteriosus in the very low birth weight infant: result and complications.*, *Pediatrics*, 64:154-9, 1979.
 33. Heymann, M.A.: *Patent ductus arteriosus in the textbook of Heart disease in infants, children, and adolescents.*, 3rd Ed., 158-170 p, *Williams & Wilkins, Baltimore, London*, 1983.
 34. Heymann, M.A., Rudolph, A.M. & Silverman, N.H.: *Closure of the ductus arteriosus in the premature infants by inhibition of prostaglandin synthesis.*, *N. Engl. J. Med.*, 295:530-3, 1976.
 35. Heymann, M.A., & Rudolph, A.M.: *Control of the ductus arteriosus.*, *Physiol. Rev.*, 55:62, 1975.
 36. Heymann, M.A., & Rudolph, A.M.: *Effects of acetylsalicylic acid on the ductus arteriosus and circulation in fetal lambs in utero.*, *Circ. Res.*, 34:418, 1976.
 37. Hoffman, J.I.E. & Buckberg, G.D.: *Regional myocardial ischemia—causes, prediction, and prevention.*, *Vasc. Surg.*, 8:115, 1974.
 38. Keys, A. & Sapira, M.J.: *Patency of the ductus arteriosus in adults.*, *Am. Heart J.*, 25:158, 1943.
 39. Kitterman, J.A.: *Patent ductus arteriosus: Current clinical status.*, *Arch. Dis. Childhood.*, 55:106-9, 1980.
 40. Knight, D.H., Patterson, D.F. & Melbin, J.: *Constriction of the fetal ductus arteriosus induced by oxygen, acetylcholine and norepinephrine in normal dogs and those genetically predisposed to persistent patency.*, *Circulation*, 47:127, 1973.
 41. Krovetz, L.J., & Warden, H.E.: *Patent ductus arteriosus: Analysis of 515 surgically proven cases.*, *Dis. Chest.*, 42:46, 1962.
 42. Lakier, J.B., et al.: *Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: Natural history and hemodynamic considerations.* *Circulation*, 50:167, 1974.
 43. Laursen, H.B.: *Some epidemiological aspects of congenital heart disease in Denmark.*, *Acta. Paediatr. Scand.*, 69:169, 1980.
 44. Lebowitz, E.A., Novick, J.S., & Rudolph, A.M.: *Development of myocardial sympathetic innervation in the fetal lamb.* *Pediatr. Res.*, 6:887, 1972.
 45. Levin, D.L., Stanger, P., Kitterman, J.A. & Heyman, M.A.: *Congenital heart disease in low birth weight infants.*, *Circulation*, 52:500, 1975.
 46. Levitsky, S.: *Patent ductus arteriosus in the textbook of Thoracic and Cardiovascular Surgery: edited by Glenn, W.W.L., 4th Ed., 688-694 p. Appleton-Century-Crofts/Norwalk, Connecticut*, 1983.
 47. Lue, H.C.: *Present status of Pediatric cardiology in Taiwan. In the proceedings of pediatric cardiology meeting.*, 31 p. Tokyo, 1978.
 48. McMurphy, D.M., Heymann, M.A., Rudolph, A.M., & Melmon, K.L.: *Development change in constriction of the ductus arteriosus: Response to oxygen and vasoactive substances in the isolated ductus arteriosus of the fetal lamb.*, *Pediatr. Res.*, 6:231, 1972.
 49. Mikhail, M., Lee, W., Toews, W., Synhorst, D.P., Hawes, C.R., Hernandez, J., Lockhart, C., Whitfield, J., & Pappas, G.: *Surgical and medical experience with 734 premature infants with patent ductus arteriosus.*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 83:349-357, 1982.
 50. Nadas, A.S. & Tyler, D.C.: *Pediatric cardiology.*

- 3rd Ed., 405-426p, W.B. Saunders, Philadelphia, 1972.
51. Oberhansli-Weiss, I., Heymann, M.A., Rudolph, A.M., & Melmon, K.L.: *The pattern and mechanisms of response to oxygen by the ductus arteriosus and umbilical artery.* *Pediatr. Res.*, 6:693, 1972.
 52. Pontius, R.G., Danielson, G.K., Noonan, J.A., & Judson J.P.: *Illusions leading to surgical closure of the distal left pulmonary artery instead of ductus arteriosus.* *J. Thorac. Cardiovasc.*, 82:107, 1981.
 53. Porstmann, W., Wierny, L. Warnke, H., Gerstberger, G., & Romaniuk, P.A.: *Catheter closure of patent ductus arteriosus: 62 cases treated without thoracotomy.* *Radiol. Clin. North Am.*, 9:203, 1971.
 54. Powel, M.L.: *Patent ductus arteriosus in premature infants.* *Med. J. Aust.*, 2:58, 1963.
 55. Rabinovitch, M.: *Pulmonary vascular disease in the textbook of Thoracic and Cardiovascular Surgery: edited by Glenn, W.W.L., 4th Ed., 655-667 p, Appleton-Century-Crofts/Norwalk, Connecticut, 1983.*
 56. Ross, R.C., Feder, F.R., & Spencer, F.C.: *Aneurysms of the previously ligated patent ductus arteriosus.* *Circulation*, 23:350, 1961.
 57. Rudolph, A.M.: *Congenital disease of the heart.*, Year Book Medical Publishers, Chicago, 1974.
 58. Rudolph, A.M.: *The changes in the circulation after birth: Their importance in congenital heart disease.*, *Circulation*, 41:343, 1970.
 59. Rudolph, A.M., Mayer, F.E., Nadas, A.S., & Gross, R.E.: *Patent ductus arteriosus. A clinical and hemodynamic study of patient in the first year of life.*, *Pediatrics*, 22:892, 1958.
 60. Rudolph, A.M., Scarpelli, E.M., Golinko, R.J. & Gootman, N.: *Hemodynamic basis for clinical manifestations of patent ductus arteriosus.*, *Am. Heart J.*, 68:447, 1964.
 61. Sahn, D.J., Allen, H.D., Goldberg, S.J., Solinger, R., & Meyer, R.A.: *Pediatric echocardiography: A review of its clinical utility.*, *J. Pediatr.*, 87:335, 1975.
 62. Siassi, B., Balanco, C., Cabal, L.A.: *Incidence and clinical features of patent ductus arteriosus in low-birthweight patients: a prospective analysis of 150 consecutively born infants.*, *Pediatrics*, 57:347, 1976.
 63. Silverman, N.H., Lewis A.B., Heymann, M.A. * Rudolph, A.M.: *Echocardiographic assessment of ductus arteriosus shunt in premature infants.*, *Circulation*, 50:821, 1974.
 64. Spach, M.S., Serwer, G.A., Anderson, P.A.W., Canent, R.V. Jr., & Levin, A.R.: *Pulsatile aorto-pulmonary pressure-flow dynamics of patent ductus arteriosus in patient with various hemodynamic states.*, *Circulation*, 61:110-122, 1980.
 65. Tooley, W.H.: *Clinical evaluation, respiratory and cardiovascular manifestations and general management of premature infants with PDA, in 75th Ross Conference on Pediatric Research, Palm Beach, Fl, Dec. 4-7, 1977.*
 66. Trusler, G.A., Arayangkoon, P., & Mustard, W.T.: *Operative closure of isolated patent ductus arteriosus in the first two years of life.*, *Canad. Med. Ass. J.*, 99:879, 1968.
 67. Tsang, R.C., Light, I.J., Sutherland, J.M., & Kleinman, L.: *Possible pathogenetic factors in neonatal hypocalcemia of prematurity.*, *J. Pediatr.*, 82:423, 1973.
 68. Williams, T.E., Beach, T.P., & Kilman, J.W.: *Pharmacological blood pressure reduction as an adjunct in the operation for patent ductus arteriosus.*, *Ann. Thorac. Surg.*, 31:90, 1981.
 69. Ziegler, R.F.: *The importance of patent ductus arteriosus in infants.*, *Am. Heart J.*, 43:533, 1952.
 70. Robin E., & Bing, R.: *Special diagnostic procedures in cardiac surgery in the textbook of Gibbon's Surgery of the Chest, edited by Sabiston D.C. & Spencer, F.C., 4th Ed., 875 p, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1983.*
 71. Girling, D.J., Hallidie-Smith, K.A.: *Persistent ductus arteriosus in ill and premature babies.*, *Arch. Dis. Child.*, 46:177-81, 1971.
 72. Waterman, D.H., Samson, P.C., & Bailey, C.P.: *The surgery of patent ductus arteriosus: A report of the section on cardiovascular surgery.*, *Dis. Chest*, 29:102, 1956.
 73. Fox, S., Pierce, W.S., & Waldhausen, J.A.: *Pathogenesis of Paradoxical Hypertension after Coarctation Repair.* *Ann. Thorac. Surg.* 29:135-141, 1980.