

대동맥폐동맥중격결손과 좌상공정맥을 합병한 VSD의 치험

이 신 영* · 지 행 옥*

— Abstract —

VSD associated with Aorticopulmonary Septal Defect and LSVC

Shin Yeong Lee, M. D.*, Haeng Ok Jee, M. D.*

A case of ventricular septal defect associated with aorticopulmonary septal defect, left superior vena cava, and pulmonary hypertension in 6 years old boy is presented.

Teflon patch closure of ventricular septal defect through transtricuspidal procedure and division and suture closure of aorticopulmonary window performed under cardiopulmonary bypass with cardioplegia.

The postoperative course was uneventful and discharged with good general condition.

서 론

대동맥폐동맥중격결손은 태생기에 Aorticopulmonary Septum의 발육부전으로 드물게 발생하는 선천성심기형이며 1831년 Elliotson¹⁾에 의해 처음 보고된 후 국내에서도 몇 예의 증례보고가 있다¹⁻⁴⁾. 그러나 대동맥폐동맥중격결손증으로서 심실중격결손을 합병한 증례는 아직 보고가 없는 것으로 알고 있다.

한양대학교 의대병원 흉부외과에서 심실중격결손에 대한 개심술 중에 대동맥폐동맥중격결손이 있음을 확인하고 동시에 수술하여 좋은 성적을 얻었으므로 문헌 고찰과 더불어 보고하는 바이다.

증 례

환자는 6세 된 남아로 갑작스런 호흡곤란과 발작증

세를 주소로 본원 응급실에 내원하여 소아과에 입원하게 되었다. 생후 1개월때 상기도감염증세로 병원을 방문하여 선천성 심장질환이 있다는 것을 알고 있었으나 잦은 상기도감염에 대한 치료만 계속하고 있었다. 과거력이나 가족력상 특이사항은 없었다.

이학적 검사소견 : 체중 15.3 kg, 신장 118 cm, 체표면적 0.7m²로 중등도 이하의 발육부전을 보였으며, 혈압은 100/60mmHg, 맥박은 분당 115회였고 청색증은 보이지 않았고, 전흉벽의 돌출이 있었다. 좌측 제 2, 3 늑간에서 Thrill이 촉진되었으며, 청진에서는 좌측 흉골연에서 Grade IV의 수축기 심잡음과 고조된 제 2심음 및 분마성 박동음이 청취되었고, 양측 폐하부에서 습성 잡음을 들을 수 있었다. Bounding pulse와 간장, 비장은 촉진되지 않았고 사지에 부종은 없었다.

임상병리검사소견 : 혈액검사상 백혈구 8200/mm³, 혈색소 12.6 mg%, Hct 36.1%, 적혈구침강속도 7mm/hr였고 ASOT 600 IU, CRP + 1, 동맥혈검사는 pH 7.37, PaCO₂ 40mmHg, PaCO₂ 83mmHg, O₂Sat. 96%였으며 전해질 및 간기능과 뇨검사는 정상 범위이었다.

단순흉부X-선소견 : CTR은 0.65로 현저한 심비대

* 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and cardiovascular Surgery,
School of Medicine, Hanyang University.

1986년 11월 29일 접수

와 폐동맥궁이 돌출되어 있으며 양측 폐야에서 폐야의 맥관성 음영이 뚜렷이 증가되어 있었다(그림 1).

심전도소견 : 양심실비대소견을 볼 수 있었다(그림 2).

우심도자 검사소견 : 우심도자소견은 도표 1 과 같으며 우심압력 95/8mmHg, 폐동맥의 압력 80/52mmHg로 현저히 상승되어 있고, 대동맥압력은 120/60mmHg 이었다. 산소포화도는 우심실에서 5%의 차가 있고 폐동

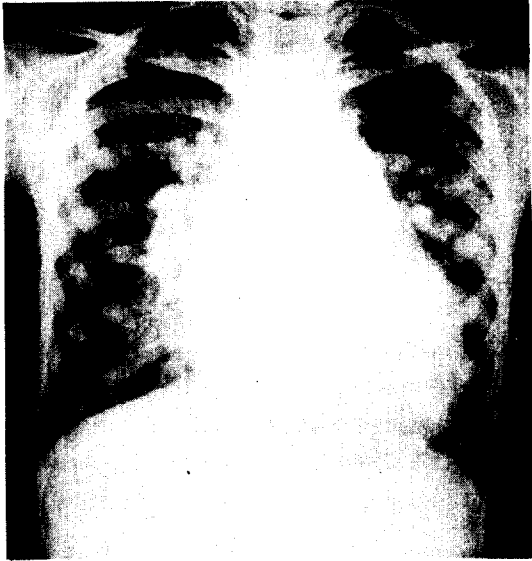


그림 1. 수술전 단순흉부 X-선 사진.

심장비대비 CTR이 0.65이고 혈관성 음영의 증가가 현저하다.

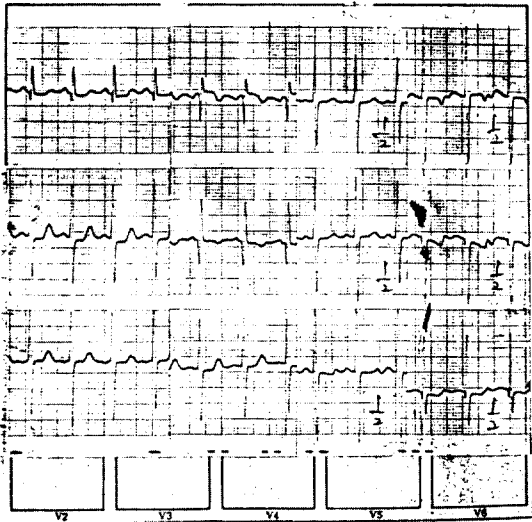


그림 2. 수술전 심전도

도표 1. Data of Cardiac catheterization

	O2 Sat. %	Pressure (mmHg)		
		Syst.	Diast.	Mean
FA	96	120	60	80
Rt SVC	72			
Lt SVC	73			
IVC	75			
R A	71	9	4	3
LPA	88			
RPA	91			
MPA	91	80	52	73
RVO	87	95	8	
LV	97	100	12	
Aorta	96	120	60	80

맥에서 9%로 증가했다.

Cineangiography 소견 : 좌심실조영술상에서 심실중격결손이 확인되었고 Catheter 의 선택적 통과와 조영제의 흐름으로 좌측 상공정맥의 잔존을 확인할 수 있었으나 대동맥폐동맥중격결손에 대해서는 소견을 얻지 못하여 간과하였다.

이상 검사소견을 종합하여 심실중격결손증, 폐동맥고혈압 및 좌측 상공정맥의 잔존을 진단하고 개심술을 계획하였다.

수술 소견

기관삽관 전신마취하에 흉골정중절개로 개흉하고 심낭의 중절개로 심장을 노출시켰다. 술전 진단의 좌측상공정맥은 심장 정동맥에 연결되어 있었다. 그리고 Thrill 이 우심실 유출로 벽에서 촉진된 것은 술전진단의 심실중격결손을 확인하는 것이 되었고 폐동맥에서 촉진된 Thrill 을 단서로 대동맥 폐동맥중격결손을 추가로 진단하게 되었다. Thrill 이 촉진된 폐동맥과 상행대동맥의 접촉부의 해부가 비정상임을 확인하고 양동맥간을 조심스럽게 박리하여 분리하였더니 상행대동맥에서는 좌관상동맥으로부터 약 1cm 높이, 폐동맥판막륜으로부터 약 1cm 높이 되는 지점에 길이 0.5cm, 직경 1.5cm 크기의 누공으로 교통하고 있는 대동맥 폐동맥중격결손을 확인하였다(그림 3).

대동맥 Cannula는 상행대동맥의 상부에, 상하공정맥 Catheter 는 우심방을 통하여 각각 삽입하고 심폐기회

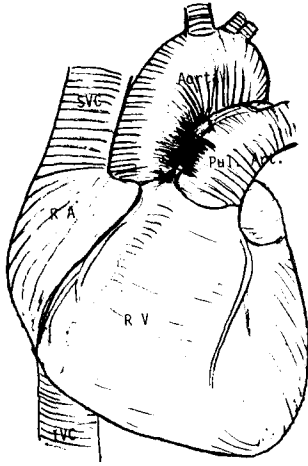


그림 3. Pre-Op Finding

로에 연결하였다. 심폐기 체외순환이 안정된 상태를 확인하고 좌측상공정맥을 일시적으로 Umbilical tape로 차단하고, 상행대동맥 및 대동맥폐동맥결손 사이에서 차단합과 동시에 air needle을 통하여 4 C로 냉각된 St. Thomas 심정지액을 관상동맥에 관류시켜서 심장 박동을 정지시켰다.

우심방 절개로 개심하고 삼첨판을 통하여 직경 1.5cm 크기의 막성 중격주위의 심실중격결손의 병리해부를 확인하고 Teflon patch graft로 중격결손을 폐쇄하였다.

대동맥폐동맥중격결손은 누공을 절단하고 상행대동맥과 폐동맥의 결손을 각각 3-0 Prolene의 연속봉합으로 폐쇄하였다. 우심방 개심창은 4-0 Prolene의 연속봉합으로 폐쇄하고 개심술을 끝마쳤다(그림 4).

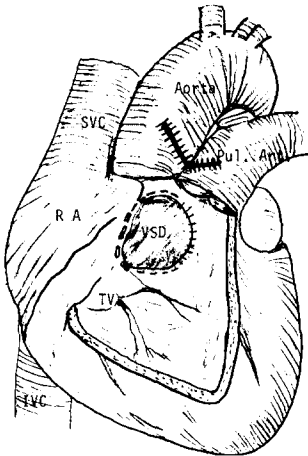


그림 4. Post-Op Finding

환자의 혈액순환이 안정상태가 되었음을 확인하고 각 방실과 대혈관의 압력을 측정한 다음 심낭내와 흉골하 종격동에 삽관하고 개흉창을 폐쇄하였다. 수술후 측정 한 각 방실과 대혈관의 압력측정치는 도표 2와 같다.

도표 2. Pressurs after Surgery

	Pressure (mmHg)		
	Syst.	Diast.	Mean
L A	10	3	6
R A	9	4	5
R V	60	0	47
L V	117	8	
Aorta	98	55.	74

수술후 경과

술후 경과는 특기할 사항이 없이 양호하여 12시간만에 호흡기를 제거할 수 있었고 수술상처도 합병증 없이 치유하여 11일만에 퇴원하였다. 퇴원당시 단순흉부X-선사진(그림 5)에서는 CTR 0.6으로 심장크기가 감소하였고 폐야의 혈관음영도 현저하게 감소하였다.

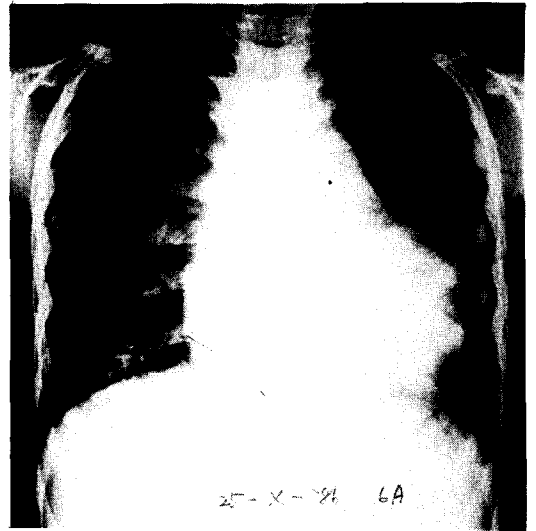


그림 5. 수술후 단순흉부X-선사진

고 안

대동맥폐동맥중격결손증은 태생기 5~8주에 Trun-

cus Arteriosus에 Aorta와 Pulmonary artery로 분리시키는 Aorticopulmonary Septum이 형성되는데 이 Septum의 발육부전으로 결손이 생겨서 발생하는^{5, 6-10)} 기형이다.

결손의 형태는 원형이며 크기는 다양하다. 흔히 합병하는 기형으로는 PDA, VSD, ASD, TOF, Anomalous origin of the coronary artery, Aortic atresia, Interrupted Aortic arch 등이 있다⁹⁻²¹⁾. Richardson^{2, 22)} 등은 전형적인 형태의 결손을 Type I, 결손이 좀더 상부에 위치하여 대동맥과 우폐동맥 기시부에 존재하는 형태를 Type II, 대동맥에서 우폐동맥이 기시한 것을 Type III로 구분하였다.

이학적 소견상 Bounding pulse의 촉진과 맥압의 증가를 관찰할 수도 있으며, 항진된 제 2심음과 Pansystolic murmur를 청진할 수 있으나 폐동맥 고혈압 때문에 연속성 잡음을 아주 드물게 들을 수 있다. 단순 흉부X-선소견에서 폐야의 혈관염증이 현저하게 증가되고, 심전도상 양측심실비대소견과 right axis deviation을 주로 관찰할 수 있다. 확진은 우심도자검사와 대동맥조영술로 얻을 수 있으나 저자들은 좌심실조영술에서 VSD의 존재만을 관찰하였기 때문에 대동맥폐동맥 중격결손은 간과하게 되었으나 술중에 발견하고 적절한 수술을 실시할 수 있었다.

대동맥폐동맥중격결손증과 감별해야 될 질환으로는 PDA, Truncus Arteriosus, VSD 등이 있다.

수술치료는 1952년 Gross²³⁾가 단순결찰하여 성공적으로 시술하였고, 1955년 Kirklin⁷⁾ 등이 분리봉합하였다. 1957년 Cooley²⁴⁾등이 체외순환하에서 분리봉합으로 교정하였으며 Schumaker²⁵⁾에 의해 폐동맥을 통한 수술방법이 소개되었다. 1966년에 Putman과 Gross²⁶⁾등에 의해 Transaortic closure가 창시된 후 이 술법이 보편화되었다. 그러나 본 증례에서는 관상 동맥이 정상적으로 존재하였고 대동맥폐동맥결손부의 해부가 짧은 하나 혈관혈성으로 양대동맥과 교통하고 있었으므로 PDA의 분리술과 비슷한 술법으로 교통로를 차단할 수 있었다.

수술예후는 폐동맥고혈압과 심부전증의 정도에 따라 좌우될 수 있겠으나 조기에 수술이 실시되면 좋은 결과를 얻을 수 있다.

결 론

한양대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 6세 남아

환자이며 심실중격결손과 대동맥폐동맥중격결손을 합병한 선천성 기형을 심폐기 체외순환하에 근처 교정술을 실시하여 좋은 성적을 얻었으므로 보고하였다.

REFERENCES

1. 최영호, 김광택, 채성수, 김형목, 독고영창(고려의대): 대동맥중격결손증(수술치험 1예), 14: 302, 1981 (Sep).
2. 남구현, 한병선, 정덕용, 홍장수, 이 영(충남의대): 개방성 동맥관과 우폐동맥 이상기시를 동반한 대동맥폐동맥중격결손증 1예 보고, 17: 398, 1984 (Sep).
3. 박영배, 임중윤, 윤경선, 서정돈, 이성호: 대, 폐동맥 중격결손증 1예. 순환기, 6: 33, 1976.
4. 한동선, 이춘택, 김정현, 박영배, 서정돈, 이영우, 연경모: 상행대동맥에서 기시한 우폐동맥 1예, 순환기, 14: 179, 1984.
5. Elliotson, J.: Case of malformation of the pulmonary artery and aorta. Lancet, 1:247, 1830-1831.
6. Gibson, S., Potts, W.J. and Langewisch, W.H.: Aortic-pulmonary communication due to localized congenital defect of the aortic septum. Pediatrics, 6:357, 1950.
7. Kirklin, J.W., Ellis, F.H., Jr. and Clagett, O.T.: Aortic pulmonary septal defect. Surg. Clin. North Am., 35:975, 1955.
8. Nadas, A.S. and Fyler, D.: Paediatric cardiology, 3rd Ed. W.B. Saunders Co., Philadelphia, 1972.
9. John D. Keith, Richard D.R., Peter Vlad: Aorticopulmonary septal defect. Heart disease in infancy and children 25:452, 1978.
10. Nealon, T.F. Jr., Gibbon, T.H., Jr., Sabiston, D.C. Jr., and Spencer, F.C., eds.: Aorticopulmonary window, Surgery of the Chest, 3rd Ed. Philadelphia. W.B., Saunders Co. 392:1976.
11. Biledon, L.C., and Moller, J.H.: Aorticopulmonary septal defect. An experience with 17 patients. Br. Heart J., 36:630, 1974.
12. Neufeld, H.N., Lester R.G., Adams, P.Jr., Anderson, R.C., Lillehel, C.W. and Edwards, J.E.: Aorticopulmonary septal defect Am. J. Cardiol., 9:12, 1962.
13. Tandon, R., Da Silva, C.L., Moller, J.H. and Edwards, J.E.: Aorticopulmonary septal defect coexisting with Ventricular septal defect, Circulation, 50:188, 1974.
14. Burroughs JT, Schumutzer KJ, Linder F, Neuhaus G: Anomalous origin of right coronary artery with aorticopulmonary window and ventricular septal defect. J Car-

- diiovasc Surg* 3:142, 1968.
15. Castaneda AR, Kirklin JW: *Tetralogy of Fallot with aorticopulmonary window. Report of two surgical cases. J Thorac Cardiovasc Surg* 74:467, 1977.
 16. Coleman EN, Barclay RS, Reid JM and Stevenson JG: *Congenital aorto-pulmonary fistula combined with persistent ductus arteriosus. Br Heart J* 29:57,1 1967.
 17. Hurwitz RA, Ruttenberg HD and Fonkalsrud E: *Aortopulmonary window, ventricular septal defect and mesover-sion. Surgical correction in an infant. Im J Cardiol* 20:566, 1967.
 18. Rosenquist GC, Taylor JFN and Stark J: *Case Report. Aor-topulmonary fenestration and aortic atresia. Report of an infant with ventricular septal defect, persistent ductus arteriosus and interrupted aortic arch. Br Heart J* 36:1146, 1974.
 19. Jacobson JG, Trusler GA, Izukawa T: *Repair of interrupted aortic arch and aortopulmonary window in an infant. Ann Thorac Surg* 28:290, 1979.
 20. Tandon R, DaSilva CL, Moller JH, Edwards JE: *Aor-ticopulmonary septal defect coexisting with ventricular septal defect. Circulation* 50:188, 1974.
 21. Stark J, Level M.de: *Surgery for Congenital Heart Defects*, 483, 1983.
 22. 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.
 23. Gross R.E.: *Surgical closure of an aortic septal defect. Cir-culation* 5:858, 1952.
 24. Cooley, D.A., McNamara, D.C. and Latson, J.R.: *Aortico-pulmonary septal defect: Diagnosis and surgical treatment.*
 25. Schumaker, H.B.: *In discussion of Cooley, D.A: McNamora, D.G., and Latson, J.R.: Aorticopulmonary septal defect. Diagnosis and treatment Surgery*, 42:101, 1957.
 26. Putnam, T.C. and Gross, R.F.: *Surgical management of Aor-topulmonary fenestration. Surgery*, 59:727, 1966.