

## 심실중격결손이 없는 폐동맥폐쇄증 환아에서 체외순환없이 시행한 고식적 수술치험 1례

박 철 현\* · 이 신 영\* · 김 창 호\*

— Abstract —

### Surgical Treatment of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum without Extracorporeal Circulation — Report of One Case —

Chul Hyun Park, M.D., Shin Yeong Lee, M.D., Chang Ho Kim, M.D.\*

A case of pulmonary atresia with intact ventricular septum was presented in a 10-month-old cyanotic female patient, which was congenitally rare. Infant with pulmonary atresia and intact ventricular septum usually require urgent surgical intervention. Angiogram showed the pulmonary atresia at the level of the pulmonary valve, the hypoplasia of tricuspid valve and atrial septal defect without patent ductus arteriosus. We performed the pericardial patch graft on the right ventricular outflow tract and pulmonary artery after ventriculotomy using pacemaker wire as electrical saw and main pulmonary arteriotomy and then modified Waterston shunt from the ascending aorta to patch on the right ventricular outflow tract without extracorporeal circulation. Patient was postoperatively good condition.

### 서 론

폐동맥폐쇄증은 청색증을 보이는 선천성 심질환 중  
에서 매우 드문 예이고 주로 심실중격결손과 같은 기  
형이 잘 동반된다. 그리고 이들 환자는 대개 응급의  
외과적 처치를 요한다<sup>16)</sup>.

본 인제대학교 의과대학부속 서울 백병원 흉부외과  
학교실에서는 폐동맥폐쇄증에 심실중격결손을 동반하  
지 않고 삼첨판의 발육부전 및 심방중격결손을 보이는

환아에서 체외순환없이 좌측 개흉으로 우심실누두부  
와 주폐동맥에 심낭막편을 사용하여 우심실유출로를  
확장시키고, 상행대동맥과 우심실유출로에 이식한 심  
낭막편 사이에 5mm Goretex로 단락술을 시행하여 좋  
은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이  
다.

### 증 례

환자는 10개월 된 여아로 출생 직후부터 발생한 청색  
증과 호흡곤란을 주소로 본원에 내원하였다. 이학적검  
사상 청색증이 전신에 심하게 나타났으며 사지 말단에  
심한 곤봉수지를 보였으나 발육상태는 양호하였다. 가  
족력상 특이사항은 없었다. 흉부 청진상에서도 심잡음

\*인제대학교의과대학부속 서울 백병원 흉부외과학교실  
\*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,  
Seoul Paik Hospital, Medical College, Inje Uni-  
versity  
1991년 6월 21일 접수

은 없었고 호흡음은 정상이었다. 혈액검사상 혈색소 20.9 gm/dl, Hct. 63%로 심하게 증가되어 있었다. 간기능검사 및 소변검사는 정상범위 이었다. 단순 흉부엑스선 사진소견상 양측의 폐야에서 혈관음영이 심하게 감소되어 있었다(Fig. 1). 심전도검사소견은 우측편위와 우심실비대를 보였고, 심에코 검사소견상 폐동맥폐쇄 심방중격결손 삼첨판 및 우심실발육 부진 그리고 주폐동맥은 보이지 않았다. 심도자검사 결과는 Table 1과 같다. 우심실조영술사진상 우심실의 발육 부전과 폐동맥폐쇄 및 우심실-관상동맥 누관이 관찰되었고(Fig. 2), 좌심실조영술사진상 하행대동맥에서 기시하는 기관지동맥으로부터 좌우측 폐동맥이 조영제에 의해 채워져 나타났으며, 주폐동맥의 잔존이 확인되었다(Fig. 3).

이상의 결과 폐동맥폐쇄, 우심실과 삼첨판 발육부전 및 심방중격결손에 심실중격결손이 동반되지 않은 것으로 진단되어 체외순환을 이용하지 않고 우심실유출

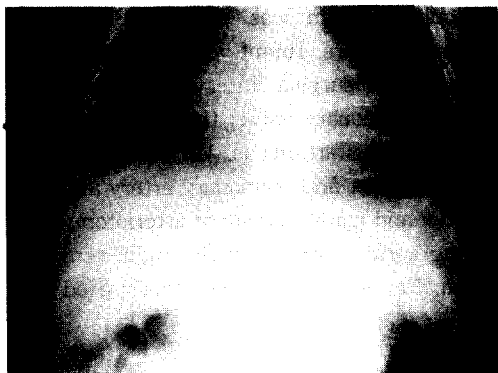


Fig. 1. The preoperative chest PA

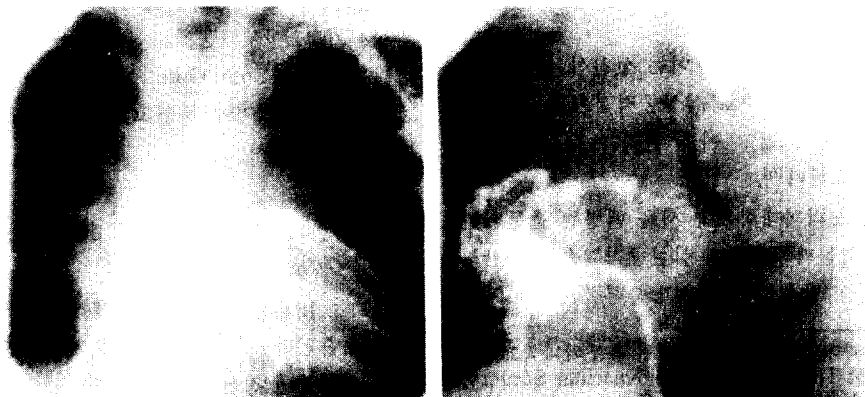
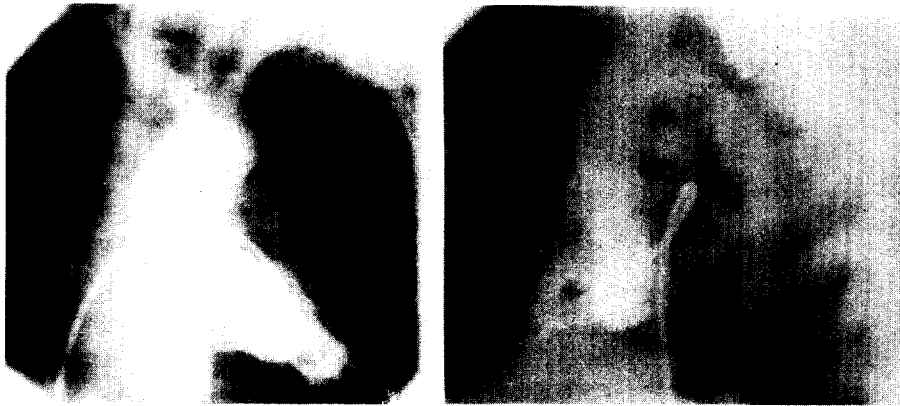


Fig. 2. Right ventriculogram shows filling of coronary artery through right ventricle-coronary artery communication.

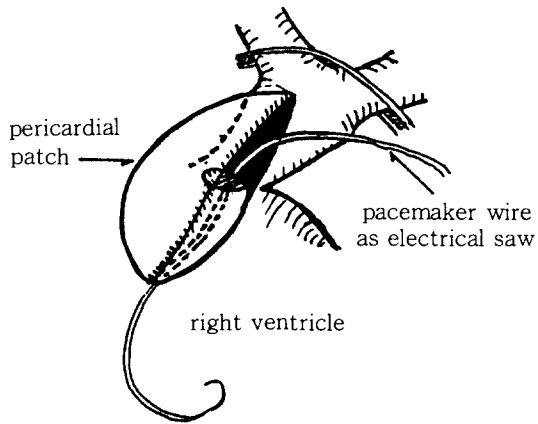
Table 1. Data of cardiac catheterization

Catheter position	O <sub>2</sub> Saturation(%)		Pressure(mmHg)	
	venous	arterial	venous	arterial
IVC	55.7			
RA	52.0		3	
SVC	49.3			
RV	56.6		180/0	
LA		56.8		4
LV		66.1		105/0

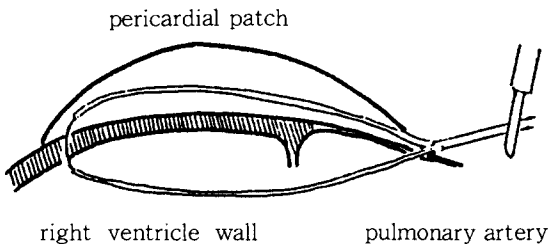
로의 확장술과 우심실유출로의 상행대동맥 간에 단락술을 계획하고 수술을 시행하였다. 수술은 전신 마취하에 좌측을 개흉하였다. 심낭을 절개하여 주폐동맥 및 좌우측 폐동맥이 정상의 크기로 존재하는 것을 확인하고 주폐동맥에서 좌우측 폐동맥이 기시하는 부위에서 좌우측 폐동맥을 부분적으로 포함하여 혈관검자로 혈류를 차단하고 폐동맥판이 존재하는 부위까지 주폐동맥을 종절개하였다. 우심실 유출로와 잔존 주폐동맥 사이에는 폐동맥판이 존재하였다. 우심실누두부의 전측벽을 우심실에서 피가 나오지 않을 정도로 전기칼을 이용하여 종절개하였다. 심낭막편을 충분한 크기로 적출하여 주폐동맥의 원위부에서부터 반쯤 절개된 우심실누두부 벽의 상부에 봉합하였다(Fig. 4). 우심실누두부의 절개 길이 만큼 피복된 비닐을 벗겨내어 준비하였던 심박동기 전선을 폐동맥판에서 통과시켜 반쯤 절개된 우심실누두부의 근위부로 관통시켜 놓은 후 나머지의 심낭막편을 우심실누두부 벽의 하부에 봉합하고 심박동기 전선에 전기칼을 접촉시켜 나머지의 우심실누두부 벽을 절개하여 우심실과 주폐동맥사이에 혈류를 관류시키고 우심실누두부의 근위부에 심낭막



**Fig. 3.** Left ventriculogram shows normal-sized left ventricle with intact ventricular septum and main pulmonary artery filling from bronchial artery above the level of the atretic pulmonary valve.



**Fig. 4.** Schematic view of pericardial patch on the right ventricular outflow tract and opened pulmonary artery



**Fig. 5.** Schematic view of ventriculotomy of the right ventricular outflow tract using the pacemaker wire as electrical saw

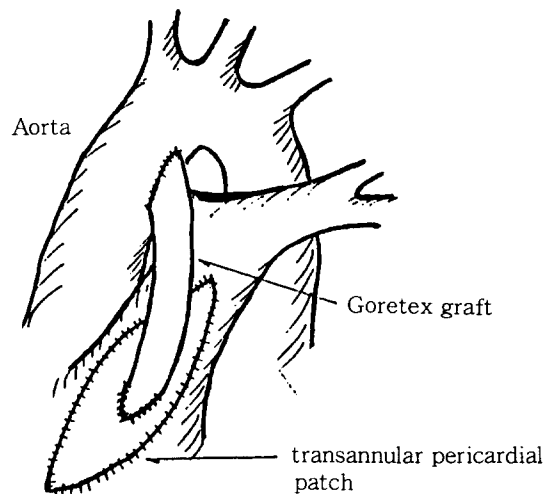
편을 봉합하여 우심실유출로확장술을 마쳤다(Fig. 5). 상행대동맥을 바리하여 상행대동맥의 혈류를 부분 차단하여 5 mm Goretex를 측단문합한 후 우심실유출로에 이식된 심낭막편에 Goretex의 반대측을 측단문

합하여 대동맥-우심실유출로 단락술을 시행하고 수술을 마쳤다(Fig. 6).

수술후 청색증은 거의 없었고 혈액검사상 혈색소 13.6 gm/dl, Hematocrit 41%로 감소하였다. 수술후 촬영한 단순 흉부엑스선 사진상 양측 폐야에서 혈관영이 증가되어 보였다(Fig. 7). 수술후 환자는 양호한 상태로 퇴원하여 추적관찰 중에 있다.

## 고 안

심실중격결손이 없는 폐동맥폐쇄증은 매우 드문 질환으로 전체 선천성 심질환의 1%이하이고<sup>1)</sup> 1783년 Hunter에 의해 처음으로 기술된 이후 1951년까지는



**Fig. 6.** Schematic view after operation



Fig. 7. The postoperative chest PA

그 임상적 의의를 두지 않았다<sup>2)</sup>. 1965년 Edward등<sup>4)</sup>은 두 개의 심실 개방성 삼첨판 및 폐동맥판폐쇄를 보고하였다. 환자의 약 1/3은 생후 2주 이내에 사망하고, 수술하지 않은 50%는 1개월내에 사망하며<sup>2)</sup> 6개월내에는 85%가 사망한다<sup>11)</sup>. 그러나 Benton등<sup>3)</sup>은 수술하지 않은 유아는 100% 사망하는 것으로 보고하였다.

이 질환은 우심실과 삼첨판의 해부학적 구조에 따라 초기치료 및 그 예후가 달라진다. 첫번째 특징은 우심실의 크기와 확장시 우심실의 용적이다. Greenwald<sup>5)</sup>는 우심실의 크기와 확장시 우심실용적이 작을 경우에 I군, 크거나 정상인 경우에 II군으로 분류하였으나 해부학적인 분류로는 충분하지 못했다. 1982년 Bull등<sup>6)</sup>은 우심실의 동입구부(sinus inlet portion), 육주부(trabecular portion), 누두부(infundibular portion)에 기초하여 해부학적 분류를 더 용이하게 하였고 우심실의 육주부와 누두부가 없을 때 우심실 벽두께가 최대가 된다고 하였다. 두번째 특징은 삼첨판입구의 크기와 판막의 해부학적 구조이다. 삼첨판의 직경은 우심실크기에 비례하여 육주부와 누두부가 없을 때 가장 작아진다. 세번째 특징은 우심실강과 관상동맥사이 에 정맥동 연결(sinusoidal communication)의 유무이다. 이 누관을 통해 관상동맥 순환계에 정맥혈이 관류될 수 있고<sup>7)</sup>, 이 질환의 약 35%에서 이 누관이 형성되어 있으며 우심압을 낮추어주면 때로는 관상동맥에서 혈류이탈이 일어나 심첨부 허혈증을 유발할 수가 있어 수술후 높은 사망률과도 관계가 깊은 것으로 보고되고 있다<sup>8,9)</sup>. 폐동맥판막은 3개의 판막첨들이 두껍게 융합된 격막으로 존재하며 판윤의 발육부전을 보이거나 동맥관개존이 동반되면 양측폐동맥은 서로 연결되어 있

며 그 크기는 정상인 경우가 많다<sup>2)</sup>.

임상증상으로 출생직후부터 심한 청색증을 보이며 삼첨판폐쇄부전이 동반될 때에는 우심실부전증이 발생한다. 심잡음은 청진되지 않거나 삼첨판폐쇄부전으로 부드러운 수축기 잡음이 들릴 수가 있다. 폐혈류는 전적으로 동맥관이 좌우되며 동맥관이 닫힌 후에는 심방내 단락에 의해 좌우된다<sup>2)</sup>. 사망원인은 심한 저산소증과 대사성산증으로 이는 동맥관이 자연적으로 닫히는 시기와 일치한다. 그러므로 신생아에서 증상의 호전을 위해 내과적인 일시적 치료로는 Prostaglandin E1을 주입하여 동맥판폐쇄를 막아 저산소증과 대사성산증의 발생을 방지하는 것이 중요하다<sup>24)</sup>.

단순 흉부촬영 사진에서 심장크기는 삼첨판폐쇄부전이나 우심방비대에 따라 좌우되나 대개 심장은 크고 폐혈관용영은 감소되어있다. 심전도소견은 정상이거나 우측편위 우심방 및 우심실비대 등의 소견이 나타난다. 심에코상 좌심실은 정상이며 우심실을 확인할 수 없거나 드물게는 누두부의 발육부전을 보이고, 폐동맥판막은 없거나 근위부폐동맥이 완전 발육부전이 보이기도 한다. 우측 심도자 및 심혈관촬영상으로는 우심실 크기 압력 우심실과 관상동맥간 누관과 삼첨판폐쇄부전 정도를 알 수 있다. 좌심실촬영상에서는 동맥관을 통해 폐동맥의 발달정도 및 폐동맥부전의 위치와 정도를 알 수 있다.

Brock<sup>25)</sup>와 Potts<sup>27)</sup>는 우심실을 통해 폐동맥판막절개술을 시행하였고, Lewis등<sup>14)</sup>은 30명의 환자에서 우심실을 통한 폐동맥판막절개술과 단락술 각각의 두군을 비교분석한 결과 폐동맥판막절개술을 시행한 군에서 우심실내강의 크기가 증가하였고 압력도 감소하여 폐동맥판막절개술이 우심실 성장을 최대화시켜 순환계에 기여도가 크다고 보고하였다. 어떤 형태이던 간에 우심실 감압술에 의한 교정술은 우심실 확장기말 압력을 감소시켜 심근의 섬유조직화와 괴사를 막는데 중요하다<sup>11)</sup>. 1967년 이전에는 외과적치료 결과가 좋지 않았으며 Gersony등<sup>12)</sup>은 123례 중에서 3명만이 생존한 것으로 보고하였다. Miller<sup>13)</sup> 등은 어떤 교정술을 시행하여도 심근괴사와 관상동맥이상으로 인해 수술 후 사망률이 높다고 보고하였다.

Arom과 Edward등<sup>16)</sup>은 폐동맥의 전측판막을 통한 판막절개술이 최대의 효과를 보았다고 부검을 통하여 확인하였다. Dobell등은 폐동맥판막절개 만으로도 좋은 결과를 보였다고 보고하였으나<sup>25)</sup> 일반적으로 폐동

맥판막절개술만으로는 우심실이 크더라도 그 결과가 좋지 않은 것으로 보고되고 있다<sup>16)</sup>. 일반적으로 단순 폐동맥판막절개술후 사망률은 30%이상 되고 폐동맥판막절개술후에 즉각 저산소증이 해결되지 않아 수술 직후에 단락술이 요구되기도 한다<sup>11,16,21,22)</sup>. 단락술 단독으로도 폐혈류량을 증가시키나 단락술의 종류에 관계없이 수술초기 및 후기 사망률이 40-100%로 상당히 높은 것으로 보고되었다.

Moulton<sup>16)</sup>은 대부분 Waterston 단락술을 시행하였고 Trusler<sup>18)</sup>은 동맥관을 결찰하고 Potts 단락술을 시행하였으나 최근에는 이 두 단락술후 여러가지 문제점이 발생되어 변형 Blalock-Taussig 단락술의 경과가 양호한 것으로 보고되었다. Type III에서 단락술 자체만의 시술은 장차 시행될 Fontan 변형술식을 고려하여 연기되어야 한다고 보고되었다<sup>11,16,18,21)</sup>.

폐동맥판막절개술의 목적은 폐혈류량을 증가시키고 우심실압의 적절한 감압에 있으며<sup>16)</sup> 폐동맥판막절개술과 단락술을 동시에 시행함으로써 이 두가지 목적을 공히 얻을 수 있는 것으로 사료된다. 그러나 폐동맥판막절개술시 어떤 단락술이 가장 적절한가는 여전히 논란이 되고있다. Bowman<sup>11)</sup>은 심장판절개도로 경심실 판막절개술을 시행하고 변형 Blalock-Taussig 단락술을 하였고, Zollinger<sup>19)</sup>은 4 mm punch를 이용하여 우심실을 통해 판막절개술과 단락술을 시행하였다. Zoshi<sup>20)</sup>은 직접 폐동맥판막절개술(direct pulmonary valvulotomy)과 변형 Blalock-Taussig 단락술을 시행하였으며, Kanter<sup>21)</sup>은 Fogarty catheter를 이용하여 경폐동맥 판막절개술을 하고 변형 Blalock-Taussig 단락술을 시행하였다. Forker<sup>17)</sup>은 우심실의 감압목적으로 우심실유출로에 침포를 사용하였다. Puga 등은 속이 빈 바늘과 금속선을 이용하여 우심실을 절개하고 Dacron conduit 으로 우심실유출로 성형술을 시행하였고<sup>28,29)</sup>, Alvarez 등은 3-0 steel wire multifilament 를<sup>30)</sup>, Maeta 등은 특별히 제작된 wire-guided knife를 이용하여<sup>31)</sup> 우심실을 절개하고 침포로써 우심실유출로 성형술을 시행하였다. Kurosawa<sup>23)</sup>은 본원에서와 유사한 침포를 사용한 누두부성형술을 동물실험에서 실시하였다.

이상에서 신생아 및 영아에서 체외순환 없이 고식적 수술로 폐동맥판막절개술을 실시함과 아울러, Waterston 이나 Potts 단락술에 의해 유발될 수 있는 폐혈류량의 과다, 심부전, 문합부위 폐동맥의 비틀림, 또

는 폐동맥의 부적절한 성장을 최소화 시킬 뿐만 아니라 주폐동맥에 문합함으로써 좌측 또는 우측 폐동맥에 치우치지 않고 양측 폐에 동일하게 관류될 수 있도록 하는 변형 Blalock-Taussig 단락술이 추천된다<sup>16,21)</sup>. 그후 4-6세 때 해부학적 형태에 따라 수술이 고려되어 전반적인 환자의 치료계획이 세워져야 하겠다<sup>2)</sup>.

## 결 론

본 인제대학교 의과대학부속 서울 백병원 흉부외과 학교실에서는 폐동맥폐쇄증 환자에서 체외순환을 이용하지 않고 좌측 개흉술에 의한 우심실누두부와 주폐동맥에 심낭편의 침포를 사용하여 우심실유출로확장술과 상행대동맥과 우심실유출로 사이에 5 mm Goretex를 이용한 단락술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Keith JD, Rowe RD, Vlad P : *Heart disease in infancy and childhood*, 3rd ed. Macmillan, New York, 1978
2. Sabiston DC, Spencer FC : *Surgery of the chest*, 5th ed. W.B. Saunder, Philadelphia, 1990
3. Benton JW, Elliot LP, Adams P, Anderson RC, Hong CY, Lester RG : *Pulmonary atresia and stenosis with intact ventricular septum*. *Am J Dis Child* 104 : 161, 1962
4. Edwards JE, Carey LS, Neufeld HN, Lester RG : *Congenital heart disease*, Vol II WB Saunders, Philadelphia, 575, 1965
5. Greenwold WE, DuShane JW, Burchell HB, et al : *Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum : two anatomic types*. *Circulation* 14 : 945, 1956
6. Bull C, de Leval Mr, Mercanti C, et al : *Pulmonary atresia and intact ventricular septum : A revised classification*. *Circulation*, 66 ; 266, 1982
7. Calder AL, Co EE, Sage MD : *Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum*. *Am J Cardiol* 59 : 436, 1987
8. Hausdorf G, Gravinghoff L, Keck EW : *Effects of persisting myocardial sinusoids on left ventricular performance in pulmonary atresia with intact ventricular septum*. *Eur. Heart J* 8 : 291, 1987

9. Fyfe DA, Edwards WD, Driscoll DJ : *Myocardial ischemia in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Am Coll Cardiol* 8 : 402, 1986
10. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG : *Cardiac Surgery, Wiley medical, New York, p847, 1986*
11. Bowman FO Jr, Malm JR, Hayes CJ, et al : *Pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg* 61 : 85, 1971
12. Gersony WB, Bernhard WF, Nadas A, Gross RE : *Diagnosis and surgical treatment of infants with critical pulmonary outflow obstruction. Study of 34 infants with pulmonary stenosis or atresia, and intact ventricular septum. Circulation* 35 : 765, 1967
13. Miller WW, Belligere N, Waldhausen JA, Chatten J, Rashkind WJ : *Congenital pulmonary valve atresia with intact ventricular septum. Am J Cardiol* 23 : 128, 1969
14. Lewis AB, Wells W, Lindesmith GG : *Right ventricular growth potential in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg* 91 : 835, 1986
15. Arom KT, Edwards JE : *Relationship between right ventricular muscle bundles and pulmonary valve. Significance in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Circulation* 54:Suppl 3 : 79, 1976
16. Moulton AL, Bowman FO Jr, Edie RN, et al : *Pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg* 78 : 527, 1979
17. Foker JE, Braulin EA, et al : *Management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg* 92 : 706, 1986
18. Trusler GA, Yamamoto N, Williams WG, Izukawa T, Rowe RD, Mustard WT : *Surgical treatment of pulmonary atresia with ventricular septum. Br Heart J* 38 : 957, 1976
19. Zollinger RW, Culpepper WS, Ochsner J : *Simplified technique for surgical palliation of pulmonary atresia with right ventricular hypoplasia intact septum. Ann Thorac Surg* 41 : 222, 1986
20. Joshi SV, Brawn WJ, Mee RBB : *Pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg* 91 : 192, 1986
21. Kanter KP, Pennington DG, Nouri S, Chen SC, et al : *Concomitant valvotomy and subclavian-main pulmonary artery shunt in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. Ann Thorac Surg* 43 : 490, 1987
22. Cobanoglu A, Metzendorff MT, Pinson CW, et al : *Valvotomy for pulmonary atresia with intact ventricular septum : A disciplined approach to achieve a functioning right ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg* 89 : 482, 1985
23. Kurosawa H, Imai Y, Nakazawa M, Takao A : *Standardized patch infundibuloplasty for tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg* 92 : 396, 1986
24. Heymann MA, Rudolph AM : *Ductus arteriosus dilatation by prostaglandin E in infants with pulmonary atresia. Pediatrics* 59 : 325, 1977
25. Dobell ARC, Grignon A : *Early and late results in pulmonary atresia. Ann Thorac Surg* 24 : 264, 1977
26. Brock RC : *Congenital pulmonary stenosis. Am J Med* 12 : 706, 1952
27. Potts WJ, Gibson S, Riker WL, Leninger CR : *Congenital pulmonary stenosis with intact ventricular septum. JAMA* 114 : 8, 1950
28. Puga FJ, Uretzky G : *Establishment of right ventricle-pulmonary artery continuity without the use of extracorporeal circulation. J Thorac Cardiovasc Surg* 83 : 74-80, 1982
29. Chiavarelli M, Puga FJ, Julsrud PR : *Right ventricular outflow construction without cardiopulmonary bypass. Circulation* 76(suppl III) : 34-38, 1987
30. Alvarez Diaz F, CaboSalvado J, Cordovilla Zurdo G : *Partial reconstruction of right ventricular outflow tract without cardiopulmonary bypass. J Thorac Cardiovasc Surg* 83 : 149-150, 1982
31. Maeta H, Sakakibara Y, Koishizawa T, et al : *Patch enlargement of the cardiovascular flow tract with neither flow occlusion nor extracorporeal circulation. J Thorac Cardiovasc Surg* 89 : 146-148, 1985