

상행 대동맥에서의 우폐동맥 이상기시증을 동반한 복잡 심기형의 단계적 완전 교정술 -1례 보고-

정일상* · 한재진* · 김웅한* · 정철현*
정윤섭* · 이영탁* · 박영관* · 배은정**

=Abstract=

Staged Total Correction of Complexed Anomalous Origin of Right Pulmonary Artery from the Ascending Aorta - One Case Report -

Il Sang Jung, M.D.*, Jae Jin Han, M.D.*, Woong Han Kim, M.D.*, Chul Hyun Chung, M.D.*,
Yeon Seub Jung, M.D.*, Lee Young Tak, M.D.*, Yong Kwan Park, M. D. *, Eun Jung Bae, M. D**

We experienced a case of anomalous origin of right pulmonary artery from the ascending aorta associated with pulmonary atresia, ventricular septal defect, absence of left pulmonary artery and multiple major aortopulmonary collateral artery (MAPCA). At ten month of age, left pulmonary artery creation with unifocalization and right pulmonary artery banding were performed as the first stage, followed by coil embolization of right MAPCA 1 month later, and 1 year later, the total correction was done. After total repair, the patient showed good postoperative course, and excellent angiographic and hemodynamic results at 1 year follow-up study.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 30:322-5)

Key words: 1. Pulmonary atresia
2. Pulmonary artery, collateral

증 례

환자는 생후 10개월된 남아로서 체중은 7.2kg였으며 청색증을 주소로 내원하였다. 현병력상 생후 2개월부터 잦은 상기도 감염과 경한 청색증으로 타 병원에서 관찰중 본원으로 전원되었으며 과거력 및 가족력상 특이사항은

없었다. 이학적 소견상 술전 혈압은 96/80mmHg, 호흡수는 분당 36회, 체온은 36.5℃이었다. 구순의 청색증은 경도로 있었으며 좌흉부의 돌출은 경미하였고 청진 소견상 호흡음은 정상이었으나 제2심음이 증가되었고 좌흉골 하연을 따라 Grade II/IV 정도의 수축기 심잡음이 들렸다. 복부에서 간은 2횡지로 촉지되었다. 검사실소견중 혈액 검사상

* 세종병원 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Puchon, Korea

** 세종병원 소아과

** Department of pediatrics, Sejong General Hospital, Puchon, Korea

논문접수일: 96년 6월 12일 심사통과일 96년 7월 30일

책임저자: 정일상, (422-232) 경기도 부천시 소사구 소사본 2동 91-121 Tel. (032) 340-1114, Fax. (032) 349-3005



Fig. 1. AP projection of aortography. RPA is arising from left side of ascending aorta. This vessel has normal pulmonary arterial segment. LPA is not visualized.

AP ; anteroposterior, RPA ; right pulmonary artery, LPA ; left pulmonary artery. → ; Aorta, ↑ : RPA

혈색소치 13.9gm%, 헤마토크릿 48%, 백혈구수 11,200/mm³, 혈소판수 323,000/mm³이었고 기타 검사는 정상이었다. 심전도 검사상 우심실 비대와 불완전 우각 차단이 있었다. 단순 흉부 촬영상 중등도의 심비대 소견이 보였고 우폐문부의 폐동맥이 발달된 양상이었다. 심초음파 검사상 대동맥 판막 상방에 우측 후방으로 3.5~4mm의 개구부를 갖는 우폐동맥이 기시하였으며 주폐동맥은 폐동맥 폐색증을 보였고 그 외 심실중격결손증과 난원공이 있었으며 동맥관계증은 없었다. 심혈관 조영술상 심초음파 검사소견 이외에 좌측 폐의 혈액 공급은 하행 대동맥으로부터 전적으로 MAPCA(major aortopulmonary collateral artery)로 받고 있었으며 우측 폐도 MAPCA가 있었다. 그리고 좌폐동맥은 없었으며 관상동맥은 정상이었다(Fig. 1, 2). 심도자 검사에서 우폐동맥은 압력이 95/48/70(mmHg), 산소 포화도 72%이었고 대동맥은 압력이 113/46/76(mmHg), 산소 포화도 81%로 심한 우폐동맥 고혈압 소견을 보여 우측 폐혈관 폐쇄성 변화의 가능성을 우려하였다. 고식적 1차수술로서 우폐동맥의 비가역성 폐혈관 폐쇄성 변화를 막고 또한 좌폐동맥을 새롭게 만들어 주는 수술을 계획하였다. 좌측 측와위 자세로 심장에 도달하여 체외순환을 하지 않고 좌측 MAPCA를 충분히 박리한 후 하행대동맥 기시부에서 분리 봉합하였으며 MAPCA의 하부(폐측)에서 미리 만들어 놓은 11mm 직경의 bovine pericardial tube와 연결하여 새롭게 좌폐동맥을 만든 후 Tube의 상부 첨단에 좌쇄골하 동맥으로부터 5mm Gore-Tex관으로 연결하여 변형 Blalock-Taussig 단락을 한 후에, 산소 포화도 등을 측정하면서 충분히(Tight-banding) 우폐동맥 밴딩을 시행하였다(Fig. 3). 환자는 수술후 인공호흡기를 제거하



Fig. 2. Three major aortopulmonary arteries were shown by aortography. Total left pulmonary arterial system is supplied by collateral vessels. Two other collateral arteries to the right lung are shown.

→ : MAPCA

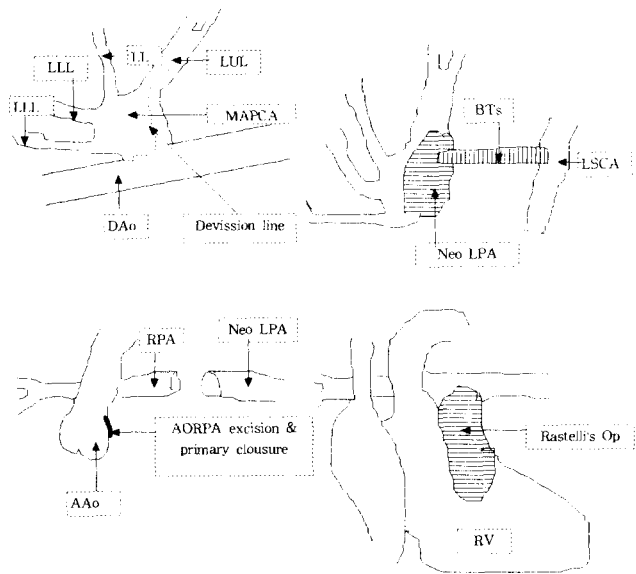


Fig. 3. Schematic drawing of operative procedure.

MAPCA ; major aortopulmonary collateral artery, LL ; lingular lobe, LUL ; left upper lobe, LLL ; left lower lobe, LSCA ; left subclavian artery, BTs ; Blalock Taussig shunt, AAo ; ascending aorta, AORPA ; aortic origin of right pulmonary artery, RV ; right ventricle, DAo ; descending aorta

혈류 증가에 의한 심부전 증상 및 빈호흡 등을 보여 수술 후 1개월 때 우측 MAPCA에 coil embolization을 시행하였고 이후 증상의 호전과 함께 좋은 발육을 보였다. 1년후 시행한 심도자 결과는 압력과 산소포화도가 각각 우폐동맥이 75/52/63(mmHg), 63% 우심실이 128/-16/9(mmHg),



Fig. 4. After total correction, right ventriculography shows good both pulmonary arterial configuration. → ; MPA, ↑ ; LPA, ↓ : RPA, MPA ; main pulmonary artery

47% 대동맥이 128/55/89(mmHg), 81%였고 따라서 2차 완전교정술을 시행하였다. 수술은 정중 흉골 절개를 통해 체외순환하에서 먼저 좌측 변형 Blalock-Taussig 단락을 절찰하고 우폐동맥 밴딩을 끝낸 후 대동맥 차단을 하였다. 대동맥으로부터 우폐동맥을 분리하고 대동맥측 결손을 일차봉합 하였다. 우심실을 통해 심실중격결손을 막고 난원공을 막은 후 대동맥 차단을 풀었으며, 혈관 성형 수술로서 좌·우폐동맥을 연결한 곳에, 우심실로부터 Carpentier-Edward 16mm tissue valved conduit를 연결하여 Rastelli 수술을 시행하였다(Fig. 3). 환아는 순조롭게 심폐기로부터 분리되었고 술후 12일째 경과가 양호하여 퇴원하였다. 완전교정술후 1년만에 시행한 심혈관 조영술 검사상 주폐동맥과 좌·우폐동맥이 잘 보였으며 문합부위의 협착은 보이지 않았다(Fig. 4). 심도자 검사상 압력은 좌심실 103/EDP2, 우심실 52/EDP8, 주폐동맥 41/9/23, 좌폐동맥 30/7/17, 우폐동맥 42/9/22(mmHg)로 PRv/Lv는 55%로서 폐동맥 고혈압의 호전을 보였다.

고 찰

상행 대동맥에서의 우폐동맥 이상기시증은 드문 기형으로 알려져 있다. 임상적으로는 주로 좌우단락과 우심실 부하로 인한 심부전증을 보이지만 동맥관개존이나 난원공을 통해 우좌단락이 되면 경미한 청색증을 보일 수도 있다. 상행대동맥으로부터 일측 폐동맥의 비정상적인 기시 병변은 병변 폐동맥이 대동맥 판막 상부에서 기시하며 다른 폐동맥은 주폐동맥에 정상적으로 연결되는 게 일반적이다. 본 환자에서는 폐동맥 폐색증을 동반하면서 좌폐동맥 무형성증과 동맥관개존증 없이 MAPCA로 좌측 전폐

및 우측 일부 폐에서 혈액공급을 받고 있는 드문 질환이었다. 이는 전형적인 Hemitruncus의 유형과도, 동맥관이나 우회 혈관을 통해 대동맥과 폐동맥이 연결된 기형과도 구별된다. 상행대동맥에서의 폐동맥 이상기시의 경우 1988년 Kutsche 등¹⁾의 기존의 여러 보고를 종합하여 총108례를 분석한 고찰에서 우폐동맥 이상기시가 89례(82%)로 좌폐동맥의 19례(18%)보다 많았으며 우폐동맥 이상기시의 경우 76례(85%)에서 대동맥판에서 가까운 상행대동맥 근위부의 후측방(Ⅱ형)에서 기시 하였고 나머지 13례(15%)는 상행대동맥의 원위부인 무명동맥 기시부 부근 및 무명동맥 자체의 기저부(Ⅰ형)에서 기시 하였다. 동반되는 기형으로는 동맥관개존증, 대동맥폐동맥 중격결손증 및 대동맥 축착 순이었다. 좌폐동맥 이상기시의 경우 대부분 상행대동맥의 좌측면에서 기시하였으며 동반되는 심기형으로 활로씨4장, 우측 대동맥궁 및 쇄골하동맥 이상기시 순이었으며 대동맥폐동맥 중격결손, 대동맥 축착 및 대동맥궁 결손증등은 보이지 않았다. 우측 혹은 좌측 폐동맥의 상행 대동맥으로부터의 이상기시증에 대한 발생기전으로는 여러 가지 가설들이 있는데 동맥간의 분리 때의 이상으로, 폐동맥간의 일차적인 분리의 실패라는 주장²⁾, 우측 5번째 혹은 원위부 6번째 궁이 근위부의 이른 퇴화와 함께 지속적으로 남는다는 주장³⁾, 또한 대동맥 낭(sac) 벽과 6번째 대동맥궁의 비균형적 발육으로 우측 폐동맥의 좌측으로의 전이가, 충분히 이루어지지 않았을 때 발생한다는 주장이 있기도한 반면⁴⁾, 우측과 좌측 폐동맥의 이상기시는 그 기전상 유사성이 없고, 대동맥관의 지속과도 관계가 없으며 또한 우폐동맥의 상행대동맥 원위부형태인 무명동맥으로부터의 기시증도 별개의 기원으로 생각해야 한다는 주장이 있다¹⁾. 양쪽 폐동맥으로 각각 다른 혈류가 흐름에도 불구하고 대부분의 경우 초기에 양쪽 모두 폐고혈압이 오게 되는 경우가 종종 있는데 이는 우측 폐에서는 대동맥의 높은 압력과 산소 포화도로 폐혈관 폐쇄성 변화를 조장하게 되고 좌측 폐에서는 우심실의 모든 혈류가 좌측 폐로 가고 또한 우폐혈관의 폐쇄성 변화로 신경계통을 통한 좌폐혈관의 반사적 혈관 수축 현상으로 설명하고 있기도 하다⁵⁻⁷⁾. 진단은 증상 및 이학적 소견으로는 비특이적이어서 심초음파, 심도자 및 심혈관 조영술의 종합적인 분석이 필요하다. 이 질환의 자연 경과는 1년내에 수술을 받지 않는 경우 대부분 심부전으로 사망하게 된다. 수술시기는 비가역성 폐혈관 질환을 막기 위해 가능하면 진단 즉시 1년내에 시행되어야 한다⁴⁾. 수술적 치료로는 이미 비가역성 폐혈관 폐쇄성 변화가 온 후에는 근치수술 금기이며 고식적인 방법으로 이상기시된 폐동맥을 밴딩하여 주거나 이

상기시 폐동맥과 동맥관을 동시에 결찰하여 주거나 동맥관만을 결찰하여 주는 방법 등이 있으나 결과는 좋지 않고 가능하면 이른 시기에 시행하는 근치적 교정술이 사망률을 낮출 수 있는 가장 좋은 방법으로 주장되고 있다^{4, 6, 8)}. 부천세종병원 흉부외과에서는 폐동맥 폐색증을 동반하면서 좌폐동맥 부재로 좌측 폐는 MAPCA로 혈액 공급을 받는, 상행대동맥으로부터 우폐동맥 이상기시증 1례에 있어서 10개월때 1차 고식적 수술로 우폐동맥 밴딩과 좌폐동맥 성형수술 후에, 남은 MAPCA의 coil embolization을 하고, 1년후에 완전교정술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Kutsche LM, Mierop LHSV. *Anomalous origin of a pulmonary artery from the ascending aorta : Associated anomalies and pathogenesis.* Am J Cardiol 1988;61:850-6

2. Cucci CE, Doyle EF, Lewis EW. *Absence of a primary division of the pulmonary trunk : Anontogenetic theory.* Circulation 1964;29:124-31
3. Odell JE, Smith JC. *Right pulmonary artery arising from ascending aorta.* Am J Dis Child 1963;105:53-62
4. Penkoske PA, Castaneda AR, Fyler DC. *Origin of pulmonary artery branch from ascending aorta : primary surgical repair in infancy.* J Thorac Cardiovasc Surg 1983;85:537-45
5. Lance VF, Robert HA, Ralph DS, Alfredo T, Sang CP. *Anomalous origin of one pulmonary artery from ascending aorta : a review of echocardiographic, catheter, and morphologic feature.* Br Heart J 1989;62:389-95
6. Nakamura Y, Yasui H, Yoncnaga K, Shiokawa Y, Tokunaga S. *Anomalous origin of the right pulmonary artery from ascending aorta.* Ann Thorac Surg 1991;42:1285-91.
7. Agarwala B, Waldman JD, Sand M, Loe WA, Ruschhaupt Jr, and DG. *Aortic origin of the right pulmonary artery : Immediate resolution severe pulmonary artery hypertension by surgical repair.* Pediatr Cardiol 1994;15:41-4
8. Matsuda H, Zavanella C, Lee P, Subramanian S. *Aortic origin of the right pulmonary artery.* Ann Thorac Surg 1977;24:374-8

=국문초록=

세종병원 흉부외과에서는 폐동맥 폐색증, 좌측폐동맥 무형성증, 심실중격결손증, 다발성 MAPCA등을 동반한 상행 대동맥으로부터 이상기시한 우폐동맥 1례를 경험하였다. 10개월때 1단계 수술로써 좌측 unifocalization과 함께 좌폐동맥을 만들고 우폐동맥 밴딩을 하였고, 1개월후 우측 MAPCA의 coil 색전술 단계를 거쳐, 1년후 완전 교정술을 시행하였다. 술후 경과는 양호하였고 수술 1년후 조영술과 혈액학적 검사상 만족스런 결과를 얻을 수 있었다.