

# 심실중격결손, 큰 대동맥폐동맥 부행혈로를 동반한 폐동맥폐쇄환자의 정중절개일차완정교정술

- 1 례 보고 -

김 웅 한\* · 이 영 탁\* · 이 섭\* · 방 정 현\* · 김 옥 성\* · 정 철 현\* · 나 찬 영\*  
정 윤 섭\* · 한 재 진\* · 정 도 현\* · 정 일 상\* · 박 중 원\* · 박 영 관\* · 홍 승 록\*

=Abstract=

## Midline One-Stage Complete Unifocalization and Repair for Pulmonary Atresia, Ventricular Septal Defect associated with Major Aortopulmonary Collaterals

- 1 case report -

Woong-Han Kim, M.D\*, Young Tak Lee, M.D\*, Sub Lee, M.D\*, Jung Hyeun Bang, MD\*  
Wook Sung Kim, M.D\*, Cheol Hyun Chung, M.D\*, Chan Young Na, M.D\*  
Yoon Seop Jeong, M.D\*, Jae Jin Han, M.D\*, Do Hyun Chung, M.D\*, Ill Sang Chung, M.D\*  
Jung Won Park, M.D\*, Young Kwan Park, M.D\* Sung Nok Hong, M.D\*

Pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals is a rare and complex lesion in which great morphologic variability exists regarding the sources of pulmonary blood flow. We report a case of this disease with no true central pulmonary arteries in a 9-month-old-boy successfully treated by one-stage complete unifocalization and repair from a midline sternotomy approach.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:524-27)

**Key words :** 1. pulmonary artery, collateral  
2. pulmonary atresia

### 증 례

환이는 9개월된 남아로 체중은 6.3Kg 이며 이학적검사에서 특이한 얼굴모양("conotruncal face")을 하고 있었으며 등 쪽에서 중등도이상의 지속적인 심잡음(Grade III continuous murmur)이 들렸다. 단순흉부촬영상 심장비대와 폐울혈소견을 보였다. 염색체검사서 22 염색체의 q11 위치에 DNA결

손이 있는 CATCH 22임을 확인하였다. 동맥혈검사에서는 산소농도는 49.6 mmHg, 산소포화도는 83.3%였다. 심장초음파검사서 막상주위와 동맥하부위에 심실중격결손증이 있었고 주폐동맥이 없었고 흉부대동맥에서 기시하는 큰 대동맥폐동맥 부행혈로들이 존재하였다. 좌우 폐동맥의 연속성은 확인할 수 없었다.

\* 부천세종병원 흉부외과

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute, Puchon-shi, Kyonggi-do, Korea

† 본 증례는 제 168 차 월례집담회에서 발표 되었음

논문접수일 : 96년 10월 14일 심사통과일 : 96년 12월 6일

책임저자 : 김웅한, (422-052) 경기도 부천시 소사구 소사본2동 91-121, 부천세종병원 흉부외과, Tel. (032)3401-381, Fax. (032)349-3005

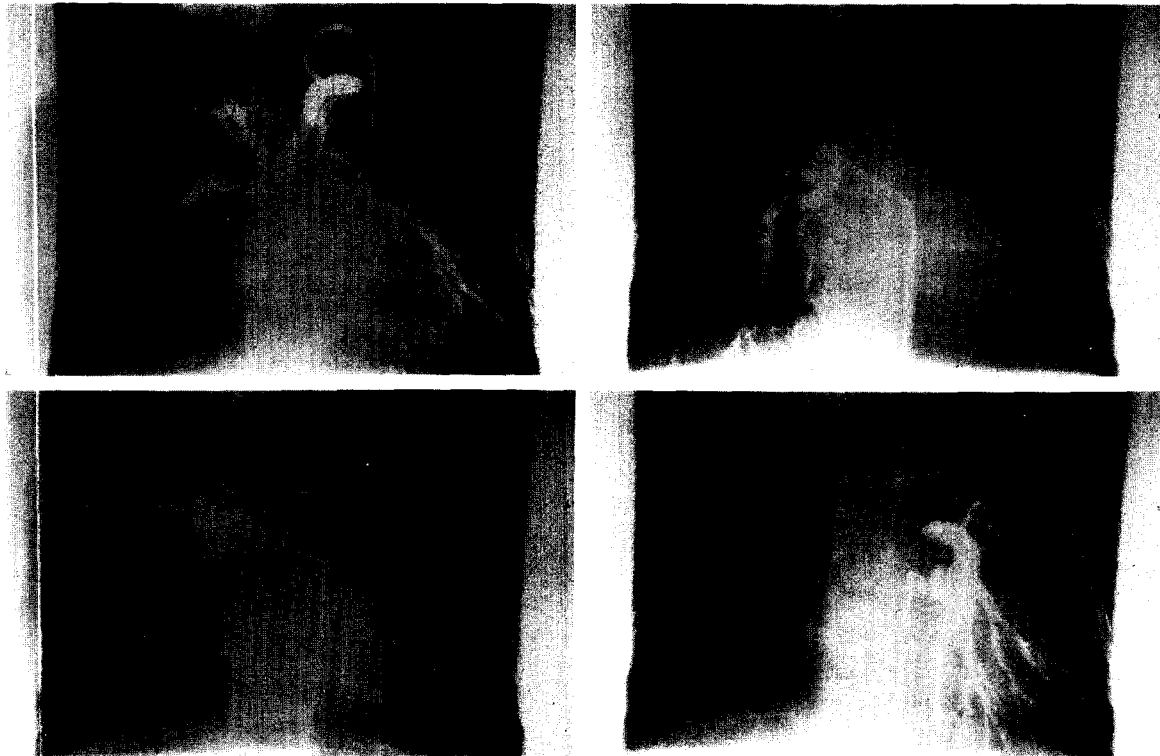
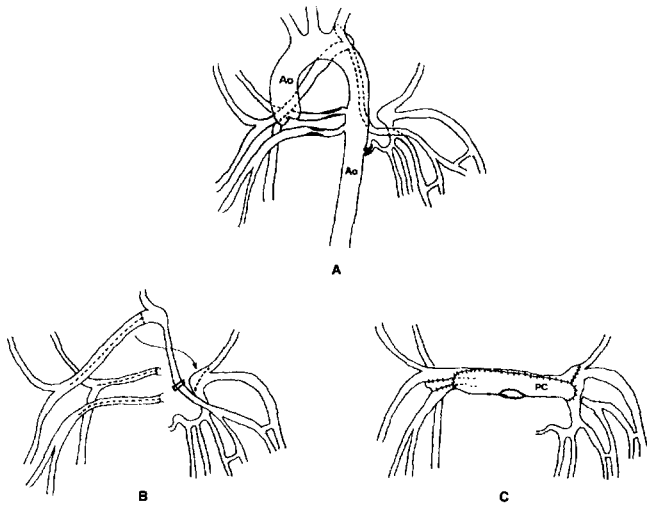


Fig. 1. Preoperative angiogram & selective angiogram showing multiple major aortopulmonary collaterals arising from aorta. True pulmonary arteries were absent.

심도자 및 혈관조영술에서 심실중격결손, 주폐동맥의 부재, 좌우폐동맥의 불연속성, 그리고 4개의 큰 대동맥폐동맥 부행혈로를 확인할 수 있었다.

상기진단으로 전신마취하에 수술을 시행하였다. 정중흉골절개술 후 흉선이 없는 것을 확인하였고 혈관성형이식편으로 사용하기 위해 심낭을 넓게 박리한다음 양측 횡경막신경 앞쪽으로 절제하였다. 우측 상대정맥과 대동맥사이의 접근(transverse sinus approach)을 통하여 기관기관지각(tracheo-bronchial angle)과 좌심방 천정사이의 기관분기부 하부공간(subcarinal space)에서 흉부대동맥의 상부에서 우측으로가는 큰 대동맥폐동맥 부행혈관 3개를 박리하였다. 좌측은 늑막을 넓게 열고 좌폐를 전종격동으로 꺼낸다음 후종격동의 하행대동맥에서 기시하는 부행혈관을 확인하고 박리하였다. 그리고 좌폐문부의 횡경막뒤쪽 부위를 절개하여 부행혈관의 새로운 통로를 만들어 주었다. 그런 다음 환자의 산소포화도를 감시하면서 부행혈관끼리의 문합을 시작하였다. 먼저 좌측쇄골하동맥에서 기시하여 우측폐로 가는 부행혈관을 길게 박리, 기시부에서 결찰, 분리한 다음 좌측폐문부를 지나 좌측 부행혈관과 연결하여 좌우폐동맥합류의 기초를 형성한 다음 여기에 우측의 나머지 2개 부행혈관을 최대한 박리한 후 가능한 대동맥기시부에서 결찰, 분리한후 측부끼리 길게 문합(side-to-side anastomosis of collaterals)하여 혈관

을 확장시켰다. 좌측의 큰 대동맥폐동맥 부행혈관은 대동맥기시부에 심한 협착이 있었기 때문에 교정후 우심실에 의한 전방성 혈류로 인해 단락량이 줄어들것으로 예상되어 결찰 분리 하지 않았다. 문합과정에서 산소포화도가 더이상 견딜 수 없을때 체외순환을 시작하였다. 체온은 32°C이하로 떨어 지지않게 하면서 심장박동을 계속 유지하였다. 그리고 신선한 자가심낭이식편을 이용하여 나머지 합류폐동맥을 크게 만들어 주었다. 모든 문합은 7/0 polydioxanone(PDS, Ethicon®) 봉합사를 이용하였다. 큰 대동맥폐동맥 부행혈관들의 합류화과정에서 말초혈관부위나 합류폐동맥부위에 합성물질이나 동종이식편은 사용되지 않았고 자가조직끼리만으로 문합하였다. 체온을 중등도(23°C)로 떨어뜨리고 상행대동맥을 교차차단후 혈심정지액을 주입하였다. 우심실을 종으로 절단한 후 심실중격결손을 확인한 후 대크론포편(Dacron patch)을 이용하여 5/0 Prolene(Ethicon®)봉합사로 연속봉합(continuous suture)하였다. 그리고 우심실과 새로 형성된 폐동맥사이에는 우심낭을 이용하여 수술장에서 직경 16 mm의 판막도관(Home-made Bovine pericardial valved conduit 16mm)을 만들어서 6/0 Prolene 봉합사로 연결(running Prolene suture)하였다. 우심실 압력을 지속적으로 모니터링하기위한 카테터를 우심실근육을 통해 넣었다. 심폐기이탈이나 흉골을 닫을때 어려움은 없었다.



**Fig. 2.** Diagram of the anatomy of the major aortopulmonary collaterals and the techniques of unifocalization A, Schematic representation of preoperative major aortopulmonary collaterals. (Ao : Aorta) B, The major aortopulmonary collaterals are filled open along the broken lines. C, The major aortopulmonary collaterals are anastomosed, and the neo-pulmonary arteries were augmented using the autologous pericardium(PC). Unifocalization and central neo-pulmonary artery reconstruction are achieved without the need for non-native material.

심폐우회시간은 4시간 40분이었고 대동맥교차차단시간은 1시간 8분이었다. 심근보호는 20분마다 전방성 냉혈심정지액으로 하였다. 체외순환의 주혈류는 원심력펌프(Bio-Pump, Medtronic BioMedicus, Inc.) 를 사용하였다.

술후 중환자실에서 환아는 우심실/좌심실압력비(PRV/LV)가 0.55~0.85 정도 유지되었고 혈류역학적인 문제는 없었으나 기관지주위의 많은 박리로 인한 빈번한 기관지경련으로 술후 9일째 인공호흡기이탈이 가능하였다. 술후 15일째 중환자실에서 병실로 옮겨졌으나 폐렴으로 인해 입원기관이 길어져 술후 38일째 강심제와 이뇨제(digoxin, lasix and aldactone)를 투여하는 상태로 퇴원하였다. 수술직후 시행한 심장초음파검사서 심실중격결손은 잘 교정되었고 우심실 유출로의 협착은 없었다. 그리고 심실의 수축력은 좋았다. 수술후 17일째 시행한 초음파검사서 혈류역학상태는 좋았으며 좌측 부행혈관의 대동맥기시부 협착부위의 혈류는 남아있었다. 이혈류는 차후 관찰하면서 필요시 심도자나 수술에 의해 막을 예정이다.

## 고 찰

폐동맥폐쇄, 심실중격결손증 그리고 큰 대동맥폐동맥 부행혈관이 합병된 선천성심장병은 매우드물고 폐혈류공급원

에 있어서 매우 다양한 형태를 가지는 복합병변으로 정상적인 좌우폐동맥부터 폐동맥의 발육부전이나 부재, 좌우 폐동맥의 불연속성(discontinuity, nonconfluence), 폐동맥의 협착, 폐분절(pulmonary segment)에 대한 폐동맥분포의 결여등이 포함된다. 큰 대동맥폐동맥 부행혈관은 발생학적으로 장혈관총(splanchnic vascular plexus)에서 기원<sup>1)</sup>하는 것으로 추측되어지며 크기, 수, 경로, 기시부, 분지양상, 조직병리학적으로 매우 다양하다. 폐분절은 실지폐동맥만의 혈류를 받을 수도 있고 오로지 부행혈관의 혈류만을 받을 수도 있으며 양쪽혈류를 모두 받을 수도 있다. 그리고 양쪽혈류를 모두 받을 경우 이들의 연결은 중앙부, 말초부, 한곳 또는 여러곳 모든 조합이 가능하다. 반면에 심장내 기형은 비교적 일정한 편으로 1개의 전방전위된 심실중격결손증(anteriorly malaligned VSD), 잘발달된 좌심실과 우심실 대체로 정상적인 심방-심실, 심실-대혈관의 연결관계를 갖는다.

이 질환의 수술에 있어서 Haworth<sup>2)</sup>에 의해 폐혈류의 여러 공급원을 중앙 폐동맥 하나로 연결시켜 주는 단일화술(unifocalization)이 도입된 이후 Puga<sup>3)</sup>, Iyer<sup>4)</sup>, Sawatari<sup>5)</sup>, Sullivan<sup>6)</sup> 등에 의해서 다단계 수술법(multistage operation)에 의한 결과가 보고 되었다. 이들의 수술결과를 보면 다단계 수술에 의한 접근시 결과적으로 단지 20% 내지 30%만이 우심실이 만족할 만한 혈류역학을 가진 상태로 완전교정이 이루어 진다고 하겠다. 수술후 만족할 만한 혈류역학상태를 위해 폐혈류공급원을 단일화하기 위한 충분한 폐분절을 확보하지 못하게 되는 이유를 보면 다음과 같다. 자연적이거나 인공적인 단락에 의해서나 부행혈관이 전신동맥의 압력이나 혈류에 오래 노출될수록 혈관내막의 증식(myointimal hyperplasia)으로 부행혈관이 막혀버리게 되어 이부위 이후의 폐분절은 더이상 접근할 수 없게 된다. 또 협착이 없는 부행혈관이나 여러단계의 수술시 행해지는 큰 전신혈류선터에 의해서 혈류공급을 받는 폐분절에 폐쇄성폐혈관질환(pulmonary vascular obstructive disease)이 생겨 폐분절을 잃게 되는 것이 또하나의 기전이다. 마지막으로 폐혈관에 행해지는 여러번의 수술이나 인공합성물질사용에 의한 폐동맥의 상처나 뒤틀림으로 결국 폐쇄되어버리기 때문이다. 조기 일차완전교정술만이 이러한 기전을 막을 수 있다. Puga<sup>3)</sup>등은 이질환에 있어서 일차완전교정이 가능한 기준을 제시하였으나 최근에 Reddy<sup>7)</sup>등은 폐동맥의 해부학적구조에 관계없이 모든경우에서 일차완전교정이 가능하다고 한다.

정중절개를 통한 조기일차완전교정술의 장점으로는 첫째, 조기에 심혈류생리를 정상화하고 청색증을 교정할 수 있고 둘째, 부행혈관이나 인공적인 선터에 의한 많은 혈류로 폐동맥고혈압이 초래되는 것을 막을 수 있고 셋째, 수술횟수를 줄일 수 있고 넷째, 대부분의 경우에 있어서 말초 폐동

맥혈관부위에 비생체조직사용을 피할 수 있고 다섯째, 완전 교정을 받을 수 있는 환자가 증가될 수 있으며 여섯째, 혈류역학을 정상화 함으로써 부행혈관의 협착이 오는 자연 경과에 유리하게 작용할 수 있다. 반면에 단점으로는 횡경막신경마비나 기관지경련등과 같이 폐질환의 합병증이 어릴수록 더 빈번하게 발생한다는 점이다<sup>7)</sup>. 횡경막신경마비는 박리시 횡경막신경에 대한 세심한 주위로 완벽하게 피할 수 있다. 기관지경련에 대한 경험은 Puga<sup>3)</sup> Reddy<sup>7)</sup>등이 보고하고 있는데 그것은 아마 광범위한 박리로 인한 기관지주위 임파선과 혈관들의 파괴때문으로 생각되어진다. 또한 박리로 인한 자율신경의 균형상실도 추측할 수 있다. 이러한 환자의 기관지내시경소견을 보면 기관지점막에 전반적으로 심한 염증이 있어 기관지에 대한 열성, 허혈성, 기계적 손상(thermal, ischemic, or mechanical injury)에 의한 것이라는 생각이 타당하다고 여겨진다.

### 참 고 문 헌

1. DeRuiter MC, Gittenberger-de Groot AC, Poelmann RE, VanIperen L, Mentink MMT. *Development of the pharyngeal arch system related to the pulmonary and bronchial vessels in the avian embryo: with a concept on*

*systemic-pulmonary collateral artery formation. Circulation* 1993;87:1306-19

2. Haworth SG, Macartney FJ. *Growth and development of pulmonary circulation in pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. Br Heart J* 1980;44:14-24

3. Puga FL, Leoni FE, Julsrud PR, Mair DD. *Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and severe peripheral arborization abnormalities of the central pulmonary arteries. J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;98: 1018-29

4. Iyer KS, Mee RBBB. *Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major systemic to pulmonary artery collaterals. Ann Thorac Surg* 1991;51: 65-72

5. Sawatari K, Imai Y, Kurosawa H, Isomatsu Y, Momma K. *Staged operation for pulmonary atresia and ventricular septal defect with major aortopulmonary collateral arteries. J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;98:738-50

6. Sullivan ID, Wren C, Stark J, de Leval MR, Macartney FJ, Deanfield JE. *Surgical unifocalization in pulmonary atresia and ventricular septal defect. A realistic goal? Circulation* 1988;78(Suppl):III5-13

7. Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley FL. *Midline one-stage complete unifocalization and repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:832-45

### =국문초록=

폐동맥폐쇄, 심실중격결손증 그리고 큰 대동맥폐동맥 부행혈관이 합병된 선천성심장병은 매우 드물고 폐 혈류공급원에 있어서 매우 다양한 형태를 가지는 복합병변이다. 세종병원 흉부외과는 이러한 질환이 있는 9개월된 남아 1례에서 정중절개를 통해 자가조직만을 이용한 폐동맥형성을 포함한 조기 일차완전교정술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.