

상행대동맥에서의 우폐동맥 이상 기시 치험

-1례 보고-

김병철 *· 편승환 **· 서정욱 **· 최필조 **· 성시찬 **· 우종수 **

=Abstract=

Right Pulmonary Artery Originating From Ascending Aorta -A Report of Case-

Byung Chul Kim, M.D. *, Seung Hwan Pyun, M.D. **, Jung Wook Seo M.D. **,
Pill Jo Choi, M.D. **, Si Chan Sung, M.D. **, Jong Soo Woo, M.D. **

The anomaly which the right pulmonary artery originates from the ascending aorta is a rare and usually fatal form of congenital heart disease. This lesion is often associated with a patent ductus arteriosus. Death frequently occurs in early infancy.

Anomalous origin of the right pulmonary artery is much more common than anomalous origin of the left pulmonary artery. The anomalous right pulmonary artery usually arises from the posterior aspect of the ascending aorta close to the aortic valve.

We report a 1 month-old infant with right pulmonary artery arising from the ascending aorta, which was corrected successfully by direct anastomosis to the main pulmonary artery.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:1019-23)

Kew word: 1. Pulmonary artery
2. Heart defect, congenital

증례

환아 : 하 O 육, 1month, 남아

주소 : 빈맥과 흉부합물 소견

병력 : 상기 환아는 만삭아로서 정상 분만되었으며 출생시 체중은 3.3kg이었고 비교적 양호한 상태였으며 임신중 별다른 특이사항은 없었다. 예방접종 위해 소아과 의원에 내원하여 빈맥과 흉부합물 소견을 발견하고 청진 소견상 심잡음 청취되어 정밀검사 위해 본 병원 외래를 방문하였다.

이학적 소견 : 내원 당시 다소 안면이 창백하고 청색증을 보였다. 맥박은 분당 160회의 동성 빈맥과 호흡수는 분당 40

회 정도로 관찰되었다. 흉부합물 소견과 흉부청진 소견상 좌 흉골연에 2-3/6도의 수축기 심잡음 및 양측 폐야에 수포음이 청진되었다. 복부에서는 우측 늑골 하단에 3~4cm 정도의 간비대가 촉지되었다.

검사 소견 : 일반 혈액 검사상 WBC 68,000/mm³, Hb 11.9g/dl, Hct 34.3%, Plt 228,000/mm³이었고 간, 신기능 검사상 GOT 28IU/L, GPT 16IU/L, Total Protein 5.3g/dl, Albumin 3.2g/dl, Bilirubin Total 1.7mg/dl, Bilirubin Direct 0.5mg/dl, BUN 13.4mg/dl, Creatinine 0.5mg/dl이었다. 혈청 전해질 검사, 일반 뇨검사에서 특이소견 없었다. 흉부 X선 소견상 양측 폐혈관 음영이 증가되어 있었고 심첨 부분이 거상되어 우심실 비대

* 부산의료원 흉부외과

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan City Medical Center

*** 동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

**** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Dong-A University Hospital

논문접수일 : 96년 8월 9일 심사통과일 : 97년 7월 31일

책임저자 : 성시찬, (602-103) 부산광역시 서구 동대신동 3가 1번지, 동아대학교 흉부외과. Tel. (051) 247-6000, Fax. (051) 247-8753

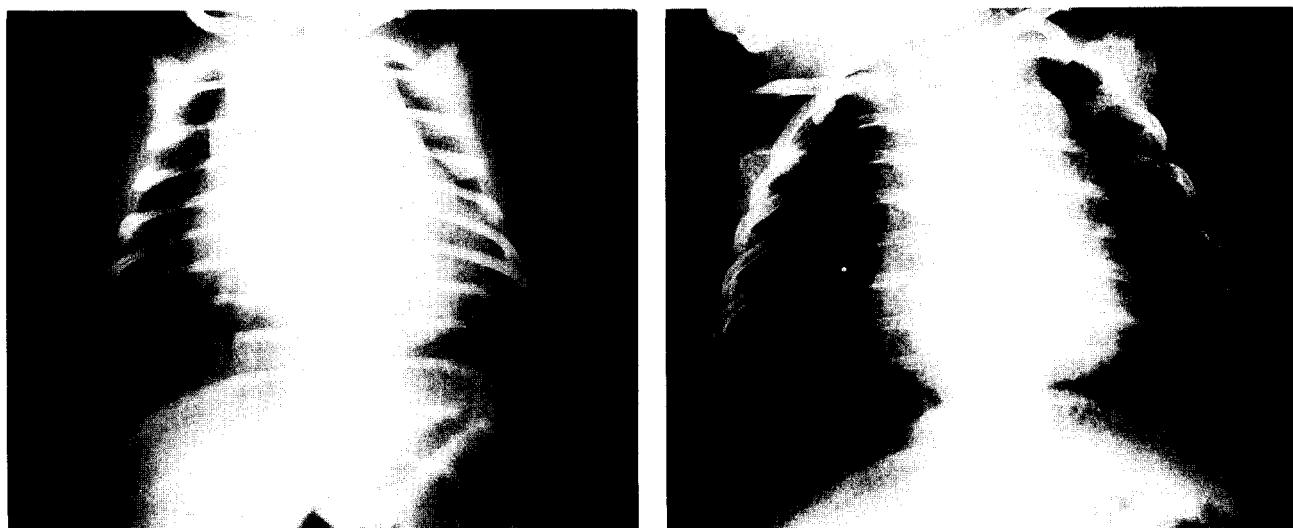


Fig. 1. A. Preoperative chest AP view, showing right ventricle hypertrophy and increased pulmonary vascular marking.
B. Postoperative chest AP view, showing decreased right ventricle contour

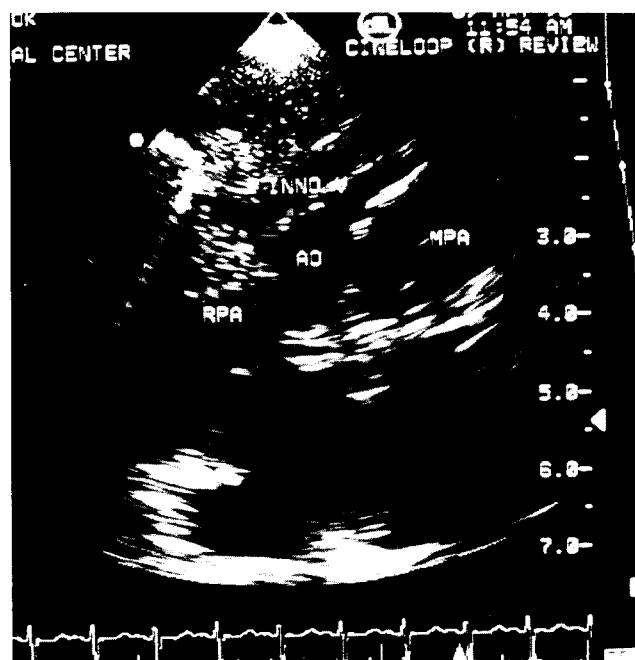


Fig. 2. Echocardiograph showing anomalous origin of RPA from ascending aorta preoperatively.

* RPA, right pulmonary artery

의 소견을 의심할 수 있었다(Fig. 1). 심흉곽비는 0.71이었다. 심전도 소견에서도 우측 편위와 우심실 비대의 소견 보였다. 심에코 검사상 심한 폐고혈압과 중등도의 삼첨판폐쇄부전 소견 보였으며 우측 폐동맥이 대동맥에서 기시하였고 작은

Table 1. Preoperative Catheterization Data

Sample	Pressure(mmHg)	SaO ₂ (%)
LPA	46/16(24)	52.4
MPA	92/40(57)	54.2
RVO	88/0(16)	37.7
RA		50.9
SVC		48.0
PV		91.4
LA		84.6
LV		88.
DA	71/36(49)	85.

* LPA, left pulmonary artery; MPA, main pulmonary artery; RVO, right ventricle outflow; RA, right atrium; SVC, superior vena cava; PV, pulmonary vein ; LA, left atrium; LV, left ventricle; DA, descending aorta.

동맥관개존과 난원공개존이 동반되어 있었다(Fig. 2). 심도자 검사상 Qp/Qs가 1.2로 폐동맥고혈압 소견 보였다(Table 1). 심혈관조영술상 우폐동맥은 상행내동맥에서, 좌폐동맥은 주폐동맥에서 각각 기시하는 것을 확인할 수 있었다(Fig. 3).

치료 및 경과 : 수술은 심도자 검사후 바로 시행되었으며 수술 소견상 상행대동맥, 동맥관개존, 주폐동맥, 우폐동맥 및 좌폐동맥의 각각의 기시부 직경은 1.5cm, 0.2cm, 1.5cm, 1.0cm, 0.8cm이었다. 대동맥과 상, 하대정맥에 각각 동정맥 캐뉼라를 설치후 체외순환 상태에서 폐로가는 혈류를 감소시키기 위해 우폐동맥을 일시적으로 차단하고 동맥관개존을 분리하였다. 22°C의 심저체온 상태에서 대동맥 결찰후 심정

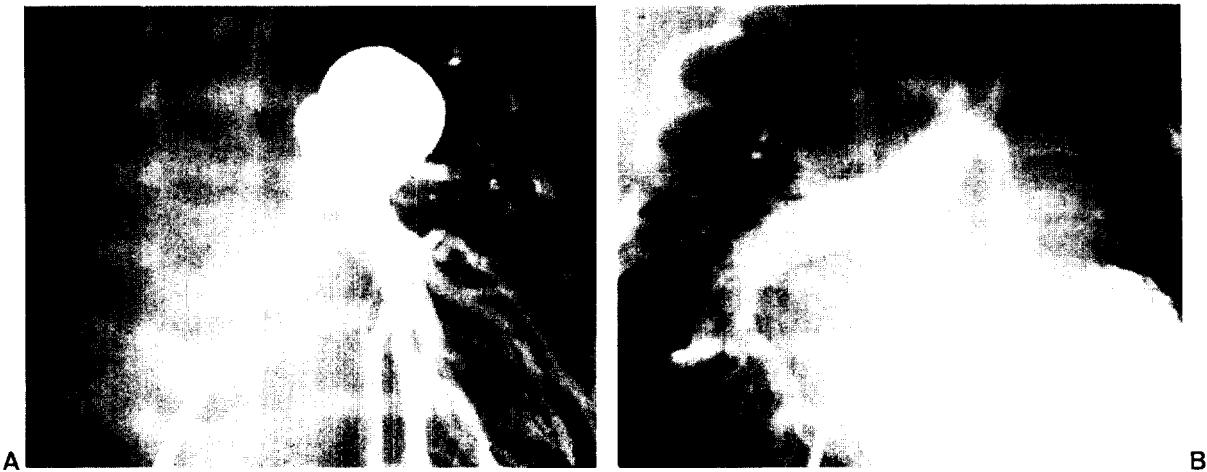


Fig. 3. A. Cineangiogram preoperatively with injection of contrast media into left ventricle showing anomalous origin of RPA from ascending aorta.
B. Cineangiogram preoperatively with injection of contrast media into MPA visualizing LPA, not visualizing RPA

* RPA, right pulmonary artery; MPA, main pulmonary artery; LPA, left pulmonary artery

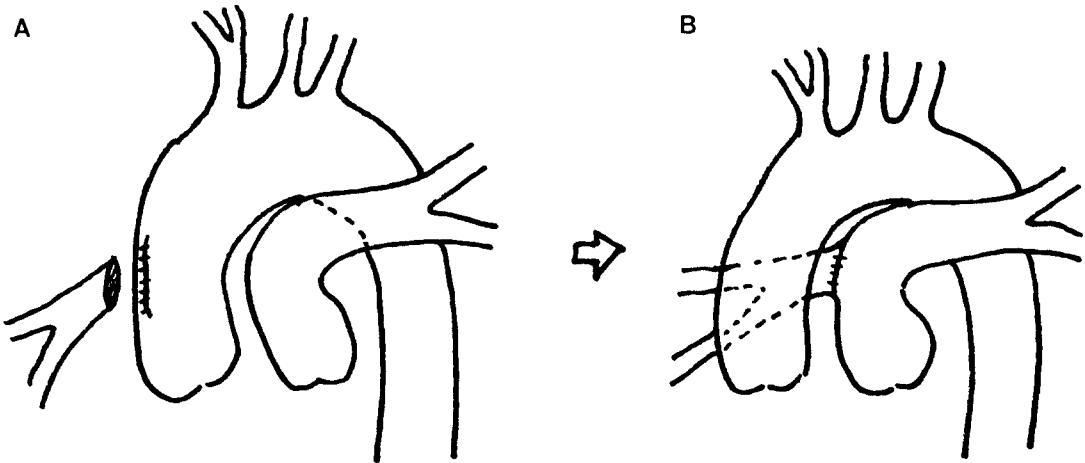


Fig. 4. Schematic drawing of operation. A. the anomalous RPA was detached from ascending aorta and the aortotomy was oversewn. B. The RPA was brought behind the aorta and suture to the MPA

* RPA, right pulmonary artery; MPA, main pulmonary artery

지액을 주입하였다. 우폐동맥을 상행 대동맥으로부터 분리하고 남겨진 대동맥 절개부는 단순봉합하였다. 우폐동맥은 가능한한 충분한 길이를 얻기위해 우폐동맥의 분지부위까지 dissection하였다. 그리고 우폐동맥을 대동맥 후방을 통하여 주폐동맥과 단축문합을 시행하였다. 술후 심초음파 검사상 문합부위가 다소 좁아진 소견보였으며 별다른 합병증없이 술후 10일만에 퇴원하였다.

고 찰

우측 또는 좌측 폐동맥이 상행 대동맥에서 이상기시하는 선천성 심기형은 현재까지의 보고에서 매우 드문 질환이며 치명적인 심기형이다. 심혈관조영술이 발달되기 전에는 진단은 주로 사망 후에나 이루어졌다. 진단의 방법이 발달하게 됨으로써 이러한 이상기시된 폐혈관을 빠른 시기에 수술할

수 있게 되었다. 이 선천성 기형의 발생학적 결함으로는 주 폐동맥의 분지인 좌, 우폐동맥이 6번째 대동맥궁의 근위부에서 기원되는데 Trunco-conal ridge의 회전에 이상이 있는 경우 일측 폐동맥이 상행대동맥에서 기시하게 된다.

상행대동맥에서의 우폐동맥 이상기시를 가진 환자에 있어서 폐혈관 저항이 떨어지면 주로 울혈성 심부전이 나타난다. 울혈성 심부전, 교약맥, 증가된 폐혈류가 대체로 나타나는 소견들이다. 상행대동맥에서 우폐동맥 또는 좌폐동맥이 기시할 경우, 대동맥에서 폐동맥으로 혈류가 흘러들어가므로 좌심부전을 생각할 수 있으나 이러한 환아에서는 삼첨판류 확장과 기능적 삼첨판 역류가 동반된 우심부전 소견이 같이 나타나는 경우가 많다²⁾. 우심부전 소견은 심한 폐동맥 고혈압이 동반된 경우 이차적으로 나타나는 것으로 보여진다.

주폐동맥과 정상적으로 연결된 폐에서의 심한 폐동맥 고혈압의 자세한 기전은 현재까지 완전히 설명되지는 않았다. 비정상적으로 연결된 폐로부터 정상적으로 연결된 폐로의 신경학적 교차설이 이러한 기전을 뒷받침해 주는데¹⁾, 대동맥과 비정상적으로 연결된 폐에서의 혈관 수축과 연관되어 정상적으로 연결된 폐에서도 반사적 혈관 수축이 일어나게 된다. 다른 가능성으로는 좌심방 고혈압과 결국은 폐동맥 고혈압으로 이르는 좌심실 부전, 그리고 순환혈관 수축물질 등을 생각할 수 있다. 하지만 이러한 어떠한 것도 이를 임상적으로나 실험적으로 밝혀 주지 못하고 있다²⁾.

정상적으로 연결된 폐에서 폐고혈압의 자세한 원인에 대해서는 밝혀지지 않았지만, 술후 6시간 이후에는 상행대동맥에서 폐동맥이 이상기시하는 환아에서 폐고혈압과 양심실 부전 상태가 개선된다고 한다²⁾.

임상 양상으로는 환아에서 청색증 유무와 상관없이 호흡부전, 울혈성 심부전의 증상이 나타날 수 있으며 흉부 단순 콜영상 편측 또는 양측의 폐과관류 소견과 함께 심장이 커진 모습을 보인다. 심전도에서도 주로 양측 심실비대가 나타난다. 하지만 이러한 소견들로 진단을 이끌어 내는데 어려움이 있으므로 심도자술이나 혈관 조영술을 시행하는 것이 필요로 하게되었다. 대동맥에서 비정상적으로 기시하는 동맥의 방사선학적인 윤곽으로 진단을 할 수 있게되었으며, 심도자술로 부터 얻은 자료는 폐혈관 저항에서의 심각한 변화와 동반된 결함에 대한 정보를 제공해 준다.

1979년 Richardson³⁾ 등에 의하면 이러한 기형의 I형은 전형적인 대동맥 폐동맥 중격결손으로 대동맥과 폐동맥 분지의 불완전한 격막구분에 의하고, II형은 상행대동맥과 우폐동맥 기시부 사이의 결손이며, III형은 상행대동맥에서 우폐동맥이 이상기시하는 경우로, II 및 III형은 마주하는 conotruncal ridge 융합의 결함으로 인한 aortopulmonary trunk의 불균형적인 구분에 기인한다고 하였다.

1988년 Kutsche⁴⁾의 보고에 의하면 두 폐동맥중 우폐동맥의 상행대동맥 기시가 좌폐동맥의 비정상 기시보다 그 빈도가 더 많다.

높은 전신 혈압을 받으므로 우폐의 동맥들은 현저한 중막 비후와 내막 경화를 보이게 된다. 또한 정상적으로 연결된 좌측 폐의 동맥들도 이와 유사한 변화를 보인다. 하지만, Caudill⁵⁾ 등의 보고에서는 정상적으로 연결된 낮은 혈압의 폐혈류만을 받는 폐혈관의 조직검사상 반대측의 비정상적으로 연결된 폐혈관과는 달리 정상적인 구조로 나타나고 있다. 그는 이러한 조직학적인 차이점은 두 폐의 혈동학적인 차이점과 상당히 연관이 있다고 믿고 있으며 계속 연구되어져야 할 부분으로 인식하고 있다. Rosenberg⁶⁾ 등에 따르면 혈관의 중막 비후와 폐동맥을 통하는 혈류사이에는 어떠한 연관도 없다고 한다. 이는 다른 혈동학적인 유형을 가진 두 폐에서의 조직학적인 유사성과 일치한다.

가능한 진단이 되는 즉시 치료적 수술이 이루어져야 하며 현재는 진단 방법들의 발달로 인해 대부분 생후 1년이내에 진단이 가능하게 되었다. 수술로는 이상기시된 폐동맥을 대동맥으로부터 분리하고 그것을 직접 또는 이식 조작을 사용하여 주폐동맥에 연결하여야 한다^{5, 7)}. 동맥관개존이나 폐동맥협착 등의 다른 기형이 동반된 환아인 경우에는 치료가 더욱 힘들게 되겠지만 비정상적으로 기시된 혈관을 교정하면서 동반된 기형의 교정 즉, 동맥관 개존을 폐쇄시키거나 폐동맥판막 절제 또는 협착부 절제 등의 술식을 안전하게 동시에 시행할 수가 있다.

비가역적인 폐혈관 질환을 막기 위해 1년이내에 수술하는 것이 바람직하며 약물 치료에 반응이 없는 심한 심부전 증세가 있을 때는 생후 1개월이내라도 수술이 시행되어야 한다⁸⁾.

본 교실에서는 상행대동맥에서 우폐동맥 이상기시된 환아에서 이를 진단하고 성공적으로 수술하여 치료하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Griffiths SP, Levine OR, Anderson DH. Aortic origin of the right pulmonary artery. Circulation 1962;25: 73-84
2. Penkoske PA, Castaneda AR, Fyler DC, Praagh RV. Origin of pulmonary artery branch from ascending aorta. J Thorac Cardiovasc Surg 1983;85:537-45
3. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehrenhaft JL. The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;78:21-7
4. Kutsche LM, Mierop LHSV. Anomalous origin of a pulmonary artery from the ascending aorta.: Associated anomalies and pathogenesis. Am J Cardio 1988;61:850-6
5. Caudill DR, Helmsworth JA, Daoud G, Kaplan S.

- Anomalous origin of left pulmonary artery from ascending aorta. J Thorac Cardiovasc Surg 1969;57: 493-506
6. Rosenberg HS, Hallman GL, Wolfe RR, Latson JR. Am Heart J. Origin of the right pulmonary artery from the aorta. 1966;72:106-15

7. 주찬웅, 김남기, 구자홍, 이남기. 우폐동맥의 상행대동맥 기시 1례. 대한소아과학회지 1992;35:1303-6
8. 박용원, 노정일, 최정연 등. 상행대동맥에서의 우폐동맥 이상기시 2례. 대한소아과학회지 1992;35:995-1000

=국문초록=

우측 폐동맥이 대동맥에서 이상기시되는 기형은 선천성 심장질환의 드문 형태이고 치명적이다. 주로 동맥 관개존과 같이 동반되어 나타나며, 대개 출생후 이른 유아기에 사망한다.

우폐동맥의 이상기시는 좌폐동맥의 이상기시에 비해 더욱 많은 빈도를 나타내며, 비정상적인 우폐동맥은 주로 대동맥판막에 인접한 상행대동맥의 뒤쪽편에서 주로 기시한다.

대동맥으로부터 우폐동맥이 이상기시한 생후 1개월된 유아에서 우폐동맥을 대동맥에서 분리한 후 주폐동 맥과 일차 문합으로 완치한 1례를 보고한다.