

중증 폐동맥협착증의 외과적 치료

-1례 보고-

정 태 열* · 반 동 규* · 김 혁* · 김 영 학* · 정 원 상* · 강 정 호*
지 행 옥* · 이 철 범** · 김 남 수*** · 서 정 국****

=Abstract=

Surgical Management of Critical Pulmonary Stenosis

-A case report-

Tae Yeol Jung, M.D.*, Dong Gyu Ban, M.D.*, Hyuck Kim, M.D.*, Young Hak Kim, M.D.*,
Won Sang Chung, M.D.*, Jeong Ho Kang, M.D.*, Heng Ok Jee, M.D.*, Chul Bum Lee, M.D.**
Nam Su Kim, M.D.***, Jung Kuk Seoh, M.D.****

Although pulmonary valvular stenosis with intact ventricular septum is a common congenital abnormality, critical pulmonary stenosis of its severe form in the neonate is rare and highly fatal. With the development of percutaneous balloon valvuloplasty, surgical treatment is even more rare. This report is on a 2 day old male neonate with a critical pulmonary stenosis with intact ventricular septum who suffered from severe cyanosis and hypoxemia. Oxygen was inhaled and Prostaglandin E1 was infused initially and then arterial PO₂ was increased from 19 mmHg to 54 mmHg. Percutaneous balloon valvuloplasty was attempted; however, the guidewire could not pass through the stenotic pulmonary valve, and during the procedure right ventricular perforation was suspected due to the presence of dye in the pericardial space. Emergency transarterial pulmonary valvotomy was performed using normothermic cardiopulmonary bypass. Postoperatively, the patient was in fair condition in the ICU and presently is in good condition at 6 months postoperative follow up.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:963-7)

key word : 1. Pulmonary valve, stenosis
2. Infant, newborn

*한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Hanyang University Hospital

**한양대학교 의과대학 구리 병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Hanyang University Kuri Hospital

***한양대학교 의과대학 소아과학교실

Department of Pediatrics, Hanyang University Hospital

****한양대학교 의과대학 마취과학교실

Department of Anesthesiology, Hanyang University Hospital

논문접수일 : 2000년 6월 14일 심사통과일 : 2000년 10월 30일

책임저자 : 김영학(133-792) 서울특별시 성동구 행당동 17번지, 한양대학교 흉부외과학교실. (Tel) 02-2290-8461, 8470, (Fax) 02-2290-8462

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

증 례

환자는 생후 2일된 신생아로 임신44주, 체중 3800 g로 개
인병원에서 자연분만후 청진상 심잡음이 들리고 청색증의
소견보여 본원 응급실로 내원하였다.

내원당시 시행한 이학적 검사상 체온은 37.2°C 맥박수는
분당 160회 호흡수는 분당 64회였으며 입술에 청색증의 소
견이 보였으며 복부촉진상 간이 3횡지로 비대되어 있었다.
외형적으로 기형이나 이상소견은 보이지 않았다. 전반적인
활동성은 좋아보였다. 청진소견상 거친 수축기 심잡음이 좌
측흉골연에서 들렸고 심장박동은 규칙적이었다.

응급실에서 시행한 동맥혈 가스 검사상 PH 7.401, PCO₂
41.1 mmHg, PO₂ 19.8 mmHg, B.E. 1.2였다. 흉부단순촬영상
심장비대소견을 보였으며 심전도검사에서 QRS전기축의 우
측편위와 우심실비대의 소견을 보였다. 응급으로 시행한 심
초음파검사에서 우심방이 심하게 확장되어 있었고 우심실은
파비대되어 있었으며 우심실내강은 좌심실과 비슷한 크기였
다. 누두부가 잘 발달되어 있었고 폐동맥판막은 거의 움직임
이 없었다. 폐동맥관을 통한 최고속도는 4.8m/sec이었다. 난
원공(PFO)를 통한 우좌단락이 있었다. 폐동맥판막륜의 크기
는 정상이었고 좌우 폐동맥도 잘 발달되어 있었다. 동맥관을
통한 미량의 혈류가 관찰되고 삼첨판막 폐쇄부전이 심하여
최고 속도는 4.8m/sec였다.

우선 심한 저산소증을 해결하기 위해 산소를 공급하면서
Prostaglandin E₁(PGE₁)을 투여하였으며 그후 동맥혈 산소분압
은 54 mmHg로 증가하였다. 심혈관 조영술(Fig. 1) 및 풍선도
관(balloon catheter)를 이용한 판막성형술(valvuloplasty)을 시
행하려하였으나 유도도관(guide wire)이 좁은 폐동맥판막을
통과하지 못하였고 시술도중 심낭내에 조영제가 차면서 점
차 그 양이 증가하여(Fig. 2) 심장천공이 의심되고 심낭압전
의 소견이 있어 응급으로 개흉술을 시행하였다. 수술은 정중
흉골절개술을 시행하였으며 흉골을 열어본 결과 심낭내에는
혈액으로 차있었고 심낭압전의 소견을 보였다. 심낭절개후
혈압은 상승되었으며 우심실 전벽에 넓은 혈종이 형성되어
있었으나 뚜렷한 천공부위는 발견하지 못하였다. 대동맥과
우심방에 삽관하고 정상체온의 체외순환과 심장박동을 유지
한 상태에서 동맥관(PDA)을 박리후 일시적으로 결찰하고 폐
동맥을 종절개하였다. 폐동맥 및 폐동맥판막륜의 크기는 정
상범위였으며 폐동맥판막은 두 개의 섬유성 능선(fibrous
ridge)을 가진 원추형으로 되어 있었고 그 끝에 1 mm의 개구
부가 확인되었다. 섬유성능선을 따라 판막륜쪽으로 판막절개
술을 시행한 후 직각혈관감자로 확장술을 시행한 결과
Hegar 확장기 9 mm가 통과하여 Rowlatt 수치(체표면적: 0.24,
폐동맥판막륜: 8.4 mm)와 비교하였을 때 환자의 체표면적에



Fig. 1. Cardiac angiogram



Fig. 2. Cardiac angiogram showing cardiac tamponade

충분할 정도로 우심실유출로가 확장되었음을 확인하였다. 폐
동맥을 닫고 체외순환 정지후 동맥관의 결찰을 열어 놓았다.
수술후 측정된 압력은 우심실압이 34/0 mmHg, 폐동맥압이
25/9 mmHg였다. 우심방 및 폐동맥에 혈압측정관을 넣고 일
시적 심박동기선을 설치후 흉골을 닫았다.

수술후 환자상태는 양호하였으며 혈압은 70/40 mmHg였고



Fig. 3. Simple abdomen showing abdominal free

맥박수는 분당 118회였다. 인공호흡기 산소분압이 0.8에서 동맥혈 가스분석(ABGA)검사상 PH 7.28, PCO₂ 43 mmHg, PO₂ 104 mmHg 산소 포화도는 98%였다. 술후 PGE₁은 투여하지 않았다. 술후 3일째 기관내 삽관을 발거하였다. 환자는 술후 4일째 신생아실로 전실되었으나 복부팽만 및 기관지내 분비물이 증가하였으며 산소포화도가 떨어지고 심장박동도 80/min이하로 떨어져 기관 삽관술을 시행하였다. 그후 산소포화도는 50~60% 유지되었고 이때 시행한 심초음파검사상 폐동맥판막의 협착은 경감되어 최고속도가 2 m/sec정도였고 동맥관은 아주 작게 열려 있었다. 폐혈류저항의 감소와 동맥관 개존을 위해 PGE₁을 투여하였다. 환자는 중환자실로 전실된 후 약2시간 경과후 맥박수가 분당 80회로 떨어지고 산소포화도가 10%이하로 떨어졌고 기관내삽관튜브(endotracheal tube)가 빠진 것이 확인되어 우선 기관삽관을 제거 후 앰부 마스크(ambu mask)로 인공호흡을 하면서 심폐소생술을 시행하였다. 이과정에서 심한 복부팽만 소견을 보였으며 기관지 재삽관과 위내튜브(Levine tube)의 삽입 시행 후 환자의 상태는 안정되었으나 단순복부촬영상에 심한 복부 유리공기음영



Fig. 4. Follow up echocardiogram

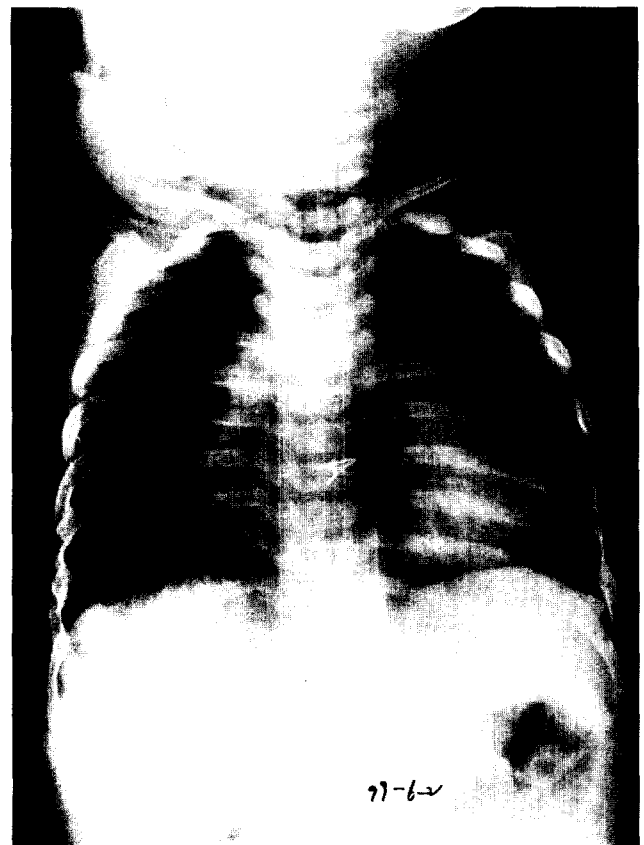


Fig. 5. Follow up chest X-ray

(abdominal free air) 소견을 보였다(Fig. 3). 위장팽만에 의한 천공으로 판단되었으나 환자 상태가 불안정하여 수술하지 못하고 금식상태에서 관찰하기로 하였다. 그후 환자의 활력 증후는 안정된 상태로 잘 유지되었고 수술후 8일째 소아외과에서 위장천공에 대한 수술을 시행하였다. 천공 위치는 위 체부에 있었고 크기는 약 2 cm정도였다. 환자는 수술후 순조로운 경과를 보여 위장수술후 2일째 기관삽관을 발거하였고

수술후 4일째 PGE₁의 투여를 중지하였다. 술후 13일째 시행한 심초음파검사상 우심방 확장이 감소하였고 삼첨판의 크기는 11 mm, 승모판의 크기는 13 mm로 우심실의 저형성은 없었다. 삼첨판 폐쇄부전이 중등도로 최고속도는 3.5m/sec였고 경한 폐동맥 판막 폐쇄부전 및 협착 소견이 있었으며 최고속도는 2.2 m/sec였다. 동맥관은 폐쇄되었다(Fig. 4). 환자는 수술후 40일째 퇴원하였고 현재 외래추적관찰 중으로 정상 활동을 보이며 흉부촬영상 심장크기도 정상크기로 감소하였다(Fig. 5).

고 찰

정상심실중격의 폐동맥협착은 선천성 심장질환의 8~10%를 차지하는 비교적 흔한 심장병이지만 신생아기에 심한 증세를 보이는 예는 드물며 이 경우 치료하지 않으면 예후는 대단히 나쁜 것으로 되어 있다^{1,2}. 증상으로는 우심부전에 의한 증상과 심한 저산소상태를 보이고 흉부단순촬영상 심장의 크기가 증가된 소견을 보인다. 정상심실중격의 중증 폐동맥협착의 신생아는 그 반수가 중등도 또는 심한 우심실 형성부전이 있고 현저한 청색증과 심부전이 있는 것이 보통이다³. 내과적 치료로서 우선 PGE₁을 투여하여 동맥관을 개존 시킴으로서 폐혈류를 확보해야한다. 치료는 우선 폐동맥 판막 풍선 성형술을 선택하게 되는데 이는 1981년 Kan 등이 처음 성공례를 보고하였으며 근래에 최우선으로 선택되는 치료방법이다⁴. 중증 폐동맥협착증 환자의 폐동맥 판막 성형술의 성공률은 저자에따라 50~90%로 보고되고 있으며 시술이 실패하는 원인의 50% 이상이 유도도관이 좁은 폐동맥 판막을 통과하지 못하는 데 있으며 이러한 경우에는 수술에 의한 치료가 선택된다⁴. 폐동맥판막 협착증의 수술은 1948년 Brock과 Sellers에 의해 우심실을 통한 확장술이 처음으로 성공하였고 1951년 Varco에 의해 상하공정맥의 일시차단으로 직시하에 판막절개가 시행되었으며 1953년 Dodrill에 의해 최초로 체외순환 하에 실시된 후 최근에는 심폐기를 이용한 체외순환술이 발달되어 신생아에서도 큰 부작용없이 사용되고 있으며 여유있게 확실한 시야에서 수술을 시행할 수 있다⁵. 우심실 유출로 확장술의 결과는 술전 환자의 상태, 유출로의 확장된 정도, 우심실 발육의 정도에 좌우되며 누두부의

협착이 잔존하거나 판막륜이 작은 경우에는 누두부의 절제나 팻치를 사용한 유출로 확장술을 병행한다. 또한 유출로가 충분히 확장되었다 하더라도 우심실의 발육부전이 심하여 심박출량을 감당하기에 충분치 못한 경우에는 폐혈류를 증가시킬 목적으로 체-폐동맥간 단락술을 추가로 시행하고 전향혈류(antegrade flow)의 확보에 의한 우심실 발육을 기대해야 한다.

크기가 작고 자연 폐쇄를 기대할 수 있는 동맥관개존증은 술중 결찰을 하지않음으로서 순환기의 상태나 동맥혈의 산소포화도에 따라 PGE₁을 투여함으로써 술후 일시적인 폐동맥혈류의 증가를 기대할 수 있겠다^{6,7}. 본 레에서는 우심실의 발육이 충분하였고 누두부나 판막륜이 정상크기였으므로 판막절개술만으로 좋은 수술 결과를 얻을 수 있었다.

수술후 심폐소생술 과정에서 발생한 위장파열은 마스크를 통한 인공호흡은 위 팽창을 유발시키고 이러한 상태에서의 심장 맛사지는 위장파열을 일으킬 수 있음을 경험하였고, 특히 영유아 환자에서는 우선 마스크를 통한 호흡유지로 산소포화도를 올린 후 즉시 기관내 삽관을 시행한 상태에서 심장맛사지가 시행되어야 할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Merrill WH, Shuman TA, Graham TP, et al. *Surgical intervention in neonates with critical pulmonary stenosis.* Ann Thorac Surg 1987;205:712-8.
2. Danielson GK, Exarhos ND, Weidman WH, et al. *Pulmonic stenosis with intact ventricular septum.* J Thorac Cardiovasc Surg 1982;83:577-83.
3. 김근호. 흉부 및 심장혈관외과학. 1판. 서울: 최신의학사. 1992.
4. 박국양, 김창호. 풍선 카테터에 의한 폐동맥 판막 성형술. 대흉외지1990;23:1256-62.
5. 김자억. 선천성 폐동맥협착증의 외과적 요법. 대흉외지 1978;11:481-7.
6. Awariefe SO, Clarke DR, Pappas G. *Surgical approach to critical pulmonary valve stenosis in infants less than six months of age.* J Thorac Cardiovasc Surg 1983;85:375-87.
7. Coles JG, Freedom RM, Olley PM, et al. *Surgical management of critical pulmonary stenosis in the neonate.* Ann Thorac Surg 1984;38:458-65.

=국문초록=

정상심실중격의 폐동맥협착은 흔한 선천성 심장질환이지만 신생아기에 심한 증세를 보이는 위기적 폐동맥협착은 드물며 예후도 대단히 나쁘다. 경피적 풍선 판막성형술의 발달과함께 폐동맥협착의 외과적 치료는 더욱 줄어드는 추세이다. 본 증례는 정상심실중격의 위기적 폐동맥협착증으로 진단받은 생후 2일된 남자 신생아로 심한 청색증과 저산소증을 보여 응급실로 내원하였다. 환아는 산소공급 및 Prostaglandin E₁을 투여 후 동맥혈 산소 분압이 19 mmHg에서 54 mmHg로 증가하였다. 경피적 풍선 판막성형술을 시도하였으나 유도도관(Guide wire)이 판막의 개구부를 통과하지 못하였고 시술도중 심낭내로 조영제가 고이는 소견을 보여 우심실 천공이 의심되었으므로 응급으로 정상체온의 체외순환하에서 폐동맥 절개후 폐동맥 판막절개술을 시행하였다. 수술 후 중환자실에서 수술경과는 양호하였고 현재 수술 6개월째 외래 추적관찰중이다.

- 중심 단어:** 1. 중증 폐동맥협착증
2. 신생아