

온전한 심실중격을 가진 폐동맥판막무형성증, 동맥관개존, 심방중격결손의 수술치험 1례

유 지 훈* · 박 계 현* · 이 영 탁* · 박 표 원* · 전 태 국*

=Abstract=

Absent Pulmonary Valve with Intact Ventricular Septum, PDA, ASD.

Ji Hoon You, M.D.*, Kay-Hyun Park, M.D.*

Young Tak Lee, M.D.*, Pyo Won Park, M.D.*, Tae-Gook Jun, M.D.*

Absent pulmonary valve syndrome with intact ventricular septum(APVS with IVS) is a rare congenital anomaly. The severe form of this syndrome, characterized by severe respiratory distress presented soon after birth, has been attributed to the compression of the airways caused by aneurysmal dilatation of pulmonary artery. Several operative treatments such as pulmonary valve insertion, or reductive angioplasty of pulmonary artery have been applied. We present a 3-day-old male who showed improvement after PDA ligation, reductive angioplasty of pulmonary artery, pulmonary valve reconstruction, and ASD closure.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:590-3)

Key words : 1. Pulmonary valve
2. Pulmonary valve, tsamsplantatim
3. Pulmonary artery stenosis

증 례

생후1일된 남아로 타원에서 재태기간 36주 6일, 출생체중 3.195Kg로 제왕절개 분만하였다. 산전초음파진단으로 태아복수, 양수과다, 음낭 수종(scrotal hydrops), 부정맥 등의 소견이 보였다. 출생직후 울음소리(initial crying)는 약했으며 전신적인 청색증을 보였고 산소포화도는 80%였다. 입원시 혈압은 51/21mmHg, 심박수 120~130회/분, 호흡수 50회/분였다. 전신 소견상 청색증, 늑골하 함몰 등을 보였다. 청진상 흉골 좌연에서 강도 III/VI의 to and fro 심잡음이 들렸고 심전도상 잦은 심실조기수축이 관찰되었다. 단순흉부촬영에서 심비대와

확장된 폐동맥에 의한 좌측 폐 전체의 허탈(total collapse)이 보였다(Fig. 1). 심초음파 검사에서는 심한 폐동맥 협착과 폐동맥 폐쇄부전, 폐동맥판막 이형성(dysplastic pulmonary valve), 온전한 심실중격(intact ventricular septum), 주폐동맥의 거대한 확장 및 거대한 동맥관개존증, 이차공 심방중격결손 등이 확인되었다. 핵자기공명영상에서 확장된 폐동맥에 의한 좌주폐기관지의 협착(left main bronchus compression), 좌측 폐 전체의 허탈, 폐동맥의 거대한 확장, 폐동맥판막 이형성, 거대한 동맥관개존증, 이차공 심방중격결손등이 확인되었다(Fig. 2). 증상 호전이 없어 생후 3일째 수술 시행하였다. 수술은 전신마취 후 인공 심폐기로 체외순환을 하였다. 동맥관

*성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Seoul hospital, Sungkyunkwan University School of Medicine.

† 제205차 서울경기지회 월례집담회에서 구연되었음

논문접수일 : 2002년 6월 17일 심사통과일 : 2002년 8월 2일

책임저자 : 전태국(135-710) 서울시 강남구 일원동 50, 삼성서울병원 흉부외과. (Tel) 02-3410-3484, (Fax) 02-3410-0089

E-mail : tgjun@smc.samsung.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

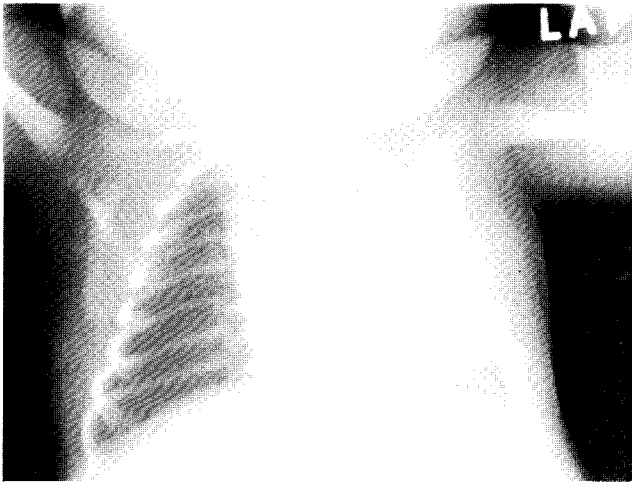


Fig. 1. Anteroposterior chest roentgenogram showing total collapse of the left lung.

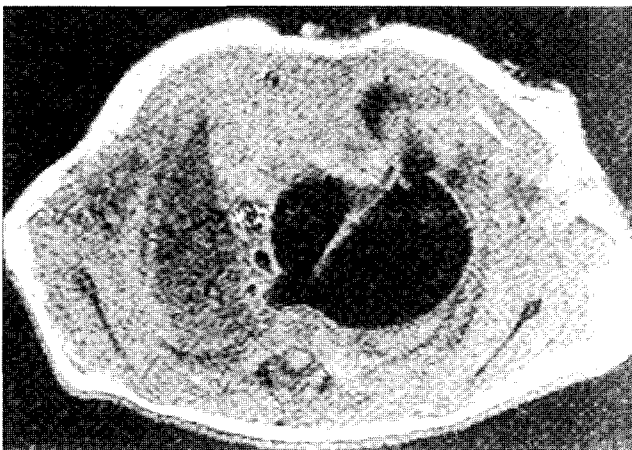


Fig. 2. MR image demonstrates dysplastic pulmonary valve and aneurysmal dilatation of pulmonary artery .

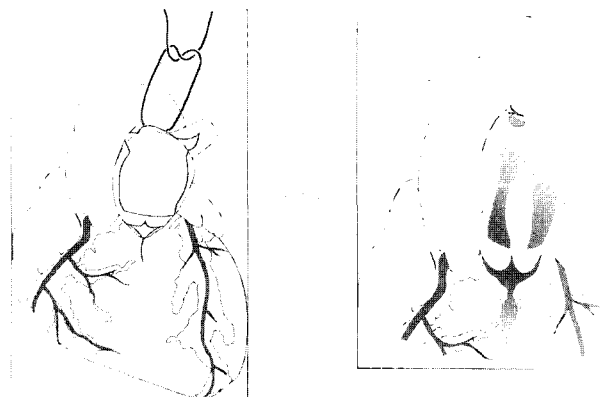


Fig. 3. Schematic diagram of operative procedure(1).
A. PDA division and anterior wall resection of pulmonary artery
B. Posterior wall resection of pulmonary artery and RVOT widening

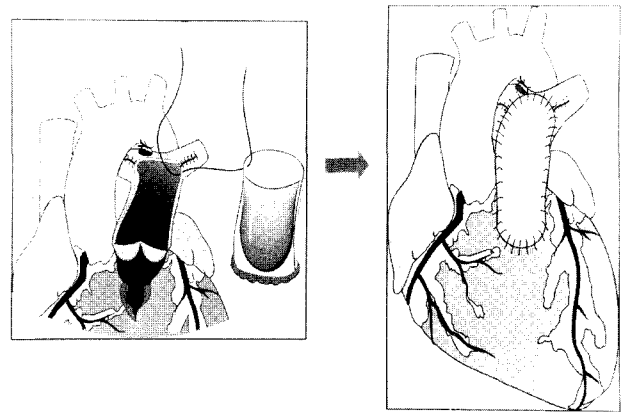


Fig. 4. Schematic diagram of operative procedure(2).
C. pulmonary valve reconstruction with posterolateral wall of pulmonary artery and monocuspid homograft D. After complete reconstruction

을 분단(PDA division)을 하였고 주폐동맥, 좌폐동맥, 우폐동맥의 전방벽 절제(anterior wall resection)와 주폐동맥 후방벽 절제(MPA posterior wall resection)를 시행하였고 우심유출구에도 절개를 하였다(Fig. 3). 절제된 주폐동맥 후방벽을 이용하여 2개의 반월판을 만들고 잘려진 전방벽에는 동종폐동맥 판막첨(monocuspid homograft)를 이용해 폐동맥 판막 재건술(pulmonary valve reconstruction)을 하였다. 심방중격결손은 자가심낭막으로 봉합(autologous pericardial patch closure) 하였다(Fig. 4). 체외순환시간은 163min이었고, 대동맥차단시간은 52min이었다. 폐동맥압 감시(pulmonary artery pressure monitoring) 상 수술 중 우심실과 좌심실의 압력비는 1.0 이상이었다. 수술 후 중환자실로 옮겨졌으며 NO 가스, PG E1, 니트로글리세린, 아데노신(adenosine) 등의 폐혈관저항을 감소시키는 약과 펜타닐, 노큐론(nocurone) 등을 투여하였다. 복막투석을 하였으며 흉골은 열린 상태에서 수술 후 3일째 지연봉합을 하였다. 우심실과 좌심실의 압력비는 수술 첫째 날 1.0 이상 이었고 둘째 날은 1이하, 셋째 날은 0.6이하로 감소하였다. 수술 후 6일째 복막투석관을 제거하였고, 인공호흡기는 기관 및 기관지의 고정을 위해 호기말양압(PEEP)을 유지하였고 수술 후 23일째 이탈하였다. 퇴원 전 심초음파에서 폐동맥 협착은 없었으며, 경증의 폐동맥폐쇄부전과 기능을 잘하는 폐동맥판막을 확인할 수 있었다. 수술 후 단순흉부촬영에서 심장크기 감소와 좌측폐의 허탈이 없어 졌다. 현재 수술 후 25개월째 외래 추적관찰 중이며 별다른 약물복용 없이 건강하게 지내고 있다(Fig. 5).

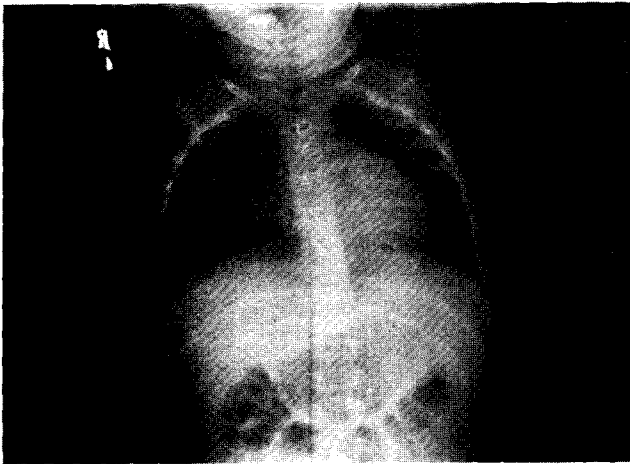


Fig. 5. Postoperative chest roentgenogram showing complete aeration of the left lung.

고 찰

폐동맥판막무형성증이란 폐동맥판막이 흔적만 있거나 이형성된 조직을 갖으며 이로 인한 폐동맥 폐쇄부전 및 폐동맥 협착을 동반하는 경우를 말한다. 폐동맥판막무형성증은 드문 질환으로 대부분의 경우 팔로씨 증후군이나 심실중격결손에 동반된 경우가 많았으며 심실중격결손이 없는 경우는 현재까지 12례가 발표되었다¹⁻⁸⁾. 특징적으로 팔로씨 증후군이나 심실중격결손이 동반된 경우는 대부분이 동맥관개존이 없었으나 온전한 심실중격을 가진 폐동맥판막무형성증의 경우는 모두 동맥관개존을 가지고 있었다¹⁻⁸⁾. 또한 동맥관개존의 주행이 대동맥에서 일찍 기시(early arising) 하며 급한 경사(acute angle)를 유지하여 기존의 동맥관개존과의 주행과는 달랐다⁵⁾. 임상특징으로는 to and fro 심잡음, 심한 폐동맥 확장, 심부전, 기도압박에 의한 호흡곤란 등을 보이고 증상이 심한 경우 생명을 위협하는 경우도 종종 있으며 치명율 또한 높다. 동맥관개존의 크기가 클수록 증상 발현 정도가 심하였으며, 동맥관개존의 크기가 작을 경우 호흡곤란은 없거나, 약물치료가 가능한 경우도 있었다^{4,6)}. Horigome 등^{6,7)}의 경우 동맥관결찰(PDA ligation) 없이 폐동맥 주름술(plication) 및 현수(suspension) 시행 후 외래 추적시 흡기시 천명음(stridor)이 있었으나, 경피적 카테터 폐쇄법(PDA coil occlusion) 시행 후 흡기시 천명음이 사라졌다. 따라서 온전한 심실중격을 가진 폐동맥판막무형성증(APVS with IVS)에서 동맥관개존의 역할은 매우 중요하며 증상이 있는 경우는 동맥관개존을 반드시 해결해야 한다.

임상증상의 발현 정도는 폐동맥확장에 의한 기도압박에 의해 결정되는데 기도협착정도에 따라 다양한 호흡곤란을 보였다. 전체 12례 중에서 2례는 출생 직후 사망하였고²⁾, 2례

는 수술 중 사망하였으며³⁾, 약물치료 2례^{4,6)}, 동맥관결찰 3례⁵⁾, 폐동맥판막 삽입 2례¹⁾, 폐동맥 주름술(plication) 및 현수(suspension) 이후 시행한 경피적 카테터 폐쇄법 1례 등 다양하였다^{6,7)}. 폐동맥판막무형성증에서 치료의 주된 목적은 기도협착제거에 있고 이를 위한 폐동맥확장에 대한 치료로는 폐동맥 축소성형술(reductive angioplasty), 폐동맥의 주름술(plication) 및 현수(suspension), 폐동맥판막 삽입, 동종혈관 삽입(homograft interposition), 폐동맥판막 재건(pulmonary valve reconstruction) 등을 고려할 수 있다. 내과적 치료가 가능했던 William 등⁴⁾의 경우는 폐동맥확장이 기도를 압박할 정도는 아니었고 호흡곤란도 미미한 경우였다. 동맥관결찰의 경우 온전한 심실중격을 가진 폐동맥판막무형성증에서는 중요한 역할을 하지만, 직접적으로 심한 폐동맥확장을 해결하지 못하는 문제점이 있다. 폐동맥판막 삽입이나 동종혈관 삽입(homograft interposition)의 경우 수술직후 폐동맥폐쇄부전 감소와 폐동맥확장의 감소 등 술 후 조기성적을 향상시키는 결과는 가져오지만 향후 석회화와 성장에 따른 재수술을 증가시키는 문제점을 가지고 있다^{1,2)}. 또한 폐동맥 성형술의 경우 폐동맥폐쇄부전이 해결되지 않는 단점이 있었다. 이러한 모든 문제점을 해결하기 위해 본원에서 자가 폐동맥과 동종 폐동맥판막첨(monocuspid homograft)을 이용해 폐동맥판막 재건을 시행하였으며, 폐동맥폐쇄부전의 해결과 함께 새로운 판막첨(neocusp)의 성장가능성(growth potential)을 유지하여 재수술의 가능성을 줄일 수 있을 것으로 기대한다⁸⁾. 또한 온전한 심실중격을 가진 폐동맥판막무형성증과 심방중격결손이 동반된 Alpert 등¹⁾의 경우 우심실의 유순도(compliance)가 적기 때문에 심방중격결손 봉합을 하지 않았지만 본원에서는 심방중격결손 봉합을 동시에 실시하였으며, 수술 후 폐동맥저항을 감소시키기 위하여 약물치료를 병행하였다.

참 고 문 헌

1. Alpert BS, Moore HV. Absent Pulmonary Valve with atrial septal defect and patent ductous arteriosus. *Pediatr Cardiol* 1985;6:107-11.
2. Sethia B, Jamieson MPG, Houston AS. absent pulmonary valve with ASD and PDA[Letter]. *Pediatr Cardiol* 1986;7:119.
3. Thanopoulos D, Fisher EA, Hastreiter AR. Large ductus arteriosus and intact ventricular septum associated septum associated with congenital absence of pulmonary valve. *Br Heart J* 1986;55:602-4.
4. Berman W Fripp RR, Rowe SA Yabek SM. Congenital isolated pulmonary valve incompetence: Neonatal presentation and early natural history. *Am Heart J* 1992;124:248-51.
5. Podzinkova J, Hickey MS, Chan KC, et al. Absent

- pulmonary valve syndrome with intact ventricular septum : Role of ductus arteriosus revisited. Intern J Cardiol* 1997;61:109-12.
6. Horigome H, Sakabara Y, Miyamoto T, Sato H. *Absent pulmonary valve with intact ventricular septum presenting as cardiorespiratory failure at birth. Pediatr Cardiol* 1997;18:136-38.
7. Horigome H, Miyamoto T. *Percutaneous Coil occlusion of Ductus Arteriosus in Absent Pulmonary Valve and Intact Ventricular Septum. Pediatr Cardiol* 1998;19:502-3
8. Shatapathy P, Aggarwal BK, Kamath SG, Sai S. *Pulmonary Valve Reconstruction in Absent pulmonary Valve syndrome : A New Technique. J Card Surg* 1997; 21:180-4.

=국문초록=

온전한 심실중격을 가진 폐동맥판막무형성증(absent pulmonary valve syndrome with intact ventricular septum, APVS with IVS)은 매우 드문 선천성 심장 질환이다. 신생아의 경우 확장된 폐동맥에 의한 기도폐쇄와 이로 인한 심한 호흡곤란증으로 높은 사망률을 유발한다. 이에 대한 해결책으로 여러 약물치료 및 여러 고식적 수술, 폐동맥 판막 삽입, 폐동맥 축소술(reductive angioplasty of pulmonary artery) 등이 사용되었다. 본원에서는 동맥관 결찰술, 폐동맥 축소술, 폐동맥 판막 재건술(pulmonary valve reconstruction) 및 심방중격결손 봉합술을 시행하여 좋은 결과를 얻었다.

- 중심 단어: 1. 폐동맥판막무형성증
2. 온전한 심실중격
3. 폐동맥 축소술
4. 폐동맥 판막 재건술