

## 심혈관계 질환 환아에서 동반된 기도 압박 및 기도 기형의 임상적 특성

울산대학교 의과대학 울산대학교병원 소아과, 서울아산병원 소아과\*, 흉부외과†

김자형 · 이소연\* · 김효빈\* · 구소은\* · 박성종\* · 김영휘\*  
박인숙\* · 고재곤\* · 서동만† · 홍수종\*

### Airway Compression or Airway Anomaly Causing Respiratory Symptoms in Infants and Children with Cardiovascular Diseases

Ja-Hyeong Kim, M.D., So-Yeon Lee, M.D.\*, Hyo-Bin Kim, M.D.\*, So-Eun Koo, M.D.\*  
Sung-Jong Park, M.D.\*, Young-Hui Kim, M.D.\*, In-Suk Park, M.D.\*  
Jae-Kon Ko, M.D.\*, Dong-Man Seo, M.D.† and Soo-Jong Hong, M.D.\*

*Department of Pediatrics, Ulsan University Hospital, Ulsan,  
Department of Pediatrics\*, Department of Pediatric Cardiac Surgery†, Asan Medical Center,  
College of Medicine, Ulsan University, Seoul, Korea*

**Purpose :** Infants and children with cardiovascular diseases often present with respiratory symptoms. However, missed or delayed evaluation for potential airway problem may complicate overall prognosis. The aim of this study is to determine the clinical characteristics of these patients and explore the cause of airway problem.

**Methods :** We reviewed the medical records of 64 patients(M:F=33:31, mean age:6.3±7.5 months) whose airway problems were proven by computed tomography or bronchoscopy in perioperative periods at the Asan Medical Center from January 1997 to June 2004. Patients were divided into two groups based on the duration of ventilator care: ≤7 days(group 1:23 cases, M:F=10:13) and >7 days(group 2:41 cases, M:F=23:18).

**Results :** The patients in group 2 significantly developed more post-operative respiratory symptoms than group 1( $P<0.001$ ) and had more airway problems including extrinsic obstruction, intrinsic anomaly, and combined problem than group 1 although not significantly different( $P=0.082$ ). Among underlying diseases, the most common diseases were vascular anomaly(26.2 percent) and aortic arch anomaly(26.2 percent) in group 1 and pulmonary atresia with ventricular septal defect(22.4 percent) in group 2. The most frequent respiratory symptoms were recurrent wheezing pre-operatively and failure of ventilator weaning post-operatively. The major types of airway anomaly were tracheomalacia and tracheal stenosis(in each case 18.2 percent). Nineteen patients with persistent airway problems underwent aortopexy or other vascular correction. Of the 19 patients, 13(68.4 percent) were improved, but 2 failed in weaning ventilator and 4 died of non-airway problems.

**Conclusion :** Early evaluation and treatment for potential airway problems may affect natural or surgical prognosis in patients with cardiovascular diseases presenting with respiratory symptoms. (Korean J Pediatr 2005;48:737-744)

**Key Words :** Cardiovascular diseases, Airway problem, Computed tomography, Bronchoscopy, Aortopexy

### 서 론

심혈관계 질환(cardiovascular diseases)을 가진 영아 및 소아는 흔히 호흡기 증상을 동반한다. 이런 호흡기 증상은 반복적

접수 : 2005년 3월 31일, 승인 : 2005년 4월 21일  
책임저자 : 홍수종, 울산의대 서울아산병원 소아과  
Correspondence : Soo-Jong Hong, M.D., Ph.D.  
Tel : (02)3010-3379 Fax : (02)473-3725  
E-mail : sjhong@amc.seoul.kr

인 천명(wheezing), 천음(stridor), 호흡 곤란, 빈호흡, 지속적인 폐허탈(collapse) 및 과팽창(hyperinflation) 등으로 발현될 수 있으며, 때때로 증상이 경미하여 진단이 늦어짐으로써 이환율(morbidity)과 사망률(mortality)을 증가시키는 요인이 되기도 한다. 호흡기 증상의 원인은 심장이나 확장된 혈관, 혈관륜(vascular ring) 등에 의한 외부적인 기도 압박(airway compression)에서부터 기도 자체의 연화증이나 기형에 이르기까지 다양하다<sup>1-6)</sup>. 특히 영아의 경우 외부 원인에 의한 기도 압박이 발생하기 쉬운데, 이는 성인 또는 나이드는 소아의 기도와 해부학적 또는 생리학적으로 차이를 가지기 때문이며<sup>1, 3)</sup>, 그 심한 정도는 압박 부위 및 환자의 나이와 연관성이 있다<sup>1)</sup>.

과거 연구들에서 심혈관계 질환을 가진 환아는 기도 이상(airway problem)을 동반하는 경우 높은 사망률을 보이고, 기도 이상이 동반되지 않는 경우 보다 호흡기 감염이 반복되거나, 치료 기간이 연장되는 등 이차적 문제들을 동반하였다<sup>7, 8)</sup>. 최근에는 심혈관계 질환의 조기 진단이 활발해지면서 환자의 예후에 영향을 미칠 수 있는 호흡기 합병증의 조기 발견도 중요성이 높아지고 있다. 그러므로 아직 국내에서는 이와 관련된 연구가 미흡하나, 호흡기 합병증을 유발할 수 있는 심혈관계 질환 환아에서 고위험군을 선별하고 조기에 흉부 전산화 단층촬영(computed tomography, CT)이나 굴곡성 기관지내시경(flexible bronchoscopy)과 같은 진단 방법을 동원하여 적극적으로 기도 이상 유무를 평가하는 것이 환아의 예후에 도움이 될 것으로 기대된다.

이에 저자들은 심혈관계 질환 환아 중에서 기도 압박 및 기도 기형이 확진되었던 환아들을 대상으로 그 임상적인 특성을 분석함으로써 조기에 기도 이상을 발견하여 자연 경과 및 수술 후 예후에 도움이 되고자 본 연구를 시행하였다.

## 대상 및 방법

### 1. 대상

1997년 1월부터 2004년 6월까지 서울아산병원 소아과에서 심혈관계 질환으로 진단 받은 환아 중 수술 전후 기도 압박이나 기도 기형이 확진된 64명을 대상으로 병력지 분석을 통하여 후향적 연구를 시행하였다. 진단시 환아의 평균 연령은 6.3±7.5개월이었으며, 남자는 각각 33명, 31명이었다.

### 2. 방법

자료는 대상 환아의 입원 및 퇴원 요약지, 중환자실 간호 기록지와 결과 기록지에서 사전에 작성된 조사표를 이용하여 기저 심혈관계 질환의 종류, 호흡기 증상의 진단 시기 및 종류, 흉부 전산화 단층 촬영 및 굴곡성 기관지내시경조건, 동반 기형 유무, 기계적 환기 유지 기간, 수술 후 경과 관찰 등을 조사하였다. 대상 환아는 기계적 환기(mechanical ventilation)가 필요했던 기간을 기준으로 1군(≤7 days)과 2군(>7 days)으로 분류하여 비교하였다. 심혈관계 질환의 진단은 심초음파, 심도자술, 흉부 전

산화 단층 촬영 및 자기공명영상검사로 이루어졌으며, 단순 흉부 X-선 소견과 심초음파는 모든 환자에서 시행되었다. 기도 이상의 평가 방법으로 총 64명의 환아 중 63명에서 흉부 전산화 단층 촬영을 실시하였고, 이 중 59명에서 삼차원 재구성 영상(three-dimensional reconstruction)을 얻었다. 흉부 전산화 단층 촬영과 굴곡성 기관지내시경을 같이 시행한 환아는 36명이었다.

기도 압박은 굴곡성 기관지내시경을 시행하여 자발적인 호흡 동안 박동하는 구조물에 의해 내경이 좁아지는 것을 직접 관찰하거나 흉부 전산화 단층 촬영으로 진단하였다. 기관(trachea) 및 기관지연화증(bronchomalacia)은 굴곡성 기관지내시경 소견상 자발적인 호흡동안 기관이나 주기관지가 역동적으로 허탈되는 것을 관찰하거나<sup>9)</sup> 흉부 전산화 단층 촬영에서 상부 기도 위치에서는 흡기와 호기 말의 단면이 18% 이상 차이를 보이고, 중간 기도 위치에서는 단면의 차이가 28% 이상일 때 기관 연화증(tracheomalacia)으로 진단하였다<sup>10)</sup>. 또한, 기관발관 실패(extubation failure)는 환아가 기계적 환기 치료에서 이탈하여 기관발관을 하였으나 48시간 내 다시 기도 삽입이 필요했을 때로 정의하였다.

굴곡성 기관지내시경은 외경이 2.0 mm인 Olymplus BF-N20(Olymplus America Inc; Melville, NY, USA)과 외경이 2.8 mm인 Olymplus BF-Xp40을 사용하였다. 흉부 전산화 단층 촬영이나 기관지내시경을 시행하는 동안 진정제가 필요한 경우에는 맥박산소측정계(pulse oxymetry)로 감시하면서 의사가 동행하여 chloral hydrate(50 mg/kg)을 경구로 투여하거나, midazolam(0.1 mg/kg) 혹은 ketamine(1 mg/kg)을 주사하였고, 모든 과정에 대해 보호자의 동의서를 받았다. 흉부 전산화 단층 촬영은 진단방사선과 전문의 2인이 함께 기도 압박이나 기도 기형 유무를 판독하였다.

### 3. 통계학적 분석

자료의 분석은 SPSS for Window 10.0을 이용하여 처리하였고 모든 측정치들은 평균±표준편차(mean±standard deviation)로 표시하였다. 두 환자군 간의 동일 항목에 대한 비교는 Student's t-test, Chi-square( $\chi^2$ ) test 및 Fisher's exact test를 이용하여 분석하였고, 통계적 유의성은 P값이 <0.05일 때 의미 있게 판단하였다.

## 결 과

### 1. 대상 환자군의 특성

총 환아 64명 중 1군은 23명(35.9%; 남자 10명, 여자 13명)으로 평균 연령은 6.8±8.7개월이었고 2군은 41명(64.1%; 남자 23명, 여자 18명)으로 평균 연령은 6.3±6.8개월이었다. 두 군간에 연령, 성별, 출생체중, 재태 기간은 모두 통계학적으로 유의한 차이가 없었으며 경과 추적 기간은 각각 15.1±19.1, 15.6±14.7

개월이었다. 그러나, 2군의 환아들에서 1군보다 수술 후 호흡기 증상이 더 많이 발견되었고( $P<0.001$ ), 통계학적으로 유의한 차이는 없었으나 기도 이상이 더 많이 관찰되었다( $P=0.082$ )(Table 1).

**2. 기저 심혈관계 질환의 종류**

1군의 경우 혈관 기형과 대동맥궁 이상(aortic arch anomaly)이 각각 6명(26.2%)으로 가장 많았고, 2군은 심실중격결손이 있는 폐동맥 폐쇄증(pulmonary atresia with ventricular septal defect, PA with VSD)이 9명(22.4%)으로 가장 많았으며 이중 2명은 대동맥-폐동맥간 측부 동맥(Major Aorto-Pulmonary Collateral Artery; MAPCA)을 동반하고 있었다(Table 2).

혈관 기형(vascular anomaly)을 가진 환자는 총 64명 중 10명(15.6%)이었으며, 1군의 경우 6명(좌폐동맥 슬링; 5명, 중복 대동맥궁; 1명), 2군은 4명이었다(좌폐동맥 슬링; 1명, 비정상적인 좌측 쇄골하동맥을 동반한 우대동맥궁[right aortic arch with aberrant left subclavian artery]과 Kommerell 계실; 2명, 비정상적인 우측 쇄골하동맥을 동반한 좌대동맥궁[left aortic arch with aberrant right subclavian artery]; 1명).

**3. 각 군의 진단 당시 호흡기 증상 및 징후**

진단 당시 호흡기 증상 및 징후는 수술 전후로 분류하였을 때 수술 전에는 반복적인 천명이 12례, 수술 후에는 기계적 환기로부터 이탈에 실패한 경우(weaning failure, WF)가 20례로 가장 많았고, 기관발관에 실패한 경우가 7례였다. 그밖에 천음(6례), 빈호흡(2례), 청색증(2례), 기타 무호흡(apnea), 과팽창(hyperinflation), 무기폐(atelectasis) 등이 관찰되었다(Table 3). 총 64명의 환아 중 10명(15.6%)은 흉부 전산화 단층 촬영이나 기관지내시경에서 기도 압박이나 기도 기형은 발견되었으나 수술 전후로 호흡기 증상은 관찰되지 않았다. 호흡기 증상이 발현되었

을 때 연령은 두 군 모두 6개월 미만이 가장 많았다(data not shown).

**4. 각 군의 기도 압박 및 기도 기형의 종류와 특징**

외부 구조물에 의한 기도 압박은 심실중격결손이 있는 폐동맥 폐쇄증(9/10)과 대동맥궁 이상에서 가장 많이 관찰되었으며(10/11)(Table 4), 가장 흔한 기도 압박 부위는 좌측 주기관지였으며(24명; 63.2%) 주로 대동맥과 좌 혹은 우폐동맥 사이에서 압박되는 경우가 많았다. 그 다음으로 우측 주기관지(13.2%), 기관순이었다.

선천성 기관 및 기관지 기형은 기관연화증과 기관 협착(tracheal stenosis)이 각각 4명(18.2%)으로 가장 많았고, 다음으로

**Table 2.** Type of Underlying Cardiovascular Diseases in Both Groups

Underlying cardiovascular diseases	No. of patients(%)	
	Group 1	Group 2
Aortic arch anomaly	6( 26.2)	5( 12.2)
Vascular anomaly	6( 26.2)	4( 9.6)
Pulmonary atresia(PA) with VSD	1( 4.3)	9( 22.4)
Tetralogy of fallot(TOF)	5( 21.8)	3( 7.3)
Ventricular septal defect(VSD)	1( 4.3)	6( 14.6)
Patent ductus arteriosus(PDA)	-	3( 7.3)
Total anomalous pulmonary venous return(TAPVR)	1( 4.3)	2( 4.9)
Aortic stenosis(AS)	-	2( 4.9)
Complete atrio ventricular septal defect(CAVSD)	1( 4.3)	1( 2.4)
Tricuspid atresia(TA)	1( 4.3)	1( 2.4)
Aortopulmonary(AP) window, VSD	-	1( 2.4)
Complete transposition of great arteries(CTGA)	-	1( 2.4)
Cor triatriatum	-	1( 2.4)
Double outlet right ventricle(DORV) with pulmonary stenosis(PS)	-	1( 2.4)
Hypoplastic left heart syndrome(HLHS)	-	1( 2.4)
Partial anomalous pulmonary venous return(PAPVR)	1( 4.3)	-
Total	23(100.0)	41(100.0)

**Table 1.** Clinical Characteristics of Patients in Both Groups

Characteristics	Group 1 (n=23)	Group 2 (n=41)	P value*
Age(months)	6.8±8.7	6.3±6.8	NS <sup>§</sup>
Sex(M/F)	10/13(1 : 1.3)	23/18(1.3 : 1)	NS <sup>§</sup>
Gestational age(wks)	38.4±2.6	38.7±1.9	NS <sup>§</sup>
Birth weight(kg)	2.8±0.6	2.8±0.5	NS <sup>§</sup>
Mechanical ventilation(day)	2.5±1.6	50.3±66.2	<0.001
Follow-up duration(months)	15.1±19.1	15.6±14.7	NS <sup>§</sup>
Airway problem <sup>†</sup>			0.082
Extrinsic obstruction(%)	13(56.5%)	21(51.2%)	
Intrinsic anomaly(%)	9(39.1%)	11(36.8%)	
Combined problem(%)	1( 4.4%)	9(22.0%)	
Post-operative respiratory symptoms <sup>‡</sup>	3(13.0%)	25(60.8%)	<0.001

All data are expressed as means ± standard deviation

\* $P<0.05$ , <sup>†</sup> $P<0.05$ , <sup>‡</sup> $P<0.05$

<sup>§</sup>NS : not significant

**Table 3.** Presenting Symptoms and Signs in Both Groups

Presenting symptoms and signs	Preoperative (n=24)	Post-operative (n=38)
Recurrent wheezing	12	6
Weaning failure	0	20
Extubation failure	2	7
Stridor	3	3
Other causes(hyperinflation, apnea, atelectasis)	3	0
Recurrent pneumonia	0	2
Tachypnea	2	0
Cyanosis	2	0

**Table 4.** Location of Airway Compression in relation to Cardiovascular Diseases in Both Groups\*

Cardiovascular diseases	No.	Airway obstruction								Airway anomaly
		T	LLB	LUB	LMB	RMB	RUB	BMB	BI	
Aortic arch anomaly	11	1			9					1
PA with VSD	10		1		4	1	1	1	1	1
TOF	8				2					6
VSD	7				3					4
PDA	3	1				1				1
TAPVR	3				1		1			1
AS	2				1			1		-
CAVSD	2				2					-
TA	2			1	1					-
AP window, VSD	1									1
CTGA	1					1				-
Cor triatriatum	1				1					-
DORV with PS	1									1
HLHS	1									1
PAPVR	1					1				-
Total	54	2	1	1	24	4	2	2	1	17

See Table 2 for abbreviations not used in text

\*Data are presented as number

Abbreviations : T, trachea; BI, bronchus intermedius; LLB, left lower bronchus; LUB, left upper bronchus; LMB, left main bronchus; RMB, right main bronchus; RUB, right upper bronchus; BMB, both main bronchus

기관기관지연화증(tracheobronchomalacia) 및 tracheal bronchus가 각각 3명(13.6%)이었다. 그 외 완전혈관륜(complete tracheal ring), bridging bronchus, bronchial atresia 등의 다양한 기도 기형이 관찰되었다. 특히, 활로 4징(tetralogy of Fallot, TOF)의 경우 총 8명의 환아 중 6명에서(75%), 좌폐동맥 슬링은 총 8명중 5명에서 기도 기형이 동반되었다(62.5%)(Table 5).

**5. 수술적 치료 및 수술 후 임상 경과**

대동맥 고정술(aortopexy)은 수술 후 인공호흡기 이탈에 실패하거나 지속적인 호흡기 증상이 관찰되어 흉부 전산화 단층 촬영 및 굴곡성 기관지내시경 을 시행하여 증상의 원인이 기도 압박으로 확인된 환아 11명에서 시행하였다. 이 중 호흡기 증상이 호전된 경우는 6명(54.5%)이었고, 2명은 수술 후에도 무기폐가 지속되어 기계적 환기 기간이 연장되었고, 1명은 혈관 교정 수술 중 사망하였으며 1명은 폐고혈압, 1명은 반복적인 감염으로 사망하였다(Table 6).

혈관 기형의 경우 총 10명의 환아 중 좌폐동맥 슬링 5명(5/6)과 비정상적인 좌측 쇄골하동맥을 동반한 우대동맥궁 1명(1/2)에서 혈관 교정술을 시행하였고 중복 대동맥궁(double aortic arch) 1명은 대동맥궁 분리(arch division)를 시행하였다. 경과 는 대동맥 고정술을 시행했던 비정상적인 우측 쇄골하동맥을 동반한 좌대동맥궁 환아 1명이 폐고혈압으로 사망한 것을 제외하고 모두 경과가 양호하였다(Table 6).

심한 기관 협착으로 기관을 확장한 후(ballooning) 스텐트를 삽입한 환아는 1명으로 4개월까지 경과가 좋았고, 2명의 후두

**Table 5.** Type of Congenital Airway Anomalies in Both Groups

Diagnosis	Underlying cardiovascular diseases(No. of patients)	No. of patients (%)
Tracheal stenosis	LPAS(2), PDA(1), PA with VSD(1)	4( 18.2)
Tracheomalacia	TAPVR(1), TOF(3)	4( 18.2)
Bridging bronchus	VSD(1), LPAS(2)	3( 13.6)
Tracheobronchomalacia	Aortic arch anomaly(1), DORV with PS(1), VSD(1)	3( 13.6)
Tracheal bronchus	TOF(2), PA with VSD(1)	3( 13.6)
Complete tracheal ring	VSD(1), LPAS(1)	2( 9.1)
Laryngomalacia	HLHS(1), PDA(1)	2( 9.1)
Bronchial atresia	TOF(1)	1( 4.6)
Total		22(100.0)

See Table 2 for abbreviations not used in text  
Abbreviation : LPAS, left pulmonary artery sling

연화증 환아에서 기관절개술(tracheostomy)을 시행하였으나, 1명은 감염으로 사망하였고 1명은 49개월까지 경과가 양호하였다.

**고 찰**

본 연구에서는 심혈관계 질환을 가진 영아 및 소아에서 호흡기 증상의 원인으로 혈관에 의한 외부적인 기도 압박에서부터

**Table 6.** Operative Methods and Results of Patients with Cardiovascular Diseases Accompanying Airway Problem

Underlying disease	No.*	Type of operation(No.)†	Outcome	Follow-up(months)
Aortic arch anomaly	6/11	RPA reconstruction(2)	Well/Well	5/5
		RPA translocation(1)	Well	4
		Aortopexy(2)	WF/Death	5/5
		Aortopexy(1)	Well	11
LPAS	5/6	LPA reimplantation(3)	Well/Well/Well	3/3/3
		PDA division(1)	Well	4
PA-VSD	2/10	Aortopexy(2)	Well/WF	13/24
VSD	1/6	Aortopexy(1)	Death	3
PDA	1/3	Aortopexy(1)	Well	8
TAPVR	1/3	Aortopexy(1)	Well	6
RAA with aberrant artery	1/2	LSCA translocation(1)	Well	12
		Aortopexy(1)	Well	12
AS	1/2	Aortopexy(1)	Well	10
CAVSD	1/2	RPA translocation(1)	Well	10
Double aortic arch	1	Arch division	Well	12

See Table 2 for abbreviations not used in text

\*Number of patients with surgical repair/total number of patients

†Number of patients with surgical repair

Abbreviations : LPAS, left pulmonary artery sling; RAA, right aortic arch; WF, weaning failure; LSCA, Left subclavian artery; RPA, right pulmonary artery; LPA, left pulmonary artery

기도 자체의 기형까지 다양한 원인을 발견할 수 있었다. 기계적 환기가 7일 이상 필요했던 2군의 환자는 기저 심장질환으로는 심실중격결손이 있는 폐동맥 폐쇄증이 9명(22.4%)으로 가장 많았으며, 9명 모두 외부 구조물에 의한 기도 압박이 발생하였다. 반면 1군은 혈관 기형과 대동맥궁 이상이 각각 6명(26.4%)으로 가장 많았는데 대동맥궁 이상의 경우 9명(81.8%)에서 외부 요인에 의한 기도 압박이 관찰되었으나 기계적 환기기간은 짧았다. 두 군 모두 호흡기 증상이 발현되었을 당시 연령은 6개월 미만 이 가장 흔하였고 이는 과거 연구의 결과와 같이 영아기에 호흡기 증상이 호발함을 시사하였다<sup>1,3)</sup>. 이와 같이 본 연구의 결과로 심혈관계 질환을 가진 환아에서 호흡기 합병증을 유발할 수 있는 위험인자로서 6개월 미만의 영아, 기저 심장질환이 심실중격결손이 있는 폐동맥 폐쇄증이나 대동맥궁 이상일 경우는 외부 구조물에 의한 기도 압박의 위험성을 예측할 수 있었고, 호전되지 않는 호흡기 증상이 지속될 때 조기에 기도 이상을 의심하여 진단하는 노력이 중요하다는 것을 알 수 있었다. 또한, 대동맥 고정술이나 혈관 교정술이 시행된 총 19명의 환자 중 13명에서 호흡기와 관련된 합병증이 감소되어(68.4%) 적극적인 기도 이상 소견에 대한 교정이 환자의 자연 경과 및 수술 후 예후에 영향을 미칠 수 있음을 관찰하였다.

심혈관계 질환 환아에서 동반된 기도 이상에 대한 연구는 1737년 Hommel<sup>11)</sup>이 처음으로 기도를 압박하는 증복 대동맥궁을 기술한 이후 여러 연구들에서 심장이나 다른 혈관들과 기도 사이가 가까운 해부학적인 이유로 호흡기 증상의 발생이 증가한다고 보고하였다<sup>1-3)</sup>. 그러나, 많은 연구들에서 기도 압박이 다양한 선천성 심장질환 환아들에서 동반되는 것을 관찰하였는데<sup>12-16)</sup> 그 원인으로 첫째, 좌우 단락이 있어 폐동맥이나 좌심방이

확장될 수 있는 심실중격결손, 활로 4징, 심실중격결손을 동반한 대혈관 전위 등, 둘째, 대동맥궁 경로의 이상이나 혈관류과 같은 기형적인 혈관 조직이 있는 경우, 셋째, 수술 중 device나 도관(conduit)의 삽입, 폐동맥 동종이식술(homograft)이나 전신-폐동맥 단락수술(shunt)로 확장된 폐동맥이 있는 경우 등을 보고하였다<sup>1, 8, 12, 13)</sup>.

특히 좌측 주기관지는 하행 대동맥과 폐동맥 사이에서 가장 많이 압박되는 부위로 알려져 있다. 이는 우측 주기관지보다 경로가 길고 내경이 좁으며, 해부학적으로 전방에는 폐동맥, 후방으로는 식도, 척추, 하행 대동맥이 있기 때문인데<sup>2, 16)</sup>, 본 연구에서도 좌측 주기관지 압박이 24명(63.2%)으로 가장 흔하였으며 기저 심장질환으로는 대동맥궁 이상과 심실중격결손이 있는 폐동맥 폐쇄증이 가장 많았다. 특히, 심실중격결손이 있는 폐동맥 폐쇄증은 McElhinney 등<sup>8)</sup>의 연구에서 5명의 환아 중 대동맥-폐동맥간 측부 동맥이 동반되었던 2명에서는 상행 대동맥에 의한 기도 압박을 교정한 후에 오히려 호흡기 증상이 발생함을 보고하였다. 본 연구에서도 10명 중 2명이 대동맥-폐동맥간 측부 동맥이 동반되어 있었고 이중 1명이 대동맥 고정술을 받았으나 기계적 환기 이탈에는 실패하였다. 이는 대동맥궁 이상은 기도 압박이 잘 발생하나 수술 경과가 좋은 반면, 대동맥-폐동맥간 측부 동맥이 동반된 심실중격결손이 있는 폐동맥 폐쇄증은 기도 이상이 단순한 외부 압박 요인뿐만 아니라 다른 인자가 연관되어 있음을 시사하는 것으로 최근에는 염색체 이상(22q11.2 deletion)이나 기관지 연골 발달의 이상<sup>17)</sup>, 측부 동맥과 관련된 기형적인 intraparenchymal arteries arborization<sup>8)</sup> 등의 다양한 원인들이 보고되고 있어 향후 상세한 연구가 필요할 것으로 생각된다.

외부 요인에 의한 기도 압박 뿐만 아니라 선천성 혈관 기형도 호흡기 증상을 유발하는 원인으로 알려져 있는데, 가장 흔한 종류로 중복 대동맥관이 혈관륜의 50-60%를 차지한다<sup>13)</sup>. 반면, 좌폐동맥 슬링은 매우 드문 혈관 기형이지만, 전 등<sup>18)</sup>은 기도 압박을 유발했던 혈관륜 환아 7명에서 좌폐동맥 슬링이 4명으로 가장 많았다고 보고하였고, 본 연구에서도 혈관 기형 환아 중 12명 중 8명으로 가장 많았다. 좌폐동맥 슬링은 우폐동맥에서 비정상적으로 기시한 좌폐동맥이 기관과 식도 사이에 위치함으로써 주로 기도 압박을 유발하게 되는데, 환자의 58-83%에서는 기도 기형을 동반하게 되며<sup>13)</sup> 본 연구에서도 8명 중 5명에서 각각 완전기관륜, 기관 협착, bridging bronchus 등의 다양한 기도 기형이 동반되어 있어 혈관륜이 진단된 환아에서 다른 동반된 기도 기형의 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

심혈관계 질환을 가진 영아 및 소아의 호흡기 증상은 경미하여 진단이 늦어지거나 무호흡으로 사망할 수 있는 중증에 이르기까지 다양하다. 특히 반복적인 천명이나 천음, 호흡 곤란 등의 증상은 폐렴, 천식, 모세기관지염 등의 다른 호흡기 질환과 유사하므로 감별 진단이 필요하다. 본 연구에서는 수술 전 증상으로는 반복적인 천명(12례)이, 수술 후에는 기계적 환기 이탈에 실패한 경우(20례)가 가장 흔하였고 특히 수술 후에 발생한 호흡기 증상의 원인으로 기도 이상을 반드시 감별해야 함을 시사하였다. 과거 연구들에서도 기저 심장질환의 수술 후에 동맥 치환술(arterial switch), 대동맥 단절이나 총동맥관의 복구, 전신-폐동맥 단락수술(shunt), 폐혈관 유출로의 도관 재구성(conduit reconstruction)과 같이 해부학적 위치 변동이나 삽입된 도관으로 인해 이차적인 기도 압박이 발생하여 수술 전에는 명확하지 않거나 경미했던 기도 압박의 증상이 오히려 수술 후에 악화될 수 있음을 보고하였다<sup>7, 8, 12)</sup>. 그러므로 기도 이상이 동반될 가능성이 높은 환아는 수술 후에 이환율과 사망률을 증가시킬 수 있는 여러 인자들을 고려하여 수술 전에 미리 적극적인 기도 평가를 한 후 계획된 수술을 시행할 필요가 있을 것으로 생각된다.

심혈관계 질환 환아의 호흡기 증상에 대한 진단으로 가장 중요한 것은 기도 이상을 의심하는 것이다. 철저한 병력 조사 뿐만 아니라 기계적 환기 이탈 및 기관발관에 반복적으로 실패하는 경우 등에서도 적극적인 기도 이상 유무에 대한 평가가 필요한데 흔히 기도 이상을 진단하는 방법으로 흉부 방사선 검사, 식도 조영술, 흉부 전산화 단층촬영, 자기공명영상, 직접 후두경, 기관지 조영술 및 굴곡성 기관지내시경 등이 있다. 특히 나선형 흉부 전산화 단층촬영에서 삼차원 재구성 영상을 얻는 경우 촬영 시간이 짧으며, 적절한 수면 유도도 호흡 운동으로 인한 motion artifact를 줄일 수 있고, 다양한 각도의 영상을 얻을 수 있어 주위 혈관 조직과 기도 간의 관계를 파악하여 기도 이상을 발견하는 데 유용하다<sup>20-25)</sup>. 본 연구에서도 총 64명의 환아 중 59명에서 삼차원 재구성 영상을 시행하여 기도 이상 조건을 발견하였다. 그러나 기관 및 기관지연화증은 삼차원 재구성 흉부 전산화 단층촬영보다 기관지내시경으로 자연 호흡에서 좀더 역동적

인 기관지의 변화를 직접 관찰할 수 있는 장점이 있다<sup>14, 22, 24)</sup>.

호흡기 증상에 대한 치료는 원인에 따라 달라질 수 있는데 기도 압박을 유발하는 외부 혈관, 즉 대동맥이나 폐동맥을 이동 혹은 고정하는 교정술을 시행할 수 있다. 특히 대동맥 고정술은 선천성뿐만 아니라 이차적으로 발생한 기관연화증의 치료에도 안전하고 간단한 치료 방법으로 알려져 있으며<sup>26-28)</sup>, 수술하는 동안 기관지내시경을 병행하면 기도 압박이 호전되는 것을 직접 확인할 수 있어 수술 후 기도를 재평가해야 하는 필요성을 줄일 수 있는 장점이 있다<sup>8, 24, 27)</sup>. 그 외에도 Abdel-Rahman 등<sup>27)</sup>은 심한 기관 연화증 환아의 경우는 대동맥 고정술만으로는 부족하고 기관 내 혹은 external stenting이 기도 허탈을 방지하는데 도움이 된다고 보고하였다. 본 연구의 경우 혈관에 의한 기도의 외부 압박이 확인된 환아 11명에서 대동맥 고정술을 시행하여 6명(6/11; 54.5%)이 호전되었고, 혈관 기형의 경우 1명을 제외하고는 교정술을 시행한 7명(7/12; 58.3%)은 경과가 양호하였다. Backer 등<sup>4)</sup>과 Woods 등<sup>29)</sup>의 연구에서는 혈관 기형 환아의 수술 후 경과가 70-90%까지 양호하여 외부 요인에 의한 기도 압박의 경우 대부분 기저 심혈관계 질환의 수술적 교정 후 증상이 호전됨을 알 수 있다<sup>4, 12, 30)</sup>. 그러나, Woods 등<sup>29)</sup>은 같은 연구에서 4-6개월 이상 경과한 후에도 9%에서 기관연화증이 지속됨을 보고하였는데, 본 연구에서도 혈관 교정술 후에도 호흡기 증상이 호전되지 않는 2명이 관찰되었다. 이는 수술적 교정 후에도 기도 압박이 남아 있거나 이차적으로 발생한 기도 연화증이 호전되지 않았을 가능성을 고려해야 함을 시사한다. 그러나 기도 연화증의 경우 그 원인이 일차적인 발달 이상인지 혹은 기도 압박이 지속되어 이차적으로 발생한 것인지 명확하게 구분하기가 어렵고 기도 압박이 얼마나 지속되어야 연화증이 발생하는지, 교정 수술 시기는 언제가 적절한지 등에 대한 연구가 부족하므로 향후 더 많은 연구가 필요할 것으로 생각된다.

소아에서 기계적 환기 기간이 얼마나 연장되어야 이탈 실패로 진단할 수 있는지에 대한 명확한 정의가 아직 확립되어 있지 않다. 그러나 선천성 심장질환의 수술이 성공적으로 시행되었을 경우 대부분 48시간 내 기관 발관이 이루어지는 것을 고려할 때 환기 기간이 7일 이상 지속된다면 호흡기 합병증에 대한 감별 진단이 필요할 것으로 생각된다. 본 연구에서는 기계적 환기 기간이 7일 이상 지속되었던 2군의 환아들과 재태 기간, 나이, 출생 체중, 기도 이상 유무간의 상관성 분석을 하였으나 통계학적 유의성은 관찰되지 않았다(data not shown). 그러나 본 연구에서는 cardiopulmonary bypass나 폐고혈압 등과 같이 환기 기간의 연장에 영향을 미칠 수 있는 다른 변수들은 고려하지 않은 제한점이 있으며, McCarthy 등<sup>31)</sup>은 다양한 심혈관계 질환으로 기도 압박이 발생한 24명의 환아들에 대한 연구에서 환자의 기저 심장질환 자체도 사망률의 중요한 인자로 보고하였다. 그러므로, 성공적인 기저 심장질환의 수술 후에도 기도 이상과 관련된 호흡기 합병증이 발생할 수 있으며 반대로 기도 이상을 발견하여 성공적인 교정술을 하더라도 기저 심장질환의 수술 경과가 예후

에 영향을 줄 수 있으므로 앞으로 이런 다양하고 복잡한 예후 인자를 설정하고 전향적으로 이와 관련된 상관성 분석이 필요할 것으로 생각된다.

결론적으로 기도 이상이 예상되는 고위험군 환아, 특히 6개월 미만의 영아나 심실중격결손이 있는 폐동맥 폐쇄증이나 대동맥 기형이 있는 경우 흔히 기도 압박이 동반될 수 있다. 그러므로 이런 환자들은 수술 전에 기도에 대한 평가와 함께 기저 심장질환 수술 시 계획된 시술 즉 미리 대동맥 고정술 등을 계획한다면 향후 발생할 수 있는 호흡기 합병증을 감소시킬 수 있을 것으로 생각한다. 특히, 혈관 기형의 경우는 수술 후 예후가 좋으므로 호흡기 증상이 있는 환아에서 적극적으로 교정술을 고려해야 할 것으로 생각한다.

**요 약**

**목적**: 심혈관계 질환을 가진 영아 및 소아는 흔히 호흡기 증상을 동반하는데 그 원인은 외부적인 기도 압박에서부터 기도 자체의 기형에 이르기까지 다양하다. 그러나, 수술 전후로 원인에 대한 정확한 평가가 시행되지 않아 진단이 늦어지거나 사망률을 증가시키는 요인이 되기도 한다. 이에 저자들은 심혈관계 질환 환아 중에서 기도 압박 및 기도 기형이 확인되었던 환아들을 대상으로 그 임상적인 특징을 분석함으로써 조기에 기도 이상을 발견하고 자연 경과 및 수술 후 예후에 도움이 되고자 본 연구를 시행하였다.

**방법**: 1997년 1월부터 2004년 6월까지 서울아산병원 소아과에서 심혈관계 질환으로 진단 받은 환아 중 수술 전후 기도 압박이나 기도 기형이 확인된 64명(평균 연령; 6.3±7.5개월, 남녀 각각 33명, 31명)을 대상으로 심혈관계 질환의 종류, 호흡기 증상의 진단 시기 및 종류, 흉부 전산화 단층촬영, 굴곡성 기관지경 검사 소견, 동반 기형 유무, 기계적 환기 유지 기간, 수술 후 경과 관찰 등을 후향적 방법으로 분석하였다. 대상 환아는 기계적 환기(mechanical ventilation)가 필요했던 기간을 기준으로 1군(≤7 days)과 2군(>7 days)으로 분류하여 비교 검토하였다.

**결과**: 환기 기간이 7일 이상 필요했던 2군의 환아들의 경우 1군보다 수술 후에 호흡기 증상이 더 많이 발견되었고( $P < 0.001$ ), 통계학적으로 유의한 차이는 없었으나 외부 압박과 기도 자체의 기형, 혹은 두 가지 모두 동반된 경우도 더 많이 관찰되었다. 기저 심혈관계 질환의 종류는 1군의 경우 혈관 기형과 대동맥궁 압박이 각각 6명(26.2%), 2군은 심실중격결손이 있는 폐동맥 폐쇄증이 9명(22.4%)으로 가장 많았고 이중 2명은 대동맥-폐동맥간 측부 동맥을 동반하였다. 외부 구조물에 의한 기도 압박은 심실중격결손이 있는 폐동맥 폐쇄증과 대동맥궁 압박에서 흔히 관찰되었고, 가장 흔한 기도 압박 부위는 좌측 주기관지로 주로 대동맥과 폐동맥 사이에서 압박된 경우가 24명으로 가장 많았다(63.2%). 기도 기형은 기관연화증과 기관 협착이 각각 4명(18.2%)으로 가장 많았고, 이외에도 다양한 기도 기형들이 관

찰되었다. 지속적인 호흡기 증상에 대한 수술적 교정을 시행한 환아는 총 19명으로 이중 대동맥 고정술을 시행한 6명(6/11; 54.5%)과 혈관 기형으로 교정술을 시행한 7명(7/8; 87.5%)이 경과가 양호하였다. 그러나 2명은 교정술 후에도 기계적 환기 이 탈에 실패하였고, 4명은 감염이나 폐고혈압으로 사망하였다.

**결론**: 심혈관계 질환을 가진 영아 및 소아에서는 호흡기 합병증을 병발할 수 있는 고위험군 환자, 특히 6개월 미만의 영아나 심실중격결손이 있는 폐동맥 폐쇄증이나 대동맥 기형이 기저 질환인 경우 기도 압박이 동반될 수 있으므로 조기에 삼차원 재구성 흉부 전산화 단층촬영이나 굴곡성 기관지내시경과 같은 적극적인 검사로 기도 이상에 대한 진단을 미리 시행하고 이를 바탕으로 계획된 치료를 하는 것이 기저 심장질환의 자연 경과뿐만 아니라 수술 후 예후를 호전시킬 수 있을 것으로 생각한다.

**References**

- 1) Stanger P, Lucas RV, Edwards JE. Anatomic factors causing respiratory distress in acyanotic congenital cardiac disease. *Pediatrics* 1969;43:760-9.
- 2) Berlinger NT, Long C, Foker J, Lucas RV. Tracheobronchial compression in acyanotic congenital heart disease. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1983;92:387-90.
- 3) Corno A, Picarno S, Ballerini L, Gugliantini P. Bronchial compression by dilated pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985;90:706-10.
- 4) Backer CL, Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY. Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression. Review of experience in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97:725-31.
- 5) Kazim R, Quaegebuier JM, Sun LS. The association of tracheal anomalies and tetralogy of Fallot. *J Cardiothoracic Vasc Anesth* 1996;10:589-92.
- 6) Kazim R, Berdon WE, Montoya CH, Quaegebuier JM, Sun LS. Tracheobronchial anomalies in children with congenital heart disease. *J Cardiothoracic Vasc Anesth* 1998;12:533-55.
- 7) Corno A, Giamberti A, Giannico S, Marino B, Rossi E, Marcelletti C. Airway obstruction associated congenital heart disease in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99:1091-8.
- 8) McElhinney DB, Reddy VM, Pian MS, Moore P, Hanley FL. Compression of the central airways by a dilated aorta in infants and children with congenital heart disease. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1130-6.
- 9) McNamara VM, Crabbe DC. Tracheomalacia. *Paediatr Respir Rev* 2004;5:147-54.
- 10) Aquino SL, Shepard JA, Ginns LC, Moore RH, Halpern E, Grillo HC, et al. Acquired tracheomalacia: detection by expiratory CT scan. *J Comput Assist Tomogr* 2001;25:394-9.
- 11) Moes CAF. Vascular rings and anomalies of the aortic arch. In: Keith JD, Rowe RD, Vlad P, editors. *Heart disease in infancy and childhood*. New York: Macmillan, 1978: 856-81.
- 12) Bove T, Demanet H, Casimir G, Viart P. Tracheobronchial compression of vascular origin; review experience in in-

- fants and children. *J Cardiovasc Surg* 2001;42:663-6.
- 13) Kussman BD, Geva T, McGowan FX. Cardiovascular causes of airway compression. *Paediatr Anaesth* 2004;14:60-74.
  - 14) Chapotte C, Monrigal JP, Pezard P. Airway compression in children due to congenital heart disease: Value of flexible fiberoptic bronchoscopic assessment. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 1998;12:145-52.
  - 15) Kim YM, Yoo SJ, Kim WH, Kim TH, Joh JH, Kim SJ. Bronchial compression by posteriorly displaced ascending aorta in patients with congenital heart disease. *Ann Thorac Surg* 2002;73:881-6.
  - 16) Hungate RG, Newman B, Meza MP. Left main stem bronchial narrowing: a vascular obstruction syndrome? Evaluation by magnetic resonance imaging. *Pediatr Radiol* 1998;28:527-32.
  - 17) Yamagishi H, Maeda J, Higuchi M, Katada Y, Yamagishi C, Matsuo N, et al. Bronchomalacia associated with pulmonary atresia, ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries and chromosome 22q11.2 deletion. *Clin Genet* 2002;62:214-9.
  - 18) Jeon KH, Ahn YH, Jung JA, Chung EH, Lee JS, Park YM, et al. Airway obstruction by congenital cardiovascular anomaly. *Pediatr Allergy Respir Dis* 2001;11:345-53.
  - 19) Hong SJ, Kim JH. Perioperative respiratory problem associated with congenital heart disease. *J Korean Pediatr Heart Assoc* 2004;8:31-6.
  - 20) Sagy M, poustchi-Amin M, Nimkoff L, Silver P, Shikowitz M, Leonidas JC. Spiral computed tomographic scanning of the chest with three dimensional imaging in the diagnosis and management of paediatric intrathoracic airway obstruction. *Thorax* 1996;51:1005-9.
  - 21) Chen HM, Chiu IS, Chen SJ. Concomitant management of airway and its adjacent vascular pathology in addition to repair of congenital cardiac defects. *Int J Cardiol* 2000;73:181-9.
  - 22) Kim YM, Yoo SJ, Kim TH, Park IS, Kim WH, Lee JY, et al. Three-dimensional computed tomography in children with compression of the central airways complicating congenital heart disease. *Cardiol Young* 2002;12:44-50.
  - 23) Chen SJ, Lee WJ, Wang JK, Wu MH, Chang CI, Liu KL, et al. Usefulness of three-dimensional electron beam computed tomography for evaluating tracheobronchial anomalies in children with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2003;92:483-6.
  - 24) Sebening C, Jakob H, Lange R, Vahl CF, Bodegom P, Szabo G. Vascular tracheobronchial compression syndrome - experience in surgical treatment and literature review. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000;48:164-74.
  - 25) Goo HW, Park IS, Ko JK, Kim YH, Seo DM, Yun TJ, et al. CT of congenital heart disease: normal anatomy and typical pathologic conditions. *Radiographics* 2003;23:S147-65.
  - 26) Filler RM. Current approaches in tracheal surgery. *Pediatr Pulmonol Suppl* 1999;18:105-8.
  - 27) Abdel-Rahman U, Ahrens P, Fieguth HG, Kitz R, Heller K, Moritz A. Surgical treatment of tracheomalacia by bronchoscopic monitored aortopexy in infants and children. *Ann Thorac Surg* 2002;74:315-9.
  - 28) Weber TR, Keller MS, Fiore A. Aortic suspension(aortopexy) for severe tracheomalacia in infants and children. *Am J Surg* 2002;184:573-7.
  - 29) Woods RK, Sharp RJ, Holcomb GW 3rd, Snyder CL, Lofland GK, Ashcraft KW, et al. Vascular anomalies and tracheoesophageal compression: a single institution's 25-year experience. *Ann Thorac Surg* 2001;72:434-8.
  - 30) van Son JA, Hamsch J, Haas GS, Schneider P, Mohr FW. Pulmonary artery sling: reimplantation versus antetracheal translocation. *Ann Thorac Surg* 1999;68:989-94.
  - 31) McCarthy JF, Hurley JP, Neligan MC, Wood AE. Surgical relief of tracheobronchial obstruction in infants and children. *Eur J Cardio-thorac Surg* 1997;11:1017-22.