

正常心室中隔을 가진 肺動脈閉鎖症 Pulmonary atresia with intact ventricular septum

영남대학교 의과대학 흉부외과학교실
한승세

서 론

병태해부

정상심실중격을 가진 폐동맥 폐쇄증은 폐동맥관이 폐쇄되어 있고 때로는 누두부도 폐쇄되어 있으며 우심실과 삼첨판에 이상을 동반한다. 심실중격은 정상이며 심방-심실 및 심실-동맥의 연결은 정상이다(Fig. 1). 따라서 우측 심장의 다양한 이상을 동반한 복잡심기형으로 분류되어지고 있다. 이 질환은 전체 심기형의 1-3%를 점하는 비교적 드문 기형이지만 유아기 청색 심기형의 25%를 차지하면서 동맥관이 폐쇄하거나 부행순환혈관이 없으면 폐순환이 이루어지지 않아 치명적이며 수술에 의하여도 사망률이 높다. Prostaglandin E1의 사용으로 동맥관의 폐쇄를 일정기간 방지하며 그 동안에 병태해부를 정확히 알아보고 수술준비를 할 수 있어 그나마 다행스러운 일이다. 이 폐동맥폐쇄증은 생후 초기에 적절한 외과적처치가 필요하고 병태에 따라 술식이 달라지며 최근까지 각 외과 의사마다 독창적인 방법들을 시도하고 있기 때문에 흥미롭다. 신생아기에 어떠한 고식적 요법을 선택하느냐에 따라 완전교정의 방법과 그 예후에 영향을 미치기 때문에 더욱 정확한 해부를 밝혀 가장 적절한 수술이 적용되도록 하여야 할 것이다.

이 질환은 거의 항상 우심실과 삼첨판의 이

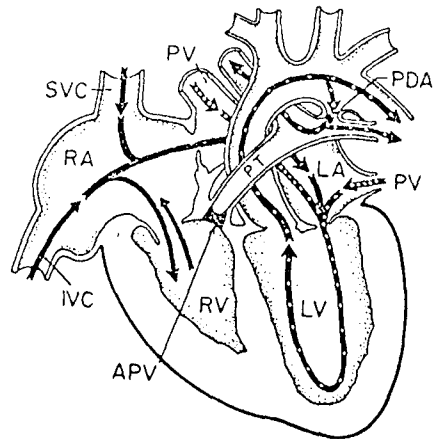


Fig. 1. Diagrammatic portrayal of the heart and the circulatory pathways in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Note that the blood from the systemic veins enters the left atrium through a patent foramen ovale or an ASD. The pulmonary flow is provided exclusively by the patent ductus arteriosus(PDA) and /or bronchial arteries. APV, atretic pulmonary valve; PT, pulmonary trunk.

상을 동반하고 대부분 관동맥에 이상을 초래한다. 우심방은 보통 확장되어 있으며 항상 심방 중격에 교통이 있다. 삼첨판은 판륜이 작은 것이 가장 흔한 이상이며 판막 자체도 발육에 이상이 있다. 약 25%에서는 Ebstein기형을 동반하다. 우심실은 약 1/2에서 심한 발육부전을 보인다. 이 폐동맥폐쇄증에서 우심실은 tripartite ventricle의 개념을 적용하여 入口部(inlet portion), 小柱部(trabecular portion), 出口部(outlet portion)의 세부분으로 나누고 다음 세가지 형으로 분류된다.

1. mild hypoplasia : tripartite ventricle
2. moderate hypoplasia : no trabecular portion
3. severe hypoplasia : inlet portion only

이 각각의 병태에 따라 치료법이 달라지고 이후 심실의 성장과 외과적 예후가 밀접한 관계를 가지는 것으로 알려져 있다. 심한 우심실 고혈압환자들에서는 우심실 심근에 누공이 있어 관동맥과 교통하는 것을 자주 본다. 이 intramyocardial sinusoid에서는 우심실의 압력이 높기 때문에 혈액이 관동맥으로 역류하여 심근허혈을 일으킨다. 폐쇄된 폐동맥판은 섬유화된 교련부용기가 판막의 중앙에 있거나 중심부가 편편한 막으로 되어 있으며 판륜은 매우 발육이 부전하다. Crista supraventricularis는 매우 비후되어 있고 좌우판막엽 밑의 근육도 비후되어 우심실장은 매우 작다. 이들 환자들은 누두부(infundibulum)가 심하게 협착되어 있거나 폐쇄되어 있고 체동맥압보다 높은 우심실압을 가지고 endocardial fibroelastosis를 종종 본다. 심실중격결손을 가진 폐동맥폐쇄증(pulmonary atresia with ventricular septal defect)과는 다르게 주폐동맥이나 그 분지가 보통 정상크기이고 기관지 부행순환혈관도 드물다. 주폐동맥 또는 좌우폐동맥의 발육부전은 20%이하에서 본다. 좌측심장 쪽은 거의 항상 정상소견을 보인다. 동맥관은 생후에 열려 있지만 작고 조기에 막힐려는 경향이 있다.

임상소견 및 진단

이 심기형이 보이는 증세 중 청색증은 생후 몇시간 또는 첫날에 나타난다. 이 증상의 정도는 동맥관개존에 의존한다. 시간이 지남에 따라 저혈당, 대사성산증이 발생하고 호흡이 가빠진다. 심부전의 증후는 삼첨판폐쇄부전이 심하지 않는 한 흔하지 않으며 흔히 심잡음이 없으나 동맥관개존의 잡음은 들을 수 있다. 삼첨판폐쇄부전이 있으면 흔히 심실중격결손의 심잡음으로 오인될 수 있다. 심전도는 보통 비정상이다. 리듬은 동성이고 QRS voltage는 좌심실비대를 증하며, 우심방확대의 소견인 tall peaked P wave를 항상 볼 수 있으며 ST-T변화는 대사성 변동 또는 관동맥 이상에서 볼 수 있다.

방사선소견 : 생후 흉부단순촬영은 보통 정상이다. 폐혈관상의 감소는 폐혈관이 정상이기 때문에 감별하기 어렵다. 심한 심비대는 삼첨판폐쇄부전이 심할 때 나타날 수 있다.

심초음파도 : 심초음파도는 대부분의 이 질환을 확인할 수 있다. parasternal short axis에서 폐쇄된 폐동맥판막을 볼 수 있고 주, 좌우폐동맥의 성상을 알 수 있다. Color Doppler에서는 진행 폐혈류가 없음을 알 수 있고 동맥관개존에 의한 역행혈류를 발견한다. 심실중격결손의 없음이 확인되며 또한 우심실의 병리를 소상히 알 수 있다. 삼첨판륜의 크기, Ebstein기형의 유무를 파악한다. 심방중격교통은 직접 보이거나 Doppler로서 알 수 있고 삼첨판폐쇄부전의 존재와 수축기 우심실압을 평가한다. Sinusoid-관동맥 입구에서 역행혈류를 확인할 수 있다. 임상소견과 심초음파도의 진단만으로 내과적 및 초기 외과적처치가 충분할 것으로 주장하고 있으나 대부분은 아직도 심도자법이 수술전에 필요한 것으로 보고 있다.

심도자법 : 심도자법을 시술하기 전에 산증과 저혈당을 치료하고 동맥관의 개존을 유지하기

위하여 prostaglandin E1의 지속적인 주입이 필요하다. 안정상태의 환자에서 체동맥 산소포화도는 상대정맥, 우심방, 우심실에서 대개 30-50%이며 좌심실 및 체동맥의 산소포화도는 60-80%이고 이때 PO₂는 30-45% mmHg정도이다. 좌심실압은 정상이다. 심도자시에 필요하면 Rashkind atrial septostomy를 같이 할 수 있다.

혈관촬영: 우심실 및 좌심실조영술에서 그 해부를 소상히 알 수 있다. 좌심실 조영술에서 폐동맥상을 잘 볼 수 있는데 이는 동맥관개존을 통한 역행혈류에 의한 것이다. 또한 심실중격이 정상임을 볼 수 있다. 우심실조영술에서는 진행 폐동맥혈류가 없음을 봐서 확진한다. 우심실과 삼첨판의 크기, 모양등을 알 수 있다. 관동맥이 sinusoid를 통한 역행혈류에 의하여 나타날 수 있다. 심한 우심실 확장의 경우 우심실조영술에서 우심실유출로의 해부가 명확하지 않을 때는 대동맥조영술을 하면 우심실유출로 및 중심 폐동맥 해부를 보는데 도움이 된다.

감별진단: 신생아가 청색증을 가지고 심잡음이 없거나 이외에는 특별한 이학적소견이 없을 때 폐동맥폐쇄증을 의심해야 한다. 폐혈관상이 감소하고 심전도에서 좌향성과 우심방확장이 있으면 이 질환일 가능성이 높다. 청색증을 증하는 다음 몇가지 질환에 대해서 감별진단이 필요하다. 삼첨판폐쇄증은 심전도에서 심한 좌축이동이 있고 우심실은 입구부가 없다. 심실중격결손을 가진 폐동맥폐쇄증에서는 conotruncal 형 심실중격결손을 걸치는 대동맥, 우측 대동맥궁, 폐동맥의 발육부전 등을 볼 수 있다. Ebstein 기형에서는 진행 폐혈류를 볼 수 있다. 이차적 또는 원발성 폐고혈압에서는 심전도에서 우심실비대가 있고 심초음파도에서 정상해부를 증한다. 다른 청색증 질환 즉 단순 대혈관전위증, 총동맥간, 단심실등은 심부전, 폐울혈등이 저명하고 심초음파도에 특징적 소견을 보인다.

치 료

심실중격이 정상인 폐동맥폐쇄증 유아의 생존은 동맥관개존을 통한 폐혈류의 적합함에 있다. 동맥관의 개통은 prostaglandin E1을 0.05-0.10µg/kg/min정주함으로써 유지할 수 있다. 이 약제는 동맥관과 원위폐혈관의 혈관근육을 이완시켜 폐에 역행혈류를 증가시킨다. 그리고 대사성산증 및 저혈당을 즉각 교정하여 심근산소 소모량을 개선한다. 심부전이 있으면 dopamine 5-10µg/kg/min을 정주하여 심근의 수축력을 보조한다. 산소공급은 도움이 된다. 이와같은 요법으로 유아가 안정상태로 될 때는 즉각 외과적해부를 밝히는 것이 매우 중요하다.

고식적 수술

Systemic-pulmonary shunt, open 및 closed valvotomy, shunt 및 valvotomy의 복합, open heart에 의하거나 또는 심폐관류없이 우심실유출로의 재건등이 신생아의 고식적 요법으로 제시되고 있다. 치료의 목적은 폐혈류를 증가시키며 작은 우심실의 성장을 증진하는 것이다. 어느 한 방법만으로 상태가 개선되지 않으면 상황에 따라 적절한 조치를 추가할 수 있다. 우심실이 정상 크기이고 세부분이 모두 존재하면 valvotomy만으로 만족한 결과를 얻을 수 있다. 수술후에도 prostaglandin E1을 계속하여 적합한 진행 폐혈류를 얻을 때까지 주입한다. 심폐관류하에서 valvotomy를 시행하기도 한다. 삼첨판이 매우 심한 발육부전이며 우심실이 심히 작거나 누두부 폐쇄일 때는 Blalock-Taussig shunt만을 시행한다. 이때 Rashkind atrial septostomy를 병행하는 것이 좋은데 이유는 shunt로 폐정맥환류가 증가하면 난원공이 폐쇄할 위험이 높기 때문이다. 이때 valvotomy를 추가하면 수술후 진행 폐혈류가 감소할 수 있으므로 septostomy를 하지 않는 수술법이 좋을 것이다. Shunt만을 했을 경우에도 septostomy는 불필요하다고 주

장하는 학자들이 있다. 최근 valvotomy와 shunt를 동시에 시행하는 수술법이 좋은 평가를 받고 있다. Moulton등은 이 방법을 우심실의 형태와 크기에 관계없이 시행하여 조기 생존률 79%를 얻었다. Valvotomy만 시행하였을 때 수술직후에는 우심실압의 감소, PO₂의 상승등이 보이나 점차 우심실부전으로 진행하여 응급 shunt가 불가피한 경우가 많았다고 한다. 이러한 동시 시술법에도 여러가지 방법이 제시되었다. 우측 개흉하여 Brock 술식을 시행하고 Waterston shunt를 하거나 전흉부를 개흉하여 Brock 술식을 하고 동시 또는 나중에 Blalock-Taussig shunt를 한 경우도 있었다. Great Ormond Street법은 주폐동맥에서 supravalvular valvotomy를 시행하고 Goretex graft로서 systemic-pulmonary shunt를 하였다. 좌측 개흉하여 주폐동맥을 노출하고 원위부에 감자를 한 다음 주폐동맥을 연다. 외과도로 판막을 약간 절개한 다음 Fogarty 카테터를 재빨리 누두부에 넣어 풍선을 부풀리면 주폐동맥에 혈액이 나오지 않는다. 무혈상태이므로 판막을 충분히 절제할 수 있다. Valvotomy는 전(前)판막엽을 제거하여야만 효과가 좋다. 절제가 끝나면 부분폐쇄감자로 다시 주폐동맥을 잡고 봉합을 마무리한다(Fig. 2). 다음 5mm Goretex graft를 이용하여 쇄골하동맥과 좌폐동맥사이에 shunt를 만들어 준다. Valvotomy가 완벽할 필요는 없다하더라도 불충분하면 우심실압은 계속 높고 우심실비대가 지속된다. 이때는 다시 valvotomy를 시행하여야 한다. 다시 valvotomy를 할 때는 심폐관류를 하여 변형된 판막을 제거하고 우심실유출로 patch를 대는 것이 좋다. 이때 발생한 폐동맥폐쇄부전은 이완기말 혈량(end-diastolic volume)을 증가시켜 우심실을 확장시키는 이점이 있다. 심방중격교통은 반복수술에서도 흔히 남겨두어 우심실용량이 전체혈량을 감당하지 못하는 것에 대비한다. 심폐관류를 하여 교련절개술을 하고 우심실유출로 patch를 대는 방법도 있으나 이는 심

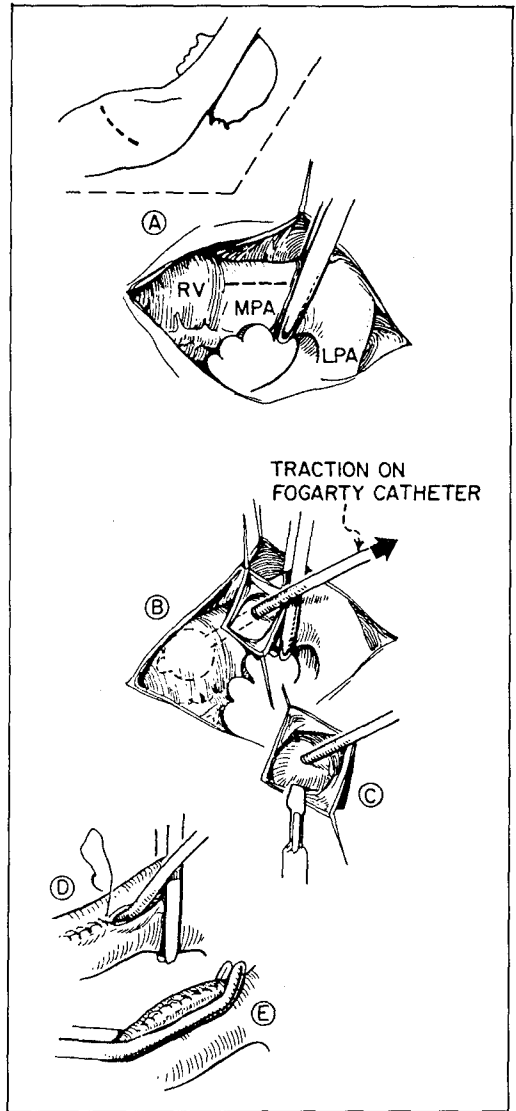


Fig. 2. Technique of transarterial pulmonary valvotomy.

폐관류가 신생아에 미치는 영향이 크기 때문에 문제가 있다. 심폐관류없이 우심실유출로 patch를 대는 방법이 창안되었다. 이 술식에서는 주폐동맥의 원위부를 감자로 잡는다. 이때 원위 폐혈류는 동맥관개존 또는 부행순환 또는 미리 만들어 둔 shunt등에 의한다. 주폐동맥에 폐쇄 판막까지 절개를 넣고 절개선은 우심실유출로에

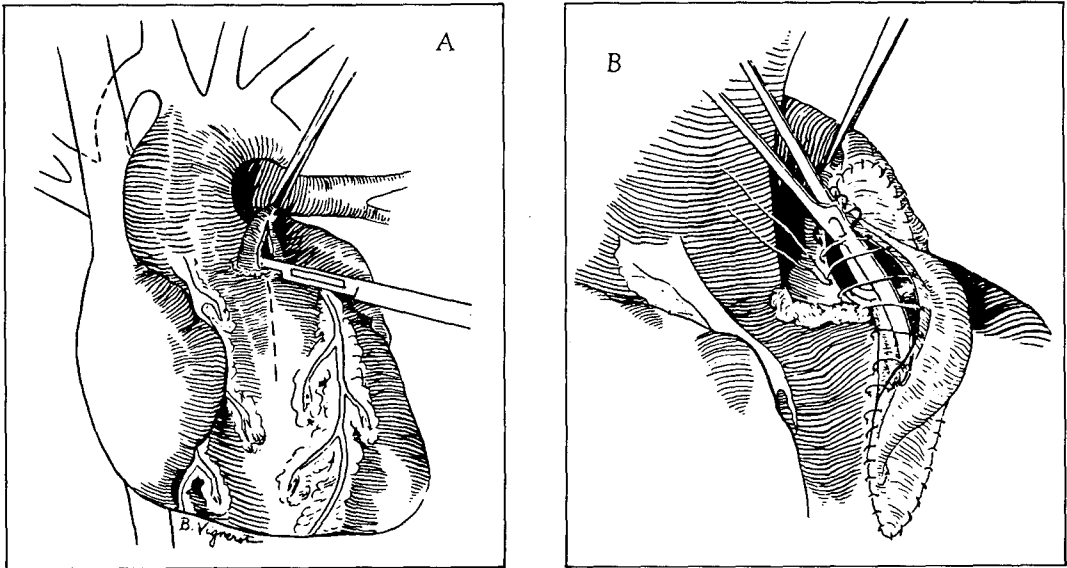


Fig. 3. Patching the pulmonary outflow without cardiopulmonary bypass. A, The main pulmonary artery is clamped and incised down to the atretic valve. B, Patch suture line is completed but allowed to remain loose. Scissors perforate the atretic valve and incise the remaining thickness of the right ventricle.

필요한 길이 만큼 연장하는데 여기에서는 심의 피만을 절개하도록 한다. 타원형의 심낭막을 채취하여 이 절개선을 봉합한다. 봉합을 다한 다음 마지막 몇 바늘은 헐렁하게 해두고 날카로운 가위로서 순간적으로 폐쇄판막을 뚫고 미리 절개선을 가한 부분의 우심실까지를 자르고 가위를 뺐아낸 다음 봉합사를 조여서 결찰한다 (Fig. 3). 우심실이 확장되고 삼첨판폐쇄부전이 심하여 심부전이 있을 경우는 어떠한 수술로도 사망률이 높다. 일차 고식적 수술 이후에는 삼첨판 기능의 재평가, 우심실 및 폐동맥성장, 유출로폐쇄의 잔존, 심방중격교통의 적합성, 지속적인 심기능의 적합성등을 계속 관찰하여야 한다.

완전교정술(Definite repair)

완전교정술은 심장과 폐동맥 사이에 충분한 혈류가 가능하도록 연결을 해주는 것을 의미한다. 크게 두가지로 나누는데 첫째는 우심실과 폐동맥을 연결하여 양측 심실이 제 기능을 수

행할 수 있도록 하는 biventricular repair가 있고 둘째는 우심방혈류를 심실을 거치지 않고 폐동맥으로 연결하는 변형 Fontan술식이 있다. 완전교정시에는 shunt는 폐쇄하여야 한다. 일차 수술의 생존자는 우심실이 커지고 진행 폐혈류가 증가하면 상태가 호전된다. 그러나 고식적 수술후에 우심실의 성장이 있다하더라도 폐동맥폐쇄부전을 감당할 능력이 적기 때문에 valved conduit를 사용하는 것이 좋을 것이다(Fig. 4). 삼첨판이 매우 협착되어 있으면 우심방-우심실 valved conduit을 폐쇄판막을 횡단하여 연결한다. 심방실 접합부의 심한 기형과 소형 우심실이 계속 잔존하면 완전교정술에서 Fontan술식이 불가피하다.

Stark등은 tripartite ventricle으로 되어 있으면 valvotomy와 난원공 폐쇄의 방법으로 수술하였고 소주부가 없는 우심실인 경우에 삼첨판이 적당한 크기이면 valvotomy와 난원공 폐쇄를 하고 삼첨판이 작으면 우심방-우심실 또는 우

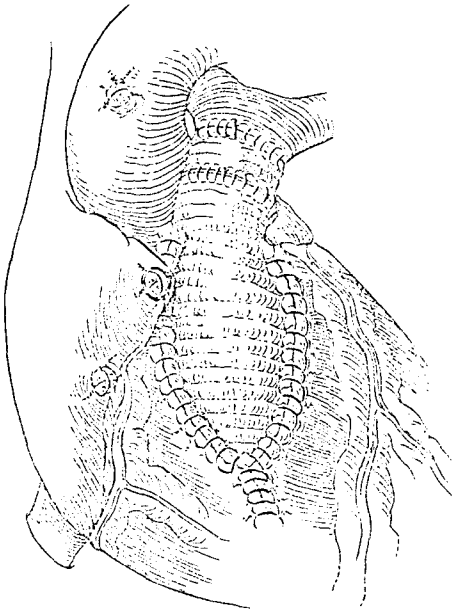


Fig. 4. Reconstruction of the right ventricular outflow tract with a valved conduit.

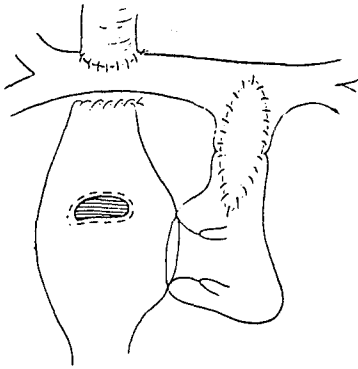


Fig. 5. Biventricular repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum by a modified Glenn shunt with enlargement of the right ventricular outflow tract and main pulmonary artery augmented with a transannular pericardial patch.

심방-폐동맥 관막도관을 이용하여 수술하였다. 우심실이 입구부만 있으면 Fontan술식을 시행

하였다.

Billingsley등은 경한 우심실 발육부전이 있을 때는 심방중격결손의 폐쇄와 transannular patch 또는 폐동맥 homograft를 시술하였다. 중등도의 발육부전일 때는 modified Glenn shunt, 심방중격결손의 폐쇄, 및 transannular patch(Fig. 5) 또는 폐동맥 homograft를 하였다(Fig. 6). 심한 발육부전일 때는 Fontan술식을 하는데 상황에 따라 우심방-우심실 또는 우심방-폐동맥 연결을 선택하였다(Fig. 7).

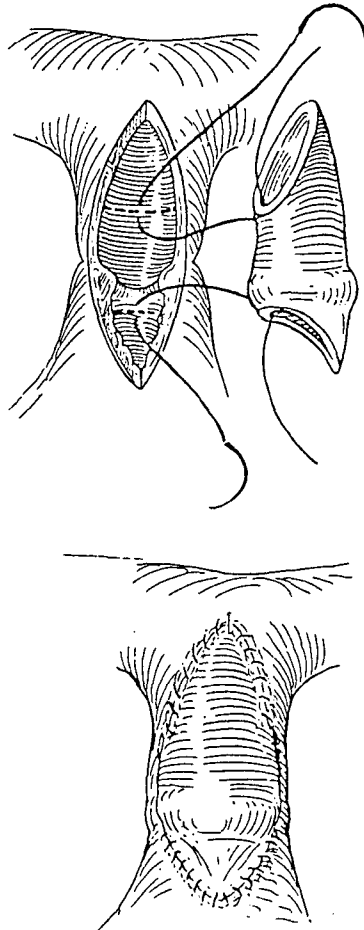


Fig. 6. Insertion of a valve homograft in the right ventricular outflow tract during biventricular repair

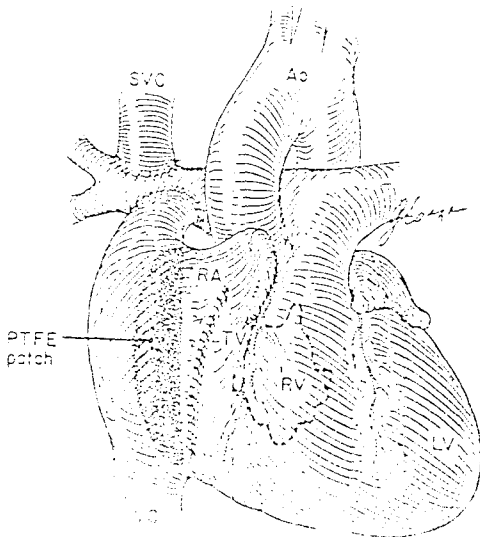


Fig. 7. The Fontan procedure used for the severely hypoplastic group. A right atrial-pulmonary artery connection is made using a lateral vena caval tunnel. A polytetrafluoroethylene (PTFE) patch is used to the tunnel. This leaves the tricuspid valve exposed to the oxygenated blood of the left atrium.

결 과

Moulton의 집계를 보면 42환자 중에서 valvotomy와 shunt는 79%, valvotomy만은 27%, shunt만은 25%의 조기 생존률을 얻었다. Billingsley등은 22환자에서 완전교정술을 시행하여 biventricular repair에서 15예중 1예가 사망하고 Fontan술식에서는 7예중 2예가 사망하여 좋은 결과를 얻었다.

결 론

심실중격이 정상인 폐동맥폐쇄증은 출생후 prostaglandin E1으로 동맥관의 개통을 유지하면서 valvotomy와 shunt를 적절히 시행하고 이후 계속 관찰하면서 대개 6개월에서 1년후에 심도자법을 한다. 이 때 valvotomy의 상태가 양호

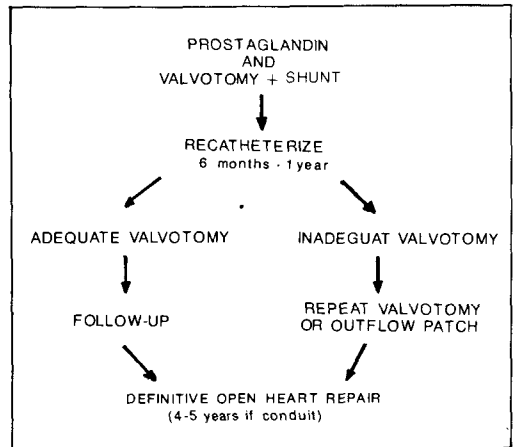


Fig. 8. Recommended protocol for neonates with pulmonary atresia with intact ventricular septum.

하면 계속 관찰하고 그렇지 못하면 다시 valvotomy를 하거나 우심실유출로 patch를 대고 완전교정술의 시기를 기다린다. 완전교정술은 판막도관이 필요할 경우 4-5세에 시행하는 것이 좋다(Fig. 8). 고식적 수술은 valvotomy와 shunt를 동시에 시행하는 것이 좋은 결과를 보이며 완전교정술에서는 폐동맥 homograft의 사용이 바람직할 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

Billingsley, A.M., Laks, H., Boyce, S.W., George, B.N., Santulli, T., and Williams, R. G. : Definitive repair in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 97 : 746-754, 1989.

Adams, F.H., Emmanouilides, G.C., and Riemenschneider, T.A. : Heart disease in infants, children, and adolescents. 4th ed., The Williams & Wilkins Co., Baltimore, 1989, pp.338-348.

Moulton, A.L. : Congenital heart surgery. cur-

rent techniques and controversies. Appleton Davies, Inc., Pasadena, California, 1984, pp.205-245.

Moulton, A.L., Bowman, F.O., Jr., Edie, R. N., et al : Pulmonary atresia with intact ventricular septum ; a sixteen year experience. J. Tho-

rac. Cardivasc. Surg., 78 : 527-536, 1979.

de Leval, M.R., Bull, C., Stark, J., et al : Pulmonary atresia and intact ventricular septum ; surgical management based on a revised classification. Circulation, 66 : 272-278, 1982.