

## 순형 폐동맥 폐쇄증 1례\*

계명대학교 의과대학 소아과학교실

김 준 식 · 권 태 찬 · 강 진 무

방사선과학교실

전 석 길 · 서 수 지

흉부외과학교실

이 광 숙 · 유 영 선

### 서 론

폐동맥 폐쇄증은 심실중격결손을 동반하거나 동반하지 않은 경우, 또는 복잡한 심기형을 동반한 경우로 분류할 수 있으며<sup>1)</sup>, 심실중격결손을 동반하지 않은 폐동맥 폐쇄증은 1783년 Hunter<sup>2)</sup>에 의해서 처음 기술되었으며, 전체 선천성 심질환중 1% 미만의 드문 질환이나<sup>3)</sup> 예후가 극히 불량한 것으로 알려져 있다.

이 질환은 동맥판의 개존에 의해서만 생존이 가능하기 때문에 높은 사망률을 나타내었으나, 근래에 E-type prostaglandin 사용, 판막 절개술, 단락수술의 발달로 조기수술 사망율이 감소되는 추세에 있으나<sup>4)</sup>, 조속한 진단 및 치료를 필요로 한다.

저자들은 계명대학교 동산병원 소아과에 입원하여 심초음파 · 심도자 검사와 심장혈관 조영술로 진단된 순형 폐동맥 폐쇄증 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례

환아 : ○○ 남아 95일

주소 : 출생시부터의 청색증

과거력 및 가족력 : 정상 분만하였으며, 모유를 수유하였다. 가족중 특별한 질병을 찾아 볼 수 없었다.

#### 이학적 소견 :

체온 36.5°C, 맥박 168회/분, 호흡 50회/분, 체중 5.5 kg, 혈압은 90/60mmHg이었다. 전신에 청색증이 있었고, 좌측 흉골연에서 grade III/VI의 지속성 잡음이 들렸으며, 복부 촉진상 간장이 3cm 촉지되었다.

#### 검사소견 :

혈색소 17.9 gm/dl, 적혈구 용적 52.7%, 백혈구 15, 600/mm<sup>3</sup>(호중구 25%, 임파구 75%), 혈소판 227,000 /mm<sup>3</sup>, prothrombin time 12.8초, 혈청 Na 137 mEq/l, K 3.8 mEq/l, Cl 114 mEq/l, Ca 10.1 mg/dl, P 4.3 mg/dl이었으며, 간기능 검사소견은 정상이었고 요검사 소견도 정상이었다. 동맥 가스 분석은 산도 7.238, 산소분압 52.2 mmHg, 이산화탄소 분압 48.1 mmHg, HCO<sub>3</sub> 20.5 mM/L, 염기과잉은 -7.1 mM/L이었다. 흉부 X선은 소견은 심비대(68%)와 정상 폐혈관 음영을 보였다(Fig 1). 입원당시 심전도 검사상에는 우측 편위와 우심방 및 우심실의 비대소견을 보였다(Fig 2). 양면성 심초음파도 검사 subcostal view에서 폐동맥판의 폐쇄의 소견이 보이나 심실 중격 결손은 관찰되지 않았다(Fig 3, 4). 입원당시 시행한 심도자술소견은 Table 1에 나타나 있으며,

\* 이 논문은 1991년도 계명대학교 윤종 연구비 및 동산의료원 조사 연구비로 이루어졌다.

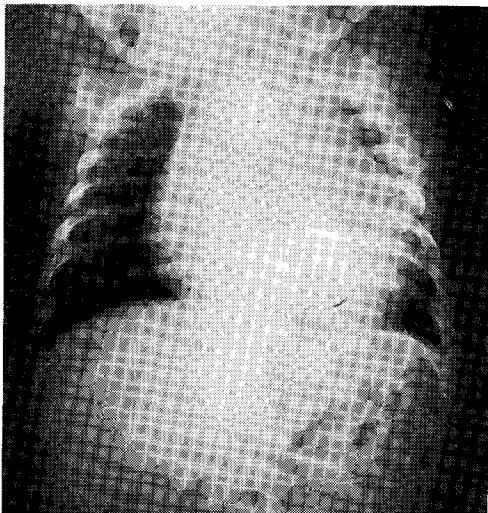


Fig 1. The Chest AP showed global shaped, enlarged cardiac shadow with near normal pulmonary vascularity.

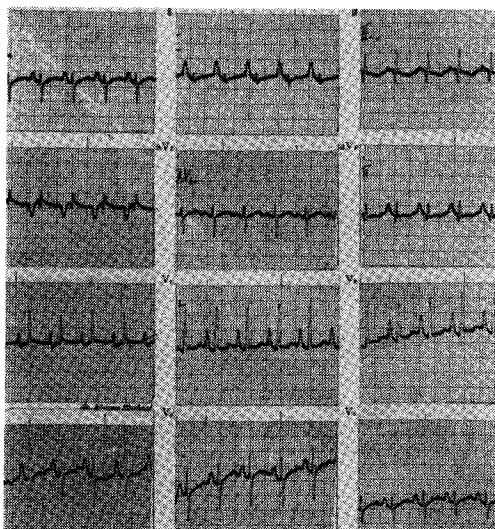


Fig 2. The EKG on admission showed right axis deviation, right atrial enlargement, and right ventricular hypertrophy.

심혈관조영술로 우심실 유출로 폐쇄, 삼첨판 폐쇄부전, 우심실 위축, 우심방 비대의 소견을 보였고(Fig 5), 동맥관 개존의 소견을 확인할 수 있었다(Fig 6).

#### 수술 및 임상경과 :

생후 98일에 수술을 시행하였으며, 수술은 흉골 정중 절개 후 폐동맥판 절개, Xenomedica를 이용한 우심실 유출로 재건, 난원공 개존의 폐쇄 및 삼첨판 교련부 절개술을 시행하였으나 수술 후 3일만에 사



Fig 3. Echocardiogram: The subxiphoid short axis (S4) view revealed atretic pulmonary valve.

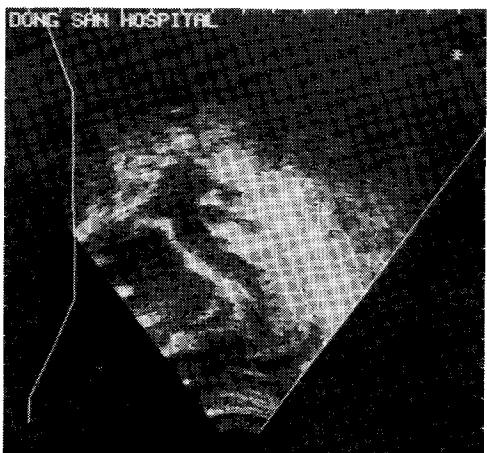


Fig 4. Echocardiogram: The subxiphoid long axis (L3) view revealed intact ventricular septum.

망하였다.

#### 고 칠

심실중격결손이 동반되지 않은 폐동맥 폐쇄증은 폐동맥판의 폐쇄와 명확한 2개의 심실이 존재하면서 삼첨판 개존이 있는 경우로 정의되며<sup>1)</sup>, 빈도는 드문 질환이나 출생후 수일내 증상발현과 함께 경과가 급속하므로 조기진단 및 치료가 절대적으로 필요하다.

폐동맥 폐쇄의 원인은, 우심실 형태와 삼첨판 기능의 분석에 의해 삼첨판 협착의 정도와 우심실 형성부전과 상관관계가 있으며, 우심실 확대와 삼첨판

Table 1. Cardiac Catheterization Data

Sampling Site	Pressure(mmHg) systolic/dias- tolic(mean)	O <sub>2</sub> satur- ation(%)
Pulmonary Artery		
Right Ventricle		
Outlet	80/18	27
Inlet		
Right Atrium		
High		23
Middle	5/19(13)	
Low		27
IVC		29
SVC		39
Pulmonary Vein		94
Left Atrium	16/25(22)	78
Left Ventricle	72/9	69
Aorta	71/42(54)	69



Fig 5. Anteroposterior view of a right ventriculogram showed a diminutive ventricle, atretic right ventricular outflow tract, the massive tricuspid insufficiency and huge right atrium.

역류와도 상관관계가 있다. 이를 근거로 순형 폐동맥 폐쇄증의 해부 기능의 변화는 우방실 접합점의 왜곡에 기인된 것이라고 하였다<sup>5,6)</sup>. Kutsche와 Van Mierop<sup>7)</sup>는 폐동맥판 폐쇄는 태아기의 후발달 과정에서 발생된다고 하였으며, 특히 자궁내염증과정이 축발 시킬 가능성에 대하여 보고하였다.

임상양상으로는 생후 수일내에 청색증, 과호흡, 저산소성 발작 등이 있으며, 심한 삼첨판 폐쇄부전이



Fig 6. Left anterior oblique view of a left ventriculogram showed a patent ductus arteriosus which supplying the pulmonary artery.

있는 경우에 심부전의 소견을 보인다. 이학적 검사상 심잡음은 삼첨판 폐쇄부전이나 동맥판 개존에 의해 들리며 없는 경우도 있다<sup>1,3)</sup>. 단순 흉부X-선 촬영에서 심비대 및 감소된 폐혈관 음영의 소견을 보일 수 있으며, 심전도에서는 주로 우측 편위, 우심방 과부하 소견을 보이며, 좌심실의 허혈에 의한 좌심 strain 소견을 보이는 경우는 심근 동양구조와 관상동맥의 교통이 관계가 있다<sup>8)</sup>. 심초음파검사에서는 우심실의 형태, 폐동맥판 폐쇄, 삼첨판의 크기와 폐쇄부전의 정도를 알수 있다<sup>9,11)</sup>. 심도자 검사에서는 우심실압의 상승이 있으나 심한 삼첨판 폐쇄부전이 있는 경우에는 우심실압이 낮을 수 있으며, 심방에서의 좌우 단락이 있고 카테터가 폐동맥으로 넘어 가지 못한다. 심조영술로서는 우심실조영시에 우심실에서 대동맥이나 폐동맥으로 조영제가 넘어가는 것이 보이지 않으면서 폐동맥판의 폐쇄가 보이고, 폐쇄된 부분의 위치와 길이를 정확히 측정하기 위하여 double catheter technique을 사용하기도 하나<sup>12)</sup>, 최근에는 심초음파의 발달로 거의 사용되고 있지 않다<sup>10,11)</sup>.

해부병리학적 소견으로는 우심실의 크기에 따라 Greenwald 등<sup>13)</sup>, Davignon 등<sup>14)</sup>에 의해 작은 우심실과 큰 우심실로 구분하였으나, 최근에 Bull 등<sup>15)</sup>에 의해 우심실을 삼분화(inlet, infundibular portion, trabecular portion)하며 1) 세 부분이 전부 존재하는 경우, 2) 심근비대로 trabecular portion이 없는 경우, 3) infundibular portion과 trabecular portion이 모두

없는 경우로 구분하였다. 이러한 분류법의 의의는 수술의 방법이 각기 차이가 나며 결과의 분석에 좋은 영향을 준다고 하였다<sup>16, 17)</sup>. 삼첨판은 협착이 있거나 폐쇄부전이 있으며 대부분은 동시에 있는 경우가 많다. 삼첨판 폐쇄부전이 있는 경우 우심실 비대가 동반되는 경우가 많고, 드물게는 Ebstein 기형의 양상을 보이는 수도 있다<sup>18)</sup>. 폐동맥판은 막성으로 막혀있으며 교련부의 표시는 주위에 있거나 판 중앙부까지 있기도 한다<sup>19)</sup>. 폐동맥들은 대부분 합류하여 주 폐동맥과 연결이 있으며, 막힌 폐동맥 막성부위 까지 미치고 Van Praagh 등<sup>20)</sup>은 폐동맥 분지의 발육부전이 관찰된다고 보고하였다. 형성부전된 우심실의 고혈압으로 인해 태생기에 심근 동양구조를 통하여 우심실과 관동맥간의 누공이 생길 수 있다<sup>21, 22)</sup>. 약 10~40%에서 동반되며 높은 사망율과 밀접한 관계가 있다<sup>23, 24)</sup>. 형성부전된 우심실의 심내막 섭유화가 잘 발생되며 이는 누공의 폐쇄를 초래할 수 있다<sup>23)</sup>. 그러므로 심내막상 섭유 탄성증과 관상동맥 경화의 정도는 역비례 관계가 있다고 볼 수 있다. 누공이 큰 경우에 우심실 유출로 확장 수술후 우심실암의 저하로 심근 혈류의 감소가 일어나서 협착과 심근경색을 초래한다는 보고도 있다<sup>25, 26)</sup>. 심방중격은 항상 불완전하고 대부분 난원공 개존이 있으며, 진성 2차공 결손은 20%, 일차성 결손은 보고된 바 없고, 5~10%에서는 제한된 중격 결손이라고 한다<sup>5, 27)</sup>.

처치료는 동맥판 개존의 폐쇄를 지연하기 위하여 E-type Prostaglandin<sup>28, 29)</sup>과 Buffered formalin infiltration<sup>30)</sup>을 사용하여 심한 저산소증과 대사성 산증을 막고 더 안정된 상태에서 검사와 수술을 받을 수 있다. 그러나 Buffered formalin infiltration은 사용법의 문제로 거의 사용되고 있지 않다. 조기 수술방법으로는 단락 수술과 판막 절개술 또는 이를 동시에 시행하는 방법이 있다<sup>31)</sup>. 단락수술은 대동맥과 폐동맥을 연결하는 Potts단락술 및 Waterston단락술과 쇄골하동맥과 폐동맥을 연결하는 Blalock-Taussig단락술이 있으며, 전자는 지나친 폐혈류량으로 후자는 폐동맥 질환, 폐동맥의 괴임 및 부적절한 폐동맥의 성장 등의 부작용이 있으나, 근래에는 modified Blalock-Taussig 단락술이 많이 사용되고 있다<sup>4, 32)</sup>. 최근의 여러 보고<sup>33-38)</sup>를 종합하면 우심실의 형태학적 분류에 따라 다음과 같은 수술요법이 추천되고 있다<sup>39)</sup>.

1) 삼첨판 입구 부위가 정상의 75% 이상이며 우심실의 삼분획이 있고, 동양구조가 없으며 약간의 우심형성부전만 있는 경우에는 폐동맥판 절개 혹은

절제술만 시행한다. 2) 삼첨판 입구 부위가 정상의 50~75%이며 우심 형성부전과 누두부 협착이 더 심하더라도 삼분획이 다 있는 경우에는 먼저 폐동맥판 절개술을 시행한 후 postaglandin을 적절히 사용하므로써 산소포화도를 잘 유지할 수 있다. 만족할 만한 산소포화도가 유지되지 않으면 이어서 단락수술을 시행한다. 3) 삼첨판 입구 부위가 정상의 50% 이하이며 우심실 형성부전이 심하며 우심실 탄성이 감소되었으나 누두부의 개통이 있는 경우에는 폐동맥판 절개술과 단락수술을 동시에 시행한다. 4) 누두부가 폐쇄되었으며 우심실 형성부전이 심하고 유후부위가 없는 경우에는 폐동맥판 절개술은 의미가 없다. 먼저 단락수술을 시행하여야 하며, 이때의 사망율이 높은 것은 단락수술 실패보다는 우심실과 관상동맥사이의 누공의 존재 때문에 일어난 심근 협착과 경색에 의해 발생된다. 이러한 경우 생후 5개월경 우심실 주름 형성(plication)과 patch를 삼첨판에 덮어 버리는 시술후 1년뒤 동양구조가 관찰되지 않았다고 보고하였다<sup>24)</sup>. 이러한 고식적 수술후 근처 수술로 Alboliras 등<sup>37)</sup>은 20례의 환자에서 시술하였으며, 10례는 우심실 유출로 재건, 심방중격결손 폐쇄, 단락제거를 시행하여 2례에서 사망하였으며, 10례는 수정 Fontan술식을 시행하여 1례는 조기사망, 1례는 후기 사망하였다고 보고하였다.

앞으로의 방향은 첫째, 신생아기에 우심실 유출로에서 patch를 사용하여 폐동맥까지 덮는 시술과 폐동맥과 대동맥사이에 인조 단락술을 시행하고 둘째, Kreutzer 수정 Fontan 술식을 적절한 시기에 시행하며 셋째, 삼첨판의 폐쇄가 우심실과 관상동맥사이의 누공을 제거시킨다<sup>39)</sup>는 이론적 근거를 활발히 연구한다면, 순형 폐동맥판 폐쇄의 치료에 좋은 결과가 오리라 생각된다.

## 요 약

저자들은 심실중격 결손을 동반하지 않은 폐동맥 폐쇄증으로 진단된 후, 폐동맥판절제술과 Xenomedica로 우심실 유출로 재건수술을 시행하였던 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Anerson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, et al: *Pediatric Cardiology*, ed 1. Edinburgh, Chur-

- chill Living-tone, 1987 pp 711-720.
2. Hunter J. M: Observations and Enquiries 1783; 6: 291(cited from ref. 1)
  3. Freedom RM, Keith JD: Pulmonary atresia with normal aortic root, in Keith JD, Rowe RD, Vlad P (eds): *Heart Disease in Infancy and Childhood*. MacMillan, New York, 1979, pp 506-517.
  4. De Leval, Bull C, Stark J, et al: Pulmonary atresia and intact ventricular septum surgical management based on a revised classification. *Circulation* 1982; 66: 272-280.
  5. Freedom RM, Wilson G, Trusler GA: Pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 17: 1-6.
  6. Zuberbuhler JR, Anderson RH: Morphological variations in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Br Heart J* 1979; 41: 281-286.
  7. Kutsche LM, Van Mierop LHS: Pulmonary atresia with and without ventricular septal defect: A different etiology and pathogenesis for the atresia in the 2 type? *Am J Cardiol* 1987; 51: 932-937.
  8. Gersony WM, Bernhard WF, Nadas AS, et al: Diagnosis and surgical treatment of infants with critical pulmonary outflow obstruction. *Circulation* 1967; 35: 765-776.
  9. Meyer RA, Kaplan S: Echocardiography in the diagnosis of hypoplasia of the left or right ventricles in the neonate. *Circulation* 1972; 46: 55-64.
  10. Scognamiglio R, Daliento L, Razzolini R, et al: Pulmonary atresia with intact ventricular septum: A quantitative cineventriculographic study of the right and left ventricular function. *Pediatr Cardiol* 1986; 7: 183-187.
  11. Leung MP, Mok CK, Hui PW: Echocardiographic assessment of neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *JACC* 1988; 12: 719-725.
  12. Freedom RM, White RI Jr, Ho CS, et al: Evaluation of patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum by double catheter technique. *Am J Cardiol* 1974; 33: 892(cited from ref 1).
  13. Greenwold WE, Dushane JW, Burchell HB, et al: Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum: Two anatomic types. Proc. 29th Sc. Sessions. *Am Heart J* (Oct.) 1956; p 51 abstract (cited from ref. 1).
  14. Davignon AL, Greenwold WE, DuShane JW, et al: Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum. Clinopathologic correlation of two anatomic types. *Am Heart J* 1961; 62: 591-602.
  15. Bull C, DeLeval MR, Mercanti E, et al: Pulmonary atresia and intact ventricular septum: A revised classification. *Circulation* 1982; 66: 266-272.
  16. Cobanoglu A, Metzdorff MT, Pinson CW, et al: Valvotomy for pulmonary atresia with intact ventricular septum. A disciplined approach to achieve a functioning right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 89: 482-490.
  17. Milliken JC, Laks H, Hellenbrand W, et al: Early and late results in the treatment of patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Circulation* 1985; 72(suppl 11): 61-69.
  18. Freedom RM, Dische MR, Rowe RD: The tricuspid valve in pulmonary and intact ventricular septum. A morphological study of 60 cases. *Arch Pathol Lab Med* 1978; 102: 28-31.
  19. Braunlin EA, Formanek AG, Moller JH, et al: Angio-pathological appearances of pulmonary valve in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Interpretation of nature of right ventricle from pulmonary angiography. *Br Heart J* 1982; 47: 281-289.
  20. Van Praagh R, Ando M, Van Praagh S: Pulmonary atresia; Anatomic considerations Kidd BSI Rowe RE(eds): *The Child with Congenital Heart Disease after Surgery*. MT. Kisco, NY, Futura Publishing Co 1976, pp 103-112.
  21. Freedom RM: The morphologic variations of pulmonary atresia with intact ventricular septum: Guidelines for surgical intervention. *Pediatr Cardiol* 1983; 4: 183-188.
  22. Calder AL, Co EE, Sage MD: Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 1987; 59: 436-442.
  23. O'Connor WN, Cottrill CM, Johnson GL, et al: Pulmonary atresia with intact ventricular septum and ventriculocoronary communications surgical significance. *Circulation* 1982; 65: 805-809.
  24. Waldman JD, Lamberti JJ, Mathewson JW, et al: Surgical closure of the tricuspid valve for pulmonary atresia, intact ventricular septum, and right ventricle to coronary artery communication. *Pediatr Cardiol* 1984; 15: 221-224.
  25. Joshi SV, Brawn WJ, Mee RBB: Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Card*

- diovasc Surg 1986; 91: 192-199.
26. Kasznica J, Ursell PC, Blanc WA, et al: Abnormalities of the coronary circulation in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Am Heart J* 1987; 114: 1415-1420.
  27. Elliott LP, Adams P, Edwards JE: Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Br Heart J* 1983; 25: 489-491.
  28. Heymann MA, Rudolph AM: Ductus arteriosus dilatation by Prostaglandin E<sub>1</sub> in infants with pulmonary atresia. *Pediatrics* 1977; 59: 325-329.
  29. Olley PM, Coceani F, Bodach E: A new emergency therapy for certain cyanotic congenital heart malformation. *Circulation* 1976; 53: 728-731.
  30. Rudolph AM, Heymann MA, Fishman N, et al: Formalin infiltration of the ductus arteriosus. A method for palliation of infants with selected congenital cardiac lesions. *N Engl J Med* 1975; 292: 1263.
  31. Rao PS: Comprehensive management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1985; 40: 409-413.
  32. Kanter KR, Pennington DG, Nouri S, et al: Concomitant valvotomy and subclavian-main pulmonary artery shunt in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1987; 43: 490-494.
  33. Lewis A, Wells W, Lindesmith GG: Evaluation and surgical treatment of pulmonary atresia and intact ventricular septum in infancy. *Circulation* 1983; 67: 1318-1323.
  34. Patel RG, Freedom RM, Moes CAF, et al: Right ventricular volume determinations in 18 patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum: analysis of factors influencing right ventricular growth. *Circulation* 1980; 61: 428-440.
  35. Lewis AB, Wells W, Lindesmith GG: Right ventricular growth potential in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 835-840.
  36. De Leval M, Bull C, Hopkins R, et al: Decision making in the definitive repair of the heart with a small right ventricle. *Circulation* 1985; 72(suppl II): 52-60.
  37. Alboliras ET, Julsrud PR, Kanielson GK, et al: Definitive operation for pulmonary atresia with intact ventricular septum. Results in twenty patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93: 454-464.
  38. Billingsley AM, Laks H, Boyce SW, et al: Definitive repair in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 746-754.
  39. Cowgill LD: *Cardiac Surgery: Cyanotic congenital heart disease*. Philadelphia, Hanley & Belfus INC, 1989, pp 35-90.

=Abstract=

## A Case of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum

Joon Sik Kim, MD; Tae Chan Kwon, MD; Chin Moo Kang, MD

*Department of Pediatrics, School of Medicine  
Keimyung University, Taegu, Korea*

Seok Kil Zeon, MD; Soo Jhi Suh, MD

*Department of Radiology*

Kwang Sook Lee, MD; Young Sun Yoo, MD

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery*

Pulmonary atresia with intact ventricular septum is uncommon congenital cardiac anomaly constituting less than 1% of congenital heart disease.

Authors experienced a case of pulmonary atresia with intact ventricular septum in a 95 day-old male.

Diagnostic confirmation was made by 2-D echocardiography, cardiac catheterization and angiography.

Right ventricular outflow reconstruction with Xenomedica, tricuspid valve commissurotomy, closure of patent foramen ovale, and concomitant pulmonary valvectomy were performed surgically.

**Key Words:** Pulmonary atresia with intact ventricular septum