

심실중격결손이 동반된 폐동맥폐쇄에서 폐혈류 공급원에 따른 특징 및 체폐단락술후 폐동맥의 변화

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 심장혈관외과*

남기세 · 김정훈 · 최재영 · 설준희 · 이승규 · 박영환*

Characteristics of Pulmonary Atresia and Ventricular Septal Defect According to Morphologic Classification and Changes of Pulmonary Artery after Modified B-T Shunt

Kise Nam, M.D., Jeong Hoon Kim, M.D., Jae Young Choi, M.D., Jun Hee Sul, M.D.,
Sung Kue Lee, M.D. and Young Hwan Park, M.D.*

Division of Pediatrics Cardiology, Cardiovascular Surgery*, Yonsei Cardiovascular Center,
Cardiovascular Research Institute, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Purpose : The purpose of this study is to help determine the optimal time and method for operation of pulmonary atresia(PA) with ventricular septal defect(VSD).

Methods : Seventy patients who were diagnosed as PA with VSD in the Pediatric Department of Cardiology, Severance Hospital between May, 1991 and April, 1995, were included in our study. Subjects were divided into two groups depending on the presence of major aorto-pulmonary collateral arteries(MAPCAs). In patients with MAPCAs, the distribution of MAPCAs concerning its relationship with central PA were analyzed, while in patients without them, morphologic changes of PA after performing conventional modified Blalock-Taussig(B-T) shunt were studied.

Results : After performing modified B-T shunts, the number of cases of PA stenosis and interruption increased from 26 to 37. Fifteen cases of advanced stenosis and six cases of interrupted PA were also observed. After performing modified B-T shunt, CSAI of both PA was increased from 197 ± 101 to 311 ± 138 , more remarkably in cases without progression of PA stenosis. Among the patients with MAPCAs, 12 cases showed PDA, while 16 cases showed confluent PA. On average, MAPCAs were present in 2.5 cases. Concerning the types of MAPCAs, 14 cases were unifocal, while 36 cases were multifocal and most of them originated from descending aorta.

Conclusion : In cases where pulmonary flow is maintained by PDA, stenosis of central PA is common, and can result in retarded pulmonary arterial development or increased stricture after modified B-T shunt, so careful attention is needed during follow-up. In cases with dominant MAPCAs, confluent PA is common, and multifocal pulmonary supply renders surgery difficult, so careful analysis of pulmonary supplies to each pulmonary segments, their shapes and relationships, are indicated pre-operatively. (*Korean J Pediatr* 2004;47:304-309)

Key Words : Ventricular septal defect, Pulmonary atresia, Major aorto-pulmonary collateral arteries (MAPCA), Congenital heart defects, Morphology, Classification

서론

팔로씨 4징형의 심실중격결손이 동반된 폐동맥폐쇄는 팔로씨

접수 : 2003년 9월 15일, 승인 : 2003년 10월 27일
책임저자 : 최재영, 연세대학교 의과대학 심장혈관병원 소아심장과
Correspondence : Jae Young Choi, M.D.
Tel : 02)361-7085 Fax : 02)312-9538
E-mail : cjoy0122@yumc.yonsei.ac.kr

4징의 극단형이라고 할 수 있는데, 팔로씨 4징에 이 질환을 포함시킬 경우 전체 팔로씨 4징의 약 20%를 차지하며 다양한 폐동맥의 형태 및 폐혈류의 공급원을 가진다¹⁾.

주된 폐혈류 공급원으로서 동맥관과 체폐측부동맥(major aorto-pulmonary collateral arteries, MAPCA)이 있으며 두 가지가 함께 또는 어느 한가지만 단독으로 존재하게 되며²⁾, 특히 체폐측부동맥이 동반된 경우에는 다원적인 폐혈류 공급원을 가지게 되며 혈류공급을 받는 폐분절들은 협착이나 협착의 진행으

로 인한 단절, 또는 과혈류로 인한 폐혈관 폐색성 병변 등이 발생할 수 있다. 수술적 치료는 Lillehei 등에 의해 처음 시행된 이후 현재까지 많이 발전하여 사망률과 수술 후 경과가 매우 양호해졌으나³⁾, 동맥관과 폐동맥의 연결부위에 협착이 빈번히 나타나며(juxtaductal stenosis) 또한 단락 수술 후에 협착이 더 진행되어 교정수술시 종종 어려움이 따르기 때문에⁴⁾, 이를 조기에 진단하여 정확한 폐동맥의 형태학적 특징과 폐혈류 공급에 대한 정확한 평가에 따라 치료를 계획해야 한다.

저자들은 팔로씨 4징형의 심실중격 결손이 동반된 폐동맥 폐쇄로 진단 받은 환자들을 대상으로 일차적 고식수술인 Modified Blalock-Taussig 단락술 후에 유발된 폐동맥의 변화양상을 형태학적 분류에 따라 살펴보고 체폐측부동맥을 가진 환자에서 이들 체폐측부동맥과 중심폐동맥과의 관계에 대한 평가를 통해 수술방법과 시기를 결정하는데 도움이 되고자 본 연구를 시행하였다.

대상 및 방법

대상은 1991년 5월부터 1995년 4월까지 만 4년 동안 연세의대 세브란스 심장혈관병원 소아심장과에 내원하여 심초음파검사, 심도자검사 및 심혈관조영술 시행을 통해 심실중격결손을 동반한 폐동맥폐쇄로 진단 받고 1차 고식술을 시행 받은 환자 70례를 대상으로 하였다. 대상 환자들에서 심혈관 조영도로부터 폐혈관공급상 중심폐동맥과의 관계, 폐혈관의 해부학적 구조와 협착 등의 형태학적 측정, 대동맥궁의 위치를 확인하였으며, 체폐측부동맥이 있는 경우 체폐측부동맥의 개수, 기시, 문합, 협착, 이들의 분포와 중심폐동맥과의 관계 및 각 기관지폐분절의 일차적인 혈류공급원(동맥관 혹은 부수적인 동맥들) 등을 조사하였다. 가급적 수술 전 처음 시행한 심혈관조영도를 기준으로 첫 혈관조영술시 선택적 혈관조영술이 시행되지 않았던 체폐측부동맥에 대한 정보를 얻기 위하여 부분적으로 추적 관찰시 시행한 혈관조영도를 참고하였다. 대상 환아는 체폐측부동맥의 존재 유, 무에 따라 두 군으로 분류하여 연구하였다.

① 심실중격 결손 및 폐동맥폐쇄를 가진 환자 중 체폐측부동맥을 가지지 않은 환자군(n=50)은 체폐단락술 전, 후의 심혈관조영술 결과를 비교하여 동맥관-폐동맥 연결부 협착의 정도에 따른 분류별로 폐동맥의 발달정도 및 협착의 진행여부를 조사하였다.

② 심실중격결손 및 폐동맥폐쇄를 가진 환자 중 체폐측부동맥을 가진 환자군(n=20)은 체폐측부동맥의 발달정도에 따른 분류별로 체폐측부동맥 및 폐동맥의 형태학적 특징을 비교하였다.

체폐단락술 후 juxtaductal stenosis의 변화에 따라 4개군으로 분류를 하였다. 즉 제 1군은 체폐단락술 전후로 협착이 없는 군, 제 2군은 체폐단락술 전에 협착이 없다가 생긴 군, 제 3군은 체폐단락술 전후로 협착이 있는 군, 제 4군은 체폐단락술 후에 단절이 생긴 군으로 분류하였으며 각각의 환자 수는 1군에서 13명, 2군에서 11명, 3군에서 19명, 4군에서 7명이었다(Table 1).

심도자검사는 ketamine 마취하에서 시행하였고, 폐혈관의 위치 및 형태를 보기 위해서 대동맥조영술을 시행하였으며 필요한 경우 체폐측부동맥조영술 혹은 선택적 조영술을 병행하였다. 통계는 SPSS 11.0 버전을 이용하여 student paired t test를 시행하였으며 P값이 0.05 미만인 경우를 통계학적으로 유의한 것으로 판정하였다.

결 과

모든 예에서 심방의 위치와 심방, 심실의 연결은 정상이었으며 대동맥은 좌심실 또는 양심실에서 기시하였다. 총 70명의 대상 환자 중에서 수술 전 체폐측부동맥이 없던 50례의 환자 중 25례(50%)에서 중심폐동맥의 협착을 보였고 1례에서는 단절(interruption)이 있었다. 체폐단락술을 시행한 후에 새롭게 중심폐동맥의 협착이 생긴 경우가 좌측 modified B-T 단락술 후에 7례(29%), 우측 modified B-T 단락술후에 4례(16%)였으며 기존의 협착이 더 진행된 경우가 각각 15례(60%), 4(16%)례였다. 그리고 협착이 있던 환자에서 폐동맥단절이 된 경우는 좌우 단

Table 1. Classification of Studied Patients According to the Post Operative Change of Juxtaductal Stenosis after Unilateral Modified Blalock-Taussig Shunt

Group	Juxtaductal stenosis		No of Pt.	Follow up duration
	Pre-UMBT [†]	Post-UMBT		
Group I	0	0	13	14.9±6.4
Group II	0	1	11	16.8±4.5
Group III	1	1	19	18.4±10.3
Group IV	1 or 2	2	7*	52.0±12.9*

*P<0.05, [†]UMBT : unilateral modified Blalock-Taussig shunt

Table 2. Pattern of Central Pulmonary Artery in Patients with Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect without Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries

	Juxtaductal stenosis			
	None	Stenosis	Interruption	Subtotal
Preoperative	24	25	1	50(100)
Post-LMBT* shunt				35(70)
None	9	0	0	9(18)
Stenosis	7	15 [†]	0	22(44)
Interruption	0	3	1	4(8)
Post-RMBT* shunt				15(30)
None	4	0	0	4(8)
Stenosis	4	4 [‡]	0	8(16)
Interruption	0	3	0	3(6)

* LMBT : Left modified Blalock-Taussig shunt, RMBT : Right modified Blalock-Taussig shunt,

[†]Left pulmonary artery diffuse hypoplasia : 8 cases

[‡]Right pulmonary artery diffuse hypoplasia : 4 cases

Numerals in the parenthesis indicate percentage to the total cases without major aorto-pulmonary collateral arteries

Table 3. Changes of Cross-Sectional Area Index of the Pulmonary Arteries after Unilateral Modified Blalock-Taussig Shunt in Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect without Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries(Mean±SD)

Group	CSAI of RPA [†]		CSAI of LPA [†]		Total CSAI [§]	
	Pre/Post-UMBT [‡]	Pre/Post-UMBT [‡]	Pre/Post-UMBT	Pre/Post-UMBT	Pre/Post-UMBT	Pre/Post-UMBT
I(n=13)	77±27	171±121*	71±36	141±67*	148±59	313±180*
II(n=11)	118±94	168±86	85±39	122±53	203±110	325±142
III(n=19)	160±105	174±59	69±30	135±74*	229±113	310±105*
IV(n=7)	65±45	115±65	103±21	114±41	168±46	230±92
Total(n=50)	125±91	172±86*	73±33	134±66*	197±101	311±138*

*P<0.05 when compared with the pre-UMBT value, [†]RPA: Right pulmonary artery, LPA: Left pulmonary artery, [‡]UMBT: unilateral modified Blalock-Taussig shunt, [§]CSAI: Cross-Sectional Area Index

Table 4. Change of Cross-Sectional Area Index of the Pulmonary Arteries according to the Site of Unilateral Modified Blalock-Taussig Shunt in Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect without Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries(Mean±SD)

Group	CSAI of RPA [†]		CSAI of LPA [†]		Total CSAI [§]	
	Pre/Post-UMBT [‡]	Pre/Post-UMBT [‡]	Pre/Post-UMBT	Pre/Post-UMBT	Pre/Post-UMBT	Pre/Post-UMBT
Right UMBT(n=15)	84±67	176±114*	73±45	129±70*	157±84	305±153*
Left UMBT(n=35)	137±94	159±66	77±39	133±56*	214±104	302±114*

*P<0.05 when compared with the pre-UMBT value, [†]RPA: Right pulmonary artery, LPA: Left pulmonary artery, [‡]UMBT: unilateral modified Blalock-Taussig shunt, [§]CSAI: Cross-Sectional Area Index

락술 후 각각 3례(12%)씩 있었다(Table 2).

대상 환자들의 심도자검사 결과를 바탕으로 체표면적당 폐동맥의 단면적(Cross-Sectional Area Index, CSAI= $\pi \times (D/2)^2 / BSA(\text{mm}^2/\text{m}^2)$)을 비교하였을 때, 각 군에서 체폐단락술 후에 양측폐동맥의 평균 CSAI는 술전 197±101에서 술후 311±138로 유의하게 증가하였으며 이러한 경향은 1군 및 3군 등 수술 후 폐동맥 협착의 정도가 진행되지 않은 경우에 현저하였다(Table 3).

체폐단락술의 위치에 따른 비교시 CSAI값은 우측 modified B-T 단락술을 시행한 경우 157±84에서 305±153으로, 좌측 modified B-T 단락술을 시행한 경우 214±104에서 302±114로, 동측 및 반대측의 폐동맥의 크기가 모두 유의하게 증가하였으며(Table 4), 수술 전, 후에 폐동맥 협착이 없는 1군의 경우 이러한 현상이 두드러졌다(Table 5). 양쪽에 체폐단락술을 시행한 경우엔 더욱 유의하게 CSAI값이 증가하였다(Table 6).

체폐측부동맥을 동반한 20례에서는 폐혈관의 해부학적 구조를 살펴보면 융합된 폐동맥(confluent pulmonary artery)은 16례(80%)가 있었으며 그 중에서 동맥관에 의해 부분적인 폐혈류공급을 받는 경우가 12례(60%)였다(Table 7).

분리 폐동맥은 4례에서 관찰되었는데 모두 체폐측부동맥이 우세한 경우였다. 체폐측부동맥의 해부학적 특징을 살펴보면 20명의 대상 환아에서 50개의 체폐측부동맥이 관찰이 되어 환자당 평균 2.5개였으며 1개에서 5개까지 분포하였다. 이중 단일초점형이 14개(32%), 다중초점형이 36개(68%)였으며 그 기시는 대부분인 44개(88%)가 하행대동맥에서 기시하였고 나머지는 대동맥궁의 분지들에서 기시하였다(Table 8).

Table 5. Changes of Cross-Sectional Area Index of the Ipsilateral/Contralateral Pulmonary Arteries after Unilateral Modified Blalock-Taussig Shunt in Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect without Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries(Mean±SD)

Group	CSAI of ipsilateral PA		CSAI [§] of contralateral PA [†]	
	Pre-UMBT [‡]	Post-UMBT	Pre-UMBT	Post-UMBT
	I(n=13)	72±36	169±105*	74±29
II(n=11)	96±47	164±20*	143±87	142±88
III(n=19)	102±94	146±68	128±90	158±58
IV(n=7)	65±45	96±56	103±21	134±44

*P<0.05 when compared with the pre-UMBT value
[†]UMBT: unilateral modified Blalock-Taussig shunt
[‡]PA: pulmonary artery
[§]CSAI: Cross-Sectional Area Index

고 찰

심실중격결손을 동반한 폐동맥 폐쇄에서 대동맥이나 그 분지들로부터 기시하여 폐실질의 주요 혈류공급원이 되는 혈관을 체폐측부동맥(major aortopulmonary collateral arteries, MAPCAs)이라고 부른다. 체폐측부동맥이 폐혈류공급원이 되는 심실중격결손을 동반한 폐동맥 폐쇄는 한 때 총동맥간 제 4형 혹은 위총동맥간(pseudotruncus arteriosus) 등으로 불리기도 했으며 이 경우는 주폐동맥(main pulmonary artery)이나 누두부 심실중격(infundibular septum)이 없으며^{5,6)}, 양심실은 대동

Table 6. Changes of Cross-Sectional Area Index of the Pulmonary Arteries after Bilateral Modified Blalock-Taussig Shunt in Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect without Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries(n=9)(Mean±SD)

Group	CSAI of ipsilateral PA [†]		CSAI of contralateral PA		Total CSAI [§]	
	Pre-op	Post-op	Pre-op	Post-op	Pre-op	Post-op
Unilateral MBT [†]	103±97	97±45	95±59	99±27	199±145	196±57
Bilateral MBT	98±27	170±80*	98±45	140±63	196±57	309±115*

*P<0.05 when compared with the pre-operative CSAI of PA, [†]MBT : modified Blalock-Taussig shunt, [‡]PA : pulmonary artery, [§] CSAI : Cross-Sectional Area Index

Table 7. Morphological Characteristics in Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect with Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries

Parameter	True PA dominant	Balanced	MAPCA [§] dominant	Total
No of patient	8	5	7	20
RAA/LAA*	3/5	2/3	3/4	8/12
PDA [†]	7/8	0/5	2/7	12/20
Confluent PA [‡]	8/8	5/5	3/7	16/20
MAPCA origin		5	3	8/20
PDA origin		5	7	12/20
Central PA	8/8	4/5	3/7	15/20

*RAA : Right aortic arch, LAA : Left aortic arch, [†]PDA : patent ductus arteriosus, [‡]PA : pulmonary artery, [§]MAPCA : Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries

Table 8. Morphologic Characteristics of Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries in Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect with Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries(n=20)

Parameter	True PA [‡] dominant	Balanced	MAPCA dominant	Total
Number				
Total	12	16	22	50
No*/Pt	1.5	3.2	3.1	2.5
Range	1-3	3-5	3-4	1-5
Pattern				
Unifocal	5(42)	4(25)	5(23)	14(32)
Multifocal	7(58)	12(75)	17(77)	36(68)
Origin				
DsA [†]	10	15	19	44(88)
RINA [‡]	1	0	1	2(4)
RSCA [§]	1	1	1	3(6)
LSCA [§]	0	0	1	1(2)

*No. in the parenthesis means %, [†]DsA : descending aorta, [‡]RINA : right innominate artery, [§]RSCA : right subclavian artery, LSCA : left subclavian artery, [‡]PA : pulmonary artery

맥으로 연결이 되고 폐동맥간(pulmonary trunk)은 적어도 섬유성 간(fibrous stem)으로 심장의 기저부에서 기시하는 형태를 가지는⁷⁾ 한때는 수술이 불가능한 질환으로 생각되었다.

이 기형에서 중요한 점은 폐동맥의 형태 및 폐혈류의 공급원이 다양하다는 것이고 외과적 관점에서는 폐동맥을 성장시키는

문제, 폐동맥분지의 연결이상(arborization anomaly)을 해결하는 방법 등이 주요 관심사가 되며 폐동맥과 체폐측부동맥에 대한 조영술이 진단과 수술적 방법 및 가능성을 판단하는데 필수적이다.

폐혈류의 공급원은 동맥관을 통한 경우가 가장 많아서 Thiene 등⁷⁾의 보고에 의하면 50%가 동맥관을 통해서, 32%가 하행대동맥에서 기시하는 작은 체폐측부동맥에 의해서, 14%가 큰 체폐측부동맥에 의해서 폐혈류가 공급이 된다고 하였다.

이러한 체폐측부동맥은 발생학적으로는 제 6대동맥궁에서 나온 폐분절동맥(segmental artery)과 배동맥의 연결이 그대로 남으면서 폐혈류 공급원으로 작용하는 것으로 이해되고 있다. 따라서 체폐측부동맥은 대부분 하행대동맥에서 기시하여 큰 혈관으로 폐문부로 향하고 폐문부 혹은 엽폐동맥 혹은 분절폐동맥과 연결되며 드물게 중심폐동맥과 연결되는 형태로 나타난다^{4, 8, 9)}. 본 조사에서도 체폐측부동맥의 88%가 하행대동맥에서 기시하였다. 이들은 폐동맥분지의 이상을 지니며 이를 Alfieri 등은 폐동맥분지의 연결이상(arborization anomaly)으로 설명하면서 한쪽 폐의 1/3 이상이 중심폐동맥으로부터 분리되어 있는 경우로 정의하였다¹⁰⁾. Haworth 등에 의해 체폐측부동맥의 특성 및 발생이 설명되고, 체폐측부동맥에만 연결되어 있는 고립형 폐분절의 폐혈류 공급을 중심폐동맥의 폐혈류공급을 받는 폐분절과의 혈류계를 연결하는 단일초점화의 개념이 도입되었다⁹⁻¹¹⁾. 이러한 단일초점화의 개념이 도입되면서 단계적 수술의 개념이 정착되었고, 그 치료나 예후가 상당히 좋아지게 되었으며 폐동맥이 작은 경우에도 자가심낭튜브를 만들어 이에 단일초점화한 후 교정술로 이어지는 방법으로 좋은 결과가 보고되기도 하였다. 이 질환의 궁극적인 치료는 심실중격결손을 막고 우심실과 폐동맥을 연결시켜 주는 것이며, 완전 교정수술 전의 치료에서 중요한 것은 첫째 적절한 폐혈류량을 유지하는 것이며, 둘째로 폐혈관을 키우고 폐동맥 연결이상인 경우에는 이를 교정하는 것이다¹²⁾.

동맥관이나 체폐측부동맥의 연결에는 협착이 많이 동반이 되는데 동맥관인 경우 폐동맥과의 연결부위에 잘 발생하며 이는 이주(migration)된 동맥관조직에 의한다고 설명되고 있다. Momma 등에 의하면 체폐단락수술을 시행한 폐동맥에서 협착이 진행되어 단절이 되는 경우가 흔하며 이는 단락수술을 시행한 쪽에서 자주 볼 수 있다고 하였다^{3, 13)}. 본 연구에서도 15례(60%)에서 협착이 진행되었고 6례(24%)에서는 단절이 되었다. 단절이 되는 경우 그 쪽의 폐동맥이 정상적으로 발육하지 않게 되고 심

한 경우에는 폐동맥이 완전히 막히는 경우도 있어서 폐동맥의 단절은 조기에 발견해서 적절한 조치를 취해야 한다.

체폐측부동맥에 발생하는 협착에 대해서도 잘 알려져 있는데 체폐측부동맥이 폐동맥과 연결되는 부위와 체폐측부동맥의 기시 부위에 잘 생긴다. 협착이 없는 경우에는 꼬불꼬불해지거나 늘어나는 모양을 많이 가지는데 이러한 변화들이 혈역학적으로 중요해서 체동맥압으로부터 폐를 보호하는 기능을 한다. 이러한 협착이 없는 경우 말초의 폐동맥에 심한 비가역적인 폐혈관 폐색성 병변이 발생할 수 있는 반면 협착이 심하게 진행하여 분절 폐동맥이 막혀버릴 수도 있다^{14, 15)}.

따라서 술전 검사 및 술전 계획이 중요하며 병변의 교정가능 여부를 결정하기 위해서 최대한의 정보를 얻어야 한다. 폐동맥의 해부학적 형태, 발육상태 및 분포상황을 알아야 하며 체폐측부순환의 상태 및 분포상황에 대해서도 정확한 정보가 있어야 하며 대동맥 조영술, 전에 수술한 체폐동맥단락의 선택적 조영술, 체폐동맥 측부순환의 선택적 조영술 및 폐정맥을 통한 폐동맥 역행 조영술 등을 통해 상세한 정보를 얻어 이를 통합적으로 분석함으로써 적절한 치료전략을 세울 수 있다^{9, 16)}.

궁극적인 일차적 고식술의 목적은 중심폐동맥을 충분한 크기로 키우는 것이며 여기에 연결된 기관지-폐분절의 숫자를 충분히 증가시키는 것이다^{18, 19)}. 그러나 드물게는 중심폐동맥이 아주 작거나 없으며, 폐혈관 연결이상이 아주 심하여 작은 많은 수의 체폐측부동맥들이 존재하는 경우에는 교정수술이 불가능할 수도 있다.

환자마다의 폐순환의 특성을 정확히 파악하고 그 변화를 예측함으로써 성공적으로 일차적 고식술을 시행하고 가능한 한 많은 기관지폐분절을 중심폐동맥에 연결시킴으로써 완전교정이 가능한 폐혈관 저항을 달성할 수 있으며 완전교정시에는 중심폐동맥의 협착, 단절에 대한 적절한 혈관확장술을 시행하여 우심실-말초폐분절 사이의 충분하고 원활한 연결을 만들어 최중적인 치료 목적을 달성할 수 있을 것이다.

요 약

목적 : 팔로씨 4징형의 심실중격결손이 동반된 폐동맥폐쇄는 폐동맥의 형태 및 폐혈류 공급원이 다양하고 동맥관과 폐동맥의 연결 부위의 협착은 진행하는 수가 많으며 또한 단락술 후의 협착의 진행은 예상할 수 있어, 환자의 수술방법과 시기를 결정하는데 도움이 되고자 본 연구를 시행하였다.

방법 : 1991년 5월부터 1995년 4월까지 연세심장혈관센터 소아심장과에서 심도자검사 후 심실중격결손이 동반된 폐동맥폐쇄로 진단받은 70례를 대상으로 하여 체폐측부동맥이 없는 군은 일차적 고식술인 체폐단락술 후에 유발된 폐동맥의 변화양상을 형태학적 분류에 따라 비교하고 체폐측부동맥이 있는 군은 이들의 분포와 중심폐동맥과의 관계를 비교하였다.

결 과 :

1) 체폐단락술을 시행한 후 폐동맥의 협착 및 단절이 26례에서 37례로 증가하였고, 협착이 진행된 경우가 15례, 단절된 경우가 6례가 있었다.

2) 체폐단락술 후 양측폐동맥의 CSAI는 197±101에서 311±138로 유의하게 증가하였으며 이러한 경향은 수술 후 폐동맥 협착의 정도가 진행되지 않은 경우에 현저하였다.

3) 체폐측부동맥이 동반된 경우 동맥관개존이 12례(60%), 융합폐동맥이 16례(80%)에서 있었고, 분리폐동맥 4례(20%)는 모두 체폐측부동맥이 우세한 경우에 존재하였다. 체폐측부동맥은 단일초점형이 14개, 다중초점형이 36개이었고 대부분이 하행대동맥에서 기시하였다.

결론 : 동맥관에 의해 폐혈류를 공급받는 경우 중심폐동맥의 협착이 흔하며 폐동맥 성장을 저해하거나 체폐단락술후 더 진행할 수 있으므로 추적 관찰시 주의해야 한다. 체폐측부동맥이 우세한 경우에는 중심폐동맥의 분리가 흔하고 다중초점형의 폐혈류 공급으로 교정술시 단점이 있으므로 수술전 각 폐분절의 폐혈류공급원과 폐동맥의 형태 및 중심폐동맥과의 관계에 대한 세심한 평가가 필요하다.

References

- Anderson RH, Allwork SP, Ho SY. Surgical anatomy of tetralogy of Fallot. J Thrac Cardiovasc Surg 1981;81:887-93.
- Jungyun C, Yongsoo Y. Diagnosis and management of pulmonary atresia with major aorto-pulmonary collateral arteries. The Korean Circulation J 1989;19:473-80.
- Lillehei DW, Cohen M, Warden HE, Read RC, Aust JB, DeWall RA, et al. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot and pulmonary atresia defects: Repair of the first ten cases. Ann Surg 1955;142:418-45.
- Momma K, Takao A, Imai Y, Kurosawa H. Obstruction of the central pulmonary artery after shunt operation in patients with pulmonary atresia. Br Heart J 1984;52:178-85.
- Bharati S, Paul MH, Idriss FS, Potkin RT, Lev M. The surgical anatomy of pulmonary atresia with ventricular septal defect: Pseudotruncus. J Thrac Cardiovasc Surg 1975; 69:713-21.
- Edward JE, McGoon DC. Absence of anatomy origin from heart of arterial supply. Circulation 1973;47:393-8.
- Thiene G, Frescura C, Bini RM, Valente M, Gallucci V. Histology of pulmonary arterial supply in pulmonary atresia with ventricular septal defect. Circulation 1979;60:1066-74.
- Rabinovitch M, Herrera Victoria, Castaneda AR, Reid L. Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. Circulation 1981;64:1234-49.
- Haworth SG, Macartney FJ. Growth and development of pulmonary circulation in pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. Br Heart J 1980;44:14-24.

- 10) Alfieri O, Blackston E, Kirklin J, Pacifico A, Barger L. Surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978;76:321-35.
- 11) Milikan JS, Puga FJ, Danielson GK, Schaff HV, Julsrud PR, Mair DD. Staged surgical repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and hypoplastic, confluent pulmonary arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;91:818-25.
- 12) Sullivan I, Stark J, de Lerval M, Macartney F, Deanfield J. Surgical unifocalization in pulmonary atresia and ventricular septal defect. A realistic goal? *Circulation* 1988;78(Supple II):5-13.
- 13) Elzenga NJ, Suylen RJ, Frohn-Mulder I, Essed CE, Bos E, Quaegebeur JM. Juxtaductal pulmonary artery coarctation: An underestimated cause of branch pulmonary artery stenosis in patients with pulmonary atresia or stenosis and a ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;100:416-24.
- 14) McGoon MD, Fulton RE, Davis GD, Ritter DG, Neill CA, White RI. Systemic collateral and pulmonary artery stenosis in patients with congenital pulmonary valve atresia and ventricular septal defect. *Circulation* 1977;56:473-9.
- 15) Jefferson K, Rees S, and Somerville J. Systemic arterial supply to the lungs in pulmonary atresia and its relation to pulmonary artery development. *Br Heart J* 1972;34:418-27.
- 16) Levin DC, Baltaxe HA, Goldberg HP, Engle MA, Evert PA, Sos TA, et al. The importance of selective angiography of systemic arterial supply to the lungs in planning surgical correction of Pseudotruncus arteriosus. *Am J Roentgenol* 1974;121:606-16
- 17) Kona SM, Suresh GR, Shibaprakasha KN. Evolving surgical management for ventricular septal defect, pulmonary atresia, and major aortopulmonary collateral arteries. *Ann Thoracic Surgeon* 1999;67:760-4.
- 18) Mohan R, Doff BM, Zahid A, Phillip M. Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *Circulation* 2000;101:1826-32.
- 19) Dominique M, Philippe C, Bernard K, Alain F. Pulmonary atresia with ventricular septal defect, extremely hypoplastic pulmonary arteries, major aorto-pulmonary collaterals. *EJ Cardio-Thoracic Surgery* 2001;20:590-7.