



최재영
연세의대 소아심장과

폐동맥 협착은 우심실에서 폐로 이어지는 혈행의 경로, 즉 우심실 유출로, 폐동맥 판막, 판막 상부, 또는 폐동맥 가지가 좁아지는 병으로 전체 선천성 심장 질환의 8-10% 정도의 빈도를 차지한다.

폐동맥 협착

서론

폐동맥 협착은 우심실에서 폐로 이어지는 혈행의 경로, 즉 우심실 유출로, 폐동맥 판막, 판막 상부, 또는 폐동맥 가지가 좁아지는 병으로 전체 선천성 심장 질환의 8-10% 정도의 빈도를 차지하며 대개의 경우 치료 없이도 성인기까지 무증상으로 경과하는 경우가 많기 때문에 성인기에 진단되는 선천성 심장질환의 많은 부분을 차지한다.

좁아진 부위에 따라 판막부 협착, 판막 상부 협착, 판막 하부(누두부) 협착 및 폐동맥 분지나 가지의 협착으로 분류할 수 있으며 판막부 협

착이 가장 흔하다. 폐동맥 협착은 단독으로 나타나기도 하지만 복합 선천성 심기형에 동반되거나 Noonan 증후군(판막부 협착), 선천성 풍진 증후군(폐동맥 분지부 협착), Williams 증후군 및 Alagille 증후군(판막 상부 및 분지부 협착) 등에 동반되어 나타나기도 하는데 여기에서는 성인에서 흔히 볼 수 있는 단독 폐동맥 협착(주로 판막부 협착)에 대하여 살펴 보고자 한다.

임상 소견

협착이 경하거나 중등도인 경우에는 대부분 무

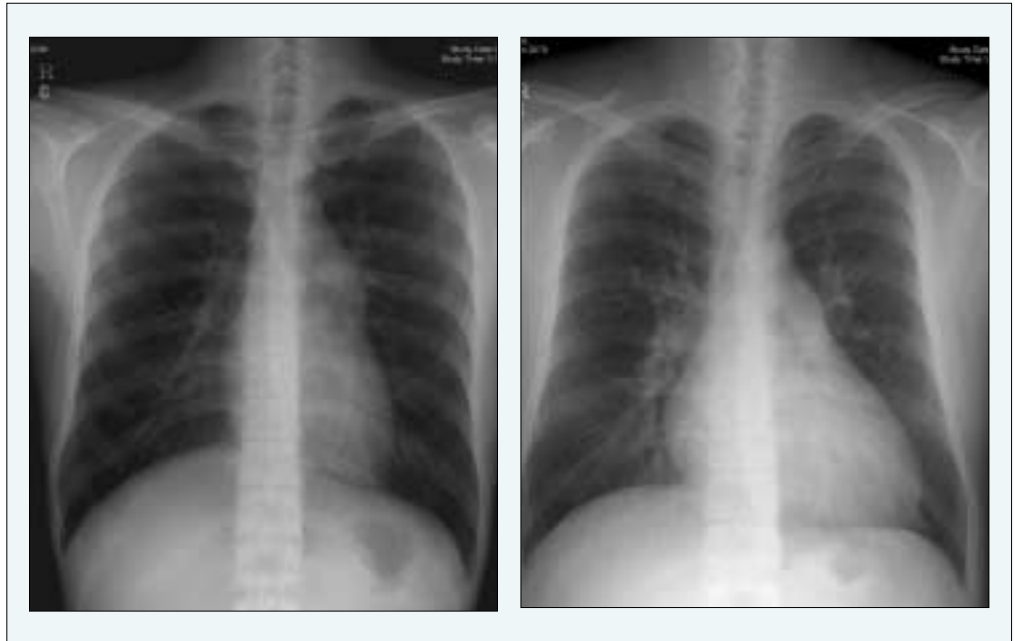


그림 1. 단순 폐동맥 협착과 이차공 심방 중격 결손의 흉부 방사선 소견. 좌측의 폐동맥 협착 환자의 사진에서는 주폐동맥이 커진 소견만 보이나 우측의 심방 중격 결손 사진에서는 심비대 및 폐혈관 음영의 증가가 동반되어 있다.

증상으로 경과하며 우연히 심잡음이 들리거나
 검진 상에서 방사선 검사나 심전도 상의 이상
 으로 발견되는 경우가 많다. 심한 협착의 경우
 에는 드물게 운동 시 흉통이나 실신이 나타나
 기도 하며 돌연사는 극히 드물다. 난원공 개존
 이 동반된 경우에는 우-좌 단락을 야기하여 청
 색증이나 기이성 색전이 나타날 수도 있다.
 청진 상 흉골 좌상연에서 수축기 구출성 심잡
 음이 청진되며 협착이 심할수록 더 크고 길게
 들린다. 제2심음은 작거나 정상이며 두꺼워진
 판막이 수축기에 열리는 소리(ejection click)
 가 들리거나 2심음의 분열(우심실의 구출 시간
 이 길어지므로)이 나타나기도 한다.

검사 소견

1) 흉부 방사선 검사 및 심전도 검사

흉부 방사선 검사 상 심장 크기나 폐혈관 음영
 은 대개 정상이지만(그림 1) 협착이 심한 경우
 심비대나 폐혈관 음영의 감소를 보일 수 있다.
 특징적으로 post-stenotic dilatation 때문에
 주폐동맥이 확장되어 있는 소견을 보인다. 심
 전도 상에는 우축 변위, 우심실 비대 소견이 흔
 하다.

2) 심초음파 검사

이면성 심초음파 검사 상 두꺼워진 폐동맥 판

협착이 경하거나 중등도인 경우에
 는 대부분 무증상으로 경과하며
 우연히 심잡음이 들리거나 검진
 상에서 방사선 검사나 심전도 상
 의 이상으로 발견되는 경우가 많
 다. 심한 협착의 경우에는 드물게
 운동 시 흉통이나 실신이 나타나
 기도 하며 돌연사는 극히 드물다.

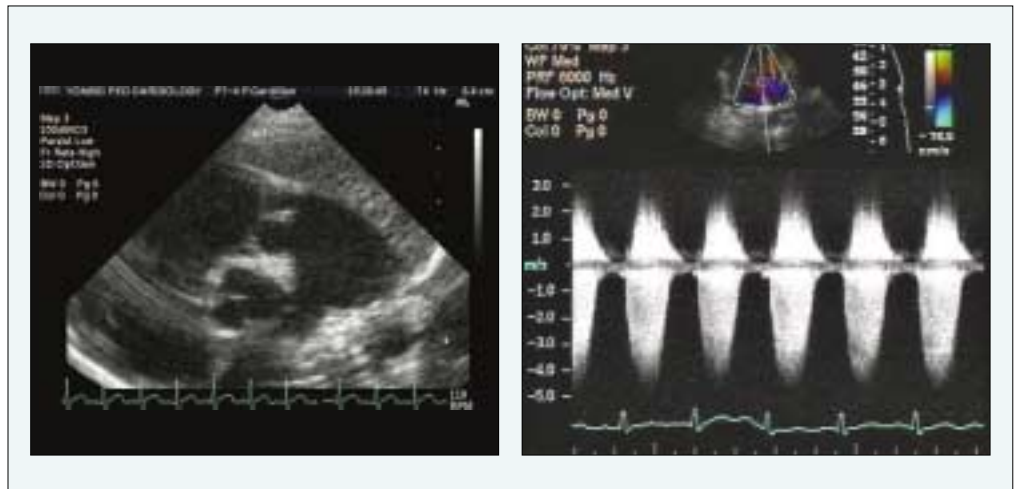


그림 2. 단독 판막부 폐동맥 협착의 심초음파 소견. 이면성 심초음파 검사 상 두꺼워진 판막과 주폐동맥의 확장이 관찰되며 연속파 심초음파 검사 상 상당한 혈류 속도의 증가(최대 유속이 약 4.2 m/sec로서 약 70 mmHg의 압력차를 보일 것으로 추정)를 보이고 있다.

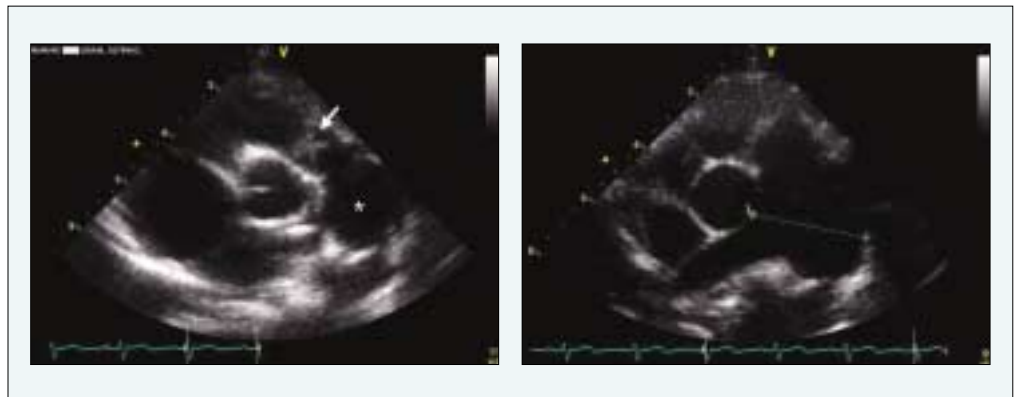


그림 3. 이형성을 보이는 폐동맥 판막과 주폐동맥의 확장 (post-stenotic dilatation).

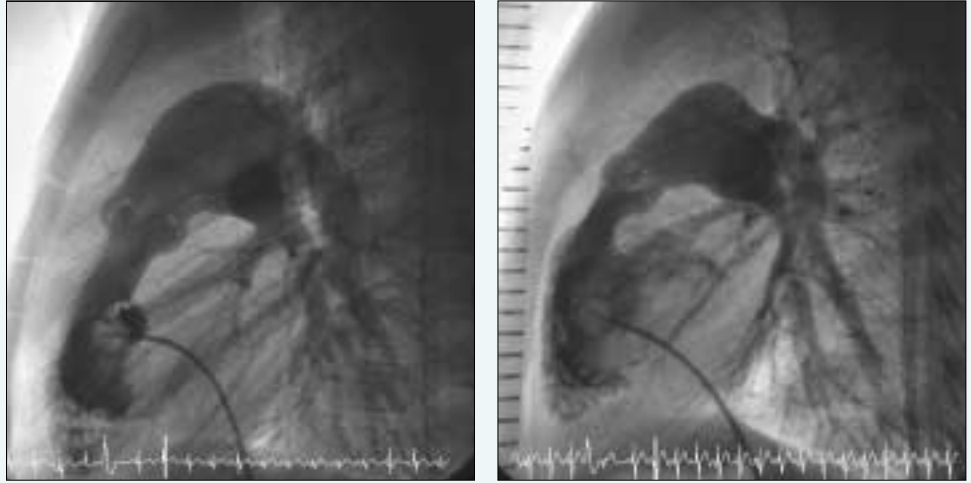


그림 4. 우심실 조영도의 측면 투시도. 왼쪽 사진에서는 특징적인 폐동맥 판막의 doming과 주폐동맥의 확장이 잘 관찰되며 오른쪽 사진에서는 판막 아래의 누두부에서 근육성 협착이 관찰된다.

자연 경과와 협착의 중증도에 따라 다르게 나타나는 것으로 알려져 있다. 처음 진단 시 우심실과 폐동맥 사이의 압력차가 25 mmHg 이하인 환자들을 25년 이상 추적 관찰한 결과 이중 96%에서 궁극적으로 치료가 필요 없었다고 보고된 바 있다.

막과 함께 주폐동맥의 확장 소견을 관찰할 수 있으며(그림 2, 3) 우심실이 비후되어 있다. 도플러 심초음파 검사를 이용하여 협착의 정도를 추정할 수 있으며 매우 경한 협착을 제외하고는 혈류의 속도가 간헐과 도플러 검사의 Nyquist limit을 넘으므로 연속파 도플러 검사를 이용하여야 한다(그림 2). 색도플러 검사 상 와류에 의한 모자이크 유형이 협착부 후방에서 관찰되며 혈류 속도 증가가 어느 부위에서 발생하는지 알 수 있다.

3) 심도자 검사 및 심혈관 조영술

심도자 검사로 우심실과 폐동맥 사이의 압력차를 측정할 수 있다. 압력을 측정할 때에는 말단에 개구부를 가지는 도자(end-hole catheter)를 이용하면 정확한 협착 부위를 판별하는 데 도움이 된다. 심혈관 조영술 소견은 우심실 조영 사진에서 두꺼워진 판막이 심실 수축기에 위쪽으로 돔(dome)을 형성하는 모양이 전형적이다(그림 4). 판막 상부나 하부의 협착이 동반되어 있는지에 대해서도 잘 관찰하여야 한다.

자연 경과

자연 경과는 협착의 중증도에 따라 다르게 나타나는 것으로 알려져 있다. 처음 진단 시 우심실과 폐동맥 사이의 압력차가 25 mmHg 이하인 환자들을 25년 이상 추적 관찰한 결과 이중 96%에서 궁극적으로 치료가 필요 없었다고 보고된 바 있다. 대개 우심실 수축기 압력이 50 mmHg 이하(또는 우심실과 폐동맥 사이의 수축기 압력차 30 mmHg 이하)인 경증의 협착은 대부분 협착이 진행하지 않고 특별한 문제 없이 경과하는 것으로 알려져 있으며, 중등도 이상의 협착에서는 점차 우심실 비대가 심해지면서 우심실 유출로, 즉 누두부의 근성 협착이 2차적으로 발생하여 결과적으로 경피적 치료(풍선 판막 성형술)로 해결되지 않는 더 심한 협착으로 이행될 수도 있다. 우심실 비대 및 심근 섬유화가 진행되면 심부전이 발생할 수 있으며 우심실 기능 부전이 뚜렷한 경우 수술 후 경과도 더 나쁘게 나타날 수 있다(그림 5). 감염성 심내막염의 위험도는 일반적으로 매우 낮아서 10,000 patient-year에 0.94 정도의 빈

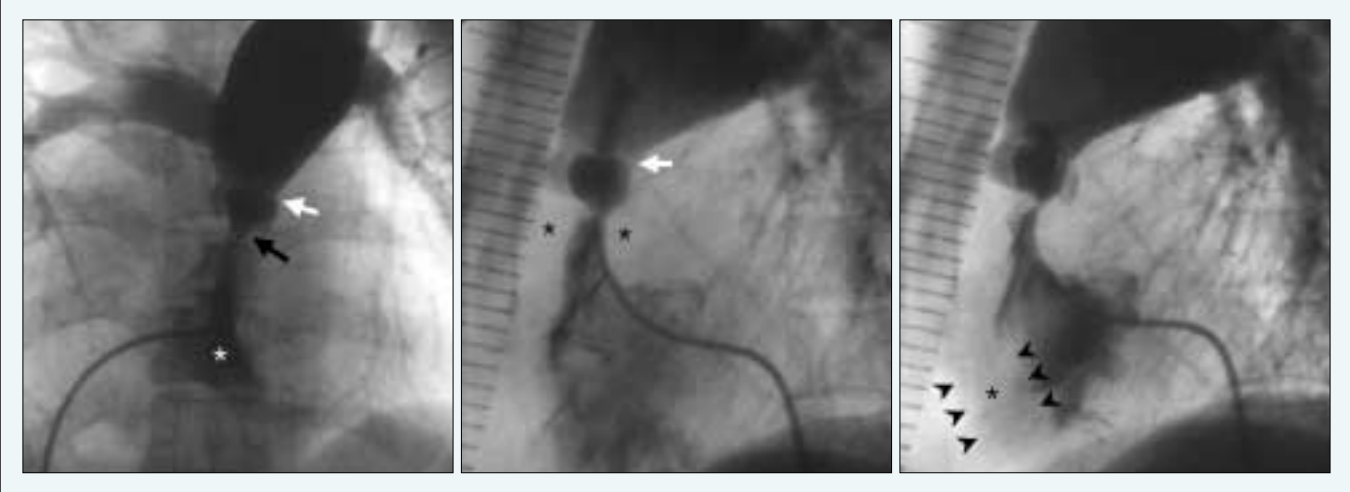


그림 5. 처음 진단된 40대 중반 여자 환자의 심한 폐동맥 협착. 운동 능력이 뚜렷이 감소되고 간헐적 흉통을 호소하였다. 중증도의 폐동맥 판막부 협착(흰 화살표)과 함께 심한 만성적 우심실 압력 과부하에 따른 심한 우심실 비대가 관찰되며(선 없는 화살표 및 검은 별표) 역시 상당히 심한 누두부의 근육성 협착을 보인다(검은 화살표). 우심실 용적은 감소되어 있다(흰 별표). 수술 후 회복이 상당히 지연되는 경과를 보였으며 성공적인 수술 후에도 계속 심부전 증상을 보여 1년 이상 투약이 필요하였다.

단독 폐동맥 협착은 대개 판막부 협착을 포함하는데, 판막부 협착의 1차적 치료법은 풍선 판막 성형술이다. 풍선 판막 성형술로 성공적인 치료가 불가능한 경우에는 수술적으로 교정하는데 이러한 경우 대개는 심폐우회술(cardio-pulmonary bypass)이 필요하다.

도로 알려져 있지만 협착의 정도가 심할수록 더 높아서 중등도 이상의 협착에서는 주의해야 한다.

치료

일반적으로 단독 폐동맥 협착의 치료 적응은 우심실과 폐동맥 사이의 수축기 압력차가 40 mmHg 이상이거나 우심실 수축기 압력이 50 mmHg 이상인 경우이다(표 1).

단독 폐동맥 협착은 대개 판막부 협착을 포함하는데, 판막부 협착의 1차적 치료법은 풍선 판막 성형술이다(그림 6). 폐동맥 판막부 협착의 가장 흔한 병리적 소견은 판엽의 융합이며 이 융합부위가 가장 약한 경우가 많으므로 풍선에 의한 방사상 압력(radial force)으로 판엽 사이 융합부를 분리해 주는 것이 가장 효과적이고 생리적인 치료법이 되는 것이다. 풍선 판막 성형술은 신생아에서 성인에 이르기까지 그 효용성이 이미 입증되었으며 근래에는 기술적인 발달로 더 우수한 풍선 도자를 이용할 수 있

게 되었고 많은 경험의 축적으로 과거 알려진 성과보다 더욱 향상된 치료 성적을 달성할 수 있게 되었다. 그러나 판막의 이형성(dysplastic valve)이나 단엽 혹은 이엽성 판막 등 다른 병리를 가진 경우에는 풍선 판막 성형술이 덜 효과적일 수 있고 판막 상부, 판막 하부(누두부) 협착이나 판륜의 저형성 등 판막 조직 이외의 부위에 가장 심한 협착이 있는 경우에는 풍선 판막 성형술이 효과가 없다. 하지만 여러 협착 부위 중 판막부가 가장 심한 협착의 원인이 되는 경우에는 부분적인 효과를 나타낼 수도 있다.

풍선 판막 성형술로 성공적인 치료가 불가능한 경우에는 수술적으로 교정하는데 이러한 경우 대개는 심폐우회술(cardiopulmonary bypass)이 필요하다. 풍선 판막 성형술이든 수술이든 성공적인 치료 후 재치료가 필요한 경우는 매우 드물다. 풍선 판막 성형술은 보통 폐동맥 판륜의 1.2-1.4배 직경의 풍선 도자를 이용하여 2-5 기압을 5-10초간 작용시키는 과정을 1회 시술 시 1-4회 정도 시행하며 반복 시

표 1. 단순 폐동맥 협착증의 치료 적응

Indication	Class*
1. Patients with exertional dyspnea, angina, syncope, or presyncope.	I
2. Asymptomatic patients with normal cardiac output (estimated clinically or determined by catheterization).	
a. Right ventricular to pulmonary artery peak gradient >50 mmHg	I
b. Right ventricular to pulmonary artery peak gradient 40 to 49 mmHg	IIa
c. Right ventricular to pulmonary artery peak gradient 30 to 39 mmHg	IIb
d. Right ventricular to pulmonary artery peak gradient <30 mmHg	III

*American College of Cardiology/American Heart Association (ACC/AHA) guidelines.

Class I : 효용성/효과가 있는 것으로 입증되거나 널리 인정되는 경우

Class II : 효용성/효과에 대해 논란이 있는 경우

 II a: 효용성/효과가 있는 쪽

 II b: 효용성/효과가 덜한 쪽

Class III : 효용성이 없거나 해롭다고 입증되거나 인정되는 경우

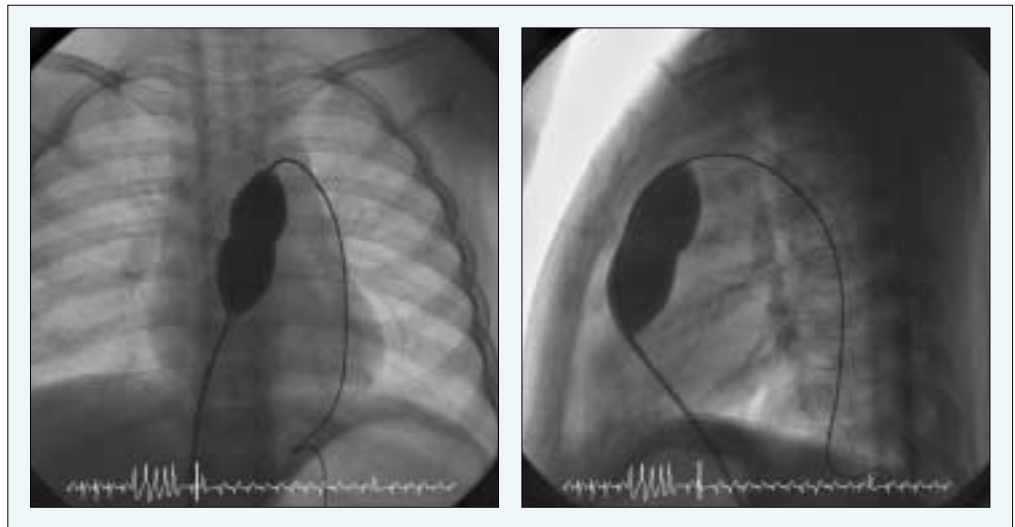


그림 6. 풍선 판막 성형술. 가운데 판막 부위가 함몰되어 보인다. 풍선 팽창 초기에 판막부 협착에 의해 보이는 함몰부가 없어지는 것으로 시술이 효과적으로 이루어졌음을 알 수 있는데, 이 때 함몰부의 소실이 우심실의 구출력에 의해 풍선이 주폐동맥으로 빠져 나가면서 생길 수도 있으므로 효과적으로 판막부가 확장되었는지 잘 관찰해야 한다.

표 2. 단독 폐동맥 협착 환자의 추적 관찰

Indication	Severity of Pulmonic Stenosis ;	
	Mild*	Moderate-Severe †
	Class	Class
1. ECG	I	I
2. Echo Doppler	I	I
3. Chest x-ray	IIb	IIa
4. Catheterization for evaluation of gradient	III	III

* <29 mmHg gradient; testing every 5 to 10 years.

† >30 mmHg gradient; testing every 3 years (consideration should be given to balloon or surgical valvuloplasty).

치료가 필요한 병변을 장기간 방치한 경우에는 이차적인 누두부의 근육성 협착과 심근의 비후 및 섬유화로 전혀 다른 경과를 보일 수 있고 치료에 따른 위험도나 예후도 달라질 수 있으므로 적기에 정확한 진단 및 치료 계획을 수립하는 것이 매우 중요하다.

에는 2-5분 정도의 간격을 두고 시행한다. 풍선이 판류를 막고 있는 동안 저혈압과 서맥이 나타나므로 가능한 팽창과 수축이 빨리 되는 풍선 도자를 이용하여야 하며 아트로핀 등 응급 약물과 만약의 경우 심폐 소생술을 즉시 시행할 수 있는 준비를 갖춘 후 시술하여야 한다. 풍선 판막 성형술 후 누두부의 근육이 과도하게 수축하면서 판막하 협착이 일시적으로 심해질 수 있는데 치료를 하지 않아도 시간이 지나면서 좋아지지만 심한 경우에는 일시적으로 베타차단제를 사용할 수도 있다.

추적 관찰

단독 폐동맥 협착의 추적 관찰은 심전도 및 심초음파 검사로써 대부분 충분하다. 중등도 이상(우심실과 폐동맥 사이의 압력차가 30 mmHg를 넘는 경우)의 경우에도 압력차를 알기 위한 심도자 검사는 필요 없으며 3년 정도 마다 추적 심전도 및 심초음파 검사를 시행하여 치료의 적응 여부를 검토하면 된다(표 2).

결론

경한 단독 폐동맥 협착은 치료가 필요하지 않고 중등도 이상의 협착은 대개 경피적 풍선 판막 성형술로 잘 치료된다. 수술적 치료가 필요한 경우에도 비교적 안전하게 수술이 이루어지며 재치료가 필요한 경우는 거의 드물다. 그러나 치료가 필요한 병변을 장기간 방치한 경우에는 이차적인 누두부의 근육성 협착과 심근의 비후 및 섬유화로 전혀 다른 경과를 보일 수 있고 치료에 따른 위험도나 예후도 달라질 수 있으므로 적기에 정확한 진단 및 치료 계획을 수립하는 것이 매우 중요하다.

참고문헌

1. 대한 순환기 학회. 폐동맥판 및 삼첨판 질환. 대한 순환기 학회 편. 심장학 교과서. 서울:도서출판 진기회; 2004. p.392-6.
2. 고재곤, 박인숙. 제 18장 폐동맥 협착. 박인숙 편. 선천성 심장병. 서울: 고려의학; 2001. p.326-42.
3. Rao PS. 6. Balloon pulmonary valvuloplasty for isolated pulmonic stenosis. In Rao PS ed. Transcatheter therapy in pediatric cardiology. New York: Wiley-Liss; 1993. p.59-104.
4. Ardura J, Gonzalez C, Andres J. Does mild pulmonary stenosis progress during childhood? A study of its natural course. *Clin Cardiol* 2004;27:519-22.
5. Almeda FQ, Kavinsky CJ, Pophal SG, Klein LW. Pulmonic valvular stenosis in adults: diagnosis and treatment. *Catheter Cardiovasc Interv* 2003;60:546-57.
6. Bonow RO, Carabello B, de Leon AC Jr, Edmunds LH Jr, Fedderly BJ, Freed MD, et al. Guidelines for the management of patients with valvular heart disease: executive summary. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Management of Patients with Valvular Heart Disease). *Circulation* 1998;98:1949-84.
7. Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, Keane JF, Kidd L, O'Fallon WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation* 1993;87(2 Suppl):I28-37.
8. Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ, Keane JF, Kidd L, O'Fallon WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Quality of life of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation* 1993;87(2 Suppl):I52-65.
9. Nishimura RA, Pieroni DR, Bierman FZ, Colan SD, Kaufman S, Sanders SP, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Pulmonary stenosis: echocardiography. *Circulation* 1993;87(2 Suppl):I73-9.