

폐동맥 폐쇄와 Major Aorto-Pulmonary Collateral Artery를 가진 환아의 폐동맥 분지 이상과 이들의 수술요법에 대한 연구

서울대학교 의과대학 소아과학교실

최 정 연 · 윤 용 수

= Abstract =

Diagnosis and Management of Pulmonary Atresia with Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries

Jung Yun Choi, M.D., Yong Soo Yun, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, Seoul National University

Pulmonary atresia with major aorto-pulmonary collateral arteries(abbreviated as MAPCA in the following) as a route for pulmanary blood flow presents many problems in diagnosis and management and recently new approach to surgical management(unifocalization) was suggested and few reported it's application.

Nineteen cases who had pulmonary atresia with MAPCA, diagnosed at Seoul National University Children's Hospital from October 1987 to May 1989, were studied to look at the relationship between MAPCA, central pulmonary artery and segmental pulmonary arteries. Also was observed the clinical course and operative management.

The average number of MAPCA in each patient was 4, two toward right lung and the other two toward left lung. MAPCA arose most frequently from descending aorta and innominate artery contralateral to the side of aortic arch. Central pulmonary artery was identified in 86.7%. The number of bronchopulmonary segment connected to central pulmonary artery directly or indirectly was very variable so was the number of bronchopulmonary segment connected to MAPCA only.

Three had a total correction and 14 had a various kinds of palliative operation once or twice. Seven had a so called "unifocalization" (connection of MAPCA to central pulmonary artery) to correct arborization abnormality but the result was not satisfactory for technical reason.

KEY WORDS : Unifocalization · Pulmonary atresia.

서 론

정상연결을 가진 심장에서 심실중격결손과 폐동맥 폐쇄는 아직까지도 해결이 안된 많은 문제점을 가지고 있는 질환으로 여러가지 문제중에서 폐동맥 발육 부전과 소위 폐동맥 분지의 연결이상(pulmonary arborization abnormality 또는 pulmonary artery connection abnormality)은 가장 대표적인 것으로 앞으로 해결해야 할 과제로 생각된다. 심실중격결손과 폐동맥 폐쇄는 폐혈류원에 따라 분류해 볼수 있으며¹⁾ 크게 나누어 보면 동맥관과 major aortopulmonary collateral artery(그림 1 참조. 이하 MAPCA라 칭한다)로 나눌 수 있다. MAPCA란 대개 하행대동맥에서 기시하는 큰 혈관으로 폐문부를 향하여 가며 폐문부 또는 그 이하에서 엽 폐동맥(lobar pulmonary artery) 또는 분절 폐동맥(segmental pulmonary artery)에 연결된다. 아주 드물게는 중앙 폐동맥(central pulmonary artery)에 연결되는 수도 있다¹⁻³⁾.

동맥관에 의해 폐혈류가 공급받는 경우에는 동맥관의 자연폐쇄, 동맥관과 폐동맥의 연결부위에 생기는 협착과 이의 진행으로 인한 폐동맥 분리 등이 문제점이다^{4,5)}. 이들은 대개 폐동맥의 연결이상은 가지지 않으며 완전교정 수술에는 폐동맥 크기가 가장 중요한 요소가 되며 폐동맥이 아주 작은 경우에는 두 단계의

수술이 권장되고 있다^{6,7)}.

폐혈류원이 MAPCA인 경우에는 근원적으로 폐동맥 분지의 연결이상을 가지고 있으며 이의 정도에 따라 수술 가능 여부와 성공여부가 달려있다. arborization abnormality라는 용어는 Alfieri등에⁸⁾ 의해 처음 사용되었으며 폐 실질내의 말초동맥중의 일부가 중앙 폐동맥에 연결되어 있지 않은 경우를 지칭하였다. 이후 Haworth등에⁹⁾ 의해 MAPCA의 해부학적 특성과 발생이 좀 더 정확히 밝혀졌으며 이에 근거하여 치료에 새로운 개념인 unifocalization이 도입되었으며 이를 실제적으로 적용한 결과가 최근 발표되었다¹⁰⁾. 다수의 MAPCA를 가진 환자를 정확히 평가하기 위해서는 선택적 MAPCA 조영을 통하여 각각의 MAPCA와 중앙 폐동맥과의 관계, 이들과 분절 폐동맥들과의 관계를 알아야 한다¹¹⁾. 이렇게 함으로써 만이 폐동맥의 연결이상을 치료할 수있는 방침을 세울 수 있을 것으로 생각된다. 궁극적으로 치료는 심실중격결손을 폐쇄하고 어떤 형태로든 우심실과 폐동맥을 연결시켜야 한다. 다수의 MAPCA를 가진 환자에서는 이러한 목표를 달성하기 위해서 미리 (1) 중앙 폐동맥의 크기를 충분히 키워야 하며, (2) 충분한 수의 기관지 폐분절(bronchopulmonary segment)이 중앙 폐동맥에 연결되도록 해야한다³⁾.

심장 각부분의 연결이 정상이 아닌 복잡한 심질환

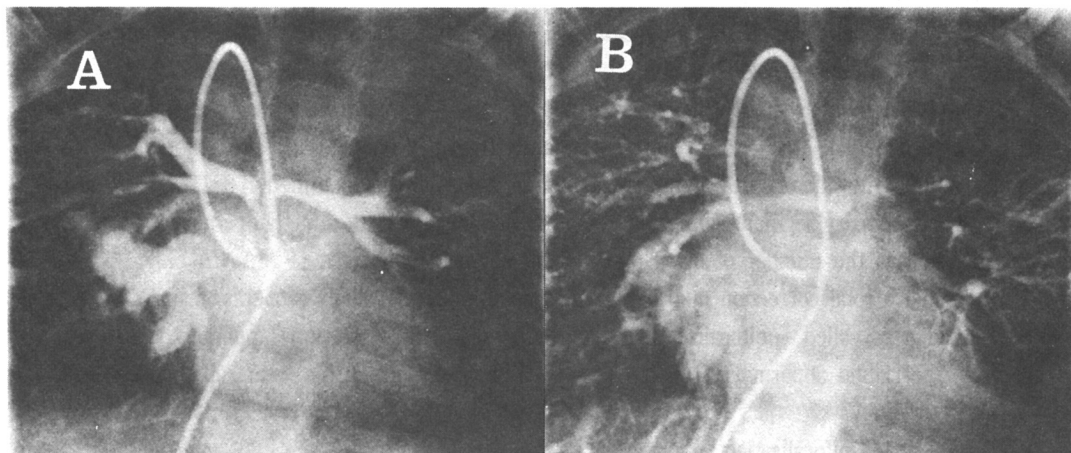


Fig. 1. 1 a is a selective injection of MAPCA which arises from descending aorta. It branches immediately into three smaller MAPCAs, two toward right lung and one toward left lung. Upper two MAPCAs resemble "seagull" in appearance but true central pulmonary artery appears later in 1 b. Central pulmonary artery moves with heart but MAPCA moves with lung.

에서도 폐동맥폐쇄와 폐혈류 공급원으로 MAPCA를 가질 수 있을 것으로 생각되며 이러한 경우에도 마찬가지로의 원칙을 적용하여 진단과 치료를 시행해야 할 것으로 생각된다.

MAPCA가 폐혈류 공급원인 경우에는 근래 까지도 진단과 치료가 불충분 하였으며 수술 불가능이라고 생각하는 경우도 많았으나, 최근에 들어 이 질환의 해부학적 특성이 좀 더 자세히 규명됨으로써 이에 따라 수술에 새로운 시도가 있었으나 이에 대한 보고는 전 세계적으로 아주 드물다^{10,12)}.

이에 폐혈류원이 MAPCA인 모든 심장질환을 대상으로 하여, (1) 정확한 평가를 통하여, 중앙 폐동맥, MAPCA, 엽 및 분절 폐동맥들의 상호 관계를 살펴보고, (2) 이에 근거하여 수술가능 여부를 평가하여 보았으며, (3) 새로운 개념인 unifocalization을 적용한 일차 결과를 살펴보고 문제점과 대책을 고찰하고자 한다.

조사대상 및 방법

조사대상은 1987년 10월부터 1989년 5월까지 서울대학교 소아병원에서 심도자검사로 확진을 받은 선천성 심장질환 중에서 폐동맥폐쇄가 있으며, 폐혈류공급원이 MAPCA인 모든 환자를 대상으로 하였다. 심장 각 부분이 정상연결을 가지며, 심실중격결손과 폐동맥폐쇄를 가진 환아는 37명이며 이들중 폐혈류 공급원이 MAPCA인 예들은 16명으로 43.2%이다. 심장 각 부분이 비정상적인 연결을 가진 복잡한 심기형에 폐동맥폐쇄를 가진 예들은 32명이며 이들 중 MAPCA를 폐혈류 공급원으로 가진 예들은 3명으로 9.4%이다. 이들 19명의 MAPCA를 가진 환자가 본 연구의 대상이었다(표 1 참조).

이들의 병력을 조사하여 심기형의 종류, 수술의 종류 및 수술소견, 경과등을 조사하였으며 심혈관조영술을 재 조사하였다.

이 논문에서 중앙 폐동맥이라 함은 심낭내에 있는 폐동맥을 말하며 우측과 좌측으로 나누어져 폐문부까지 간다. 이것은 혈관 조영술에서 갈매기 모양을 하며(seagull apperance) 특히 이것은 심낭내에 있어 박동하는 심장과 같이 움직이는 특징이 있으므로 다른 것과 구별이 된다(그림 1 참조). 기관지 폐분절은 폐를

Table 1. Underlying Heart Defect

Normal connection + VSD + pul. atr.	37
MAPCA only	15
MAPCA + PDA	1
PDA only	16
PDA + acquired collaterals	3
Acquired collaterals only	2
Abnormal connection + VSD + pul. atr.	32
MAPCA only	3
PDA only	25
PDA + acquired collaterals	4

PDA : patent ductus arteriosus, pul. atr. : pulmonary atresia. VSD : ventricular septal defect

구성하는 기본 단위로 이들 각각이 하나의 단위로 MAPCA나 중앙 폐동맥과 연결된다.

MAPCA를 가진 환자들을 평가하는 자세한 방법은 다른 문헌들을 참조하기 바람^{1,11)}, 간단히 요약하면 우선 일반적인 심도자검사를 시행한 후, 고동맥을 통해 cobra나 이와 비슷한 모양을 가진 도자를 삽입하여 대동맥에 위치시킨 후 모든 MAPCA에 선택적 조영술을 시행한다. 이렇게 함으로써 중앙 폐동맥에 직접 또는 간접적으로 연결된 폐분절의 수를 알수 있으며 여기에 간접적으로 연결되어 있다 함은 도식적인 그림 2 에서 볼수 있는 바와 같이 우하엽은 하나의 MAPCA에 의해 공급받으며, 이 compartment내의 한 분지와 central pulmonary artery compartment에 속해있는 우중엽의 한 분지와는 서로 문합이 있으므로 우하엽은 간접적으로 중앙 폐동맥에 연결되어 있다고 할수 있다. 다시 말하면, 어떠한 방법으로는든 중앙 폐동맥에 충분한 혈류를 공급할 수 있다면 문합을 통하여 우하엽으로 혈류를 보낼 수 있게되며 따라서 우하엽으로 가는 MAPCA는 결찰을 하여도 무방할 것으로 생각된다. 반면에 우상엽은 다른 MAPCA에 의해서 공급받으며, 이것이 유일한 혈류 공급원이므로 이것을 결찰해서는 안되며 어떤 방법으로도든 중앙 폐동맥에 연결시켜야 한다. 좌측 폐의 중앙부와 좌측 폐의 하부에는 각각 한개씩의 MAPCA가 가고있으며 이 둘 사이에는 문합이 있으므로 이 둘중 하나만 중앙 폐동맥에 연결시키고 나머지 하나는 결찰하면 된다.

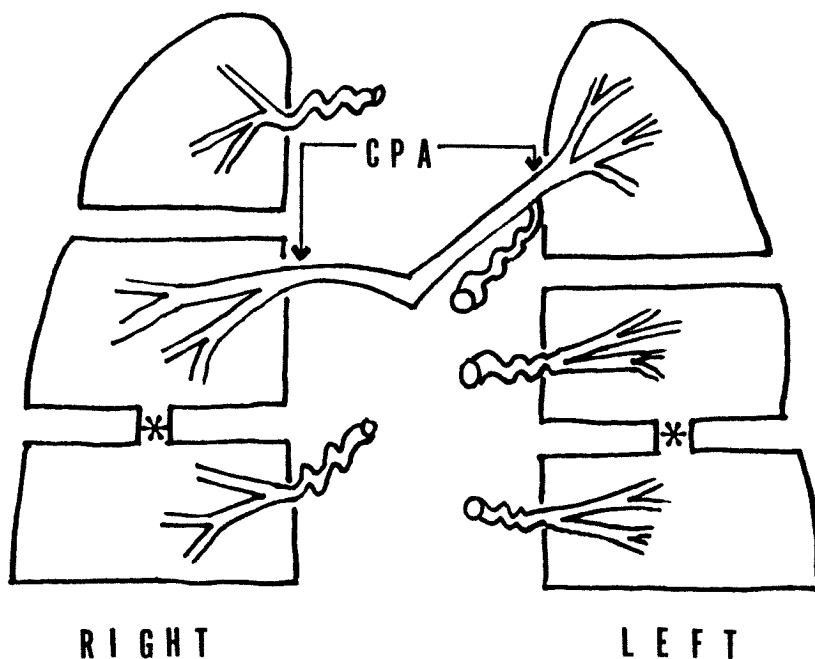


Fig. 2. Schematic drawing of connection of bronchopulmonary segments to MAPCA or central pulmonary artery or both. Tortuous vessels represent MAPCA. Anastomosis between segmental arteries is indicated as a asterisk in bridge between compartments. CPA represents central pulmonary artery(see text for details).

19예의 조사대상중 선택적 MAPCA 조영술을 시행하지 않아 정확한 평가를 할수 없었던 4예를 제외하고 15명을 대상으로하여, 중앙 폐동맥의 유무, MAPCA의 숫자, 기시부위, 중앙 폐동맥에 직접 또는 간접으로 연결된 폐분절의 수, MAPCA에만 연결된 폐분절의 숫자들을 조사하였으며 이에 근거하여 수술가능성을 추측하여 보았다. MAPCA는 흔히 기시하자마자 분지하여 따로 따로 폐문부 또는 그 이하로 주행하므로 이런 경우에 MAPCA 숫자는 분지하는 수로하였다. 폐동맥의 크기는 Alfieri등⁴⁾ 의거해 폐동맥 직경과 하행대동맥의 비로 산출하였다.

이와 아울러 19예 전부를 대상으로하여 고식적 수술, 교정수술에 대해서 알아보았으며 특히 MAPCA를 central pulmonary artery compartment와 연결시켰던 7예에 대해 자세히 알아보았다.

결 과

각각의 심질환은 표 1에 있다. 19예중 16예는 정

상연결은 가진 심장에서 심실중격결손과 폐동맥폐쇄를 가지고 있으며 비정상적인 연결을 가진 나머지 3예중 1예는 완전대혈관전위에, 2예는 수정 대혈관전위에 폐동맥폐쇄를 가졌다.

선택적 MAPCA 조영술을 시행하지 않아 정확한 평가가 어려운 4예를 제외하고 15명을 대상으로한 MAPCA, 중앙 폐동맥, 분절 폐동맥과의 관계와 이에 근거하여 완전수술의 가능성 여부를 본 결과는 표 2에 요약되어 있다. 각각의 환자에서 MAPCA의 수는 평균 4개이며, 1개에서 7개까지 분포하였다. 우폐 및 좌폐로 가는 MAPCA의 수는 각각 2개씩이었다. MAPCA의 기시부위는 하행대동맥이 가장 많았으며(7예 46.7%), 하행대동맥과 무명동맥(innominate artery)이 5예로 33.3%이다. 이외에도 대동맥궁에서 기시한 예가 1예, 좌측 쇄골하동맥 1예이며 나머지 1예는 좌측 경동맥, 좌측 쇄골하 동맥, 우측 무명 동맥에서 다수의 MAPCA가 기시하였다.

29개의 기관지 폐분절중에서 선택적 MAPCA 조영술을 시행하여 확인할 수 있었던 폐분절의 총수는

Table 2. Detailed anatomy of central and peripheral pulmonary artery and MAPCA in each case(N=15)

Case No.	Age	Sex	No. of Rt	MAPCA Lt	origin of MAPCA	Central PA	BPS identified	BPS connected to central PA	BPS conn. to MAPCA only	operability
1	3mo	M	1	2	des Ao	yes	18	8	10	po
2	6mo	F	4	2	Lt CC, Lt SCA, Rt inno	yes	18	little	almost all	im
3	9mo	F	1	2	des Ao, Lt inno	yes	17	little	almost all	im
4	11mo	F	3	3	Lt SCA	yes	17	little	almost all	im
5	4yr	M	1	0	Ao arch	yes	17	17	0	po
6	16mo	M	1	1	des Ao	yes	17	16	1	po
7	7yr	M	2	2	des Ao	yes	18	15	3	po
8	7yr	F	2	2	des Ao, Lt inno	yes	13	13	0	?
9	19mo	M	2	1	des Ao	yes	16	7	9	very diff.
10	6mo	F	2	2	des Ao, Lt inno	no	19	0	19	po
11	14yr	M	2	3	des Ao, Lt inno	yes	17	8	9	po
12	6mo	M	2	3	des Ao	yes	17	14	3	po
13	4yr	M	1	1	des Ao	yes	16	14	2	po
14	19mo	M	3	4	des Ao, Lt inno	RPA only	18	0	18	im
15	6mo	F	4	3	des Ao	yes	17	8	9	very diff.

Ao : aorta, BPS : bronchopulmonary segment, CC : common carotid artery, des : descending, diff : difficult, im : impossible, inno : innominate artery,
Lt : left, mo : month, PA : pulmonary artery, po : possible, RPA : right pulmonary artery, Rt : right, SCA : subclavian artery

각각의 환자에서 12개에서 19개 까지이며 대부분의 환자에서 1-2개의 분절을 제외하고는 다 찾을 수 있었다. 그러나 몇몇의 환자에서는 4개 이상의 분절을 찾을 수 없었으며 이는 아마도 중앙 폐동맥이 MAPCA-분절 폐동맥-중앙 폐동맥의 순서로 역행되게 조영되므로 충분히 보이지 않아 여기 연결된 반대편 측의 분절 역시 잘 보이지 않았기 때문으로 생각된다.

15예중 13예에서 중앙 폐동맥을 찾을 수 있었고 한예는 전혀 찾을 수 없었고 나머지 한예는 우측 폐동맥만 있었다. 중앙 폐동맥에 직접 또는 간접으로 연결된 폐분절의 숫자는 폐동맥 연결이상의 객관적 표현으로 생각되며, 정확히 셀수는 없지만 아주 적을 것으로 생각되는 예에서 부터 17개까지 아주 다양한 분포를 보였다. 아주 적을 것으로 추정되는 3예는 모두 중앙 폐동맥이 아주 작았으며, 이것이 역행되게 겨우 조영되어 숫자로 정확히 표현하기는 어려웠다(그림

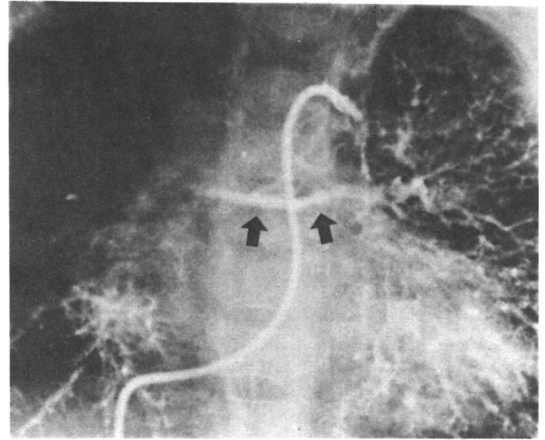


Fig. 3. This is a later phase of MAPCA injection. A very small central pulmonary artery(arrows) fills retrogradely from intraparenchymal pulmonary arteries.

Table 3. Surgical management and current status in each case

Case No.	Palliative op.		Corretive op.	Outcome*
1	—	—	—	Medical death
2	—	—	—	
3	—	—	—	
4	—	—	—	
5	Rt BT	Lt BT	—	good
6	Lt BT	—	yes+MAPCA ligation	
7	Lt BT+MAPCA ligation	—	—	
8	Lt BT	Rt BT+MAPCA lig	—	
9	Rt BT+MAPCA ligation	Lt BT	—	
10	unifocalization of MAPCAs	—	—	
11	Lt BT+Lt MAPCA to LPA	Lt MAPCA to LPA	—	
12	Lt BT+Lt MAPCA to LPA +MAPCA ligation	—	—	
13	Lt BT+Lt MAPCA to LPA	—	yes	
14	Lt BT	Rt BT+Rt MAPCA to RPA	—	lost to FU
15	Rt BT+Rt MAPCA to RPA	—	—	
16	—	—	—	
17	Rt BT	Lt BT+MAPCA lig	—	
18	Lt BT+Lt MAPCA to LPA	—	—	
19	—	—	yes+MAPCA ligation	

* : The cases without comment are those who are waiting for restudy or surgical management.

BT : Blalock-Taussig shunt, FU : follow up, LPA : left pulmonary artery, op. : operation

Table 4. The changes of central pulmonary artery size and degree of arborization abnormality after unifocalization

Case No	Size of central PA		Total BPS identified		BPS conne. to central PA		Patency
	pre	post	pre	post	pre	post	
10	—	—	19	—	0	—	—
11	1.63	1.52	17	15	8	11	yes
12	2.19	—	17	—	14	—	—
13	1.35	1.78	16	14	14	14	no
14	NA	—	18	—	0	—	—
15	0.78	1.35	17	13	8	9	yes
16	1.13	1.79	—	13	—	13	no

NA : not available, pre : pre-unifocalization, post : post unifocalization

3). MAPCA에만 연결되어 있는 폐분절의 숫자 역시 다양하여, 0에서부터 거의 대부분에 이르기까지 하였다.

중앙 폐동맥의 크기, 폐동맥 연결이상의 정도와 교정 가능성여부등을 고려하여 완전 교정수술의 가능성을 추정하여 보았다. 15예중 4예는 중앙 폐동맥이 아주 작아 완전 교정수술이 불가능으로 생각되었으며 2예는 각각 수차의 unifocalization이 필요해 수술이 매우 어려울 것으로 생각된다. 1예는 현재까지의 검사로는 완전 교정수술 여부에 대해 알수 없었으며 나머지 8예는 수술가능으로 생각되었다.

각각의 환자에서 현재까지 받은 각종의 수술과 현재상태에 대한 요약은 표 3에 있다. 현재까지 사망한 예가 1명이며 수술전에 모세기관지염으로 사망하였다. 완전 교정술을 시행한 예가 셋이며, 하나는 수술후 심한 심부전으로 계속 투약을 요했으며 6개월이 지난 뒤 더 이상 추적이 안되 사망한 것으로 추정이 되는 예이며 나머지 2예는 좋은 경과를 취하고있다. 14명은 여러종류의 고식적수술을 한번 이상 받았으며 단락수술만, 단락수술+MAPCA 결찰 또는 단락수술+MAPCA를 중앙 폐동맥에 연결시킴(소위 unifocalization)을 받았다. 소위 unifocalization을 받은 7예중에서 3예는 unifocalization후에 혈관 조영술을 시행하지 않았으나 나머지 4예는 혈관조영술을 시행하여 그 결과를 조사하여 보았다(표 4 참조). 이들 4예중 2예는 문합이 완전 폐쇄되었으며 1예는 문합부위에 협착이

심하게 있었으며, 1예만이 연결되어 있었다. 수술 후 중앙 폐동맥의 크기는 커졌으나 연결이상의 정도에는 큰 변화가 없었다.

MAPCA 결찰을 시행한 경우는 5예 있었으며 결찰된 MAPCA의 수는 9개였다. MAPCA 9개중 7개는 이것들이 공급하는 폐분절들이 중앙 폐동맥과도 연결되어 있어서 MAPCA 결찰은 나중의 완전 교정을 위한 준비단계로 생각되었으나 2개는 여기에 연결된 폐분절의 유일한 혈류공급원이었으므로 결찰은 잘못시행된 것이었다. 단락수술만 시행한 예는 1예이며, 양쪽에 Blalock Taussig 단락을 시행하였다.

고 안

정상연결된 심장에서 심실중격결손 및 폐동맥폐쇄의 수술요법은 일반적으로 아주 심한 Fallot 4정과 같다. 다만 우심실과 폐동맥을 연결시키는 데 사용되는 conduit에 관한 문제점으로 수술요법은 대개 5세 이후에 권장되고 있다. 이런 일반적인 원칙은 중앙 폐동맥이 confluent하며 충분한 크기일 때 잘 적용이 되며 이때는 대개 폐혈류 공급원이 동맥관인 경우가 많다. 이러한 경우에 만약 폐동맥이 작으면 단락수술을 하거나 또는 우심실 유출로만을 확장시켜 폐동맥을 좀 더 크게 만든 다음 교정수술을 하는 것이 권장되고 있다^{6,7,13)}. 이런 일반적인 원칙은 Alfieri등이⁸⁾ 보고한 논문에서 잘 보여지고 있으며, 이들에 의하면

수술의 위험요소로 작은 폐동맥, arborization abnormality, 나이등을 들고 있으며 이런 요소들을 고려하여 수술후의 우심실 압력을 예상하는 공식을 제시하였다. 이들이 정의한 arborization abnormality는 한쪽 폐의 1/3 이상이 중앙 폐동맥으로부터 분리되어 있을 때이며 이것의 원인등에 대해 더 이상의 설명은 없었다.

심실중격결손 및 폐동맥폐쇄에서 폐혈류 공급원으로 동맥관외에 다른 종류의 collateral artery가 있는것은 알려졌으며 Chesler등에¹⁴⁾ 의해 처음으로 선택적조영법이 발표되었으나 이에 대한 명명에는 약간의 혼동이 있어 처음에는 “bronchial artery”라고 불리기도 했으나^{8,14)} Haworth등에 의해 이들의 정확한 해부학적구조 및 발생이 규명되었으며 Haworth등은 “Major Aorto Pulmonary Collateral Artery”라 칭하였다.⁹⁾ 이렇게 MAPCA의 구조와 해부학적 특성이 밝혀짐에 따라 MAPCA, 중앙 폐동맥, 분절 폐동맥의 관계가 아주 다양하게 연관되는 것을 알게되었다. 이에 따라 Alfieri등이 제기한 arborization abnormality에 대해 좀 더 이해할 수 있게 되었으며 이를 해결하기 위해 Unifocalization이라는 개념이 정립되기에 이르렀다. unifocalization이란 간단히 정의하면 MAPCA에만 연결되어 있는 폐분절들을 central pulmonary artery compartment에 연결시키는 것을 말한다¹⁰⁾.

정상연결을 가진 심장이나 복잡한 심기형이나 간에 폐동맥폐쇄와 폐혈류공급원으로 MAPCA를 가진 환자들의 진단 방법은 같다. 방법항에서 이미 설명한 바와 같이 선택적 MAPCA 조영술을 통하여 MAPCA, 중앙 폐동맥, 분절 폐동맥의 관계를 명확히 하면된다¹¹⁾. 그러나 이를 실제로 적용하면서 당면했던 몇가지 문제점을 나열해 보면 (1) 대부분의 MAPCA는 쉽게 찾아 도자를 넣을 수 있었으나, 몇몇 MAPCA는 도자를 넣기가 매우 어려웠거나 불가능해 보였다. 또한 고동맥 천자는 어린 영아에서는 문제점을 가지고 있었다. (2) 어떤 경우에는 MAPCA 조영술로 중앙 폐동맥이 보이기는 하나 충분치 않아 중앙 폐동맥에 연결된 분절 폐동맥이 다 보여지지 않았다. Haworth등도³⁾ 같은 문제점에 대해 기술하였으며 이런 경우에는 단락수술후에 다시 검사할때 중앙 폐동맥을 충분히 보이게 함으로써 다시 평가를 할수 있을 것으로 생각된다. (3) 현재 까지는 MAPCA 조영술 시 주로 anterior-posterior plane을 사용하였으며 간혹 la-

teral plane도 같이 사용하였고 MAPCA나 중앙 폐동맥에 연결된 분절 폐동맥의 결정은 혈관조영술 후 폐동맥의 분지하는 양상과 폐야에서의 위치에 따라 결정하였다. 그러나 많은 경우에서 anterior-posterior plane 만으로는 불확실하여 항상 양면을 사용해야 할 것으로 생각된다. 그러나 MAPCA가 양쪽 폐에 분포하면 lateral plane은 큰 도움이 안되므로 이러한 경우에는 right anterior oblique와 left anterior oblique를 사용하는 것이 좋을 것으로 생각된다. (4) Faller등이¹⁵⁾ 잘 보여주었듯이 혈관 조영술을 자세히 관찰하여 조영제의 wash in과 wash out를 발견함으로써 각각의 분절 폐동맥 간의 문합여부를 알수 있으며 본 조사에서도 많은 예에서 문합을 발견하였다. 그러나 문합의 크기가 충분한지의 여부를 판단할 수 있는 기준이 없는 점은 문제점으로 생각된다.

이상과 같이 선택적 MAPCA 조영술을 통하여 중앙 폐동맥 유무, MAPCA와 중앙 폐동맥과의 관계를 보아야 하는 이외의 MAPCA, 중앙 폐동맥, 말초의 폐동맥에 흔히 보이는 협착을 정확히 진단해야하며 협착의 임상적의의는 이미 토의된 바있다³⁾.

본 조사의 MAPCA의 기시부위, 수 등은 다른 보고와 비슷하여³⁾ 대부분의 MAPCA가 하행대동맥에서 기시하였으며 각 환자에서 MAPCA의 수는 평균 4개였다. 그러나 다른 보고들에 의하면 약 1/6에서 중앙 폐동맥이 없었으나, 본 조사에서는 한 예에서만 없었다.

폐동맥 폐쇄에 폐혈류공급원으로 MAPCA를 가지는 환자의 완전교정수술은 여러가지가 시도되었으나 치료의 원칙은 동일하다. 충분한 크기의 중앙 폐동맥과 여기에 연결된 기관지 폐분절의 숫자가 충분하다면 교정수술에는 큰 문제점이 없을 것으로 생각되며 만일 이러한 조건이 충족되지 못하는 경우에는 이러한 조건을 만족시키기 위해 여러가지의 고식적 수술이 시도되어져야 한다¹⁶⁾. 그러나 어떠한 경우에는 질환의 병변이 워낙 심하여, 예를 들면 중앙 폐동맥이 아주 작거나 없을 때 또는 폐혈관 연결이상이 아주 심하여 작은 많은 수의 MAPCA들이 있을 때는 교정수술이 불가능하게 보이는 수도있으며 본 조사에서도 약 1/4에서 중앙 폐동맥이 워낙 작아 교정수술은 불가능으로 생각되었다. MAPCA를 가진 환자들은 대부분 폐동맥 연결이상을 가지고 있으며, 이런 경우에 단락수술만

으로는 연결이상을 해결할 수 없음은 자명하다. 이에 unifocalization이라는 개념이 도입되었으며 이를 실제로 적용한 결과가 발표되었다¹⁰⁾. Sullivan등이 발표한 이 결과에 의하면 unifocalization은 수술 기술상 많은 문제점이 있어 연결부위의 협착과 폐쇄가 비교적 흔하였으며 궁극적으로 완전 교정수술에 이르는 환자의 비율이 높지는 않아 이들은 중앙 폐동맥을 키우는 방법을 먼저 시도한 후에 나중에 연결이상에 대한 조치를 강구해야 할 것으로 결론을 내렸다. 본 조사에서도 증례의 수는 적지만 unifocalization을 시도한 예들에서 문합의 협착과 폐쇄가 많았으며 이의 원인과 해결책에 대한 연구가 필요할 것으로 생각된다. 문합의 성공율이 연결하는 혈관의 크기에 연관이 있는지? 직접 문합이 좋은지? prosthetic material을 사용하는 것이 더 좋은지? 등을 조사해 보아야 할 것으로 생각된다. 만일 문합의 성공율이 수술기법의 개선으로 높아질 수 없다면 unifocalization은 이론상의 방법에 불과할 것으로 생각된다.

복잡한 심기형에 폐동맥 폐쇄와 MAPCA를 가진 환자도 폐동맥에 관한한 치료의 원칙은 동일하다. 그러나 이들이 Fontan 수술을 요한다면 폐동맥의 크기와 연결이상은 더욱 더 중요하게 된다.

결 론

19명의 폐동맥 폐쇄와 MAPCA를 가진 환자를 대상으로 하여 병록고찰과 혈관조영술을 재검토하여 본래의 심질환, 수술종류, 경과 등과 폐동맥의 자세한 구조, MAPCA와 분절 폐동맥과의 관계등을 조사하였다.

MAPCA는 대개 하행대동맥이나 무명동맥에서 기시하며 각 환자에서 MAPCA의 평균 숫자는 4개이며 우폐와 좌폐에 각각 2개씩 분포하였다. 각 MAPCA는 기시한 후 폐분부를 향하며, 엽 폐동맥이나 분절 폐동맥에 연결된다. 대부분의 환자에서 중앙 폐동맥이 있었으며, 여기에 직접 또는 간접적으로 연결된 기관지 폐분절의 수는 아주 다양하였으며 MAPCA에만 연결된 폐분절의 수도 다양하였다. 중앙 폐동맥의 크기와 폐동맥연결이상의 정도를 보아 판단했을 때 약 40%에서는 완전 교정수술이 불가능하거나 매우 어려울 것으로 생각된다.

현재까지 1명이 수술 전에 사망하였으며, 3명이 완전 교정 수술을 받았다. 14명은 한번 또는 두번의 고식적 수술을 받았다. Unifocalization수술을 받은 7명중 4명에서 심도자 검사가 다시 시행되었으며 이들 중 2명은 문합이 열려있었으나 2명은 문합이 폐쇄되어 있었다.

References

- 1) Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M(Eds) : *Paediatric cardiology 1st ed. Butler and Tanner LTD. Frome and London : p804, 1987*
- 2) Haworth SG, Macartney FJ : *Pulmonary blood supply in Paediatric cardiology 5 Edinburgh. Churchill-Livingstone p102, 1983*
- 3) Haworth SG, Rees PG, Taylor JFN, Macartney FJ, de Leval M, Stark J : *Pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. Effect of systemic pulmonary anastomosis. Br Heart J 45 : 133, 1981*
- 4) Momma K, Takao A, Ando M, Nakazawa M, Satomi G, Imai Y, Takanashi Y, Kurosawa H : *Juxtaductal left pulmonary artery obstruction in pulmonary atresia. Br Heart J 55 : 39, 1986*
- 5) Momma K, Takao A, Iami Y, Kurosawa H : *Obstruction of the central pulmonary artery after shunt operation in patient with plumonary atresia. Br Heart J 57 : 534, 1987*
- 6) Kirklin JW, Bargerion LM Jr, Pacifico AD : *The enlargement of small pulmonary arteries by preliminary palliative operation. Circulation 56 : 612, 1977*
- 7) Millikan JS, Puga FJ, Danielson GK, Schaff HV, Julsrud PR, Mair DD, Minn R : *Staged surgical repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect and hypoplastic pulmonary arteries. J Thorac Cardiovas Surg 91 : 818, 1986*
- 8) Alfieri O, Blackston EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Bargerion LM Jr. *Surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. J Thorac Cardiovas Surg 76 : 321, 1978*
- 9) 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* 44 : 14, 1980
- 10) Sullivan ID, Stark J, de Leval M, Macartney FJ, Deanfield JE : *Surgical unifocalization in pulmonary atresia and ventricular septal defect. A realistic goal ? Circulation* 78(supple III) : 5, 1988
 - 11) Macartney FJ, Haworth SG : *Investigation of pulmonary atresia with ventricular septal defect in Paediatric cardiology* 5 Edinburgh, Churchill-Livingstone p111, 1983
 - 12) Sawatari K, Imai Y, Kurosawa H, Nakae S, Fukuchi S, Kawada M, Matsuo K : *Surgery for pulmonary atresia and ventricular septal defect with major aortopulmonary collateral arteries : remodelling and unifocalization of pulmonary arteries(abstract). J Cardiovasc Surg* 28(supple) : 10, 1987
 - 13) Freedom RM, Pongiglione G, Williams WG, Trustler GA, Rowe RD : *Palliative right ventricular outflow tract construction for patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect and hypoplastic pulmonary arteries. J Thorac Cardiovas Surg* 86 : 24, 1983
 - 14) Chesler E, Beck W, Schrire V : *Selective catheterization of pulmonary artery or bronchial arteries in the preoperative assesment of pseudotruncus arteriosus and truncus arteriosus type 4. Am J Cardiol* 26 : 20, 1970
 - 15) Faller K, Haworth SG, Taylor JFN, Macartney FJ : *Duplicate sources of pulmonary blood supply in pulmonary atresia with ventricular septal defect. Br Heart J* 46 : 263, 1981
 - 16) Stark J, Huhta JC, Macartney FJ : *Palliative surgery for pulmonary atresia with ventricular septal defect in Paediatric Cardiology* 5. Edinburgh, Churchill-Livingstone p126, 1983