

상행대동맥에서의 우폐동맥 이상기시 2례

서울대학교 의과대학 소아과학교실

박용원 · 노정일 · 최정연 · 윤용수

흉부외과학교실

김 용 진 · 노 준 량 · 서 경 필

서 론

한쪽 폐동맥이 상행대동맥에서 이상기시하는 선천성 심기형은 1868년 Fraentzel¹⁾이 처음 기술한 이래 근래 까지 110례 정도가 보고 되었으며^{2~5)} 국내에서도 수 례^{6~10)} 정도만 보고될 정도로 드문 빈도의 질환으로 조 기에 발견하지 못하면 심부전이 일찍 발생하여 치료가 힘들며 또한 폐혈관의 폐쇄성 변화가 진행되면 수술이 불가능하게 되므로 조기에 진단하여 빠른 시기에 수술함 이 원칙으로 되어 있다^{5,11)}. 일명 hemitruncus arteriosus라고도 하며¹²⁾ 대부분의 경우 우폐동맥이 상행대동 맥에서 기시하면서 우심실에서는 좌폐동맥만 나가는 형 태를 취한다. 저자들은 근자에 상행대동맥에서의 우폐 동맥 이상기시 2례를 경험하였는바 1례는 현재까지 심수 례^{4,13~15)} 정도만이 보고된 극히 드문 경우인 대동맥폐동 맥 중격결손이 동반되었던 경우였으며 다른 1례는 동맥 관 개존을 함께 보였던 경우로, 2례 모두에서 수술적 교 정에 성공하여 양호한 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증 례 1

환 아 : 남○문, 11개월 남아.

주 소 : 생후 1개월경 발견된 청색증.

병 력 : 만삭아로 정상 분만 되었으며 출생시 체중은 3.4 kg 이었으며 임신중 특기할 만한 사항은 없었다. 생

접수일자 : 1991년 11월 26일

승인일자 : 1992년 2월 19일

후 3일경부터 수유장애, 기면 및 황달 증세를 보여 다른 병원에서 패혈증 의심 하에 1달간 입원 치료를 받았으며 이당시 선천성 심장병이 있다는 진단을 받았다. 그 후에도 수 차례 폐염 등으로 입원 치료를 받았으며 심장에 대한 정밀검사를 위하여 본 병원 외래를 방문하였다.

이학적 소견 : 입원 당시 환자의 체중은 7.4 kg(3rd percentile 이하), 신장은 71.5 cm(3rd-10th percentile)이었으며 체온은 37.5°C, 맥박수 126회/분, 호흡수 34회/분 이었으며 혈압은 110/75 mmHg이었다. 구순의 청색증은 경도로 있었으며 좌흉부의 돌출은 경미하였으 며 청진 소견상 호흡음은 깨끗하였으나 제 2심음이 증가 되었고 좌흉골 하연을 따라 Grade III/VI 정도의 수축기 심잡음이 들렸다. 복부에서 간 및 비장은 촉진되지 않았 으며 하지 부종 및 곤봉지 소견은 없었다.

검사 소견 : 흉부 X선상 경도의 심비대 및 증가된 폐 혈관 음영을 보였고 심전도에서 QRS 전기축은 110°였 으며 우심실 비대소견을 보였다. 심에코 검사상 심방중 격결손과 대동맥폐동맥 중격결손이 의심되어 시행한 심 도자 검사에서는 폐동맥 고혈압 소견을 보였으며 (Table 1), 심혈관 조영술 상에서는 심방중격결손이 있었고 심 실중격결손은 없었으며 우심실에서 주폐동맥이 기시하 였고 이곳은 양쪽 폐동맥 중 좌폐동맥과의 연결만 있었 고 상행대동맥과는 대동맥폐동맥 중격결손을 통해 연결 되었고 우폐동맥은 상행대동맥 근위부의 우후 면에서 기 시하고 있었다(Fig. 1, A, B, C).

치료 및 경과 : 수술은 심도자 검사후 1개월경 시행되 었으며 수술 소견상 상행대동맥, 주폐동맥, 우폐동맥 및 좌폐동맥 각각의 기시부 직경은 1.5 cm, 1.8 cm, 1.0 cm 및 1.0 cm 이었다. 상행대동맥과 연결되어 있던 우 폐동맥 기시부위와 대동맥폐동맥 중격결손 부위를 각각

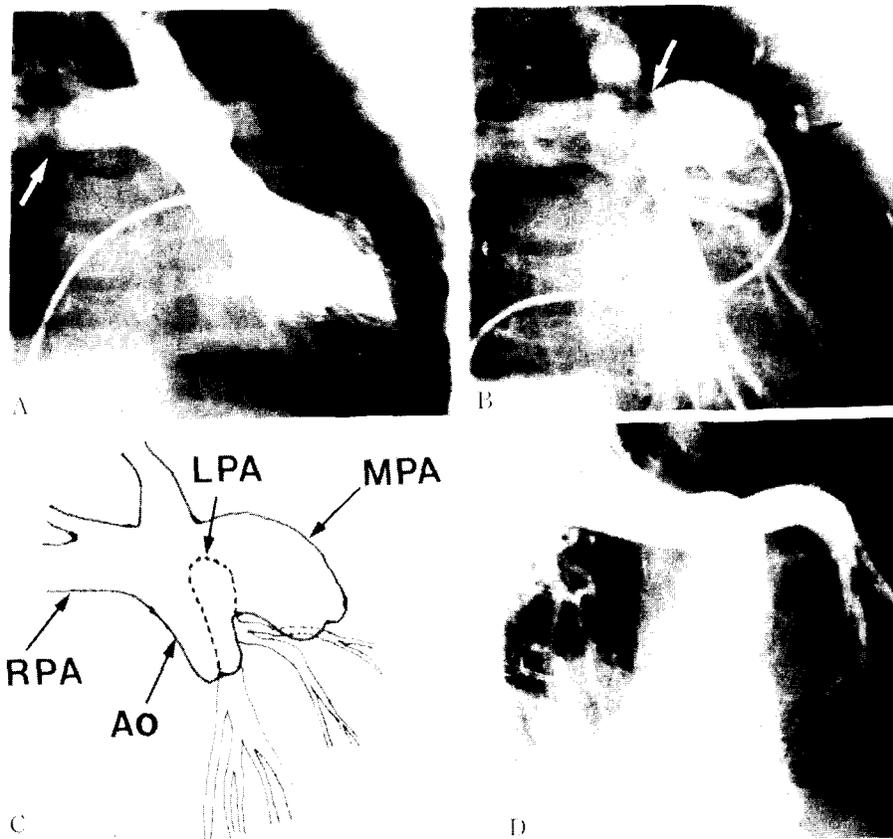


Fig. 1. (Case 1) A: Preoperative left ventriculogram showing anomalous origin of RPA (white arrow) from ascending aorta
 B: Preoperative MPA injection film visualizing RPA and ascending aorta through aorticopulmonary septal defect (white arrow)
 C: Schematic drawing of Fig. 1 B
 D: Postoperative right ventriculogram showing no abnormal findings.

상행대동맥에서 분리시키고 상행대동맥의 결손 부위를 봉합한 후, 우폐동맥 기시부와 주폐동맥을 상행대동맥의 후방에서 직접문합으로 연결하였다. 환아는 수술후 21일째 특별한 문제없이 퇴원하였으며 외래 추적관찰 중에도 계속 양호한 임상양상을 보였다. 수술후 2년 3개월 경 재시행된 심도자 검사에서 폐동맥 압력은 거의 정상화 되었으며 (Table 2), 심혈관 조영술 상에서도 상행대동맥, 우폐동맥 및 좌폐동맥의 협착 부위를 보이지 않는 양호한 술후 소견을 보였다 (Fig. 1. D).

증 례 2

환 아 : 강○준, 3개월 남아.

주 소 : 내원 2주전 발견된 청색증.

병 력 : 만삭아로 정상 질분만 되었으며 출생시 체중은 3.0 kg 이었으며 생후 과도한 발한과 저하된 수유량을 보였으며 내원 2주전부터는 청색증이 감지되었고 내원 2일전 발열, 기침 및 빈호흡 등의 악화된 증세를 보여 본원 응급실을 방문하였다.

이학적 소견 : 입원시 환아의 체중은 5.3 kg (3rd percentile 이하), 신장은 60 cm (50th percentile) 이었으며 체온은 38.8°C, 맥박수 160회/분, 호흡수는 48회/분 이었다. 구순 및 사지에 청색증이 있었고 좌흉부의 돌출과 호흡시 늑골하 함몰소견을 보였다. 청진 소견상 호흡음은 거칠었으며 제 2 심음은 약간 증가되었으며 흉골 좌

Table 1. Preop. Catheterization Data of Case 1

Sample	Pressure (mmHg)	O ₂ saturation (%)
RPA	75/47 (58)	79.8
MPA	—	68.7
RV	77/-2/7	65.6
RA	a=4, v=5 (3)	84.2
IVC	—	61.7
SVC	—	54.5
PV	—	93.7
LA	a=6, v=5 (3)	88.4
LV	79/-5/0	88.4
Ao	93/59 (72)	73.6

* RPA=right pulmonary artery ; MPA=main pulmonary artery ; RV=right ventricle ; RA=right atrium ; IVC=inferior vena cava ; SVC=superior vena cava ; PV=pulmonary vein ; LA=left atrium ; LV=left ventricle ; Ao=aorta

Table 2. Postop. Catheterization Data of Case 1

Sample	Pressure (mmHg)	O ₂ Saturation (%)
RPA	27/7 (14)	77.1
MPA	32/8 (18)	72.5
RV	34/0/5	70.9
RA	a=7, v=4 (4)	71.3
IVC	—	78.7
SVC	—	74.0

상부에서 Grade II/VI의 범수축기 심잡음이 들렸다. 복부에서 간은 1횡지 축소되었으며 대퇴동맥의 맥박은 약하게 축소되었다.

검사 소견 : 흉부 X선상 심비대 및 증가된 폐혈관 음영 외에 이상엽의 폐염 소견이 보였다. 심전도에서 QRS 전기축은 120° 이었으며 우심실 비대가 의심되는 소견을 보였다. 심에코 검사상 우폐동맥은 상행대동맥에서, 좌폐동맥은 주폐동맥에서 기시하는 양상 외에 동맥관 개존, 양측성 상공정맥, 중등도의 삼첨판 폐쇄부전 및 대동맥협부(aortic isthmus)의 약간 좁은 소견을 보였다.

심도자 검사에서는 폐동맥 고혈압 소견을 보였으며 (Table 3), 심혈관 조영술상 우폐동맥은 상행대동맥의 후면에서, 좌폐동맥은 주폐동맥에서 각각 기시하였으며

Table 3. Preop. Catheterization Data of Case 2

Sample	Pressure (mmHg)	O ₂ Saturation (%)
MPA	90/50 (65)	41.7
RV	102/10/12	39.4
RA	a=13, v=10 (10)	47.4
IVC	—	46.0
SVC	—	45.7
Left SVC	—	54.4
PV	—	92.6
LA	a=18, v=30 (18)	89.5
LV	85/12/18	—
Des. Ao	80/40 (52)	70.1

* Des. Ao = descending aorta

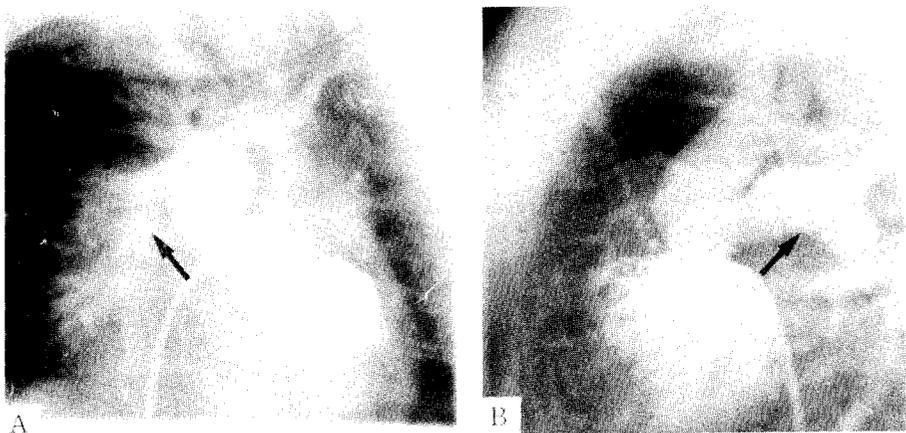


Fig. 2. (Case 2) A: Preoperative AP view of left ventriculogram showing anomalous origin of RPA (black arrow) from ascending aorta B: Lateral view of Fig. 2 A.

동맥관 개존 및 대동맥협부의 약간 좁아진 소견을 보였다(Fig. 2 A, B).

치료 및 경과 : 심도자 검사 시행후 1주일경 시행된 수술 소견상, 상행대동맥, 주폐동맥, 우폐동맥, 좌폐동맥 및 동맥관 개존의 직경은 각각 1 cm, 0.9 cm, 0.5 cm, 0.7 cm 및 0.5 cm 이었으며 우폐동맥은 상행대동맥의 우후 면에서 기시하고 있었다. 동맥관 개존을 절찰하고 좁아진 대동맥협부는 절제후 나머지 부위끼리 단단문합술로 연결시켰으며 우폐동맥은 상행대동맥에서 분리시킨 후 주폐동맥에 이식하였다. 환이는 수술후 1개월 경에 실시한 심에코 검사에서 우폐동맥 이식 부위가 약간 좁아보이는 소견을 보인 것 이외에는 수술후 8개월 간의 추적관찰 기간동안 특별한 문제 없이 잘 지내고 있다.

고 찰

상행대동맥에서의 우폐동맥 이상기시의 발생학적 기전에 대해 1964년 Cucci등¹⁶⁾은 primitive truncus에서 생긴 2개의 ridge에 의해 conotruncal septum이 형성 되는데 이때 우측 conotruncal ridge가 우측 6번째 대동맥궁보다 더 배측에서 발생하게 되면 우측 6번째 대동맥궁의 근위절은 상행대동맥과 합쳐지게 되어 우폐동맥이 상행대동맥에서 기시하게 된다고 설명하였다. 이와 같은 aortopulmonary trunk의 격막구분(septation) 이상을 1979년 Richardson등¹⁷⁾은 크게 셋으로 나누어 I형은 전형적인 대동맥폐동맥 중격결손으로 aortopulmonary trunk의 불완전 격막구분에 의한다고 하였고, II형은 상행대동맥과 우폐동맥 기시부 사이의 결손이며, III형은 상행대동맥에서 우폐동맥이 이상기시하는 경우로, II 및 III형은 conotruncal ridge에 의한 aortopulmonary trunk의 불균형적 구분에 기인한다고 하였다. 본 보고의 증례 1은 Richardson의 I 및 III형이 병합된 경우였으며 증례 2는 III형에 해당되었다. 임상적으로 3형 모두에서 울혈성 심부전을 보이며 증상으로는 잦은 상기도 감염, 발육 부전, 운동시 호흡곤란 및 피로감 등이 있고 혈류 역학적 변화는 동맥관 개존과 유사하며 처음에는 대동맥에서 폐동맥으로 단락이 일어나며 폐동맥 저항이 높아지면 단락의 방향이 바뀌게 되기도 하며 좌우 단락의 양은 결손의 크기 및 전심혈관 저항과 폐동맥 저항 사이의 비율에 의해 결정된다¹⁷⁾. 상행대동맥에

서의 우폐동맥 이상기시의 경우 증상 및 이학적 소견은 대개 비특이적 이어서 진단이 어렵지만 Odell과 Smith¹⁸⁾는 진단에 도움이 될 수 있는 소견으로 1) 생후 조기에 시작된 호흡곤란, 2) 발작적인 호흡곤란, 청색증 및 무호흡, 3) 경도의 지속적인 청색증, 4) 4개월 미만의 환아, 5) 심한 심비대, 6) 양측 폐혈관 음영의 차이, 7) 심혈관 조영술 소견을 제시하였다. 심전도 상에서는 대부분 우심실 비대를 보이나 간혹 좌심실 비대가 동반될 수 있으며, 단순 흉부촬영 상에서는 대개 심비대가 보이며 폐실질내 맥관성이 양측에서 증가된 경우가 많다. 심에코 검사가 점차 유용하게 쓰여지고 있으며¹⁹⁻²¹⁾ 확진을 위해서는 심도자 및 심혈관 조영술이 필요하다. 상행대동맥에서의 폐동맥 이상기시의 경우 1988년 Kutsche 등⁴⁾의 기존의 여러 보고를 종합하여 총 108례를 분석한 고찰에서 살펴보면 우폐동맥 이상기시가 89례(82%)로 좌폐동맥의 19례(18%)보다 월등히 많았으며, 우폐동맥 이상기시의 경우 76례(85%)에서 대동맥관에서 가까운 상행대동맥 근위부의 후 또는 좌후면에서 기시하였고 나머지 13례(15%)에서는 상행대동맥의 원위부인 무명동맥 기시부 부근 및 무명동맥 자체의 기저부에서 기시하였다. 전례에서 좌측 대동맥궁 소견을 보였고 동반되는 심기형으로는 동맥관 개존이 가장 많아 2/3 정도에서 동반되었으며 다음으로는 대동맥폐동맥 중격결손이 13% 정도의 빈도로 많았으며 그의 대동맥궁 결손증 및 대동맥 축착 등이 있었다. 좌폐동맥 이상기시의 경우 대부분 상행대동맥의 좌측 면에서 기시하였으며 동반되는 심기형으로는 총 19례중 활로씨 4징이 14례(74%)로 가장 많았고 그 외로는 우측 대동맥궁 12례(63%), 쇄골하동맥 이상기시 9례(47%) 순이었으며 대동맥폐동맥 중격결손, 대동맥 축착 및 대동맥궁 결손증은 보이지 않았다. 특징적으로 대동맥폐동맥 중격결손은 우폐동맥인 경우에, 활로씨 4징, 우측 대동맥궁 및 쇄골하동맥 이상기시는 좌폐동맥 이상기시인 경우에 많이 동반되었다.

본 보고의 증례 1과 증례 2에서는 대동맥폐동맥 중격결손과 동맥관 개존이 각각 동반되는 소견을 보였다. 우폐동맥이 상행대동맥에서 기시하게 되면 혈류 역학적으로 우심실에서 유출되는 혈류는 모두 좌측폐로 가게 되므로 좌측 폐혈류량은 전신 혈류량과 같아지게 되는 반면에 우측 폐에는 산소 농도가 높고 압력이 높은 혈류가 흐르게 되므로 고농도의 산소에 의해 혈관의 medial

hypertrophy는 억제되지만 내피세포에 손상을 주게 되어 맥관내막 병변이 발생되어 폐혈관 저항의 증가로 우측폐의 혈류량은 감소하게 한다. 반대로 좌측폐에는 맥관 내막 병변 대신 심한 medial hypertrophy를 보인다²²⁾. 이같은 폐혈관의 변화는 수술 가능성 여부 결정에 가장 중요한 요소로 작용한다²³⁾. 동반된 기형이 없는 경우에 양측 폐동맥의 기시 부위가 다름에도 불구하고 양측 폐의 vascular bed는 매우 흡사한 양상을 보이는바 이는 아마도 신경 계통을 통한 반사적 혈관수축 현상으로 생각되어 진다²⁴⁾. 이 기형의 자연 경과로 수술을 안 받는 경우에는 예후가 매우 나빠 대개 심부전증에 의해 1년 내에 80%가 사망한다. 과거에 이상기시하는 폐동맥이나 동반된 동맥관의 결찰만이 시행되었던 환아는 모두 사망하였고 그러나 1961년 Armer 등²⁵⁾에 의해 1세된 환아에서 dacron graft를 사용한 완전 교정술이 성공된 이래 가능하면 인조 혈관의 삽입없이 이상기시하는 폐동맥을 주폐동맥에 직접 문합시키는 것이 최선의 방법으로 되어 있다^{5,11,24)}. 수술 시기는 비가역적인 폐혈관 질환을 막기 위해 가능하면 1년 이내에 진단이 되는 즉시 시행되어야 하며 내과적 치료에 반응이 없는 심한 심부전 증세가 있을 때는 생후 1개월 이내라도 수술이 시행되어야 한다^{5,26)}.

결 론

저자들은 11개월된 남아와 3개월된 남아에서 대동맥 폐동맥 중격결손 및 동맥관 개존이 각각 동반되었던 상행대동맥에서의 우폐동맥 이상기시 2례를 경험하였기에 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Flege JB Jr., Durnin RE, Rossi NP: *Aortic origin of the right pulmonary artery and ventricular septal defect. J Thoracic Cardiovasc Surg* 59:468-473, 1969
- 2) Caro C, Lermarda VC, Lyons HA: *Aortic origin of the right pulmonary artery. Br Heart J* 19:345-352, 1956
- 3) Stanton RE, Durnin RE, Fyler DC, Lindesmith GG, Meyer BW: *Right pulmonary artery originating from ascending aorta. Am J Dis Child* 115:403-413, 1968
- 4) Kutsche LM, Mierop LHSV: *Anomalous origin of a pulmonary artery from the ascending aorta: Associated anomalies and pathogenesis. Am J Cardiol* 61:850-856, 1988
- 5) Eusanio GD, Mazzola A, Gregorini R, Manici GD, Esposito GP, Procaccini B, Paparoni S, Curtis GD, Luzio VD: *Anomalous origin of right pulmonary artery from the ascending aorta. J Cardiovasc Surg* 30:709-712, 1989
- 6) 황규갑, 김구수, 최정연, 윤용수, 홍창의: 상행대동맥에서 기시한 우폐동맥 기시이상 2례. *소아과* 27:77-81, 1984
- 7) 한동선, 이춘택, 김정현, 박영배, 서정돈, 이영우, 연경모: 상행대동맥에서 기시한 우폐동맥 1례. *순환기* 14:179-183, 1984
- 8) 남구현, 한병선, 정덕용, 홍장수, 이영: 개방성 동맥관과 우폐동맥 이상기시를 동반한 대동맥폐동맥 중격결손증 1례 보고. *대한흉부외과학회지* 17:398-401, 1984
- 9) 최세영, 박이태, 유영선: 상행대동맥에서 기시한 우폐동맥 수술치험 1례. *대한흉부외과학회지* 17:698-702, 1984
- 10) 진성훈, 강순용, 조상균, 임태환, 이상동: 상행대동맥에서의 우폐동맥 이상기시증에 대한 교정수술 1례. *대한흉부외과학회지* 20:416-422, 1987
- 11) Keane JF, Maltz D, Bernhard WF, Corwin RD, Nadas AS: *Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta. Circulation* 50:588-594, 1974
- 12) Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA: *Heart disease in infants, children and adolescents. 4th ed. Baltimore, Williams & Wilkins Co, 1989, p 504-515*
- 13) Gula G, Chew C, Radley-Smith R, Yacoub M: *Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta associated with aortopulmonary window. Thorax* 33:265-269, 1978
- 14) Berry TE, Bharati S, Muster AJ, Idriss FS, Santucci B, Lev M, Paul MH: *Distal aortopulmonary septal defect, aortic origin of the right pulmonary artery, intact ventricular septum, patent ductus arteriosus and hypoplasia of the aortic isthmus: A newly recognized syndrome. Am J Cardiol* 49:108-116, 1982
- 15) Mendoza DA, Ueda T, Nishioka K, Yokota Y, Mikawa H, Nomoto S, Yamazato A, Fukumasu H, Ban T: *Aortopulmonary window, aortic origin of the right pulmonary artery, and interrupted aortic arch: Detection by two-dimensional and color doppler*

- echocardiography in an infant. Pediatr Cardiol* 7:49-52, 1986
- 16) Cucci CE, Doyle EF, Lewis EW: *Absence of a primary division of the pulmonary trunk, an ontogenetic theory. Circulation* 29:124-131, 1964
- 17) Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehrenhaft JL: *The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. J Cardiovasc Surg* 78:21-27, 1979
- 18) Odell JE, Smith JC: *Right pulmonary artery arising from ascending aorta. Am J Dis Child* 105:53-62, 1963
- 19) Duncan WJ, Freedom RM, Olley PM, Rowe RD: *Two-dimensional echocardiographic identification of hemitruncus: Anomalous origin of one pulmonary artery from ascending aorta with the other pulmonary artery arising normally from right ventricle. Am Heart J* 102:892-896, 1981
- 20) Jureidini S, Nouri S, Goel DP: *Similarity of anomalous origin of right pulmonary artery from the ascending aorta to d-transposition of the great arteries: 2D echographic and Doppler study. Am Heart J* 112:175-176, 1986
- 21) Lo RN, Mok CK, Leung MP, Lau KC, Cheung DL: *Cross-sectional and pulsed doppler echocardiographic features of anomalous origin of right pulmonary artery from the ascending aorta. Am J Cardiol* 60:921-924, 1987
- 22) Yamaki S, Suzuki Y, Ishizawa E, Kagawa Y, Horiuchi T, Sato T: *Isolated aortic origin of right pulmonary artery. Report of a case with special reference to pulmonary vascular disease in the left and right lungs. Chest* 83:575-578, 1983
- 23) Matsuda H, Zavanella C, Lee P, Subramanian S: *Aortic origin of the right pulmonary artery. Ann Thorac Surg* 24:374-378, 1977
- 24) Penkoske PA, Castaneda AR, Fyler DC, Van Praagh R: *Origin of pulmonary artery branch from ascending aorta. Primary surgical repair in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg* 85:537-545, 1983
- 25) Armer RM, Shumaker HB, Klatte EC: *Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. Report of a surgically corrected case. Circulation* 24:662-668, 1961
- 26) Sibley YD, Roberts KD, Silove ED: *Surgical correction of anomalous origin of right pulmonary artery from aorta in a four day old neonate. Br Heart J* 56:98-100, 1986

== Abstract ==

Two Cases of Anomalous Origin of the Right Pulmonary Artery from the Ascending Aorta

Yong Won Park, M.D., Chung Il Noh, M.D., Jung Yun Choi, M.D. and Yong Soo Yun, M.D.

Department of Pediatrics, Seoul National University, College of Medicine, Seoul, Korea

Yong Jin Kim, M.D., Joon Ryang Rho, M.D. and Kyung Phill Suh, M.D.

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery

Anomalous origin of the pulmonary artery from the ascending aorta is a rare congenital cardiovascular anomaly which usually involves the right pulmonary artery.

Because congestive heart failure and the pulmonary vascular obstructive changes develop early in life, early diagnosis and surgical correction are essential.

We experienced two cases of anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta; aorticopulmonary septal defect was combined in one case and patent ductus arteriosus in the other. Because both cases had a successful surgical correction, we report our two cases with brief review of literature.

Key Words:

Anomalous origin of right pulmonary artery, Aorticopulmonary septal defect, Aorta