

대동맥궁 결손증의 완전교정 치험 1예*

이재진** · 강경훈** · 허용** · 김병열** · 이정호** · 유희성**

- Abstract -

Interrupted Aortic Arch(Type A) associated with PDA, VSD, Mitral Regurgitation and Single Coronary Artery*

J. J. Lee, M.D.**, K.H. Kang, M.D.**, Y. Hur, M.D.**
B.Y. Kim, M.D.**, J.H. Lee, M.D.**, H.S. Yu, M.D.**

We experienced a case of interrupted aortic arch(Type A) associated with PDA, VSD, mitral regurgitation and single coronary artery.

The patient was 7 years old boy, who showed congestive heart failure(NYHA functional class III). One stage total correction was performed under profound hypothermia with total circulatory arrest. Aortic continuity was established using PDA with anterior wall of main pulmonary artery flap. VSD was closed with Dacron patch and mitral regurgitation repaired by Reed's annuloplasty method.

The postoperative cardiac catheterization revealed no pressure gradient between ascending aorta and descending aorta, decreased pulmonary artery pressure and trivial residual shunt(Qp/Qs: 1.28). The aortogram showed good continuity of the aorta without narrowing of the anastomotic site.

During the period of 1 year follow up, heart failure symptoms were nearly subsided.

I. 서 론

대동맥궁 결손증이란 매우 드문 심·혈관 기형으로, 대동맥궁의 두 절사이의 연결이 결손된 질환이다¹⁾. 이는 결손 부위에 따라 Celoria와 Patton은 Type A·B·C 등의 3가지 형태로 분류하였고, 동맥관 개존증, 심실충격 결손증 등 다른 심·혈관 기형을 혼히 동반한다^{2,3)}. 초기에 폐혈관 질환이 발생하고 대부분 심한 심부전 증세로 인하여 신생아나 영아기에 사망한

다⁴⁾. 저자 등은 1987년 4월 15일 동맥관 개존증, 심실충격 결손증, 이차성 승모판 폐쇄증, 단 판상동맥 등을 동반한 대동맥궁 결손증 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례

환자는 7세된 남아로, 유아시절부터 잦은 상기도 감염 및 내원 수년전부터 시작된 운동시의 호흡곤란을 주소로 입원하였다. 환자는 정상분만을 하였고 출생 시 체중은 정상이었다.

이학적 소견상 체중은 17kg, 체표면적은 $0.75m^2$ 이었으며, 혈압은 상·하지 모두 $120/80\text{ mmHg}$ 정도이고, 맥박은 분당 90회, 호흡수와 체온은 모두 정상이었다. 전흉부가 심하게 돌출되어 있으면서, 심 청진

* 본 논문은 1988년도 국립의료원 임상연구비 보조에 의해 이루어졌음.

** 국립의료원 홍부외과

** Department of Thorac & Cardiovascular Surgery,
National Medical Center.

1988년 4월 12일 접수

상 흉골 좌측하연을 따라 G III / IV의 거친 수축기 잡음이 들렸고, 제 II음이 항진되어 있었다. 복부에선 간이 2황지 촉지되었고, 사지의 청색증이나 북채 손가락 등은 관찰되지 않았다.

단순 X-선 흉부사진상 C-T 비율 0.65의 심장확대와 폐혈관 음영의 증가소견과 아울러 좌측 제 2·3궁과 우측 제 2궁이 확대되었다(Fig. 1).

심전도 소견상, 정조율과 경도의 우측편위와 함께, 좌·우 심방 및 심실의 비후소견을 보였다.

생화학 검사상 혜모글로빈과 혜마토크립트는 15.5gm%와 45였고, 간기능 및 신장기능은 모두 정상이었다.

심장 초음파 검사상, 상행대동맥과 하행대동맥 사이의 연결의 결손이 관찰되었고, 막양부형의 심실종격결손증, 개방성 대동맥판 및 Grade III/IV의 승모판 폐쇄부전이 관찰되었다(Fig. 2).

심도자소견상, 카테타가 우심실에서 폐동맥 그리고 개존성 동맥판을 통하여 하행 대동맥에 진입하였다. 우심방과 우심실 사이에서 약 32%의 산소포화도의 상승이 있었고, 우심실과 폐동맥압이 86/4 mmHg와 86/40 mmHg로 폐동맥 고혈압 소견을 보였다. 우측 대퇴동맥을 통한 역행성 좌측 심도자 검사상 하행 대동맥압은 90/60 mmHg, 산소포화도는 92%였으며, 카테타가 상행 대동맥으로 진입하지 못했고, 우측 상완동맥을 통한 심도자 검사에서 카테타가 상행 대동맥

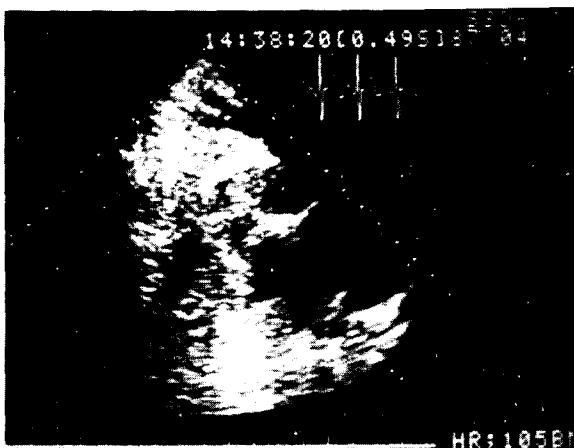


Fig. 2. 초음파 소견

을 거쳐 좌심실에 진입했고, 이때 상행대동맥의 압과 산소포화도는 108/63 mmHg와 96%였으며, 좌심실은 100/15 mmHg와 97%였다. 폐혈류량과 체혈류량의 비는 (Qp/Qs) 12.6 이었고, 폐혈관 저항은 105 dyne (1.3Ω), 폐혈관 저항과 체혈관 저항비는 (Rp/Rs) 0.06이었다(Table I).

대동맥 조영상 좌측 쇄골하동맥 직하부위에서 대동맥궁의 결손이 보였고, 우심실 조영상, 폐동맥의 확대소견과 아울러 조영제가 폐동맥에서 직접 개존성 동맥판을 통하여 하행대동맥으로 유입되는 것을 관찰할 수 있었다. 좌심실 조영상 중증도의 승모판 폐쇄부전이 관찰되었고, 우측관상동맥이 좌측 주관상동맥에서 기시하는 단관상동맥의 형태를 보였다(Fig. 3).

Fig. 4는 수술전의 심조영소견을 도식화한 그림이다.

수술은 초저체온법에 의한 전신순환정지와 인공심

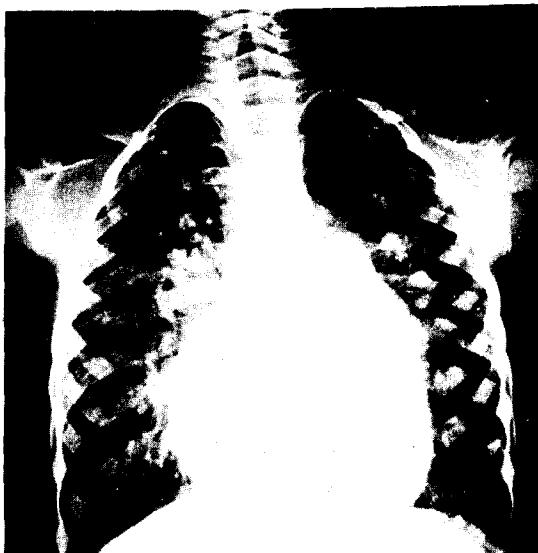


Fig. 1. 술전 흉부사진

Table 1. 술전 심도자 소견

Site	O ₂ saturation(%)	Pressure(mmHg)
S.V.C.	64.7	
I.V.C.	62.8	
R.A.	60.0	m=6
R.V.	92.7	86/4
M.P.A.	94.3	86/40, m=59
L.P.A.	94.3	88/41, m=60
Ascending aorta	96.0	108/63, m=83
Descending aorta	92.0	90/60, m=75
L.V.	97.0	100/15,



Fig. 3. 술전 대동맥조영소진

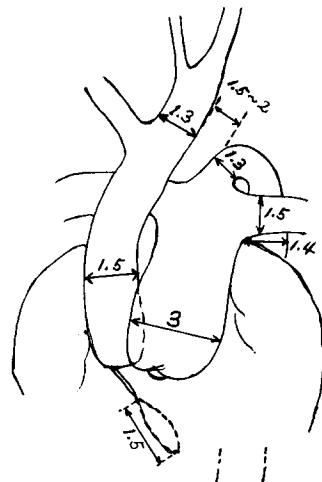


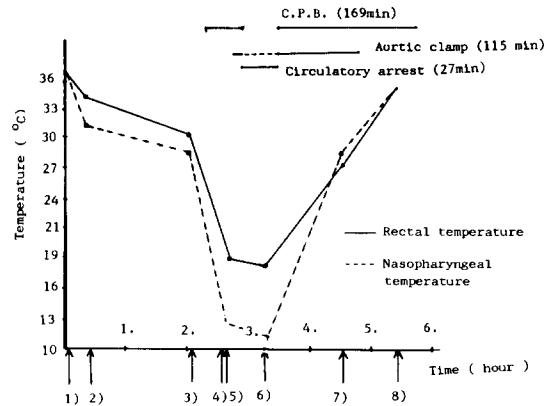
Fig. 4. Scale; cm.

폐기기에 의한 체외순환을 병용하여 일단계 외전 교정술을 시행하였다. 사용한 인공심폐기는 기포형인 VT-2000이었고, 심근보호액으로 St. Thomas No.1을 이용하였다. 수술에 소요된 총 체외순환 시간은 169분, 대동맥 차단시간은 115분, 전신순환 정지시간은 27분 이었다(Table II).

Blanketrol과 얼음주머니 등으로 체표냉각을 시키면서, 직장온 34°C에서 정중흉골절개후 먼저 상행대동맥, 무명동맥, 좌측 총경동맥, 좌측 쇄골하동맥 등을 좌측 늑막을 통하여 잘 박리 하여 두었다. 직장온 30°C에서 헤파린 투여와 함께 상행대동맥과 우측 대퇴동맥에 동맥 케뉼라를 삽입하고, 우심방에 2개의 정맥 케뉼라를 삽입한 후 체 심부냉각을 시행하였다.

직장온 20°C에서 대동맥 차단후 St. Thomas 용액

Table 2. 수술의 경과 및 온도변화 양상



- 1) General anesthesia
- 2) Median sternotomy
- 3) Pump On(Core cooling)
- 4) Aortic clamp.
- 5) Pump stop(Circulatory arrest)
- 6) Re-pump On
- 7) Aortic clamp off.
- 8) Pump stop.

500cc를 1회 주입하고 국소냉각과 함께 전신순환정지를 유도하였다. 이때 무명동맥, 좌측 총경동맥, 좌측 쇄골하동맥 등을 Bulldog clamp로 차단하고, 하행대동맥의 근위부는 동맥 차단 감자로 차단하였다. 대동맥 차단부위 상방의 상행대동맥 좌측 측벽에 1.5cm 가량의 종 절개를 넣고, 개존성 동맥관의 근위부를 폐동맥 전벽 일부를 포함하여 절제해낸 후 흡수성 봉합사를 이용해 연속봉합법으로 Side to End. 문합을 시행하였다. 이상 대동맥궁결손의 재건후 대퇴동맥을 통하여 대동맥에 서서히 관류를 시키면서 하행대동맥 근위부위의 혈관감자를 풀고 상행대동맥의 공기를 제거후 대동맥궁의 주혈관 분지들의 차단을 풀었다. 다시 우측 대퇴동맥의 동맥케뉼라는 잡고 상행대동맥의 동맥케뉼라를 통해 전신에 혈류공급을 시키면서 재차 St. Thomas 용액 250cc 주입과 국소냉각을 통하여 직장온을 25°C로 유지하면서 우심방을 통하여 심실증격 결손을 2×2cm의 패취를 이용하여 폐쇄하고, 심방증격을 통하여 Reed 방법에 의해 승모판 성형술을 시행하였다. 직장온 29° 5°C에서 전기자극에 의해 심장박동을 유도하였고, 인공심폐기의 세기는 순조롭게 되었다.

Fig. 5는 수술이 완결된 상태의 도식이다.

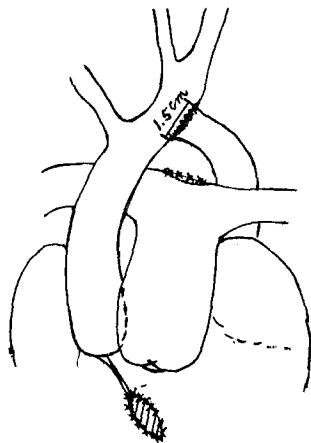


Fig. 5.



Fig. 6. 술후 대동맥 조영상

술후 경과는 아주 양호했다. 수술당일에 수회의 발작성 빈맥이 있었으나, Lidocaine, Verapamil 등의 적절한 약물주입으로 조절 가능했고, 술후 4일째 별다른 합병증 없이 호흡기를 제거할 수 있었다. 술후에 심첨부에서 Grade II의 수축기 잡음과 초음파 검사상 중등도의 승모판 폐쇄부전(G II / IV)이 남아 있었다.

술후 27일째 시행한 심도자 및 심조영술상 상행대동맥과 하행대동맥 사이의 압력차는 전혀 없었고, 폐동맥압이 $46/17 \text{ mmHg}$ 로 감소됨과 아울러, 대동맥조영상 문합부위의 협착소견 없이 대동맥의 연결이 잘 유지되어 있었다. 술후에 환자는 경도의 좌우단락($Qp/Qs=1.28$)과 좌심실조영상 중증도의 승모판 폐쇄부전이 남아 있었다(Table III), (Fig. 6).

Fig. 7은 술후 1개월째의 단순 흉부 X-선 소견이다.

Table 3. 술후 심도자 소견

Site	O_2 saturation(%)	Pressure(mmHg)
S.V.C.	61.0	
I.V.C.	68.6	
R.A.	62.8	$m=10$
R.V.	68.8	46/5
M.P.A.	69.5	46/17, $m=28$
Ascending aorta	98.0	118/76, $m=94$
Descending aorta	98.1	116/70, $m=98$
L.V.	95.7	133/8



Fig. 7.

현재 환자는 본원 외래를 통해 11개월째 추적 관찰 중이며 심부전 증세없이 전신 상태는 아주 양호하며 심잡음 및 흉부 X-선상 심비대도 감소 추세를 보이고 있다.

III. 고 안

대동맥궁 결손증은 대동맥궁의 두 절 사이의 연결이 결손된 질환으로, 선천성 심장병중 1~4%를 차지하며, 그 발생빈도는 인구 1,000명 당 0.003%에 해당하는 드문 질환이다^{1,4)}.

이는 1778년 Steidele에 의하여 처음 보고된 이래 1959년에 Celoria와 patton은 28례를 폐쇄부위에 따라 3가지로 분류하여 보고하였다²⁾.

1955년에 Samson에 의해 3세된 소녀를 2단계에 걸쳐서 수술에 처음 성공한 이래 1970년에는 G.L.H.에서 초 저체온법과 전신 순환정지를 이용하여 처음으로 대동맥궁 결손증과 심장내 기형을 동시에 수술에 성공하였다⁵⁾. 국내에서는 1985년 서울의대 흥부외과학 교실에서 대동맥·폐동맥 중격결손증, 개방성 대동맥판 및 우측 쇄골하동맥 이상기시를 동반한 대동맥궁결손증 1례를 일단계 완전 교정술을 성공적으로 시행한 문현보고가 있은바 있다¹⁵⁾.

대동맥궁의 결손부위에 따라 Celoria와 Patton은 이를 3가지 형태로 분류하였는데, Type A는 결손부위가 좌측 쇄골하동맥 직하부에 있는 것을 말하고, Type B는 좌측 총격동맥과 좌측 쇄골하동맥 사이에, Type C는 무명동맥과 좌측 총격동맥 사이에 있을 때를 말한다. 이 중 Type B가 55%로 가장 많은 비율을 차지한다²⁾.

발생학상, 태생기 5주 무렵에 2개의 대동맥이 존재하고, 6쌍의 대동맥궁들이 이들 두 대동맥 사이를 연결한다. 이 중 좌측 제4동맥궁은 순수한 의미의 대동맥궁으로 분화하게 되는데, 대동맥궁 결손증의 경우 이의 분화의 실패가 원인이 된다^{6, 15)}.

대동맥궁 결손증은 흔히 다른 여러 가지 기형과 동반되는데, 대부분의 예에서 동맥관 개존증, 심실중격 결손증을 동반하며, 대동맥궁 주혈관 분지의 기시 이상, 좌심실 유출로의 이상 등을 동반하는 예도 있다⁷⁾.

대부분의 예에서 출생직후부터 심한 울혈성 심부전증세를 보이며, 조기에 폐혈관 폐쇄성 질환이 발생하는데, 잦은 상기도 감염, 운동시의 호흡곤란 및 청색증 등이 나타나고, 거의 대부분의 예에서 1세 이전에 사망한다.

진단은 임상증상 및 이학적 소견, 흥부 X-선, 심전도, 초음파 검사와 심도자 및 조영술로 확진할 수 있다⁸⁾. 이학적 소견과 심전도 소견은 특별한 것이 없으며, 흥부 X-선상 심비대 및 폐혈관 음영의 증가 등 폐 고혈압의 양상을 보인다. 초음파 검사상 대동맥궁의 결손과 동반된 심 기형을 확인할 수 있다. 심도자 검사상, 각 방의 산소포화도와 내압을 측정하여 좌·우 단락 여부와 폐고혈압 정도를 판단할 수 있고, 대동맥 조영상 대동맥궁의 결손 여부와 그 위치를 확진 할 수 있다. 특히 폐혈관 저항의 산출이 중요한 지표

가 된다.

수술적 치료로서는 대동맥궁 결손증과 동반된 심내기형을 동시에 교정하는 것이 이상적이나 2단계에 걸쳐 교정하는 수도 있다⁹⁾. 대동맥궁 결손의 교정은 분리된 동맥판, 좌측 쇄골하동맥 또는 정맥 호모 그라프트 등 직접 자신의 혈관을 이용하는 방법과 Gore-Tex 등 인조혈관을 이용하는 방법, 상행대동맥과 폐동맥 근위부에 큰 창을 만들고 폐동맥 내부에서 Internal baffle로써 동맥판에 연결시키는 방법 등이 있다^{5, 10, 11, 12, 13, 14, 15)}.

1971년 Barratt Boyes 등이 초저 체온법과 전신 순환접지를 이용해 일단계 완전 교정술을 성공적으로 시행한 이래, 최근에는 초 저체온법과 순환정지를 이용한 흉골정중절개에 의해 일단계 완전 교정술이 선호되고 있다.

본례의 경우, 수술시 흉골 정중절개에 의해 시행했는데, 좌측 늑막을 열고 상엽을 하방으로 밀면서, 용이하게 대동맥 주혈관분리와 개존성 동맥판을 박리할 수 있었다. 결손된 동맥궁의 재건에는 자가혈관이나 인조혈관을 사용할 수 있으나, 이의 선택에는 결손부위의 위치 및 범위, 개존성 동맥판의 크기 및 벽의 변화 등에 의해서 결정된다 하겠다. 본례의 경우 개존성 동맥판의 내경이 문합부 상행대동맥과 비슷하고, 육안상 벽의 변화가 경미하였고, 결손 부위의 범위가 꽉 차 개존성 동맥판을 절재해 결손부위를 재건하였다. 이 때 수기상의 잇점 및 문합부의 국소협착과 문합부위의 견인력(Tension)을 감소케 하기 위하여, 주폐동맥벽의 일부를 포함해서 개존성 동맥판을 절재해 냈다. 이때 사용한 봉합사는 흡수성 재료로 성장함에 따라 생길 수 있는 문합부의 상대적인 협착을 방지하기 위해서였다.

본례의 경우, 좌우단락이 소량 남아 있으나, 정도가 경미하고($Qp/Qs=1.28$), 승모판 폐쇄부전이 일부 남아있으나 외래추적 관찰상, 혈행상태가 호전함에 따라 그 정도가 감소하는 추세이다.

IV. 결 론

본 국립의료원 흥부외과에서는 1987년 4월 15일, 동맥관개존증, 심실중격결손증, 이차성 승모판 폐쇄부전증과 단 관상동맥을 동반한 대동맥궁 결손증(A형) 1례를 초 저체온법 및 전신순환정지법을 이용하여, 일단계 완전 교정술을 성공적으로 시행하였기에 문현고

REFERENCES

1. Kirklin and Barratt-Boyes: *Interrupted aortic arch. cardiac surgery, vol. 2.*
2. Celoria GC, Patton RB: *Congenital absence of the aortic arch. Am. Heart J.* 58:407, 1959.
3. Pragh, R.V., Bernhard, W.F. Rosenthal, A., Paris: L.F., and Fyler, D.D.C; *Interrupted Aortic arch: Surgical treatment. The Am. J. of cardio.* 27:200, 1971.
4. G.A. Trusler, M.D., and T. Ijukawa, M.D., *Interrupted aortic arch and VSD. J. Thorac & Cardiovasc. Surgery.* 69:126, 1975.
5. Barratt-Boyes BG, Nicholls TT, Brandt PWT, Neutze JM: *Aortic arch interruption associated with patent ductus arteriosus, ventricular septal defect, and total anomalous pulmonary venous connection. J. Thorac Cardiovasc surg.* 63:367, 1972.
6. Everts-Suarez, E.A., and Carson, C.C.: *The Triad of congenital absence of Aortic arch. A Trilogy, Ann. Surg.* 150:153, 1959.
7. Freedom RM, Bain HH, Esplugas E, Dische R, Rowe RD: *ventricular septal defect in interruption of aortic arch. Am. J. Cardiol.* 39:572, 1977.
8. Higgins CB, French J. W, Silverman JF, Wexler L: *Interruption of the aortic arch: Preoperative and postoperative clinical, hemodynamic and angiographic features. Am. J. cardiol.* 39:563, 1977.
9. Norwood WI, Lang P, Castaneda AR, Hougen TJ: *Reparative operations for interrupted aortic arch with ventricular septal defect. J. Thorac Cardiovasc Surg.* 86:837, 1983.
10. Murphy DA, Lemire GG, Tessler I, Dunn GL: *Correction of type B aortic arch interruption with ventricular and atrial septal defect in a three day-old infant. J. Thorac. cardiovasc. Surg.* 65:882, 1973.
11. Tyson KRT, Harris LC, Nghiem QX: *Repair of aortic arch interruption in the neonate. Surgery* 67:1006, 1970.
12. Trusler GA, Izukawa T: *Interrupted aortic arch and ventricular septal defect. Direct repair through a median sternotomy incision in a 13-day-old infant. J. Thorac cardiovasc. sug.* 69:12, 1975.
13. Ventemiglia R, Ogliett: *J. Wukasch DC, Hallman GL, Cooley DA: Interruption of the aortic arch. J. Thorac Cardiovasc. Surg.* 72:235, 1976.
14. Bailey LL, Jacobson JG, Vyhmeister E, Petry E: *Interrupted aortic arch complex. Successful total correction in the neonate. Ann. Thorac surg.* 25:66, 1978.
15. 이정열, 노준량: 대동맥 폐동맥 중격결손증, 개방성 대동맥관 및 우측폐출하 동맥 이상기시를 동반한 대동맥궁 결손증 -수술치료 1례- 대한흉부외과학회지, 18 : 360, 1985.