

신생아에서 심실중격 결손증을 동반한 대동맥궁 결손증의 일단계 완전 교정술 -3례 치험-

전희재* · 조은희* · 최필조* · 성시찬* · 우종수* · 이형두**

=Abstract=

One Stage Repair of Interruption of Aortic Arch with VSD in Neonate

Hee Jae Jun, M.D.*, En Hi Cho, M.D.*, Pil Jo Choi, M.D.*,
Si Chan Sung, M.D.*, Jong Soo Woo, M.D.*, Hyoung Doo Lee, M.D.**

Three neonates with interrupted aortic arch with VSD underwent one stage repair using revised technique of cardiopulmonary bypass with short period of circulatory arrest. A left posterolateral thoracotomy was made to permit mobilization of the descending aorta and placement of polytetrafluoroethylene (PTFE) graft for distal aortic perfusion. Then the patient was placed in the supine position and a median sternotomy was performed to permit the proximal dissection, VSD repair, and direct anastomosis between the ascending aorta and descending aorta. This technique has advantages to facilitate direct anastomosis between the ascending aorta and the descending aorta, to lessen circulatory arrest time, and to prevent dangerous laceration and post-operative narrowing of the thin small ascending aorta at cannulation site. There was no operative mortality but postoperative stenosis developed in one case which was relieved with balloon aortoplasty.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28: 610-8)

Key words : 1. Interruption
2. Aorta, Arch
3. Heart septal defect, Ventricular
4. Infant, Newborn

증례 1

환자는 30일된 남아로서 생후 7일째 cyanosis, grunting
으로 본원 응급실 통해 입원한 환자로 입원 당시 체중은 3.1 kg
였다. 정상분만으로 태어났으며 출생시 몸무게는 2.9 kg였

다. 입원 당시의 이학적 소견상 심박동수: 156/min, 호흡수
: 46/min, 청색증의 정도는 중등도였다. 중등도의 subcostal
retraction이 있었고 청진상 호흡음은 깨끗했으며, 심음은
규칙적이었고 흉골좌연에서 Grade III 정도의 수축기 잡
음이 들렸다. 복부에서 간은 4cm 정도 만져졌으며 spleen

* 동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Dong-A University

** 동아대학교 의과대학 소아과학교실

** Department of Pediatrics, College of Medicine, Dong-A University

논문접수일: 94년 10월 17일 논문통과일: 94년 11월 16일

통신저자: 전희재, (602-103) 부산광역시 서구 동대신동 3가 1, Tel. (051) 240-5190, Fax. (051) 247-8753

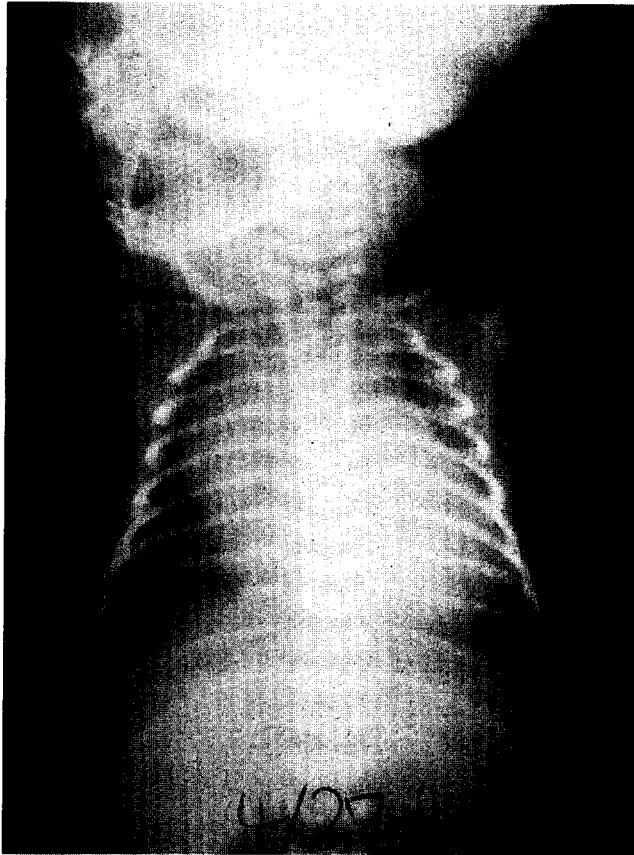


Fig. 1-A. 증례 1의 입원당시 흉부 단순 X-선 사진으로 CT-Ratio는 70% 정도의 심비대를 보였고 폐혈관 음영의 증가, 폐동맥간의 돌출 등이 관찰되었다.

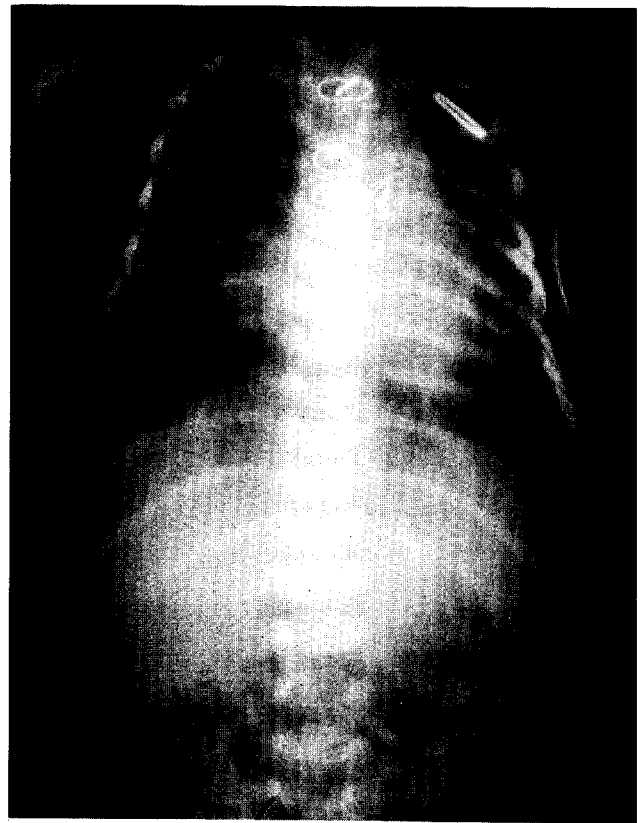


Fig. 1-C. 증례 1의 수술 후 흉부 단순 X-선 사진.

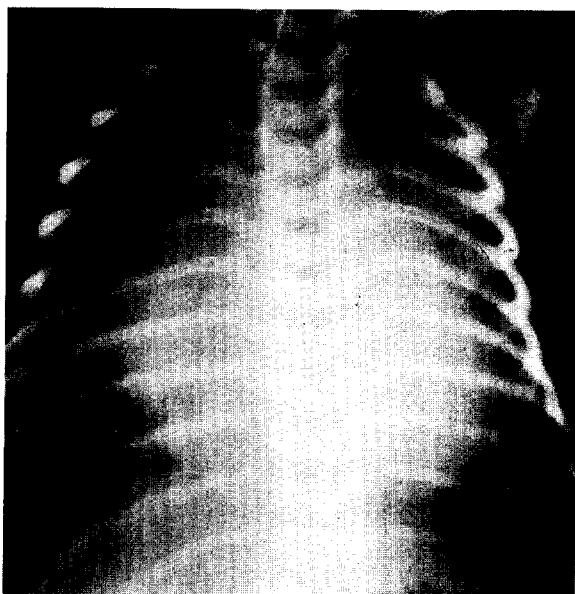


Fig. 1-B. 증례 1 환자에서 PG E1 주입 15일 후 흉부 단순 X-선 사진.

도 1cm 정도 만져졌다. 사지의 상태로 근긴장이 감소되어 있었으며 femoral pulse가 양측 모두 만져지지 않았다. radial pulse는 잘 만져졌다. 입원당시의 검사소견상 WBC; 23700/mm³ Hb; 12.9g/dl Platelet; 113000/mm³ 였고 전해질검사, 소변검사는 정상이었다. 동맥혈 가스 검사상(5L/min 산소공급 hood에서 20분 후)상 PH 7.173, PCO₂ 20.7 mmHg, PO₂ 160mmHg, BEecf-21 이었다. 흉부 단순 X-선 사진상 CT-Ratio는 70% 정도의 심비대를 보였고 폐혈관 음영의 증가, 폐동맥간의 돌출 등이 관찰되었다(Fig. 1-A). 심에코도 검사에서 subarterial type, 7mm크기의 심실중격 결손증이 관찰되었고, secundum type의 심방중격 결손증도 보였다. 주로 우측에서 좌측으로 향하는 양방향의 개방성 동맥관이 보였으며, 심한 대동맥 축착증(CoA) 또는 대동맥궁 결손증이 의심되었고, 심실기능은 현저히 감소되어 있었다(shortening fraction 15%) (Fig. 5-A). 입원 후 환자는 소변양이 줄어들면서 Hb; 10.5g/dl, Platelet; 51000/mm³으로 감소 하였고, prothrombin time는 74.3초로 급격히 늘어났다. aPTT/Fibrinogen/FDP 도 각각 139.6초/

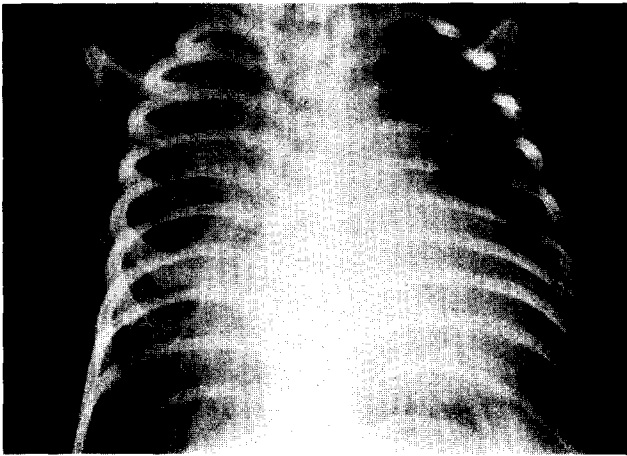


Fig. 2-A. 증례 2의 술전 흉부 단순 X-선 사진.

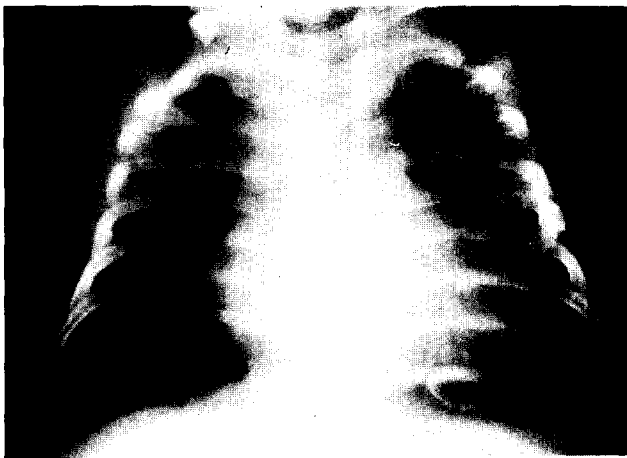


Fig. 2-B. 증례 2의 술후 흉부 단순 X-선 사진.

299mg/dl/40 μ g/ml)으로 증가되었다. blood culture상 coagulase(-)staphylococcus 양성으로 확인되어 패혈증 진단하에 FFP를 투여했으며 인공호흡기를 부착하였고, dopamine, dobutamine 등의 catecholamine을 투여하였으며 lasix를 투여하여 급성 신기능부전을 예방하였다. PG E₁을 지속적으로 투여함으로 개방동맥관의 수축을 방지함으로써 하지에 혈액공급을 항상 시켰다(Fig. 1-B). 결과적으로 양쪽 femoral pulse는 좋아졌으며 WBC; 16,200/mm³ Hb; 10.1g/dl, Platelet; 223,000/mm³였고, prothrombin time은 27.5초로 감소되었으며 aPTT/Fibrinogen/FDP는 각각 67.3초/241mg/dl/40 μ g/ml)으로 전체적으로 감소 추세로 패혈증이 교정되고 있었다. 소변량은 좋아졌으며 BUN/Creatinine; 24.7mg/100ml/0.4mg/dl였고, 인공 호흡기도 제거하였다.

입원 20일 후 심도자술을 시행하였다. 도관을 상행 대동맥궁에 놓고 조영제를 주입하였더니 대동맥 및 대동맥궁의 주혈관들이 관찰되었으나 좌측쇄골하 동맥(left subclavian artery) 아래로 하행 대동맥과 연결되어있지 않았다. 도관을 폐동맥에 놓고 조영제를 주입하였더니 동맥관을 통해 하행 대동맥과 연결되어 있었다(Fig. 4). 이상의 소견에서 type A 대동맥궁 결손증, 심방중격 결손증, 심실중격 결손증, 동맥관 개존증으로 진단하고 입원 23일째 수술을 시행하였다(Fig. 6-A). 우선 우측 양와위 자세하에서 좌측 4번째 늑간사이로 posterolateral thoracotomy를 시행하였다. 하행대동맥의 크기는 직경이 약 8mm 정도였고 상행대동맥과의 연결은 없었으며 동맥관에 의해 주폐동맥과 연결되어 있었다. 하행대동맥과 대동맥관을 주위 조직으로부터 박리하였으며, 하행대동맥은 횡경막 근처까지 박리하였고 상부 두쌍의 늑간동맥을 절제하였다. 체외순환시 하행대동맥으로의 관류를 위해 상부 하행대동맥에 4mm Gore-Tex tube graft를 부착하였다. 300units의 heparin을 정주한 후 흉벽을 단았다. 다시 supine position으로 바꾸고 흉골 정중 절개를 하였다. 육안소견상 상행 대동맥은 직경이 5mm였으며 주폐동맥은 13mm였고 동맥관은 6mm였다. 대동맥궁의 주혈관들, 상행대동맥, 주폐동맥, 동맥관등을 주위조직과 박리하였고 상행대동맥에 카놀라를 삽입하였으며 하행 대동맥에 연결하였던 Gore-Tex tube에 카놀라를 연결하여 동시에 관류를 할 수 있도록 하였다. 상공 정맥과 하공 정맥 카놀라를 삽관하고 체외순환을 시작하였다(Fig. 6-B). 체외순환 직후 이미 박리해 놓았던 동맥관을 결찰하고 Blanket Roll과 체외순환을 이용한 체심부냉각으로 체온을 24 $^{\circ}$ C 까지 냉각시키며 대동맥을 clamping 하고 심정지액을 주입하였다. 심방을 열고 심방중격 결손증을 직접 봉합한 후, 주 폐동맥을 2cm 정도 종절개하여 심실 중격결손을 patch를 이용하여 폐쇄하였다. 이후 계속해서 직장온도를 18 $^{\circ}$ C 까지 하강시킨 후, 동맥관을 분리시키고 ductal tissue를 완전히 제거하였다. 대동맥궁 주혈관들을 차단한 후 상행 대동맥카놀라와 심정지액 주입관을 제거하였고 상행 대동맥의 후외측벽에 1cm 정도의 종절개를 가한 후에 상행 대동맥과 하행 대동맥을 6-0 PDS로 직접 봉합하였다. 이 시기에도 하행대동맥으로의 관류는 계속하였다(60ml/kg/min) (Fig. 6-C). 상행대동맥과 하행대동맥의 문합이 끝난 후 대동맥궁 혈관 겹자를 풀고 하행대동맥의 Gore-Tex tube graft로 관류를 계속하면서 체온을 올리기 시작했다. 40분간의 순환보조 후 적정 혈압이 유지되었으나 저심박출증으로 인해 소변량은 거의 없었다. 하행 대동맥에 연결된 Gore-Tex graft는 가능한

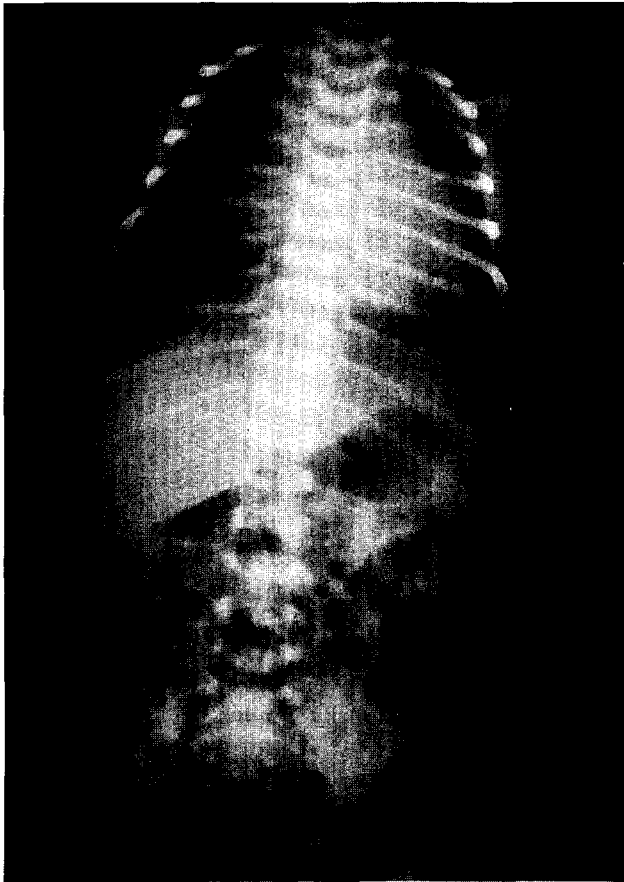


Fig. 3-A. 증례 3의 술전 흉부 단순 X-선 사진.

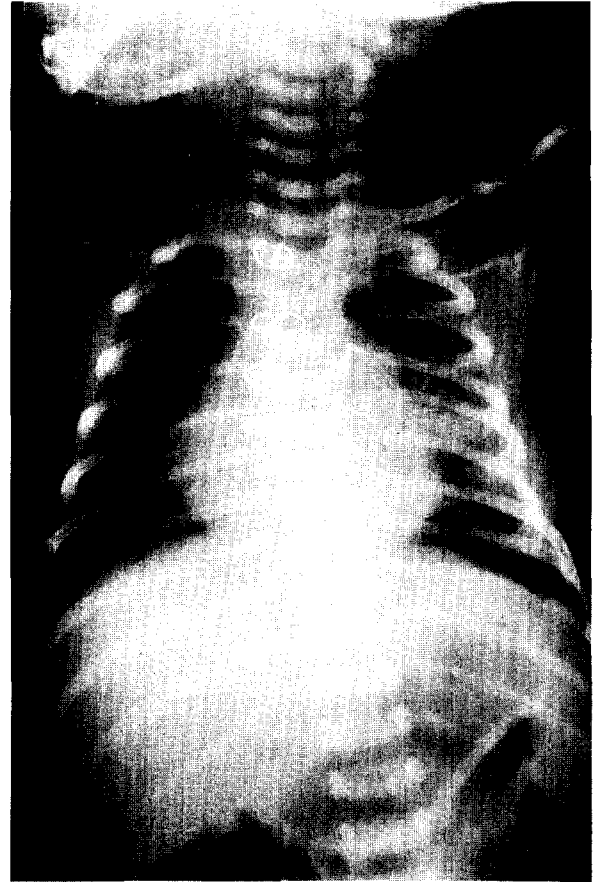


Fig. 3-B. 증례 3의 술후 흉부 단순 X-선 사진.

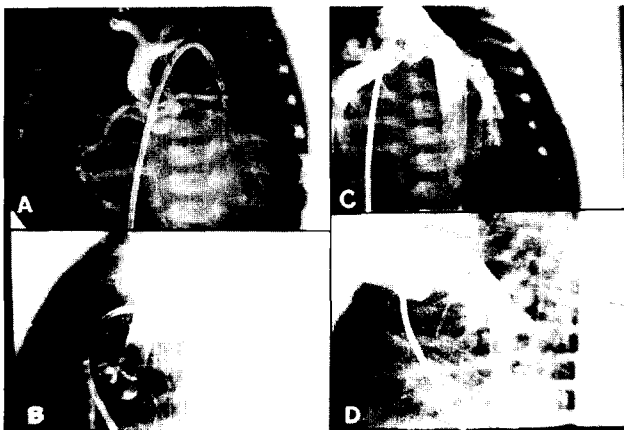


Fig. 4. 증례 1의 술전 심조영사진으로 대동맥 및 대동맥궁의 주혈관들이 관찰되었으나 left subclavian artery 아래로 하행 대동맥과 연결되어있지 않았으며 도관을 폐동맥에 놓고 조영제를 주입하였더니 대동맥관을 통해 하행 대동맥과 연결되어 있는 소견.

짧게 남겨 자른 후 continuous suture로 봉합하고 늑막강 내에 두었다. 중등도의 catecholamine을 주입하며 체외순환으로부터 분리시키고 나머지 카눌라를 제거하고 지혈을 하였다. 정중 절개 상흔은 전반적인 전신 부종과 심근 부종 때문에 닫지 못하고 Gore-Tex sheet(1mm in thickness)로 봉한 후 수술을 끝마쳤다. 수술 후 심장 중환자실에서 hemodynamics가 교정되기 시작했으며 소변량도 증가하였다. 수술 후 3일째 전반적인 전신부종과 심근부종의 교정으로 수술실에서 정중 절개상흔을 봉합할 수 있었다. 수술 후 5일째 인공 호흡기를 제거 했으며 당시 체중은 2.4kg였다. 환자는 특별한 합병증이나 이상 소견없이 술 후 19일째 디곡신과 이뇨제를 처방받고 퇴원하였다. 퇴원 당시 체중은 3.2kg였다. 외래 추적 결과 환자는 특별한 증상이 없었으며 단순 흉부 X-선 사진상 현저한 심장 축소 및 폐혈관음영의 감소가 관찰되었다(Fig. 1-C). 심에코도 검사에

증 례 2

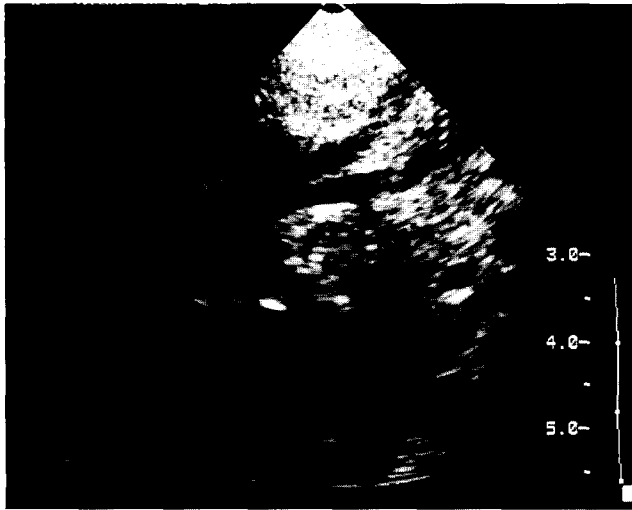


Fig. 5-A. 증례 1의 술전 심에코도 검사로 left subclavian artery아래로 하행 대동맥과 연결되지 않은 소견(suprasternal notch view).



Fig. 5-B. 증례 1의 술후 심에코도 검사에서 대동맥궁 결손증은 완전히 교정되었으며 하행 대동맥으로의 연결부위에 협착은 관찰되지 않았다.

서 대동맥궁 결손증은 완전히 교정되었고 하행 대동맥으로의 연결부위에 협착은 관찰되지 않았다. 심실중격 결손, 대동맥관 개존증은 관찰되지 않았다. 좌심실 기능은 좋은 상태였다(Fig. 5-B).

환자는 8일된 남아로서 생후 3일째 고빌리루빈혈증으로 개인 병원에서 치료중 심잡음이 들려 본원 소아과로 전원된 환자로 입원 당시 과호흡상태였으며 체중은 3.0 kg였다. 정상분만(36주)으로 태어났으며 출생시 몸무게는 2.9 kg였다. 입원당시의 이학적 소견상 심박동수:132/min 호흡수:72/min 청색증의 정도는 미약했고 청진상 호흡음은 양측폐에 수포음이 들렸다. 심음은 규칙적이었고 흉골좌연에서 Grade III-VI 정도의 수축기 잡음이 들렸다. 복부에서 간은 3cm 정도 만져졌다. 사지의 상태로 근긴장의 감소는 없었으며 femoral pulse가 양측 모두 만져졌다. radial pulse도 잘 만져졌다. 입원당시의 검사소견상 WBC;8910/mm³ Hb;10.9g/dl Platelet;228000/mm³ 였고 전해질 검사 소변검사는 정상이었다. 동맥혈 가스 검사상(O₂ inhalation) PH 7.243, PCO₂ 62.4 mmHg, PO₂ 32mmHg, BEecf-1 이었다. 기관지 삽관 후 인공호흡기를 부착하였으며 FiO₂:0.4, RR:25/mm, PEEP:5 mmHg 하에서 동맥혈 가스 검사상 PH 7.706, PCO₂ 17.5 mmHg, PO₂ 93 mmHg, BE 2.1 이었다. 흉부 단순 X-선 사진상 심비대를 보였고 폐혈관 음영의 증가, 폐동맥간의 돌출 등이 관찰되었다(Fig. 2-A). 심에코도 검사에서 perimembranous trabecular type, 0.6×0.6 cm 크기의 심실중격 결손증이 관찰되었고, large secundum type의 심방중격 결손증도 보였다. 개방성 동맥관이 보였으며, 심한 대동맥 축삭증 또는 대동맥궁 결손증이 의심되었고, 입원 후 환자는 WBC;8100/mm³ Hb;9.2g/dl Platelet;241000/mm³ 였고, prothrombin time은 23.6초, aPTT/Fibrinogen는 각각 200초/441mg/dl 로 증가되었다. 인공호흡기를 부착하여 dopamine, dobutamine 등의 catecholamine을 투여하였으며 lasix를 투여하여 급성 신기능 부전을 예방하였다. PG E₁을 지속적으로 투여함으로 개방성 동맥관의 수축을 방지함으로써 하지에 혈액공급을 향상시켰다. 심도자상 도관을 상행 대동맥궁에 놓고 조영제를 주입하였더니 대동맥 및 대동맥궁의 주혈관들이 관찰되었으나 좌쇄골하 동맥 아래로 하행 대동맥과 연결되어 있지 않았다. 도관을 폐동맥에 놓고 조영제를 주입하였더니 동맥관을 통해 하행 대동맥과 연결되어 있었다. 이상의 소견에서 대동맥궁 결손증(type A), 심실중격 결손증, 심방중격결손증, 동맥관 개존증으로 진단하고 입원 6일째 수술을 시행하였다. 수술은 증례 1과 같은 방법으로 시행되었으며 수술소견은 상행 대동맥과 하행 대동맥은 구경이 각각 7mm, 8mm였으며 서로는 연결되어 있지 않았고,

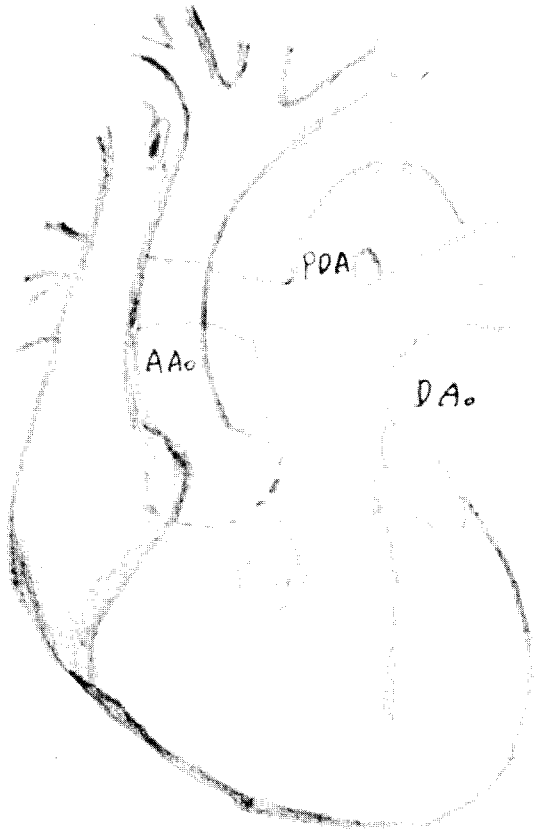


Fig. 6-A. 술전 환자의 심장 및 대혈관 모식도로 left subclavian artery아래로 하행 대동맥과 연결되어 있지 않았다.

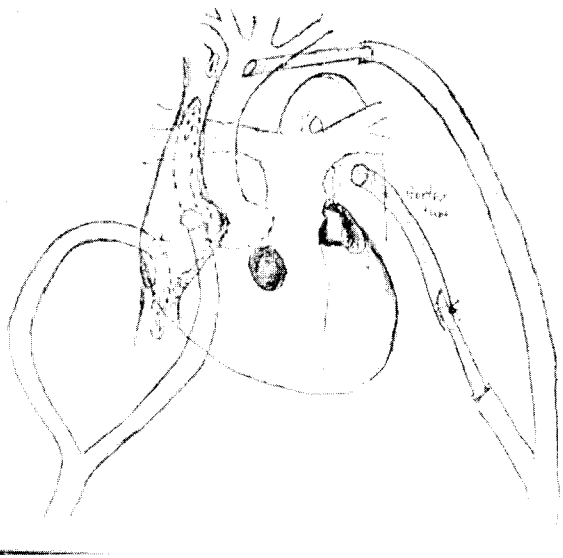


Fig. 6-B. 체외순환을 위해 상행대동맥에 삽입한 작은 카놀라와(도노구라 5Fr.) 하행 대동맥에 연결한 직경 4mm PTFE graft를 동시에 카놀라에 연결하여 관류를 할 수 있도록 하였다.

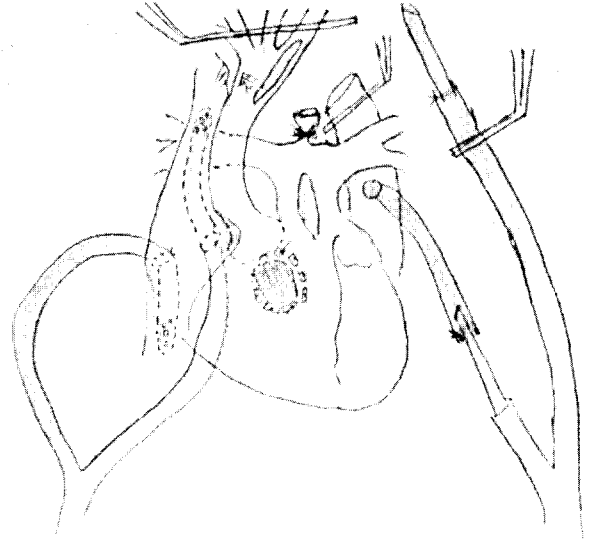


Fig. 6-C. VSD를 patch closure 한후 직장온도를 18℃까지 냉각시키고 대동맥관을 결찰한 후 두부혈관들을 clamp하고 ductal tissue를 모두 제거한 뒤 상행대동맥에 하행대동맥을 직접 문합하였다. 이 시기에도 하행 대동맥에 연결한 PTFE graft를 통해 하행대동맥으로의 관류는 계속하였다(60ml/kg/min).

주폐동맥이 동맥관에 의해 하행 대동맥과 연결되어 있었다. 주폐동맥은 13mm 였으며, 동맥관은 5mm 였다. 수술 후 소변량 감소로 인한 신부전증 예방 및 전신 부종, 심근 부종을 제거하기 위해 복막투석관을 삽입하였으며, 정중 절개 상흔은 전반적인 전신 부종과 심근 부종 때문에 닫지 못하고 Gore-Tex sheet로 봉한 후 수술을 끝마쳤다. 수술 후 심장 중환자실에서 hemodynamics가 교정되기 시작했으나 소변량감소로 인해 복막투석을 실시하였다. 수술 후 3 일째 전반적인 전신부종과 심근부종의 교정으로 수술방에서 정중 절개상흔을 봉합할 수 있었다. 술후 10일째 인공 호흡기를 제거 했으며 13일째부터 소변량이 증가하였으며 21일째부터 복막투석관에서 농이 관찰되어 미생물 검사상 *Acinetobacter calcoaceticus* 였다. 복막투석관을 절단한 후 술후 27일째 복막투석관을 제거 할수 있었다. 환자는 특별한 합병증이나 이상 소견없이 술 후 31일째 퇴원하였다. 퇴원 당시 체중은 3.5kg였다. 퇴원 10일째 호흡곤란, 기침 등의 증상으로 재입원하여 시행한 심에코도 검사에서 대동맥궁 결손증은 완전히 교정되었으나 하행 대동맥으로의 연결부위에 구경 3.7-3.9mm정도의 협착이 관찰되었으며 (Fig. 7-A) (심도자상 pressure gradient: 87mmHg), brachiocephalic branch에도 압력차가 40 mmHg 정도되는 협착

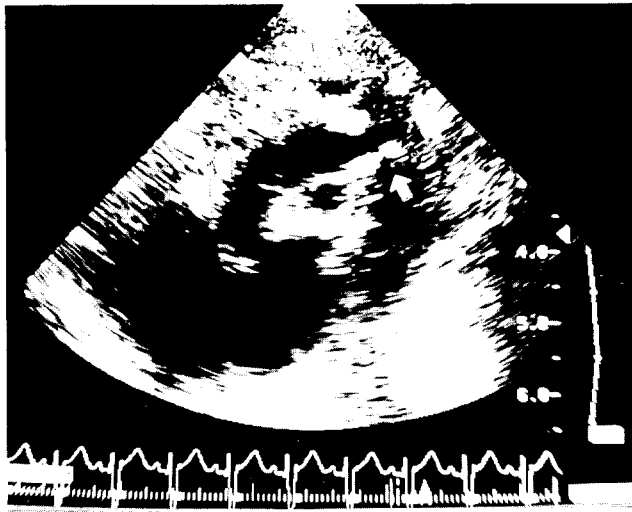


Fig. 7-A. 증례 2의 술후 심에코도 소견으로 문합부 협착을 보이고 있다.

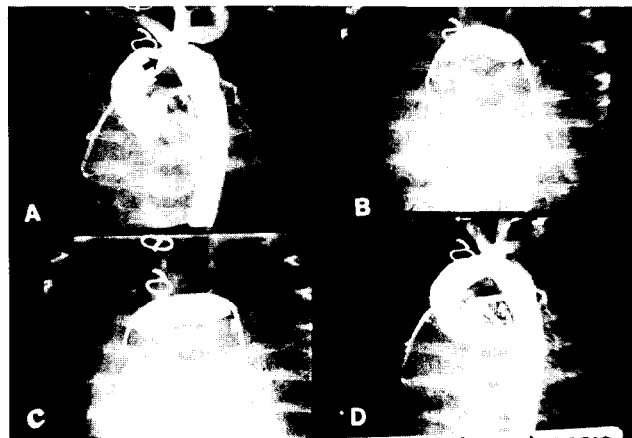


Fig. 7-B. 증례 2에서 술후 문합부 협착이 있는 부위를 balloon dilatation한 후 협착 부위가 없어진 소견(D)를 보여 주고 있다 (협착부위: A).

이 관찰되었다. 심실중격 결손, 동맥관 개존증은 관찰되지 않았다. 좌심실 기능은 좋은 상태였다. 술후 58일째 balloon aortoplasty를 시행한 결과 연결부위의 구경이 6.6mm였으며 압력차이는 29mmHg로 감소되었고(Fig. 7-B) brachiocephalic branch의 압력차는 25mmHg였다(Fig. 7-C). 외래 추적 결과 환자는 특별한 증상이 없었으며 단순 흉부 X-선 사진상 현저한 심장 축소 및 폐혈관음영의 감소가 관찰되었다(Fig. 2-B).

CARDIAC CATH. DATA

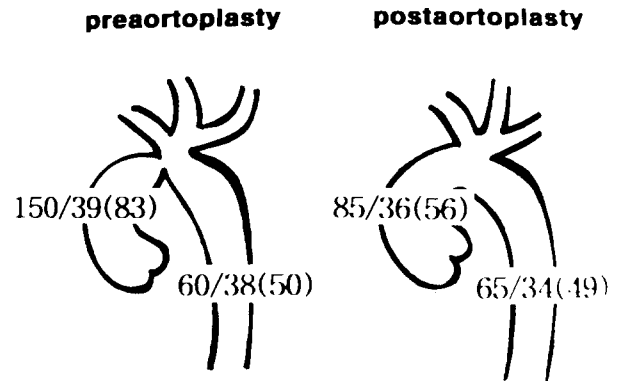


Fig. 7-C. 증례 2에서 술후 문합부 협착이 있는 부위의 balloon dilatation 전 후 cardiac cath. data.

증 례 3

환자는 12일된 여아로서 생후 2일째 chest retraction 등 호흡기 증상이 있어 실시한 흉부촬영상 폐염이 있었으며 심잡음이 인지되어 본원으로 전원된 환자로 입원 당시 체중은 3.79kg였다. 제왕절개로 태어났으며 출생시 몸무게는 3.7kg였다. 입원당시의 이학적 소견상 심박동수:156/min, 호흡수:54/min, 청색증은 없었고 중등도의 subcostal retraction이 있었고 청진상 호흡음은 깨끗하지못했고, 심음은 규칙적이었고 흉골좌연에서 Grade II 정도의 수축기 잡음이 들렸다. 복부에서 간은 2cm정도 만져졌으며 비장은 만져지지 않았다. 사지의 상태는 정상이었다. femoral pulse가 양측 모두 만져지질 않았다. radial pulse는 잘 만져졌다. 입원당시의 검사소견상 WBC;16100/mm³, Hb; 12.5g/dl, PLT;659000/mm³였고 전해질 검사, 소변검사는 정상이었다. 흉부 단순 X-선 사진상 CT-Ratio는 63% 정도의 심비대를 보였고 폐혈관 음영의 증가 등이 관찰되었다(Fig. 3-A). 심에코도 검사에서 type A 대동맥궁 결손증이 있었고 subarterial and perimembranous type 1×1cm 크기의 심실중격 결손증이 관찰되었으며, secundum type의 심방중격 결손증도 보였다. 6mm 크기의 개방성 동맥관이 보였다. 입원 후 환자는 인공호흡기를 부착하였으며 PG E₁을 지속적으로 투여함으로 개방성 동맥관의 수축을 방지함으로써 하지에 혈액공급을 향상 시켰다. 입원 2일째 수술을 시행하였다. 수술은 증례 1과 같은 방법으로 시행했으며 상행대동맥과 하행대동맥의 문합시 7-0 Prolene

을 사용하였다. 심실 중격결손은 폐동맥의 종절개와 우심방 절개를 통해 patch closure를 하였다. 수술소견상 상행 대동맥과 하행 대동맥은 구경이 각각 7mm, 8mm였으며 서로는 연결되어 있지 않았고, 주폐동맥이 동맥관에 의해 하행 대동맥과 연결되어 있었다. 주폐동맥은 13mm였으며, 동맥관은 6mm였다. 소변량 감소로 인한 신부전증 예방 및 전신 부종, 심근부종을 제거하기 위해 복막투석관을 삽입하였으며 수술 후 심장 중환자실에서 HR: 170/min, BP: 70/30mmHg, SaO₂: 99%였으며 소변량도 좋았다. 그러나 40분 후 HR: 50/min, BP: 40mmHg, SaO₂: 75%이하로 떨어지며 심정지 발생하여 정중 절개상혼열고 open cardiac massage을 실시하였다. 심정지 상태가 교정되어 vital sign, SaO₂, urine output 등이 정상으로 되었다. 정중 절개상혼은 심근 부종 때문에 닫지 못하고 심중환자실에서 Gore-Tex sheet로 봉하였다. 수술 후 3일째 심근부종의 교정으로 수술방에서 정중 절개상혼을 봉합할 수 있었다. 술 후 7일째 인공 호흡기를 제거 했으며 환자는 특별한 합병증이나 이상 소견없이 술 후 15일째 퇴원하였다. 단순 흉부 X-선 사진상 현저한 심장 축소 및 폐혈관음영의 감소가 관찰되었다(Fig. 3-B). 심에코도 검사에서 대동맥궁 결손증은 완전히 교정되었고 하행 대동맥으로의 연결부위에 협착은 관찰되지 않았다. 심실중격 결손, 동맥관 개존증을 관찰되지 않았다. 좌심실 기능은 좋은상태였다.

고 찰

대동맥궁 결손증이란 상행 대동맥과 하행 대동맥 사이에 연결이 없는 것으로 1778년 Steidale에 의해 기술된 선천성 심장질환으로 이는 매우 드물고 높은 사망률을 보이고 있다. 대동맥궁 결손증은 Boston Children's Hospital에서 선천성 심장병 환자의 부검집계에서 1~4%를 차지했으며 중태의 선천성 심장병을 가진 유아의 1.3%를 차지하고있다^{1, 2)}. 또한 Van Praagh 등에 의하면 1개월 이내에 사망한 선천성 심장기형의 가장 흔한 원인이라 하며, 치료하지 않을때 평균 4~10일 정도 생존하며 1개월이내 사망률이 80%, 1년 이내에 95%가 사망한다¹⁾. 대개 다른 심기형을 동반하는 것이 보통이며 그중에서도 심실 중격 결손증이 94%에서 존재하며, 이때에는 주로 subpulmonic type이며 이와 연관된 좌심실 유출구 협착을 일으킨다. 동맥관 개존증을 함께 동반하는 경우가 많아, 1818년 Seide이 최초로 보고한 이래 1958년 Everts-Sudrez 등은 상기 세가지의 심기형의 조합을 'Trilogy'라고 부를 정도였다. 이외에도 truncus arteriosus와 대동맥 폐동맥 중격결손증을 동반할

수 있다. 또한 드물게 대동맥 근위부 형성부전, double outlet of right ventricle, anomalous origin of right subclavian artery 등이 있으며, 비 심장기형으로 DiGeorge 증후군 등이 있다³⁾. Celoria과 Potton(1959)⁴⁾에 의해 3가지 형태로 분류되는데 type A는 좌쇄골하동맥 기시부 이하 부위에서 결손이 있는 경우로 대동맥궁 결손증의 44%를 차지하고 있고, type B는 좌총경동맥과 좌쇄골하동맥사이 부위에서 결손이 있는 경우로 52%, type C는 무명동맥과 좌총경동맥 사이의 결손으로 4%를 차지하고 있다. 본원에서의 증례는 모두 type A였다. 대동맥궁 결손증에서 조기사망을 증가시키는 위험요소는 첫째 동반된 심기형의 존재로 특히 대부분 동반된 기형인 심실 중격 결손증을 통한 좌-우 단락으로 울혈성 심부전과 좌심실의 과부하로 인한 증상이 발생하게된다. 둘째는 대동맥궁 결손증의 위치로 무명동맥과 좌총경동맥 사이의 결손인 type C일때 높은 사망율을 보이고 있다. 셋째는 수술실로 들어갈때의 환자상태로 낮은 동맥 pH는 사망의 중요한 위험요소이다. 넷째는 수술의 연대로 1974년경에 수술 후 2주내 사망률이 52%였던 것에비해 1986년에는 10%이하로 감소하였다. 개존성 동맥관의 협착여부에 따라 생명 연장과 밀접한 관계가 있으며 즉 출생 후 폐동맥 저항이 떨어지면서 개존성 동맥관의 수축과 폐쇄가 일어나 결손 이하의 혈액공급이 안되어 전진성산증과 신장과 기타기관의 혈액 공급부족으로 사망하게 된다. 치료는 신생아 또는 영아기에 시행해야하며 대동맥궁 결손이 의심될때에는 우선 prostaglandin E₁을 투여하는 것이 중요하고 수술은 one-stage repair와 two-stage repair로 나눌 수 있다. two-stage repair는 좌측 개흉술을 시행하여 분리된 arch vessel을 형태학적 anatomy에 따라 연결한 후 2차적으로 정중흉골절개술을 실시하여 심실중격 결손증을 폐쇄하는 것으로 이 방법은 graft를 이용하는 방법과 direct anastomosis가 있으며 자기혈관을 이용하더라도 완전교정이 어렵고 congestive heart failure의 진행 가능성이 있어 수술 후의 경과가 나빠질 수 있다. one-stage repair는 1971년 Barratt-Boyes 등이 최초로 동맥관 개존증, 심실 중격결손증, 부분적 폐정맥 환류 이상증을 동반한 대동맥궁 결손증 환자에서 저체온 냉각법과 심폐 회로를 이용하여 일단계 완전 교정술을 성공적으로 시행하였다고 한다. Norwood⁵⁾ 등은 13명의 일단계 완전 교정을 시행한 환자에서는 23%의 사망률을 보이고 11명의 고식적 수술 후 2차 교정수술을 시행한 환자에서는 67%의 사망률을 보여 일단계 완전 교정술이 더 낮은 사망률을 보였다고 보고하였다. 구미의 많은 center에서는 정중흉골절개술 만으로 수술하고 있으나 본원에서는 일본

후쿠오카 아동병원의 Hisataka Yasui⁶⁾의 방법을 응용하였다. 이 방법은 left posterolateral thoracotomy를 시행하며 하행대동맥과 대동맥관을 주위 조직으로 부터 박리한 후 체외순환시 하행대동맥으로의 관류를 위해 상부 하행대동맥에 5mm Gortex tube를 부착하였다. 그리고 흉벽을 닫고 난 후 양외위로 바꾸고 흉골 정중 절개를 하여 대동맥궁의 주혈관들, 상행대동맥, 주폐동맥, 동맥관 등을 주위조직과 박리하였고 상행대동맥에 작은카놀라(14-gauge intravenous catheter)를 삽입하였으며 하행 대동맥에 연결하였던 PTFE graft에 카놀라를 연결하여 동시에 관류를 할수 있도록 하였다. 상공 정맥과 하공 정맥 카놀라를 삽관하고 체외순환을 시작하고 이미 박리해 놓았던 동맥관을 절찰하고 Blanket Roll과 체외순환을 이용하여 직장온도를 20℃ 까지 냉각시킨 후 두부혈관들을 clamp하고 상행대동맥의 카놀라를 이용하여 심정지액을 주입하였고 ductal tissue를 모두 제거한 뒤 상행대동맥에 하행대동맥을 직접 문합하였다. 상행대동맥과 하행대동맥을 문합한 후 하행대동맥과 연결된 PTFE graft로 전신을 관류하면서 체온을 28℃로 올리면서 심장내 기형을 교정하였다. 본 교실에서는 거의 같은 방법으로 수술하였으나 환자의 체온을 떨어 뜨리면서 심장내 기형을 먼저 교정하고 profound hypothermia가 되면 대동맥궁 기형을 같은 방법으로 교정하였다. 이 방법은 좌측 개흉술을 해야 하고 하행대동맥에 tube graft를 부착시켜야 하는 수술수기가 다소 복잡하지만 하행대동맥을 충분히 박리할 수 있어 상행대동맥과 하행대동맥의 문합이 tension 없이 용이하게 문합할 수 있어 술후 문합부협착이나 좌측기관지를 압박하여 발생하는 합병증을 방지할 수 있다는 것이고 또 다른 장점은 매우 가

는 상행대동맥 카놀라를 사용함으로써 가는 상행대동맥의 손상과 좁아짐을 최대한 방지할 수 있고 상행대동맥과 하행대동맥의 문합 후에는 하행대동맥을 통해 전신을 관류함으로써 상행대동맥의 손상을 최대한 방지할 수 있다는 것이다. 본 교실에서는 냉각하는 동안 심실중격 결손증을 폐쇄하였으며 대동맥궁 주혈관들을 차단한 후 상행대동맥의 모든 카놀라를 제거하고 하행대동맥과 tension없이 문합함으로써 술후 발생할수 있는 술후협착을 방지하였다. 또 대동맥 문합시 arch vessels로의 관류만 차단하고 하행대동맥으로는 계속적으로 관류를 계속할 수 있으므로 하반신 및 복부장기의 허혈을 방지할 수 있는 것이 큰 장점으로 생각된다.

참고 문헌

1. Collins-Nakai RL, Dick M, Parisi-Buckley L, Fyler D, Castaneda AR. *Interrupted aortic arch in infancy.* J Pediatr 1976;88:959-63
2. Van Praagh R, Bernhard WF, Rosenthal A, Parisi LF, Fyler DC. *Interrupted aortic arch. Surgical treatment.* Am J Cardiol 1971;27:200-4
3. Conley ME, Beckwith JB, Mancier JFK, Tenckhoff L. *The spectrum of the Digeorge syndrome.* J Pediatr 1979;94:883-7
4. Celoria GC, Patton RB. *Congenital absence of the aortic arch.* Am Heart J 1959;58:407-11
5. Norwood WI, Lang P, Castaneda AR, Hougren TJ. *Reparative operations for interrupted aortic arch with ventricular septal defect.* J Thorac Cardiovasc Surg 1983;86:837-41
6. Hisataka Y, Hideaki K, Kunihiro Y, Shihori K, Yuichi S, Hiroaki K, Ryuji T, Yoshito K, Kouichi T. *Revised Technique of Cardiopulmonary Bypass in One-Stage Repair of Interrupted Aortic Arch Complex.* Ann Thorac Surg 1993;55:1166-71