

생후 6개월 이하 환아에서 대동맥 축착증과 심실중격결손의 일차 완전교정

백 만 종* · 김 웅 한* · 이 영 탁** · 한 재 진*** · 이 창 하**** · 나 찬 영*
김 옥 성***** · 오 삼 세* · 김 수 철* · 임 청* · 전 양 빈****
이 석 기***** · 류 재 욱* · 공 준 혁* · 박 영 관* · 김 종 환*

= Abstract =

Single-Stage Repair of Coarctation of the Aorta and Ventricular Septal Defect in Infants Younger than 6 Months

Man Jong Baek, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D.*, Young Tak Lee, M.D.** , Jae Jin Han, M.D.***,
Chang-Ha Lee, M.D.****, Chan Young Na, M.D.*, Wook Sung Kim, M.D.*****,
Sam Se Oh, M.D.*, Soo Cheol Kim, M.D.*, Cheong Lim, M.D.*, Yang Bin Jeon, M.D.****,
Seog Ki Lee, M.D.*****, Jae Wook Ryu, M.D.*, Joon Hyuk Kong, M.D.*,
Young Kwang Park, M.D.*, Chong Whan Kim, M.D.*

Background: The optimal therapeutic strategies for patients with coarctation of the aorta(CoA) and ventricular septal defect(VSD) remain controversial. This study was undertaken to determine the outcome and the need for reintervention following single-stage repair of coarctation with VSD in infants younger than 6 months. **Material and Method:** Thirty three consecutive patients who underwent single-stage repair of CoA with VSD, from January 1995 to December 2000, at Sejong General Hospital were reviewed retrospectively. Mean age and body weight at repair were 54 ± 37 days(12 days-171 days) and 3.9 ± 1.1 kg(1.5 ~ 6 kg), respectively. The surgical repair of CoA was performed under deep hypothermic circulatory arrest(CA) in the early period of the study and under regional cerebral perfusion through a

*부천세종병원 흉부외과, 세종심장연구소

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute

**성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center School of Medicine, Sungkyunkwan University, Seoul, Korea

***이화여자대학교 의과대학 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Ewha Womans University, College of Medicine

****가천의과대학부속 길병원, 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Gachon Medical College, Gil Heart Center

*****인제대 일산 백병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Inje University, Ilsan Paik Hospital

*****조선대학교 부속병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chosun University Hospital

논문접수일 : 2001년 8월 7일 심사통과일 : 2001년 10월 10일

책임저자 : 김웅한(422-711) 경기도 부천시 소사구 소사본2동 91-121, 부천세종병원 흉부외과. (Tel) 032-340-1882, (Fax) 032-340-1236

woonghan@korea.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

direct innominate arterial cannulation without CA in the later period. The technique used in the repair of the CoA was resection and extended end-to-end anastomosis(EEEA; n=16) and extended side-to-side anastomosis(ESSA; n=2) in the early period, and resection and extended end-to-side anastomosis(EESA; n=15) in the later period. The simultaneous closure of VSD was done with a Dacron patch(n=16) and autologous pericardium(n=17). Aortic arch hypoplasia was present in 29 patients(88%) and its types were distal(n=18), complete(n=5), and complex(n=6). **Result:** All procedures without CA were performed in 18 patients(55%) and repair of CoA without CA in 20 patients(61%). The total bypass and aortic crossclamp time were 163 ± 68 minutes and 52 ± 27 minutes, respectively, and the mean time used for CA was 27 ± 11 minutes. There were four early postoperative deaths(12.1%). Twenty nine hospital survivors were followed up for a mean of 38 ± 26 months(6 months-78 months) and recurrent coarctation has occurred in 5 patients(17.2%). Two patients underwent balloon aortic angioplasty for recurrent coarctation and the need for reoperation was not present. Actuarial freedom from recoarctation at 1 and 4 years were 85% and 78%, respectively. Actuarial freedom from recoarctation at 4 years was 92% after EESA and 77% after EEEA(p=NS). There was no late death. **Conclusion:** Single-stage repair of aortic coarctation and VSD using extended anastomosis can be performed with the acceptable operative mortality and provides adequate correction of coarctation and low risk of recoarctation.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:733-44)

Key words: 1. Aortic coarctation
2. Heart septal defects, ventricular
3. Correction
4. Anastomosis

서 론

대동맥 축착증과 심실중격결손 환자에서 적절한 치료 방침에 대해서는 아직도 논란이 많다¹⁻⁴⁾. 대동맥 축착증만 수술하는 방법, 대동맥 축착증 수술과 폐동맥 밴딩 후 이차적으로 심실중격결손을 수술하거나 자연적인 폐쇄를 기대하는 단계적인 방법, 대동맥 축착증과 심실중격결손을 일차 완전교정하는 방법 등 다양한 방법들이 제안되어 왔다.

최근 Quaegebeur 등¹⁾은 대동맥 축착증과 동반된 심실중격결손 환자에서 대동맥 축착증을 교정하고 폐동맥을 밴딩하는 방법이 축착증만 수술하거나 일차 완전교정하는 방법에 비해 생존율이 좋았다고 하였다. 그렇지만 일차 완전교정 방법은 해부학적인 기형과 생리학적인 측면을 동시에 교정함으로써 추가적으로 필요한 수술을 피할 수 있다는 점과 대동맥궁 발육부전(aortic arch hypoplasia)이 자주 동반되는 대동맥 축착증에서 전방접근 방법을 사용함으로써 대동맥궁 발육부전으로 인한 협착에 대해서도 광범위하게 교정이 가능하다는 장점이 있다. 최근에 신생아 수술의 전반적인 성적 향상과 더불어 동시교정 방법의 문제점으로 지속적으로 제

기되어 온 높은 조기 사망률도 단계적으로 수술하는 방법과 비교할 만한 정도로 향상되었다^{1,4-7)}.

한편 대동맥궁 발육부전과 동반된 대동맥 축착증의 수술 방법에 대해서는 여러 방법이 보고되었지만 축착증의 재발 측면에서 가장 좋은 방법이라고 확신할 만한 근거에 대해서는 역시 논란이 많다. 그렇지만 동맥관 조직을 포함하여 대동맥 협착 부위의 광범위한 절제 후 하행대동맥을 상행대동맥의 내측이나 대동맥궁의 하단에 문합하는 Extended anastomosis 방법은 기존의 전통적인 수술 방법에 비해 대동맥 축착증의 재발을 줄일 수 있는 좋은 방법이라고 많이 보고되어 왔다^{3,8-11)}. 본원에서는 대동맥 축착증과 동반된 심실중격결손을 가진 소아 환자에 대해서 일차 완전교정을 기본적으로 시행하고 있고 또한 대동맥 축착증 교정 방법으로는 Extended anastomosis 방법을 기본적으로 시행하고 있다. 따라서 본 연구는 생후 6개월 이하의 소아 환자에서 Extended anastomosis 방법을 이용한 대동맥 축착증 교정 및 심실중격결손에 대해 전방접근을 통한 일차 완전교정 결과 및 Extended anastomosis 방법에 따른 축착증의 재발과 재치료 등에 대해 알아보하고자 하였다.

대상 및 방법

1. 연구 대상

본 연구는 1995년 1월부터 2000년 12월까지 부천세종병원에서 대동맥 축착증과 심실중격결손 환자에서 동맥관 조직을 포함한 대동맥궁 협착 부위의 광범위한 절제 후 Extended anastomosis와 심실중격결손 폐쇄를 동시에 시행받은 생후 6개월 이하의 환자 33명을 대상으로 의무기록을 기초로 후향적으로 조사하였다.

성비는 남자가 22명, 여자가 11명이었고 평균 연령, 체중, 그리고 체표면적은 각각 54 ± 37 일(중앙값 44 일, 12일~171 일)과 $3.9 + 1.1$ kg(중앙값 3.9 kg, 1.5~6 kg), $0.23 + 0.04$ m²였다. 한편 체중이 3.0 kg 미만인 저체중 환자는 8명이었고 신생아는 6명이었다. 동반질환은 심방중격결손 혹은 난원공 개존 27명(82%), 동맥관개존 26명(79%), 우심실유출로 협착 5명(15%), 좌심실유출로 협착 2명(6%), 삼첨판폐쇄부전 2명, 그리고 대폐동맥창이 1명에서 있었다(Table 1). 심실중격결손은 동맥하부형 18명, 막상주위형 12명, 그리고 막상주위-동맥하부형이 3명이었다.

2. 술전 환자 상태

술전 동맥관 개통을 유지하기 위해 prostaglandin E1은 11명(33%)에서 0.002-0.08 μ g/kg/min이 투여되었으며 심근수축제는 총 18명(55%)에서 dopamine이 5-7 μ g/kg/min가 투여되었고 필요시 추가적으로 dobutamine, milrinone, 그리고 epinephrine 등이 투여되었다. 술전 무뇨 상태의 급성 신부전 증상은 3명에서 있었고 호흡부전으로 5명(15%)에서 인공호흡이 필요하였다.

술전 진단은 모든 환자에서 심장초음파를 시행하였으며 연구 초기에 심도자 검사가 3명에서만 시행되었고 이후에는 심장초음파로만 진단하거나(4명), 추가적으로 CT angiogram & 3-dimensional Reconstruction이 13명(39%)(Fig 1.)에서, MRI가 13명에서 시행되었다. 여러 명의 소아 심장외과 심장초음파 검사를 시행하여 진단을 확인하였다.

3. 해부학적 정의

대동맥궁은 무명동맥부터 동맥관 사이의 대동맥 부위로 세 부위로 구별하였다. 근위부 대동맥궁(proximal transverse arch)은 무명동맥부터 좌경동맥 사이, 원위부 대동맥궁(distal transverse arch)은 좌경동맥에서 좌쇄골하동맥 사이, 대동맥 협부(isthmus)는 좌쇄골하동맥부터 동맥관까지로 정의하였다. 대동맥궁의 해부학적 소견은 술전 소아 심장외과와 수술 당시 외과외과의 소견에 따라 가능한 정확히 평가하였다. 대동맥궁 발육부전(aortic arch hypoplasia; AAH)에 대한 기준은 대동맥

Table 1. Associated anomalies in patients of aortic coarctation and ventricular septal defect

Anomaly	No.
Arial septal defect / patent foramen ovale	27
Patent ductus arteriosus	26
Right ventricular outflow tract obstruction	5
Ductal dependent distal aortic flow	4
Bilateral superior vena cava	3
Left ventricular outflow tract obstruction	2
Tricuspid regurgitation	2
Aortopulmonary window	1
Down syndrome	1
Persistent 5th aortic arch	1
Hypoplasia of left lung	1

궁의 근위부, 원위부, 그리고 대동맥 협부에서 각각의 직경이 원위부 상행대동맥 직경의 60%, 50%, 그리고 40% 미만일 때로 정의하였다¹²⁾. 또한 대동맥궁 발육부전은 위치와 형태에 따라 원위부형 대동맥 발육부전(distal AAH ; 원위부 대동맥궁과 협부의 발육부전), 완전형 대동맥 발육부전(complete AAH ; 대동맥궁 전체의 발육부전), 그리고 복잡형 대동맥 발육부전(complex AAH ; 근위부 대동맥궁이 매우 짧고 원위부 대동맥궁과 협부는 매우 길고 발육부전인 상태)으로 정의하였다.

수술 초기 사망은 술후 30일 이내 혹은 퇴원 전에 사망한 경우로 하였으며 술후 외래 추적기간중에 축착증 교정 부위에서 도플러 심장초음파로 측정된 평균 압력차 혹은 심도자 검사에서 최고 압력차가 20 mmHg 이상 발생하면 축착증 재발(recurrent coarctation)로 정의하였다.

4. 대동맥궁의 각 부위별 직경

대동맥궁의 해부학적 직경은 술전 초음파, CT, 혹은 MRI 등 여러 방법을 통해 측정하였다. 각 부위별 평균 직경은 상행대동맥 7.4 ± 1.1 mm, 근위부 대동맥궁 4.8 ± 1.0 mm (67 ± 14%), 원위부 대동맥궁 3.9 ± 0.9 mm (53 ± 14%), 협부 2.6 ± 0.7 mm (36 ± 8%), 그리고 가장 협착이 심한 축착 부위는 1.9 ± 0.5 mm (25 ± 7%), 그리고 하행대동맥 근위부는 6.5 ± 1.7 mm 였다(Table 2).

한편 대동맥 축착증과 동반된 대동맥궁 발육부전은 29명(88%)에서 있었으며 원위부형 발육부전 18명, 완전형 대동맥 발육부전 5명, 그리고 복잡형 대동맥 발육부전은 6명에서 있

Table 2. The mean diameter of different segment and Moulart's criteria of arch hypoplasia

Segment	Criteria	Mean ± SD(mm)	Segment/AA(%)
AA	100	7.4 ± 1.1	100
PTA	60	4.8 ± 1.0	67 ± 14
DTA	50	3.9 ± 0.9	53 ± 14
Isthmus	40	2.6 ± 0.7	36 ± 8
Narrowest CoA		1.9 ± 0.5	25 ± 7
Proximal descending aorta		6.5 ± 1.7	

AA, ascending aorta; PTA, proximal transverse arch; DTA, distal transverse arch; CoA, coarctation; SD, standard deviation.(Moulaert AJ, Bruins CC, Oppenheimer-Dekker A. Anomalies of the aortic arch and ventricular septal defects. Circulation 1976;53:1011-5.)

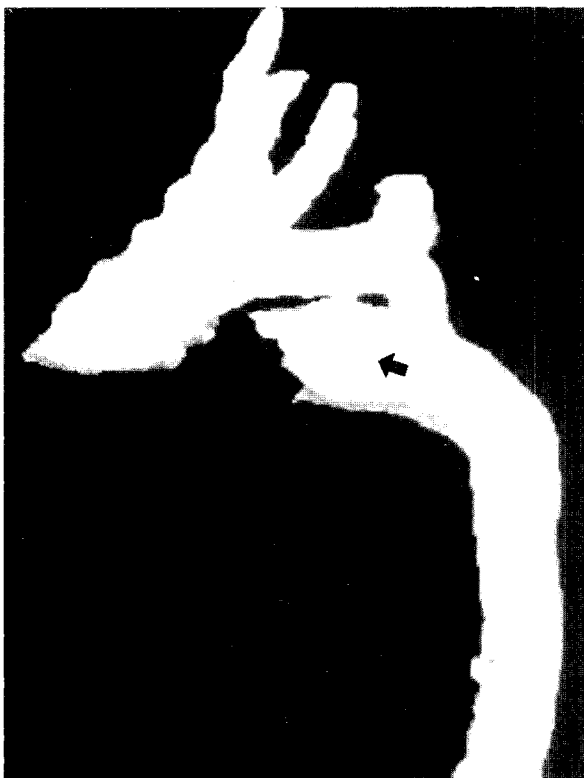


Fig 1. Preoperative oblique sagittal shaded surface display (SSD) image of aorta seen from left side shows severe hypoplasia of aortic arch. The distal portion of aortic arch between the left common carotid artery(LCCA) and left subclavian artery(LSCA) is elongated and narrow. Large patent ductus arteriosus(black arrow) was removed for visualization of aortic arch.

었다.

5. 수술 방법

모든 환자에서 정중 흉골절개를 이용하였으며 31명에서 먼저 대동맥 축착증 수술 후 심실중격결손을 폐쇄하는 방법으로 진행하였다. 수술 방법은 흉선을 완전 절제한 다음 체외순환을 위한 동맥캐놀라를 무명동맥이나 상행대동맥 원위부에 삽입하였고 두 개(29명) 혹은 한 개의 정맥관을 상, 하공정맥 혹은 우심방이에 각각 삽입하여 체외순환을 시작하였다.

최근 본원에서는 완전순환정지를 시키지 않는 것을 원칙으로 하고 있다. 순환정지를 시키지 않고 대동맥 축착증과 심실중격결손 폐쇄 및 동반질환에 대한 모든 수술을 한 경우는 18명(55%)이었다. 순환정지를 이용한 경우는 15명으로서, 13명에서는 대동맥 축착증 교정(순환정지하에 대동맥 축착증과 심실중격결손 폐쇄를 동시 시행한 1명 포함)을, 2명에서는 난원공 폐쇄를 위해 일시적인 순환정지를 이용하였다.

대동맥 축착증 교정시 순환정지를 사용하지 않은 경우는 총 20명(61%)이었고, 다음 두 방법을 이용하였다. 한 방법은 최근 8명에서 사용한 방법으로 무명동맥에 동맥캐놀라를 삽입하여 축착증 수술시 지속적으로 국소 혈류를 뇌에 공급하여 허혈성 손상으로부터 뇌를 보호하는 방법이다. 이 방법에서는 무명동맥의 혈류에 도관을 연결하여 관상동맥 혈류를 지속적으로 공급하여 심근을 보호하였다(Fig 2). 먼저 체온을 낮추는 동안 동맥관을 박리하여 폐동맥 기시부에서 봉합하고 절찰하여 절단하였다. 대동맥 분지 혈관들을 포함한 대동맥궁 및 하행대동맥 근위부를 광범위하게 박리하였다. 먼저 대동맥 협부를 2-0 black silk를 이용하여 이중 절찰하고 이어서 좌측 경동맥과 쇄골하동맥 기시부를 vascular loop로 절찰한 다음 하행대동맥은 가능한 원위부에서 혈관검자를 이용하여 검자하였다. 다음으로 무명동맥 기시부를 혈관검자로 검자하고 20~40 ml/kg/min의 저혈류 순환을 우측 경동맥으로 유지하고 대동맥 근부에는 다른 혈관검자를 가하였다. 이때 관상동맥 혈류는 동맥관의 연결 부위에 만들어 놓은 3-way 록에 내경이 작은 관을 연결하여 대동맥 근부에 삽입한 도관을 혈류를 공급하여 관상동맥 혈류를 유지하였다. 동맥관 조직을 포함하여 충분한 대동맥 내경이 되는 하행대동맥 원위부까지 대동맥 조직을 절제하였다. 동맥관 조직의 완전 절제는 육안으로 확인하여 비정상적으로 하얗고 두꺼워져 있고 내막이 불규칙한 부위는 동맥관 조직으로 판단하고 완전히 절제하였다. 다음으로 상행대동맥 내측이나 대동맥궁의 하부에 하행대동맥 내경 만큼 동맥절개를 가한 후 원위부 대동맥과 연결을 하였다. 7-0 absorbable monofilament

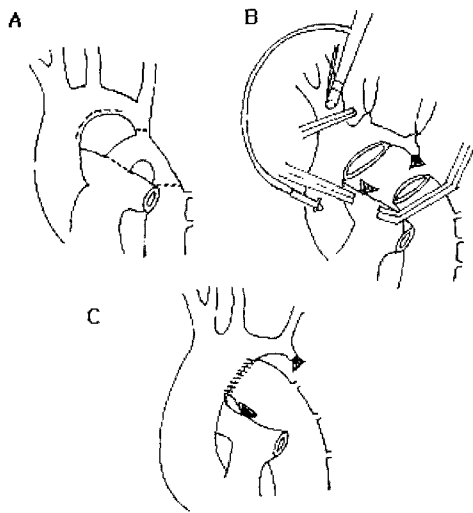


Fig 2. Repair of aortic coarctation and arch hypoplasia with resection and extended end-to-side anastomosis without circulatory arrest. (A) Proposed line of incision and excision. (B) Arterial cannulations are placed at the innominate artery and proximal ascending aorta for isolated cerebral and myocardial perfusion. Isthmus is ligated and divided. (C) Complete anastomosis with a running absorbable monofilament suture.

를 이용하여 대동맥 근부쪽부터 봉합을 시작하여 대동맥 후벽쪽을 연속 봉합한 다음 전벽의 봉합을 마쳤다. 그리고 후벽과 양쪽 구석 부위에 출혈방지를 위한 보강 봉합을 한 다음 하행대동맥의 혈관검자부터 풀어 공기를 제거하고 다른 검자들을 제거한 다음 대동맥궁에 대한 수술을 마쳤다. 다른 한 방법은 상기 방법 이전에 사용하였던 축착증 교정 방법으로 주로 Extended end-to-end anastomosis를 할 때 사용하였다. 상행대동맥 원위부에 삽입한 동맥캐놀라의 혈류가 무명동맥과 대동맥 근부 양쪽으로 혈류가 유지될 수 있도록 무명동맥과 좌경동맥 사이로 혈관검자를 넣어 상행대동맥 원위부를 비슷하게 검자하는 방법으로 12명에서 사용하였으며 (Fig. 3) 수술 방법은 위의 방법과 비슷하게 진행하였다.

대동맥 축착증 교정에 사용한 Extended anastomosis 방법으로는 본 연구 초기에는 하행대동맥 근위부를 원위부 대동맥궁 하단에 문합하는 Extended end-to-end anastomosis (EEEA)가 16명에서 시행되었고, 하행대동맥 근위부와 원위부 대동맥궁 하부면과 문합하는 Extended side-to-side anastomosis (ESSA)가 2명에서 시행되었다. 그리고 최근에는 하행대동맥 근위부를 상행대동맥과 근위부 대동맥궁의 내측 하부에 문합하는 Extended end-to-side anastomosis (EESA)를 15명에서 시행하였다.

대동맥 축착증 교정을 마친 후 체온을 올리는 동안 심실

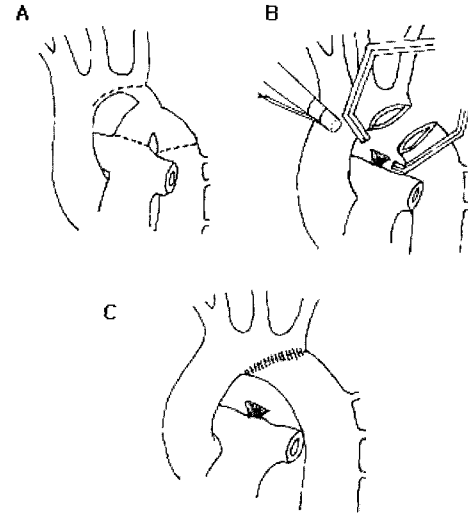


Fig 3. Repair of aortic coarctation with resection and extended end-to-end anastomosis without circulatory arrest. (A) Proposed line of incision and excision. (B) Aortic cannulation, complete excision of ductus arteriosus, isthmus portion and narrow proximal descending aorta, and placement of clamps. (C) Complete anastomosis with a running absorbable monofilament suture.

중격결손과 동반질환에 대한 수술을 시행하였다. 동반질환에 대해 심방중격결손 폐쇄 25명, 우심실유출로 근육절제 5, 좌심실유출로 근육절제 2명, 삼첨판륜성형술 2명, 그리고 대폐동맥창 폐쇄술을 1명에서 시행하였다. 심실중격결손 폐쇄는 16명에서는 우심방과 폐동맥 절개를 통해, 11명에서는 우심방을, 6명에서는 폐동맥 절개를 통해서, 그리고 초기 16명에서는 Dacron을, 최근의 17명에서는 자가 심낭을 이용하여 폐쇄하였다.

순환정지를 이용하여 수술한 환자에서 평균 순환정지 시간은 27±11분이었으며 모든 환자에서 총 체외순환 시간 및 대동맥차단 시간은 각각 163±68분과 52±27분이었다.

6. 추적 관찰

수술 후 생존한 29명을 대상으로 술후 6개월부터 78개월까지 평균 38±26 개월을 추적 관찰하였다. 상하지 혈압을 측정하고 심장초음파 검사를 통해 추적 관찰하였다. 도플러 심장초음파 검사에서 평균 수축기 압력차가 20 mmHg 이상 발생된 경우를 대동맥 축착증의 재발로 정의하였고 필요시 심도자 검사를 추가적으로 하였다.

7. 통계

모든 자료의 평균값은 평균±표준편차로 표시하였다. Actuarial freedom rate는 Kaplan-Meier 방법을 이용하여 계산

Table 3. Mortality after single-stage repair of coarctation and ventricular septal defect

Age/ B.W. at repair	Ass. anomaly	Preop. status	Technique	Cause of death	Interval
12 days (3.90 kg)	PFO, DDDAF early PDA closure	ARF, ischemia of leg preop. MV	EESA	sepsis, ARF	5 days
34 days (2.85 kg)	PFO, LVOTO Down's syndrom	preop. severe CHF severe BVH	EEEEA	vent. dysfunction	1 days
44 days (3.50 kg)	PFO, TR, RVOTO	preop. severe CHF severe BVH	EEEEA	vent. dysfunction	OR
18 days (1.52 kg)	ASD, DDDAF Left lung hypoplasia	preop. severe CHF preop. MV, severe BVH	EESA	vent. dysfunction sepsis	16 days

PFO, patent foramen ovale; DDDAF, ductal dependent descending aortic flow; PDA, patent ductus arteriosus; ARF, acute renal failure; preop., preoperative; MV, mechanical ventilation; EESA, resection & extended end-to-side anastomosis; LVOTO, left ventricular outflow tract obstruction; CHF, congestive heart failure; BVH, biventricular hypertrophy; EEEEE, resection & extended end-to-end anastomosis, vent., ventricle; TR, tricuspid regurgitation; RVOTO, right ventricular outflow tract obstruction; OR, operating room; ASD, atrial septal defect.

Table 4. Recurrent coarctation after repair of aortic coarctation by using extended anastomosis

Age at repair (days)	Technique	Type of arch hypoplasia	Interval to PG(month)	F/U PG Peak/ mean (mmHg)	Reintervention	Last F/U PG Peak/ mean(mmHg)
40	EEEEA	distal	43	56/ 30 (Echo)	BAP(* 1)	28/ NA (Cath)
52	EEEEA	distal	9	46/ NA (Echo)	No	40/ 25 (Echo)
95	EEEEA	complex	7	40/ 16 (Echo)	No	30/ NA (Echo)
41	ESSA	distal	9	65/ NA (Cath)	BAP(* 2)	20/ NA (Echo)
18	EESA	complex	3	72/ 33 (Echo)	Cath & No BAP	31/ NA (Cath)

PG, pressure gradient; F/U, follow up; EEEEE, extended end-to-end anastomosis; ESSA, extended side-to-side anastomosis; EESA, resection & end-to-side anastomosis; BAP, balloon aortic angioplasty; Cath, catheterization; Echo, echocardiography; NA, not attainable.

하였으며 평균 ± 표준오차로 표시하였다. 수술방법에 따른 Actuarial freedom rate는 Log Rank 검정을 하여 p값이 0.05 미만인 경우를 통계적으로 유의한 것으로 간주하였다.

결 과

1. 조기 결과

1) 사망

수술 후 조기 사망 환자는 4명이었다(12.1%)(Table 3). 한 명은 대동맥궁 단절과 유사한 형태의 심한 축착증 상태에서 동맥관 조기 폐쇄로 응급실 내원 당시 심한 대사성 산증, 급성 신부전과 하지 괴사가 있었으며 prostaglandin E1 투여에도 불구하고 증상의 호전이 없어 응급수술을 시행한 경우로 수술 후 심장기능은 양호하였으나 술전 상태의 합병증으로 의심되는 패혈증과 급성 신부전으로 술후 5일째 사망하였다.

나머지 3 명은 수술 전 심한 심부전 증상과 양심실 비대증이 있었던 환자들로 수술 후 좌심실 기능부전으로 사망하였다. 이 중 1명은 Extracorporeal membrane oxygenator(ECMO) 보조를 하였으나 술 후 1일째 사망하였고 다른 1명은 수술실에서 사망하였다. 다른 1명은 술전 심한 심부전 증상으로 인공호흡을 하고 있던 체중 1.5 kg 환아로 술후 좌심실 기능부전과 패혈증으로 치료 중 16일째 사망하였다. 모든 조기 생존자에서 만기 사망은 없었다.

2) 수술 후 합병증

수술 후 합병증은 총 33명 중 17명(52%)에서 21건이 발생하였다(Table 6). 술후 심실기능부전은 총 8명에서 발생하여 가장 많았다. 이 중 3명은 수술 전 심한 심부전 증상과 양심실 비대증이 있었던 환자들로 모두 조기 사망하였다(Table 3). 다른 1명은 수술 직후 심실기능이 현저히 저하되어 인공

Table 5. Results after repair of coarctation by using resection and extended anastomosis

Author	Age	Technique	Year	Patients	Mortality	Recoarctation*
Lansman et al ¹³⁾	< 6 mon	EEEE	1986	17	1(6 %)	2(12 %)
Vouhe et al ⁸⁾	< 3 mon	EEEE	1988	80	21(26 %)	6(10 %)
Zannini et al ¹⁶⁾	< 3 mon	EEEE	1993	21	0(0 %)	4(19 %)
Zannini et al ¹⁶⁾	< 3 mon	EESA	1993	6	1(16.6%)	0(0 %)
Van Heurn et al ⁹⁾	< 3 mon	EEEE	1994	77	5(6 %)	8(11 %)
Conte et al ³⁾	< 1 mon	EEEE	1995	307	23(7 %)	30(9.8 %)
Rajasinghe et al ¹⁰⁾	< 3 mon	EESA	1996	23	0(0 %)	1(4.5 %)
Van Son et al ¹⁹⁾	< 1 mon	EEEE	1997	25	0(0 %)	1(4 %)
Backer et al ¹¹⁾	< 6 mon	EEEE	1998	55	1(2 %)	2(4 %)
Present study	< 6 mon	EEEE		16	2 (12.5 %)	3 (21.4 %)
Present study	< 6 mon	EESA		15	2 (13.3 %)	1 (7.7 %)
Present study	< 6 mon	ESSA		2	0 (0 %)	1 (50 %)

EEEE, extended end-to-end anastomosis; EESA, extended end-to-side anastomosis

Recoarctation*, resting peak pressure gradient on Doppler echocardiography or catheterization, or arm-leg pressure gradient > 20mmHg

Table 6. Postoperative complications

Complications	No.
Ventricular dysfunction	8 (3)
Transient seizure	2
Wound infection	2
Pericardial effusion	2
Sepsis	2 (1)
ARF	1
Transient vocal cord palsy	1
Transient complete AVB	1
Pneumonia	1
Reactive thrombocytosis	1
Total	21

ARF, acute renal failure; AVB, atrioventricular block;
ECMO, extracorporeal membrane oxygenator
(), mortality case

심폐기로 보조순환을 하였지만 이탈이 어려워 ECMO를 부착한 상태에서 술후 15일 동안 보조순환 후 이탈이 가능하였

고 특별한 신경학적 합병증은 발생하지 않았으나 심실기능이 현저히 감소한 상태에서 술후 58일째 퇴원하였다. 통원치료중에도 심실기능이 회복되지 않은 상태이다. 다른 1명은 수술 직후 심한 심실 기능부전이 발생하였으나 중등도의 기능부전 상태로 회복되어 통원치료 하던 중 심실기능이 더 이상 회복되지 않아 심내막 조직 생검을 하였지만 특별한 원인은 발견하지 못했다. 나머지 3명에서는 술후 심실 기능부전으로 약물치료 후 회복되었으며 이 중 1명은 수술 직후 심한 심근 부종으로 술후 2일째 흉골을 지연 봉합하였다.

뇌신경 합병증은 2명에서 수술 직후 일과성 간질 증세가 발생하였으나 신경학적 이상이 없어 퇴원하였으며 약물 투여를 하지 않은 상태에서도 더 이상 간질 증세는 발생하지 않은 상태로 통원치료중이다. 술후 패혈증이 2명에서 발생하였는데 1명은 술전 동맥관의 조기 폐쇄로 인해 급성 신부전 및 하지 괴사 상태에서 수술하였던 환자로 술후 5일째 사망한 환자였고 다른 1명은 술후 심실 기능부전으로 치료 중 패혈증이 발생하여 술후 16일째 사망하였던 환자였다. 창상 감염이 2명에서 있었으나 회복되었고, 다른 2명에서 흉관 제거 후 심낭 삼출이 발생하여 이 중 한 명에서 배액수술을 하였다. 이외에 일시적인 좌측 성대마비 증세가 1명에서 있었고 방실전도차단이 수술 직후 1명에서 있었으나 정상 율동으로 회복되었다. 이외에 폐렴 1명과 혈소판증가증 1명이 있었다.

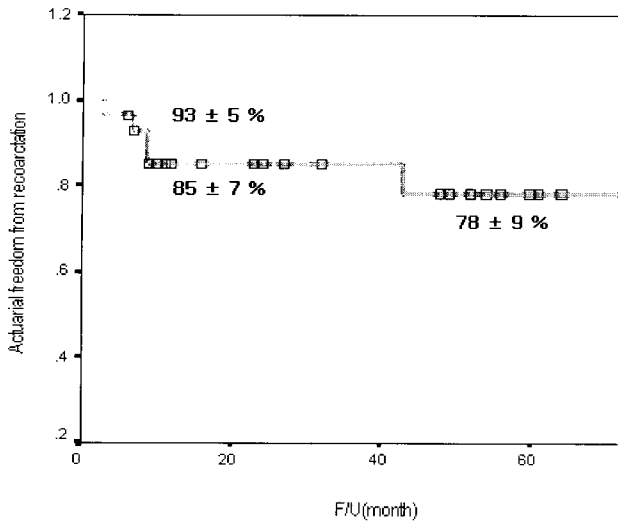


Fig 4. Actuarial freedom from recurrent coarctation in 29 postoperative survivors.

2. 추적 결과

1) 사망

술후 생존자 중 추적 관찰기간중에 사망한 환자는 없었다.

2) 대동맥 축착증 재발

수술 후 생존자 29명에서 최소 6개월 이상, 평균 38개월을 추적 관찰한 결과 대동맥 축착증은 5명에서 재발하였다 (17.2%)(Table 4). 3명은 연구 초기에 주로 시행한 EEEA 방법으로 수술한 환자들이었다. 이 중 1명은 술후 43개월째 시행한 심장초음파 검사에서 최고 수축기 및 평균 압력차가 각각 56 mmHg와 30 mmHg가 발생하였다. 술후 58개월째 시행한 심도자 검사에서 대동맥의 각 부위별 수축기 압력이 상행대동맥 129 mmHg, 근위부 대동맥궁 128 mmHg, 원위부 대동맥궁 104 mmHg, 그리고 하행대동맥이 95 mmHg로 상행 대동맥과 하행대동맥 사이에서 압력차가 34 mmHg가 발생하여 풍선확장술을 시행 후 28 mmHg로 감소하여 현재 추적 관찰중이다. 이 환자에서 실제로 축착증 교정 부위에서 발생한 압력차는 11 mmHg였다. 다른 1명은 술후 9개월째 시행한 심장초음파에서 46 mmHg의 최고 수축기 압력차가 있었지만 마지막으로 시행한 심장초음파 검사에서 최고와 평균 압력차가 각각 40 mmHg와 25 mmHg를 보여 관찰중이며 다른 1명은 술후 7개월째 시행한 심장초음파 검사에서 최고와 평균 압력차가 각각 40 mmHg와 16 mmHg를 보였으나 마지막 심장초음파 검사에서 최고 압력차가 30 mmHg를 보여 타 병원에서 추적 관찰중이다.

다른 1명은 ESSA방법으로 교정 후 9개월째 시행한 도플러

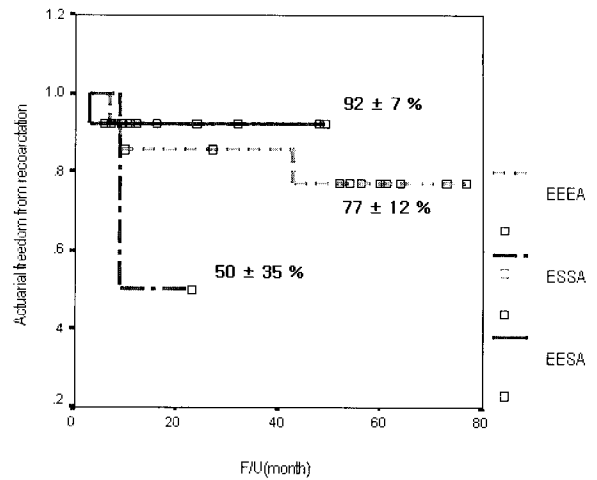


Fig 5. Actuarial freedom from recurrent coarctation according to the technique of extended anastomosis for coarctation (p=NS). EEEA, extended end-to-end anastomosis; ESSA, extended side-to-side anastomosis; EESA, extended end-to-side anastomosis

심장초음파 검사에서 최고 수축기 압력차가 75 mmHg가 발생하였으며 심도자 검사에서 65 mmHg의 압력차가 있어 축착증 교정 부위를 풍선확장술을 시행한 직후 압력차가 6 mmHg로 감소하였다. 그러나 술후 15개월째 시행한 심장초음파 검사에서 다시 평균 압력차가 35 mmHg로 측정되어 심도자 검사를 재시행하였고 30 mmHg의 압력차가 발생하여 풍선확장술을 시행하여 압력차가 6 mmHg로 감소하였으며 마지막으로 시행한 심장초음파 검사에서 최고 수축기 압력차가 20 mmHg가 있어 현재 관찰중이다. 다른 1명은 복잡 대동맥 발육부전형으로 EESA방법으로 수술한 환자로 술후 3개월째 시행한 심장초음파 검사에서 최고 수축기 및 평균 압력차가 각각 72 mmHg와 33 mmHg를 보여 4개월째 심도자 검사를 시행하였다. 그런데 상행대동맥과 하행대동맥 사이에 22~31 mmHg의 최고 수축기 압력차를 보였지만 확실한 축착증 형태로 판단되지 않아 풍선확장술은 시행하지 않았고 현재 추적관찰중이다.

생존자 29명에서 축착증 재발에 대한 1년과 4년 Actuarial freedom rate는 각각 85%와 78%였다(Fig. 4). 한편 축착증 교정 후 재발이 총 5명에서 발생하였는데 이중 연구 초기에 주로 시행하였던 EEEA 방법에서는 16명중 2명의 조기 사망을 제외한 14명중 3명에서 발생하였으며(21.4%) ESSA 방법은 2명중 1명에서 발생하였고(50%) EESA 방법에서는 13명중 1명에서 발생하였다(7.7%)(Table 5). EESA와 EEEA 방법으로 시행한 축착증 교정 환자에서 4년 Actuarial freedom rate는 각각 92%와 77%였다(p=NS)(Fig. 5).

고 찰

대동맥 축착증과 동반된 심실중격결손에 대한 적절한 수술 치료 방침에 대해서는 아직도 의견이 다양하다^{1,4)}. 먼저 대동맥 축착증만 수술하는 방법, 대동맥 축착증 수술과 폐동맥밴딩 후 이차적으로 심실중격결손을 수술하거나 자연적인 폐쇄를 기대하는 단계적인 방법, 대동맥 축착증과 심실중격결손을 일차 완전교정하는 방법 등 다양한 방법들이 제안되어왔다.

대동맥 축착증만 수술하는 경우에는 심실중격결손의 자연적인 폐쇄 및 심부전이 발생하지 않는다는 것을 고려해서 선택하는 방법으로, 실제 많은 환자에서 심실중격결손이 자연적으로 폐쇄된다. 그렇지만 많은 환자에서는 자연적인 폐쇄가 일어나지 않거나 심실중격결손을 통한 좌우단락으로 심부전 증상이 발생하여 이차적으로 폐동맥 밴딩이나 심실중격결손 폐쇄술이 필요하다. Conte 등³⁾은 축착증과 동반된 심실중격결손 신생아 102명중 97명에서 축착증만 수술하였는데 39%에서 심실중격결손이 자연적으로 폐쇄되었다고 하였으나 심실중격결손 폐쇄술이나 폐동맥 밴딩 등 이차 수술에 대한 언급은 없었다. 또한 Brouwer 등⁴⁾도 80명에서 축착증만 수술하거나 폐동맥 밴딩을 같이 한 64명중 37명(47.8%)에서 심실중격결손이 자연적으로 폐쇄되었으며, 비록 통계적인 차이는 없었다 할지라도 조기 사망률이 축착증만 수술한 환자(4.7%)에 비해 동시수술을 받은 환자(18.8%)에서 더 높았다고 하였다. 하지만 이차적으로 심실중격결손 폐쇄술이 34명에서 필요하였다고 하였다. 그래서 William Gaynor 등⁷⁾은 축착증만 수술하는 경우에는 심실중격결손으로 인한 심부전 발생, 심실중격결손의 자연적인 폐쇄, 근위부 대동맥궁의 발육부전 여부, 그리고 좌심실유출로 협착 여부 등 여러 측면을 고려해야 하며 각각의 환자에 따라 적절한 방법을 선택하는 것이 중요하다고 하였다. 하지만 이러한 여러 가능성들에 대해서 술전에 정확히 예측하기는 쉽지 않다.

이러한 관점에서 대동맥 축착증 수술과 폐동맥 밴딩을 동시에 시행하여 심실중격결손으로 인한 심부전을 예방하는 한 방법도 생각할 수 있다. 최근 Quaegebeur 등¹⁾은 대동맥 축착증 환아에서 심실중격결손의 크기에 따른 여러 병원의 종합적인 수술 결과 보고에서 대동맥 축착증 교정과 폐동맥 밴딩을 한 환자에서 축착증만 수술한 경우나 일차 완전교정한 경우보다 생존율이 높았다고 하였다. 단계적인 방법으로 치료시 술후 결과가 양호하다는 이들의 종합적인 연구보고가 있었음에도 불구하고 이러한 방법들은 심실중격결손 폐쇄술이 필요하거나 폐동맥 밴딩 환자에서 심실중격결손이 자연적으로 폐쇄되었다 할지라도 추가적으로 폐동맥 밴딩 제거술이 필요한 단점이 있다.

최근 대동맥 축착증과 심실중격결손에 대해 일차 완전교정 결과가 많이 보고되었다^{2,4-7)}. 해부학적 기형과 생리학적 측면을 동시에 교정함으로써 추가적으로 필요한 수술을 피할 수 있다는 강력한 장점이 있다. 또한 대동맥궁 발육부전이 잘 동반되는 축착증에서 전방접근 방법을 사용함으로써 대동맥궁 발육부전으로 인한 협착에 대해서도 광범위하게 교정이 가능하다는 장점이 있다. 그리고 순환정지 및 심근 허혈없이 축착증을 교정하거나 조산아나 체중중 환아에서도 좋은 결과를 보임으로써 지금까지 일차 완전교정술의 문제점으로 지적되어 온 높은 수술 사망률도 현저히 향상되었다^{5,6,7)}.

본원에서는 대동맥 축착증과 동반된 심실중격결손은 전방접근을 통한 일차 완전교정을 기본적으로 시행하고 있다. 생후 6개월 이내의 환아 33명을 대상으로 한 본 연구에서 술후 심실기능 부전이 총 8명(24.2%)에서 발생하였고 조기 사망이 4명(12.1%)에서 발생하였다. 술전 동맥관 폐쇄로 급성 신부전과 하지 괴사로 내원한 1명에서 술후 패혈증과 신부전으로 사망하였고 나머지는 술후 심실기능 부전이 발생한 8명중 3명으로 이들은 술전 심한 심부전 증상과 양심실 비대증이 있었다. 1명에서 ECMO 보조를 하였지만 사망하였고 다른 1명은 수술실에서 인공심폐기 이탈이 어려워 사망하였으며 다른 1명은 중환자실에서 인공호흡 치료 중 술후 16일째 패혈증으로 사망하였다. 비교적 높은 조기 사망률과 술후 합병증을 보인 이러한 결과는 대동맥 축착증과 동반된 심실중격결손 환아에서 일차 완전교정은 사망률이 높을 수 있다는 다른 보고와 유사한 결과를 보여준다^{1,4)}. 특히 축착증과 동반된 심실중격결손에서는 대동맥궁의 발육부전이 잘 동반되므로 좌심실유출로 협착과 심한 심실 비대가 잘 동반되어 수술 중 심근 손상 가능성이 높고 동시수술시 긴 체외순환 시간과 대동맥궁 재건 동안 순환정지를 시키는 경우 심근 허혈로 인해 수술 직후 심기능의 감소가 현저할 수 있기 때문이다⁸⁾. 이러한 이유로 최근 본원에서는 대동맥 축착증 교정시 순환정지로 인한 뇌 허혈과 심근 허혈을 줄이기 위해 지속적인 뇌 혈류와 관상동맥 혈류를 유지하는 새로운 방법을 사용하고 있다. 본 연구 초기에는 Fig. 3(B)와 같은 방법을 사용하였으나 2000년 초부터는 Fig. 2(B)와 같이 직접 무명동맥에 동맥캐놀라를 삽입하여 국소 뇌 관류를 유지하는 동시에 측부도관을 통해 관상동맥 혈류를 지속적으로 유지하여 축착증 수술시 뇌 및 심근 허혈을 시키지 않는 방법으로 수술하였다. 현재 본원에서는 이 방법을 사용하여 대동맥 축착증 및 단절증과 같은 대동맥궁 기형에 대한 교정을 기본적으로 시행하고 있다. 또한 저자들은 좌심실형성부전증후군 이형 환자에서도 이 방법을 이용하여 변형 Norwood 술식을 뇌 허혈 및 심근 허혈없이 성공적으로 시행한 예를 보고

하였다¹³⁾. Ishino 등⁵⁾도 유사한 방법을 사용하였는데, 무명동맥에 인조혈관을 연결하여 지속적인 뇌 관류 방법으로 축착증과 심실중격결손을 동시수술하여 좋은 결과를 보였다고 하였다. 본원에서 사용하는 지속적인 관상동맥 혈류 유지 방법과 술후 심기능 보호와의 관계에 대해서는 정확히 규명할 수는 없었다 할지라도 본 연구에서 이 방법으로 대동맥 축착증 교정을 한 8명에서는 1명에서만 심실기능 부전으로 ECMO 보조를 하여 회복되었고 다른 환자에서는 심실기능 부전이 발생하지 않은 점을 고려할 때 허혈로 인한 심기능 손상을 방지하는 한 방법으로 도움이 될 수 있으리라 생각된다. 비록 본 연구의 조기 사망률이 외국의 유명 센터의 최근 성적에 비해 높은 편이지만 환자의 수술 전 상태를 고려할 때 받아들일 만한 성적이라고 생각된다. 술전 극히 불량한 환자 상태에서 수술하는 경우 수술 결과가 좋지않으리라는 예측은 가능하지만 대부분 술전 진단이 늦게 되는 경우이거나 동맥관이 조기에 폐쇄되어 전신상태가 매우 불량한 상태에서 내원하는 점을 생각할 때 약불요법으로는 증상의 호전이 어렵기 때문에 수술 교정은 중요한 치료 방법이다. 따라서 본원에서 사용하고 있는 지속적인 뇌 혈류 및 심근 혈류 유지 방법을 이용한 전방접근을 통한 일차 완전교정 방법은 대동맥 축착증과 동반된 심실중격결손 환아에서 좋은 수술치료의 한 방법으로 생각된다.

대동맥 축착증 수술 후 축착증 재발은 잘 알려진 합병증으로써 재수술이 필요하거나 풍선확장술이 필요할 수도 있다. 하지만 재발을 방지할 수 있는 효과적인 방법에 대해서는 아직도 의견이 다양하다. 전통적으로 사용되던 Subclavian flap angioplasty, Patch aortoplasty, 그리고 Resection & end-to-end anastomosis(REEA) 방법에서는 동맥관 조직의 불완전 절제, 봉합 부위의 과도한 긴장, 가성 동맥류의 형성, 그리고 대동맥궁의 발육부전으로 인한 협착 등 여러 요인들이 축착증 재발의 중요한 요인으로 지적되어 왔다^{9,14-17)}. 저자들도 ESSA 방법으로 2명에서 축착증 교정을 하였는데 이중 1명에서 술후 9개월째 심도자 검사에서 65 mmHg의 압력차가 발생하였고, 축착증 재발 원인이 동맥관 조직의 불완전한 절제로 인한 동맥관 조직의 섬유화와 수축에 의한 것으로 생각하고 더 이상 이 방법을 사용하지 않았다. 따라서 축착증 재발을 줄이기 위해서는 동맥관 조직의 완전한 절제가 매우 중요하다고 할 수 있다.

대동맥 축착증은 대동맥궁의 발육부전을 잘 동반하며 특히 심실중격결손이나 다른 동반 심질환을 가지는 경우 더욱 현저한 것으로 알려져 있다^{8,18,19)}. 비록 Siewers 등¹⁹⁾은 Subclavian flap angioplasty 방법으로 축착증을 교정해도 대동맥궁 발육이 잘 되었다고 보고하였지만, van Heurn 등⁹⁾의 연구에서 대동맥궁 발육부전이 동반된 경우 이러한 전통적인 방

법으로 축착증 교정시 재발율이 높다는 것을 증명해주었다. 한편 본 연구에서는 대동맥궁 발육부전이 29명(88%)으로 매우 많았는데, 술후 축착증 재발이 있었던 5명에서는 2명만이 대동맥궁 발육부전이 비교적 심한 복잡형 대동맥궁 발육부전 환자였고 나머지 3명은 원위부형 대동맥궁 발육부전과 동반된 환자였다. 따라서 본 연구에서는 대동맥궁의 발육부전 정도와 축착증 재발 정도와의 관련성은 정확히 밝히기 어려웠다. 하지만 저자들의 연구에서 EEEA 방법으로 축착증 교정 후 재발이 있었던 1명에서 상행대동맥과 하행대동맥 사이에 심도자 검사에 의한 압력차가 34 mmHg가 발생하였지만 실제로 축착증 교정 부위에서는 11 mmHg의 압력차만 발생하였고 또한 풍선확장술을 시행하였지만 압력차가 단지 6 mmHg만 감소하였다. 이러한 결과는 본 연구에서 축착증 재발 후 풍선확장술을 시행하였던 다른 1명의 원위부형 대동맥궁 발육부전 환자에서는 압력차가 현저히 감소한 것과 대조적이었다. 즉 Conte 등³⁾이 주장한 바와 같이 대동맥궁의 발육부전이 복잡형일수록 술후 축착증 교정 부위에 압력차가 발생할 가능성이 높을 수 있다는 것과 또한 대동맥 축착증 환자에서 대동맥궁 발육부전 빈도가 비교적 높기 때문에 기존의 전통적인 수술 방법들에서 대동맥 축착증의 재발이 비교적 높을 수 있다는 것이다.

최근 동맥관 조직의 완전한 절제와 대동맥궁 발육부전으로 인한 협착을 고려하여 시행하는 Extended anastomosis 방법은 전통적인 방법에 비해 대동맥 축착증의 재발을 감소시킬 수 있다고 많이 보고되었다. Table 5에 의하면 Extended anastomosis 방법을 이용한 축착증 교정은 술후 재발률이 0~23%로써 전통적인 방법들에 비해 비교적 낮다^{3,8,9,11,14,17,20)}.

이 방법은 모든 동맥관 조직의 완전한 절제가 가능하고, 심한 발육부전이 동반된 대동맥궁의 직경을 확장시킬 수 있으며, 자가조직을 이용한 문합으로 대동맥의 성장 가능성이 있고 또한 좌측 쇄골하동맥을 보존할 수 있다는 장점이 있다. 그렇지만 광범위한 수술로 인한 사망률과 이환율이 증가할 수 있다는 것과 봉합 부위의 과도한 긴장으로 인한 출혈 가능성, 또한 circular anastomosis로 인한 축착증의 재발 등이 단점으로 지적되어 왔다. Conte 등³⁾은 307명에서 Extended end-to-end anastomosis(EEEA)를 이용한 대동맥 축착증 수술 후 재발률이 9.8%로 낮고 10년 동안 93%에서 재발이 없었고 보고하면서 신생아의 축착증 수술 방법으로 적절하고 안전하며 재발률을 낮출 수 있는 효과적인 방법이라고 하였다. 또한 van Heurn 등⁹⁾은 축착증 환자 151명에서 여러 방법으로 수술한 결과 축착증 재발의 4년 Actuarial freedom rate가 Subclavian flap angioplasty 57%와 REEA 77%에 비해 EEEA는 83%, Radically EEEA는 96%로써 Extended anastomosis 방법이 축착증 재발률이 가장 낮다고 하였다. Vouhe 등⁸⁾도 3개월 미

만의 80명의 환자에서 EEEA 방법으로 수술한 결과 4년 Actuarial freedom rate가 88%로써 재발을 줄일 수 있는 효과적인 방법이라고 하였고 심한 대동맥궁 발육부전이 있는 경우 우선 이방법을 선택하는 것이 좋다고 하였다. 또한 Backer 등¹¹⁾도 55명의 환자에서 EEEA 방법으로 수술한 결과 재발률이 3.6%로 매우 낮았다고 하였다.

한편, 1996년 Rajasinghe 등¹⁰⁾이 3개월 이하 환자 23명에서 Extende end-to-side anastomosis (EESA) 방법으로 수술한 후 16개월을 추적관찰한 결과 재발이 1명(4.5%)에서만 발생하였다고 하였다. 그들은 하행대동맥을 근위부 대동맥궁의 하부에 연결하므로써 근위부 대동맥궁을 포함한 동맥관 이전의 모든 대동맥에서 비정상적인 조직을 완전히 제거해 줄 수 있다는 개념에서 이 방법을 사용하였다. 저자들도 본 연구기간 초기에는 EEEA 방법으로 축착증 교정을 하였으나 1997년 중반 이후에는 EESA 방법으로 전환하였고 최근에는 모든 환자에서 이 방법으로 교정을 하고 있다. 그런데 저자들의 방법과 Rajasinghe 등¹⁰⁾의 방법에서는 약간 차이가 있다. 그들은 모든 환자에서 후측방 개흉 후 대동맥 문합을 하였는데 이러한 경우 무명동맥과 좌경동맥 사이로 혈관 겹차를 매우 제한적으로 가할 수 밖에 없고 결국 문합시 시야 확보 및 봉합선의 과도한 긴장이 발생할 수 있다. 하지만 저자들은 전방접근으로 Fig. 2(B)와 같은 방법으로 겹차를 하기 때문에 대동맥 절개와 문합시 충분한 여유공간이 있고, 좀 더 상행대동맥쪽으로 문합이 가능하므로써 대동맥궁의 발육부전이 매우 심한 복잡성 발육부전 환자에서도 효과적인 방법이며 또한 대동맥 봉합 부위에 긴장이 덜 발생한다는 장점이 있다.

한편 본 연구 결과 축착증이 5명에서 재발하였는데 이중 연구 초기에 주로 시행하였던 EEEA 방법에서는 14명중 3명(21.4%)에서, EESA 방법에서는 13명중 1명(7.7%)에서 발생하였고 EESA와 EEEA 방법으로 시행한 축착증 교정 환자에서 4년 Actuarial freedom rate는 각각 92%와 77%였다. 비록 적은 환자 수로 인해 두 방법의 축착증 재발 방지 효과에 대해 통계적인 유의성을 규명하기는 어려웠지만 더 많은 환자를 대상으로 비교할 경우 EEEA 방법보다는 EESA 방법이 축착증 재발 방지면에서 더 효과적일 수 있다고 생각되며 각각의 방법이 대동맥궁 발육부전 정도와 관련하여 축착증 재발하는 정도 및 각각의 방법의 효과에 대해서는 향후 비교 연구가 더 필요할 것으로 생각된다.

본 연구에서 평균 추적관찰 기간이 38개월로 비교적 짧았지만 최소한 6개월 이상 관찰하였다. 신생아에서 축착증 교정술 후 재발은 대부분 1년 이내에 발생한다고 알려져 있으나 술후 5개월을 축착증 재발 기간으로 제시하는 보고들도 있다. 따라서 저자들은 최소 6개월 이상을 관찰을 하였다. 하

지만 본 연구에서는 술후 축착증 재발 환자 5명중 4명이 술후 1년(3개월-9개월) 이내에 재발한 점을 고려할 때 추적기간이 1년 미만인 환자들에서 축착증 재발 여부에 대해서는 좀 더 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

결 론

대동맥 축착증과 심실중격결손이 동반된 생후 6개월 이하의 환아들에서 전방접근을 통해 Extended anastomosis 방법을 이용한 대동맥 축착증 교정과 심실중격결손의 일차 완전교정술은, 비록 추적관찰 기간이 짧고 조기 사망률 및 축착증 재발률이 비교적 높았지만 환자의 상태를 고려할 때, 축착증 재발을 줄이고 단계적인 수술을 피할 수 있는 한 방법으로 생각된다. 하지만 조기 사망률과 술후 재발을 더 줄이기 위해서는 환자의 상태에 따라서 일차 완전교정 혹은 단계별 수술 방법을 적절하게 선택하는 것과 축착증 재발 방지를 위해 정확한 대동맥궁 교정이 중요할 것으로 생각된다. 또한 축착증 교정 방법에 따른 축착증 재발 방지 효과에 대해서는 추가적인 추적 관찰 및 향후 비교 연구가 더 필요할 것으로 사료된다.

참고 문헌

1. Quaegebeur JM, Jonas RA, Weinberg AD, Blackstone EH, Kirklin JW. Outcomes in seriously ill neonates with coarctation of the aorta. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;108:841-54.
2. DeLeon SY, Downey FX, Baumgartner NE, Ow EP, Quinones JA, Torres L, Ilbawi MN, Pifarre R. Transternal repair of coarctation and associated cardiac defects. Ann Thorac Surg 1994;58:179-84.
3. Conte S, Lacour-Gayet F, Serraf A, Sousa-Uva M, Bruniaux J, Touchot A, Planche C. Surgical management of neonatal coarctation. J Thorac Cardiovasc Surg 1995;109:663-75.
4. Brouwer RMHJ, Cromme-Dijkhuis AH, Erasmus ME, Contant C. Decision making for the surgical management of aortic coarctation associated with ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111:168-75.
5. Ishino K, Kawada M, Irie H, Kino K, Sano S. Single-stage repair of aortic coarctation with ventricular septal defect using isolated cerebral and myocardial perfusion. Eur J Cardiothorac Surg 2000;17:538-42.
6. Haas F, Goldberg CS, Ohye RG, Mosca RS, Bove EL. Primary repair of aortic arch obstruction with ventricular septal defect in preterm and low birth weight infants. Eur J Cardiothorac Surg 2000;17:643-7.
7. William Gaynor J, Wernovsky G, Rychik J, Rome JJ, DeCampi WM, Spray TL. Outcome following single-stage

- repair of coarctation with ventricular septal defect.* Eur J Cardiothorac Surg 2000;18:62-7.
8. Vouhe PR, Trinquet F, Lecompte Y, et al. *Aortic coarctation with hypoplastic aortic arch: results of extended end-to-end aortic arch anastomosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:557-63.
 9. Van Heurn LWE, Wong CM, Spiegelhalter DJ, et al. *Surgical treatment of aortic coarctation in infants younger than three months: 1985 to 1990.* J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:74-86.
 10. Rajasinghe HA, Reddy VM, van Son JA, et al. *Coarctation repair using end-to-side anastomosis of descending aorta to proximal aortic arch.* Ann Thorac Surg 1996;61:840-4.
 11. Backer CL, Mavroudis C, Zias EA, Amin Z, Weigel TJ. *Repair of coarctation with resection and extended end-to-end anastomosis.* Ann Thorac Surg 1998;66:1365-71.
 12. Moulart AJ, Bruins CC, Oppenheimer-Dekker A. *Anomalies of the aortic arch and ventricular septal defects.* Circulation 1976;53:1011-15.
 13. 백만중, 김용한, 전양민 등. 완전순환정지와 심근허혈 없이 시행한 변형 Norwood 술식 -2 레 보고 - 대한흉부외과학회지(인쇄중)
 14. Lansman S, Shapiro JA, Schiller MS, et al. *Extended aortic arch anastomosis for repair of coarctation in infancy.* Circulation 1986;74(Suppl 1):37-41.
 15. Jonas RA. *Coarctation: do we need to resect ductal tissue?.* Ann Thorac Surg 1991;52:604-7.
 16. Russell GA, Berry PJ, Watterson K, Dhasmana JP, Wisheart JD. *Patterns of ductal tissue in coarctation of the aorta in the first three months of life.* J Thorac Cardiovasc Surg 1991;102:596-601.
 17. Zannini L, Gargiulo G, Albanese SB, et al. *Aortic coarctation with hypoplastic arch in neonates: a spectrum of anatomic lesions requiring different surgical options.* Ann Thorac Surg 1993;56:288-94.
 18. Morrow WR, Huhta JC, Murphy DJ, McNamara DG. *Quantitative morphology of the aortic arch in neonatal coarctation.* J Am Coll Cardiol 1986;8:616-20.
 19. Siewers RD, Etedgui J, Pahl E, Tallman T, del Nido PJ. *Coarctation and hypoplasia of the aortic arch: will the arch grow?.* Ann Thorac Surg 1991; 52:608-14.
 20. Van Son JAM, Falk V, Schneider P, Smedts F, Mohr FW. *Repair of coarctation of the aorta in neonates and young infants.* J Card Surg 1997;12:139-46.

=국문초록=

배경: 대동맥 축착증과 심실중격결손이 동반된 환자의 적절한 치료 방침에 대해서는 이견이 많다. 본 연구는 생후 6개월 이하의 환아에서 대동맥 축착증과 심실중격결손의 일차 완전교정 결과 및 수술방법에 따른 대동맥 축착증의 재발에 대해 알아보려고 하였다. **대상 및 방법:** 1995년 1월부터 2000년 12월까지 본원에서 대동맥 축착증과 심실중격결손으로 일차 완전교정을 시행받은 생후 6개월 이하의 환아 33명을 대상으로 후향적으로 조사하였다. 환자의 평균 연령과 체중은 각각 54 ± 37일(12일~171일)과 3.9 ± 1.1kg(1.5~6kg)이었다. 대동맥 축착 교정은 연구 초기에는 저체온하 완전순환정지하에서 시행하였으며 최근에는 순환정지없이 무명동맥을 통한 국소 뇌관류 상태에서 시행하였다. 축착증 교정 방법은 초기에는 Extended end-to-end anastomosis(EEEA;n=16)와 Extended side-to-side anastomosis(ESEA;n=2)를, 최근에는 Extended end-to-side anastomosis(EESA;n=15)를 이용하였다. 심실중격결손은 초기 16명에서는 Dacron을, 최근 17명에서는 자가 심낭편을 이용하여 폐쇄하였다. 대동맥궁 발육부전은 29명(88%)에서 있었으며 원위부 발육부전 18명, 완전형 5명, 그리고 복잡형은 6명이었다. **결과:** 순환정지없이완전교정을 시행한 환아는 18명(55%)이었으며, 대동맥 축착증 교정시 순환정지없이 시행한 환아는 20명(61%)이었다. 총체외순환 및 대동맥차단 시간은 각각 163 ± 68분과 52 ± 27분이었으며 평균 순환정지 시간은 27 ± 11분이었다. 동반수술은 심방중격결손 폐쇄(25), 우심실유출로 근육절제(5), 좌심실유출로 근육절제(2), 삼첨판탈성형술(2), 그리고 대폐동맥창 폐쇄술(1)을 시행하였다. 조기 사망은 4명(12.1%)에서 발생하였다. 29명의 생존자에서 평균 38 ± 26개월(6~78개월)을 추적관찰한 결과 대동맥 축착증은 5명에서 재발하였다(17.2%). 2명에서 풍선확장술을 시행하였고 재수술을 한 환자는 없었으며 술 후 축착증 재발에 대한 1년과 4년 Actuarial freedom rate는 각각 85%와 78%였다. 그리고 EESA와 EEEA 수술 방법에 따른 축착증 재발에 대한 4년 Actuarial freedom rate는 각각 92%와 77%였다(p=NS). 술 후 생존자중 만기 사망은 없었다. **결론:** 대동맥 축착증과 심실중격결손이 동반된 환아에서 Extended anastomosis를 이용한 일차 완전교정술은 축착증에 대한 교정이 적절하고 비교적 재발이 적으며 안전한 방법으로 생각된다.

- 중심 단어:** 1. 대동맥 축착증
2. 심실중격결손
3. 일차 완전교정
4. Anastomosis, extended