신생아에서 대동맥궁단절과 대동맥폐동맥창의 일차 완전교정

성 시 찬*·김 시 호*·우 종 수*·이 영 석**

=Abstract=

One-Stage Repair of Interrupted Aortic Arch and Aortopulmonary Window in a Neonate

Si Chan Sung, M.D.*, Si Ho Kim, M.D.*, Jong Soo Woo, M,D*, Young Seok Lee, M.D**

The combination of interrupted aortic arch and aortopulmonary window is a rare presentation of congenital heart disease, which requires early diagnosis and surgical treatment. We describe a successful one-stage repair of the anomaly through median sternotomy in a 10-day-old neonate weighing 2.46 kg.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:397-401)

Key word : 1. Aortic arch interruption
2. Aortopulmonary window
3. Inbant, newborn

증 례

환아는 임신 자간(maternal eclampsia)에 의하여 자궁내주수 38주로 제왕절개술에 의하여 태어났다. 태어날 당시 체중은 2.6kg 이었고 생후 2일째 심잡음이 인지되어 타병원으로 이송되어 대동맥축착증 및 동맥관개존증으로 진단된 후 프로스타글란딘 E1 주입 등으로 기료 중 생후 7일째 수술을 위해 본원으로 전원되었다. 입원당시 체온 36.8℃, 맥박 분당 148회, 호흡수 분당 64회, SpO_2 86~92%로 빈호흡과 경도의 흉골하 함몰(mild subcostal retraction)은 있었으나 기관 삽관이 필요한 정도는 아니었다. 수술 전 단순흉부촬영상에서는 중등도의 심음영의 확장과 증가된 폐혈관음영을 보여주었다 (Fig. 1). 입원 당일 시행한 2-D 심초음파 검사에서 type A 대동맥단절 및 대동맥폐동맥창, 개방성난원공으로 진단하였다 (Fig. 2, 3). 더 이상의 특별한 진단법은 사용하지 않았다.

입원 3일째인 생후 10일째 수술이 시행되었다. 당시 체중은 2.46kg이었다. 정중흉골절개술을 통하여 체외순환과 전신순환정지를 이용하여 심기형을 교정하였다. 수술 소견은 근위부 상행대동맥과 주폐동맥의 크기는 직경이 각각 약 10mm정도였고 원위부 상행대동맥의 직경은 약 6mm 정도였다. 좌측 대동맥궁의 형태있으며 상행대동맥에서 무명동맥, 좌측 총경동맥, 좌측 쇄골하동맥이 상행동맥에서 바로 분지되는 모양으로 근위부 및 원위부 대동맥궁 분절의 길이가 거의 없는 모양을 갖추고 있었다. 외경이 약 5mm정도 큰 동

*동아대학교 의과대학 흉부외과학 교실
Department of Thoracic & cardiovascular surgery, College of Medicine, Dong-A University
**동아대학교 의과대학 소아과학 교실
Department of Pediatrics, College of Medicine, Dong-A University
논문접수일 : 2002년 4월 30일 심사통과일 : 2002년 5월 21일
책임저자 : 성시찬(602-714) 부산시광역시 서구 동대신동 3가 1번지, 동아의료원 흉부외과. (Tel) 051-240-2961
E-mail; scsung@mail.donga.ac.kr
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

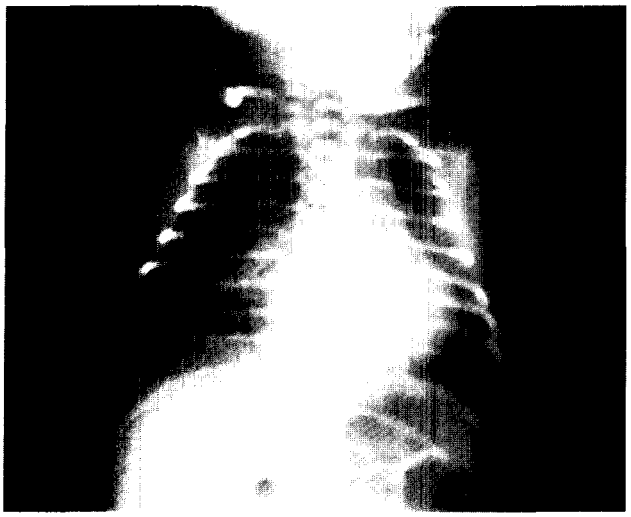

Fig. 1. Preoperative chest roentgenogram.

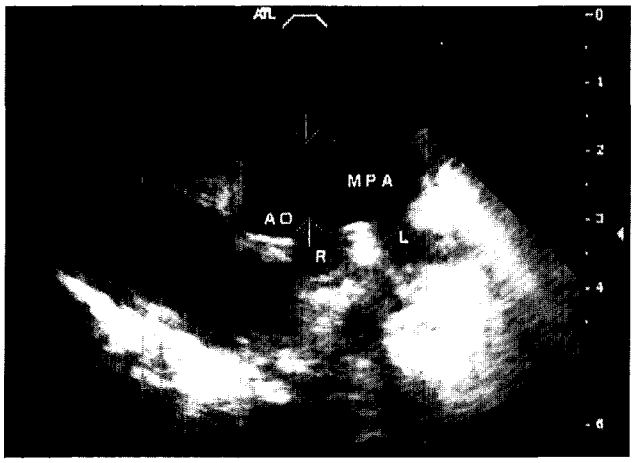

Fig. 2. Preoperative 2D echocardiogram. The arrows indicates a large aortopulmonary window in the parasternal short axis view. AO; ascending aorta, MPA; main pulmonary artery, R; right pulmonary artery, L; left pulmonary artery.

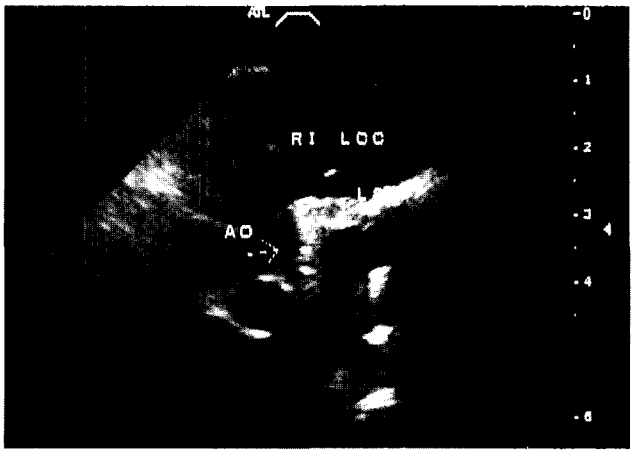

Fig. 3. Preoperative 2D echocardiogram shows the interrupted aortic arch. RI; innominate artery, LCC; left common carotid artery, LSC; left subclavian artery, AO; ascending aorta, MPA; main pulmonary artery.

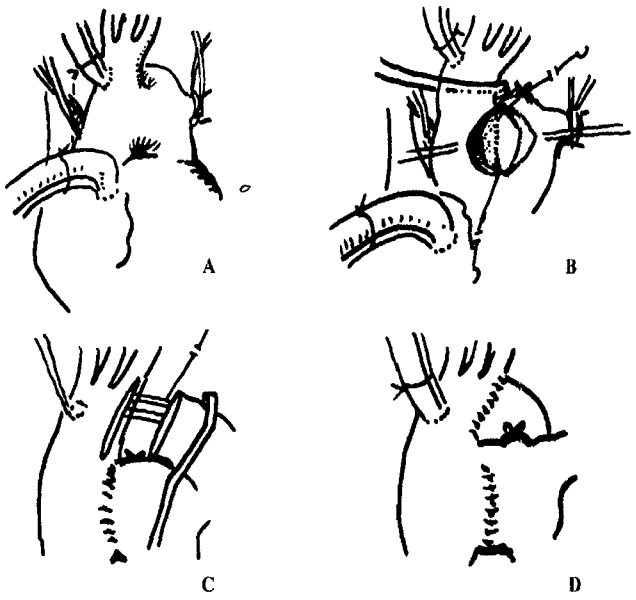

Fig. 4. Operative technique. A. An arterial cannula is placed distally in the ascending aorta. B. After cross-clamping of the ascending aorta, the aortopulmonary window is closed with the patch using anterior sandwich technique. C. The arterial cannula is removed and the descending aorta is anastomosed directly to the incision at the distal ascending aorta under total circulatory arrest. D. Completed reconstruction.

맥관은 하행대동맥과 바로 연결되어 있었다. 하행대동맥의 직경은 약 8mm정도였으며 좌측 쇄골하동맥과는 연결이 없었다. 대동맥폐동맥창은 매우 커서 직경이 약 10mm정도였으며 결손의 범위는 상행대동맥의 sinotubular junction 직상부로부터 무명동맥 기시 약 6mm이전까지였다(Fig. 4A). 관상동맥의 위치와 분포는 정상이었다. 수술 방법은 전신마취하에서 정중흉골절개술을 가한 뒤 대동맥궁의 노출을 쉽게 하기 위해 흉선의 대부분의 조직을 제거하였다. 원위부 대동맥, 대동맥궁, 그리고 대동맥궁 혈관들을 박리하였다. 대동맥궁 혈관들에는 굵은 봉합사(heavy black silk)를 둘러놓아 완전순환 정지시 일시적으로 폐쇄시킬 수 있도록 준비하였다. 좌우측 폐동맥도 박리하여 역시 일시적으로 폐쇄를 위해 굵은 봉합사를 둘러놓았다. 동맥관과 상부 하행대동맥의 일부도 박리하였다. 무명동맥의 직하부 원위부 상행대동맥에 동맥삽관을 하고 하나의 직각형 정맥관을 우심방이를 통해 우심방에 삽입하였다(Fig 4A). 체외순환을 시작하였고 좌심장의 확장을 막기위해 곧바로 좌우 폐동맥에 감아놓은 굵은 견사를 견인하여 폐쇄시켰다. 이때 하반신쪽으로의 혈류는 대동맥폐동맥

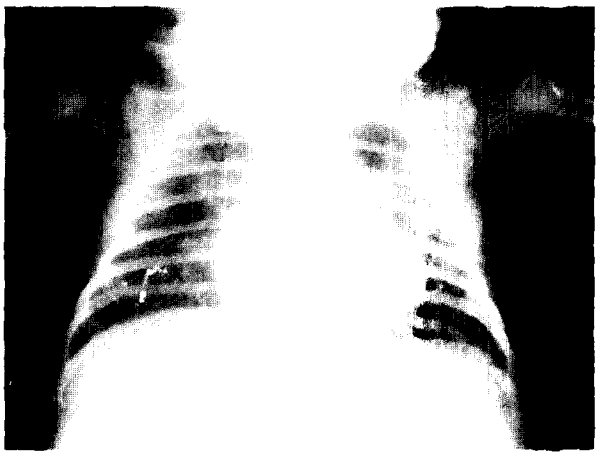

Fig. 5. Postoperative chest roentgenogram at discharge.

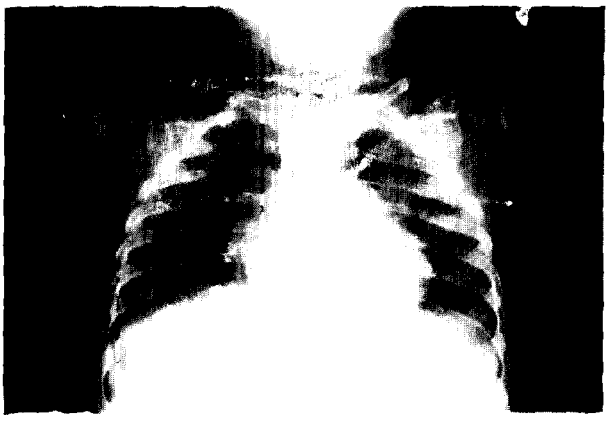

Fig. 6. Postoperative chest roentgenogram 8month after operation.

창을 통해 동맥관을 통하여 가도록 하였다. 직장체온이 22℃ 정도 도달하였을 때 개방성동맥관을 주폐동맥에 가까운 쪽에 결찰하고 동맥관(arterial cannula) 직하부의 원위 상행대동맥을 혈관 겸자로 차단한 다음 1:1 냉혈 심정지액을 대동맥근부에 주입하여 심정지를 유도하였다. 곧이어 상행대동맥과 주폐동맥이 붙어있는 경계부위, 즉 대동맥폐동맥창의 전연에 절개를 가하고 대동맥폐동맥창의 범위를 관찰하였다.

glutaraldehyde로 처리된 자가심낭을 대동맥폐동맥창의 크기에 맞게 둥글게 자른 다음 대동맥폐동맥창의 후방 변연부부터 7-0 polypropylene 봉합사를 이용하여 연속봉합으로 자가 심낭 첩포를 부착하여 앞으로 나오면서 전면부 절개부위는 양쪽 대동맥, 폐동맥 조직사이에 첩포를 위치시키면서 봉합하였다(anterior sandwich technique) (Fig. 4B). 대동맥폐동맥창의 폐쇄 후 동맥관(ductus arteriosus)을 자르고 하행대동맥을 가능한 많이 박리하였다. 이때 좌측 회귀신경의 손상을 피하기 위해 노력하였다. 이즈음 직장온도는 약 16도정도 되었고 순환정지를 시행하였으며 모든 대동맥궁 혈관에 감아둔 굵은 견사를 견인하여 폐쇄시켰다. 동맥관(arterial cannula)과 심정지액 주입을 위한 바늘을 제거하고 대동맥폐동맥창의 직상부의 원위부 상행대동맥 후측방으로부터 좌측쇄골하동맥 부위 가까이 절개를 가하여 하행대동맥과의 직접문합을 준비하였다. 하행대동맥으로부터 동맥관 조직을 완전히 제거한 다음, 상행대동맥과 하행대동맥을 8-0 polypropylene봉합사를 이용한 연속문합으로 문합하였다(Fig. 4C, D). 대동맥궁 재건을 마친 직후 다시 동맥관을 삽입하고 전신재관류를 시작하였다. 완전 순환 정지시간은 19분이었다. 이후 우심방의 정맥관을 삽입하기 전 sucker bypass를 하면서 우심방에 작은 절개를 가하고 작은 개방성난원공을 폐쇄시킨 후 우심방에 다시 정맥관을 삽입한 다음 정상적으로 심폐기를 가동하면서 가온을 시작하였다. 심상내 공기를 제거하면서 대동맥 감자를 제거하였다. 심박동은 자연 회복되었으며 체온이 상승하면서 정상 동율동으로 전환되었다. 술 후 혈역학 상태는 매우 양호하여 심폐기 이탈에 특별한 문제가 없었다. 술 후 좌심방압 측정을 위하여 좌심이를 통하여 좌심방에 카테터를 유치시켰으며 보통 방법대로 폐흡하였다. 전체 체외순환 시간은 128분이었으며 대동맥 차단시간은 66분, 하반신 허혈 시간은 60분이었다.

술 후 경과는 매우 양호하였다. 술 후 renal dose의 dopamine과 소량의 nitroprusside를 투입하였고 체내 과도한 수분의 제거를 위해 술 후 약 16시간 복막투석을 시행하였다. 술 후 4일째 기관삽관을 제거하였으며 술 후 6일째 신생아실로 전실되었고 술 후 17일째 퇴원하였다. 술 후 단순흉부촬영상 심음영의 크기는 정상 범위로 돌아왔으며(Fig. 5, 6) 심초음파 검사상 대동맥과 폐동맥의 협착 혹은 누출이 없이 대동맥폐동맥창이 폐쇄되었으며 대동맥궁재건 부위도 넓게 유지되고 있었음을 보여주었다(Fig. 7, 8). 환아는 생후 9개월 때 체중 8.7kg으로 정상적으로 성장하고 있으며 현재 생후 11개월로 약물투여 없이 외래 관찰 중이다.

고 찰

대동맥단절과 대동맥폐동맥창은 각각 약 1%[1]와 0.2~0.6%[2]의 빈도를 갖고 있는 희귀한 선천성 심장기형들이다. 이 두 기형의 합병은 매우 희귀하여 산발적으로 보고되고 있다. congenital heart surgeons society 조사 결과에 의하면 대동맥단절의 약 3%에서 대동맥폐동맥창이 동반되었다고 하였다[3]. Castaneda 등의 Boston children hospital의 20년간의 경험에 18례의 대동맥폐동맥창을 경험하였다고 하고 이 중 3례에서 대동맥단절이 동반되었다고 하였다[4]. 국내에서는 1985년 이정렬 등[5]이 우측 쇄골하동맥 이상기시를 동반한 대동맥궁단

대흉외지
2002;35:397-401

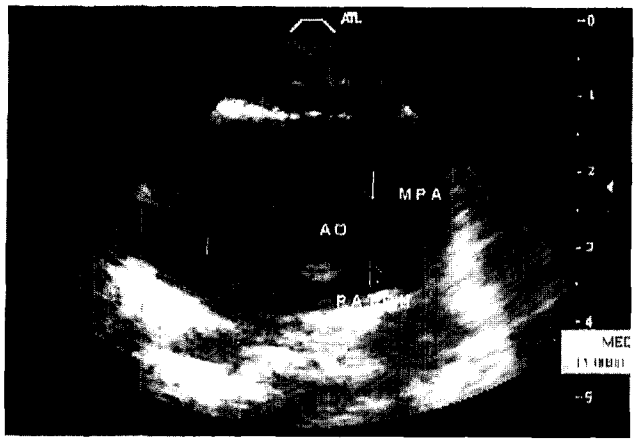

Fig. 7. Postoperative 2D echocardiogram. The arrows indicates a patch at the large aortopulmonary window in the parasternal short axis view.
AO; ascending aorta, MPA; main pulmonary artery.

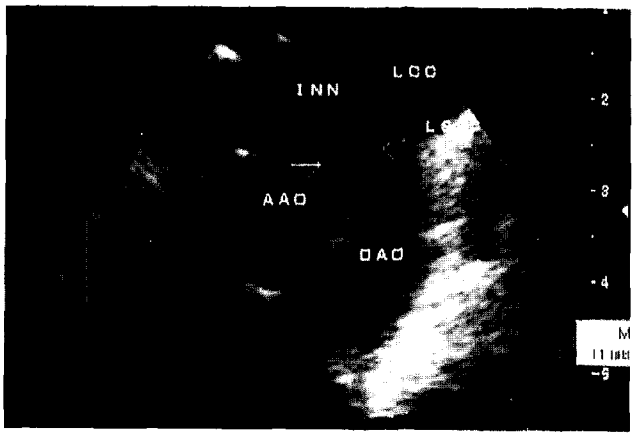

Fig. 8. Postoperative 2D echocardiogram. The arrows shows the aortic arch reconstruction site widely patent.
INN; innominate artery, LCC; left common carotid artery, LSC; left subclavian artery, AAO; ascending aorta, DAO; descending aorta.

절과 대동맥폐동맥창을 4세 된 환자에서 처음으로 성공적 수술을 보고하였다. 이 보고에 의하면 대동맥궁 재건을 개방성동맥관의 조직과 주폐동맥의 전벽 일부를 이용한 자가조직으로 시행하였고 대동맥폐동맥창은 주폐동맥을 열고 첩포로서 폐쇄시켰다. 1991년에는 정윤섭 등[6]이 40일된 환아에서 distal type의 대동맥폐동맥창과 대동맥궁단절의 성공적인 2단계수술(two-stage repair)의 결과를 보고하였는데 먼저 좌측개흉술을 통하여 10mm-PTFE 도관을 이용하여 대동맥궁을 재건한 후 폐동맥교약술을 시도하였으나 실패하였고 1차수술을 마쳤다.

이후 인공호흡기로부터 이탈을 시도하였으나 실패하였고 첫 수술 9일 후 정중흉골절개술(median sternotomy)을 통하여 대동맥폐동맥창을 교정하였다. 현재까지 상기 2례의 대동맥궁단절과 대동맥폐동맥창의 치험이 국내에 보고되어 있으며 신생아에서의 1차 완전교정술은 따로 보고된 바 없다. 김용진 등[7]의 복잡대동맥 교약증 또는 대동맥 차단증의 일차적 완전교정술에 대한 연구에서 대동맥단절 8례에서 1례가 대동맥폐동맥창이 동반되었다고 하나 자세한 환아의 상태나 결과의 언급이 없었다.

대동맥궁단절은 Prostaglandin E_1의 개발의 도움으로 술 전 환아의 상태를 안정시킨 상태에서 수술함으로서 수술 후 결과를 향상시켜왔다. 또한 수술기법에서도 정중흉골절개를 통하여 동반기형의 교정과 함께 하행대동맥을 대동맥궁 혹은 상행대동맥에 직접 문합함으로서 양호한 장기결과를 가져왔다. 또한 최근 동반기형에 대한 1차 완전 교정이 2차 단계적 수술보다는 수술성적이 훨씬 양호함으로 대동맥궁단절의 치료는 정중흉골절개를 통한 동반기형의 1차 완전교정과 혈관도관을 사용하지 않는 직접 단단 문합법이 표준 치료법으로 자리잡게 되었다.

대동맥폐동맥창의 수술법에는 단순 결찰, 분리봉합법, 체외순환하 분리봉합법 등이 있으나 대부분 작은 결손에서 가능하며 큰 결손에서는 첩포를 이용한 폐쇄나 자가조직 특히 폐동맥의 전벽을 flap으로 만들어 결손부를 폐쇄하여 대동맥의 자연스러운 성장을 도모하는 방법 등이 있다. 첩포를 이용하여 대동맥-폐동맥창을 교정할 때 대동맥, 혹은 폐동맥의 절개부를 통하여 결손부를 폐쇄하기도 하나 대동맥폐동맥창의 결손부 전벽을 열고 양쪽 대혈관 사이에 첩포를 넣는 anterior sandwich 방법은 시야가 좋고 양쪽의 판막이나 coronary ostium의 위치를 확인할 수 있는 장점이 있다.

대동맥폐동맥창과 대동맥궁단절이 동반된 경우 수술에서의 중요한 관건은 전신 순환정지의 시간을 가급적 줄이고 대동맥궁의 재건시 가능한 큰 문합부로 직접 문합하는 것이라 하겠다. Gargiulo 등[8]은 생후 3일된 신생아에서 체온 14℃에서 완전 순환정지 후 주폐동맥을 열고 대동맥폐동맥창을 첩포로 폐쇄시킨 후 하행대동맥을 원위부 상행대동맥에 직접 문합하였다. 완전 순환정지 시간은 47분이었다. Hata 등[9] 저자들의 방법과 비슷하게 체외순환하에 심정지를 시키고 anterior sandwitch technique을 이용하여 대동맥폐동맥창의 결손부를 첩포를 이용하여 폐쇄시킨 후 대동맥차단(aortic cross-clamping)을 제거하고 동맥관(arterial cannula)을 상행대동맥의 중간부로 옮긴 다음 무명동맥과 좌측 총경동맥 사이를 혈관 감자로 잡은 다음 원위부 대동맥궁과 좌측 쇄골하동맥에 하행동맥을 문합하였다. 이 방법의 가장 큰 이점은 완전 순환정지 없이 수술을 할 수 있었다는 것과 짧은 심근허혈시간이라고 할 수 있다. Chiu 등[10] 은 Hata 등[9]과 같은 방법으로 뇌순환(cerebral circulation)을 지속시켜 완전 순환정

지 없이 수술을 시행하였으나 먼저 대동맥궁의 재건을 하였고 이후 대동맥폐동맥창을 주폐동맥의 전벽을 flap으로 이용하여 폐쇄하였다. 그러나 이들 방법은 대동맥폐동맥창의 원위부 상행대동맥이 작고 원위부 대동맥궁이 짧고 가는 경우 하행대동맥과의 문합 후 잔존협착을 남길 가능성이 많다고 생각된다. 저자들은 수술을 간단히 하면서도 전신 순환정지 시간을 최소한으로 줄이고 하행대동맥을 가급적 상행대동맥에 넓게 문합할 수 있는 방법을 채택하였다. 우선 무명동맥 직하부에 동맥관을 삽입하고 우심이에 하나의 정맥관을 삽입하여 체외순환을 하여 하행대동맥으로는 대동맥폐동맥창, 개방성동맥관을 통하여 관류를 시키면서 체온을 하강시켰다.

직장온도가 22도에 이르렀을 때 개방성동맥관을 결찰한 후 대동맥폐동맥창의 직상부 상행대동맥을 차단하고 심정지를 유도하였다. 대동맥폐동맥창의 전벽에 절개를 가하여 소위 anterior sandwich technique으로 첩포를 이용하여 대동맥폐동맥창을 폐쇄시킨 다음 전신 순환정지를 시키고 동맥관(arterial cannula)을 제거한 후 하행대동맥을 원위부 상행대동맥과 근위부 대동맥궁에 넓게 문합하였다. 저자 등의 수술방법은 대동맥궁 재건시 때만 전신 순환정지를 시켜 전신 순환정지 시간을 최소한으로 줄이 19분 정도였으며 이는 직장온도 16도 비인후온도 12도인 상태에서 안전하리라고 생각된다. 또한 66분의 심장허혈시간 시간도 심기능의 회복에는 큰 문제가 없을 것으로 생각된다. 단지 문제는 대동맥폐동맥창의 폐쇄시 하행대동맥으로의 관류를 시키지 않았으므로 직장온도 18~22도에서 60분간의 하반신 허혈시간이 어떤 영향을 미칠지는 알 수 없었으나 술 후 특별한 문제는 없었다. 결론적으로 저자들의 방법은 수술이 비교적 단순하고, 짧은 전신 순환정지시간, 확실한 대동맥궁 재건을 할 수가 있다는 것이 장점이라고 생각된다.

참 고 문 헌

1. Monro J, Bunton R, Sutherland G, Keeton B. *Correction of interrupted aortic arch.* Thorac Cardiovascr surg 1989;98:421-7.
2. Kutsche LM, Van Mierop LHS. *Anatomy and pathogenesis of aorticopulmonary septal defect: analysis of 286 reported cases.* Am J Cardiol 1987;59:443-7.
3. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac surgery. 2nd ed.* New York, Churchill Livingstone, 1993, P1305.
4. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE Jr, Hanley FL. *Cardiac surgery of the neonate and infant.* Philadelphia, W.B. Saunders, 1994, p 296
5. 이철렬, 노준량. 대동맥폐동맥중격결손증, 개방성대동맥관, 및 우측쇄골하동맥 이상기시를 동반한 대동맥궁결손증 - 수술 치험 1례. 대흉외지 1985;18:360-70.
6. 정윤섭, 송명근. *Distal type of aortopulmonary septal defect with aortic origin of right pulmonary artery and interrupted aortic arch A case of successful surgical report.* 대흉외지 1991;24:693-700.
7. 김용진, 전태국, 노준량. 복잡 대동맥 교약증 또는 대동맥 차단증의 일차적 완전교정술에 대한 연구. 대흉외지 1995;28:658-65.
8. Gatgiulo G, Zannini L, Albanese SB, et al. *Interrupted aortic arch and aortopulmonary window: One-stage repair in the first week of life.* Ann Thorac Surg 1993;56:554-6.
9. Hata H, Shiono M, Sezai Y, Sumitomo N, Otsuka M, Harada K. *One-stage repair of interrupted aortic arch and aortopulmonary window.* Ann Thorac Surg 1998;65:829-31.
10. Chiu IS, Wu SJ, Lee ML. *One-stage repair of interrupted aortic arch and aortopulmonary window with an autologous arterial flap.* J Card Surg 1999;14:306-9.

=국문초록=

대동맥궁단절과 대동맥폐동맥창이 합병된 기형은 심기형 중 희귀한 형태로서 조기 진단과 외과적 치료가 요구되는 기형이다. 정중흉골절개를 통한 일차 완전교정을 체중 2.46kg, 생후 10일된 신생아에서 성공적으로 시행하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어 : 1. 대동맥궁단절
2. 대동맥폐동맥창
3. 신생아