

대동맥폐동맥창

이정렬*,** · 김동진* · 민선경* · 김웅한* · 이정삼*** · 김용진*

Aortopulmonary Window

Jeong Ryul Lee, M.D.***, Dong Jin Kim, M.D.*, Sun Kyung Min, M.D.*
Woong Han Kim, M.D.*, Jeong Sang Lee, M.D.***, Yong Jin Kim, M.D.*

Background: Aortopulmonary window (APW) is a very rare congenital heart anomaly, often associated with other cardiac anomalies. It causes a significant systemic to pulmonary artery shunt, which requires early surgical correction. Accurate diagnosis and surgical correction will bring good outcomes. The purpose of this study was to describe our 20-year experience of aortopulmonary window. **Material and Method:** Between March 1985 and January 2005, 16 patients with APW underwent surgical repair. Mean age at operation was 157.8 ± 245.3 (15.0~994.0) days and mean weight was 4.8 ± 2.5 (1.7~10.7) kg. Patent ductus arteriosus (8), atrial septal defect (7), interrupted aortic arch (5), ventricular septal defect (4), patent foramen ovale (3), tricuspid valve regurgitation (3), mitral valve regurgitation (2), aortic valve regurgitation (1), coarctation of aorta (1), left superior vena cavae (1), and dextrocardia (1) were associated. Repair methods included 1) division of the APW with primary closure or patch closure of aorta and pulmonary artery primary closure or patch closure (11) and 2) intra-arterial patch closure (3). 3) Division of the window and descending aorta to APW anastomosis (2) in the patients with interrupted aortic arch or coarctation. **Result:** There was one death. The patient had 2.5 cm long severe tracheal stenosis from carina with tracheal bronchus supplying right upper lobe. The patient died at 5th post operative day due to massive tracheal bleeding. Patients with complex aortopulmonary window had longer intensive care unit and hospital stay and showed more morbidities and higher reoperation rates. 5 patients had reoperations due to left pulmonary artery stenosis (4), right pulmonary artery stenosis (2), and main pulmonary artery stenosis (1). The mean follow-up period was 6.8 ± 5.6 (57.0 days~16.7 years)years and all patients belonged to NYHA class I. **Conclusion:** With early and prompt correction of APW, excellent surgical outcome can be expected. However, optimal surgical method needs to be established to decrease the rate of stenosis of pulmonary arteries.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:275-280)

Key words: 1. Aortopulmonary window
2. Congenital heart disease

*서울대학교 의과대학 소아병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine

**서울대학교병원 임상의학연구소 이종장기연구개발센터

Xenotransplantation Research Center, Clinical Research Institute, Seoul National University Hospital

***서울대학교 의과대학 흉부외과학교실, 서울시립보라매병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University College of Medicine, Seoul Municipal Boramae Hospital

논문접수일 : 2005년 11월 28일, 심사통과일 : 2006년 1월 24일

책임저자 : 이정렬 (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 소아흉부외과

(Tel) 02-2072-2877, (Fax) 02-764-3664, E-mail: jrl@plaza.snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

서 론

대동맥폐동맥창은 2개의 반월판(semilunar valve)이 있으면서 상대동맥과 주폐동맥 사이에 비정상적인 연결이 있는, 선천성 심기형의 0.15% 정도를 차지하는 매우 드문 심기형이다. 단독으로 오는 경우도 있지만, 다른 심기형이 동반되는 경우도 흔하다. 결손의 크기와 위치 및 대동맥과 주 폐동맥 간의 관계에 따라 다양한 형태학적 특징을 보인다[1-4]. 대동맥폐동맥창은 과량의 좌우 단락이 생겨 심부전, 폐동맥 고혈압을 발생시킨다. 진단이 바로 수술 적응증이 되고, 조기 수술로 불가역적인 폐혈관 질환을 예방하는 것이 중요하다[5-8]. 국내에서도 대동맥궁단절증과 동반되어 수술을 성공적으로 마친 예가 1985년 이정렬 등[9]에 의해 보고된 후 수차례 보고된 바가 있다[10,11]. 드문 질환으로 치료 및 결과와 수술 방법에 대한 보고는 그리 많지 않다. 연구자 등은 본 연구를 통하여 과거 20년간 경험한 대동맥폐동맥창의 형태학적 특징 및 동반 심기형을 관찰하고 수술 방법과 그 결과를 분석하였다.

대상 및 방법

1985년 3월부터 2005년 1월까지 대동맥폐동맥창으로 진단되어 외과적 교정술을 받은 16명(남 10, 여 6)의 환자를 대상으로 하였고, 수술 당시 평균 연령은 157.8 ± 245.3 (15.0~994.0)일이었고, 평균 체중은 4.8 ± 2.5 (1.7~10.7)였다. 동반 심기형으로는 동맥관개존증(8예), 심방중격결손증(7예), 대동맥궁단절증(5예), 심실중격결손증(4예), 난원공(3예), 삼첨판막역류증(3예), 승모판막역류증(2예), 대동맥판막역류증(1예), 대동맥 축착증(1예), 좌측상대정맥(1예), 우심증(1예) 등이 있었다(Table 1). 대동맥폐동맥창의 진단은 전례에서 심초음파로 가능하였으며, 필요한 경우 심도자술(7예)을 추가하였다.

수술은 2개의 정맥 케놀라와 창 원위부의 1개의 대동맥 케놀라를 이용한 중저체온의 심폐우회술하에 시행되었다. 심근보호액의 주입시, 좌우폐동맥을 임시로 조임으로써 폐혈관을 보호하였으며, 벤트(vent)는 우상폐정맥에 넣고, 대동맥폐동맥창으로 접근하기 전에 관상동맥, 좌우 폐동맥의 위치를 관찰하였다.

수술 방법은 크게 3가지로 분류하였다. 1) 대동맥폐동맥창을 분리 후 교정한 경우(11예)와 2) 창의 분리 없이 교정한 경우(3예), 3) 하대동맥을 직접 창에 문합한 경우(2

Table 1. Associated anomaly with aortopulmonary window

Associated anomaly	Number of patients
Patent ductus arteriosus	8
Atrial septal defect	7
Interrupted aortic arch	5
Ventricular septal defect	4
Patent foramen ovale	3
Tricuspid valve regurgitation	3
Mitral valve regurgitation	2
Aortic valve regurgitation	1
Coarctation of aorta	1
Left superior vena caval	1
Dextrocardia	1

예)로 나뉘었다. 1) 먼저 대동맥폐동맥창 분리절단 후, 대동맥창 부위를 일차 봉합하고, 폐동맥창 부위를 첩포 봉합한 경우가 5명, 대동맥창 부위를 일차 봉합하고 폐동맥창 부위를 일차 봉합한 경우가 2명, 대동맥창 부위를 일차 봉합하고 폐동맥 창 부위에 우폐동맥 문합술을 한 경우가 1명 있었다. 대동맥궁단절을 동반한 환자 3명에서 하대동맥을 대동맥궁에 단단 문합(end to end anastomosis) 또는 단측 문합(end to side anastomosis)한 후, 창을 분리절단하였고 대동맥창 부위를 일차 봉합하고 폐동맥창 부위를 일차 봉합한 경우가 1명, 대동맥창 부위를 일차 봉합하고 폐동맥창 부위를 첩포 봉합 1명, 대동맥창 부위를 첩포 봉합하고 폐동맥창 부위에 인조 도관을 이용하여 우폐동맥 문합술을 1명에서 시행하였다. 2) 대동맥폐동맥창의 분리절단 없이 수술적 교정을 한 환자가 3명 있었으며, 그 중 1명은 대동맥 내에서 첩포 봉합을 하였고, 다른 한 명은 폐동맥 내에서 첩포 봉합을 하였으며, 나머지 한 명은 대동맥궁단절을 동반한 환자로 하대동맥을 주폐동맥의 앞면의 일부와 동맥관을 이용하여 대동맥에 단측 문합(end to side)을 한 후 폐동맥 내에서 첩포 봉합을 하였다. 3) 하대동맥을 직접 창 부위에 문합한 경우가 2명 있었고, 1명은 대동맥축착증을 동반한 환자로서 대동맥폐동맥창의 분리절단 후 대동맥창 부위에 하대동맥 문합술을 하고 폐동맥창 부위를 첩포 봉합을 하였다. 다른 1명은 대동맥궁단절을 동반하였으며, 대동맥폐동맥창 분리 후 대동맥창 부위에 하대동맥 문합술을 하고 폐동맥창 부위에 우폐동맥 문합을 하였다.

Table 2. Surgical intervention and outcomes of patients with aortopulmonary window

Pt.	Year of op	Age at op (day)	Follow up (year)	Technique	Ass. lesion	Reoperation (1st & 2nd operation interval)	Clinical outcome
1	1985	994	16.7	PA internal patch closure, EE-S IAA repair	C	No	Well
2	1989	396	15.2	Division, Ao primary closure, PA RPA anastomosis	S	MPA LPA angioplasty (11 years)	Well
3	1992	114	5	Division, Ao primary closure, PA patch closure	S	No	Well
4	1993	16	12	Division, Ao primary closure, PA primary closure, EE-E IAA repair	C	LPA angioplasty (10 years)	Well
5	1993	230	10	Division, Ao primary closure, PA patch closure	S	No	Well
6	1994	77	5	Division, Ao primary closure, PA patch closure	S	No	Well
7	1994	42	X	Division, Ao primary closure, PA primary closure	S	No	Expired
8	1994	109	9.9	Division, Ao primary closure, PA patch closure	S	No	Well
9	1995	15	9.5	Division, Ao patch closure, RPA to MPA anastomosis with aouto-pericardial tube graft, EE-E IAA repair	C	RPA angioplasty (2 years)	Well
10	1996	58	5.8	Division, Ao primary closure, PA primary closure	S	LPA MPA angioplasty (4 years)	Well
11	1999	223	5	Division, Ao primary closure, PA patch closure	S	No	Well
12	2000	78	3.3	Division, Ao descd Ao anastomosis, PA RPA anastomosis, EE-S IAA repair	C	No	Well
13	2003	86	1.57	Ao internal patch closure	S	LPA RPA angioplasty (1 year)	Well
14	2003	56	1.7	PA internal patch closure	S	No	Well
15	2004	15	1.17	Division, Ao primary closure, PA patch closure, EE-E IAA repair	C	No	Well
16	2005	15	0.45	Division, Ao descd. Ao. anastomosis, PA patch closure, EE-S CoA repair	C	No	Well

Ao=Aorta; PA=Pulmonary artery; Descd=Descending; RPA=Right pulmonary artery; LPA=Left pulmonary artery; MPA=Main pulmonary artery; IAA=Interrupted aortic arch; CoA=Coarctation of aorta; EE-E=Extended end to end anastomosis; EE-S=Extended end to side; S=Simple aortopulmonary window; C=Complex aortopulmonary window.

결 과

사망은 1예에서 있었다. 사망한 환자는 수술 후 기계 환기에 어려움이 있어 시행한 검사에서 기관지 분지부에서 상방 2.5 cm까지 심한 기관 협착이 있었고, 기관유래 기관지가 우상엽과 연결되어 있었다. 기관성형술(sliding tracheoplasty)을 시행하였으나, 술 후 극심한 기관지 출혈로 기관성형술 후 5일째 사망하였다.

심폐우회 시 환자의 평균 최저 체온은 섭씨 19.3±5.6 (10.3~33.1)도였으며, 평균 대동맥 차단 시간은 46.6±20.1 (0~80.0)분, 평균 심폐 우회 시간은 113.9±35.5 (44.0~195.0)분이었고, 총 10명에 대해 완전 순환 정지를 시행하

였는데, 이들의 평균 완전 순환 정지 시간은 40.4±16.6 (11.0~60.0)분이었다. 대동맥궁단절증(5예) 또는 대동맥축착증(1예)을 동반한 복잡 대동맥폐동맥창 환자의 평균 최저 체온은 섭씨 15.9±3.2 (10.3~18.9)도였으며, 6명 중 1명에서는 완전 순환 정지를 시행하지 않았고 그 외 5명의 평균 완전 순환 정지 시간은 51.2±8.0 (41.0~60.0)분이었다. 단순 대동맥폐동맥창 환자의 평균 최저 체온은 섭씨 21.4±7.5 (11.0~33.1)도였고, 10명 중 5명에서 완전 순환 정지를 하였으며, 이들의 평균 완전 순환 정지 시간은 29.6±16.3 (11.0~54.0)분이었다.

평균 재원 기간은 21.8±12.5 (7.0~35.0)일이었고, 평균 중환자실 체류 기간은 10.5±7.6 (1.0~30.0)일이었다. 복잡 대동맥폐동맥창 환자(6예)의 경우 평균 재원 기간은 26.2

± 8.2 (15.0~35.0)일, 평균 중환자실 체류 기간은 15.3 ± 8.0 (7.0~30.0)일이었고, 사망한 환자를 제외한 단순 대동맥폐동맥창 환자(9예)의 평균 재원 기간은 14.9 ± 5.2 (7.0~22.0)일 평균 중환자실 체류 기간은 7.3 ± 4.0 (1.0~16.0)일이었다.

재수술은 총 5명의 환자에서 시행되었으며, 원인으로 좌폐동맥 협착(4예) 우폐동맥 협착(2예) 주폐동맥 협착(1예)이 있었다. 2명이 대동맥궁단절증을 동반한 환자였으며, 대동맥폐동맥창 부위에 각각 일차 봉합한 경우가 1명이 있었고, 첫 수술 후 10년 뒤 좌폐동맥 성형술을 하였다. 다른 한 명은 폐동맥창 부위 인조 도관을 이용하여 우폐동맥과 봉합술을 한 경우였으며, 2년 뒤 우폐동맥 성형술을 시행하였다. 3명은 단순 대동맥폐동맥창 환자였으며, 이 중 1명은 대동맥폐동맥창의 분리 후 대동맥창과 폐동맥창 부위 일차 봉합을 한 환자로, 4년 뒤 좌폐동맥과 주폐동맥 성형술을 하였고, 다른 1명은 창의 분리 없이 대동맥 내에서 첩포 봉합한 경우였으며, 1년 뒤 좌폐동맥과 우폐동맥 성형술을 시행하였고, 나머지 한명은 창의 분리 후 대동맥창 부위 일차 봉합 폐동맥 창 부위에 우폐동맥 문합술을 한 경우로 11년 뒤 좌폐동맥, 주폐동맥 성형술을 하였다.

추적 관찰 중 시행한 심초음파 및 심도자술 검사에서 추가로 우폐동맥 협착(1예) 좌폐동맥 협착(2예) 소견이 3예에서 발견되었으나, 그 협착 정도가 경미하고 아직 특별한 증상이 없으며, 폐환기 스캔에서 이상 소견 없어 특별한 수술 없이 추적 관찰 중이다. 평균 추적 기간은 6.8 ± 5.6 (57.0일~16.7년)이었고, 생존 환자의 추적 기간 동안 NYHA class는 모두 I이었다.

고 찰

대동맥폐동맥창은 태아기에 대동맥 낭(aortic sac)의 대동맥폐동맥 중격(aorticopulmonary septum)의 비정상적인 분할로 인해 질환이 발생한다. 형태와 위치가 다양하며, 주폐동맥 또는 판막과 폐동맥의 가지 사이에서 발생한다[3].

Richardson 등[4]은 결함의 위치와 대동맥과 폐동맥의 관계를 기준으로 3가지로 이 질환을 분류하였다. I형(proximal type)은 대혈관 근위부의 좌측 발살바동(sinus of Valsalva) 직 상부에 결함이 국한되어 있는 경우를 말하며, II형(distal type)은 대혈관 원위부의 폐동맥 가지 부위에 결함이 위치하는 것을 말한다. III형은 대동맥과 폐동맥의 사이에 결함이 없고 폐동맥의 가지가 대동맥에서 기시하

는 것을 말한다. Mori 등[12]도 3가지로 분류하였는데, I, II 형은 Richardson 분류와 같지만, 나머지 하나는 I, II를 합친 것으로 큰 결함 부위를 가진 것을 III형(total)으로 분류하였다. 최근 Jacobs 등에 의한 Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project[13]에 따르면, I, II, III은 Mori 등에 의한 분류법을 따르면서, 결함의 크기는 III과 비슷하지만, 조금 작으면서 명확한 경계를 가진 상하의 변연부(rim)가 있는 것을 중간형(intermediate)으로 제시하였다. 또한 Jacobs 등은 Richardson type III를 비정상적으로 폐동맥 가지가 대동맥에서 기시하는 기형으로, 대동맥폐동맥창과는 분리된 질환으로 분류에서 제외하였다. 본 연구에서도 Richardson type III에 해당하는 환자는 연구에서 제외하였다. 본 증례의 경우 Mori 등에 의한 분류법에 의거하여 I형이 7명, II형이 8명이었고, III형이 1명이었다.

대동맥폐동맥창은 단순 대동맥폐동맥창과 복잡 대동맥폐동맥창으로 나뉘기도 한다. 단순 창은 난원공, 심방중격 결손증, 동맥관개존과 같은 단순 심기형과 동반되거나 동반된 질환이 없는 창으로, 비교적 간단한 수술이 가능한 경우를 말하며, 낮은 수술 합병증과 사망률을 보인다. 반면에 복잡 창은 대동맥축착증, 대동맥궁단절증, 대혈관전위증, 활로사정 등과 같은 주요 기형과 동반되거나 복잡한 수술이 요구되는 경우를 말하며, 수술 성공률이 낮아지게 된다[7,8]. 본 연구의 대동맥궁단절증 또는 대동맥축착증을 동반한 복잡 창 환자는 전체 대동맥폐동맥창 환자 중 37.5%였으며, 중환자실 체류 기간, 입원 기간이 더 길었고, 합병증 발생과 재수술 등이 더 많이 발생하였다.

대동맥폐동맥창의 진단도구로 심초음파는 아주 중요한 비중을 차지한다[7,14]. 폐동맥 고혈압과 폐혈관 저항에 의해 창을 통한 혈류가 과소평가 되어 색 도플러 혈류 지도화에 의한 진단의 교란 요소가 되기도 하지만, 이러한 경우 환자에게 높은 농도의 산소를 공급하여 폐혈관 저항을 감소시켜 좌우 단락의 양을 증가시킨 후 측정하면 도움이 된다. 이런 경우 또는 복잡 심기형이 동반되었을 경우는 심도자술이 필요하다. 본 연구의 경우 대동맥폐동맥창은 심초음파로 100% 진단되었으나 복잡심기형의 진단과 폐혈관 저항의 평가 등을 위해 7예의 환자에게 심도자 및 심혈관 조영술이 추가되었다. 진단이 늦어졌을 경우에는 수술 가능성 여부를 심도자를 통한 폐동맥 저항으로 결정하여야 한다[6-8]. 나이가 많은 환자 또는 폐혈관 저항이 가역적임에도 불구하고 대동맥폐동맥창의 수술적 치료 후 심한 폐동맥 고혈압이 발생할 수 있다[8].

1952년 처음으로 Gross 등[15]에 의해 대동맥폐동맥창의

성공적인 수술이 보고가 된 이래, 수술방법은 심폐 우회술 없이 시행한 단순한 결찰술(ligation), 분리술(division), 심폐기를 이용한 결합 부위의 첩포 봉합술까지 다양하게 발전하여 왔다[15-20]. 심초음파의 사용이 제한되었을 때는 수술 전 부적절한 진단과, 창 형태의 불확실성 등으로 단순 결찰과 분리술 후 재소통(recanalization), 출혈, 폐동맥 협착 등 합병증이 발생하였다[8]. 따라서 단순 결찰이나 분리술은 창의 크기가 작거나 단순한 경우, 위치가 폐동맥의 분지나 폐동맥 관막과 안전한 거리에 있을 때 국한하여 사용되어야 한다.

본 연구에서는, 3명의 환자에서 창의 분리 없이 수술을 하였으나 합병증이 발생하지는 않았다. 창 분리 없이 대동맥을 통한 첩포 봉합술을 많은 센터에서 시행하고 있는데, 관상동맥의 위치와 관막의 위치를 직접 확인할 수 있어 좋은 시야를 확보할 수 있으나, 재발 가능성이 내재되어 있다[7,8].

복잡 대동맥폐동맥창 환자의 경우에는 높은 합병증 발생률과 사망률을 보인다[6-8]. 본 연구의 증례에서도 5명의 대동맥궁단절증을 동반한 환자 중 2명이 각각 좌폐동맥 협착, 우폐동맥 협착으로 재수술을 하였는데, 이는 봉합을 한 부위 대혈관이 장력(tension) 증가와 압박에 의해 발생한 것이다. 첩포를 이용하지 않고 일차 봉합을 한 경우 혈관 길이 및 직경의 증가가 없으면 이러한 현상이 발생할 수 있다. 그러나 이 경우 모두 창과는 관계없이 동반 심기형의 해부학적 특성과 관계 있는 협착이었다. 수술 후 발생한 합병증으로 좌측 성대 마비(1예), 출혈로 인한 재수술(1예), 심장 비대에 의해 복장뼈(sternum)의 지연 봉합(1예) 등이 발생하였는데 이들 모두 대동맥궁단절증을 동반한 환자였다.

최근 대동맥궁단절증을 동반한 환자에서 완전 순환정지를 하지 않고 국소 뇌관류 수술 방법을 이용하고 있는데, 완전 순환정지 없이 중등도의 체온 저하가 가능하여 저체온 심폐 우회술에 의한 합병증을 줄인다는 보고에 근거한다고 할 수 있다[21]. 본 증례에서는 최근 시행한 수술의 1예에서 완전 순환 정지 없이 수술을 성공적으로 마친 바가 있다.

정확한 진단과 치료로 대동맥폐동맥창의 수술 합병증 및 사망률은 많이 줄고 있다.

결 론

저자 등은 본 연구를 통하여 지난 20년간 경험한 대동

맥폐동맥창의 형태학적 다양성과 동반 질환을 확인하였으며, 조기 수술로 술 후 양호한 결과를 확보할 수 있음을 증명하였다. 복잡 대동맥폐동맥창 환자의 경우에는 지수술과 합병증이 더 많았으며, 입원 기간 및 중환자실 치료 기간이 더 길었다. 재협착 및 재수술의 빈도를 줄이기 위해서는 창의 완전분리와 첩포 봉합술을 시행하는 것이 바람직하며, 대동맥궁단절 또는 대동맥축착 등의 복잡 심기형이 동반되어 있는 경우는 혈관의 장력의 증가 또는 주변 구조물의 압박을 초래하지 않는 수술 방법의 구상이 요구된다.

참 고 문 헌

1. Collett RW, Edwards JE. *Persistent truncus arteriosus A classification according to anatomic types*. Surg Clin North Am 1949;29:1245-70.
2. Van Praagh R, Van Praagh S. *The anatomy of common aorticopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryologic implications. A study of 57 necropsy cases*. Am J Cardiol 1965;16:406-25.
3. Van Mierop LHS. *Pathology and pathogenesis of the common cardiac malformations*. Cardiovasc Clin 1970;2:27.
4. Richardson JV, Doty JB, Rossi NP, Ehrenhaft JL. *The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation*. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;78:21-7.
5. Rowe RD. *Aortopulmonary septal defect*. In: Keith JD, Ri we RD, Vlad P. *Heart disease in infancy and childhood*. 3rd ed. New York: Mcmillan. 1978;761-8.
6. Tkebuchava T, Von Segesser LK, Vogt PR, et al. *Congenital aortopulmonary window: diagnosis, surgical technique and long-term results*. Eur J Cardiovasc Surg 1997;11:293-7.
7. McElhinney DB, Reddy MV, Tworetzky W, Silverman NH, Hanley FL. *Early and late results after repair of aortopulmonary septal defect and associated anomalies in infants <6 months of age*. Am J Cardiol 1998;81:195-201.
8. Backer CL, Mavroudis C. *Surgical management of aortopulmonary window: a 40-year experience*. Eur J Cardiovasc Surg 2002;21:773-9.
9. Lee JR, Rho JR. *Interrupted aortic arch associated with AP window, PDA, and aberrant origin of the right subclavian artery from proximal descending aorta [a case report]*. Korean J Thoracic Cardiovasc Surg 1995;18:360-70.
10. Chung YS, Song MG. *Distal type of aortopulmonary septal defect with aortic origin of right pulmonary artery and interrupted aortic arch A case of successful surgical repair*. Korean J Thoracic Cardiovasc Surg 1991;24:693-700.
11. Sung SC, Kim SH, Woo JS, Lee YS. *One-stage repair of interrupted aortic arch and aortopulmonary window in a neonate*. Korean J Thoracic Cardiovasc Surg 2002;35:397-401

12. Mori K, Ando M, Takao A, Ishikawa S, Imai Y. *Distal type of aortopulmonary window: report of 4 cases.* Br Heart J 1978;40:681-9.
13. Jacobs JP, Quintessenza JA, Gaynor JW, Burke RP, Mavroudis C. *Congenital heart surgery nomenclature and database project: aortopulmonary window.* Ann Thorac Surg 2000; 69(Suppl):44-9.
14. Balaji S, Burch M, Sullivan ID. *Accuracy of cross-sectional echocardiography in diagnosis of aortopulmonary window.* Am J Cardiol 1991;67:650-3.
15. Gross RE. *Surgical closure of an aortic septal defect.* Circulation 1952;5:858-63.
16. Scott HW Jr, Sabiston DC Jr. *Surgical treatment for congenital aorticopulmonary fistula: experimental and clinical aspects.* J Thorac Surg 1953;25:26-8.
17. Deverall DB, Lincoln JCR, Aberdeen E, Bonham-Carter RE, Waterston DJ. *Aortopulmonary window.* J Thorac Cardiovasc Surg 1969;57:479-86.
18. Johansson L, Michaelsson M, Westernholm CJ, Aberg T. *Aortopulmonary window: a new operative approach.* Ann Thorac Surg 1978;25:564-7.
19. Di Bella I, Gladstone DJ. *Surgical management of aortopulmonary window.* Ann Thorac Surg 1998;65:768-70.
20. Gargiulo G, Zannini L, Albanese S. *Interrupted aortic arch and aorto-pulmonary window: one stage repair in the first week of life.* Ann Thorac Surg 1993;56:554-6.
21. Bellinger DC, Jonas RA, Rappaport LA, Wypij D, Wernovsky G, Kuban KCK. *Developmental and neurologic status of children after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass.* N Engl J Med 1995;332:549-55.

=국문 초록=

배경: 대동맥폐동맥창은 매우 드문 질환이며 동반 심기형을 보이는 경우가 흔하다. 좌우 단락에 의한 과도한 폐 혈류량으로 조기 교정이 필수이나, 정확한 진단과 수술적 교정으로 좋은 결과를 얻을 수 있다. 본 연구에서는 과거 20년간의 경험한 대동맥폐동맥창을 정리하였다. 대상 및 방법: 1985년 3월부터 2005년 1월까지 16명(남 10, 여 6)의 환자가 대동맥폐동맥창으로 진단되어 수술적 교정을 시행하였고, 수술당시 평균 연령은 157.8 ± 245.3 (15.0~994.0)일이었고, 평균 체중은 4.8 ± 2.5 (1.7~10.7) kg이었다. 동반 심기형은 동맥관개존증(8예), 심방중격결손증(7예), 대동맥궁단절증(5예), 심실중격결손증(4예), 난원공(3예), 삼첨판막역류증(3예), 승모판역류증(2예), 대동맥판역류증(1예), 대동맥축착증(1예), 좌측상대정맥(1예), 우심증(1예)이었다. 수술 방법은 대동맥폐동맥창의 분리 절단 후 대동맥 부위를 일차 봉합 또는 첩포 봉합하고 폐동맥 부위를 일차 봉합 또는 첩포 봉합하거나(11예), 대동맥폐동맥창의 분리 절단 없이 동맥 내에서 첩포 봉합술을 하거나(3예), 대동맥궁단절 및 대동맥축착을 동반한 환자에서 하대동맥을 직접 대동맥 창에 봉합하였다(2예). 결과: 사망한 경우가 1예 있었다. 환자는 기관지 분지부에서 상방 2.5 cm 정도 심한 협착과 기관유래 기관지가 우상엽과 연결되어 있었던 경우로, 기관성형술(sliding tracheoplasty) 시행 후 과다 출혈로 술 후 5일째 사망하였다. 복잡 대동맥폐동맥창 환자의 입원 기간 및 중환자실 체류 기간이 더 길었으며, 재수술(5예)과 합병증의 빈도도 더 높았다. 재수술은 좌폐동맥 협착(4예), 우폐동맥 협착(2예), 주폐동맥 협착(1예) 등이 원인이었다. 평균 추적 기간은 6.8 ± 5.6 (57.0일~16.7년)년이었고, 생존 환자의 추적 기간 동안 NYHA 기능분류는 모두 I이었다. 결론: 연구자 등은 대동맥폐동맥창으로 진단된 16명의 환자에 대한 분석을 통해 조기 수술로 술 후 양호한 결과를 확보할 수 있음을 확인하였으며, 동반 심기형의 적절한 수술적 교정이 만기 예후를 좌우하는 것을 알 수 있었다. 수술 후 재협착의 빈도를 줄이기 위한 수술 전략의 재고가 요구된다.

중심 단어 : 1. 대동맥폐동맥창
2. 선천성심질환