

대동맥 결손증(Type A)의 외과적 치험

조범구*·홍유선*·김해균*·정경영*

- Abstract -

Surgical Repair of Interruption of the Aortic Arch(Type A) - A Report of 5 Cases -

Bum Koo Cho, M.D.*, Yoo Sun Hong, M.D.*
Hae Kyoon Kim, M.D.*, Kyung Young Chung, M.D.*

Between 1981 and 1987, five patients with an interruption of the aortic arch were operated upon. All had a ventricular septal defect and a patent ductus arteriosus as associated anomalies. A two-stage procedure was employed in these cases, the initial procedure being repair of the interrupted arch, ligation of the patent ductus arteriosus, banding of the main pulmonary artery and a lung biopsy which was followed, 5 to 49 months later, by the repair of the ventricular septal defect.

Four patients completed the two-stage procedure with one postoperative mortality. The remaining patient is yet to complete the second stage procedure.

I. 서 론

대동맥궁결손증은 매우 드문 기형으로 주로 영아기에 사망하여 많은 경우 사후 부검에서 확인된다. 이 질환은 상행대동맥과 하행대동맥 사이에 연결이 없는 선천성기형으로 다른 여러심장기형을 동반한다. 진단은 빠를수록 좋으며, 조기 수술을 시행 해야 사망율을 줄일 수 있다.

본 연세대학 흉부외과학교실에서는 동맥관 개존증과 심실중격결손증이 동반된 대동맥궁결손증이 있는 5명의 환자를 대상으로 대동맥궁 결손증을 치험하였고 그들중 4명에서 2차 완전교정술을 시행하였기에 이에 대한 결과와 문헌고찰을 하여 보고하는 바이다.

II. 증 례

1981년 부터 1987년까지 경험했던 대동맥궁 결손증은 5례로 여자가 2예, 남자가 3예였고 연령은 3-19세(평균 10세)였다(Table 1).

과거력상 전예에서 잦은 상기도 감염과 운동시 호흡곤란이 있었고, 임상소견상 수축기 심잡음이 들렸고, differential cyanosis는 제 5예에서만 관찰되었다.

단순흉부 촬영상 4예에서 양측 폐혈관 음영의 증가를 보였으나, 1예에서는 감소된 소견을 보였다. 심전도검사상 전예에서 양심실 비대를 보였다. 심도자검 사상 소견상 전예에서 폐동맥압의 수축기 압력은 80~123 mmHg로 상당히 상승되어 있었고, 상행대동맥과 하행대동맥 사이의 산소분압차이는 6~21% 차이를 보였다. 이는 심실에서 동맥혈과 정맥혈의 혼합에 의한 것으로 보이며 하행대동맥과 주폐동맥의 산소분압차이는 거의 없었다. 21%의 하대동맥과 상대동맥의 산소분압차를 보인 제 5예에서만 differential cyanosis를 보였다. 상·하행대동맥사이의 수축기 압력차

* 연세대학 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Yonsei University College of Medicine
이 논문은 임상 교수연구비 일부 보조에 의해 이루어진 것임.
1988년 7월 18일 접수

Table 1. Clinical Data with Type A Interruption of Aortic Arch, VSD and PDA

Case	Sex	First-Stage Repair		Outcome	Second-Stage Repair		Follow up
		Age(yr)	Name of Operation		Age(yr)	Name of Operation	
1	F	5	LSCA-DA anastomosis Ligation of PDA Banding of MPA	Alive	6	Patch repair of VSD Debanding of MPA	Alive Well(72months)
2	M	19	Bypass graft with LSCA-DA (Woven Dacron 9mm) Ligation of PDA	Alive	23	Patch repair of VSD	Alive Well(4 months)
3	M	3	Bypass graft with LSCA-DA (Woven Dacron 16mm) Ligation of PDA Banding of MPA	Alive	4	Patch repair of VSD Debanding of MPA	Alive Well(4months)
4	M	18	Bypass graft with LSCA-DA (Woven Dacron 18mm) Ligation of PDA Lung biopsy	Alive	20	Patch repair of VSD	Die* -
5	F	6	Bypass graft with LSCA-DA (Gortex 12mm) Ligation of PDA Banding of MPA Lung biopsy	Alive	-	-	Well(27months) Waiting for second-stage operation

Legend

LSCA: left subclavian artery DA: descending aorta VSD: ventricular septal defect

PDA: patent ductus arteriosus MPA: main pulmonary artery

* due to pulmonary vascular obstructive disease(H-E class 3)

이는 9~40 mmHg였다. 검사시 전예에서 대퇴동맥을 통해 심도자를 삽입시 진행되지 않아 다시 대퇴정맥을 통해 우심방, 우심실, 심실중격결손을 지나 대동맥을 촬영, 또는 상완동맥을 통해 대동맥 촬영을 실시하였다. 심혈관 조영상 전예에서 좌측 쇄골하 동맥 원위부에서 대동맥궁이 결손된 것을 볼 수 있었고, 측부순환에 의해 약간의 조영제만이 하대동맥으로 관류되는 것이 관찰되었다. 주폐동맥 조영시 개존성 동맥관을 통해 조영제가 하대동맥으로 가는 것을 볼 수 있고 좌심실 조영상 전예에서 심실 중격 결손을 관찰할 수 있었다(Table 2), (Fig. 1,2). 전예에서 심실중격 결손증과 개존성 동맥관을 동반한 Type A 대동맥궁 결손증으로 진단되었고 역시 심한 대동맥 고혈압 소견을 보였다.

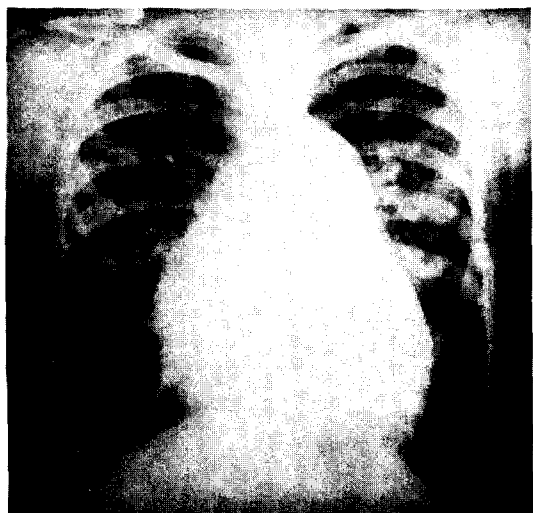
수술은 전예에서 1차 교정수술을 시행하였다. 이는

좌측 개흉술을 시행하여 제 1예에서만 좌측 쇄골하 동맥을 하행대동맥에 분합시켰고 그 이외의 경우에는 좌측 쇄골하동맥 측부와 하행대동맥 사이를 인조혈관으로 연결시키고 개존성 동맥관을 결찰하였다. 제 1,3,5예에서는 완전교정술을 위하여 모두 주폐동맥을 부분 결찰하였고 제 4,5예에서 폐생검을 시행하여 폐혈관 폐쇄성질환의 진행정도를 관찰하여 제 4예에서는 H-E (Heath-Edwards) classification : 3, 제 5예에서는 H-E classification : 0로 나타나 제 4예에서 상당히 진행된 소견을 보였다.

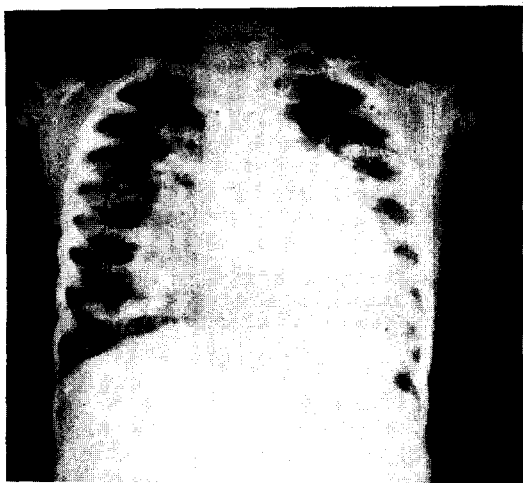
1차 교정수술후 전예에서 생존하였으며 5~49개월 후 재차 심도자 검사를 시행하여 제 4예에서는 측정하지 않았으나 그 이외에서는 인조혈관 사이의 혈압차이는 수축기시 최고 16 mmHg로서 매우 좋은 patency를 보이고 있었다. 제 4예에서는 Rp/Rs가 77.8%로 상

당한 폐동맥 고혈압을 보이고 있었고, 제 5예에서는 1차 수술후 12개월만에 재차 심도자 검사를 시행하여 graft patency는 매우 좋으나 수술전에 존재하던 diffuse hypoplastic aorta 소견을 보여 대동맥의 성장을 기다리고 있다(Table 3).

제 1-4예에서 2차 완전 교정술을 시행하여 제 1-3예에서는 큰 문제없이 심실중격결손증을 교정하였으나 제 4예에서는 완전교정후 심폐기를 제거할 수 없어, 다시 봉합한 심실 중격결손을 부분적으로 열었으며 intra-aortic balloon를 좌측 대퇴동맥을 통해 삽입하여 심폐기를 제거할 수 있었다. 그러나 인공호흡기 제거후 수술 21일만에 호흡부전이 오면서 심부전이 동



Case 2



Case 3

Fig. 1. Preoperative Chest P-A



A



B



C

Fig. 2. Cineangiogram Case 2

A. Preoperative aortogram B. Preoperative pulmonary angiogram C. Aortogram after first stage operation

Table 2. Hemodynamic data of preoperation

Case	Pressure (mmHg)			O ₂ saturation(%)			Qp/Qs	Rp/Rs(%)
	MPA	Ascending aorta	Descending aorta	MPA	Ascending aorta	Descending aorta		
1	80/50/63	115/75	75/45/60	88	91	82	7.2:1	11.4
2	100/40/70	181/70/113	102/52/72	92	86	86	2.2:1	20.6
3	100/78/89	112/85/100	103/76/89	76	88	88	1.83:1	48.1
4	123/65/87	133/80/102	123/65/87	83	94	94	1.7:1	71.4
5	92/54/76	—	104/73/87	—	94	94	2.56:1	30

Legend

MPA: main pulmonary artery

Table 3. Hemodynamic data after first-stage operation

Case	Pstop(month)	Pressure (mmHg)			Qp/Qs	Rp/Rs	AAPSEG	
		MPA	Ascending aorta	Descending aorta			(mmHg)	Comment
1	5	95/70/83	129/85/109	113/74/94	3.5:1	17.6%	16	Subclavian-aorta anastomosis
2	49	56/20/38	140/100/28	140/100/113	2.8:1	23.7%	10	Graft 9mm
3	12	—	75/60	75/60	—	—	0	Graft 16mm
4	12	135/68/94	145/70/95	—	1.2:1	77.8%	—	Graft 18mm
5*	24	75/45/55	90/45/60	90/45/60	1.9:1	42%	0	Graft 12mm

Legend

MPA: main pulmonary artery AAPSEG: aortic arch peak systolic ejection gradient

*: diffuse hypoplastic aorta

반되어 사망하였다. 사망원인은 폐생검결과 진행된 폐동맥 고혈압이 원인인 것으로 생각된다.

Ⅲ. 고 안

대동맥궁결손증은 1778년 Steidale에 의해 기술된 선천성 심장질환으로 이는 매우 드물고 높은 사망율을 보이고 있다. 이는 전체 선천성 심장질환의 0.4%를 차지하며, 선천성 심장병으로 사망한 유아의 부검에서 1.4%를 차지한다^{1,2)}. 또한 Van Praagh 등에 의하면 1개월 이내에 사망한 선천성 심장기형의 가장 흔한 원인이라 하며³⁾, 치료하지 않을때 평균 4~10일 정도 생존하며 1개월이내 사망율이 80%, 1년 이내에 95%가 사망한다^{4,5)}.

이들은 태생기시 발생, 분화의 단계에서 제 4동맥궁의 분화 이상에 의해 일어난다고 알려져 있다. Celoria, Potton(1959)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 있다⁶⁾. 이들의 대동맥관은 30~50%에서 이첨관으로 되어 있다하며, 종종 판막 협착증이나 또는 대동맥하 협착을 보이기도 한다^{3,7)}. 동반된 기형으로는 심실중격결손증이 94%에서 존재하며, 이때에는 주로 subpulmonic type이며 이와 연관된 좌심실 유출구 협착을 일으킨다⁸⁾. 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 있으며⁹⁾, 비 심장기형으로 DiGeorge 증후군 등이 있다^{10,11)}.

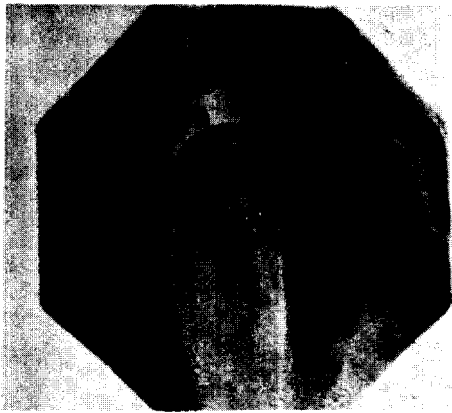
대동맥궁결손증의 대부분은 출생후 심한 심부전증



A



B



C

Fig. 3. Cineangiogram Case 3
 A. Preoperative aortogram B. Preoperative pulmonary angiogram C. Aortogram after first stage operation

을 나타내며 개존성동맥관의 협착여부에 따라, 즉 출생후 폐동맥 저항이 떨어지면서 개존성동맥관의 수축과 폐쇄가 일어나 결손 이하의 혈액공급이 안되어 전신성산증과 신장과 기타 기관의 혈액 공급부족으로 사망하게 된다¹²⁾. 이와 더불어 앞에서 기술한 여러 심 또는 비심기형에 의해 조기 사망을 일으키게 된다.

대동맥궁 결손증의 진단은 출생직후 심한 심부전증상을 보이면서 이학적 소견상 대퇴동맥의 맥을 촉지하여 맥이 만져지지 않으며 하지에만 청색증이 나타나는 것으로 알 수 있으며 이때에는 지체없이 prostaglandin E1을 투여하여 동맥관개존증의 폐쇄를 막아야 하며 대사이상을 교정하고, 바로 심도자검사 등 시행후 수술을 시행하여야 한다¹³⁾. Differential cyanosis는 동반된 심실중격결손증에 의해 동맥과 정맥혈이 심실 내에서 혼합되어 하행대동맥으로 공급되기 때문에 또 한 측부순환에 의해 동맥혈이 하대동맥으로 공급되기 때문에 약 30%의 적은 빈도를 보인다.^{14, 15, 16)}

치료는 신생아 또는 영아기에 시행해야 하며 대동맥궁결손이 의심될때에는 우선 prostaglandin E1을 투여하는 것이 중요하고 수술은 1차고식적 방법에 의한 교정으로 단단문합과 개방성동맥관을 결찰하는 방법, 좌쇄골하동맥 또는 좌총경동맥으로 하행대동맥과의 문합과 최근 인공혈관의 발달로 결손부위를 인조혈관으로 대체하는 방법 등이 있다. 단단문합은 주로 Type A에서 시행하며 하행대동맥의 충분한 박리로써 문합한 곳에 장력이 가해해지지 않게 하는 것이 중요하다^{17, 18)}. 좌쇄골하동맥 또는 좌총경동맥으로 문합시 주로 영아에서 시행하며 이 경우 점차 자랄수록 협착이 온다 한다¹⁹⁾. 본 경우에는 제 1예에서 시행하였으나 2차 교정수술전 시행한 검사에서 수축기압이 16 mmHg의 차이를 보였다. 인조혈관사용은 주로 좌쇄골하동맥 또는 좌총경동맥과 하대동맥을 문합하는 것으로 이때에는 가급적 큰 인조혈관을 사용하는 것이 좋으며 본 예에서도 제 1예를 제외한 전예에서 인조혈관을 사용하였으며 12개월에서 최고 49개월후 재검사시 인조혈관 사이의 수축기 압력차이가 최고 10 mmHg로 거의 없는 것을 보여주고 있다. 이러한 고식적 수술시 폐로 가는 혈류량을 조절하기 위해 주폐동맥을 부분 결찰시키며 또한 폐생점을 시행하여 폐동맥 폐쇄증의 진행정도를 판정한다. 그후 환자의 상태나 폐동맥 고혈압의 진행정도를 보아 2차 교정술을 시행하게 된다. 그러나 대부분 영아기에 수술을 하게 됨으로 고식적 수술이나 2차 완전교정술에 따르는 위험이 높음으로 한번에 완

전 교정수술을 시행하게 된다^{20, 21, 22}). 1971년 처음으로 한번에 완전교정수술을 성공한후 근대에 올수록 점차적으로 이방법이 증가하고 있다. Norwood 등은 24명을 대상으로 고식적 수술후 2차교정수술을 시행한 환자에서는 64%의 사망율을 보였고, 한번에 완전교정시에는 37%의 사망율을 보여 한번에 완전교정시 오히려 더 낮은 사망율을 보였다고 보고하였다¹⁹).

본 경우에는 나이가 3세 이상(평균 10세)으로 많으며 폐동맥으로의 혈류가 많아진 경우에서 고식적수술을 먼저 시행후 2차 교정수술을 시행하였으며, 제 1, 2, 3예에서는 별문제가 없었으나 제 4예에서 폐생검 조직소견상 H-E 분류 3으로써 폐동맥 폐쇄가 심한 환자로 수술후 사망하였다. 2차 교정수술후 생존한 3예에서 평균 39개월(4-72개월) 추적조사시 제 2예에서 고혈압으로(180/90 mmHg) 내과적 치료를 받고 있는 외에는 양호한 상태였으며, diffuse hypoplastic aorta를 갖고 있는 제 5예에서는 27개월 추적조사시 큰 불편없이 대동맥 성장을 기다리고 있다.

IV. 결 론

본 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 1981년부터 1987년까지 5예의 심실중격결손증과 동맥판개손증이 동반된 Type A 대동맥궁결손증을 경험하였고, 그중 4예에서 2차 교정수술을 통한 완전교정수술을 시행하여 양호한 결과를 얻었다.

REFERENCES

1. Fyler DC., Parisi LF., Berman MS., Berman MA.: Regionalization of infant cardiac care in New England. *Cardiovasc Clin.* 4:339, 1972
2. Lie JT.: The malformation complex of the absence of the arch of aorta-seidel's complex. *Am Heart J.* 73:615, 1967
3. Van Praagh R., Bernhard F., Rosenthal A., Parisi LF., Fyler DC.: Interrupted aortic arch: Surgical treatment. *Am J Cardiol.* 27:200, 1971
4. Collins-Nakai RL., Dick M., Parisi-Buckley L., Fyler DC., Castaneda AR.: Interrupted aortic arch in infancy. *J Pediatr* 88:959, 1976
5. Tyson KRT., Harris LC., Nghiem QX.: Repair of aortic arch interruption in the neonate. *Surgery* 67:1006, 1970
6. Celoria GC., Patton RB.: Congenital absence of the aortic arch. *Am Heart J* 58:407, 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, 1979
8. Tawes RL., Panagopoulos P., Aberdeen E., Waterston DJ., Bonham-Cortier RE.: Aortic arch atresia and interruption of the aortic arch: Experience in 11 cases of operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 58:492, 1969
9. Everts-Suarez EA., Carson CP.: The triad of congenital absence of aortic arch(isthmus aortae), patent ductus arteriosus and interventricular septal defect-a triology. *Ann Surg* 150:153, 1959
10. Harvey JC., Dungan WT., Elders MJ., Hughes ER.: Third and fourth pharyngeal pouch syndrome, associated with vascular anomalies and hypocalcemia seizures. *Clin Pediatr* 9:496, 1970
11. Conley ME., Beckwith JB., Mancier JFK., Tenckhoff L.: The spectrum of the DiGeorge syndrome. *J Pediatr* 94:883, 1979
12. Kleinerman J., Yang W., Hackel D.: Absence of the transverse aortic arch. *Arch Pathol* 65:490, 1958
13. Neutze JM., Starling MB., Elliott RB., Barrett-Boyes BG.: Palliation of cyanotic congenital heart disease in infancy with E-type prostaglandins. *Circulation* 55:238, 1979
14. Roberts WC., Morrow AG., Braunwald E.: Complete interruption of the aortic arch. *Circulation* 26:39, 1962
15. Daves MS., Treger A.: Vertebral grand larceny. *Circulation* 29:911., 1964
16. Pillsbury RC., Lower RR., Shumway NE.: Atresia of aortic arch. *Circulation* 30:749, 1984
17. Bailey LL., Jacobson JG., Vyhmeister E., Petry E.: Interrupted aortic arch complex: successful total correction in the neonate. *Ann Thorac Surg* 25:66, 1978
18. Merrill DL., Webster LA., Sampson PC.: Congenital absence of aortic isthmus. *J Thorac Surg* 33:311, 1957
19. Norwood WL., Lang P., Castaneda AR., Hougen TJ.: Reparative operations for interrupted aortic arch with ventricular septal defect. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 86:832, 1983
20. Putmen JC., Gross RE.: Surgical management of

- Aorto pulmonary fenestration. Surgery 59:727, 1961*
21. Hammon JW., Merrill WH., Prager RL., Graham TP., Bender HW.: *Repair of interrupted aortic arch and associated malformations in infancy: Indications for complete or partial repair. Ann Thorac Surg 42:17, 1986*
22. Bloke HA., Manion WG., Spencer FC.: *Atresia or absence of the aortic isthmus. The Thorac Cardiovasc Surg 43:607, 1962*
-