

2세 이하의 대동맥교약증

홍은표* · 이동협* · 이정철* · 한승세*

=Abstract=

Surgical Treatment of Coarctation of Aorta Less Than 2 Years Old

Eun Pyo Hong, M.D.*, Dong Hyup Lee, M.D.*, Jung Cheol Lee, M.D.*, Sung Sae Han, M.D.*

Coarctation of aorta is rather common congenital cardiovascular disease in the western countries, but it is known to be less than 2% in Korea. From June 1986 to December 1992, seven patients of surgically treated coarctation of aorta who were less than 2 years old, were experienced at Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yeungnam University Hospital. The patients included six male and one female, with ages in the range of one month and 24 months. Four patients were preductal type and three juxtaductal. Associated cardiac anomalies were present in all patients and they were PDA (6 cases), ASD (3), VSD (2), bicuspid aortic valve (2), aortic stenosis (1), mitral regurgitation (1), and tricuspid regurgitation (1). The operative procedures were four end to end anastomosis and three subclavian flap aortoplasty. Mean aortic cross clamping times were 37.3 minutes in patients with end to end anastomosis and 30.3 minutes in patients with subclavian flap aortoplasty. There were two operative deaths in patients who were treated with subclavian flap aortoplasty and pulmonary artery banding. One patient who had been treated with subclavian flap aortoplasty was complicated with postoperative mild paraplegia in lower limb. Pulmonary artery banding has been disappointing in our patients, and the data was suggestive that earlier total repair of complicated coarctation might improve survival.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993;26:604-8)

Key words : Coarctation of Aorta, Infant

서 론

대동맥 교약증은 임상적으로 성인형과 유아형으로 분류하기도 하며 해부학적 위치에 따라서 관전형, 대항관형, 관후형으로 나뉘이기도 한다. 유아형의 대부분은 관전형이나 대항관형으로써, 많은 경우에 동맥관 개존, 심실중격 결손, 양대혈관 전위, 심방중격 결손등 심기형이 동반되는데, 유아기에 심한 심부전이 발생하여 수술적 치료가 없이는 조기 사망율이 높은 질병이다.

외과적 치료는 교약부에 대한 절제후 단단문합술이 1945년 Gafoord와 Nylin 등¹⁾에 의하여 성공적으로 시행된 후 오늘날까지 널리 사용되고 있으며, 그후 환자의 나이나 동반심기형 및 제반여건에 따라 여러가지 수술방법이 창안, 선택되게 되었다. 대동맥 교약증은 구미에서는 비교적 흔한 질환인데 반해, 동양에서는 발생빈도가 상당히 드물며²⁾, 특히 유아기 환아에 있어서는 적절한 내과적치료에도 호전이 되지않는 심한 증상을 가진경우에 수술적응이 되기때문에 국내에서의 보고예는 드문편이다³⁾. 이에 영남대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 1986년 6월부터 1992년 12월까지 7례의 환자를 수술치험하였기에 그 수술적응 및 방법, 성적등을 문헌고찰과 함께 살펴보고자 한다.

* 영남대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Yeungnam University Hospital

Table 1. Preoperative characteristics

Case No	Age(mo)/Sex	B/W. (Kg)	Type	EKG	CTR(%)	Associated anomalies
1	3/M	4.9	preductal	RVH	67	PDA, Bicuspid AV
2	2/M	2.3	preductal	RVH	52	ASD, PDA, Bicuspid AV
3	24/M	12.0	juxtaductal	BVH	60	PDA
4	1/F	3.6	juxtaductal	BVH	62	VSD, ASD
5	1/M	3.1	preductal	RVH	78	VSD, PDA, AS
6	12/M	7.9	juxtaductal	BVH	64	PDA, MR, TR
7	5/M	6.2	preductal	RVH	67	ASD, PDA

BVH: biventricular hypertrophy, RVH: right ventricular hypertrophy, CTR: cardiothoracic ratio, PDA: patent ductus arteriosus, AV: aortic valve, ASD: atrial septal defect, VSD: ventricular septal defect, AS: aortic stenosis, MR: mitral regurgitation, TR: tricuspid regurgitation

대상 및 방법

영남대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 1986년 6월부터 1992년 12월까지 수술한 총 7례의 2세이하 대동맥교약증 환자를 대상으로 하였다. 대상환자의 술전 환자상태, 수술적응 및 동반 심기형, 수술방법, 술전후의 교약부의 압력차, 술후 사망원인과 합병증 등을 임상적으로 분석검토하였다. 수술방법은 교약부 절제후 단단문합술(end to end anastomosis)과 쇄골하 동맥을 이용한 대동맥성형술(subclavian flap aortoplasty) 등이었다.

절제후 단단문합술은 교약부 상하부에 혈관감자를 걸어 놓은 후 충분한 선에서 좁아진 부위를 절제후 상하 혈관감자를 서로당겨 대동맥단단의 후면부터 6-0 PDS(polydioxanone)사를 이용하여 연속봉합하였다. 쇄골하 동맥을 이용한 대동맥 성형술은 좌쇄골하동맥, 대동맥궁의 말초부, 대동맥 협부등을 늑간동맥 및 기관지 동맥의 손상에 주의하면서 박리노출시킨 후 혈관감자를 좌총경동맥과 좌쇄골하동맥 사이의 대동맥궁에 걸어서 차단하고 제 2감자는 교약하부의 대동맥에 걸어서 차단하였다. 대동맥 절개창을 덮어서 폐쇄할 쇄골하 동맥편은 첫 분지 전에 절단하여 대동맥 크기와 절개창의 크기에 맞추어서 정비한 다음 6-0 PDS사를 이용하여 연속 봉합하였다.

결 과

7례의 환자중 한명의 여아를 제외하고는 모두 남자였으며, 연령분포는 1개월에서 24개월사이로 평균 6.8개월이었고, 수술당시 체중이 3.1 Kg에서 12 Kg으로 평균 5.7 Kg이었으며 심한 발육부전을 보였다. 수술전 주요증상으로는 잦은 상기도 감염으로 발견된 경우가 5례로 가장 많았으며, 나머지 2례에서는 울혈성 심부전증 및 청색증을 보였

다.

술전 전례에서 흉부 X-선상 심비대가 있었으며, 심전도 상에서 우심실비대 또는 양측심실비대소견을 보였다. 7례중 관전형(preductal type)이 4례, 대항관형(juxtaductal type)이 3례였다. 5례의 환자에서는 잦은 상기도감염으로 내원하여 수술하였으며, 2례에서는 울혈성 심부전증으로 인한 청색증 및 호흡곤란으로 수술을 시행하였다.

대상환아의 전례에서 동반심기형을 갖고 있었는데, 동맥관 개존이 6례, 심방중격결손이 3례, 심실중격결손이 2례, 대동맥 이첨판이 동반된 경우가 2례있었고, 대동맥판막 협착, 승모판막 폐쇄부전, 삼첨판막 폐쇄부전이 각각 1례씩 동반되었다(Table 1).

술전 심초음파에 의한 교약부상하의 압력차이는 16 mmHg에서 64 mmHg사이로 교약부의 크기 및 동맥관의 유무에 따라 다양하였으며 평균 44.9 mmHg의 압차를 보였고 술후 3례에서 심초음파가 시행되었는데, 9개월, 15개월, 45개월에 각각 8 mmHg, 15 mmHg, 18 mmHg로서 평균 13.7 mmHg이었고, 술전보다 통계적으로 유의하게 감소하였다(Table 2).

수술방법은 4례에서 교약부의 절제후 단단문합술을 시행하였고, 3례에서 좌쇄골하 동맥을 이용한 대동맥 성형술을 시행하였다. 문합은 6-0 PDS사를 사용하여 연속봉합하였고, 술중 동맥관 개존이 발견된 전례에서 굵은 봉합사로 이중결찰을 하였다. 심실중격 결손을 동반한 폐동맥고혈압이 있었던 2례에서는 주폐동맥 banding을 시행하였다. 대동맥 차단시간은 20분에서 45분사이로 평균 34.3분이었다(Table 3).

대동맥 차단 시간은 단단문합을 시행한 환자에서는 37.3분, 좌쇄골하동맥을 이용한 환자에서는 30.3분이 걸렸으나 통계적으로 유의한 차이는 없었다(Table 4). 7례중 2례에서 사망하였는데, 2례 모두 거대 심실중격 결손 및 폐동맥

Table 2. Pressure gradient across the coarction by 2-dimensional echocardiography

Case No	preop(mmHg)	postop(mmHg)
1	16	—
2	36	—
3	40	8
4	58	—
5	64	—
6	50	15
7	50	18
Mean ± SD	44.9 ± 14.8	13.7 ± 4.2*

* P<0.01

SD: Standard deviation

Table 3. Operative procedures

Case No	operation	associated procedures	ACC time(min)
1	EEA	PDA ligation	31
2	EEA	PDA ligation	38
3	EEA	PDA ligation	35
4	SFA	PDA ligation, PAB	30
5	SFA	PDA ligation, PAB	20
6	SFA	PDA ligation	41
7	EEA	PDA ligation	45
		Mean	34.3

EEA: end to end anastomosis after resection of coarctation.

SFA: subclavian flap aortoplasty. PAB: pulmonary artery banding.

ACC: aortic cross clamping

고혈압으로 대동맥교약증 수술과 함께 주폐동맥 banding을 시행했던 환자로 1례에서는 술중사망이 있었고, 1례는 술후 3일째 좌측 무기폐와 우심실부전으로 사망하였다. 술후 합병증으로는 1례에서 양하지의 경미한 마비증세를 보인 경우가 있었다(Table 5). 이환자는 쇄골하동맥으로 대동맥성형술을 시행하였었다.

고 찰

대동맥교약증은 대동맥의 일부가 좁아진 부위의 상하에 압력차이를 일으키는 선천성 심장질환으로 주로 동맥관 부착부위 근처의 하행 대동맥에 발생한 대동맥교약증은 구미에서는 5~8%로 보고³⁾ 되고있으나 국내에서는 0.4~2%로 드물게 알려져 있다⁴⁾. 대동맥교약증의 성별 발생비는 대부분의 보고에서 남자에 호발하는 것으로 되어 있는

Table 4. Aortic cross clamping time according to operative procedures

EEA	SFA	p value
37.3 ± 2.5	30.3 ± 1.8	NS

NS: not significant.

EEA: end to end anastomosis after resection of coarctation.

SFA: subclavian flap aortoplasty

Table 5. Postoperative morbidity and mortality

mild paraplegia	1 (SFA)
death	2 (SFA with PAB)
	cause of death : RHF

RHF: right heart failure. SFA: subclavian flap aortoplasty.

PAB: pulmonary artery banding

데 저자들의 경우에서도 1례를 제외하고는 전부 남자였다.

발생기전에 대해서는 정확히 밝혀지지는 않았으나, 대개 동맥관의 평활근조직의 과성장으로 동맥관 폐쇄시 대동맥교약을 일으킨다는 Skodaic 학설⁵⁾이 있고, 또 한 가지는 혈류학적 측면에서, 태생기에 동맥관을 통한 혈류량의 증가와 대동맥 협부를 통한 혈류량의 감소로 인해 대동맥교약증을 야기한다는 혈류역학적 주형설(hemodynamic molding)이다⁷⁾. 대동맥교약증은 Johnson⁸⁾ 등이 대동맥교약과 동맥관의 상호위치관계에 따라 분류한 관전형(preductal)과 관후형(postductal) 및 대향관형(juxtaductal)으로 분류한다.

성인형의 대부분은 관후형으로, 심장내 기형이 동반되는 경우가 적고 유아기때는 큰 장애없이 지내지만 성장하면서 점차 상지 고혈압이 지속되어 수술적 치료를 하지 않으면 울혈성 심부전, 뇌혈관장애등 고혈압에 의한 합병증으로 30대에 대부분 사망한다¹¹⁾. 유아형은 관전형 또는 대향관형으로서, 대부분의 경우에 동반 심기형을 갖고 있으며, 초기에 심한 심부전이 발생하여 수술을 하지 않을 경우 유아기때 대개 사망하는 질병이다.

동반기형은 Tawes 등¹²⁾에 의하면 333례중 75%에서 동반심기형이 관찰되었는데 동맥관 개존이 58%의 빈도로 가장 많았고 대동맥 관막질환이 18%, 심실중격결손이 17% 등이었으며, Keith¹³⁾ 등도 1세 미만의 연령에서 동맥관 개존 54%, 심실중격결손 32%, 양대 혈관전위 10%, 심방중격결손 6.5% 등 타 심기형의 높은 동반률을 보고 하면서 대동맥교약증만 단독으로 있는 경우는 18%에 지나지 않는다고 하였다. 저자들의 경우에서도 7례중 동맥관 개

존이 6례, 심실중격결손이 2례, 심방중격결손이 3례, 대동맥 판막질환 3례, 승모판막 질환 1례, 삼첨판막 질환 1례씩 동반되어 있었다.

대동맥 교약증을 수술하지 않았을 때의 자연경과는 평균 35세에 조기 사망하는 것으로 보고¹¹⁾되어 있으며, 주 사망원인으로는 심부전증, 세균성 심내막염, 대동맥 파열 그리고 뇌출혈 등이 있다. 유아형은 대개 생후 1개월 이내에 증상이 나타나고 이 경우 대부분은 약물치료에 반응이 없어 심부전으로 사망한다고 하였다.

치료방침으로는 수술적 교정술로서 심장에 대한 후부하를 빨리 해소시켜주는 것이 필수적이다. 대동맥교약증의 수술방법은 절제후 단단 문합술, 인조 혈관 대동맥 성형술 (prosthetic patch aortoplasty), 그리고 좌 쇄골하동맥을 이용한 대동맥성형술등의 3가지 방법이 주로 쓰이고 있는데, Bergdahl¹²⁾ 등은 인조혈관 내지는 좌쇄골하동맥을 이용하여 대동맥 성형술을 하는 것이 단단문합술보다 나은 혈류역학적 결과를 나타내었다고 보고하였다.

Subclavian flap aortoplasty¹³⁾의 장점으로는 재협착의 발생, 수술 사망율, 술후 고혈압의 발생, 인조 혈관에 의한 염증성 동맥염등의 발생 빈도가 낮다는 것이고, 단점으로는 subclavian steal syndrome 및 Horner's syndrome 발생, 좌 상지의 성장장애, 교약 부위가 길때 충분한 길이를 제공할 수 없다는 점등이다. 그러나 절제후 단단문합술¹⁴⁾은 해부학적인 교정으로서, 인조물질의 사용이나 쇄골하동맥의 회생이 필요없다는 장점이 있으나 비교적 높은 사망율과 술후 고혈압이 발생한다는 단점이 있다.

최근 Milton¹⁵⁾ 등은 쇄골하동맥을 대동맥에서 첫번째 분지까지 모두 박리하고, 쇄골하동맥이 대동맥에서 나오는 부위에서 절단하여 이 근위부를 끌어 내려서 절개된 대동맥의 아래쪽에서부터 봉합하여주는 새로운 수술방법을 발표하였는데, 이 방법은 모든 연령층에 큰 제한없이 사용할 수 있으며, 특히 쇄골하동맥의 혈류를 차단하지 않는 장점이 있다고 하였다. 인조혈관을 이용한 대동맥성형술은¹⁶⁾ 수술과정을 쉽게 빨리 진행시킬 수 있고, 동맥내강의 감소 없이 주변부 반흔을 피할수 있다는 장점은 있으나, 인조물질을 사용해야 되며 동맥류의 발생가능성이 있다는 단점이 있다.

대동맥교약증과 심실중격결손이 동반될 경우 대동맥 교약증에 의해 심장 후부하가 증가됨으로 심실중격결손을 통한 좌우단락량도 커지고 이로 인해 폐동맥 고혈압이 악화된다. 이런 환자들의 외과적 치료법으로 대동맥교약증 교정시 주폐동맥 banding이 동시에 시행되어 왔으나, 나중에 debanding을 요하며 심실중격결손 교정시 debanding에

의해 사망율이 증가할 소지가 있고 banding자체가 수술시간을 길게 하므로 유아에 악영향을 미칠 수 있으며, 이차적인 합병증으로 폐동맥의 미란(erosion), 폐동맥 판막의 비후 및 협착등이 초래될 수 있다¹⁷⁾.

그러나 다른 보고자들은 크기가 큰 심실중격결손에서 매우 심한 증상으로 최근에 급성심부전이 있는 경우나 쇼크, 산혈증이 있는 경우, 다발성 심실중격결손에서 증상이 심한 경우에 폐동맥 banding을 같이 교정해 줄것을 추천하고 있다¹⁸⁾.

본 교실에서도 2례의 1개월 환아에서 대동맥교약증과 심실중격결손으로 인한 폐동맥 고혈압이 있어 폐동맥 banding을 동시에 시행했으나, 모두 우심실 부전으로 사망하여 동반질환 등의 이유로 폐동맥 banding이 부득이한 경우를 제외하면 교약의 확장술과 동시에 개심술을 시행하는 것이 좋으리라고 생각되었다.

수술후 합병증^{19, 20)}으로는 지속적 혹은 역리성 고혈압의 발생, 장간막 동맥염, 척수의 손상, 재협착, 심혈관계 질환 및 호흡기계 합병증, 감염 등을 들 수 있는데 이들의 발생 기전 및 예방, 치료방법에 대해서는 현재까지도 지속적인 연구가 진행중에 있다. 저자들의 경우 경미한 하지 마비가 1례 발생하였다.

이 합병증을 방지하기 위해서는 대동맥 차단 시간의 단축, 흉강의 냉각, 대동맥 차단시 상하 shunt 혈류유지 등의 방법을 적절히 이용하여야 할것으로 생각된다. 저자들의 경우 쇄골하동맥을 이용한 대동맥성형술의 결과가 단단문합술보다 좋지 못한 것으로 나타났으나 환자수가 적은 관계로 비교 분석할 수는 없었다.

결 론

영남대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 2세이하 7례의 대동맥교약증에 대하여 외과적 치료를 시행한 결과 다음과 같은 결론을 얻었다. 환아는 남자 6례, 여자 1례였으며, 연령은 1개월에서 24개월까지였고, 체중은 2.3kg에서 12kg까지였다. 관전형이 4례, 대향관형이 3례였으며, 전례에서 동반심기형을 갖고 있었고, 이면성 심에코상 교약부위 상하의 압력차이는 16mmHg에서 64mmHg사이로 다양하였으며 평균 44.9mmHg였다. 술후 3례에서 압력차이는 8mmHg, 15mmHg, 18mmHg로 평균 13.7mmHg로 술전보다 유의하게 감소하였다.

수술은 4례에서 절제후 단단문합을 시행하였고, 3례에서 좌측 쇄골하동맥을 이용한 대동맥성형술을 시행하였다. 폐동맥 banding을 시행한 2례에서 우심실부전으로 인

하여 사망하였다. 술후 합병증으로 1레에서 양하지의 경미한 마비증상을 보였다. 결론적으로 유아형 대동맥교약증은 조기에 수술적 교정술로써 심장에 대한 후부하를 해소시켜주는 것이 바람직하며, 2레의 사망례를 보아서도 동반 심기형이 있는 교약증은 교약확장술과 동시에 개심술을 시행하는 것이 좋으리라고 생각되었다.

References

1. Gafoord C, Nylin G. *Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment*. J Thorac Cardiovasc Surg 1945;14:347-53
2. 김 훈, 강면식, 홍유선, 조범구, 홍승록. 대동맥 교약증의 임상 연구. 대흉외지 1989;22:59-64
3. 홍창의, 윤용수, 최정연, 이영우, 지재근. 한국인의 선천성 심질환. 대흉외지 1983;26:721-8
4. Rudolph AM. *Congenital disease of the heart*. 2nd ed. Chicago:Yearbook Medical Publishers. 1974
5. Brom AG. *Narrowing of the aortic isthmus and enlargement of the mind*. J Thorac Cardiovasc Surg 1965;50:166-80
6. Ho SY, Anderson RH. *Coarctation, tubular hypoplasia and the ductus arteriosus*. Br Heart J 1979;4:268-75
7. Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS. *Glenn's thoracic and cardiovascular surgery*. 5th ed. East Norwalk:Appleton & Lange. 1991;1107-30
8. Johnson AL, Ferencz C, Wigleworth FW, McRae DL. *Coarctation of the aorta complicated by patency of the ductus arteriosus, Physiologic considerations in the classification of coarctation of the aorta*. Circulation 1951;4:242-50
9. Tawes RL, Aberdeen E, Waterston DJ, Bonhamcarter RE. *Coarctation of the aorta in infants and children*. Circulation 1969; 1:173-9
10. Keith JD, Rowe R, Vlad P. *Heart disease in infancy and children*. 3rd ed. New York:Mac Millan. 1978
11. Campbell M. *Natural history of coarctation of the aorta*. Br Heart J 1970;32:633-40
12. Bergdahl LAL, Blackstone EH, Kirklin JW. *Determinants of early success in repair of aortic coarctation in infants*. J Thorac Cardiovasc Surg 1982;83:736-42
13. Palatianos GM, Kaiser GA, Thurer RJ, Garcia O. *Changing trends in the surgical treatment of coarctation of the aorta*. Ann Thorac Surg 1985;40:41-48
14. Macmanus Q, Starr A, Lambert LE, Grunkemeier G. *Correction of aortic coarctation in neonates: Mortality and late results*. Ann Thorac Surg 1977;24:544-9
15. Milton AM, Lucchese FA, Jazbik W, Nesralla IA, Mendonca JT, Kirklin JW. *A new technique for repair of aortic coarctation*. J Thorac Cardiovasc Surg 1986;92:1005-12
16. Sade RM, Taylor AB, Chariker EP. *Aortoplasty compared with resection for coarctation of the aorta in young children*. Ann Thorac Surg 1979;28:346-53
17. Leanage R, Taylor JFN, Leval M, Stark J, Macartney FJ. *Surgical management of coarctation of aorta with ventricular septal defects*. Br Heart J 1981;46:269-77
18. Neches WH, Parr SC, Lenox CC, Zuberbuhler JR, Siewers RD, Hardesty RL. *Coarctation of the aorta with ventricular septal defect*. Circulation 1977;55:189-95
19. Brewer LA, Fosburg RA, Mulder GA, Verska JJ. *Spinal cord complications following surgery for coarctation of the aorta*. J Thorac Cardiovasc Surg 1972;64:368-75
20. Ho ECK, Moss AJ. *The syndrome of mesenteric arteritis following surgical repair of aortic coarctation*. Pediatrics 1972;49: 40-52