

대동맥 협부 발육부전, 동맥관 개존,  
대동맥기시 우폐동맥을 동반한 원위 대동맥폐 동맥  
중격결손의 일차 완전 교정술 1례

이 호철\* · 류한영\*\* · 정태은\* · 이동협\* · 이정철\* · 한승세\* · 이영환\*\*\*

=Abstract=

**One-stage Repair of Distal Aortopulmonary Septal Defect,  
Aortic Origin of Right Pulmonary Artery, Patent Ductus  
Arteriosus and Hypoplasia of Aortic Isthmus**  
-A case of report-

Ho Cheol Lee, M.D.\*, Han Young Ryu, M.D.\*\* , Tae Eun Jung, M.D.\* , Dong Hyup Lee, M.D.\* ,  
Jung Cheul Lee, M.D.\* , Sung Sae Han, M.D.\* , Young Hwan Lee, M.D.\*\*\*

A case of distal aortopulmonary septal defect associated with aortic origin of right pulmonary artery, patent ductus arteriosus and hypoplasia of aortic isthmus in a 50-day-old female infant is presented. Ligation of patent ductus arteriosus, resection and end-to-end anastomosis of hypoplasia of aortic isthmus, implantation of right pulmonary artery to main pulmonary artery and autologous pericardial patch repair of aortopulmonary septal defect were performed under cardiopulmonary bypass as one-stage approach. Deep hypothermic total circulatory arrest was applied during repair of hypoplasia of aortic isthmus. The postoperative course was uneventful.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 29:554-8)

**Key words** : 1. Aortopulmonary window

**증 례**

환자는 50일된 여아로 잦은 상기도 감염으로 치료중 급작스런 호흡곤란과 청색증을 주소로 입원하였다. 입원 당시 체중은 4200g, 신장 53.6cm로 백분위수는 각각 10 per-

centile, 10~25 percentile 이었으며 혈압은 상지가 90/50mmHg, 하지가 75/30mmHg, 맥박은 분당 169회였고 호흡수는 분당 52회였다. 이학적 소견상 양측 폐하부에서 습성 잡음을 들을 수 있었고 좌측 상부 흉골연에서 grade I 정도의 수축기 심잡음이 청진되었다. 간장은 일횡지 정도

\* 영남대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

\*\*아주대학교 의과대학 흉부외과학교실

\*\*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Aju University

\*\*\*영남대학교 의과대학 소아과학교실

\*\*\*Department of Pediatrics, College of Medicine, Yeungnam University

논문접수일: 95년 8월 28일 심사통과일: 95년 10월 6일

통신저자: 이호철, (705-035) 대구광역시 남구 대명동 317-1, Tel. (053) 620-3535



Fig. 1. Preoperative chest roentgenogram showed cardiomegaly with increased pulmonary vascularity.



Fig. 3. Preoperative echocardiogram (suprasternal long axis view) showed that arch vessel arised from aortic arch but aortic isthmus (→) was narrowed.

AO: ascending aorta, S: left subclavian artery, C: left common carotid artery

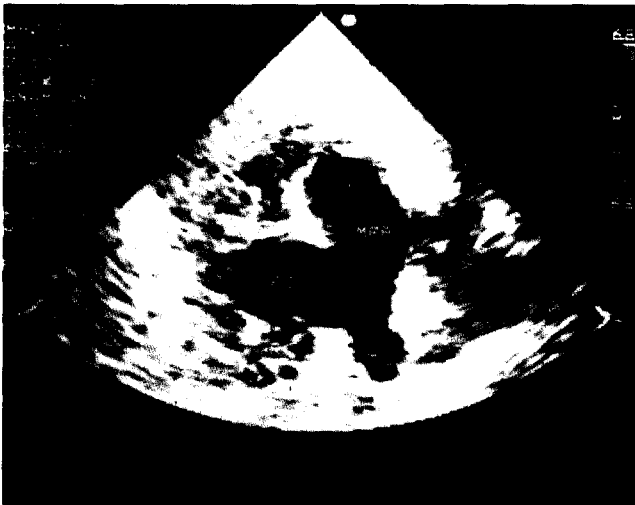


Fig. 2. Preoperative echocardiogram (parasternal short axis view) showed large aortopulmonary septal defect and aortic origin of right pulmonary artery. MPA: main pulmonary artery, AO: ascending aorta, R: right pulmonary artery, L: left pulmonary artery.

측지 되었으며 사지 부종은 없었다. 혈액 검사상 백혈구 11500/mm<sup>3</sup>, 혈색소 10.6mg%, 혈소판 512000/mm<sup>3</sup>였고 동맥혈 검사는 pH 7.378, PaCO<sub>2</sub> 36.7mmHg, PaO<sub>2</sub> 52mmHg, O<sub>2</sub>Sat. 91%였다. 혈중 전해질, 간기능, 뇨검사 소견은 정상이었다. 단순 흉부 사진상에서 CT ratio는 0.6으로 심비

대가 있었으며 양측 폐야에서 폐혈관 음영이 증가 되어 있었다(Fig. 1). 심전도 소견은 양심실 비대 소견을 보였다. 심초음파 검사상 대동맥폐동맥 중격결손과 우폐동맥이 대동맥에서 기시하는 것이 parasternal short axis view(Fig. 2)에서 보였고, suprasternal long axis view(Fig. 3)에서 좌쇄골하동맥 아래 하행 대동맥이 좁아진 것을 알 수 있었다. 그러나 동맥관 개존은 심초음파 검사상에서 발견 되지 않았다. 대동맥폐동맥 중격결손, 대동맥기시 우폐동맥(aortic origin of right pulmonary artery) 그리고 대동맥 협부 발육부전(hypoplasia of aortic isthmus) 진단하에 일차 완전 교정술을 계획하고 수술을 시행하였다.

기관 삽관 전신 마취하에 정중 흉골 절개로 개흉을 하고 심낭을 종절개하여 심장을 노출시켰다. 대동맥폐동맥 중격결손을 확인하고 하행 대동맥쪽으로 박리하여 3mm 직경의 동맥관 개존을 확인 하였고 대동맥 협부 발육부전 부분도 미주 신경과 횡경막 신경을 다치지 않게 조심하면서 수술이 용이하게 완전히 노출시켰다. 상행 대동맥은 직경이 12mm 정도인데 반해 대동맥 협부 발육부전 부분은 직경이 5mm, 길이는 15mm 정도였다. 대동맥 도관을 무명동맥 직하부에 삽관하고 우심이에 단일 정맥 도관을 삽입하여 인공심폐기 가동 준비를 하였다. 동맥관을 굵은 견사로 결찰하고, 우폐동맥과 좌폐동맥을 혈관감자로 차단한 후 체외순환을 시작하였다. 체온(직장온도)을 18℃로 낮춘 후

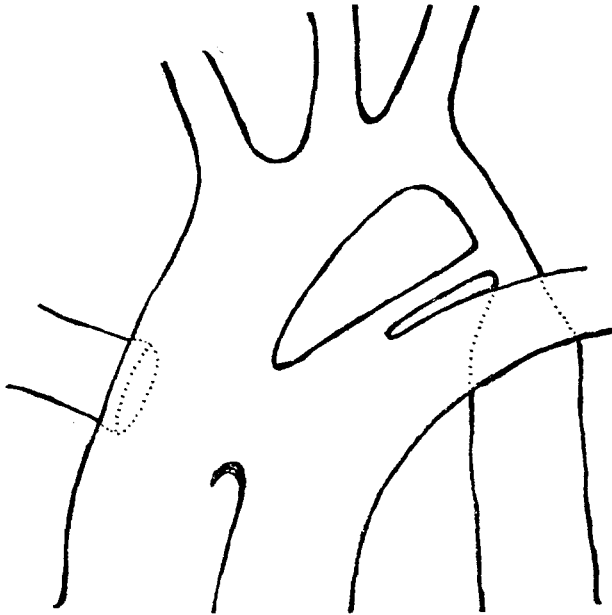


Fig. 4. Diagram of aorticopulmonary septal defect associated with aortic origin of right pulmonary artery, patent ductus arteriosus and hypoplasia of aortic isthmus.

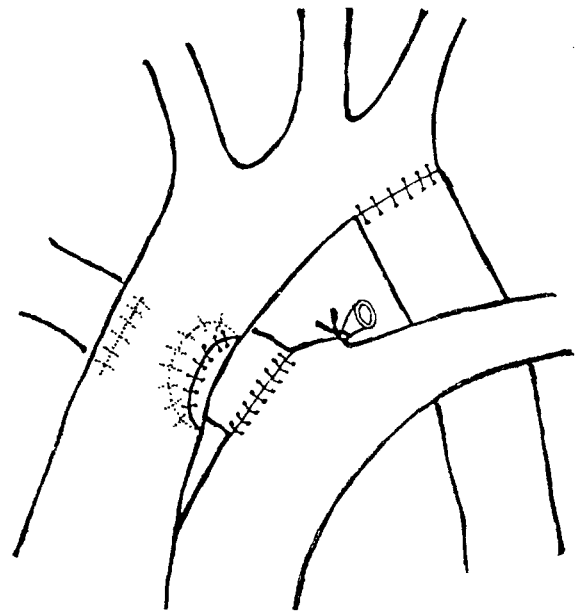


Fig. 5. Diagram of postoperative finding. Ligation of patent ductus arteriosus, resection and end to end anastomosis of hypoplasia of aortic isthmus, implantation of right pulmonary artery to main pulmonary artery and autologous pericardial patch repair of aorticopulmonary septal defect were performed.

완전 체외 순환 정지를 시행하고 대동맥 협부 발육부전 부위를 제거한 후 PDS 6-0의 연속봉합으로 단단문합을 시행하였다. 체외순환을 재개하고 재가온하면서 대동맥을 차단하고 대동맥으로부터 우폐동맥을 분리하였고 대동맥폐동맥 중격결손부위를 절개하였다. 대동맥에서 우폐동맥이 분리된 부분은 PDS 6-0의 연속봉합으로 폐쇄하였고 대동맥폐동맥 중격결손부위는 자가심낭편을 이용하여 폐쇄하였다. 대동맥 차단감자를 풀어 심장에 재관류를 시작한 후 분리된 우폐동맥과 주폐동맥을 prolene 6-0로 연속봉합하였다(Fig. 4, 5). 체외 순환 시간은 137분, 대동맥 혈류 차단시간은 50분 그리고 완전 순환 정지 시간은 19분이었다. 인공심폐기 이탈에는 별 문제가 없었다.

술후 dopamine 5 $\mu$ g/kg/min, isoproterenol 0.1 $\mu$ g/kg/min으로 심박동을 도와주었고 혈압은 80/50mmHg, 맥박수는 200회/min 이었다. 술후 2일째 인공호흡기 이탈이 가능하였고, 술후 12일째 특별한 문제없이 퇴원하였다. 술후 19일째 외래방문시 촬영한 단순 흉부 사진상 증가되어 있던 폐혈관 음영은 많이 감소하였고 CT ratio는 0.53 정도로 감소하였다(Fig. 6).

## 고 찰

대동맥폐동맥 중격결손은 태생기에 좌우 conotruncal

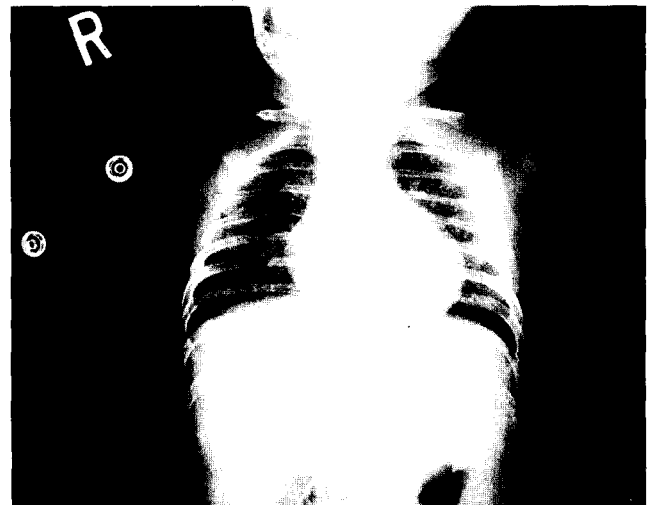


Fig. 6. Postoperative chest roentgenogram showed reduced heart size and decreased pulmonary vascularity.

ridge의 불완전 융합으로 생기는 드문 선천성 심질환이다. Richardson 등<sup>1)</sup>은 구조적으로 결손부위에 따라 3형으로 분류하였다. 전형적인 예는 Type I으로 발살바동 바로 상부에서 상행 대동맥의 후내벽과 폐동맥의 측벽 사이에 결

손부가 위치하고, Type II는 더 원위부에서 상행 대동맥의 후벽과 우폐동맥의 기시부 사이에 결손부가 위치하며, Type III는 우폐동맥이 상행 대동맥의 후측벽에서 기시하는 것이다. 이학적 소견상 전흉부 돌출이 현저하고 심청진 소견은 다양하나 흉골 좌연부에서 수축기 잡음이 들리는 경우가 많으며, 폐동맥 고혈압 때문에 연속성잡음은 15% 정도에서만 들을 수 있다고 한다. 혈액학적 변화는 동맥관 개존과 유사하며 결손을 통한 좌, 우 단락이 크기 때문에 초기에 울혈성 심부전과 폐동맥 고혈압을 초래하는 경우가 많다. 좌, 우단락의 양은 결손의 크기 및 전신혈관 저항과 폐동맥 저항간의 비율에 의해 결정된다. 동반되는 기형은 심방 중격결손, 동맥관 개존, 심실 중격결손, 대동맥궁 단절, 양대혈관 우심실기시증, Fallot씨 4장, 좌심실 발육부전, 말초 폐동맥 협착, 부분 폐정맥 환류 이상, 대동맥 축착등이 보고되고 있다<sup>2)</sup>. Berry 등<sup>3)</sup>은 원위 대동맥폐동맥 중격결손, 대동맥기시 우폐동맥, 온전 심실중격(intact ventricular septum), 동맥관 개존 그리고 대동맥 협부 발육부전이 동반된 환자 8례를 보고하면서 이런 조합을 하나의 증후군으로 인지하였다. 저자들의 증례도 여기에 속하는 것으로 판단 되었다. 대동맥폐동맥 중격결손과 대동맥 협부 폐쇄(aortic isthmus obstruction)가 동반된 경우는 하반신의 혈류가 동맥관을 통해 공급받기 때문에 동맥관이 막히고 폐동맥 혈관저항이 떨어지면 하반신의 부적절한 관류와 폐의 과도한 관류로 인해 아주 빠르게 심부전, 대사성 산증이 발생하여 심정지에까지 이른다. 대동맥폐동맥 중격결손과 대동맥 협부 폐쇄가 동반된 경우 1차로 완전 교정하는 방법과 2차로 나누어(1차 수술시 대동맥 협부 폐쇄 교정, 2차 수술시 대동맥폐동맥 중격결손 교정) 수술하는 방법이 있으며, 국내에서도 대동맥 협부 폐쇄를 동반한 대동맥폐동맥 중격결손 환자에 대해 2차로 나누어 수술하여 좋은 결과를 얻은 보고<sup>4)</sup>가 있었으나 저자 등은 1차 완전 교정술을 택하여 좋은 결과를 얻었으며 대동맥 차단 시간이 길어지거나 수술시야에 별다른 어려움 없었다. 단순 대동맥폐동맥 중격결손의 수술은 1952년 Gross 등이 처음으로 단순결찰을 시행하였고, 1953년 Scott와 Sabistone 이 혈관감자를 이용하여 분리봉합을 시행하였고, 1957년 Cooley 등이 인공 체외 순환하에 분리봉합을 시행하였다. 그러나 이들 방법으로는 Type I의 경우 결손 하방에 인접한 좌관동맥의 손상을 초래할 수 있고 Type II의 경우는 우폐동맥의 협착을 초래할 수 있기 때문에 최근에는 체외순환하에 patch를 이용하여 봉합하는 추세이다. Putnam 등<sup>5)</sup>은 폐동맥을 통한 접근법(transpulmonary approach)을 주장하였으나 이 방법의 경우 Type I에서는 좌

관동맥의 기시부가 확인안된 상태에서 봉합하므로 좌관동맥의 손상위험이 있고, Type II에서는 결손이 대동맥의 후내벽과 우폐동맥 기시부의 전벽 사이에 존재하므로 수술 시야가 좋지 않다고 하였다. Doty 등<sup>6)</sup>은 대동맥을 통한 접근법(transaortic approach)를 하여 좌관동맥 기시부를 확인하면서 안전하게 결손을 봉합할 수 있고, patch를 이용하면 대동맥이나 폐동맥의 협착이나 굴곡을 방지할 수 있다고 하였다. 최근에는 1978년 Johansson 등<sup>7)</sup>이 보고한 "sandwich" technique 즉 대동맥폐동맥 중격결손의 앞쪽벽을 절개하여 좌관동맥 기시부를 확인하고 결손의 상, 후, 하벽에 patch를 연속봉합하고 앞쪽에서 대동맥, patch, 폐동맥의 전벽을 함께 봉합하는 방법을 많이 이용한다. 저자들은 자가 심낭편을 이용하여 대동맥쪽을 단순 봉합하였다. 술후 관리에 있어서는 발작성 폐동맥 고혈압에 대한 대처가 필요하다. 수술후 장기적인 예후는 Tirahoschi 등<sup>8)</sup>에 의하면 아주 좋은 것으로 보고되고 있다.

## 참 고 문 헌

1. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehrenhaft JL. *The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation*. J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 78: 21-7
2. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE Jr, Hanley FL. *Aortopulmonary window*. In: Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE Jr, Hanley FL. *Cardiac surgery of the neonate and infant*. 1st ed. Philadelphia: W. B. Saunders Company. 1994: 295-300
3. Berry TE, Bharati s, Muster AJ, et al. *Distal aortopulmonary septal defect, aortic origin of the right pulmonary artery, intact ventricular septum, patent ductus arteriosus and hypoplasia of the aortic isthmus: a newly recognized syndrome*. Am J Cardiol 1982; 49: 108-16
4. 정윤섭, 송명근. *Distal type of aortopulmonary septal defect with aortic origin of rihgt pulmonary artery and interruption of the aortic arch*. 대흉외지 1991; 24: 693-700
5. Putnam TC, Gross RE. *Surgical management of aortopulmonary fenestration*. Surgery 1966; 59: 727-33
6. Doty DB, Richardson JV, Falkovsky GE, Gordonova MI, Burakovsky VI. *Aortopulmonary septal defect: hemodynamics, angiography and operation*. Ann Thorac Surg 1981; 32: 244-52
7. Johansson L, Michaelsson M, Westerholm CJ, Abert T. *Aortopulmonary window: a new operative approach*. Ann Thorac Surg 1979; 25: 290-6
8. Tiraboschi R, Salomone G, Crupi G, et al. *Aortopulmonary window in the first year of life: report on 11 surgical case*. Ann Thorac Surg 1988; 46: 438-41

**=국문초록=**

대동맥 협부 발육부전, 동맥관 개존, 대동맥기시 우폐동맥을 동반한 원위 대동맥폐동맥 중격결손을 가진 생후 50일된 여아에서 동맥관 결찰, 대동맥 협부 발육부전 부위의 절제와 대동맥의 단단문합, 우폐동맥과 주폐동맥의 직접 연결과 자가 심낭편을 이용한 대동맥폐동맥 중격결손의 봉합을 포함한 일차 완전 교정술을 인공 체외 순환과 완전 순환 정지하에 시행하여 좋은 수술 결과를 얻었다.