

대동맥축착증의 외과적치료

성시찬* · 방정희* · 편승환* · 조광조* · 우종수* · 이형두**

=Abstract=

Surgical Treatment of Coarctation of the Aorta

Si-Chan Sung, M.D. *, Jeung-Hee Bang, M.D. *, Seung-Hwan Pyun, M.D. *,
Gwang-Jo Cho, M.D. *, Jong-Soo Woo, M.D. *, Hyoung-Doo Lee, M.D. **

There remains controversy regarding the appropriate surgical treatment for coarctation of the aorta because of relatively high rate of recoarctation and high mortality in the cases associated with complex anomalies. We evaluated 31 consecutive patients who underwent surgical repair of coarctation of the aorta from May 1992 through June 1996. Nineteen patients(61.3%) were neonates and 26(83.9%) were under three months. Nine patients did not have major associated anomalies(Group I), 15 patients had ventricular septal defect(Group II), and 7 patients had major complex anomalies(Group III). 35.5% of the patients had arch hypoplasia. Surgical procedures performed were as follows: extended end-to-end anastomosis in 17 patients, combined resection-flap procedure in 7 patients, and subclavian flap aortoplasty in 7 patients. Residual coarctation occurred in 7(25%) of 28 patients; 2 after subclavian flap aortoplasty(2/6, 33.3%), none after combined resection-flap procedure(0/7, 0%), and 5 after extended end-to-end anastomosis(5/15, 33.3%). Higher incidence of residual coarctation was noticed in the group with arch hypoplasia. The incidence of postoperative coarctation at a mean follow-up of 20.5 months in survivals was 12.0%(3/25); 2 cases after subclavian flap aortoplasty(2/6, 33.3%), none after combined resection-flap procedure(0/7, 0%), and one after end-to-end anastomosis(1/12, 8.3%). The mortality rate related to coarctation repair was 9.7%(3 patients, all in Group III). This study revealed that isolated coarctation of aorta and coarctation with ventricular septal defect(groups I & II) can be repaired with low mortality, but repair of coarctation with complex anomaly had a high operative mortality. Also the patients with arch hypoplasia had higher incidence of post-operative residual coarctation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:1069-76)

Key word: 1. Aortic coarctation

* 동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Dong-A University

** 동아대학교 의과대학 소아과학교실

** Department of Pediatrics, College of Medicine, Dong-A University

† 본 논문은 제 28차 흉부외과 추계학술대회에서 구연된 내용임

논문접수일 : 97년 4월 21일 심사통과일 : 97년 6월 18일

책임저자 : 성시찬, (602-715) 부산광역시 서구 동대신동 3가 1번지, 동아대학교 흉부외과학교실. Tel. (051) 240-5190. Fax. (051) 247-8753

서 론

대동맥축착증은 Crafoord 등¹⁾에 의해 첫 교정술이 보고된 이후 꾸준히 수술성적이 향상되고 있으나 형태학적 구조, 동반된 심기형의 종류 및 정도, 증상이 발현되는 연령 등이 매우 다양하므로 아직도 수술시기 및 수술방법 등에 관해 논란이 있다. 이에 저자들은 동아대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 수술을 시행 받은 대동맥축착증 환자의 증단기성적을 분석하여 상기 질환의 수술방법 선택의 지표로 삼고자 하였다.

대상 및 방법

본 연구는 1992년 5월부터 1996년 6월까지 4년 2개월동안 동아대학교병원 흉부외과에서 외과적으로 치료한 31례의 대동맥축착증 환자를 대상으로 하였다. 환자의 의무기록을 근거로 하였으며 술후 대동맥협착의 유무 및 정도는 상하지 압력차이로 측정된 경우도 있으나 대부분 2차원 도플러 심에코도검사(2D doppler Echocardiography)로 측정하였다. 술후 잔존 혹은 재협착의 정의는 20mmHg 이상의 압력차이가 있을 때로 하였다. 동반기형에 따라 세군으로 나누었는데 1군은 단순대동맥축착증군으로 대동맥협착증, 승모판협착증, 동맥관개존증이 동반된 경우를 포함하였다. 2군은 심실중격결손증을 동반한 군, 3군은 복잡심기형을 동반한 군으로 나누었다.

모든 자료는 평균 및 표준편차로 표시하고 군간의 비교는 Epiinfo version 6.04를 사용하여 비율비교분석(comparison of proportions)을 이용하였고 유의 수준은 p<0.05로 하였다.

결 과

환아의 남녀 성비는 20:11로 남아가 많았으며 연령분포는 생후 3일에서 6세로, 생후 30일 이내의 신생아가 19명(61.3%)으로 가장 많았고, 생후 3개월 이내의 유아가 7명(22.6%)으로 생후 3개월이내 전체의 83.9%를 차지하였다. 생후 3개월에서 1세이하가 3명(9.7%), 1세이후가 2명(6.5%)이었고 중생연령은 28일이었다. 환아들의 체중은 2.3 kg에서 16.6 kg으로 평균체중은 4.1 kg(4.1±2.6 kg)이었다.

동반기형에 따라 1군은 모두 9례로서 동반된 기형으로는 동맥관개존증 5례, 대동맥판협착증이 4례, bicuspid aortic valve 4례, 대동맥궁형성부전이 2례, 승모판협착증과 대동맥판협착증이 각각 1례씩 동반되었다. 2군은 모두 15례로 동반된 기형은 동맥관개존증이 12례, 심방중격결손증이 8례, 대동맥궁형성부전이 5례, 양측성상공정맥이 2례, bicuspid

Table 1. Associated Anomalies

Group I simple coarctation - 9 cases	
PDA	5
Valvar aortic stenosis	4
Bicuspid aortic valve	4
Arch hypoplasia	2(22.2%)
Subvalvar aortic stenosis	1
Mitral stenosis	1
Group II coarctation with VSD - 15 cases	
PDA	12
ASD	8
Arch hypoplasia	5(33.3%)
Left SVC	2
Bicuspid aortic valve	2
Mitral regurgitation	1
Aortic stenosis	1
Group III coarctation with complex anomaly - 7 cases	
TGA with VSD	4
Down syndrome and CAVSD	1
Tricuspid atresia	1
Double inlet ventricle	1
Arch hypoplasia	4(57.1%)

PDA patent ductus arteriosus, ASD atrial septal defect
SVC superior vena cava, TGA transposition of the great arteries,
VSD ventricular septal defect, CAVSD complete atrioventricular septal defect.

aortic valve가 2례, 승모판폐쇄부전증과 대동맥판협착증이 각각 1례씩이었다. 3군은 7례로서 대혈관전위증이 4례, 대동맥궁형성부전증이 4례, Down 증후군과 완전방실결손증이 동반된 경우가 1례, 삼첨판폐쇄증(IIc)이 1례, 단심실증(double inlet right ventricle)이 1례 동반되었다(Table 1).

술전 환아들의 상태를 보면, 4례에서는 특별한 증상이 없었고, 27례(87.1%)에서는 울혈성심부전증, 3례에서 청색증, 3례에서 핏뇨(oliguria)를, 1례에서는 범발성혈관내응고장애(disseminated intravascular coagulopathy)의 증상을 보이고 있었다. 11례(35.5%)에서는 Prostaglandin E1을 주입하고 있었고 5례(16.1%)에서는 술전에 인공호흡을 하고 있었다(Table 2). 군별로 외과적치치와 결과를 보면, 1군에서는 9례 모두에서 대동맥축착증을 먼저 교정하였으며 이 중 1례에서 20일후 대동맥판결찰술을 시행하였고 또 다른 1례에서 2년후 대동맥판협착증을 교정하였다. 수술사망이나 만기사망은 없었다. 2군에서는 12례에서 단계적교정술을 계획하였고, 3례에서는 일차완전교정술을 시행하였다. 단계별교정술을 계획한 12례중 10례(83.3%)에서 심실중격결손증의 폐쇄가 요구되었

Table 2. Preoperative conditions

Asymptomatic	4(12.9%)
Congestive heart failure	27(87.1%)
Cyanosis	3(9.7%)
Oliguria	3(9.7%)
Disseminated intravascular coagulopathy	1(3.2%)
Artificial ventilation	5(16.1%)
PGE ₁ infusion	11(35.5%)

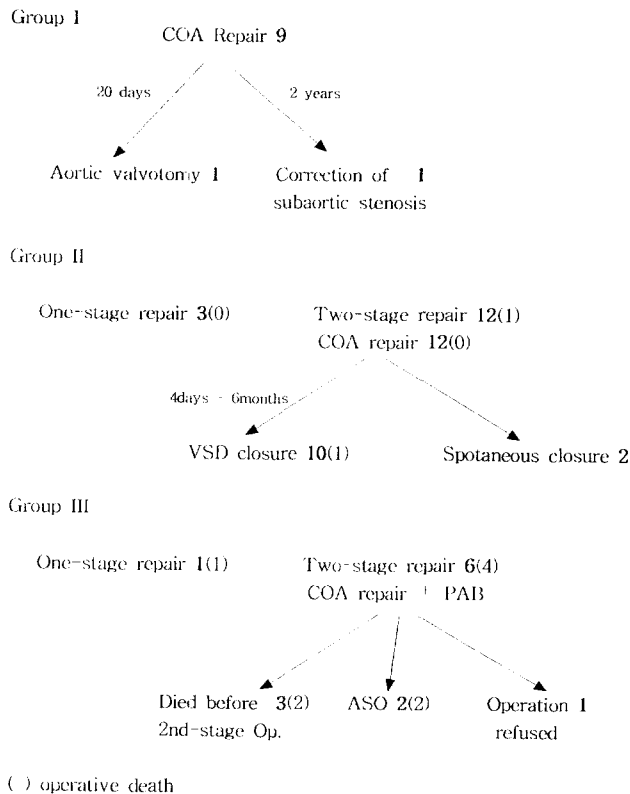
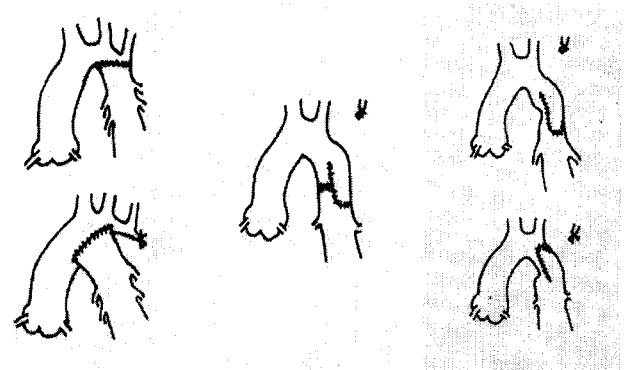


Fig. 1. Operative Management

COA coarctation of aorta, VSD ventricular septal defect
PAB pulmonary artery banding, ASO arterial switch operation

는데 1차수술과 2차수술 사이의 기간은 4일에서 6개월이었다. 6개월후 심실중격결손의 교정이 요하였던 1례를 제외하면 9례에서는 대동맥축착증 교정후 45일이내(평균 20.4일후, 4일후에서 45일후)에 심실중격결손증 폐쇄가 요구되었고 4례에서는 중환자실에서 인공호흡기의 이탈이 어려워 심실중격결손증을 폐쇄하여야 하였다. 이 중 1례에서 술후 급성폐동맥고혈압으로 조기 사망하였고 1례는 심실중격결손증 폐쇄 2년후 기관지천식으로 만기 사망하였다. 나머지 2례는 자연 폐쇄되었다. 일단계완전교정술을 실시한 3례는 수술사망은 없었으나 1례에서 술후 완전방실차단과 기관지폐이형성



17 (54.8%) 7 (22.6%) 7 (22.6%)

Fig. 2. Operative procedures

Table 3. Early complications

Residual coarctation	7
Acute renal failure	2
Atelectasis	2
Paradoxical hypertension	1
Chylothorax	1
Low cardiac output	1
Complete AV block	1

AV block atrioventricular block

증(bronchopulmonary dysplasia)의 합병증이 발생하여 심박동기의 이식과 장기간의 인공호흡으로 퇴원할 수 있었으나 술후 5개월째 폐렴으로 다시 입원하여 치료 중 급사(sudden death)하였다. 2군에서 대동맥축착증 교정과 관련된 사망은 없었다. 3군에서는 6례에서는 단계별교정술을 계획하였고, 1례에서는 일단계완전교정술을 시행하였다. 단계별교정술을 시행한 6례중 4례에서는 대동맥축착증수술과 함께 폐동맥교약술을 동시에 시행하였다. 6례중 2례는 대동맥축착증수술후 사망하였는데 1례는 대혈관전위증이 동반되었던 경우로 술후 신부전이 발생하여 치료 중 패혈증으로 사망하였다. 다른 1례는 단심실이 동반되었던 경우로 중환자실에서 가료 중환자보호자가 치료를 포기하였다. 나머지 4례는 대동맥축착증 수술후 생존하였으나 1례는 삼첨판폐쇄증이 동반되었던 경우로 퇴원 1개월후 폐렴으로 사망하였고 2례는 1차수술후 각각 8일과 30일후, 인공호흡기 이탈이 되지않은 상태에서 대혈관전환술을 시행하였으나 모두 사망하였으며 나머지 1례는 Down후군과 완전방실중격결손증이 동반되었던 경우로 현재 생존 중이나 보호자가 2차수술을 거부하고 있다. 2례에서 2차수술로 대혈관전환술을 시행하였으나 사망하였다. 1례에서 일단계완전교정술로 대동맥축착증수술과 대혈관전

Table 4. Residual coarctation

Subclavian flap aortoplasty	2/ 6 (33.3%)	
Combined resection-flap procedure	0/ 7	p > 0.05
Extended end-to-end anastomosis	5/15 (33.3%)	
Age ≤ 1 month	6/16 (37.5%)	
Age > 1 month	1/12 (8.3%)	p > 0.05
Arch hypoplasia (+)	5/ 9 (55.6%)	
Arch hypoplasia (-)	2/19 (10.5%)	p < 0.05

환술을 동시에 시행하였으나 술후 저박출증으로 사망하였다. 결국 3군에서는 모두 7례중 3례에서 대동맥축착증수술과 관련되어 사망하였다(Fig 1).

대동맥축착증에 대한 수술방법은 17례(54.8%)에서 확장단단문합술(extended end-to-end anastomosis)을 시행하였으며 이 중 3례는 정중흉골절개술에 의한 일차완전교정술시 시행하였다. 7례(22.6%)는 단단문합술과 쇠골하동맥편성형술을 함께 시행(combined resection-flap procedure)하였다. 나머지 7례는 쇠골하동맥편성형술을 시행하였는데 이 중 1례는 reverse subclavian flap aortoplasty였다. 문합술시 봉합사는 대부분 7-0 Prolene을 사용하였고 문합방법은 모두 연속봉합하였다(Fig. 2).

술후 조기합병증으로 잔존협착이 7례, 급성신부전이 2례, 무기폐 2례, paradoxical hypertension, 유미흉, 저박출증, 완전 방실차단이 각각 1례씩 발생하였다(Table 3). 잔존협착의 정의는 술후 30일이전에 술중 술후 상하지 압력차나 술후 심초음파검사에서 20 mmHg 이상일 경우로 하였다. 검사를 시행하였던 28례 중 7례(25%)에서 발생하였고 압력차는 23 mmHg에서 45 mmHg였다. 수술방법에 따른 잔존협착의 발생은 쇠골하동맥편성형술후 6례중 2례(33.3%)였고 확장단단문합술후 15례중 5례(33.3%)였으며 단단문합술과 쇠골하동맥편성형술을 동시시행(combined resection-flap procedure)한 7례중에는 발생하지 않았다. 수술시 나이에 따른 잔존협착의 발생은 신생아기에 수술한 16례중 6례(37.5%)가 발생하였고 신생아기 이후에 수술한 12례중 1례(8.3%)에서 발생하였다. 또한 술전 대동맥궁발육부전증이 있었던 9례중 5례(55.6%)에서 발생하였고 대동맥궁형성부전증이 없었던 19례중 2례(10.5%)에서 발생하였다(Table 4). 잔존협착의 술후 경과를 보면 7례중 3례는 복잡심기형이 동반되었던 경우로 술후 패혈증이나 2차수술과 관련되어 사망하였다. 생존한 4례중 2례는 쇠골하동맥편성형술을 시행하였던 경우로 풍선확장술을 시행하여 압력차가 45 mmHg, 36 mmHg에서 각각 28 mmHg, 21 mmHg로 감소하였으며 나머지 2례는 확장단단문합술을 시행한 경

Table 5. Clinical course of the residual coarctation

Patient	1	2	3	4	5	6	7
Age	5d	3m	12d	30d	10d	11d	5d
Group	I	II	I	II	III	III	III
AH	-	-	+	+	+	+	+
Operation	RSFA	SFA	EEEE	EEEE	EEEE	EEEE	EEEE
△P(mmHg)	45	36	30	31	25	23	40
Event	BA	BA	1.5yrs	7ms	died	died	died
Recent △P	28	21	16	22			

AH arch hypoplasia, RSFA reversed subclavian flap procedure, SFA subclavian flap procedure, EEEA extended end-to-end anastomosis

BA balloon angioplasty, △P pressure gradient

Table 6. Postoperative coarctation in the survivals(mean follow-up duration: 20.5 months)

Subclavian flap aortoplasty	2/ 6 (33.3%)	
Combined resection-flap procedure	0/ 7	p > 0.05
Extended end-to-end anastomosis	1/12 (8.3%)	

우로 술후 압력차가 30 mmHg, 31 mmHg이었는데 풍선확장술없이 1년 6개월후 16 mmHg, 7개월후 22 mmHg로 각각 감소하였다(Table 5).

대동맥축착증수술과 관련된 술후 사망은 모두 3례(9.7%)였으며 1군과 2군에서는 수술사망이 없었다. 그러나 3군에서는 3례 사망하여 42.7%의 높은 수술사망율을 보였다. 사망한 환아는 모두 신생아였는데 사망원인은 1례에서 단심실이 동반되었던 경우로 중환자실에서 가료중 보호자의 원에 의해 치료를 중단하였고, 다른 1례는 폐혈증으로 술후 15일째 사망하였으며 나머지 1례는 대혈관전위증이 동반되었던 경우로 일차완전교정술후 저박출증으로 사망하였다.

술후협착은(postoperative coarctation)은 술후 생존하여 관찰이 가능하였던 25례를 조사하였는데 모두 심에코검사로 추적하였고 압력차가 20 mmHg 이상 되는 경우를 술후협착의 기준으로 하였다. 평균추적기간은 20.5개월(최저 1.5개월에서 51개월)이었다. 모두 3명(12.5%)에서 발생하였는데 모두 잔존협착이 지속되었던 경우였고 잔존협착이 없었던 경우에서 협착이 재발된 경우는 없었다. 쇠골하동맥편성형술을 시행한 생존환아 6명중 2례(33.3%), 확장단단문합술후 12명중 1례(8.3%)에서 발생하였으나 단단문합과 쇠골하동맥편성형술을 시행한 7명의 환아에는 수술후 협착이 없었다(Table 6). 현재 술후협착이 있는 환아는 모두 압력차가 경미하여 외래관찰 중이다.

고 찰

대동맥축착증은 1945년 10월 19일, 스톡홀름의 Crafoord¹⁾에 의해 12세 소년에서 처음으로 교정된 이후 약 50년동안 수술 성적이 꾸준히 향상되고 있지만 아직까지도 적절한 수술법에 대해서는 논란이 많다.

대동맥축착증에 대한 외과적치료에 중요한 요소로는 동반 기형의 적절한 치료, 대동맥궁형성부전증에 대한 효과적교정, 수술 후 재협착의 예방이라 하겠다.

대동맥축착증에 있어서 동반기형의 복잡성의 정도는 환자의 예후에 직접적으로 관련이 있다. 동반된 심기형이 있는 경우 단계적수술을 할 것인가 일차완전교정술을 할 것인가라는 문제가 있는데 각각 장단점이 있고 동반기형의 정도와 외과의의 경험과 선호도, 각 심장센터의 여건에 따라 선택되어 질 수 있다. 심실중격결손증을 동반하고 있을 때 치료방법은 논란이 많다. 심실중격결손의 크기가 크지 않으면 먼저 대동맥축착증에 대한 수술을 하고 심실중격결손은 많은 수에서 자연폐쇄되므로 보통의 다른 심실중격결손증과 같은 기준으로 치료한다. 큰 심실중격결손이라 하더라도 상당수에서 자연폐쇄될 수 있으므로 단계적수술법(staged repair)과 일차완전교정술(one-stage repair)을 선택하는데 어려움이 있다. 단계적수술로는 먼저 대동맥축착증 수술을 먼저하고 환자의 상태에 따라 심실중격결손을 폐쇄하는 방법인데 일차완전교정술에 비해 수술수기가 보편화되어 있으며 완전순환정지가 필요없다는 장점은 있으나 대동맥축착증수술후 큰 심실중격결손증에 의한 지속되는 심부전으로 인공호흡기로 부터 이탈(weaning)이 되지 않거나 이탈된다 하더라도 성장부전이나 심부전증상으로 조기에 심실중격결손증을 폐쇄하여야 할 때가 많다. 그리고 대동맥궁형성부전이 심한 경우 좌측개흉술로서 확장단단문합을 한다 하더라도 잔존협착이 남아있을 가능성이 있다. 보편적으로 대동맥축착증수술후 72시간 인공호흡기 제거(ventilator weaning)가 되지 않으면 바로 심실중격결손을 폐쇄하고, 인공호흡기 제거가 되고 잘 걷다면 자연폐쇄를 기대하다 수술적응이 되면 생후 3개월에서 12개월 사이에 심실중격결손을 폐쇄한다²⁾. 대동맥축착증 수술시 폐동맥교약술(pulmonary artery banding)을 함께하고 상당기간 후(생후 6개월에서 12개월)에 심실중격결손의 폐쇄와 함께 폐동맥교약 제거술(pulmonary artery debanding)을 하는 방법이 있으나 폐동맥교약술의 단점때문에 최근 많이 사용되지 않는다. 그러나 다발성 심실중격결손증이나 미숙아 혹은 저체중아, 심한 감염 등으로 심폐기 가동이 어려운 상황에서는 폐동맥교약술이 고려되어야 한다³⁾. 일차완전교정술(one-stage repair)에는 먼저 좌측개흉을 한 후 대동맥축착을 교정하고 곧 바로 환아를 바로 높혀 심실중격결손을 교정하는 방법도 있지

만 널리 쓰이지 않고 정중흉골절개술만으로 대동맥축착과 심실중격결손을 동시에 교정하는 방법이 보편적이다. 일차완전교정법의 장점은 한번의 수술로 정상적인 혈액학상태로 회복할 수 있다는 것이며 심한 대동맥궁형성부전증이 있다 하더라도 효과적으로 교정할 수 있어 잔존협착의 발생이 거의 없다는 것이다. 그러나 수술수기가 단계적교정술보다는 어렵고 완전순환정지를 하여야 하는 단점이 있다. 최근 신생아나 유아에서 체외순환기술과 수술후 관리의 발전으로 일차 단계 완전교정술을 많이 도입하고 있으며 특히 자연폐쇄가 잘 기대되지 않는 큰 심실중격결손, 즉 막주변형 입구부 형태(perimembranous inlet type), 정렬되지 않은 누두부-심실형태(malaligned conoventricular type)의 심실중격결손인 경우와 대동맥궁(proximal arch)의 발육부전이 매우 심하거나 무명동맥과 좌경동맥이 바로 붙어 나와서 확장단단문합술을 하여도 대동맥축착이 남아있을 가능성이 있는 경우는 일차완전교정술이 유리하다고 한다⁴⁾. 저자는 최근 선택적으로 이 방법을 쓰고 있다. Lacour-Gayet 등⁵⁾과 Brouwer 등⁶⁾은 대동맥축착증 수술후 각각 39%, 47.8%에서 심실중격결손이 자연폐쇄되었다고 보고하고 있으나 저자들의 증례에서는 단계적교정술을 시행한 12례중 2례만이 자연폐쇄되었는데 이 2례는 중등도크기의 심실중격결손을 갖고 있었던 경우였다. 나머지 10례중 1례를 제외한 9례는 대동맥축착증수술후 4일에서 45일 사이에 심실중격결손을 폐쇄하여야 했다. 그래서 저자들도 큰 심실중격결손증을 동반한 경우는 일차완전교정술을 고려하여야 한다고 생각한다. 양심실교정술이 가능한 복잡심기형 동반시 대개의 경우 신생아와 영아기에 심부전이 나타나는데 대동맥축착증의 교정으로만 증상의 호전을 기대할 수 없고 폐동맥교약술을 동시에 한다 하더라도 사망율이 매우 높다. 최근에는 수술기법의 발전, 순환정지의 이용 및 수술관리의 발전 등으로 단계적수술법보다는 일차완전교정술로 좋은 성적을 얻었다는 보고가 많이 나오고 있다. 저자들의 증례에서도 복잡심기형을 동반한 경우 매우 높은 사망율을 보여 특히 복잡심기형이 동반된 경우는 일차완전교정술을 하여야 한다고 생각하고 있다.

대동맥궁형성부전증은 그 정의를 내리는데 어려움이 있으나 저자들은 Maulaert 등⁷⁾의 기준을 사용하였다. 사용한 기준에 따라 대동맥궁형성부전의 빈도가 다를 수 있으므로 학자마다 그 빈도가 많이 차이가 날 수 있다. Siewers 등⁸⁾은 대동맥궁형성부전의 빈도가 32%라 했고 Vouhe 등⁹⁾은 65%, 신윤철 등¹⁰⁾은 10.8%에서 동반되었다고 하였다. 저자들은 35.5%에서 동반되었다. 현재로서는 심한 대동맥궁형성부전증의 좋은 치료방법으로는 확장단단문합술로 생각된다. 그러나 많은 학자들은 대동맥궁형성부전이 대동맥축착증의 수술 후 잔존협착의 중요한 원인이라고 하였다. 저자들도 확장단단문합술

많이 사용하고 있으나 심한 근위부 대동맥궁형성부전(proximal arch hypoplasia)인 경우 때때로 협착이 없이 완전하게 대동맥궁 재건을 하는데는 한계를 느끼고 있다. 저자들의 증례에서도 대동맥궁형성부전증이 없었던 19례중 2례(10.5%)에서 잔존협착이 발생하였던 반면 술전 대동맥궁발육부전증이 있었던 9례중 5례(55.6%)에서 발생하였다. 대동맥궁발육부전증은 대동맥축착증 치료만으로도 대동맥궁이 발육하므로 심한 경우를 제외하면 그냥 두어도 무방하다는 의견이 있고^{8, 11)} Siewers 등⁸⁾은 횡대동맥궁의 직경을 무명동맥이 기시하기 직전의 상행대동맥의 직경으로 나눈 값(arch index)이 0.25 이하에서 대동맥궁재건술이 적응된다고 발표하였다. 본 저자들의 증례에서도 잔존협착이 있었던 2례에서 확장단단문합술후 압력차가 30 mmHg, 31 mmHg에서 1년 6개월후, 7개월후 각각 16 mmHg, 22 mmHg 감소하였음을 보여주었다. 이는 발육부전의 대동맥궁이 성장했음을 시사하였다. 그러나 이러한 잔존협착이 동반된 심장내 기형의 혈액학에 불리하게 작용할 수 있을 것으로 생각되며 특히 근위부 대동맥궁형성부전(proximal arch hypoplasia)이 심한 경우는 일차완전교정술을 실시하면서 순환정지하에 하행대동맥을 상행대동맥과 근위부대동맥궁에 직접문합하는 것이 가장 좋은 해결책으로 사료된다. 저자들의 경우 대동맥궁형성부전이 있는 3례에서 이 방법을 사용하여 3례 모두 잔존협착은 없었다.

술후 잔존 혹은 재협착은 대동맥축착증의 수술후 중요한 합병증으로 이를 피하기 위하여 여러 가지 방법이 고안되어져 왔다. 절제 및 단순단단문합술(resection and end-to-end anastomosis)은 비정상적인 동맥관조직과 교약부위를 완전히 제거할 수 있고 인공조직을 사용하지 않는다는 장점이 있으나 Williams 등¹²⁾에 의해 재협착이 54%로 보고되고 다른 여러 보고에서도 높은 재협착율을 나타내 쇄골하동맥편성형술 등 다른 방법으로 대치되었으나 미세혈관봉합사 혹은 흡수봉합사의 개발, 동맥전환술과 같은 대혈관에 대한 수술경험 등의 축적으로 다시 시행되고 있다¹³⁾. 그러나 대동맥궁형성부전이 있는 경우는 단순단단문합술로는 때때로 완전한 교정을 할 수 없는 경우가 많다. 저자들은 절제 및 단순단단문합술을 한 경우는 없으며 확장단단문합술을 하거나 단단문합술과 쇄골하동맥편성형술을 병행하여 잔존 혹은 술후 재협착을 피하려고 노력하였다. 인조혈관을 이용한 대동맥성형술은 수술수기상 간편하고, 길고 좁은 부위의 교약증을 쉽게 교정할 수 있는 장점이 있으나 이물질이 쓰인다는 단점에도 합병증으로 가상대동맥류가 발생한다는 보고¹⁴⁾가 많아 재협착 등 제한된 경우 외에는 잘 사용되지 않고 있다. 쇄골하동맥편성형술은 절제 및 단단문합술에 비해 수술수기가 간단하고 비교적 재협착율이 적은 장점은 있으나 쇄골하동맥을 희생시킨다는 것과 동맥관조직을 완전히 제거하지 못 하

므로 재발성축착의 원인이 된다는 주장이 있으며¹⁵⁾ 의외의 높은 재협착율을 보고하는 학자도 있다¹⁶⁾. 저자들은 경험은 많지 않으나 모두 7례에서 시행하여 술후 김사가 시행되지 않았던 1례를 제외한 6례중 2례에서 잔존협착이 발생하였다. 그래서 저자들은 경험이 쌓임에 따라 쇄골하동맥편성형술은 단독으로는 사용하지 않고 단단문합술과 쇄골하동맥편성형술을 동시에 시행하여 단단문합술의 단점을 보완하고 동맥관조직을 완전히 제거함으로써 재협착율을 최소화하려고 하였다. 저자들은 이 방법을 모두 7례 사용하여 현재까지 재협착의 합병증은 없었다. 단단문합술과 쇄골하동맥편성형술의 동시수술법은 Dietl 등¹⁷⁾에 의하여 고안되어졌으며 매우 낮은 재협착율을 보고하고 있다¹⁸⁾. 확장단단문합술은 무명동맥의 직하부위 혹은 무명동맥의 일부와 상행대동맥의 일부를 겹자로 잡고 충분히 박리된 하행대동맥을 동맥관조직을 완전히 제거한후 대동맥궁의 하연에 문합하는 방법으로서, 단순단단문합술이나 쇄골하동맥편성형술로는 대동맥궁형성부전증이 동반된 교약증의 경우 완전한 교정이 어렵기 때문에 그 해결책으로 1986년 Lansman 등¹⁹⁾에 의해 발표되었으며 Elliot 등²⁰⁾에 의해 보다 응용되어 왔다. 이 방법은 광범위한 대동맥궁과 하행대동맥의 박리가 요구되는 것이 단점이지만 특히 횡행대동맥궁의 형성부전이 동반된 경우 좋은 성적을 보고하고 있으며 많은 학자들은 타 방법에 비해 낮은 재협착율을 보고하고 있다. 본 저자들의 증례에서도 이 방법을 가장 많이 사용하였고 생존환자에서 술후 재협착율은 비교적 낮았지만 대동맥궁형성부전증이 있었던 경우 비교적 높은 잔존 협착율을 보였는데 이는 심한 근위부 대동맥궁형성부전(proximal arch hypoplasia)이 원인으로 생각되며 이런 경우 완전한 교정을 위해서는 정중흉골절개술과 순환정지상태하에서 하행대동맥을 상행대동맥과 무명동맥하에 문합하는 방법이 좋을 것으로 사료된다.

결론적으로 대동맥축착증의 해부병리가 매우 다양하며 대동맥축착증의 수술방법들에는 각각의 장단점이 있으므로 꼭 한가지 방법을 고집하기 보다는 환자의 상태와 병변의 해부학적 구조에 따라 선택되어야 한다고 사료된다.

결 론

동아대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서 1992년 5월부터 1996년 6월까지 4년 2개월동안 외과적으로 치료한 대동맥축착증 31례를 임상적으로 검토하고 다음과 같은 결론을 얻었다.

복잡기형을 동반하지 않은 경우(I, II군)는 대동맥축착증의 수술과 관련된 수술사망은 없었으며 복잡기형을 동반한 대동맥축착증의 수술은 높은 사망률을 보였다. 대동맥궁형성부

전증을 동반한 경우 동반하지 않았던 경우보다 높은 잔존협착율을 나타냈다. 단단문합술과 쇄골하동맥편성형술을 함께 시행한 경우 낮은 잔존 협착과 술후 대동맥축착의 빈도를 보였지만 다른 수술법과 비교에서 통계학적인 의의는 없었다.

참 고 문 헌

1. Crafoord C, Nylin G. *Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment.* J Thorac Surg 1945;14:347-61
2. Pacifico AD, Kirklin JK. *Surgical treatment of ventricular septal defect.* In: Sabiston DC Jr, Spencer FC. *Surgery of the chest, 6th ed.* Philadelphia: W.B. Saunders Company. 1995;1446-63
3. Stark J. *Pulmonary artery banding.* In: Stark J, de Leval M. *Surgery for congenital heart defects. 2nd ed.* Philadelphia: W.B. Saunders Company. 1994;259-67
4. Castaneda AR, Jonas AR, Mayer JE Jr, Hanley FL. *Cardiac surgery of the neonate and infant.* Philadelphia: W.B. Saunders Company. 1994;342
5. Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Serraf A. *Hypoplastic transverse arch and coarctation in neonates. Surgical reconstruction of the aortic arch: A study of sixty-six patients.* J Thorac Cardiovasc Surg 1990;100:808-16
6. Brouwer RMHJ, Cromme-Dijkhuis AH, Erasmus ME, et al. *Decision making for the surgical management of aortic coarctation associated with ventricular septal defect.* J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111:168-75
7. Moolaert AJ, Bruins CC, Oppenheimer-Dekker A. *Anomalies of the aortic arch and ventricular septal defects.* Circulation 1976;53:1011-5
8. Siewers RD, Ettetdgui J, Pahl E, Tallman T, del Nido PJ. *Coarctation and hypoplasia of the aortic arch: Will the arch grow?* Ann Thorac Surg 1991;52:608-14
9. Vouhe PR, Trinquet F, Lecompte Y. *Aortic coarctation with hypoplastic aortic arch-Results of extended end-to-end aortic arch anastomosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:557-63
10. 신윤철, 이정렬, 김용진, 노준량. 영아 및 소아에서의 대동맥궁의 형성부전을 포함한 대동맥 교약증의 수술요법-21년간의 수술경험- 대흉외지 1996;29:285-91
11. Brouwer MHJ, Cromme-Dijkhuis AH, Ebels T, Eijgelaar A. *Growth of the hypoplastic aortic arch after simple coarctation resection and end-to-end anastomosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:426-33
12. William WG, Shindo G, Trusler GA, et al. *Results of repair of coarctation in infancy.* J Thoracic Cardiovasc Surg 1980;79:603-8
13. Van Son JAM, Daniels O, Vincent JG, Van Lier HJJ, Lacquet LK. *Appraisal of resection and end-to-end anastomosis for repair of coarctation of the aorta in infancy: Preference for resection.* Ann Thorac Surg 1989; 48:496-502
14. Aebert H, Laas J, Bednarski P, Koch U, Prokop M, Borst HG. *High incidence of aneurysm formation following patch plasty repair of coarctation.* Eur J Cardio-thorac Surg 1993;7:200-5
15. Jonas RA. *Coarctation: Do we need to resect ductal tissue?* Ann Thorac Surg 1991;52:604-7
16. Van Heurn LWE, Wong CM, Spiegelhalter DJ, et al. *Surgical treatment of aortic coarctation in infants younger than three months: 1985 to 1990. - Success of extended end-to-end arch aortoplasty.* J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:74-86
17. Dietl CA, Torres AR. *Coarctation of aorta: anastomotic enlargement with subclavian artery: two new surgical options.* Ann Thorac Surg 1987;43:224-5
18. Dietl CA, Torres AR, Favalaro RG, Fessler AC, Grunkemeier GL. *Risk of recoarctation in neonates and infants after repair with patch aortoplasty, subclavian flap, and the combined resection-flap procedure.* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;103:724-32
19. Lansman S, Shapiro AJ, Schiller MS, et al. *Extended aortic arch anastomoses for repair of coarctation in infancy.* Circulation 1986;74(Suppl I):I-37-41
20. Elliott MJ. *Coarctation of aorta with arch hypoplasia: Improvements on a new technique.* Ann Thorac Surg 1987;44:321-3

=국문초록=

1992년 5월부터 1996년 6월까지 외과적으로 치료한 31례의 대동맥축착증의 중단기 성적을 검토하였다. 모두 31명의 환자중 19명(61.3%)이 신생아였으며 26명(83.9%)이 생후 3개월이내의 유아였다. 동반기형에 따라 세군으로 나누었는데 중요한 기형이 동반되지 않은 군(group I)이 9명, 심실중격결손을 동반한 군(group II)이 15명, 복잡심기형이 동반된 군(group III)이 7명이 있다. 35.5%(11명)의 환자에서 대동맥궁의 형성부전이 동반되었다. 수술방법으로는 17명의 환자에서 확장단단문합술, 7명에서 단단문합술과 쇄골하동맥편성형술을 함께 시행(combined resection and flap procedure)하였고, 나머지 7례에서는 쇄골하동맥편성형술을 시행하였다. 수술 후 잔존협착은 수술 후 잔존협착을 측정하였던 28례중 7례(25%)에서 발생하였고 쇄골하동맥편성형술 후 6례중 2례(33.3%), 단단문합술과 쇄골하동맥편성형술을 함께 시행한 후 7례중 없었으며, 확장단단문합술을 시행한 15례의 환자중 5례(33.3%)에서 발생하였다. 생존환아에서 평균 20.5개월의 추적기간후 수술 후 대동맥축착은 모두 3례로 12%(3/25)였다. 이를 수술방법에 따른 빈도를 보면 쇄골하동맥편성형술 후 6례중 2례(33.3%), 단단문합술과 쇄골하동맥편성형술을 함께 시행한 7례중 없었으며, 확장단단문합술을 시행한 12례의 환자중 1례(8.3%)에서 발생하였다. 대동맥축착증의 수술과 관련된 사망은 3례(9.7%)로 모두 복잡심기형을 동반한 군에서 발생하였다. 결론적으로 복잡기형을 동반하지 않은 경우(I, II군)는 대동맥축착증의 수술과 관련된 수술사망은 없었으며 복잡기형을 동반한 대동맥축착증의 수술은 높은 사망률을 보였다. 또한 대동맥궁형성부전증이 있었던 경우에서 없었던 경우보다 더 높은 수술 후 잔존협착의 빈도를 보여 이의 적절한 치료가 요구되었다.

중심단어: 1. 대동맥축착증