

# 대동맥궁 차단증을 동반한 동맥간의 일차 완전교정

— 1예 보고 —

성시찬\* · 박준호\* · 이형두\*\* · 김시호\*\*\* · 우종수\*\*\* · 이영석\*\*\*\*

## One-stage Repair of Truncus Arteriosus with Interrupted Aortic Arch

Si Chan Sung, M.D.\*, Jun Ho Park, M.D.\*, Hyung Doo Lee, M.D.\*\*, Siho Kim, M.D.\*\*\*  
Jong Soo Woo, M.D.\*\*\*, Young Seok Lee, M.D.\*\*\*\*

Truncus arteriosus with interrupted aortic arch is a very rare congenital cardiac anomaly that has an unfavorable natural course. We report a successful one-stage repair of truncus arteriosus with interrupted aortic arch through median sternotomy in a 25-day-old neonate weighing 3.1 kg. We reconstructed the aortic arch with direct side-to-end anastomosis between ascending and descending aortas. The right ventricular outflow reconstruction was performed with untreated autologous pericardial conduit without valve following Lecompte maneuver. The patient has been grown-up in good condition (25~50 percentile of body weight) and shows the right ventricular outflow tract wide 1 year after the operation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:759-765)

- Key words:** 1. Truncus arteriosus  
2. Aortic arch interruption  
3. Congenital heart disease, cyanotic

### 증례

환아는 자궁내주수 37주, 체중은 2.7 kg으로 제왕절개술에 의하여 태어났다. 생후 2주경부터 시작된 경구섭취불량, 빈호흡(tachypnea) 및 무호흡(apnea)으로 인근 종합병원에 입원하였고 바로 기관삽관 및 인공호흡기 치료를 하였으나 큰 차도가 없고 심잡음이 들려 동아대학교 병원으로 전원되어 왔다. 전원 당시 환아는 생후 23일째였으며 기

관삽관이 된 상태로 SpO<sub>2</sub>는 85~90%로 유지되었다. 상하지의 혈압은 각각 73/48 (61) mmHg와 58/27 (41) mmHg로 상지의 혈압이 높았다. 체온이 37°C였고 맥박은 170/min였다. 단순흉부촬영상에서는 심장음영의 증대와 증가된 폐혈관 음영 및 폐울혈의 소견을 보였다(Fig. 1). 입원당시 바로 시행한 2-D 심초음파 검사에서 I형 혹은 II형 동맥간, A형 대동맥궁 중절증, 경도의 동맥간관 폐쇄부전증, 큰 유출부근육형(muscular outlet type) 심실중격결손, 우좌단

\*부산대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Pusan National University, Pusan, Korea

\*\*부산대학교 의과대학 소아과학교실

Department of Pediatrics, College of Medicine, Pusan National University, Pusan, Korea

\*\*\*동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

\*\*\*\*동아대학교 의과대학 소아과학교실

Department of Pediatrics, College of Medicine, Dong-A University, Pusan, Korea

논문접수일 : 2003년 6월 20일, 심사통과일 : 2003년 7월 25일

책임저자 : 성시찬 (602-739) 부산시광역시 서구 아미동 1가 10번지, 부산대학교병원 흉부외과

(Tel) 051-240-7268, (Fax) 051-243-9389, E-mail: scsung@pusan.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

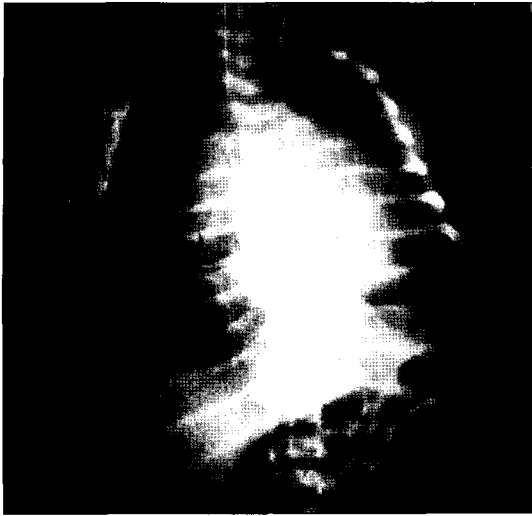


Fig. 1. Preoperative chest roentgenogram.

락의 중증도 크기의 개방성동맥관 등으로 진단되었다(Fig. 2A, B). 입원 직후부터 인공호흡과 Prostaglandin E1 투입으로 환자 상태를 안정시켰고 이후 소변량도 안정적으로 유지되었다. 입원 2일째에 수술을 시행하였다.

수술 당시 환아는 생후 25일이었으며 체중은 3.12 kg이었다. 정중흉골절개술을 통하여 체외순환하에 동맥관과 대동맥차단증을 1차 완전교정하였다.

수술 소견은 Collett-Edwards 분류에 의한 제 II형 동맥간의 전형적인 소견을 보였다. 동맥간의 크기는 약 12 mm 정도였고 상행대동맥은 직경이 약 7 mm, 길이가 8 mm 정도였다. 동맥간의 sinotubular junction 약 4 mm 상방, 좌우측에서 좌우폐동맥이 기시하였다. 폐동맥이 외관상 동맥간의 좌우측에서 기시하는 것처럼 보였으나 동맥간 내부에서 보면 동맥간 후벽에 좌우 폐동맥의 개구부가 붙어 있어 II형으로 진단되었다. 폐동맥의 직경은 좌우 각각 5.5 mm, 6 mm 정도였다. 동맥관(patent ductus arteriosus)은 외부직경이 약 5.5 mm로서 좌우폐동맥 기시부 사이의 상연의 동맥간으로부터 나와서 하행대동맥으로 연결되고 있었다. 관상동맥의 형태는 단일 관상동맥으로 동맥간의 좌후방 관상동맥동에서 기시하였다. 동맥간의 관막은 모두 세엽으로 특별한 이상소견은 없었다. 무명동맥, 좌측 경동맥, 좌측 쇄골하동맥은 원위부 상행대동맥에서 바로 분지되는 모습으로 기시하였고 하행대동맥과 연결은 없었다(Fig. 3A). 심실중격결손은 유출부근육형(muscular outlet type)으로 크기는 9×10 mm 정도였다.

수술방법은 전신마취하에서 정중흉골절개술을 가한 뒤

상행대동맥의 노출을 쉽게 하기 위해 흉선의 대부분의 조직을 제거하였다. 우심실유출로 재건술에 사용하기 위하여 심낭을 직사각형 모양으로 채취하였다. 이 채취한 심낭을 특별한 처치없이 12 mm Hegar dilator에 감싸서 서로 봉합함으로써 직경 12 mm의 도관을 만들었다. 이 후 심낭을 흉벽에 고정시키고 원위부 상행대동맥 및 분지, 동맥관, 주폐동맥 및 좌우 폐동맥들을 박리하였다. 특히 좌우 폐동맥을 Lecompte maneuver를 위해 1차 분지부 이하까지 박리하였다. 무명동맥의 직하부 원위부 상행대동맥에 2.5 mm 직경의 metal-tipped aortic cannula (Tonokura Ika Kogyo Co., Ltd., Tokyo, Japan)를 이용하여 동맥삽관을 하고, 12 French 소아용 정맥관(POLYSTAN A/S, Denmark)을 이용하여 우심실이(right atrial appendage)를 통하여 상공정맥에, 우심방-하공정맥 연결부를 통하여 하공정맥에 각각 삽관하였다(Fig. 3B). 체외순환을 위한 산화기는 소형 신생아용 막형 산화기(POLYSTAN SAFE MICRO, POLYSTAN A/S, Denmark)를 사용하였으며 체외순환 시 적혈구 용적률은 20~24% 정도로 유지하였다. 하행대동맥으로의 관류를 위해 또 하나의 동맥관(arterial cannula, DLP 8F)을 동맥관(patent ductus arteriosus)을 통해 상부 하행대동맥에 유지하였다. 상행 및 하행대동맥을 동시에 관류하고 체온을 천천히 하강시켰다. 좌우폐동맥을 둘러놓은 굵은 견사를 조여 일시적으로 차단한 다음 상행대동맥의 동맥관(arterial cannula)의 근위부에 대동맥차단을 하고 1:1 냉혈 심정지액을 동맥간 근부에 주입하여 심정지를 유도하였다. 심실중격결손을 폐쇄하는 동안 20~30분 간격으로 20 ml/kg씩 주입하여 심정지를 유지하였다. 아울러 심근보호 효과를 증대시키기 위해 ice slush로 국소냉각법도 시행하였다. 심정지 유도 후 동맥간에서 약 5 mm 하방의 우심실에 약 1.3 cm의 종절개를 가하고 우심실의 해부학적 구조를 관찰하였다. 심실중격결손은 근성유출부형이었고 크기는 좌심실유출로 협착을 야기하지 않을 만큼 충분히 컸다. 심실중격결손은 우심실절개부를 통해 우심낭(Supple Peri-Guard, Bio-Vascular Inc, St. Paul, MN, USA)을 이용하여 단속봉합(pledgetted horizontal mattress suture)으로 폐쇄시켰다. 심실중격결손을 폐쇄시킨 후 동맥관(patent ductus arteriosus)을 분리하고 좌우폐동맥이 기시하는 높이의 동맥간 전벽에 횡절개를 가하고 동맥간 내부를 관찰하였다. 좌우동맥의 개구부와 관상동맥 개구부를 관찰하면서 좌우 폐동맥의 개구부를 하나의 button으로 절개하여 동맥간으로부터 분리하였다. 이때 관상동맥의 손상을 피하기 위해 조심하였다. 분리된 좌우폐동맥을 동맥간의 앞쪽으로

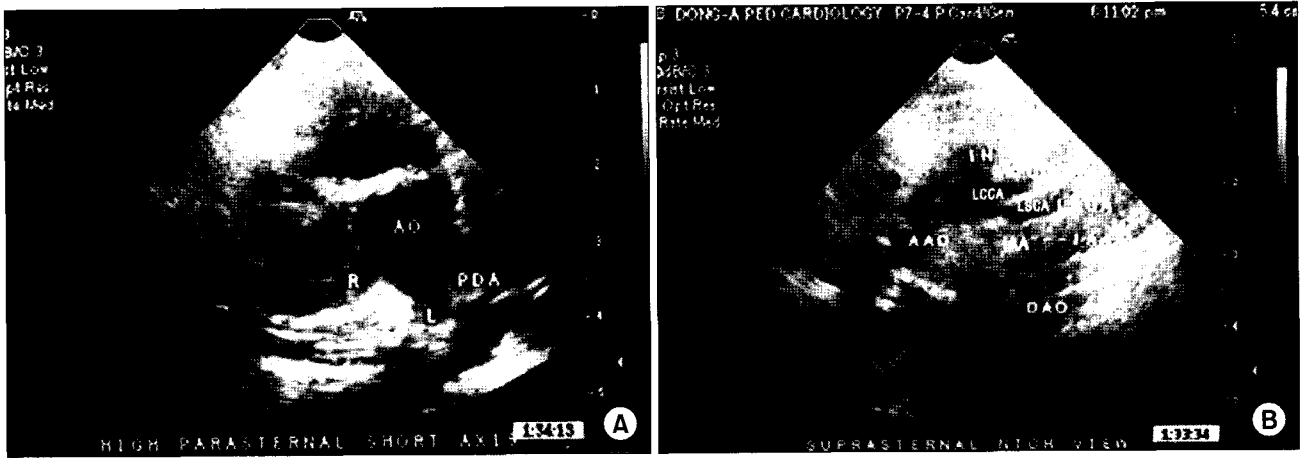


Fig. 2. Preoperative 2D echocardiography. (A) High parasternal short axis view (B) Suprasternal notch view. Ao=Ascending aorta; R=Right pulmonary artery; L=Left pulmonary artery; PDA=Patent ductus arteriosus; AAo=Ascending aorta; IN=Innominate artery; LCCA=Left common carotid artery; LSCA=Left subclavian artery; IAA=Interrupted aortic arch; DAO=Descending aorta.

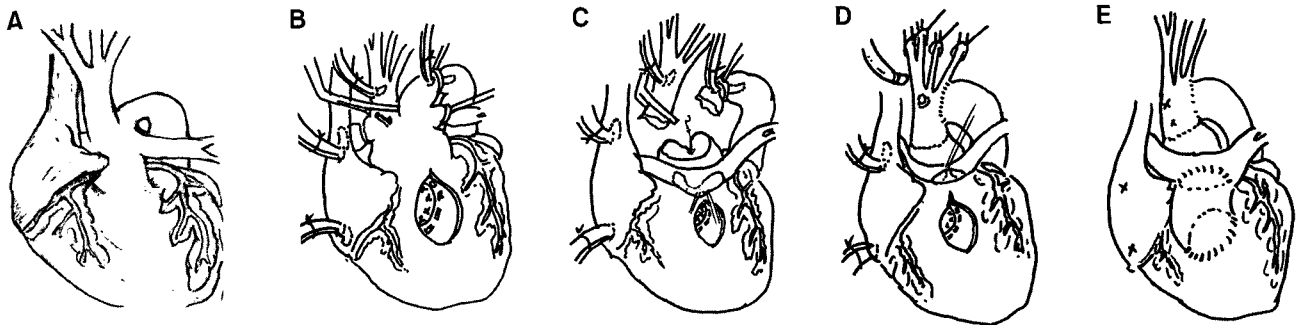


Fig. 3. Schematic drawings of operative procedure (A, B, C, D, E).

보낸 후 분리된 동맥간을 상행대동맥과 문합하여 재건하였다. 이때 상행대동맥과 분리된 근위부 동맥간과의 크기의 큰 차이를 고려하여, 좌우폐동맥을 분리해낸 동맥간의 결손부의 일부를 수직으로 서로 문합하여 동맥간의 직경을 줄이고 상행대동맥과의 문합 시 상행대동맥이 하방으로 당겨내려 오는 것을 방지하였다. 상행대동맥과 동맥간의 문합은 8-0 polypropylene 봉합사를 이용한 연속봉합으로 완성하였고 첩포의 이용은 없었다(Fig. 3C). 신대동맥(neoaorta)의 재건을 마친 후 하행대동맥으로의 관류를 중단하고 하행대동맥으로의 관류를 위한 동맥관(arterial cannula)을 제거한 다음 하행대동맥을 최대한 박리하였다. 그리고 상행대동맥과의 문합을 위해 동맥관(patent ductus arteriosus) 조직을 하행대동맥으로부터 완전히 제거하였다. 이때까지 상행대동맥으로의 관류는 전체 관류액의 반 정도로 유지하면서 계속하였다. 하행대동맥의 박리와 동

맥관(patent ductus arteriosus) 조직의 완전 제거를 마친 후 완전순환정지를 시키고 박리된 대동맥궁 혈관들에 둘러놓은 굵은 견사들을 조여 차단하고 상행대동맥의 동맥관(arterial cannula)과 심정지액을 주입을 위한 바늘을 제거하였다. 이때의 직장온도는 16°C였다. 원위부 상행대동맥의 후측방에 종결개를 근위부 대동맥궁까지 길게 가한 다음, 하행대동맥의 절단부를 상행대동맥 절개부에 8-0 polypropylene 봉합사를 이용한 연속봉합으로 직접문합하였다(Fig. 3D). 대동맥궁 재건이 끝난 후 동맥관(arterial cannula)을 다시 상행대동맥의 동맥관(arterial cannula) 삼관자리에 다시 삼관하고 상행대동맥과 대동맥궁내에 공기를 제거하면서 심장재관류와 함께 전신관류를 재가온과 함께 시작하였다. 이때 심장내 공기도 철저히 제거하였다. 전신순환정지 시간은 28분이었다. 심박동은 자연 회복되었으며 체온이 상승하면서 정상 동물동으로 전환되었다.

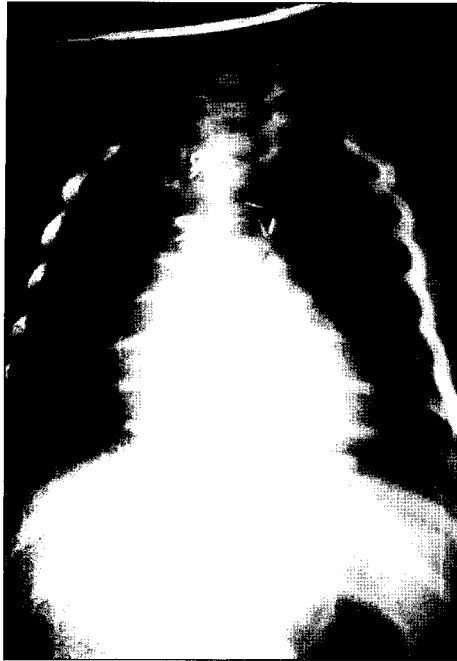


Fig. 4. Postoperative chest roentgenogram at discharge.

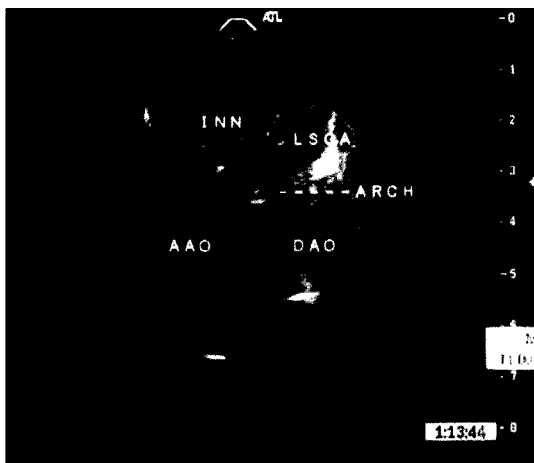


Fig. 5. Postoperative 2D echocardiogram at discharge. Suprasternal notch view. AAO=Ascending aorta; INN=Innominate artery; LSCA=Left subclavian artery; DAO=Descending aorta.

심박동하에서 동맥간 앞으로 위치해 놓은 좌우폐동맥을 미리 만들어 놓은 자가심막도관과 7-0 polypropylene 봉합사를 이용한 연속봉합으로 연결하고 우심실 절개부와 대응되는 자가심막도관에 종절개를 가하고 이 절개부와 우심실절개부 사이를 7-0 polypropylene 봉합사를 이용한 연속봉합으로 문합하여 우심실유출로 재건을 완성하였다 (Fig. 3E). 가온(rewarming) 시 초여과법(conventional ultra-

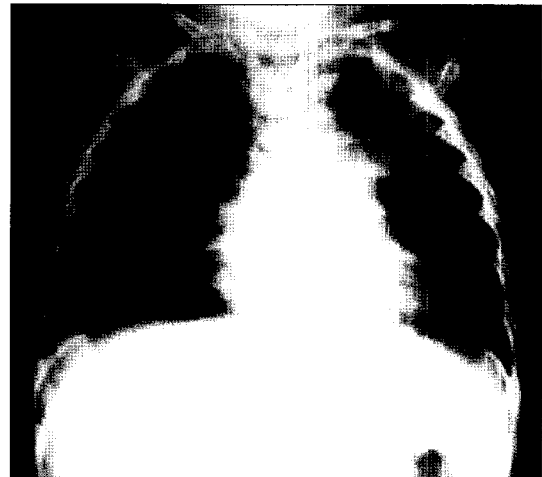


Fig. 6. Postoperative chest roentgenogram 1 year after operation shows a convexity of the pulmonary artery segment.

filtration)에 의하여 40 cc의 수분을 제거하였다. 개방성난원공을 폐쇄시키지 않았기 때문에 SpO<sub>2</sub> 약 95%로 유지되었으나 술 후 혈액학 상태는 매우 양호하여 심폐기 이탈에 특별한 문제가 없었다. 술 후 좌심방압 관찰을 위하여 좌심이를 통하여 좌심방에 카테터를 유치시켰으며 술 후 환아의 수분조절을 위해 Tenckhoff catheter (Sherwood Medical Company, USA)를 정중흉골절개부 직하에 작은 절개부를 만들어 복강 내에 유치시켰다. 심막은 열어둔 채로 통상적인 방법으로 폐홍하였다. 전체 체외순환 시간은 233분이었으며 대동맥 차단시간은 114분이었다.

술 후 경과는 비교적 양호하였다. 술 후 renal dose의 dopamine (5 µg/kg/min), amrinone (10 µg/kg/min)과 소량의 nitroprusside (0.5 µg/kg/min)를 투입하였고 체내 과도한 수분의 제거를 위해 복막투석을 시행하였다. 복막투석은 페리토졸 150 (녹십자의료공업, 한국)을 사용하였는데 30 cc를 20분 유치(retention), 40분 배액(drain)하였다. 복막투석은 이노제에 반응이 좋고 소변량이 증가한 술 후 3일째까지 계속하였다. 술 후 특별한 부정맥은 없었으며, 개방성난원공을 통한 우좌단락으로 인해 술 후 1일째까지 FiO<sub>2</sub> 0.8에서 SpO<sub>2</sub>가 90~95% 정도 유지되었으나 안정적인 혈액학적 소견을 유지할 수가 있었다. 술 후 2일째부터 SpO<sub>2</sub>가 97% 이상 유지되었다. 술 후 5일째 기관삽관을 제거할 수 있었으며 술 후 8일째 신생아실로 전실되었고 술 후 17일째 양호한 상태에서 퇴원하였다. 퇴원당시 단순흉부촬영상 심음영의 크기는 정상 범위로 돌아왔으며(Fig. 4), 심초음파 검사상 대동맥궁 재건부는 압력차이가 없이

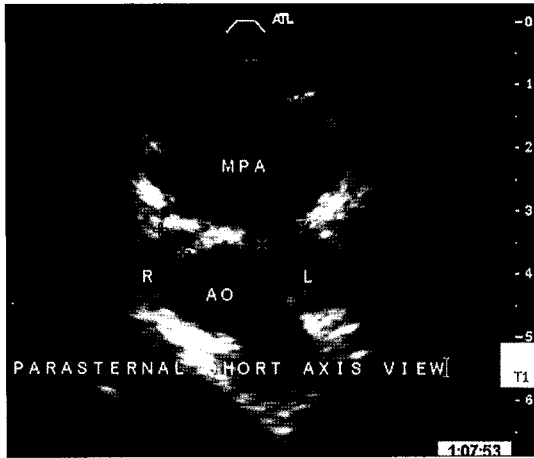


Fig. 7. Postoperative 2D echocardiogram 1 year after operation. Parasternal short axis view. Ao=Ascending aorta; R=Right pulmonary artery; L=Left pulmonary artery; MPA=Main pulmonary artery.

넓은 문합부를 유지하였으며(Fig. 5), 우심실 유출로는 중등도의 폐동맥역류를 보였으나 양측 폐동맥으로 잘 열려 있었으며 개방성난원공(patent foramen ovale)에서는 양방성 단락이 관찰되었다. 술 후 12개월째에 촬영한 단순흉부촬영상 의미있는 심확대의 소견은 없었으나 주폐동맥이 크게 확장된 소견을 의심할 수 있었고(Fig. 6), 심초음파 검사상에는 도관의 협착은 없었고 오히려 도관이 상당히 크기로 확장된 소견(Fig. 7)이 발견되었고 중등도의 폐동맥역류가 관찰되었다. 그러나 이로 인한 부정적인 혈액학적 변화는 없었다. 현재 생후 12개월, 체중 9.8 kg (25~50 percentile)으로서 신경학적 합병증 없이 잘 성장하고 있으며 약물투여 없이 외래 관찰 중이다.

## 고 찰

동맥간은 해부학적으로 단일 반월판막을 통하여 양심실로부터 기시하는 단일혈관과 그로부터 관상동맥, 폐동맥, 전신동맥이 기시하는 희귀한 심장기형의 하나이다. 이 기형의 약 10~18%에서 대동맥궁의 발육부전, 즉 대동맥궁 차단이나 심한 혹은 대동맥 축착증을 동반한다고 하며 이 경우 동맥간에서는 드문 개방성 동맥관으로 폐동맥과 하행대동맥이 연결된다.

1971년 Gomes와 McGoan[1]에 의해 2세의 소아에서 넓게 열려 있는 동맥관(patent ductus arteriosus)을 동맥간과 하행대동맥과의 연결에 이용하여 처음으로 성공적인 교

정을 보고하였다. 그러나 이 방법은 동맥간이 계속 열려 있는 매우 제한된 경우에 적용될 수 있었으므로 동일한 방법으로 Davis 등[2]에 의해 세번째 성공례를 1985년에 발표할 정도로 성공례가 적었다. 그러나 1980년대 중반부터는 대동맥차단증에서 하행대동맥을 상행대동맥과 직접 문합방법이 소개되고 어린 나이에 교정되면서 수술성적이 좋아지기 시작하였다. 1985년 Fujiwara 등[3]은 98일된 환아에서 하행대동맥을 상행대동맥에 직접 연결하는 방법으로 교정에 성공하여 1988년 보고하였다. McKay 등[4]이 신생아에서 1989년에 성공례를 보고하였으며 Sano 등[5]은 1985년부터 1989년까지 모두 7예를 수술성적을 보고하였는데 이 중 1명을 제외한 모두가 신생아였다. 현재까지 국내에서 따로 보고된 증례는 없다.

대동맥궁차단증을 동반한 동맥간의 수술에서 중요하게 고려되어야 할 점은 적절한 대동맥궁 및 우심실유출로의 재건이다. 이상적인 대동맥궁 재건은 첩포 등 이물질의 사용없이 상행대동맥에서 하행대동맥으로의 넓은 길을 확보하는 것이다. McKay 등[4]은 폐동맥을 떼어낸 자리에 하행대동맥을 직접문합하는 방법을 사용하였다. 이는 넓은 문합부를 확보하여 술 후 장기성적에서는 매우 유리할 것이고 작은 상행대동맥에 추가적인 절개를 하지 않아도 되고 동맥간으로부터 폐동맥을 떼어낸 난 자리를 따로 폐쇄하지 않아도 된다는 장점이 있는 반면, 하행대동맥으로부터의 과도한 긴장으로 인해 동맥간 판막의 비틀림(distorsion)과 좌주기관지의 압박 등의 합병증이 발생할 가능성이 있다. 또 다른 방법은 폐동맥을 떼어낸 자리를 첩포나 직접문합으로 폐쇄시킨 뒤 상행대동맥 또는 대동맥궁에 하행대동맥을 문합하는 방법이다. 실제 이 방법은 상기 방법보다는 하행대동맥에 의한 긴장은 적을 수 있으나 상행대동맥이 작을 경우 대동맥의 재협착의 빈도를 높힐 수 있다. 이 방법을 이용한 Sano 등[5]의 보고에 의하면 7예 중 3예에서 5회의 재수술이 필요하였는데 1예에서 대동맥협착으로 재수술이 필요하였고 또 다른 1예에서 좌측 주기관지의 압박으로 재수술이 필요하였으며, 나머지 1예에서는 좌주기관지 압박, 우폐동맥압박, 대동맥협착으로 재수술하게 되어 결국 2예에서 대동맥 재협착이 발생하였음을 보고하였다. 또 다른 방법으로는 상행대동맥이 작을 경우 동맥간으로부터 폐동맥을 분리해낸 후 하행대동맥이나 쇄골하동맥편으로 상행대동맥에 직접문합하면서 동종 폐동맥이식편이나 심낭조직을 이용하여 신대동맥(neo-aorta)과 대동맥궁을 넓혀 하행대동맥으로 넓은 길을 만들어 주는 방법이 있으나 이물질을 사용한다는 단점이 있

다. 저자들의 증례에서는 대동맥궁 차단 A형으로 비교적 상행대동맥의 크기가 커서 하행대동맥을 상행대동맥에 직접 문합하여 비교적 넓은 문합부를 확보할 수 있었고 술 후 심초음파 검사에서도 양호한 경과를 보였다. 또한 본 증례에서는 동맥간으로부터 폐동맥을 떼어낸 결손부 일부를 수직으로 직접 봉합함으로써 넓어진 동맥간을 줄여주는 효과와 함께 하행대동맥으로부터의 긴장을 조금이라도 줄이려 하였다.

이 기형의 수술에서 고려하여야 할 두 번째 문제는 우심실유출로 형성술에 있다. 보통 분리된 폐동맥의 입구가 상대적으로 큰 동맥간 직후방에 위치하기 때문에 우심실도관이 큰 동맥간을 돌아서 가야하므로 수술이 어렵거나 좌측 혹은 우측 폐동맥의 협착을 야기할 수 있으며 우측 폐동맥이 큰 신대동맥(동맥간)에 의해 압박될 수 있고 우심실도관 교체시 수기상 어려울 수 있다는 단점이 있다. 실제로 Rao 등[6]은 체중 3 kg의 신생아에서 제1형 동맥관과 B형 대동맥궁차단증을 상하대동맥의 직접문합, 동종이식편을 이용한 우심실유출로 형성술을 시행하였는데 수술 직후 초음파검사에서는 우심실유출로에 특별한 문제가 없었으나 수술 후 8주 후에 우폐동맥이 큰 신대동맥근부(neoaortic root)에 눌러 심한 협착이 발생된 것을 발견하고 우폐동맥을 신대동맥(neoaorta) 앞쪽으로 옮겨 치료한 증례를 보고하였다. Pretre 등[7]은 첫 수술에서 폐동맥을 앞으로 옮겨 수술한 방법을 보고하였다. 우폐동맥의 협착은 우폐동맥이, 하행대동맥의 긴장에 의하여 후방으로 당겨진 큰 신대동맥(동맥간)에 눌러 발생하기 때문에 우폐동맥을 신대동맥의 앞쪽으로 옮김으로써 해결될 수 있다. 그러나 이때에도 큰 신대동맥이 우폐동맥을 앞쪽으로 압박하여 협착을 야기할 수 있으므로 대혈관전위증 수술에서와 마찬가지로 양쪽폐동맥을 충분히 박리하여야 한다. Cohen[8]은 Lecompte maneuver를 이용한 대동맥궁차단증을 동반한 동맥간 교정수술 2예 중 1예에서 우폐동맥이 신대동맥(neoaorta)에 의해 앞쪽으로 압박되어 협착이 온 사례를 지적하고 폐동맥의 충분한 박리를 강조하였다. 저자들의 본 증례에서는 우폐동맥의 압박 가능성을 충분히 인식하고 좌우폐동맥을 동맥전환술때와 마찬가지로 매우 광범위하게 박리한 후 횡절개된 동맥간 이용하여 폐동맥을 앞으로 전위시켰으며 또한 폐동맥의 심한 긴장을 피하기 위해 폐동맥을 우심실유출부에 직접 부착하는 REV 술식은 피하고 처리하지 않은 무관막 자가심낭도관을 이용하여 우심실유출로 재건술을 시행하였다. 다음으로 우심실유출로 재건에서 생각하여야 할 문제는 우심실과 대동

맥 사이에 사용될 도관의 문제이다. 혈액학적인 측면으로 보면 현재로서는 가장 이상적인 도관으로 동종 폐동맥이식편(pulmonary homograft)로 생각될 수 있다. 그러나 현실적으로 국내에서 신생아 체중에 맞는 크기의 동종 이식편을 얻기는 쉽지 않다. 그리고 이런 동종 이식편의 내구성은 크기가 작을수록 또 환자의 나이가 어릴수록 떨어진다는 것은 잘 알려져 있다. 그러므로 어린 나이에 여러 번의 수술이 예견되므로 내구성의 측면에서 본다면 좋은 도관이라고 생각될 수 없다. 또 재수술의 가능성을 줄이기 위해 REV 수술방식을 사용할 수도 있겠으나 좌우폐동맥의 긴장이나 작은 크기로 인해 협착의 가능성이 높아질 것으로 생각된다. 그래서 저자들은 처리하지 않은 심낭을 단순히 원통으로 만들어 우심실유출로를 재건하였다. 물론 무관막도관(valveless conduit)의 사용이 판막도관(valved conduit) 보다도 혈액학적 측면에서 본다면 불리한 것은 사실이고 특히 폐동맥고혈압이 잔존할 것으로 예상되는 경우는 무관막도관은 위험할 수도 있을 것으로 생각된다. 그러나 술 후 폐동맥 발작증의 위험성이 상대적으로 적은 신생아에서 무관막도관의 사용 후 좋은 결과를 보고한 문헌도 다수 있어 무관막 사용도 수술방법의 한 선택이 될 수 있을 것으로 생각된다. Schlichter 등[9]은 신선 자가심낭 판막도관을 사용한 54명 환자의 장기성적을 보고하였는데 35명의 환자에서는 도관직경이 1~7 mm 정도 증가하였고 15명의 환자에서는 변화가 없었으며, 4명의 환자에서는 1~2 mm 감소하였다고 하였다. 수술 시 도관의 중간 크기는 직경이 16 mm였으나 5년에서 15년 후의 추적조사에서는 18 mm로 증가하였다고 하였다. 5년, 10년 재시술 회피율은 92%, 76%였으며 수술당시 16 mm보다 큰 도관을 사용한 경우는 10년 재시술 회피율이 100%였다고 하였다. 그러나 이들은 도관 직경의 증가가 도관의 성장에 의한 것인지 단순 확장에 의한 것인지는 언급하지 않았다.

본 증례에서도 판막이 없는 자가 심낭도관을 이용하여 완전교정하고 술 후 약 1년이 지난 현재 체중이 9.8 kg으로 증가하였으나 도관의 협착은 없으며 오히려 도관의 확장이 있어 이에 대한 경과 관찰이 요구된다. 무관막으로 인한 폐동맥판 폐쇄부전 문제는 현재까지는 없으나 향후 폐동맥판 삼입술이 필요할 수도 있을 것으로 생각된다.

## 참 고 문 헌

1. Gomes MMR, McGoon DC. *Truncus arteriosus with inter-*

- ruption of the aortic arch: Report of a case successfully repaired.* Mayo Clin Proc 1971;46:40-3.
2. Davis JT, Ehrlich R, Blakemore WS, Lev M, Bharati S. *Truncus arteriosus with interrupted aortic arch: Report of a successful surgical repair.* Ann Thorac Surg 1985;39:82-5.
  3. Fujiwara K, Yokota Y, Okamoto F, et al. *Successful surgical repair of truncus arteriosus with interrupted aortic arch in infancy by an anterior approach.* Ann Thorac Surg 1988;54:441-4.
  4. McKay R, Miyamoto S, Peart I, et al. *Truncus arteriosus with interrupted aortic arch: Successful correction in a neonate.* Ann Thorac Surg 1989;48:587-9.
  5. Sano S, Brawn WJ, Mee RBB. *Repair of truncus arteriosus and interrupted aortic arch.* J Card Surg 1990;5:157-62.
  6. Rao IM, Swanson JS, Hovaguimian H, McIrvin DM, King DH, Starr A. *Anterior pulmonary translocation for repair of truncus arteriosus with interrupted arch.* Ann Thorac Surg 1995;59:216-8.
  7. Pretre R, Friedli B, Rouge J, Kalangos A, Faidutti B. *Anterior translocation of the right pulmonary artery to prevent bronchovascular compression in a case of truncus arteriosus and type A interrupted aortic arch.* J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111:672-4.
  8. Cohen DM. *Lecompte maneuver for truncus arteriosus with type B arch interruption: Is this a panacea?* Ann Thorac Surg 1995;60:229.
  9. Schlichter A, Kreutzer C, de Cassia Mayorquim R, et al. *Five- to fifteen-year follow-up of fresh autologous pericardial valved conduit.* J Thorac Cardiovasc Surg 2000;119:869-79.

=국문 초록=

대동맥궁 차단증을 동반한 동맥간은 매우 중한 자연경과를 갖고 있는 희귀한 선천성 심장 기형이다. 생후 25일, 체중 3.1 kg의 신생아에서 정중흉골절개술에 의한 일차 완전교정술을 시행하였다. A형 대동맥궁 차단증은 하행대동맥을 원위부 상행대동맥에 직접 문합하였으며, 폐동맥을 동맥간으로부터 분리하여 동맥간의 앞쪽에 위치한 다음 처리하지 않은 무관막 자가심낭도관을 사용하여 우심실 유출로를 재건하였다. 성공적 교정술 후 약 1년간의 양호한 추적결과를 경험하였기에 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 동맥간  
2. 대동맥궁 차단증  
3. 1차 완전교정술