

식도폐쇄 및 기관식도루를 동반한 심첨부 근육성 심실 중격 결손과 대동맥궁 단절

— 1예 보고 —

성 시 찬* · 조 정 수* · 이 형 두**

Interrupted Aortic Arch with Apical Muscular Ventricular Septal Defect Associating Esophageal Atresia with Tracheoesophageal Fistula

Si Chan Sung, M.D.*, Jeong Su Cho, M.D.* , Hyoung Doo Lee, M.D.**

Interrupted aortic arch with concomitant intracardiac defects is a rare congenital anomaly that has an unfavorable natural course. We report a successful staged operation of interrupted aortic arch with apical muscular ventricular septal defect associating esophageal atresia with tracheoesophageal fistula in a 3-day-old neonate weighing 2.6 kg. We repaired esophageal atresia through the right thoracotomy and subsequently performed extended end-to-end anastomosis of the aortic arch with pulmonary artery banding through the left thoracotomy at same operation. The apical muscular VSD was repaired 87 day after first operation. The patient required multiple additional interventions before closure of the apical muscular ventricular septal defect, such as pyloromyotomy for idiopathic hypertrophic pyloric stenosis, anterior aortopexy for airway obstruction, and balloon aortoplasty for residual coarctation. She is now doing well.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:856-860)

- Key words:**
1. Aortic arch, interrupted
 2. Heart septal defect, ventricular
 3. Esophageal stresia
 4. Tracheoesophageal fistula
 5. Aortic arch

증 레

환아는 전치 태반으로 제왕절개술에 의해 체중 2,600 gm으로 태어난 여아로 출생 후 설탕물을 먹이자 구토 및 호흡곤란이 관찰되었고 이후 청색증 및 빈맥이 진행되어 본원에 입원하였다. 입원 시 확인한 혈압은 상지가 하지

보다 높게 측정되었고 혈액 검사상 경도의 신장손상이 발견되었다(BUN/Cr 28/2.6). 위 영양관을 삽입한 후 시행한 단순흉부 방사선 검사상에서 coiling sign이 관찰되었고 위장이 공기 음영으로 심하게 팽창된 소견이 관찰되었다 (Fig. 1). 입원 시 시행한 2-D 심초음파 검사상 A형 대동맥궁 단절이 관찰되었고 심첨부 근육성 심실 중격 결손, 심

*부산대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

**부산대학교 의과대학 소아과학교실

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

논문접수일 : 2004년 7월 5일, 심사통과일 : 2004년 8월 27일

책임저자 : 성시찬 (602-739) 부산광역시 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.

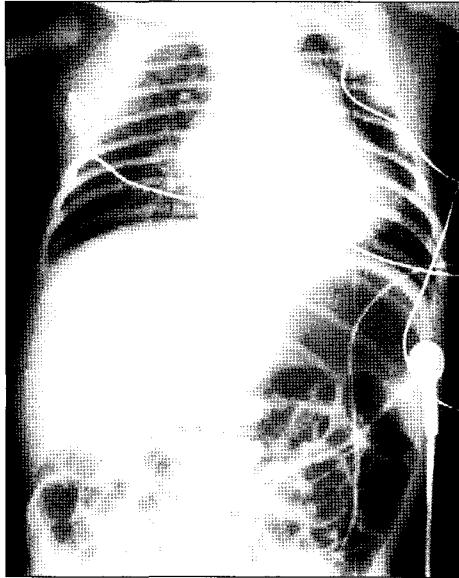


Fig. 1. Preoperative chest roentgenogram.

방 중격 결손, 동맥관 개존증이 동반되어 있었다(Fig. 2). 환아는 식도폐쇄증과 기관식도루 A형[1]을 동반한 A형 대동맥궁 단절의 진단하에 출생 3일째, 내원 다음 날 응급 수술을 시행하였다.

우선 우측 개흉술을 시행하여 식도폐쇄증과 기관식도루를 교정하였다. 식도의 근위부(blind pouch)를 박리하였고 원위부 식도를 기관으로부터 분리하고 기관 식도루를 6-0 monofilament polypropylene으로 단속문합으로 봉합하였다. 식도의 원위부와 근위부는 6-0 polypropylene 봉합사를 이용해 단층 단속문합으로 단-단문합을 하였다. 우측 개흉을 폐쇄한 뒤 환자 체위를 바꾸어 좌측 개흉술을 시행하여 대동맥궁 단절을 교정하였다. 대동맥궁 및 그 혈관들, 동맥관, 하행 대동맥을 충분히 박리한 뒤 동맥관을 결찰하고 하행대동맥으로부터 동맥관 조직을 완전히 제거한 후 대동맥궁과 하행대동맥을 광범위 단-단문합술을 시행하였다. 그리고 횡격막 신경 앞쪽의 심낭을 종절개하여 Trusler rule에 의하여 둘레 23 mm의 굽은 견사를 이용하여 주폐동맥을 밴딩하였다. 수술 후 6일째 기관 삽관을 제거하였고, 술 후 9일째 경구 섭취를 시작하였다. 그러나 경구 섭취가 불량하여 다시 위 영양관을 삽입하였고, 술 후 14일째 폐렴이 발생하여 기계호흡을 다시 시행하였다. 술 후 24일째 인공호흡기를 제거하고 28일째 경구 영양을 다시 시작하였는데, 투여량의 잔존량이 너무 많고 복부팽만이 생겨 복부 초음파 및 상부 위장관 촬영을 하였다. 검사상 특발성 비후성 유문협착증이 의심되었고 외과에 의

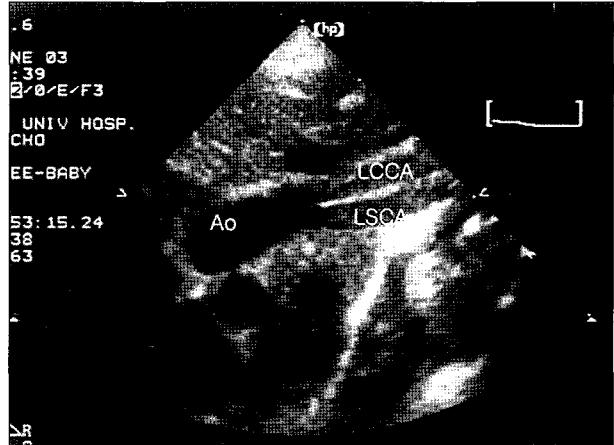


Fig. 2. Preoperative 2D echocardiography. Suprasternal notch view. LCCA=Left common carotid artery; LSCA=Left subclavian artery; Ao=Ascending aorta.

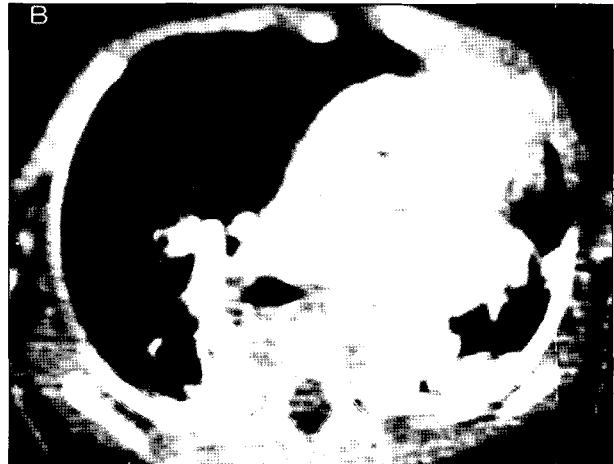


Fig. 3. Postoperative chest CT, 72 days after operation reveals compression of left main bronchus due to around huge pulmonary artery and descending aorta.

뢰하여 유문 성형술을 시행하였다. 이후 경구 영양섭취가 호전되었다. 환아 술 후 65일째 심초음파 검사를 시행했으며 폐동맥 밴딩의 압력차는 56 mmHg 정도였으나 대동맥궁 재건술을 시행한 자리에는 71 mmHg 이상의 압력차가 보여 대동맥궁 재협착 혹은 잔존협착이 의심되었다. 그리고 술 후 지속적인 빈호흡이 있었으며 72일째부터 호흡곤란이 악화되어 확인한 홍부 CT 소견상 좌 주폐기관지가 주위 폐동맥에 놀려 기관지 협착 소견이 보였고, 술 후 73일째 다시 기계호흡을 시작하였다(Fig. 3). 술 후 74일째 대동맥궁 재협착에 대해 대동맥 풍선 확장 성형술을

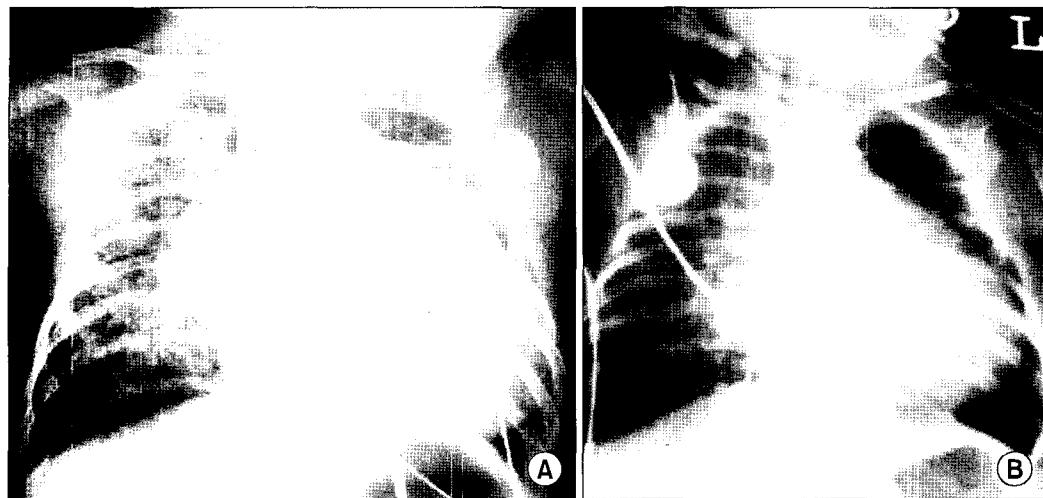


Fig. 4. (A) Chest roentgenogram before aortopexy, (B) Chest roentgenogram 2days after aortopexy, showing increased lung volume, left.

시행하였다. 술 후 75일째 시행한 심초음과 검사상 하행 대동맥의 압력차이는 16 mmHg 정도였고 폐동맥 밴딩주위은 압력차이도 63 mmHg 정도로 양호하였다. 그 외 약간의 승모판 폐쇄부전과 삼첨판 폐쇄부전이 판찰되었고 좌심실의 수축 상태는 양호하였다. 술 후 79일째 기도 압박을 해결하기 위해 정중흉골절개를 통한 상행대동맥의 전방 고정술을 시행하였다. 이때 우측 흉막을 열어 전종격동으로 탈출된 우폐조직을 우측 흉강으로 밀어 넣은 뒤 종격동흉막을 우측 전흉부에 고정시켜 더 이상 우측폐가 전종격동으로 탈출하지 못하게 하였고 상행대동맥과 주 폐동맥 전방의 외막 조직(adventitial tissue)에 두 개씩의 Pledget을 이용한 누상봉합(Pledgedged mattress suture)을 걸어 전흉벽에 고정하였다. 81일째 인공호흡기를 제거하지는 못했지만 좌측폐로 들어가는 호흡 용적이 증가함을 단순흉부방사선 검사에서 확인할 수 있었다(Fig. 4). 그러나 호흡부전이 계속되어 인공호흡기를 제거할 수가 없었고 이는 심실중격결손에 의한 폐울혈이 그 원인으로 생각되어 술 후 87일째 심방중격결손의 폐쇄와 함께 삼첨판을 통한 심첨부 심실중격결손의 폐쇄를 시도하였다. 대동맥 전방고정을 위해 걸어 놓은 봉합사들을 제거하고 심장을 노출시킨 다음, 심폐기를 가동하고 폐동맥 밴딩을 해제하였다. 폐동맥밴딩의 시일이 짧았던 관계로 폐동맥성형술은 따로 필요하지 않았다. 술 중에 확인한 심실중격결손은 큰 심첨형 근성결손이었고, 삼첨판 판률에서 8, 9 mm 떨어진 부위에서 심첨쪽으로 위치했고 심첨쪽은 좌우 심실의 경계가 없었다. 우심실의 첨부쪽에 후삼첨판첨의 유

두근이 붙어 있는데 결손의 뒤쪽 경계를 형성하고 있었다 (크기: 14 × 14 mm). 삼첨판 중격첨의 유두근은 따로 크게 없으며 작은 첨삭들이 중격에 바로 붙어 있었다. 우선 시야확보를 위해 심실중격결손부의 가장자리의 작은 trabecular muscle bundles들을 제거하고 심실중격결손의 변연(margin)을 확인한 후에 특별한 경계가 없는 심첨부에 비교적 큰 바늘을 사용하여 Pledget을 이용한 누상봉합(pledgedged mattress suture)을 깊히 뜯 후 당기면서 심실중격결손의 전후방의 변연에 Pledget을 이용한 누상봉합(pledgedged mattress suture)을 걸고 glutaraldehyde로 처리한 자가 심낭을 이용해 폐쇄하였다. 폐홍 시 상행대동맥의 전방고정술을 다시 시행하였다. 환아는 술 후 91일째 인공 호흡기를 제거할 수 있었고 술 후 109일째 퇴원하였다.

퇴원 후 2개월 째에 시행한 심장 초음과 검사상 심실중격 결손을 봉합한 부위에 혈류 유출 소견은 보이지 않았고 대동맥궁의 압력차는 21.2 mmHg였다. 좌심실 기능은 양호하였고 좌심실 유출로 협착도 판찰되지 않았다 (Fig. 5).

수술 후 주기적인 외래 추적 판찰에서 환아는 특별한 문제없이 비교적 잘 지냈으며 앞으로 대동맥궁의 재협착 및 좌심실 유출로 협착, 그리고 기도 압박의 문제 등의 합병증에 대해 지속적인 추적이 요구된다.

고 칠

대동맥궁 단절(Interrupted aortic arch)은 대동맥이 대동

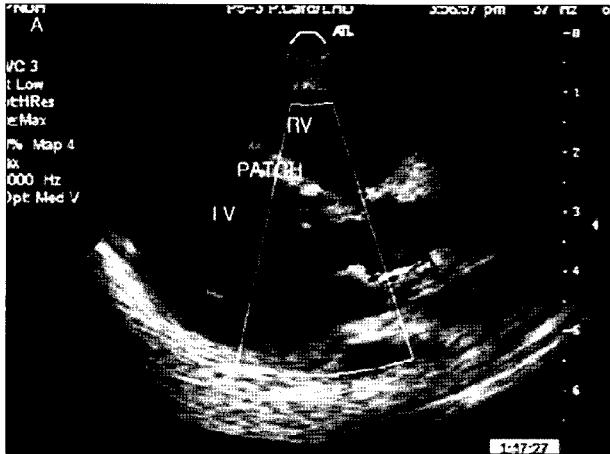


Fig. 5. Postoperative 2D Echocardiogram 2months after discharge. Parasternal long axis view shows no significant leakage through patch. RV=Right ventricle; LV=Left ventricle.

맥궁을 지나서 하행 대동맥으로 이행하는 부위에서 대동 맥의 내경이 해부학적으로 완전히 단절된 경우로, 심한 선천성 심기형을 가진 신생아의 1% 미만을 차지하는 드문 질환의 하나이다. 이 기형은 심실 중격 결손증을 가장 많이 동반하고 최근 정중흉골절개를 통한 일차완전교정술이 보편화되어 있다[2-4]. 그러나 저자들이 경험한 예와 같이 중요한 심장외 기형을 동반한 경우나 저체중 조산아인 경우, 환아의 전신상태가 불량하여 체외순환을 감당할 수 없을 경우 등은 단계적 수술도 고려되어야 한다. 그러나 단계적 수술로 좌측개흉술로 대동맥궁 단절을 교정하는 경우는 대동맥축착과 달리 대동맥궁의 길이가 매우 짧아 대동맥궁 혈관들이 상행대동맥에서 바로 기시하는 형태를 갖고 있기 때문에 광범위 단-단문합을 한다 하더라도 하행대동맥을 부착시킬 충분한 거리의 대동맥궁 조직이 없고 문합부의 긴장도 더 심해지기 때문에 술 후 잔존 협착이나 재협착의 위험이 매우 높다. 이 때문에 정중 흉골 절개를 통하여 상행대동맥에 직접 문합하는 것이 잔존 협착이나 재협착을 줄이는 가장 좋은 방법이다. 그러나 이 경우 체외순환과 때에 따라 완전 순환정지가 필요하게 된다. 최근 체외순환의 발전으로 체외순환을 이용한 심장 수술의 성적이 향상되면서 술 전 전신상태가 나쁜, 저체 중 환아에서도 가급적 정중 흉골 절개를 통한 일차완전교정술을 선호하는 경향이 있고, 또 단계적 수술에서 시행 되어야 하는 폐동맥 교약술은 높은 사망률과 폐동맥 교약술로 인한 아주 심한 우심실 비대와 우심실 기능 부전, 그리고 이완기 기능부전, 및 폐동맥 밴딩을 오래 할 때 폐동

맥의 가지들의 비틀림이 생기는 등의 부작용[5]이 있으므로, 역시 단계적 수술보다는 일차 완전교정술이 더 좋을 것으로 생각된다. 저자 등도 이 환아가 대동맥궁 단절과 비교적 잘 동반되는 막양부 심실 중격 결손을 가지고 있었다면[6], 우측 개흉술로 식도 폐쇄증을 교정하고, 바로 정중 흉골절개술로 체외 순환하에 대동맥궁 단절과 심내 기형을 일차 완전 교정을 하였을 것이다. 그러나, 이 환아의 심내기형이 비교적 드문 심첨부 근육형 심실 중격 결손으로, 근육형 특히 심첨부에 위치한 심실 중격 결손은 비대해진 육주(hypertrophic trabecular cordae)나 유두근에 가려져 봉합하기도 힘들고, 다발성이고 작은 경우에는 찾 아내기도 힘들어, 체중 2.6 kg의 신생아에서 작은 삼첨판을 통하여 폐쇄하기 어려울 것으로 판단되었고, 작은 심장에서 좌심실 혹은 우심실을 통한 폐쇄는 술 후 심각한 심실의 기능 장애를 일으킬 것을 우려하여 단계적 수술법을 선택하였다.

또 하나 이 증례에서 생각하여야 할 것은 대동맥궁 재전법이다. 이 환아에서 고려될 수 있는 방법은 광범위 단단 문합과 좌측쇄골 동맥을 이용한 대동맥 성형술(subclavian artery turn-down technique)이다. 이 증례의 환아 역시 전형적 대동맥궁 종절 type A로 상행대동맥에서 대동맥궁 혈관들이 바로 나오는 형태를 갖고 있어 근위부 및 원위부 대동맥궁의 길이가 매우 짧아 광범위 단-단 문합시 하행대동맥을 문합할 수 있는 부위가 크지 않았고 또한 술 후 문합부의 긴장상태도 심한 편이었다. 좌측 쇄골하 동맥을 하행대동맥에 문합하는 것도 가능한 방법으로 생각되었으나, 술 후 재협착 혹은 잔존 협착이 미만형으로 발생할 수 있으므로 술 후 풍선 확장술이 어려울 것으로 생각되어 술 후 풍선 확장술이 용이한 광범위 단-단 문합술을 선택하였고 본 증례의 환아는 우려대로 잔존협착이 발견되었으며 또 풍선확장술로 잘 해결되었다.

마지막으로 대동맥궁 단절을 수술한 후 잘 관찰하여야 할 것은 기도의 압박이다. 이는 일반적으로 상행 대동맥이 뒤쪽으로 치우치거나 하행 대동맥이 앞쪽으로 치우치면 생길 수 있다. 대부분의 경우에선 하행 대동맥이 좌측 주 기관지를 누르는 경우가 대부분이며 수술 후 인공호흡기 제거가 잘 되지 않을 경우 기관지 압박에 대해 평가를 해 보아야 한다. 이 문제를 해결하는 방법에는 대동맥 고정술이 대표적이며 다른 방법으로는 대동맥궁 성형술, 폐동맥 바리와 첨포 성형술, 그리고 협착된 기관지를 절제하고 고리가 삽입된 인공 도관으로 외부고정하는 방법 등이 있다. 이는 구조적 기관 손상이 오기 전에 발견하여 교

정을 해주는 것이 중요하다[7].

참 고 문 헌

1. Ein SH. *Eosphageal atresia with tracheoesophageal fistula*. In: While R, Hyams JS. *Pediatric Gastrointestinal Disease*. Philadelphia: Saunders. 1993;318-36.
2. Schreiber C, Eicken A, Vogt M, et al. *Repair of interrupted aortic arch: result after more than 20 years*. Ann Thorac Surg 2000;70:1896.
3. Haas F, Goldberg CS, Ohye RG, Mosca RS, Bove EL. *Primary repair of aortic arch obstruction with ventricular defect in preterm and low birth weight infant*. Eur J Cardiothorac Surg 2000;17:643.
4. Reddy VM, McElhinney DB, Sagrado T, Parry AJ, Teitel DF, Hanley FL. *Result of 102 cases of complete repair of congenital heart defects in patients weighing 700 to 2500 gms*. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:324.
5. McNicholas K, DeLeval M, Stark J, Taylor JFN, MacCartney FJ. *Surgical treatment of ventricular septal defect in infancy. Primary repair versus banding of pulmonary artery and later repair*. Br Heart J 1979;41:133-8.
6. Freedom RM, Bain HH, Espluga E, Dische R, Rowe RD. *Ventricular septal defect in interruption of aortic arch*. Am J Cardiol 1977;39:572-82.
7. Schreiber C, Eicken A, Vogt M, et al. *Repair of interrupted aortic arch : result after more than 20 years*. Ann Thorac Surg 2000;70:1896.

=국문 초록=

심내기형을 동반한 대동맥궁 단절은 매우 종한 자연경과를 갖고 있는 희귀한 선천성 심장 기형이다. 식도 폐쇄증과 기관 식도루를 동반한 심첨부 근육성 심실 중격 결손과 대동맥궁 단절을 생후 3일된 체중 2.6 kg의 신생아에서 단계적 수술법으로 치료한 경험을 보고한다. 1차 수술로서 우측 개흉술을 통한 식도 폐쇄증의 교정과 함께 좌측 개흉술에 의한 대동맥궁 광범위 단-단 문합술 및 폐동맥 교약술을 시행하였다. 1차 수술 후 87일째 정중 흉골 절개를 통해 심첨부 근육성 심실 중격 결손을 폐쇄하였다. 심실 중격 결손 폐쇄 전 유문부 근육절개술, 대동맥 전방고정술, 대동맥 풍선확장술 등의 추가 시술이 필요하였다. 최종 수술 후 3개월째 양호한 추적 결과를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중심 단어 :

1. 대동맥궁 단절
2. 심첨부 근육성 심실 중격 결손
3. 식도폐쇄증
4. 기관 식도루
5. 대동맥궁