

대동맥궁 단절을 동반한 동맥간

김관창* · 최세훈* · 장우성* · 여인권* · 김웅한*

Truncus Arteriosus associated with Interrupted Aortic Arch

Kwan Chang Kim, M.D.*, Sae Hoon Choi, M.D.*, Woo Sung Jang, M.D.*, In Gwon Yeo, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D.*

A 85-day-old infant was successfully operated on for truncus arteriosus (type I) with interrupted aortic arch (type A) using one-stage anterior approach without circulatory arrest. Aortic arch was reconstructed by direct anastomosis of ascending aorta and descending aorta with regional perfusion and continuity of right ventricle to pulmonary artery was established with Shelhigh® pulmonic conduit. The patient experienced left bronchus compression by descending aorta immediately postoperatively, which was improved with positional change and physiotherapy. The patient had reoperation due to stenosis of valved conduit at 13 months later. The patient is currently well under follow-up of 14 months from initial repair.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:852-855)

- Key words:**
1. Aortic arch interruption
 2. Truncus arteriosus
 3. Rastelli operation
 4. Aorta, arch

증례

생후 85일 된 남아가 심장비대와 청색증을 주소로 본원으로 전원되었다. 재태 주수 39주, 출생 체중 3,400 g, 자연 분만으로 출생한 환아는 출생 직후 특별한 문제는 없었다. 내원 시 체중은 4,300 g으로 울 때 청색증을 보였고 이학적 검사상 상지와 하지의 혈압차이가 60 mmHg이었다. 동맥관 혈류를 유지하기 위해 프로스타글란딘 E1을 사용하였으며 심초음파 소견상 중정도(mild to moderate)의 대동맥판역류 및 승모판역류가 관찰되었고 컴퓨터 단층 혈관조영술에서 총동맥간(Type I), 대동맥궁단절(Type A), 동맥관개존증으로 진단되어 수술 시행하였다(Fig. 1).

정중흉골절개 후 심장의 해부학적 형태를 확인한 후

(Fig. 2) 대동맥궁을 박리하여 동맥 캐놀라(8 Fr. DLP®, Medtronic DLP, Grand Rapids, MI)를 무명동맥, 정맥 캐놀라는 우심방과 하대정맥에 각각 삽입하여 체외순환을 시작하였다. 순환 즉시 양쪽 폐동맥을 일시적으로 결찰하여 체외순환 혈류가 폐순환으로 빠지는 것을 방지하였다. 동맥관을 통해 또 하나의 동맥캐놀라(8 Fr. DLP®, Medtronic DLP, Grand Rapids, MI)를 하행대동맥에 추가로 삽입하였다. 동맥관을 결찰, 분리한 다음 하행대동맥을 광범위하게 박리하였고 양측 폐동맥을 폐문부까지 박리하였다. 상행대동맥의 근위부에 심지정맥을 위한 캐놀라(4 Fr, DLP®, Medtronic Inc., Minneapolis, MN)을 넣고 여기에 무명동맥의 동맥캐놀라와 T자로 연결하였다. 좌측 쇄골하동맥과 좌측 경동맥(left common carotid artery)을 일시적으로 결찰

*서울대학교 어린이병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

†2005년 제 221차 서울경기월례 집담회에서 발표된 내용임.

논문접수일 : 2005년 8월 23일, 심사통과일 : 2005년 9월 29일

책임저자 : 김웅한 (110-744) 서울 종로구 연건동 28번지, 서울대학교 어린이병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실 (Tel) 02-2072-3637, (Fax) 02-3672-3637, E-mail: woonghan@snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

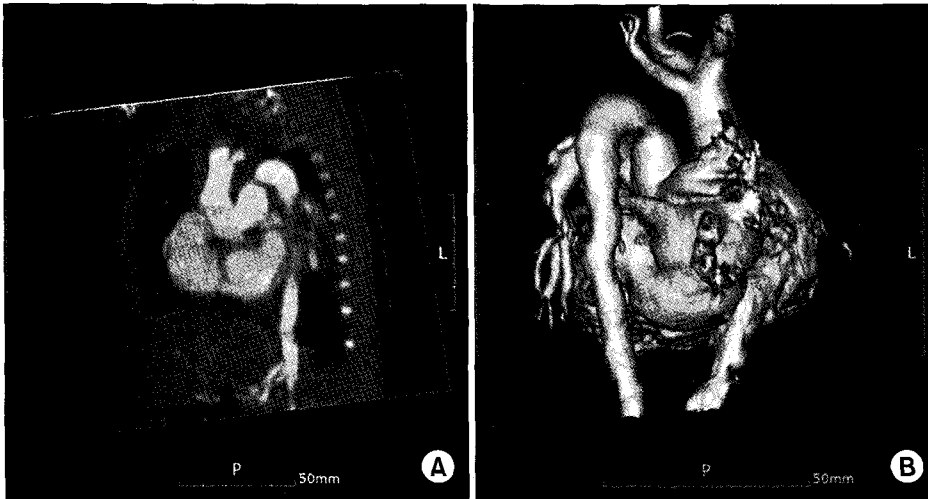


Fig. 1. Preoperative 3-dimensional CT shows truncus arteriosus (Type I) associated with interrupted aortic arch (Type A).



Fig. 2. Operative photography.

하고 하행대동맥을 겸자로 잡고 그곳에 삽관된 캐놀라를 제거하였다. 좋은 시야에서 하행대동맥을 더 박리한 다음 무명동맥의 근위부와 상행대동맥의 심정지액 캐놀라의 원위부를 각각 겸자로 잡고 무명동맥과 관상동맥에 국소순환(regional perfusion)을 유지하였다. 이때 우측 요골동맥의 혈압을 40~50 mmHg로 유지하고 체외순환 혈류를 약 50~100 ml/kg/min 정도 유지하였다. 이 상태에서 대동맥궁과 하행대동맥 간의 문합(extended end-to-end anastomosis)을 시행하였다.

문합 도중 지속적인 심박동이 유지되었으며, 최저 체온은 직장온도로 섭씨 22.8도 정도였다. 대동맥궁 단절 교정 후 모든 감각을 풀고 정상적인 체외순환을 하였으며 이 후 대동맥차단과 심정지 후 총동맥간에서 폐동맥을 분리한 다음, 판막 모양을 확인하였다. 수술 전 판막 역류가 있었지만 3개로 된 판막은 병적 소견이 없었고 비교적 교합이 잘되어 총동맥간의 결손부위를 일차 봉합하였다. 우심실절개를 통해 광범위한 누두부 절개를 시행하고 고정된 자가 심낭을 이용하여 심실중격결손을 막고 Shelhigh 판막도관 12 mm (Shelhigh Inc., Millburn, NJ)를 이용한 Rastelli 술식을 시행하였다. 체외순환 및 대동맥차단시간은 각각 258분, 83분이었으며 수술장경식도 심초음파에서 해부학적 결합이나 승모판역류는 없었으며 약간의(mild) 대동맥판역류만 있었고 상-하지간의 혈압차이도 소실되었다. 체온 상승 후 순조롭게 체외순환 이탈 후 흉골봉합하였다. 중환자실에서 활력증후는 안정된 상태로 유지되었다. 술 후 2일째 좌측폐가 완전 허탈되었다. 흉부단층촬영에서 폐동맥과 하행대동맥에 의해 좌측 폐기관지가 눌러 있는 양상을 보여 환자의 좌측폐를 위로 하고 기도흡인 등의 적극적인 흉부물리치료로 좌측 폐 허탈은 호전되었다. 세심한 호흡기 관리로 술 후 13일째 기도삽관을 제거하고 술 후 15일째 일반 병실로 옮겨서 술 후 28일째 퇴원하였다.

외래 추적에서 환아는 특별한 증상 없이 건강한 상태가 유지되었다. 수술 5개월째 시행한 흉부단층촬영에서도 좌측 주폐기관지는 잘 유지되고 있었으며 8개월째 시행한 심장초음파 검사에서 심장기능은 정상이었으며 승모판역류나 대동맥판역류는 없어졌고 우심실 유출로 협착이 진

행되는 소견 이외에 건강한 상태였다. 술 후 13개월 뒤에 판막도관의 협착으로 이전의 Shelhigh 판막도관을 제거한 뒤 판막 없이 도관 주위에 잘 형성된 섬유화 조직을 그대로 활용하여 그 위에 좌측 심막(in-situ pericardium)을 이용하여 덮어 주었다. 환아는 별문제 없이 퇴원하였으며 현재 건강한 상태로 14개월째 외래 추적중이다.

고 찰

최근 CHSS (Congenital Heart Surgeons Society)의 보고[1]에 의하면 대동맥궁 단절이 있는 환자의 11%에서 총동맥관이 동반될 수 있으며 수술 사망률이 67%로 높은 것으로 알려졌다. 대동맥궁 단절이 동반된 동맥관에 대한 완전 교정은 1971년 처음 보고된 이래 1980년대 중반부터는 어린나이에에서의 교정 성적이 좋아지기 시작하여 국내에서도 1예 보고되었다[2-4].

본 증례에서는 대동맥궁 차단 A형으로 비교적 상행대동맥의 크기가 커서 하행대동맥을 상행대동맥에 직접 문합하여 비교적 넓은 문합부를 확보하였고 추적 심장 초음파 검사에서도 양호한 경과를 보였다. 충분한 주위 혈관 및 조직 간의 박리가 이루어진다면 자가 조직 간의 문합으로 얻을 수 있는 여러 장점을 취하면서 직접 문합으로 인한 기도 및 대동맥의 외부로부터의 협착을 피할 수 있다. 본 증례에서 술 후 좌측 주기판지의 압박으로 좌측폐가 완전 허탈 되었지만 재수술 없이 적극적인 흉부물리치료만으로 호전될 수 있었다.

우심실유출로 형성 방법에 있어 일부에서는 분리된 폐동맥의 입구가 상대적으로 큰 동맥간 직후방에 위치하고 우심실도관이 큰 동맥관을 돌아서 가야 하므로 수술이 어렵거나 좌측 혹은 우측 폐동맥의 협착을 야기할 수 있으며 우심실도관 교체시 수기상 어려울 수 있다는 단점을 들어 Lecompte maneuver를 이용하여 폐동맥을 동맥간 전방에 위치하기도 한다[5,6]. 하지만 저자들은 우심실 유출로에 대한 여러 번의 재수술이 요구되는 상황에서 비정상적인 대동맥 및 폐동맥의 위치는 바람직하지 않다고 판단되며 재수술의 유병률을 높일 수 있고 장기적으로 Lecompte maneuver가 된 상태에의 폐동맥 판막의 기능을 유지해 줄 수 있는 방법에는 많은 제약이 따를 수 있다고 생각하였다. 상행대동맥, 대동맥궁, 하행대동맥, 좌우폐동맥을 광범위하게 박리하여 정상적인 대혈관 위치에서 문제없이 교정이 가능하였다. 대동맥 기형 교정 시 완전 순환 정지를

피하고 국소 순환 방법을 이용하고 있으며 신경학적인 합병증, 심장기능의 저하 및 응고계의 기능 저하를 등의 발생 가능성을 최소화하고 있다[7].

우심실유출로 재건에서 생각하여야 할 문제는 우심실과 대동맥 사이에 사용될 도관이다. 동종 폐동맥이식편(pulmonary homograft)이 가장 이상적이지만 현실적으로 국내에서 동종 이식편을 얻기는 쉽지 않다. 판막도관(valved conduit)이 수술직후의 혈액학적 측면에서 우수하므로 폐동맥 고혈압이 심한 처음 수술에서는 판막도관을 이용한 Rastelli 수술방식을 사용하였으며 재수술시에는 Shelhigh 판막도관의 내구성(durability)의 문제 때문에 판막 없이 자가 조직만을 이용하여 우심실 유출로를 재건하였다. 결과적으로 대동맥궁단절이 동반된 총동맥관 환자에서 조기에 1차 완전 교정을 완전순환정지 없이 대동맥궁 단절 교정 및 Rastelli 수술을 시행하여 좋은 수술결과를 보였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. McCrindle BW, Tchervenkov CI, Kostantinov IE, et al. Risk factors associated with mortality and interventions in 472 neonates with interrupted aortic arch: A Congenital Heart Surgeons Society study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129:343-50.
2. Gomes MMR, McGoon DC. Truncus arteriosus with interruption of the aortic arch: Report of a case successfully repaired. *Mayo Clin Proc* 1971;46:40-3.
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. Sung SC, Park JH, Lee HD, et al. One-stage of truncus arteriosus with interrupted aortic arch. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;36:759-65.
5. Rao IM, Swanson JS, Hovaguimian H, McIrvine DM, King DH, Starr A. Anterior pulmonary translocation for repair of truncus arteriosus with interrupted arch. *Ann Thorac Surg* 1995;59:216-8.
6. Cohen DM. Lecompte maneuver for truncus arteriosus with type B arch interruption: Is this a panacea? *Ann Thorac Surg* 1995;60:229.
7. Lim C, Kim WH, Kim SC, et al. Aortic arch reconstruction using regional perfusion without circulatory arrest. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;23:144-55.

=국문 초록=

생후 85일 된 대동맥궁 단절이 동반된 총동맥간 환자에서 완전순환정지 없이 1차 완전 교정술을 성공적으로 시행하였다. 대동맥 단절 교정은 국소순환하에 상행 및 하행대동맥을 문합하였고 우심실유출로 재건은 Shelhigh 판막도관을 이용하였다. 술 후 혈관에 의해 일시적으로 좌측 기관지가 눌리는 합병증이 발생하였으나 자세변화와 흉부물리치료로 호전되었다. 술 후 13개월 뒤에 판막도관의 협착으로 우심실 유출로에 대한 재수술이 필요했으며 환아는 현재 건강한 상태로 첫 교정술 후 14개월째 외래 추적중이다.

- 중심 단어 : 1. 대동맥궁단절
2. 총동맥간
3. Rasteli 수술
4. 대동맥궁