

대동맥 폐동맥 중격 결손증, 개방성 대동맥 관 및 우측 쇄골하동맥 이상기시를 동반한 대동맥궁 결손증

- 수술 치험 1례 -

이 정 렬* · 노 준 량*

- Abstract -

Interrupted Aortic Arch Associated with AP Window, PDA, and Aberrant Organ of the Right Subclavian Artery form Proximal Descending Aorta (A Case Report)

Jeong Ryul Lee, M.D.*, Joon Ryang Rho, M.D.*

A case of complete interruption of aortic arch with aortopulmonary window, patent ductus arteriosus, and aberrantly originated right subclavian artery from proximal descending aorta, in a four year old boy is reported in detail.

This is the only reported case in Korea, who has had a successful one-stage total anatomical correction of this combination of defects.

Under deep hypothermia and total circulatory arrest, aortic continuity was established using patent ductus arteriosus and anterior wall of pulmonary artery, which was anastomosed obliquely to anteromedial side of ascending aorta. Aortopulmonary window was closed using Impra patch via pulmonary arteriotomy. Then pulmonary arteriotomy was reconstructed primarily except at the junction of right pulmonary artery and main pulmonary artery, where a small piece of pericardium was used to close the defect to prevent kinking and narrowing of right pulmonary artery.

Postoperative cardiac catheterization demonstrated a good reconstruction.

I. 서 론

대동맥궁 결손증은 비교적 드문 심기형으로서 대부분 (90% 이상)의 환자가 출혈성 심부전으로 일개월 이내 에 사망하는 것으로 되어 있다^{17,23,27)}. 특히 대동맥궁 결손증은 다른 심내기형을 동반하는 경우가 많으며 그 중에서도 심실 중격 결손증의 동반이 가장 흔하다^{4,7-17)}. 또한 개방성 동맥관의 존재 유무는 생명 연장과 밀접한 관계가 있으며, Everts-Suarez⁸⁾ 등은 삼기 세가지 심 기형을 합쳐서 'Trilogy'로 불렀다. 그밖의 동반되는

기형으로 대동맥 폐동맥 중격 결손증을 들 수가 있는데 이것은 그 빈도가 훨씬 적어서 1977년까지 세계적으로 14례의 문헌 보고가 있을 뿐이고 그중 5례에서 완전 교정술을 시행하였으며 일단계로 수술을 시행한 예는 3례에 불과하다²³⁾.

저자들은 1985년 3월, 대동맥 폐동맥 중격 결손증 및 대동맥관 개존증을 동반한 대동맥궁 결손증 1례에서, 성공적인 일단계 완전 교정술을 시행하였기에 문헌고찰 과 아울러 보고하는 바이다.

II. 증 례

환자는 4세된 남아로서, 생후 1개월부터 시작된 빈

* 서울대학교 의과대학 흉부의과학교실

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Seoul National University

호흡(頻呼吸), 잦은 상기도 염증, 발육부전 및 운동시 청색증을 주소로 1985년 2월 27일 본원 흉부외과에 입원하였다. 환아는 정상 분만으로 태어났으며, 출생시 몸무게는 3.4kg, 헤모글로빈치는 13.7gm%였다.

생후 2개월째, 고열과 빈호흡을 동반한 급성 기관지염을 앓은 과거력이 있고 생후 4개월째부터는 울 때 청색증이 관찰되었으며 특히 수지(手指)말단에 경도의 청색증이 나타났다. 그 당시 이학적 소견상 흉골좌면에서 Grade II/III 정도의 수축기 심잡음이 들렸으며 제 2 심음이 증가되어 있었고 간은 2횡지 촉진되었다. 단순 X-선 사진상 심비대 및 폐혈관 음영 증가의 소견이 관찰되었다. 그 당시 시행한 심도자 결과는 Table I-1과 같으며 심혈관 조영술 소견은 대동맥궁 결손증, 대동맥 폐동맥 중격 결손증, 대동맥관 개존증에, 우폐동맥의 기시가 폐동맥 우측면인지 혹은 주폐동맥인지 불분명하여 半腫脈幹(hemitruncus)를 감별할 수 없었다.

환아는 상술한 병명으로 진단을 받고 그후 계속 본원 소아과 외래 추적을 받으면서 디곡신과 이노제로 심부전을 조절하였으나 증상의 호전은 없었다.

그러다가 1985년 2월 27일 환아의 상태의 재평가 및 수술 시행키 위해 본원 흉부외과로 입원하였으며 입원 당시 환아는 빈호흡, 경도의 호흡곤란 및 운동시 수지 말단과 입술의 청색증을 보여 주었으며 差異性 靑色症은 관찰되지 않았다. 환아의 활력 증상은 혈압 120/80 mmHg, 맥박수 120/min, 체온 37.0℃, 호흡수 36/min였고 사지 혈압차는 거의 없었다. 청진상 호흡음은 양쪽 폐야에서 모두 조잡했으며水泡音은 들리지 않았다. 심음은 규칙적이었고 경도의 수축기 심잡음이 좌측 상부 흉골좌면 부위 및 대동맥부위에서 들렸으며 제 2 심음

이 증가되어 있었고 제 1 심음은 정상이었다. 간은 우측 늑와부에서 2횡지 촉진되었으며 안정시 청색증이나 鼓指는 관찰되지 않았다.

검사 소견상 헤모글로빈, 헤마토크릿은 13.7gm%, 42.4%로서 다혈증은 없었으며 프로트롬빈 시간도 정상 범위내에 있었으며 전해질, 간기능검사, 소변검사도 정상이었다. 흉부 단순 X-선 사진상(T-Ratio 60% 정도의 심비대를 보였고 폐혈관 음영의 증가, 폐동맥간(pulmonary conus)의 돌출등이 관찰되었다(Fig.1). 심전도 소견상 兩側心室, 兩側心房 肥大가 있었으며, 심에코도 검사에서는 좌심실내경의 증가가 관찰되었고 2차원적 심에코도 검사에서 폐동맥궁결손, 대동맥 폐동맥 중격 결손, 개방성 대동맥관의 존재를 확인하였다.

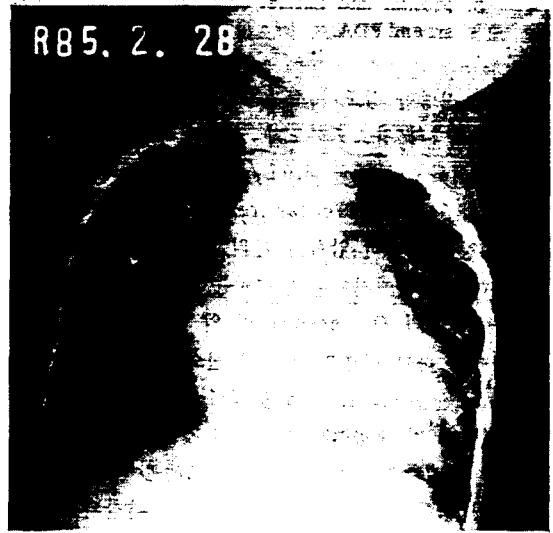


Fig. 1. Preop. Chest PA finding

Table I. Preop. Catheterization Data

Site	I-1 September 28, 1983		I-2 March 6, 1985	
	O ₂ Sat. (%)	Syst/Diast/Mean Pressure (mmHg)	O ₂ Sat. (%)	Syst/Diast/Mean Pressure (mmHg)
SVC	57.3			
IVC	45	5/5/8	57.6	8.8/5.6/4.0
RV	54.2	100/-12/12	61.6	120/-16/16
PA (R)			85.1	108/52/76
(L)	68.3	100/60/70	76.7	108/60/78
(M)	78.3	100/60/80	79.2	112/62/82
LA				
LV				
a-Ao	74.2	100/60(80)	89.6	120/56/78

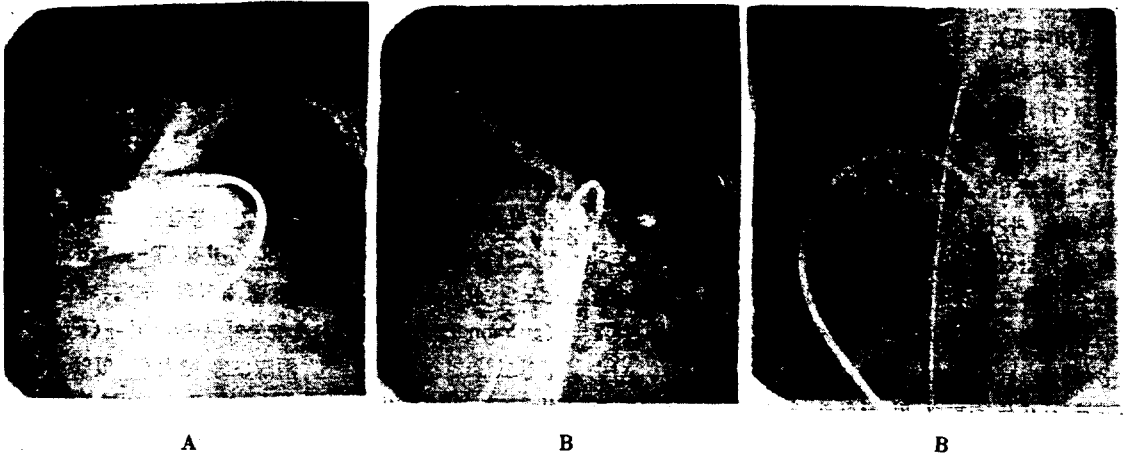


Fig. 2. Preoperative finding of cineangiogram;

A. Frontal view with injection of contrast media into the ascending aorta via pulm. art and AP window.

B. Frontal and Lateral cineangiogram with injection of dye into proximal descending aortic through pulm. art and PDA.

입원 당시 시행한 심도자 소견은 Table I-2와 같으며, 좌우측 폐동맥의 산소포화도가 달라 정확한 폐혈류량의 측정에는 어려웠으나 대략 8.0 L/min로 생각되었으며, 폐혈관저항 (pulm vascular resistance)은 약 9.7 \bar{u} 였다. 양쪽 심실의 압력이 거의 비슷하였고 상행 대동맥과 하행 대동맥사이의 압력차는 거의 없었으며, 폐동맥 수준에서의 O₂ step up이 약 10% 정도였고 상행 대동맥과 하행 대동맥 사이의 산소포화도의 차이가 10% 정도 관찰되었다. 심혈관 조영술 소견상, 도관 말단을, 폐동맥 및 대동맥폐동맥 중격 결손을 통해, 대동맥궁의 腕頭動脈에 위치시키고 조영제를 주입하였더니 역류에 의해 대동맥궁의 주혈관들이 관찰되었으나 우측 쇄골하 동맥이 조영되지 않았다 (Fig. 2-4). 다시 도관 말단을 대동맥 폐동맥 중격 결손을 통하여 상행 대동맥에 위치하게 하고 조영제를 투입하였더니 폐동맥과 상행 대동맥이 동시에 조영되었으며 상행 대동맥의 원위부는 확실히 관찰되지 않았다 (Fig. 2-(B)). 도관 말단을 폐동맥과 개방성 대동맥관을 통하여 하행 대동맥에 놓고 조영제를 투입한 영상에서는 우측 쇄골하 동맥이 하행 대동맥의 근위부에서 기시함을 발견할 수 있었다. 생후 15개월 때 시행하였던 심혈관 조영술 소견상 논란의 대상이 되었던 우폐동맥의 기시부위 (폐동맥 혹은 대동맥)는 이 당시 조영술 사진에서도 분명히 밝혀지지 않아 반측성동맥간 (Hemitruncus)의 가능성을 배제할 수 없었다. 이상의 소견에서 진단은 1. 대동맥 궁결손증, 2. 대동맥 폐동맥중격 결손증, 3. 대동맥 관 개존증, 4. 우측 쇄골하동맥의 하행동맥으로부터의



Fig. 3. Grps finding at operative field: d : AP window

이상 기시, 5 R/o 반측성 동맥간이었다.

상기 진단하에 1985년 3월 18일 수술시행하였다. 수술은 초저온법 (Deep Hypothermia)에 의한 전신 순환정지 (Total Circulatory arrest)와 심폐기를 이용한 체외 순환을 겸용한 방법을 사용하였다. 환자의 체표 냉각 (surface cooling)은 Blanket Roll을 사용하여 체온을 24℃까지 58분에 걸쳐 냉각시켰으며 그 후 체외 순환을 이용한 체심부 냉각 (corecooling)으로 직장 온도를 18℃까지 하강시켰다. 사용한 심폐기는 Ao type 이었고, 통상 방법으로 priming solution을 준비하였다. 심근 보호 수단으로, 심마비용액은 Bretschneider II 용액을 사용하였으며, 수술중 2회에 걸쳐 200 cc (150+50)를 주입하였다.

체온 33.0℃ 무렵, 흉골 정중 절개를 시작하고 심낭

을 수직 절개하였다. 육안소견상 20mm직경의 대동맥-폐동맥사이의 교통이 있었으며 폐동맥은 주폐동맥에서 기시하였다. 주폐 동맥에서는 중등도의 震顛音(thrill)이 촉진되었다(Fig.3).

동맥 카눌라는 대동맥 폐동맥 중격 결손의 상부 경계보다 약 2 CM정도 높은 부위에 삽관하여 나중에 시행할 대동맥 재건술의 근위부 문합 부위에 충분한 여유가 생기도록 하였다. 상공 정맥과 하공정맥 카눌라를 삽관하고 체의 순환을 시작하였으며 동시에 체심부냉각(core cooling)으로 직장 온도를 180℃까지 하강시켰다. 그 사이 대동맥궁의 4개의 주혈관을 박리하여 7호 silk로 표시해 놓았으며 동시에 개방성 동맥관도 박리해 놓았다. 직장온도 18℃에서 심폐기를 중지시켜 순환정지 상태에서 동맥카눌라보다 원위부의 상행대동맥을 차단한 후, 동시에 심폐기의 동맥관(arterial line)도 차단하여 심마비 용액 150cc를 동맥카눌라를 통해 주입하면서 4℃로 냉각된 생리 식염수로 심장 표면을 냉각시켜 심정지를 유도하였다. 특히 심마비 용액을 주입할 때 대동맥은 물론 대동맥 폐동맥 중격 부위도 겹차로 잡아서 심마비 용액이 대동맥 폐동맥 중격 결손을 통해 누출되는 것을 방지하였다. 체심부 냉각을 시작한지 21분만에 직장 온도 18.0℃식도 온도 14.5

℃까지 하강하였으며 이때부터 전신 순환 정지를 시작하고 체내의 혈액 부분적으로 적당량 체외 순환기로 유출시켰다.

주폐동맥 전벽을 이용하여 개방성 동맥관 쪽에 붙여서 길이 2 CM, 폭 3 CM되는 절편을 절개해 내었다(Fig. 4-(B)). 이렇게 해서 생긴 주폐동맥 전벽 절편과 개방성 동맥관을 이용하여 직경 1 CM정도 되는 원통 모양의 혈관을 재건하였으며, 그 다음으로 대동맥 폐동맥 중격결손보다 약 1 CM 원위부의 대동맥 좌측벽에, 1.5 CM정도 길이의 경사진절개를 가하고, 재건된 혈관과 대동맥 절개 부위 사이에 5-0 prolene로 연속 봉합을 시행하였다(Fig.4-(C)).

도러낸 폐동맥 부위의 창을 통하여 대동맥 폐동맥 중격 결손이 관찰되었으며 그 위치는 대동맥 판막륜에서 약 7mm가량 떨어져 있었으며 크기는 20 mm 정도였다. 완벽한 근위부의 대동맥 폐동맥 중격을 사이에 두고 양측에 대동맥 판막과 폐동맥 판막이 정상적인 구조 및 기능을 유지하고 있었으며, 심실 중격 결손은 관찰되지 않았다. 대동맥 폐동맥 중격 결손은 폐동맥 절개로 생긴 창을 통하여 20mm크기의 Impra Patch를 이용하여 폐쇄하였다(Fig.4-(D)). 이때까지 전신 순환 정지 시간이 46 분 경과하여 체외 순환을 시작하고 대

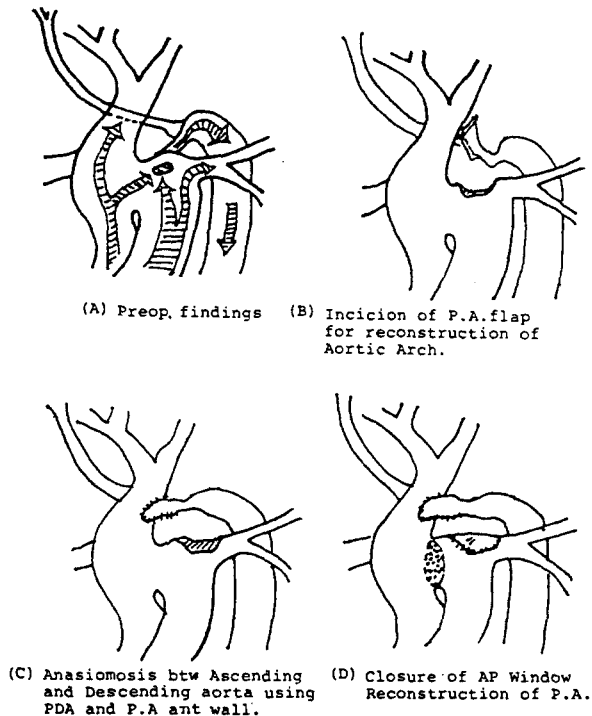
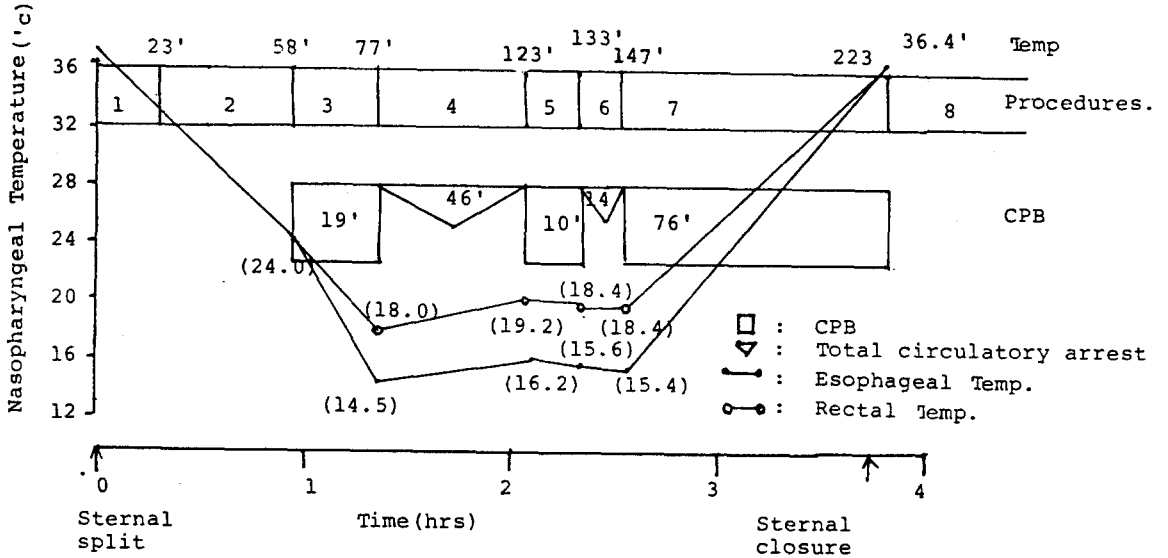


Fig. 4. Diagrammatic presentation of surgical procedures

Table II. Diagrammatic Presentation of Surgical Events



동맥 결자를 잠시 풀어 대동맥내 공기를 제거함과 동시에, 허반신으로 산소화된 혈류의 관류가 가능케하였다. 또한 심마비 용액 50cc를 주입하여 심근 보호를 시도하였으며 10분후 다시 전신 순환 정지를 유도하였다. 폐동맥결손부위는 대부분 일차 봉합으로 재건하였으나, 우폐동맥 기시부와 주폐동맥의 경계부에만 작은 심낭편을 사용하여 우폐동맥의 굴곡이나 협착을 방지 하도록 하였고, 제 2차 전신 순환 정지후 14분 경과 하였다. 그때부터 체외 순환을 시작함과 동시에, 대동맥 결자를 풀었으며, 체온을 다시 올리기 시작, 76분 간의 순환 보조(circulatory assist) 및 소생술 시행후 혈압 110mmHg 정도로 유지되고 소변도 잘 배출 되었다. 체외 순환을 정지시키고 동맥 정맥 카테라 등을 제거하고, 지혈 및 정중 절개 상흔을 닫은뒤 수술을 끝마쳤다 (Table II).

수술중 체외 순환 시간은 107분 (21+10+76), 대동맥 차단 시간은 약 70분 (46+10+14), 전신 순환 정지 시간은 60분 (46+14)이었으며, 체외 순환 정지후 환자의 혈압은 잘 유지되었으며 소변량도 괜찮았고, 지혈에 문제도 없었다. 환자는 특기할 만한 합병증 없이 제 9 병일제 인공 호흡기를 뗄 수 있었으며 당당시 혈압은 110/80mmHg, 맥박수 120/min, 호흡수 28/min 정도였으며 간은 우측 늑와부에서 약 1횡지 촉지 되었다. 보조호흡기간이 길었던 것은 폐동맥 고혈압증이 심하였기 때문인 것으로 생각되었다. 술후 제 14일제 시행한 심도자술 소견상 (Table III) 상행 대동맥과

Table III. Postop. Catheterization data

April 1, 1985 (POD #14)		
Site	O ₂ Sat. (%)	Syst/Diast/Mean Pressure (mmHg)
SVC		
IVC	66.9	
RA	72	16/14.4/12.8
RV	64.5	114/0/25
PA (L)	65.3	112/45/88
(M)	68.2	108/46/86
LA	91.5	19.2/11.2(12.8)
LV	89.9	162/-/2/14
a-Ao	91.2	118/72/90
d-Ao	91.8	154/72/106

하행 대동맥 사이에 혈압차가 약 36mmHg 정도 관찰 되었으며 우심실 압력 : 좌심실 압력은 0.69 정도로 감소하였으며, 폐동맥의 산소 포화도가 65.3%로 O₂ step up이 소실되었고 Q_p:Q_s도 1:14로 좌우단락이 거의 없어졌다. 심혈관 조영술 소견은, 좌심실조영술상 상행 대동맥과 하행 대동맥사이의 결손 부위가 비록 그들 두 동맥의 크기보다 좁기는 하지만 서로 잘 연결되어 있었고 우심실 조영술 소견에서도 대동맥은 조영되지 않았으며, 양쪽 폐동맥이 잘 조영되면서 그 크기도 정상이었다 (Fig.5).

환자는 제 19 병일제 다독신과 이노제를 처방받고 별

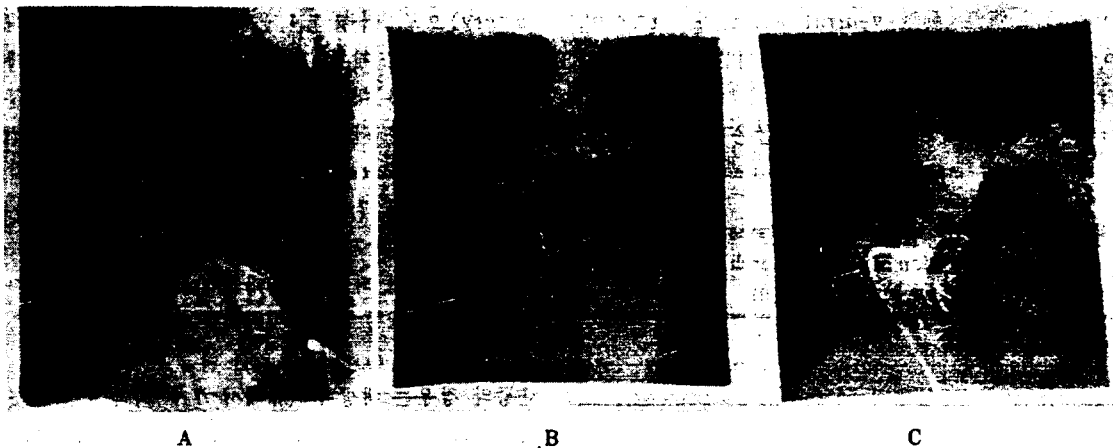


Fig. 5. Postoperative findings of cineangiogram
 A. Left ventriculogram, AP view
 B. Root aortogram, AP view
 C. Pulm. arteriogram, AP view



Fig. 6. Postoperative Chest PA finding

일 없이 퇴원하였다. 수술 후 5주째 외래 추적 결과 환자는 특별한 증상이 없었으며 흉골 좌상연부에서 경도(Grade II/V)의 수축기 잡음이 청진되었고 간은 촉지되지 않았다. 단순 흉부 X-선 사진상 심장 축소 및 폐혈관음영의 감소가 관찰되었다(Fig.6).

III. 고 안

대동맥궁 결손증이란 상행 대동맥과 하행 대동맥 사이에 연결이 없는 것으로 1778년 Raphael Steidele이 최초로 문헌 보고한 이래 1970년까지 130례의 세계 문헌 보고가 있었으며¹⁶⁾ 그중 수술 성공례는 11

례에 불과할 정도로 드물면서도 교정하기 어려운 질병이다. 대개 다른 심기형을 동반하는 것이 보통이며¹⁵⁾ 그중에서도 심실 중격 결손증 및 대동맥관 개존증을 함께 동반하는 경우가 많아, 1818년 Seidel²⁾이 최초로 보고한 이래 1958년 Everts-Sudrez 등⁸⁾은 상기 세가지의 심기형의 조합을 'Trilogy'라고 부를 정도였다. 그밖의 동반되는 기형은 1970년 Van Praagh 등¹⁵⁾의 보고를 보면 알 수 있다(Table IV). 그중에서 극히 드물게 동반되는 기형으로 본례의 경우와 같은 대동맥 폐동맥 중격 결손증을 들 수 있다^{17, 18, 19, 20, 23, 24)}. 대동맥 폐동맥 중격 결손증이란 상행 대동맥의 좌측벽과 폐동맥의 우측벽 사이에 결손이 존재하는 것으로 역시 드물게 발생하는 선천성 심기형에 속하며 1831년 Elliottson³⁾에 의해서 처음 기술된 이래 1948년 Gross⁵⁾가 최초로 전외측개흉술하에 결찰술을 시행하였으며 1968년까지 100례 정도의 세계 문헌 보고가 있었다. 상기 두 심기형이 서로 동반된 경우는 더 더욱 희귀하여 서론에서 밝힌 바와 같이 1977년까지 14례의 세계 문헌 보고가 있었고 그중에서도 일단계 완전 교정술을 시행한 경우는 2례에 불과했다. 본례의 경우도 일단계로 성공적인 완전 교정술을 시행한 례에 속하며 국내에서는 최초의 문헌 보고가 된다.

대동맥궁 결손증 및 대동맥 폐동맥 중격 결손증의 병인을 이해하기 위해서는 우선 주혈관들의 태생기 발생에 대한 고찰이 필요하다. 정상 태아에서, 태생기 5주 무렵 2개의 대동맥이 존재한다. 背側大動脈(dorsal

aorta)와 腹側大動脈(veniral aorta)가 그것이며, 6쌍의 대동맥궁들이 이들 두 동맥사이를 연결하고 있다. 그중 제 1, 2, 5 대동맥궁들은 이른 시기에 사라지고 나머지 대동맥궁들중, 제 3 대동맥궁은 총경동맥(common carotid artery)와 외경동맥(external carotid

artery)으로, 좌측 제 4 동맥궁은 순수한 의미의 대동맥궁으로, 우측 제 4 대동맥궁은 우측 쇄골하 동맥의 근위부로, 제 6 대동맥궁의 근위부는 폐동맥으로 분화하며, 원위부는 좌측만 남고 사라져서 'Ductus Arteriosus of Batallo'를 형성하게 된다²¹. 이 시기가 되면 태생기 7주가 된다. 대동맥궁 결손의 경우 상기 발생 및 분화 과정중 좌측 제 4 동맥궁의 분화의 실패가 그 원인이 되어 결국 폐동맥에서 개방성 동맥관을 통하여 하행 대동맥으로 이어지는 해부학적 구조가 형성되는 것이다(Fig.7). 또한 대동맥 폐동맥 중격 결손증의 경우는 태생기 6주에서 7주 사이 原脈幹(primitive truncus arteriosus)에서 螺旋型 중격(spiral septum)이 분화하게 되는데 이 과정의 실패가 그 원인이다²².

Table IV. Cardiovascular malformations associated with interruption of the aortic arch (Richard Van Praagh, 1970)

Associated malformation in reported cases	Present study
Aberrant right subclavian artery	
From descending thoracic aorta ^{20,72}	Case reported, Cases 6, (Table II)
From RPA via right PDA ³³	Case 4 (Table II)
Aberrant RPA from innominate artery	
Via right PDA due to absence of proximal RPA ²⁸	...
Large PDA	
Left-sided ^{57,72}	Cases 1-4, 6-10 (Table II)
Right-sided ⁸⁰	Case 5 (Table II)
Steontic ^{49,50,53,54,57,77}	Case report (Table I)
Closed spontaneously ^{47,80,85}	...
Truncus arteriosus communis^{3,12,51,56,57,68-72,83,89}	Case 7 (Table II)
Aorticopulmonary fenestration^{55,56,74,85}	
Transposition of the great arteries	
Complete ^{24,47,55,56,59,60,67,71-73}	
Corrected ^{56,59,84}	Case 2 (Table II)
Double-outlet right ventricle^{8,55,56,72}	
Subaortic stenosis, muscular^{37,51,53,57,59,64,70,71}	Cases 1-5, 8-10
Bicuspid aortic valve^{26,36,37,41,49,55,57,64,65}	
Ventricular septal defect^{57,72}	All cases (Table II)
Single ventricle ^{41,56,59,84}	...
Common A-V canal ^{25,55,59}	...
Tricuspid atresia ⁷³	...
Mitral atresia ^{30,41}	...
Atrial septal defect (II)^{57,72}	Cases 1-4,6 (Table II)
Premature closure of foramen ovale³⁰	...
Persistent LSVC to RA via coronary sinus^{30,47,55}	Case 6 (Table II)

대동맥궁 결손증은 1927년 Abbott⁴⁴가 2가지로 분류—Type I : 좌측 쇄골하 동맥원위부의 완전 결손, Type II : 좌측 총경동맥과 좌측 쇄골하 동맥 사이의 완전 결손—한 이래, 1959년 Celoria와 Patton²⁹은 한 가지 형태(원두 동맥과 좌측 총경동맥 사이의 결손)를 더 추가하여 Type A, B, C로 분류하였다(Fig.8). 그 밖에 1959년 Blake¹¹³ 등은 1950년 Edwards⁶²가 도입한 Primitive functioning double aortic arch'의 개념을 근거로 대동맥궁 결손이 가능한 6개의 위치를 지적하였으며 이것을 근거로 9개의 가능한 대동맥궁 기형을 주장하면서, 18례의 대동맥궁 결손증 환자를 보고하는 그들의 논문에서 4가지 형태를 경험하였다고 보고하였다. 본 증례는 우측 쇄골하 동맥이 근위부 하행 대동맥에서 이상 기시하는 것을 제외하면 celoria와 Patton분류중 Type A에 속한다고 볼 수 있다.

대동맥 폐동맥 중격 결손증, 대동맥관 개존증을 동반한 대동맥궁 결손증의 혈류 역동학에 대하여 살펴 보면, 대동맥 폐동맥 중격을 통한 과도한 폐혈류량으로 폐혈관 폐쇄성 질환(Pulmonary Vascular Obstructive Disease)이 비교적 이른 시기에 오며, 폐울혈, 폐동맥 고혈압, 고박출성 좌심실 부전(Highoutput LV Failure)이 나타나게 되며 그에 따른 증상이 발현되어, 청색증, 잦은 상기도 염증, 심부전등으로 나타난다. 본례의 경우에서도 운동시 호흡 곤란, 잦은 폐염, 심부전등의 소견이 관찰되었다. 이러한 혈류 역동의 결과로 생후 수개월 내에 대부분의 환자가 사망하는 것으로 되어 있으며 따라서 조기 진단 및 조기 교정술이 무엇보다도 중요하다고 하겠다. 그러나 한편으로는, 대동맥궁 결손증의 환자가 장기 생존이 가능해지려면 대동맥관 개

존증등의 좌우단락을 초래할 수 있는 심기형의 동반이 있어서 신체의 하반부의 산소 공급이 가능해야 한다¹⁰. 좌우단락을 초래하는 동반된 심기형으로 심실중격결손증이 가장 많으며¹⁵ 그밖에 빈도가 적기는 하지만 본

증례와 같은 거대한 대동맥 폐동맥 중격 결손이나 심방 수준에서의 shunt 등을 들 수 있다. 이러한 점은 조기 사인이 될 수 있는 대동맥 폐동맥 중격 결손증등을 통한 좌우단락이 어느 시기까지는 오히려 생존율을 높이는 요소로 작용하는 것을 시사해준다¹¹. Blake¹² 등은 1961년 그의 논문에서 본례와 같은 복잡 기형 환자의 장기 생존을 좌우하는 요소로 개방성 동맥관의 폐쇄시기, 폐혈관 폐쇄성 질환의 진행 정도, 충분한 좌우단락의 존재 유무등을 지적하였다.

진단은 임상적 증상 및 이학적소견, 흉부 X-선 사

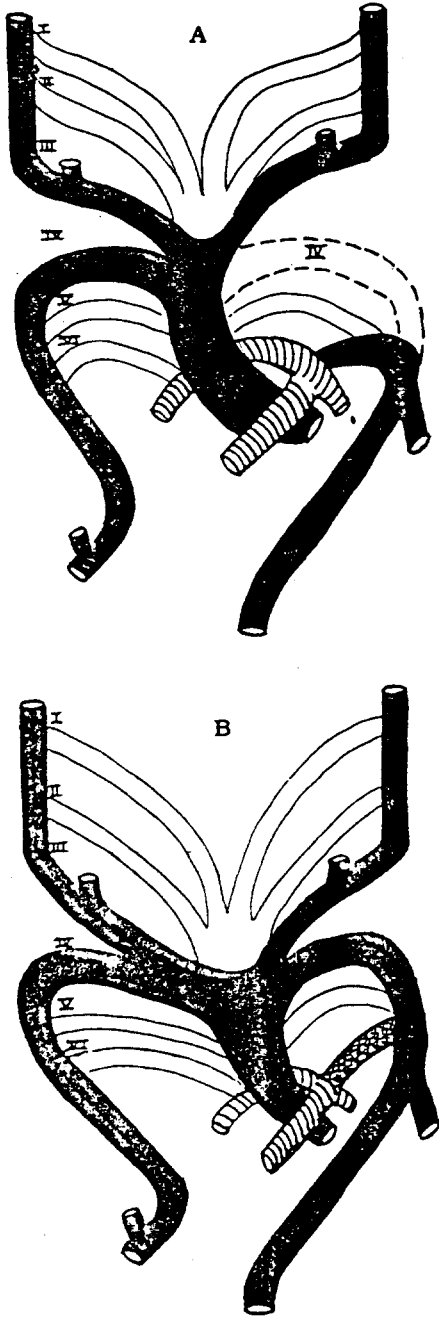


Fig. 7. A. Normal development of great vessels from aortic arches

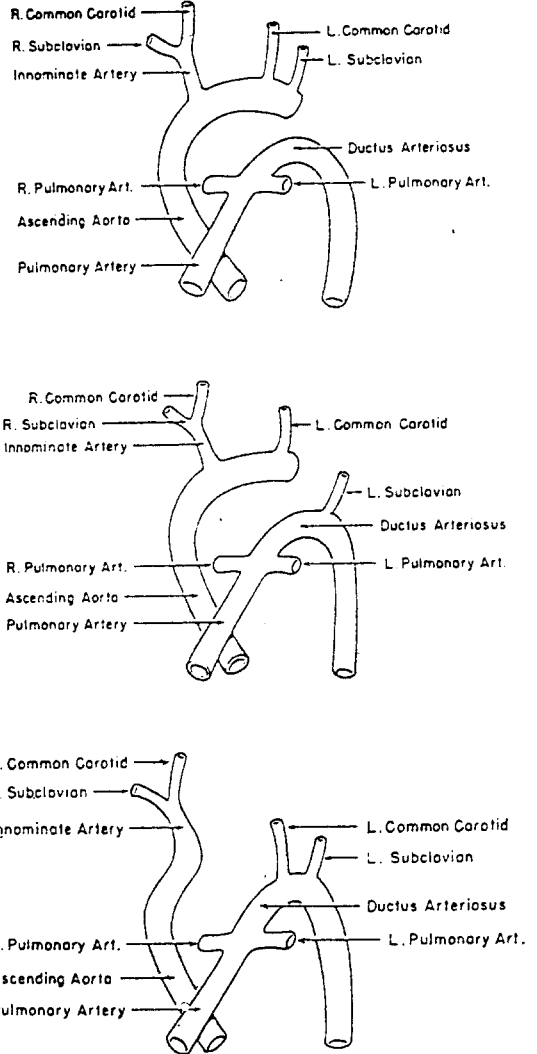


Fig. 3.—Type A defect of the aortic arch.
Fig. 4.—Type B defect of the aortic arch.
Fig. 5.—Type C defect of the aortic arch.

Fig. 8. Celoria and Patton classification of IAA (Celoria and Patton, 1959)

진, 심전도, 심도자술, 대동맥 및 폐동맥 조영술로 내릴 수 있으며 확진은 Cineangiography로 얻을 수 있다.

이학적 소견상 심청진 소견은 다양하나 흉골 좌연부에서 수축기 잡음이 들리는 경우가 많으며 이것은 폐혈류량의 증가로 인한 심잡음으로 생각이된다. 대동맥궁 결손 부위의 위치에 따라 사지 혈압의 차이가 관찰될 수 있으며 간비대, 발육 부전등의 소견이 나타날 수 있다. 단순 흉부 X-선 사진상 경도를 달리하는 심비대와 폐혈관 음영의 증가를 볼 수 있으며 심전도 소견은 보통 우축 또는 좌축 심실비대 또는 양측성 심실비대가 나타나게 된다^{25, 26}. 확진은 심도자술과 대동맥 조영술로 얻을 수 있는 바, 우심도자에서 각방의 산소포화도 및 내압을 측정함으로써, 우심실에 비해 폐동맥의 산소포화도의 상승, 대동맥의 산소포화도의 하강, 동일한 폐동맥 및 대동맥내압, 상행 대동맥과 하행 대동맥 사이의 산소 포화도의 차이등의 소견을 관찰할 수 있으며, 본례의 경우에서도 상기 소견을 모두 관찰할 수 있었다. 심혈관 조영술 소견은 우선 상행 대동맥조영술상 폐동맥과 상행 대동맥 및 대동맥 혈관들이 동시에 조영되며, 우심도자술상에서 카테테르가 직접 폐동맥에서 대동맥으로 진입하는 소견이 관찰되며, 또한 개방성 대동맥관을 통하여 하행 대동맥이 조영되는 소견이 관찰된다.

수술적 치료로서는 대동맥 폐동맥 중격 결손증의 경우, 진단의 시기 결손의 크기 및 위치, 대동맥 폐동맥의 상대적 위치등에 의해서 수술 방법이 좌우되는 데 1952년 Gross⁹가 단순 결찰술을 성공적으로 시행하였으나 이방법은 출혈의 위험성이 매우 높아 바람직한 방법이 못되었다. 그후 1957년 Cooley¹² 등은 체외 순환하에 분리교정술을 시행하였다. 1966년 Putamen¹⁰ 등은 폐동맥을 통하여 포편을 이용, 봉합을 시도하였는데 정상 심장의 경우 폐동맥이 전방에 위치하므로 접근이나 수술시야의 확보에 유리하며 단순 결찰에 비해 출혈의 위험성도 적다고 주장하였으며 폐혈관저항이 5 mmHg/L/min/ μ^2 이상이거나 균형 단락(balanced shunt)이 있는 경우는 대동맥 폐동맥중격결손을 폐쇄해서는 안되며 이경우 부득이 하는 경우 Reis²등이 보고한 다발성소공(multiple small perforation)을 가진 포편을 이용하여 결손을 폐쇄시키고 단락의 점차적인 폐쇄를 기대하는 것이 바람직하다고 주장하였다. 또한 수술 시야에서의 육안적 소견상 결손의 길이가 짧거나 관상동맥에 너무 가까이 있거나 관상동맥이 대동

맥 폐동맥중격결손 그자체에서 기시할 경우는 체외 순환을 이용함이 좋다고 주장하였다. 1976년 Clarke와 Richardson²²은 대동맥을 통해 Dacron 포편을 이용 봉합하는 수술요법을 보고하면서, 그 방법이 결손의 봉합이 기술적으로 용이하며 관상 동맥의 개구부를 정확히 확인하면서 봉합할 수 있고 대동맥편에 포편을 대고 봉합하므로 봉합후 대동맥이나 폐동맥의 굴곡이나 협착을 초래하지 않는 등의 장점을 가지고 있다고 주장 보고하였다.

대동맥궁 결손증의 경우는 동반된 심내기형을 일단 계로 함께 교정하는 것이 이상적이나 혈류 역동의 복잡성으로 교정이 불가능한 경우가 많으며 따라서 많은 고식적인 방법이 보고되고 있다. 대동맥궁 결손증의 교정은 인조 혈관을 이용하거나 본인의 동맥을 이용하여 상행 대동맥과 하행 대동맥을 연결해 주는 것이 원칙이며 1957년 Merill⁷ 등이 3세의 여아에서 Gratt를 이용하지 않고 분리된 개방성 대동맥관 말단과 근위부 대동맥사이의 봉합을 성공적으로 시행한 이래 1961년 Blake¹¹ 등은 20개월된 남아에 8mm Dacron Gratt를 이용하여 상행 대동맥과 하행 대동맥 사이에 봉합을 시술하였고, 1970년 Tyson¹⁴은 Type A 대동맥궁 결손증에 대하여 좌외측 개흉술하에 좌측 쇄골하 동맥 말단을 원위부 대동맥에 연결해 주었다. 이후 1971년 Barratt-Boyes 등¹⁰은 최초로, 대동맥관 개존증, 심실 중격결손증, 부분적 폐정맥 환류 이상증을 동반한 대동맥궁 결손증 환자에서 저체온 냉각법과 심폐 회로를 이용하여 일단계 완전 교정술을 성공적으로 시행하였다.

본 증례와 같은 대동맥관 개존증, 대동맥 폐동맥 중격 결손증을 동반한 대동맥궁 결손증의 경우는 1977년까지 14례정도의 세계 문헌 보고가 있을 정도로 희귀한 선천성 복잡 심기형으로, 1970년 Chiemmongkoltip¹⁷이 16세의 여아에서 고식적 방법인 우측 폐동맥환(Rt. pulmonary artery banding)만으로 좋은 결과를 얻었으며, 1974년 Daily, Sismman 등¹⁹은 18세의 남자 환자에서 성공적인 최초의 완전 해부학적 교정술을 시행하였는데 이 수술은 2단계로 행해졌으며 1차 수술시 좌외측개흉술하에 대동맥관 분리 봉합과 12mm Knitted Dacron 포편을 이용한 좌측 쇄골하 동맥과 하행 대동맥사이의 연결술을 하였고 2차 수술에서는 심폐회로하에 22mm Dacron Gratt 이용하여 대동맥 폐동맥 중격 결손을 폐쇄하였다. 1977년 Kenji 등²³은 1개월 여아에서 저체온법과 간헐적인 전신 순환 정지

하에 일단계로 완전 교정술을 시행하였으며, Jacobson 등²⁰은 1978년 저체온법과 심폐회로하에 10mm Dacron Woven Graft를 이용하여 대동맥 개창을 분리하고 대동맥 폐동맥 개창과 하행 대동맥 사이를 직접 연결하고 주폐동맥은 직접 봉합하였다. 이와 같이 여러가지 방법으로 수술적 교정술을 시도하고 있으나 아직 보고된 증례가 너무 적고, 결과의 추적이 미흡하여 어느 방법이 가장 이상적인 수술 방법인지는 결론을 내릴 수가 없겠다. 본 증례의 경우에서도 환자의 장기적 예후를 감안할 때 몇 가지 문제점을 가지고 있다. 첫째 대동맥궁 결손의 연결의 일부로 협착의 가능성이 있는 개방성대동맥관을 이용하였기 때문에, 수술 직후에도 관찰되었던 상행대동맥과 하행대동맥사이의 혈압차(36 mmHg)가 앞으로 더욱 심해질 가능성이 있으며 둘째 상행대동맥과 재건된 혈관의 연결시 연속 봉합술을 이용하였으므로 혈관 발육에 지장을 초래할 가능성이 크겠으며 셋째 수술 당시 환자의 폐혈관 저항이 이미 9.7 \bar{u} 정도로 매우 높아져 있었으므로 앞으로 폐혈관폐쇄성 질환(pulmonary vascular obstructive disease)이 계속 진행될 가능성이 있겠다. 따라서 본 증례와 같은 복잡 심기형의 경우, 보고된 각 수술 방법의 장단점을 논하기 위해서는 보다 많은 증례의 추적과 외래 추적이 필요하리라 생각된다.

IV. 결 론

서울대학병원 흉부외과에서는 1985년 3월, 대동맥 폐동맥 중격 결손, 대동맥관 개존증을 동반하고, 우측 쇄골하 동맥의 하행대동맥으로부터의 이상 기시를 보여주는 대동맥궁 결손증 1례에서, 저체온법 및 간헐적인 전신 순환 정지와 심폐회로를 이용하여 성공적인 일단계 완전 교정술을 시행하였기에 문헌 고찰과 아울러 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Cooley, D.A., McNamara, D.C., and Latson, J.R.: *Aortopulmonary septal Defect; Diagnosis and Surgical Treatment, Surgery* 42:101, 1957.
2. Ellis, R.L., Gag, W.A., Tr., Braunwald, N.S., and Morrow, A.G.: *Gradual Closure of Aortopulmonary septal defect, S. Forum, XV: P266, 1964.*
3. Elliotson, J.: *Case of malformation of the Pulmonary artery and aorta Lancet, 1:247, 1830.*
4. Abbott, M.: *Atlas of Congenital Cardiac Disease. New York, American Heart Association, 50, 1936.*
5. Gross, R.E.: *Surgical Closure of an Aortic Septal Defect, Circulation* 5:858, 1952.
6. Edwards, J.E.: *Pathology of Anomalies of thoracic aorta. Am. J. Clin. Path., 23:1240, 1953.*
7. Merrill, D.L., Webster, L.A., and Sampson, P.C.: *Congenital Absence of the Aortic isthmus, J. Thorac. Surg., 33:311, 1957.*
8. Everts-Suarez, E.A., and Carson, C.D.: *The Triad of Congenital Absence of Aortic Arch (Isthmus Aortae, Patent Ductus Arteriosus, and Interventricular Septal Defect). A Trilogly, Ann. Surg. 150:153, 1959.*
9. Celoria, G.C., and Patton, R.B.: *Congenital Absence of the Aortic Arch, Am. Heart J. 58:407, 1959.*
10. Putamen, J.C., and Gross, R.E.: *Surgical Management of Aortopulm fenestration. Surgery* 59:727, 1961.
11. Blake, H.A., Manion, W.G., and Spencer, F.C.: *Atresia or absence of the Aortic isthmus, T. Thoracic Cardiovasc. Surg* 43:607, 1962.
12. Moller, J.H., and Edwards, J.E.: *Interruption of aortic arch. Anatomic patterns and associated cardiac malformation, Am. Roent., 95:557, 1965.*
13. Coleman, E.N., Barclay, R.S., Reid, J.M., and Stevenson, J.G.: *Congenital Aortopulmonary fistula combined with persistent Ductus Arteriosus Brit. H.J. 29:571, 1967.*
14. Tyson, K.R.T., Harris, L.C., and Nghiem, Q.X.: *Repair of aortic arch interruption in neonate, Surgery* 67:1006, 1970.
15. Praagh, R.V., Bernhard, W.F., Rosenthal, A., Parisi, L.F., and Fyler, D.C.: *Interrupted Aortic Arch: Surgical Treatment, The Am. J. of Cardio. 27:200, 1971.*
16. Barratt-Boyes, B.C., Nicholls, T.T., Brandt, P.W.T., and Neutze, J.M.: *Aortic Arch Interruption associated with patent Duct, and Total Anomalous pulmonary Venous Connection, The J. of Thorac. and Cardiovasc Surgery. 63:367, 1971.*
17. Chiemmongkoltip, P., Moulder, P.V., and Cassels, D.E.: *Interruption of the Aortic Arch with Aortopulmonary septal Defect and Intact Ventricular Septum in a Teenage Girl, Chest* 60:324, 1971.
18. Rosenquist, G.C., Taylor, J.F.N., and Stark, J.: *Aortopulmonary fenestration and Aortic Atresia, Report of an intact with ventricular septal defect, persistent ductus arteriosus, and interrupted aortic arch, Brit. H.J. 36:1146, 1974.*
19. Daily, P.O., Sissman, N.J., Lipton, M.J., and Shumway, N.E.:

- Correction of Absence of the Aortopulmonary Septum by Creation of Concentric Great Vessels, The Ann. of Thorac. Surg.* 19:180, 1974.
20. Fischer, E.A., DuBrow, I.W., Eckner, F.A., and Hastreiter, A.R.: *Aorticopulm Septal Defect and Interrupted Aortic Arch: A Diagnostic Challenge, The Am. J. of Cardiol.* 34:356, 1974.
21. Fishman, N.H., Bronstein, M.H., Berman, Jr.W., Roe, B.B., Edmunds, L.H., Robinson, S.J., and Rudolph, A.M.: *The J. of Thorac. and Cardiovasc. Surg.* 71:35, 1975.
22. Clarke, C.P., and Richardson, J.P.: *The Management of aortopulmonary window: Advantages of Transaortic closure with Dacron patch. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 72:98, 1976.
23. Ito, K., Kohguchi, N., Ohkawa, Y., Tadayoshi, A., Ohara, H., Takarada, M., Aoki, H., Ogata, M., Nishibatake, M., Fukatsu, O., and Matsushima, K.: *Total one-stage repair of interrupted aortic arch associated with aortic septal defect and patent ductus arteriosus, The J. of Thorac. and Cardiovasc. Surg.* 74:913, 1977.
24. Jacobson, J.C., Trusler, G.A., and Izukawa, T.: *Repair of Interrupted Aortic Arch and Aortopulmonary Window in an Infant, Ann. of Thorac. Surg.* 28:290, 1978.
25. 유병하, 장운하, 김주이, 유희성, 유수용, 이성우 : 대동맥전환증 및 단일심실과 동반된 대동맥궁 결손 일례보고, 대한흉부외과학회지, 12:135, 1979.
26. 최영호, 김광택, 채성수, 김형묵, 독고영창 : 대동맥중격결손증, 대한흉부외과학회지, 14:302, 1981.
27. 남구현, 한병선, 정덕용, 홍강수, 이 영 : 개방성 동맥관과 우폐동맥 이상기를 동반한 대동맥중격결손증 1례보고, 대한흉부외과학회지, 17:398, 1984.
28. Deverall, P.B., Lincoln, J.C.R., Aberdeen, E., Bonham-Carter, R.E., and Waterston, D.J.: *Aortopulmonary Window, J Thorac. Cardiovasc. Surg.* 57:479, 1969.