

심실중격결손증, 개방성대동맥관 및 개방성난원공과 동반한 대동맥궁 결손증

- 1례 보고 -

김한용* · 장재현* · 이필수* · 박도웅* · 송원영* · 유병하*

- Abstract -

Interrupted Aortic Arch (Type A) associated with ventricular septal defect, patent ductus arteriosus and patent foramen ovalae

H.Y.Kim, M.D., J.H.Chang, M.D., P.S. Lee, M.D., D.W. Park, M.D.,
W.Y. Song, M.D., B.H.Yoo, M.D.*

Interruption of the aortic arch may be defined as discontinuity of the aortic arch in which either an aortic vessel or a patent ductus arteriosus supplies the descending aorta.

This anomaly is a rare congenital malformation that usually occurs with severe associated intracardiac congenital anomalies, such as ventricular septal defect, patent foramen ovalae and abnormal arrangement of the brachiocephalic arteries.

Rarely, transposition of the great vessel, truncus arteriosus are coexistent. We experienced a case of the interrupted aortic arch (Type A) associated with VSD, PDA and patent foramen ovalae in a 16 years old female.

One stage total correction was done under profound hypothermia with total circulatory arrest.

Aortic continuity was established using patent ductus arteriosus with anterior wall of main pulmonary artery, which was anastomosed obliquely to anteromedial side of the ascending aorta.

Ventricular septal defect was closed using Dacron patch and patent foramen ovalae was closed directly.

Postoperative course was uneventful, except mild hoarseness.

서 론

대동맥궁 결손증이란 대동맥의 두 절사이의 연결이 결손된 질환으로, 매우 드문 심기형이다¹⁻³⁾. 치료를

*마산 고려병원 흉부외과

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Koryo General Hospital, Masan, Korea.

1990년 11월 29일접수

하지 않는 경우 평균수명은 10일 정도이고, 약 75%에서 일개월 이내에 울혈성 심부전으로 사망한다⁴⁻⁶⁾.

특히 심실 중격 결손, 동맥관 개존증의 동반이 가장 흔하며, 그 외에도 대동맥 전환증, 대동맥 폐동맥 중격결손증 등 복잡기형도 동반되어 보고 되었다⁷⁻¹⁵⁾.

진단과 함께 조기 수술을 시행하므로써 사망율을 줄일 수 있다.

저자들은 마산 고려병원 흉부외과에서 심실 중격 결

손, 동맥관 개존증 그리고 개방성 난원공을 동반한 대동맥궁 결손증 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 증례를 보고코자 한다.

증례

환자 : 김○미, 16세, 여자.

조 소 : 운동시 호흡곤란

현 병력 :

환자는 국민학교때부터 운동시 호흡곤란과 빈맥이 있었으나 특별한 치료 없이 지내다가 신체검사상 선천성 심장병을 진단 받고 수술위해 입원한 예로 과거력상 잦은 상기도 감염이 있었으며, 가족력상에 선천성 또는 심기형은 없었다.

이학적 소견 :

입원 당시 혈압은 상지에서 160/110mmHg, 하지에서 100/60mmHg 였으며, 맥박은 분당 106회, 호흡수는 20회였다.

영양상태는 비교적 양호한 편이었으며, 신장 150cm, 체중은 45kg이었다.

전흉부 들출이 중등도 있었으며, 좌측 흉골연 2.3번째 늑간에서 thrill이 만져졌다. 청진상 호흡음은 정상 이었고, 좌측 흉골연에서 Grade IV의 수축기 잡음이 들렸다. 그러나 청색증은 없었다.

흉부 X-선상, 심폐비가 0.65로 중등도의 심비대가 보였으며, 폐혈관 음영의 증가, 폐동맥간의 돌출이 보였다(그림 1). 심전도상에서는 규칙성동성 맥박이 보

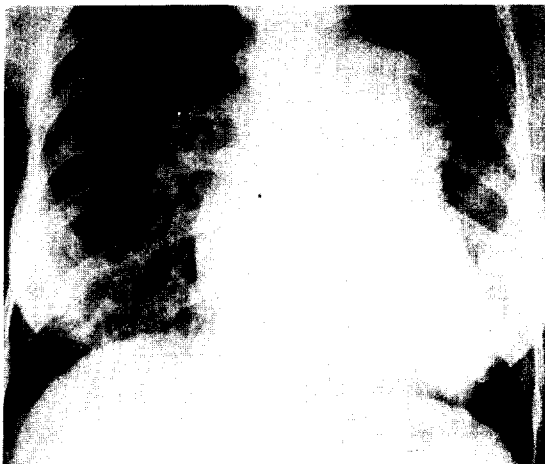


그림 1. 술전 X-선상 중등도의 심비대와 폐음영 증가, 심한 폐동맥간의 돌출을 보여주고 있다.

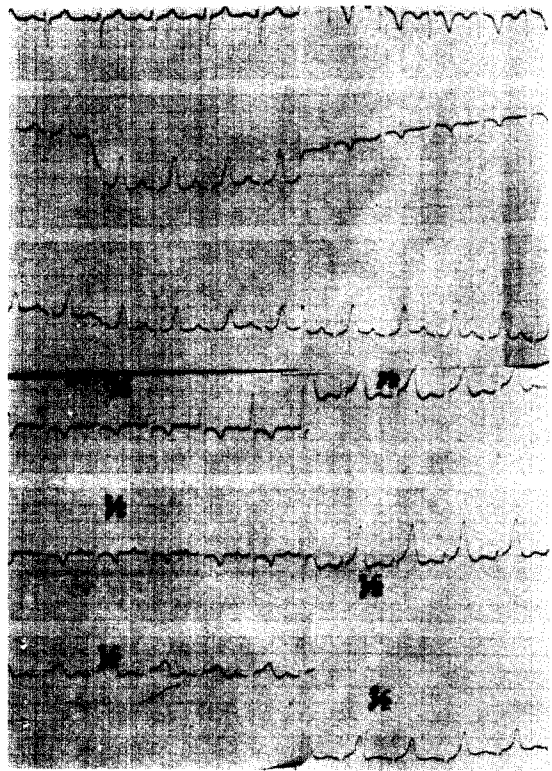


그림 2. 술전 심전도상 좌심실 비대를 보여 주고 있다.

였으며 특별한 이상소견은 없었다(그림 2). 심초음파상 2.5×2.5cm 크기의 폐동맥판하부에 심실 중격 결손이 있었으며 폐동맥이 아주 커져 있었고 대동맥은 정상적으로 보였다(그림 3).

심도자 및 심혈관 조영술 소견 : 우심도자 검사시 카테터는 우심방에서 개방성 난원공을 통하여 좌심방으로, 우심실에서 폐동맥 그리고 동맥관 개존증을 통하여 하행 대동맥으로 진입 하였다. 우심방과 우심실사이의 산소포화도 차이는 13%였고, 우심실의 압력은 120/0mmHg, 폐동맥 압력은 100/50mmHg로 심한 폐동맥 고혈압 소견을 보였다(표 1). 우측 대퇴동맥을 통한 좌심도자 검사시 카테터는 하행 대동맥 그리고 동맥관 개존증을 통해 폐동맥에 진입했고, 우측 상완동맥을 통한 심도자 검사시 카테터가 상행 대동맥을 통해 좌심실에 진입 했다. 좌심실 조영에서 심실 중격 결손이 보였고, 대동맥 조영에서 대동맥궁 결손이 (Type A) 보였다(그림 4).

수술방법 및 소견



그림 3. 술전 심초음파상 심실중격 결손과 폐동맥이 아주 커져 있는것을 볼수 있다.

표 1. Preoperative catheterization data

Catheter Position	Oxygen %	Pressure mmHg
SVC	76.3	2
IVC	80.8	2
R A	High	4
	Mid	4
	Low	4
R V	Inflow	120 / 0
	Outflow	120 / 0
P A	98.5	100 / 5
L A	98.4	8
L V	94.7	182 / 0
Aorta	Ascending	99.8
	Descending	94.5

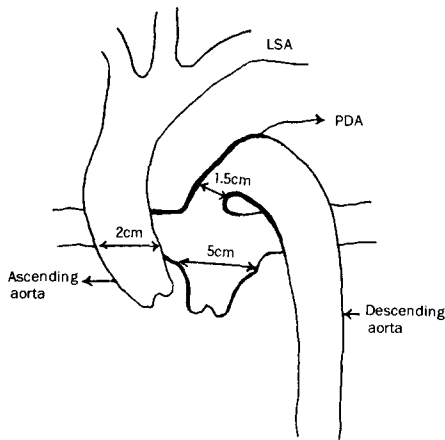


그림 4. 술전 Schematic혈관 조영 소견

수술은 초 저체온법에 의한 상행 대동맥의 순환정지와 인공심폐기에 의한 체외순환을 병용하였으며, 일단계 완전 교정술을 시행했고, 심근 보호액으로는 K^+ 냉혈을 사용하였다.

먼저 흉골 정중절개와 서혜부 절개를 통해 상행 대동맥과 그 분지인 무명동맥, 좌총경, 좌쇄골하동맥과 대퇴동맥을 잘 박리하여 두었다. 그러나 폐동맥간의 심한 동맥류 형성으로 인해 동맥관의(Ductus arteriosus) 박리는 불가능하여 그대로 두었다.

먼저 동맥관을 Y자로 연결하여 상행 대동맥과 대퇴동맥에 동맥관을 삽입하고 우심방을 통해 정맥관을 상, 하공정맥에 삽입하였다. 체외순환을 통해 심부냉각을 시작하면서, 남아있던 동맥관을(Ductus arteriosus) 심낭안밖에서 박리 하였다.

직장온이 $16^{\circ}C$ 까지 하강된후, 무명동맥, 좌측총경동맥 및 좌측쇄골하동맥에 Bulldog clamp로 혈류차단과 동시에 상행 대동맥의 체외순환을 정지하고, 동시에 동맥관 부위에 혈관감자를 이용하여 혈류차단을 하였으며, 이때도 대퇴동맥을 통한 순환은 정지하지 않았으나 단지 혈류량을 감소시켜, 좌측대동맥압을 $40-50mmHg$ 로 유지하였다.

먼저 주폐동맥 전벽절편과 동맥관 개존증을 이용하여 직경 약 $1.5cm$ 정도의 원통모양의 혈관을, 상행 대동맥의 좌측 측벽에 종절개 한후 5-0 prolene을 이용하여 연속 봉합하였다. 거의 봉합이 완료될무렵, 환자의 머리를 하방으로 한후 상행 대동맥 및 대퇴부동맥관을 통해 순환을 시키면서 공기를 봉합부위를 통해 완전 제거한후, 대퇴부동맥관의 혈류를 차단하고 상행 대동맥관만을 통해 혈류를 순환시키면서 혈관감자로 차단한 무명동맥, 좌총경 및 쇄골하동맥부위의 감자를 제거하여 정상 체외순환을 시작하고 직장온을 $26^{\circ}C$ 까지 일단 상승 시켰다. 이 동안, 폐동맥을 종절개하여, 약 $2.5 \times 2.5cm$ 의 폐동맥판 하부의 심실 중격 결손부를 Dacron편을 이용하여 폐쇄하였다. 다시 우심방을 절개한후 난원공을 직접 봉합 한후 대동맥 혈관 차단 감자를 제거하고 체온을 상승시키면서 절개된 폐동맥부위 및 우심방부위를 봉합하였다.

체외순환은 직장온 $32^{\circ}C$ 에서 별 어려움없이 제거 하였다. 수술에 소요된 총체외순환 시간은 124분이 이었으

며, 이중 대동맥 차단시간은 74분, 순환정지 시간은 14분 이었다.

술후 경과

수술후 2일째 호흡기를 제거 하였으나 호흡부전이 발생하여 호흡기를 재부착 했으며, 술후 4일째 별 어려움없이 호흡기를 제거 할 수 있었다. 그러나 수술후 좌측 성대마비로 인한 경한 아성은 남아 있었다.

술후 흉부X-선 소견에서 심폐비는 술전 0.64에서 0.6으로 감소 하였으며 폐동맥간 크기의 감소와 폐혈관 음영의 감소가 보였다(그림 5).

술후 2개월째 시행한 심도자 및 심조영상에서 상행 대동맥과 하행 대동맥의 압력은 130/70, 110/70 mmHg였고, 폐동맥압이 28/8mmhg로 현저히 감소하였고 대동맥 문합부위는 협착없이 잘 연결 되어 있었다(표 2).

고 안

대동맥궁 결손증은 상행 대동맥과 하행 대동맥 사이에 연결이 없는 것으로 아주 드문 심기형에 속한다.

1778년 Rhapsel Steidel¹⁶⁾의해 처음 보고된 이래, 1955년 Samson¹⁸⁾ 처음으로 수술에 성공하였으며, 1962년 Roberts등이 대동맥궁 결손증에 대한 임상적, 혈관조영술적 그리고 혈류학적, 병리학적인 보고



그림 5. 술후 흉부 X-선상 폐음영과 폐동맥간의 크기의 감소가 보이고 심폐비도 감소 되었다.

표 2. Postoperative catheterization data

Catheter Position		Oxygen %	Pressure mmHg
SVC		81.0	4
IVC		88.7	4
R A	High	72.1	2
	Mid	82.0	2
	Low	83.2	2
R V	Out	77.4	28/0
P A		78.5	28/8
Aorta	Ascending	99.2	130/70
	Descending		110/70

를 하였다⁵⁾.

국내에서도 1976년 유등이¹⁷⁾ 처음 보고한 이래, 조¹⁸⁾, 이¹⁹⁾, 이²⁰⁾등이 보고 하였다.

1927년 Abbott가⁷⁾ 2가지로 분류한 이래, 1959년 Celoria와 Patton은¹⁰⁾ 한가지 형태를 추가하여 3가지 해부학적인 형태로 분리하였다. Type A는 태생 7주 이후에 동맥간과 좌쇄골하동맥 사이에 좌배동맥의 퇴화 혹은 위축으로 좌쇄골하동맥 바로 말단에 생기고, Type B는 태생 7주전에 제4좌대동맥궁의 형성부전으로 좌경동맥 직말단에서 생기며, Type C는 원인은 확실하지 않으나 첫째로 좌측 제3, 4 대동맥궁의 형성의 실패와 두대동맥궁 사이에 좌배동맥의 분절의 존재, 둘째로 동맥낭과 좌제3, 4 동맥궁의 연결 실패와 그리고 두 대동맥궁의 융합으로 좌경동맥이 형성되어 무명동맥과 좌총경동맥사이에 결손이 생긴다고 생각하고 있다.

발생의 성별 빈도는 거의 동일하고, 전체 출생아 1.000명당 0.003명이고, 선천성 심장병중 1~4%를 차지한다. 발생인자로는 약 10%에서 유전적 인자와 1%에서 환경적인 인자 즉 maternal rubellae, drugs, irradiation과²¹⁾ 그리고 Wilson과 Warkany는²²⁾ Vitamin A deficiency와 관련이 있다고 주장 하였다.

대동맥궁 결손증은 단독으로 발생하는 경우는 드물고, 대부분의 경우 다른 심기형을 동반 하는데 약 95%에서 심실중격 결손증과 동맥관 개존증이 동반되며, 1958년 Everts-Suarez와 carson에⁹⁾의해 대동맥궁 결손증, 심실 중격 결손증 그리고 동맥관 개존증의 Cardiovascular trilogy라 불렀다. 드물게는 대동맥 전환증, 이첨두대동맥관, 대동맥 폐동맥 개존증 등의 복잡한 심기형과 혹은 CNS anomaly, DiGeorge중후군

등 전신적 질환과도 동반 한다²³⁾.

진단은 임상증상, 심전도 그리고 심초음파, 심도자 및 대동맥 조영술 등으로 할 수 있다. 임상증상은 동맥관 개존증의 폐쇄와 관계가 있으며, 청색증이 약 70%에서 동반되고, 분리청색증은 동반된 심기형에 의한 좌우단락에 의해 그리고 상, 하대동맥 사이에 Collateral Vessels로 인해 20~30%에서 나타난다고²⁴⁾ 보고 되었다. 이학적 소견은 특별한 것이 없으며, 심전도 소견에서는 우측편위, 우심실비대 혹은 양측심실비대가 나타날 수 있다. 그리고 흉부 X-선 검사상 심비대 및 폐혈관 음영의 증가 등이 보이고, 심초음파 검사상 대동맥궁 결손과 동반되는 심기형을 알 수 있다. 심도자법과 대동맥 조영에서 대동맥의 결손과 그 위치를 알 수 있다.

수술의 목적은 대동맥궁 단락을 회복시켜주고 그리고 동반된 심기형을 교정하는 것이다. 대동맥궁 결손증은 복잡한 심기형 동반이 많고 혈류 역동의 복잡성으로 교정이 불가능한 경우가 있으므로 따라서 많은 고시적인 방법이 보고되고 있다. 자신의 혈관, Dacron 또는 GorTex 등 인조혈관, 상행 대동맥과 폐동맥 근위부에 큰 창을 만들어 폐동맥 내부에 Internal baffle 로써 동맥관에 연결시키는 방법 등이 있다²⁵⁻²⁷⁾. 1961년 Blake등은¹¹⁾ Dacron graft을 이용하여 대동맥궁 단락을 연결 했고, 1970년 Tyson등은¹³⁾ Type A 기형에서 Blalock-Park 술식을 시행 했고, Type B에서 reverse Blalock-Park 술식 또는 좌쇄골하동맥과 상행 대동맥을 연결 하였다. 1971년 Barratt-Boyes등이¹⁴⁾ 초 저체온법과 전신순환정지를 이용하여 일단계 완전 교정술을 성공적으로 시행 하였다.

Norwood등은²⁸⁾ 13명의 일단계 완전 교정을 시행한 환자에서는 23%의 사망율을 보이고, 11명의 고식적 수술후 2차교정술을 시행한 환자에서는 67%의 사망율을 보여 일단계 완전 교정술이 더 낮은 사망율을 보였다.

최근에는 초 저체온법과 전신 순환정지를 이용한 흉골정중절개에 의한 일단계 완전 교정술을 많이 시행하고 있다.

결 론

마산 고려병원 흉부외과에서 최근에 심실 중격 결손증, 개방성 난원공 및 동맥관 개존증을 동반한 대동맥

궁 결손증(Type A)를 초 저체온법과 전신 순환정지법을 이용하여 일단계 완전 교정술을 성공적으로 시행하였기에 문헌고찰과 함께 증례를 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Richards MR, Merritt KK, Samuels MH, Langmann AG : *Congenital Malformations of the Cardiovascular System in a series of 6.053 Infants. Pediatrics* 15 : 12, 1955.
2. Evans W. : *Congenital Stenosis(Coarctation), Atresia and Interruption of the Aortic Arch (A Study of Twenty-eight Cases). Quart J Med(N.S.)* 2:1, 1933.
3. Hamburger LP, Jr. : *Congenital Cardiac Malformation Presenting Complete Interruption of Isthmus With Transposition of the Great Arteries. Bull. Johns Hopkins Hosp* 61 : 421, 1937.
4. Freedom RM, Bain HH, Espluasa E, Dische R, Rowe RD. : *Ventricular septal defect in interruption of aortic arch. Am J Cardiol* 39 : 5722, 1979.
5. Robert WC, Morrow AG, Branuwald E. : *Complete interruption of the aortic arch. Circulation* 26 : 39, 1962.
6. Van Praagh R, Bernhard F, Rosenthal A, Parisi LF, Fyler DC. : *Interruption aortic arch: Surgical treatment. Am J Cardiol* 27 : 200, 1971.
7. Abbott M. : *Atlas of Congenital Cardiac Disease. New York. American Heart Association* 50, 1936.
8. Merill DL, Webster LA, and Sampson PC. : *Congenital Absence of the Aortic isthmus J Thorac Surg* 33 : 311, 1957.
9. Everts-Suarez EA, and Carson CD : *The Triad of Congenital Absence of Aortic Arch(Isthmus Aortae, Patent Ductus Arteriosus, and Interventricular Septal Defect)A Triology. Ann Surg* 150 : 153, 1959.
10. Celoria GC, and Paatton RB : *Congenital Absence of the Aortic Arch. Am Heart J* 58 : 407, 1959.
11. Blake HA, Manion WG, and Spencer FC. : *Atresia or absence of the Aortic isthmus. J Thoracic Cardiovasc Surg* 43 : 607, 1962.
12. Moller JH, and Edwards JE. : *Interruption aortic arch. Anatomic patterns and associated cardiac malformation. am Rotent* 95 : 557, 1965.

13. Tyson KRT, Harris LC, and Neghiem QX : *Repair of aortic arch interruption in neonate. Surgery* 67 : 1006, 1970.
14. Barratt-Boyes BG, Nicolls TT, Brant PWT, and Neutz JM. : *Aortic Arch Interruption associated with Patent Ductus Arteriosus, Ventricular Septal Defect, and Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. J Thorac Cardiovasc Surg* 63 : 367, 1972.
15. Chiemmongkoltip P, Moulder PV, and Cassel DE. : *Interruption of the Aortic Arch with Aortopulmonary Septal Defect and Intact Ventricular Septum in a Teenage Girl. Chest* 60 : 324, 1971.
16. Steidele RJ. : *Samml Chir Med Beob Vienna* 1778, Vol 2, p 114.
17. 유병하, 장운하, 김주이, 유희성, 유수웅, 이성우 : 대동맥전환증 및 단일심실과 동반된 대동맥궁결손 일례보고 대한흉부외과학회지 12 : 135, 1979.
18. 조범구, 홍유선, 김해균, 정경영 : 대동맥 결손증 (Type A)의 외과적 치험. 대한흉부외과학회지 21 : 665, 1988.
19. 이정열, 노준량 : 대동맥 폐동맥 중격결손증, 개방성 대동맥관 및 우쇄골하동맥 이상기사를 동반한 대동맥궁 결손증 -수술치험 1례 - 대한흉부외과학회지 18 : 360, 1985.
20. 이재진 강경훈, 허용, 김병열, 이정호, 유희성 : 대동맥궁 결손증의 완전교정치험 1예, 대한흉부외과학회지 21 : 588, 1988.
21. Lie JT : *The Malformation Complex of the Absence fo the Arch of the Aorta Steidel's Complex. Am Heart J* 43 : 615, 1967.
22. Wilson JG, and Warkany J. : *Aortic arch and cardiac anomalies in the offspring of vitamin A deficient rats. Am J Anat* 85 : 113, 1949.
23. Conley ME, Bekwith JB, Mancor JFK, Tenkhoff L. : *The spectrum of the Digeorge syndrom J Pediatr* 94 : 883, 1979.
24. Ruth L Collins-Nakai, Macdonaid Dick et al : *Interrupted aortic arch in infancy J of Pediatrics* 88 : 959, 1976.
25. Murphy DA, Lemire GG, Tessler I, Dunn GL. : *Correction fo type B aortic arch interruption with ventricula and atrial septal defect in a three dayold infant. J Thorac Cardiovasc surg* 65 : 882, 1973.
26. Trusler GA, Izukawa T. : *Interruted aortic arch and ventricular septal defect. Direct repair through a median sternotomy incision in a 13-day-old infant. J Thorac Cardiovasc Surg* 69 : 12, 1975.
27. Baliey LL, Jacobson JG, Vyhmeister E, Petry E. : *Interrupted aortic arch complex Successful total correction in the neonate. Ann Thorac Surg* 25 : 66, 1978.
28. Norwood WI, Lang P, Castaneda AR, Hougen TJ : *Reparative operations for interrupted aortic arch with ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg* 86 : 837, 1983.