

심실 중격 결손과 대동맥 판 협착을 가진 대동맥 궁 단절의 일차 완전 교정술

- 1예 보고 -

조준용* · 정영균* · 이종태* · 김규태* · 장봉현*

One-stage Repair of Interrupted Aortic Arch with Ventricular Septal Defect and Valvular Aortic Stenosis

- A case report -

Joon Yong Cho, M.D.*, Young Kyun Jeong, M.D.*, Jong Tae Lee, M.D.*,
Kyu Tae Kim, M.D.*, Bong Hyun Chang, M.D.*

A male neonate was referred to our hospital with facial cyanosis and tachypnea at 19 days of age. Two-dimensional echocardiography showed type B interrupted aortic arch, posterior malalignment ventricular septal defect and valvular aortic stenosis. A new surgical repair was done with biventricular repair and neo-aortic arch reconstruction. Left ventricular outflow track (LVOT) was consisted of aortic valve and pulmonic valve. Right ventricular outflow (RVOT) track was reconstructed with extracardiac conduit. Postoperative two-dimensional echocardiography showed no stenosis and turbulency flow on LVOT and RVOT.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:856-859)

Key words: 1. Aortic arch interruption
2. Aorta, arch
3. Aortic valve

증례

생 후 19일 된 남아가 안면 청색증, 과호흡을 주소로 내원하였다. 내원 당시 체중은 3,510 g이었고 이학적 검사 상 수포음과 수축중기 심 잡음이 청진되었다. 심 초음파 검사 상 대동맥 궁 단절, 대동맥 판 협착, 심실 중격 결손, 심방 중격 결손, 동맥관 개존이 진단되었다. 대동맥 궁 단절은 B형이었으며, 대동맥 판은 이첨 판으로 판 료의 직경이 3 mm로 형성 저하가 있었으며 상행 대동맥도 직경

이 5 mm로 형성 저하가 있었다. 심실 중격은 11 mm 크기의 결손이 있었으며 후방 부정열형이었고, 심방 중격 결손은 2 mm 크기였으며 동맥관 개존은 직경은 1.6 mm로 양방향 단락을 보였다(Fig. 1). 술 전에 시행한 다검출기 전산화 단층촬영 결과도 동일하였다. 내원 당시 폐렴과 파종 혈관내 응고 그리고 발작 증세를 보여 이에 대한 평가와 처치 후 생 후 35일째 수술을 시행하였다.

인공 심폐기를 위한 동맥 삽관은 상행 대동맥과 주 폐 동맥에 각각 시행하였고, 정맥 삽관은 우심방을 통한 상

*경북대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kyungpook National University Hospital

논문접수일 : 2005년 9월 2일, 심사통과일 : 2005년 10월 23일

책임저자 : 조준용, (700-721) 대구광역시 중구 삼덕동 2가 50번지, 경북대학교병원 흉부외과

(Tel) 053-420-5674, (Fax) 053-420-4765, E-mail: jycho@knu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

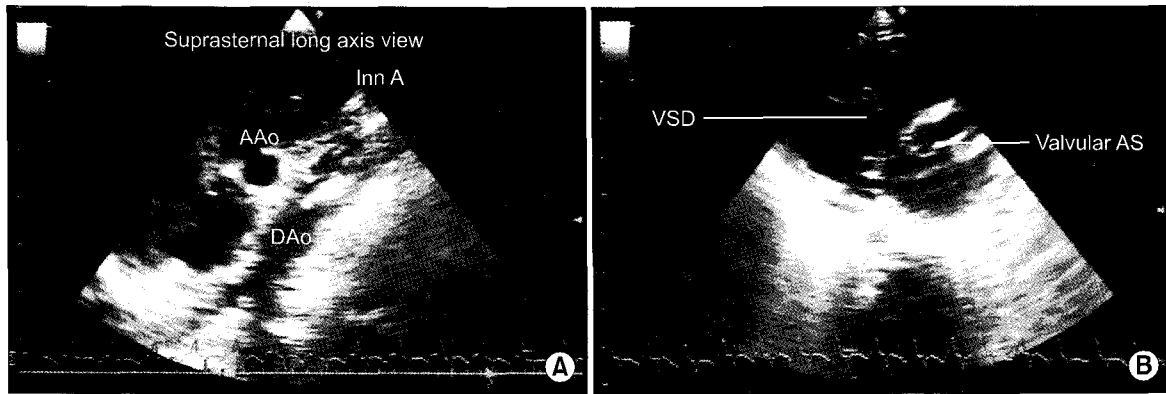


Fig. 1. Preoperative 2D-U-CG. (A) 2D-U-CG shows type B interrupted aortic arch. (B) 2D-U-CG shows posterior malalignment ventricular septal defect and valvular aortic stenosis. 2D-U-CG, Two dimensional ultracardiogram.

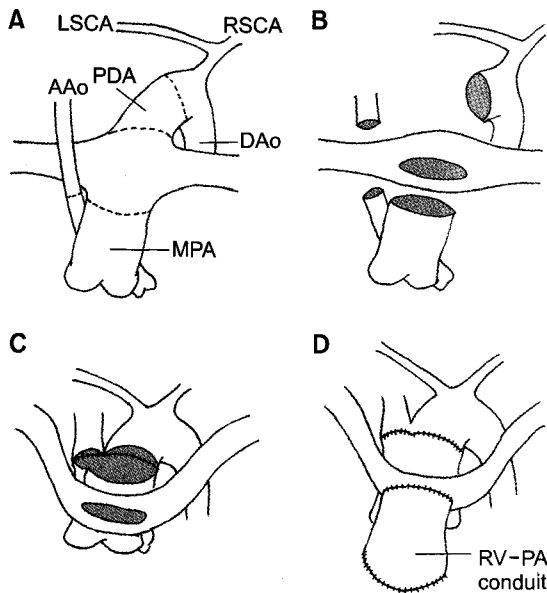


Fig. 2. Schematic diagram of the surgical technique. (A) The diagram shows type B Interrupted aortic arch (IAA) & hypoplastic ascending aorta (AAo). Dashed lines represent the sites of incision. (B) Main pulmonary artery (MPA) is transected just below the pulmonary bifurcation (PB). AAo is transected at the level of PB. Division of patent ductus arteriosus is done. (C) PB is translocated anterior to the AAo and MPA stump. Anastomosis between proximal AAo orifice, distal AAo orifice, descending aorta (DAo) orifice and MPA stump is done and posterior wall of neo-aortic arch (NAA) is reconstructed. (D) End-to-end anastomosis between the great arteries is done and anterior wall of NAA is reconstructed. Right ventricular outflow track is reconstructed with 10 mm stretch vascular graft bearing 0.1 mm pericardial membrane monocusp. MPA, Main pulmonary artery; LSCA=Left subclavian artery; RSCA=Right subclavian artery; PDA=Patent ductus arteriosus; DAo=Descending aorta; RV-PA conduit Right ventricle- Pulmonary artery conduit.

대 정맥과 하대 정맥에 각각 시행하였다. 심정지가 이루어지고 직장 온도가 30°C 이하의 중등도 저체온 상태가 되었을 때 주 폐동맥을 폐동맥 갈림 하부에서 가로 절단하였다(Fig. 2A). 폐동맥 환 문 아래 우심실에 세로 절개를 시행하고 절개부를 통해 심실 중격 결손을 자가 심막을 이용하여 폐쇄하였다. 우심실의 세로 절개부는 향후 우심실 유출로 재건을 위해 협착이 생기지 않을 정도로 충분한 공간을 확보하였으며, 심실 중격 결손 폐쇄 시 심실 내 터널형태로 하여 폐동맥 판을 대동맥 판과 함께 좌심실 유출로가 되도록 하였다. 직장 온도가 20°C 이하의 초저체온 상태에서 완전 순환 정지 하에 폐동맥의 동맥 삼판을 제거하였다. 폐동맥은 갈림 직상부에서 가로 절단하고 주 폐동맥이 끝나는 부분에서 가로 절단하였으며, Le Compte maneuver를 하였다(Fig. 2B). 신 대동맥 궁의 재건은 근위 상행 대동맥 출구의 내측을 주 폐동맥 출구 외측에 문합하고, 하행 대동맥 입구의 후방부를 주 폐동맥 출구의 후방부에 문합하였다. 그리고, 원위 상행 대동맥 입구의 후방부를 주 폐동맥 출구 후방부와 하행 대동맥 입구 외측, 근위 상행 대동맥 출구 후방부와 문합하여 신 대동맥 궁의 후방부를 구성하였다(Fig. 2C). 이후 근위 상행 대동맥과 주 폐동맥의 출구와 원위 상행 대동맥과 하행 대동맥의 입구의 전방부를 문합하여 신 대동맥 궁을 완성하였다(Fig. 2D). 신 대동맥 궁의 재건에는 모두 8-0 Mono-filament Polybuteseter (Vascufil; Syneture, Norwalk, CT)를 이용하여 연속 봉합하였으며 모든 혈관들은 긴장(tension) 없이 신 대동맥 궁을 재건할 수 있었다. 신 대동맥 궁 재건 후 체온을 상승시키고 상행 대동맥 차단을 제거하고 정상 심박동 상태에서 우심실 유출로를 재건하였다. 0.1 mm Pericardial membrane (Preclude; W.L. Gore & Associa-

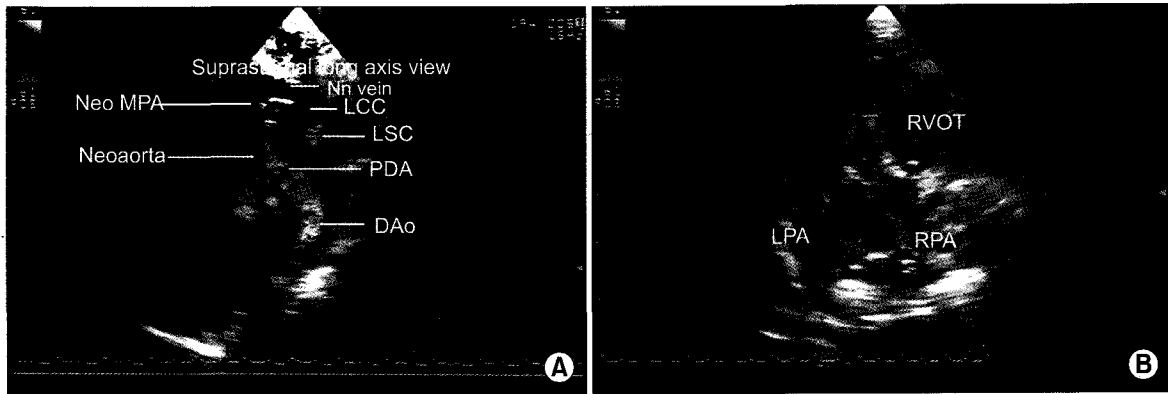


Fig. 3. Postoperative 2D-UCG. (A) 2D-UCG shows no stenosis and turbulence flow on left ventricular out track. (B) 2D-UCG shows no stenosis and turbulence flow on right ventricular out track. 2D-UCG, Two dimensional ultracardiography.

tes, Inc, Flagstaff, AZ)을 이용하여 단점 판을 만든 후 10 mm Stretch vascular graft (Gore-Tex; Gore & Associates, Inc, Flagstaff, AZ)를 이용하여 폐동맥 갈림과 우심실 절개부를 연결하여 우심실 유출로를 재건하였다(Fig. 2D). 우심실 유출로 재건에는 모두 7-0 Monofilament Polybutester를 이용하여 연속 봉합하였다. 체외 순환 시간은 185분, 대동맥 차단 시간은 101분 그리고, 완전 순환 정지 시간은 12분이 었다. 술장에서 시행한 경식도 심 초음파 검사 상 심실 기능은 정상이었으며 좌심실 유출로와 우심실 유출로 모두 유의한 협착은 없었다.

술 후 경과는 비교적 양호하였으며 술 후 7일째 기계적 환기 요법에서 이탈하고 기관 탈관하였다. 술 후 18일째 시행한 심 초음파 검사 상 신 대동맥 궁은 잘 유지되며 좌심실 유출로와 우심실 유출로 모두 유의한 협착과 난류는 보이지 않았으며(Fig. 3), 술 후 19일째 시행한 다검출기 전산화 단층촬영에서도 동일한 소견을 보였으며, 술 후 25일째 퇴원하였다. 외래를 통한 추적 관찰에서도 술 후 약 20개월까지 정상적인 체중 증가를 보이며 비교적 양호한 경과를 보였다.

고 찰

대동맥 궁 단절과 심실 중격 결손이 함께 있는 경우 누두 중격(infundibular septum)이 중격 막(septal band)의 후방 가장자리 왼쪽에 부착되면서 후방 부정열을 이루어 좌심실 유출로의 협착 또는 폐쇄가 오는데[1], 우심방을 통한 심실 중격 결손과 대동맥 판막 하부로 접근하여 협착을 유발하는 근육을 절제하거나[2,3] 폐동맥을 통해 전위된 누두 중격을 좌심실 유출로로부터 떨어지도록 심실 중격

결손을 폐쇄함으로[4] 좌심실 유출로 협착을 해결할 수 있다. 하지만 대동맥 판의 협착, 대동맥 판륜의 형성 부전 또는 상행 대동맥의 형성 부전 등의 좌심실 유출로 협착이 동반된 대동맥 궁 단절의 경우에는 앞선 수술 방법으로는 지속적인 좌심실 유출로의 협착을 피할 수 없다. 그래서 이러한 문제를 해결하기 위해 최근에 Yamagishi 등 [5]에 의해 새로운 완전 교정술이 발표되었는데, 대동맥 판과 폐동맥 판 모두를 좌심실 유출로로 사용하고 심장외도관을 이용하여 우심실 유출로를 재건하는 양심실 교정술과 함께 신 대동맥 궁을 재건하는 방법이다. 이 수술법은 대혈관들의 적절한 조합으로 넓은 신 대동맥 궁을 확보할 수 있고, 긴장 없는 자연스러운 문합으로 재협착의 가능성을 줄일 수 있으며, 좌심실로부터 이중의 유출로를 가짐으로써 좌심실 유출로 협착을 완전히 막을 수 있으며, 인공물을 사용하지 않으므로 대동맥 궁의 성장 가능성을 보전할 수 있으며 전방으로 전위된 우심실 유출로는 재건된 신 대동맥 궁으로부터의 압박을 피할 수 있는 장점을 지닌다. 본원에서 Yamagishi의 수술법을 응용하여 1예를 경험하였는데 술 후 경과 양호하였으며 좌심실 유출로와 우심실 유출로 모두 협착과 난류없이 잘 유지되는 등 단기 성적은 매우 우수하였으며 술 후 현재 20개월까지의 추적 관찰에서도 비교적 양호한 경과를 보였다.

참 고 문 헌

1. Van Praagh R, Bernhard WF, Rosenthal A, Parisi LF, Fyler DC. Interrupted aortic arch: Surgical treatment. *Am J Cardiol* 1971;27:200-11.
2. Freedom RM, Bain HH, Esplugas E, Dische R, Rowe RD. Ventricular septal defect in interruption of aortic arch. *Am J*

- Cardiol 1977;39:572-82.
3. Bove EL, Minich LL, Pridjian AK, et al. *The management of severe subaortic stenosis, ventricular septal defect, and aortic obstruction in the neonate.* J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105:289-96.
 4. Luciani GB, Ackerman RJ, Chang AC, Wells WJ, Starnes VA. *One-stage repair of interrupted aortic arch, ventricular septal defect, and subaortic obstruction in the neonate: A novel approach.* J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111:348-58.
 5. Yamagishi M, Fujiwara K, Yamada Y, Shuntoh K, Kitamura N. *A new surgical technique for one-stage repair of interrupted aortic arch with valvular aortic stenosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 2001;122:392-3.

=국문 초록=

생후 19일 된 남아가 안면 청색증과 과호흡을 주소로 내원하였다. 심 초음파 소견 상 B형의 대동맥 궁 단절과 후방 부정열형의 심실 중격 결손, 대동맥 판 협착을 보였다. 수술은 양심실 교정을 시행하였으며, 대동맥 판과 폐동맥 판 모두를 좌심실 유출로로 이용하고 신 대동맥 궁을 재건하고 Goretex graft를 이용하여 우심실 유출로를 재건하는 새로운 방법으로 하였다. 술 후 좌심실 유출로와 우심실 유출로 모두 협착없이 잘 유지되었다.

- 중심 단어 : 1. 대동맥 궁 단절
2. 대동맥 궁
3. 대동맥 판