

정중 흉골절개를 통한 대동맥궁 기형과 심기형의 일차교정술

성시찬* · 장윤희* · 이상권* · 이형두** · 김시호*** · 이길수*** · 우종수*** · 이영석****

One-stage Repair of Aortic Arch Anomalies and Intracardiac Defects through Median Sternotomy

Si Chan Sung, M.D.*, Yun Hee Chang, M.D.*, Sang Kwon Lee, M.D.*, Hyung Doo Lee, M.D.**
Siho Kim, M.D.***, Kilsoo Yie, M.D.***, Jong Soo Woo, M.D.,*** Young Seok Lee, M.D.****

Background: One-stage repair of aortic arch anomalies and intracardiac defects through median sternotomy has been recently adopted by many institutions since it is known to be safer than the staged repair. The early and midterm results of the one-stage repair of aortic arch anomalies and intracardiac defects were retrospectively evaluated. **Material and Method:** 45 patients who underwent one-stage repair of aortic arch anomalies and intracardiac defects performed by one surgeon from January 1996 to July 2003 were included in this retrospective study. The median age of repair was 16 days (range, 3 days~23.7 months) and the mean weight was 3.62 ± 1.30 kg. Thirty one (68.9%) had coarctation and 14 (31.1%) had interrupted aortic arch. Associated intracardiac anomalies were VSD in 31 patients (VSD group), TGA or Taussig-Bing anomaly in 10 (TGA group), and others in 4 (ASD in 1, aortopulmonary window 1, truncus arteriosus 1, aortic and mitral stenoses 1, miscellaneous group). The arch obstruction was repaired with end-to-side anastomosis in 23 patients and end-to-end anastomosis in 22. **Result:** Overall postoperative hospital mortality was 22.2% (10/45); 16.1% (5/31) in VSD group, 40% (4/10) in TGA group, and 25% (1/4) in miscellaneous group. There was no mortality in VSD group since 1998, and the mortality in TGA group has remarkably reduced since technical modification for coronary transfer was adopted (75% vs 16.7%). There was no postoperative seizure or other neurological complications. Postoperative aortic restenosis occurred in 5 patients (5/35, 14.3%). Two patients underwent balloon aortoplasty with successful results. There was no reoperation. There was one late death caused by pneumonia 5 months after the operation. Two-year actuarial survival rate including operative death was 72.9%. **Conclusion:** The operative mortality of one-stage repair has been reduced with time and aortic restenosis rate was also acceptable. We concluded that this procedure is a reproducible procedure for aortic arch anomalies associated with intracardiac defects.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:291-300)

*부산대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Pusan National University

**부산대학교 의과대학 소아과학교실

Department of Pediatrics, College of Medicine, Pusan National University

***동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Dong-A University

****동아대학교 의과대학 소아과학교실

Department of Pediatrics, College of Medicine, Dong-A University

†본 논문은 2004년도 부산대학교병원 임상연구비 지원에 의해 이루어졌음.

논문접수일 : 2005년 1월 3일, 심사통과일 : 2005년 3월 15일

책임저자 : 성시찬 (602-739) 부산광역시 서구 아미동 1가 10번지, 부산대학교병원 흉부외과

(Tel) 051-240-7268, (Fax) 051-243-9389, E-mail: scsung21@hanmail.net

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

Key words: 1. Aortic coarctation
2. Aortic arch interruption
3. Surgery method
4. Sternotomy
5. Aorta, arch

서 론

심장내 중요 기형을 동반한 대동맥궁 기형의 치료는 최근 일차 완전교정술이 거의 선택적 수술법으로 자리 잡고 있다. 정중흉골절개를 통한 일차 완전교정술은 1975년 Trusler 등[1]이 type B 대동맥궁 차단증과 심실중격결손을 가진 생후 13일 된 환아에서 첫 교정 예를 발표하면서 시작되었다. 그러나 높은 사망률로 인해 많이 이용되지 않다가 90년대 이후 일차 완전교정술의 우수한 성적들이 발표되면서 많은 심장센터들에서 일차 완전교정술을 우선적으로 사용해오고 있다. 일차 완전교정술의 가장 큰 장점은 술 후 바로 정상적인 혈액학 상태로 만들어 줄 수 있다는 것이다. 그러나 일차 완전 교정술은 체외순환과 심근 허혈이 필요하고 대동맥궁 재건술시 뇌보호를 하여야 한다. 최근 신생아에서의 체외순환의 기법과 술 후 관리의 발전, 그리고 지속적인 뇌순환하 대동맥궁 재건술이 많이 발표되면서 중요한 심내기형이 동반되거나 심한 대동맥궁의 발육부전이 동반된 대동맥궁 기형은 정중 흉골절개를 통한 일차 완전교정술이 선택적 수술법이 되고 있다. 저자들도 심장내 중요 기형을 동반한 대동맥궁 기형의 치료를 위해 1996년 정중 흉골절개를 통한 일차 완전교정술을 도입하였고, 이들의 결과를 검토함으로써 향후 보다 좋은 수술 결과를 기대하는데 도움을 얻고자 본 연구를 시행하였다.

대상 및 방법

1. 연구대상

1996년 1월부터 2003년 7월까지 7년 7개월 동안 동아대학교와 부산대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 심장내 중요 기형을 동반한 대동맥궁 기형의 일차 완전교정술을 시행 받은 45명의 환자를 대상으로 후향적조사를 하였다. 환자의 성별은 31 : 14로 남아가 약 2배 많았으며 중심사

Table 1. Intracardiac anomalies

Anomaly	No. of patients
VSD	31
TGA or TB anomaly	10
Other	4
ASD	1
AP window	1
Truncus arteriosus	1
Mitral and aortic stenosis	1
Total	45

VSD=Ventricular septal defect; TGA=Transposition of the great artery; TB=Taussig-Bing; ASD=Atrial septal defect; AP=Aortopulmonary.

이는 16일(3일~23.7개월)이었고 31명(68.9%)이 신생아였다. 평균 체중은 3.62 ± 1.30 kg (2.3~10.3 kg)이었다. 대동맥궁 기형으로 대동맥 축착증이 31예, 대동맥궁 차단증이 14예였다. 동반 심질환으로 심실중격결손증이 31예(VSD군), 대혈관전위증(Taussig-Bing heart 6예 포함)이 10예(TGA군), 그 외, 심방중격결손증, 대동맥-폐동맥창, 동맥간, 대동맥관 및 승모관 협착증을 각각 1예씩 동반하였다(기타군)(Table 1). 다른 동반 심기형으로는 심방중격결손증 18예, 이엽성 대동맥관 6예, 양측성 상공정맥 4예, 우쇄골하 동맥 기시이상(aberrant right subclavian artery)이 2예가 동반되었고 승모관 판상부링(supramitral ring), 판하대동맥협착, 승모관협착 등이 각각 1예씩 동반되었다. 심외 기형으로 DiGeorge syndrome 2예, Mucoïd flug syndrome, 좌측폐형성부전, 구개열이 각각 1예씩 동반되었다. 술 전 상태로서는 프로스타그란딘 E1 투여가 28예(62.2%), 인공호흡이 22예(48.9%), 급성신부전이 3예(6.7%), 범발성 혈관내외고장애(desseminated intravascular coagulopathy)가 2예(4.4%), 폐혈증이 1예(2.2%)였다(Table 2).

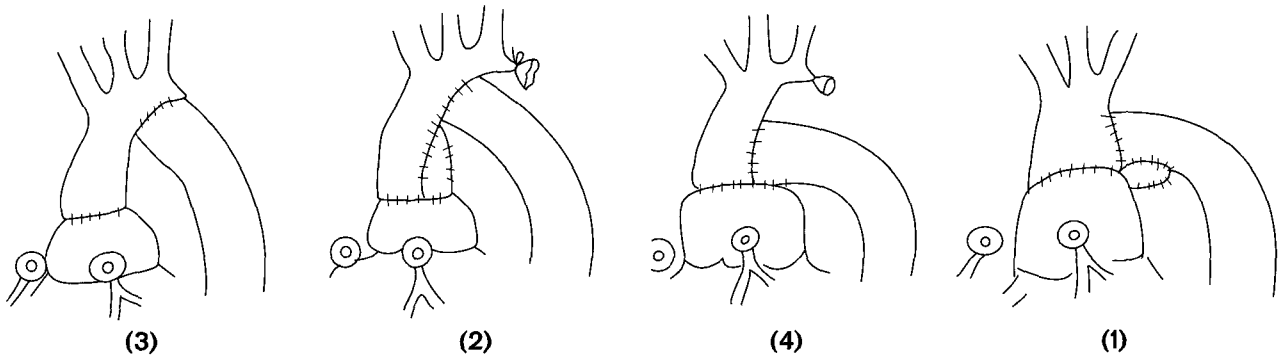


Fig 1. Operative techniques of aortic arch repair and neoaortic reconstruction in TGA group. TGA=Transposition of the great arteries.

Table 2. Preoperative condition

Condition	No of patients (%)
Prostaglandin E1 infusion	28 (62.2)
Mechanical ventilation	22 (48.9)
Acute renal failure	3 (6.7)
Disseminated intravascular coagulopathy	2 (4.4)
Sepsis	1 (2.2)

2. 수술방법

정중 흉골 절개를 하고 대동맥궁 혈관들과 동맥관을 박리한 후 상행대동맥에 삽관하거나 국소뇌순환(regional cerebral perfusion)을 할 경우 무명동맥에 3,5 mm 골텍스 도관(Gore-Tex tube graft)을 부착시켜 여기에 동맥관을 연결하여 전신 혹은 상반신 관류를 하였다. 우심실(right atrial appendage)과 우심-하공정맥 연결부를 통하여 상공정맥과 하공정맥에 각각 정맥관을 삽관하고 심폐기를 가동한 후 체외순환하에서 동맥관과 하행대동맥을 충분히 박리하였다. 대동맥 축착증이 심하거나 대동맥궁 차단증일 경우 개방성 동맥관(patent ductus arteriosus)을 통하여 두 번째 동맥관(arterial cannula)을 하행대동맥에 유치시켜 하반신 관류를 하였다. 이 경우 전신관류를 하면서 심내기형을 교정하고 심내기형을 마칠 때 즈음 직장온도가 16~18°C 정도 되도록 하고 하행대동맥의 동맥관(arterial cannula)을 제거한 다음 하행대동맥을 한 번 더 충분히 박리하고 순환정지를 시킨 후 대동맥궁 재건을 하였다. 대동맥 재건을 마친 후 전신관류를 다시 시작하고 체온을 올렸다. 동맥관(ductus arteriosus)이 막혔거나 작고, 대동맥 축착증이 심하지 않는 경우 상행대동맥에만 동맥관을 삽관하고 먼

저 심내기형을 교정하고 순환정지 후 대동맥궁을 재건하였다. 이때 대동맥 축착증이 심한 경우는 먼저 전신 온도를 빨리 내린 후 대동맥궁 교정을 먼저 한 다음 체온을 올리면서 심내교정을 하였다. 국소 순환(regional cerebral perfusion)을 할 경우 체온 21°C 정도에서 관류량은 50 cc/kg 정도로 유지하였고 우측 동맥의 압력은 30~50 mmHg 정도로 유지하였다. 38예에서 완전 순환정지하에서 대동맥궁 재건을 하였고 평균 순환정지 시간은 25.3±6.6분(15~40분)이었다. 7예에서는 국소 뇌순환을 이용하였다.

심내기형의 교정을 위해 심근보호는 1:1 냉혈심정지액을 20분 내지 30분 간격으로 사용하였고 심내교정은 대동맥궁 기형을 동반하지 않은 경우와 같이 진행되었다. 대혈관 전위증 혹은 Taussig-Bing anomaly에서 동맥전환술시 관상동맥 이식법에 중요한 수술수기의 변화가 있었다. 2000년 9월 이후에는 대동맥궁 기형의 교정과 함께 신대동맥 재건을 한 후에 관상동맥을 이식하는 방법[2]을 사용하여 좀 더 정확한 관상동맥 이식을 위해 노력하였다. 동맥간(truncus arteriosus)을 동반한 경우 우폐동맥이 동맥간에 눌러 좁아지는 것을 방지하기 위해 Lecompte 조작을 하여 폐동맥을 앞으로 옮겨 우심실유출로 재건을 하였다.

대동맥궁 재건은 대동맥 차단증 전례와 발육부전이 심한 대동맥 축착증 9예, 모두 23예에서 상행대동맥과 근위부 대동맥궁에 문합하는 측단문합을 하였고 나머지 22예의 대동맥 축착증에서는 대동맥궁에 단단문합을 하였다. 대혈관 전위증과 Taussig-Bing anomaly의 대동맥과 폐동맥의 직경차이는 대동맥궁 재건시 적절한 수기변형으로 극복하였다(Fig. 1).

전체 평균 심폐기 가동시간은 191±63.2분(106~410분)이었고 VSD군은 164.8±27.4분(117~211분), TGA군은

Table 3. Causes of operative deaths

Causes	Number	Days after operation
ARF - Sepsis	4	12, 18, 24, 112
Low cardiac output syndrome	2	0, 3
ARF - Right heart failure	1	37
ARF	1	57
Pulmonary edema	1	0
ARF - Discharge (economic problem)	1	71

ARF=Acute renal failure.

Table 4. Postoperative complications

Complications	Number (%)
Acute renal failure	7 (15.6)
Sepsis	4 (8.9)
Left main bronchus compression	4 (8.9)
Low cardiac output syndrome	3 (6.7)
Peumonia	2 (4.4)
Severe capillary leak syndrome	2 (4.4)
Pulmonary edema	1 (2.2)
Right heart failure	1
Subglottic stenosis	1
Complete AV block	1
Chronic lung disease	1
Junctional ectopic tachycardia	1
Mediastinitis	1
Vocal cord paralysis	1

289.2±51.1 (240~410)분이었다. 전체 평균 대동맥 차단시간은 111.6±47.4분(30~220분)으로 VSD군은 88.9±21.5분(30~137분), TGA군은 190.2±18.2분(174~220분)이었다. 전체 평균 완전 순환정지 시간은 25.3±6.6분(15~35분)으로 VSD군은 24.2±5.5분(15~35분), 29.6±9.1분(20~40분)이었다. 흉골을 닫으면서 의미있는 SpO₂의 하강이나 혈압의 하강이 있으면 흉골을 닫지 않고 1 mm 두께의 골텍스 연부조직포(Gore-Tex soft tissue patch)를 이용해 수술창을 덮고 술 후 혈액학이 안정되고 전신부종이 감소되면 흉골 봉합을 하였는데 대부분 술 후 3일째 봉합하였다. 지연 흉골봉합은 모두 13예(28.9%)에서 시행되었다.

술 후 관리는 모든 환자에서 5 µg/kg/min 정도의 도파민(dopamine)을 주입하였으며 환자의 심장 상태에 따라 dobu-

Table 5. Cox proportional hazards model

Variables	Hazard ratio	95% C. L.	p
Before 1998	6.54	1.856 - 23.0470	0.003
PreOp. ARF	0.45	0.093 - 2.129	0.311
IAA	0.57	0.175 - 1.893	0.364
TGA	0.33	0.093 - 1.196	0.092
CPB >250 min	0.18	0.051 - 0.672	0.010
ACT >150 min	0.33	0.093 - 1.196	0.092
PreOp. mechanical vantilation	0.50	0.145 - 1.740	0.277
PreOp. PGE1	0.71	0.188 - 2.694	0.617

ARF=Acute renal failure; IAA=Interrupted aortic arch; TGA=Transposition of great arteries; CPB=Cardiopulmonary bypass; ACT=Aortic cross clamp time; PGE1=Prostaglandin E1.

tamine, isoproterenol, epinephrine, amrinone 등의 강심제를 사용하였고 후부하 감소를 위해 nitroprusside 등을 필요에 따라 사용하였다. 좌심방압을 5~8 mmHg으로 유지하기 위해 적당한 혈장증량제(volume expander)를 투여하였다. 술 후 폐동맥 고혈압 발작증(pulmonary hypertensive crisis)을 예방하기 위해 최소한 술 후 24시간은 완전 진정상태(full sedation)로 두었다. 중심 술 후 인공호흡 시간은 92시간(범위 22.4시간~35일)이었다. 수술 1일째 오전까지 복막투석을 시행했으며 이노제에 반응이 좋지 않고 소변 양이 부적절하면 그 기간을 연장하였다.

술 후 추적은 주로 상하지 혈압의 측정과 2D-doppler 심초음파를 이용하였고 심초음파 검사 혹은 상하지 압력측정에서 압력차가 20 mmHg 이상이면 대동맥 재축착으로 정의하였다.

3. 통계 처리

수술 시기(98년 이전, 이후), 대동맥 차단시간, 심폐기 가동 시간, 술 전 인공호흡여부, 술 전 급성신부전의 유무, 술 전 인공호흡 유무, 술 전 prostaglandin E₁ 투여, 대동맥궁 기형의 종류, 대혈관 전위증 동반유무 등을 Cox proportional hazard model 분석을 통해 수술사망에 미치는 위험인자를 파악하였다. 평균값을 구하는 모든 값은 평균±표준편차로 표시하였고 빈도와 평균치 비교는 카이제곱검정법(chi-square test) 또는 Fisher exact test 그리고 Student-t test를 변수형태에 따라 적용하였다. 유의수준은 0.05 이하일 때 통계학적 의의를 인정하였고 통계처리는 SPSS 소프트웨어 패키지(SPSS Inc. Release 10.0.5. Chicago, III)을 이용하였다.

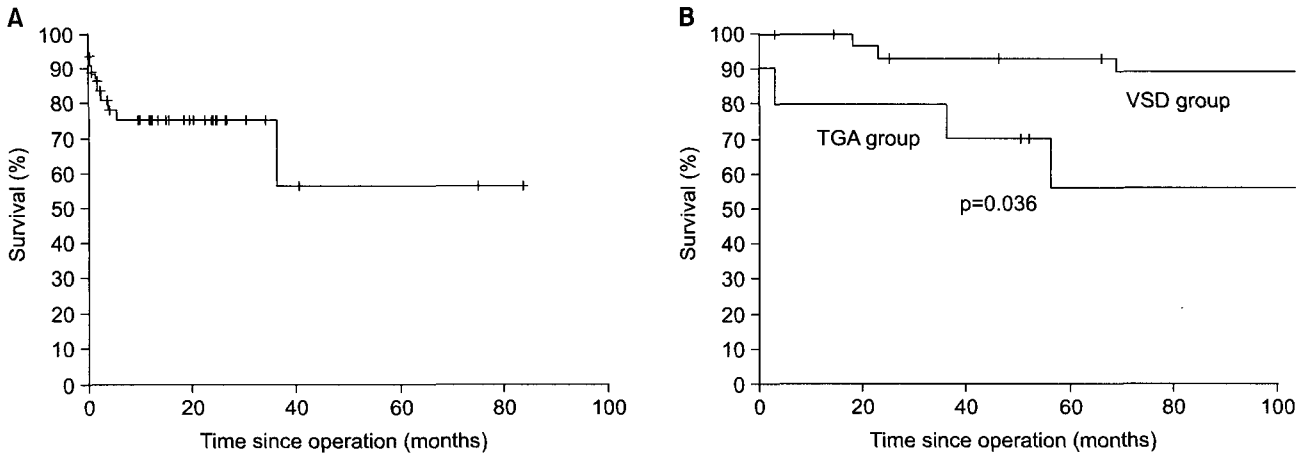


Fig. 2. Kaplan-Meier survival plot with 95% C.L. (A) Whole series survival plot. (B) Comparison of TGA with VSD group (Bre-slow). TGA=Transposition of the great arteries; VSD=Ventricular septal defect.

결 과

술 후 전체 병원사망(hospital mortality)은 10명으로 22.2%였고 이를 군별로 나누어 보면 VSD군은 16.1% (5/31), TGA군은 40% (4/10), 기타군은 25% (1/4)였다. VSD군에서 병원사망은 수술 초기에 집중되어 있었는데 98년 이전 8예 중 5예가 사망하여 62.5%의 높은 사망률을 보였으나 98년 이후 23예에서는 수술 사망이 없었다. TGA군에서는 2000년 9월 관상동맥 이식법을 변형하기 이전에는 사망률이 75% (3/4)였으나 변경 이후에는 16.1% (1/6)로 낮아졌다. 술 후 사망원인으로 폐혈증 4예, 저박출증 2예, 우심부전, 급성신부전, 폐부종, 치료포기 등이 각각 1예씩이었다. 수술 후 사망까지의 기간은 표에 기술하였다(Table 3). 합병증으로 급성신부전이 7예(15.6%)로 가장 많았고 폐혈증 4예(8.9%) 좌측주기관지 압박 4예(8.9%), 저박출증 3예(6.7%), 폐렴 2예(4.4%), 모세혈관 누출 증후군 2예(4.4%), 폐부종, 우심부전, 성문하 협착(subglottic stenosis), 완전 방실차단, 만성폐질환, junctional ectopic tachycardia, 종격동염, 성대마비 등이 각각 1예(2.2%)씩 발생하였다(Table 4). Cox proportional hazard model에서 1998년 이전에 수술한 경우가 위험요소로 파악되었다(Table 5).

평균 추적기간은 19.0 ± 18.5 개월(1~83.8개월)이었고 만기사망이 1예(2.9%) 발생하였다. 심실중격결손과 함께 승모판 협착을 동반하였던 환자로 술 후 완전 방실차단이 발생하여 영구 심박동기를 거치하고 퇴원하였으나 술 후 5개월째 폐렴으로 사망하였다. 술 후 재축착은 모두 5예

(5/35, 14.3%)에서 발생하였고, 대동맥 축착에서는 3예(3/26, 11.5%), 대동맥궁 차단에서는 2예(2/9, 22.2%)로 빈도의 차이는 없었다. 단단문합한 경우 3예(3/20, 15%), 축단문합한 경우 2예(2/15, 13.3%)로 역시 빈도의 차이는 없었다. 2예에서 대동맥의 풍선 확장술을 시행하여 호전되었고 나머지 환아들은 경과 관찰 중이다. 재수술은 없었다. 전체 환자의 6개월, 1년, 2년 생존율은 각각 75.3%, 75.3%, 72.9%였고, VSD군과 TGA군의 생존곡선에서 두 군 간에 의미 있는 차이가 있었다($p=0.036$)(Fig. 2).

고 찰

심장내 중요 기형을 동반한 대동맥궁 기형의 치료로서 일차 완전교정술의 가장 큰 장점은 술 후 바로 정상적인 혈액학 상태로 만들어 줄 수 있는 것이다. 이에 비해 단계적 수술법은 체외순환 없이 좌측 개흉술로 대동맥궁 기형을 교정할 수는 있으나 1차 수술 후 남아 있는 심내기형으로 인해 심한 심부전 및 폐동맥고혈압 등 중요한 혈액학적 문제를 남길 수 있고, 폐동맥교약술을 병행할 경우 폐동맥교약술로 인한 이차적변화, 즉 좌심실유출로 협착의 발생 및 악화 또는 동맥전환술 후의 신대동맥판 역류와 우심실 유출로 협착의 가능성을 높일 수 있다. 또한 정중흉골절개를 통한 일차 완전교정술은 대동맥궁 발육부전이 심한 경우 하행대동맥을 상행대동맥이나 상행대동맥에 더 가까운 근위부 대동맥궁에 문합할 수 있으므로 단계적 수술법에 비하여 술 후 대동맥 재협착의 가능성을 줄일 수 있다. 그러나 일차 완전 교정술은 체외순환과 심

근 허혈이 필요하고 대동맥궁 재건술시 완전 순환 정지가 필요한 단점이 있다.

완전 순환정지하에서 대동맥궁을 재건하는 것이 최근 까지 일반적인 방법이었다. 상행대동맥에 동맥관(arterial cannula)을 삽관하고 체외순환을 시작한 다음 체온을 떨어뜨린 후 직장온도가 약 18°C가 되면 완전순환정지를 시키고 대동맥궁의 혈관들은 모두 차단하고 상행대동맥의 동맥관(arterial cannula)도 제거한 후 대동맥궁을 재건한다. 이 방법은 좋은 시야에서 대동맥궁을 재건할 수 있는 것이 큰 장점이다. 대동맥궁 협착이 심하고 동맥관(ductus arteriosus)이 열려 있는 경우는 또 다른 동맥관(arterial cannula)을 개방성 동맥관(patent ductus arteriosus)을 통하여 하행대동맥에 유치하여 하반신에 충분한 혈류를 보장하여 척수나 복강장기의 손상을 최대한 방지할 수 있다. 그러나 대동맥궁 협착이 심하지 않은 경우나 동맥관(ductus arteriosus)이 막힌 경우는 상행대동맥의 동맥관 하나만으로 관류하여 체온을 떨어뜨리고 대동맥궁 재건을 하게 된다.

대동맥궁의 재건과 심장내 기형의 교정의 순서도 외과의의 선호도에 따라 달라질 수 있다. 완전순환정지하에서 대동맥궁 기형을 해결한 뒤 다시 상행대동맥에 삽관하여 전신순환(full-flow bypass)을 하면서 심장내 기형을 교정하는 방법이 일반적이다. 그러나 저자 등은 심장의 저체온 수축(cold contracture)을 최대한 방지하기 위해 가급적 상, 하행대동맥을 함께 관류하면서 상행대동맥을 차단하고 심장내 기형을 먼저 해결한다. 심장내 기형의 수술이 끝날 즈음 직장온도가 16~18°C 정도 되게 하여 완전순환정지를 시키고 대동맥궁 기형을 재건한 다음 상행대동맥에 다시 삽관하고 전신순환을 재개한다. 그러나 동맥관이 폐쇄되어 있는 경우는 상행대동맥으로만 관류하면서 체온을 떨어뜨리고 대동맥궁기형을 먼저 해결하고 전신관류하에서 심장내 기형을 교정한다.

최근 완전순환정지 후 조기 및 만기 신경학적 후유증에 대하여 보고되면서[3] 국적 뇌관류(regional cerebral perfusion)를 하여 완전 순환정지를 피하려는 노력을 하고 있다. 이 방법은 1996년 Asou 등[4]에 의하여 처음 소개되었고 이후 Pigula 등[5], Ishino 등[6], Lim 등[7]에 의하여 좋은 결과들이 발표되었다. 대부분 무명동맥을 통하여 뇌순환을 계속하는 방법이다. 무명동맥에 Gore-Tex tube graft를 부착시키고 이를 통해 관류하는 방법, 무명동맥에 작은 동맥관을 직접 삽관하는 방법, 그리고 상행대동맥에 삽관하고 무명동맥의 바로 근위부에 혈관절자로 차단하는 방법 또는 상행대동맥에 삽관한 동맥관(arterial cannula)

을 무명동맥으로 밀어 넣고 밖에서 조여 관류하는 방법 등 외과의에 따라 여러 가지 방법이 고안되었다. 그러나 아직도 적당한 관류속도 혹은 관류압, 온도, 안전한 시간(safe duration) 등은 잘 알려져 있지 않다. 이 국소 뇌관류법은 외과의에게 대동맥궁 재건시 시간적 압박감을 덜어 줄 수 있을 것으로 생각된다.

저자들은 현재 심실중격결손과 합병된 대동맥 축착증 혹은 대동맥 차단증, 즉 대동맥궁 재건이 간단한 경우는 전신순환정지를 하여야 할 시간이 길지 않으므로 전신순환정지를 이용하여 대동맥궁 재건을 하며, Taussig-Bing anomaly 등 다소 복잡한 대동맥궁 재건이 필요한 경우는 무명동맥에 3.5 mm Gore-Tex tube graft를 부착시키고 체온 21°C에서 약 50 mL/kg/min의 관류량으로 국소 뇌관류를 하면서 대동맥궁 재건을 하고 있다. 저자들의 경우 술 후 발작이나 뇌신경계 합병증은 없었다.

대동맥궁 재건 방법은 첩포 대동맥성형술(patch aortoplasty), 쇄골하동맥편 대동맥성형술(subclavian flap aortoplasty), 광범위 단단문합술(extended end-to-end anastomosis), 광범위 측단문합술(extended end-to-side anastomosis) 등이 있지만 심실중격결손과 동반된 경우 대부분 광범위 단단문합이나 측단문합을 한다. 정중흉골절개를 통한 접근은 좌측개흉술에 비해 상행대동맥과 근위부 대동맥궁의 노출이 용이하기 때문에 하행대동맥을 상행대동맥 가까이 문합할 수 있다. 특히 대동맥궁 발육부전이 심한 경우는 하행대동맥을 상행대동맥에 문합하는 측단문합으로 술 후 재협착을 최대한 줄일 수 있다. Elgamal 등[8]은 대동맥궁 발육부전증이 동반된 대동맥축착을 갖고 있는 신생아 65명에서 무명동맥의 기시부 맞은 편의 근위부 대동맥궁에서 상행대동맥 원위부쪽으로 절개를 가하여 여기에 하행대동맥을 측단문합하는 방법으로 65명에서 1명에서만 재협착이 발견되었다고 하였다. 대동맥궁 차단증인 경우도 상행대동맥과 대동맥궁 혈관들을 충분히 박리하고 하행대동맥도 충분히 박리한다면, 동맥관조직을 완전히 제거하고 상행대동맥에 직접 문합할 수 있다. Roussin 등[9]은 큰 주폐동맥의 앞쪽 벽을 잘라내어 이 조직으로 대동맥궁의 기형을 첩포 성형술로 재건하였는데 술 후 대동맥 재협착이 발생하지 않았다고 하였다. 그러나 대혈관전위증이나 Taussig-Bing anomaly인 경우 상행대동맥과 주폐동맥의 크기 차이가 매우 심하기 때문에 대동맥궁 재건시 신대동맥 재건(neo-aorta reconstruction)을 염두에 두어야 한다. 상행대동맥이 큰 경우는 심실중격결손에서와 마찬가지로 광범위 단단문합 혹은 측단문합을 한

후에 평소의 동맥전환술처럼 신대동맥을 재건할 수 있다. 그러나 상행대동맥이 매우 가는 경우에는 첩포 대동맥 성형술이 필요하다. Tchervenkov 등[10]은 동종 폐동맥이식편(pulmonary homograft)을 이용한 첩포 대동맥 성형술로 매우 낮은 술 후 재협착을 보였다고 하였다. Liddicoat 등[11]은 절단된 상행대동맥의 개구부를 하행대동맥에 직접 문합하고 새로 만들어진 대동맥궁 하부에 절개를 가하여 절단된 주폐동맥에 직접문합하는 방법을 보고하였다. 저자들은 상행대동맥과 주폐동맥의 크기 차이가 심한 경우에는 하행대동맥을 절단한 상행대동맥에 측단문합으로 직접문합하고, 작은 상행대동맥의 개구부를 넓히기 위해 하행대동맥의 하부에 종절개를 가하여, 이곳에 주폐동맥의 직경을 줄이기 위해 썬기모양으로 제거한 조직(nonfacing sinus 쪽 주폐동맥 일부)을 끼워 넣어 넓히고, 직경을 줄인 주폐동맥과 문합하여 자가조직만으로 신대동맥과 대동맥궁 재건을 하고 있다(Fig. 1).

심장내 기형의 수술은 대동맥궁 기형을 동반하지 않은 경우와 같다. 그러나 대동맥궁 기형을 동반한 경우 원추부 중격(conal septum)의 비후 혹은 후방 부정정렬(posterior malalignment)에 의하여 대동맥관하 협착이 동반될 수 있으므로 술 후 대동맥하 협착을 피하기 위해 노력하여야 한다. 큰 심실중격결손으로 인하여 대동맥으로의 혈류가 많지 않아 수술 전에 심장초음파에서 압력차가 없을 수도 있으므로 술 전에는 진단되지 않았다가 수술 후에 발견되는 경우도 있다. 대동맥하 협착은 대동맥궁차단에서 대동맥축착에서 보다 많이 동반되고[12] 대동맥궁차단의 약 50%에서 대동맥하 협착을 보인다고 한다[13-15]. 대동맥하 협착이 대동맥궁 차단-심실중격결손(IAA-VSD) 교정 후 사망이나 재수술의 중요한 인자가 된다고 하는 보고[13-15]와 함께 적절히 치료하면 이것이 중요한 사망이나 재수술의 원인이 되지 않는다는 보고도 있다[16]. 대동맥하 협착에 대한 수술 기준과 술 후 대동맥하 협착의 재발을 예견할 수 있는 방법은 아직 확립되지 않다. Bove 등[17]과 Minich 등[18]은 대동맥하 협착의 가장 좁은 부위의 직경을 수축기와 이완기때 측정하여 횡격막과 같은 높이의 하행대동맥의 직경과 비교하여 수축기 비(ratio)가 0.6, 이완기 비가 1.0 이하이면 심한 대동맥하 협착이 있다고 하였다. 대동맥하 협착의 수술방법으로는 대동맥을 통하여 비후된 근육이나 부정정렬된 원추부 중격(malaligned conal septum)을 제거할 수 있으나 이들 환아에서는 대부분 대동맥판륜이 작기 때문에 어려움이 있다. Bove 등[17]은 우심방 접근으로 심실중격결손의 상부변연(margin)을

대동맥 판륜이 있는 곳까지 제거하여 심실중격결손을 크게 한 후 확장된 심실중격결손을 첩포로 폐쇄하여 좋은 결과가 있었다고 하였으며 Luciani 등[19]은 폐동맥 혹은 우심방접근으로, 원추부 중격을 제거하지 않고 심실중격결손 첩포를 원추부 중격의 좌측편에 대고 첩포의 크기를 심실중격결손의 크기보다 작게 함으로서 원추부 중격을 앞쪽으로 끌어내어 대동맥하 협착을 해결하였고 매우 좋은 결과를 보였다고 하였다. 이들은 최근에는 후방으로 부정정렬된 심실중격결손(posterior malaligned VSD)에서는 대동맥하 협착 유무와 관계없이 이 방법을 사용하고 있다고 한다. TGA군에서는 대동맥하 협착이 술 후 우심실 유출로 협착으로 이어질 수 있고 재수술의 위험인자가 된다. 저자들의 경우 타 기관의 보고와는 달리 대동맥하 협착의 빈도가 매우 낮아, VSD군 1예에서 대동맥관하 근육 제거술을 시행되었고 TGA군 1예에서 우심실 유출로 첩포술이 필요하였을 뿐이다. 추적기간 동안 생존자 전례에서 현재 대동맥하 협착은 발견되지 않고 있다. 저자들의 증례들 중 기타군 1예에서 단엽판의 대동맥관 협착, 승모판 협착을 동반한 경우 대동맥관 절개술, 승모판 유두근 절제술을 대동맥궁 재건과 함께 시행하였으나 술 후 심한 폐부종으로 사망하였다. 이 경우는 단심실 교정을 고려하였어야 했던 것으로 생각된다.

대동맥궁 기형과 심장내 기형의 일차 완전 교정술 후 발생할 수 있는 중요한 합병증은 중추신경합병증, 대동맥 재협착, 좌측기관지 압박, 회귀신경마비 등이다. 중추신경 합병증은 빈도가 4~25%로 보고자에 따라 빈도의 차이가 많다[20,21]. 수술과 관련된 신경학적 합병증의 원인을 술 전 요인과 구별하는 것이 필요하지만 구별이 어려운 경우가 종종 있다. 가급적 완전 순환정지 시간을 줄이는 것이 중요하며 공기전색증이나 뇌출혈을 피하기 위해 노력하여야 한다. 저자들의 경우 중추신경계 합병증은 없었는데 대부분의 경우 완전 순환정지 시간이 30분 이내였고 완전 순환정지 시간이 길어질 것으로 예상되는 경우 국소뇌관류를 이용하여 완전 순환정지시간을 줄인 것이 그 원인이 아닌가 생각된다. 대동맥의 재협착도 보고자에 따라 빈도의 차이가 커서 2~20% 정도로 다양하게 보고되고 있는데[8,14,20,21]. 이는 주로 동맥관 조직(ductal tissue)의 불완전한 제거와 문합부의 과도한 긴장에서 기인한다. 그러므로 재협착을 최대한 방지하기 위해서는 동맥관 조직을 완전히 제거하는 것이 무엇보다 중요하고 상행대동맥, 대동맥궁 혈관들, 그리고 하행대동맥을 최대한 박리하여 문합부의 긴장을 줄이는 것이 매우 중요하다. 또한 수술시 잔

존협착을 남기지 않는 것이 중요한데 특히 대동맥궁 발육 부전이 있는 경우 대동맥협부(aortic isthmus)나 발육부전된 대동맥궁(hypoplastic arch)에는 하행대동맥을 문합하지 않는 것이 매우 중요하다. 왜냐하면 최근 발육부전이 있는 대동맥궁은 비정상적인 구조를 가지고 있는데 혈관직경에 비해 elastin lamellae의 비(ratio)가 정상보다 크고 collagen이 증가되어 있으며, α -actine-positive cell이 감소되어 있어 확장(distension) 및 성장 잠재력(growth potential)이 작을 것이라는 보고[22]가 있기 때문이다. 저자들의 경우 대동맥 재협착 발생률은 14.3%였으며 대동맥 축착과 대동맥궁 차단과 빈도의 빈도의 차이는 통계학적으로 없었으며(11.5% vs 22.2%)로 단단문합과 축단문합한 경우 사이에도 재협착의 빈도차이는 없었다(15% vs 13.3%). 2예에서 대동맥의 풍선 확장술을 시행하여 호전되었고 나머지 환아들은 경과 관찰 중이다. 재협착 수술을 위한 재수술도 없었다. 다음은 재건된 대동맥궁에 의한 좌측기관지의 압박이다. Schreiber 등[20]은 94명 중 9명에서 발견되었다고 하였다. 1명에서는 대동맥 전방교정술(aortopexy)을, 4명에서는 대동맥궁 연장술(aortic arch augmentation)을 2명에서는 폐동맥의 박리과 첩포확장술(patch augmentation)을, 1명은 기관협착의 절제, 1명은 ring-enforced prosthesis를 이용하여 기관지벽을 고정(suspension)하였다고 하였다. 저자들은 4명의 환아에서 수술 직후 좌측주기관지의 압박으로 인한 좌측폐 무기폐 혹은 폐렴을 경험하였으나 모두 보조적 치료방법으로 해결되었다. 이후 기관지 압박에 의한 만기 합병증은 없었다.

심내기형과 대동맥궁 기형의 일차 완전교정은 최근 매우 좋은 결과들을 보이고 있다. Elgamal 등[8]은 정중 흉골 절개를 통한 대동맥궁 기형의 수술에서 심기형을 동반한 52예에서 3예의 조기사망과 2예의 만기사망을 보였다고 하였으며 단지 1예에서 대동맥 재협착을 보였다고 하였다. Lim 등[7]은 심실중격결손을 동반한 대동맥궁 기형 26예에서 수술사망과 만기사망이 없었다고 하였다. Lacour-Gayet 등[21]은 conotruncal anomaly를 동반한 대동맥궁 기형에서 일차 완전교정을 한 58예 중 7명이 사망하여 12%의 사망율을 보였다고 하였다. Tchervenkov 등[23]은 대동맥궁 기형의 교정과 동맥전환술의 일차 완전교정술 12예에서 수술사망이 없었으며 심장사가 아닌 만기사망이 1예 있었다고 하였다. 이상과 같이 최근의 결과들은 복잡 심기형을 동반한다 하더라도 좋은 성적을 보여주고 있다. 저자들의 경험은 VSD군인 경우 초기에 높은 병원 사망률을 보여, 98년 이전 8예 중 5예가 사망하여 62.5%의 높은

사망률을 보였으나 98년 이후 23예에서는 수술 사망이 없었다. 98년 이전 이후 수술 및 심폐순환의 방법에 변화는 없었으나 98년 이전의 환자는 수술 전 상태가 98년 이후의 환자에 비해 좋지 못하였던 것으로 생각된다. 사망한 5명의 환자가 모두 술 후 신부전을 갖고 있었고 이 중 2명은 수술 전 급성신부전이 수술 후에도 계속되어 사망하였다. TGA군에서는 2000년 9월 관상동맥 이식법을 변형하기 이전에는 사망률이 75% (3/4)였으나 변경 이후에는 16.1% (1/6)로 낮아졌다. 개체 수가 작아 통계학적인 의의는 찾을 수 없었으나 저자들은 관상동맥 이식법의 변형[2]이 더 정확한 관상동맥의 이식을 가능하게 하였고 이것이 술 후 병원사망이 감소한 원인으로 생각하고 있다.

결 론

대동맥궁 기형과 심장내 기형에서 일차 완전교정술은 수술 초기에는 비교적 높은 사망률을 보였으나 수술 전 환아의 관리법의 향상과 관상동맥 이식술의 수기변형 등에 힘입어 최근에는 낮은 수술 사망율을 보이고 있고 대동맥 재협착 발생률도 낮은 편으로 이들 기형에 대한 선택적 수술법으로 계속 이용될 수 있을 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Trusler GA, Izukawa T. Interrupted aortic arch and ventricular septal defect. Direct repair through a median sternotomy incision in a 13-day-old infant. J Thorac Cardiovasc Surg 1975;126:31.
2. Sung SC, Lee HD, Kim S, Cho GJ, Woo JS, Lee YS. Arterial switch operation: The technical modification of coronary reimplantation and risk factors for operative death. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:235-44.
3. Hickey PR. Neurologic sequelae associated with deep hypothermic circulatory arrest. Ann Thorac Surg 1998;65:S65-70.
4. Asou T, Kado H, Imoto Y, et al. Selective cerebral perfusion technique during aortic arch repair in neonates. Ann Thorac Surg 1996;61:1546-8.
5. Pigula FA, Gandhi SK, Siewers RD, Davis PJ, Webber SA, Nemoto EM. Regional low-flow perfusion provides somatic circulatory support during neonatal aortic surgery. Ann Thorac Surg 2001;72:401-7.
6. Ishino K, Kawada M, Irie H, Kino K, Sano S. Single-stage repair of aortic coarctation with ventricular septal defect using isolated cerebral and myocardial perfusion. Eur J Cardio Thorac Surg 2000;538-42.
7. Lim C, Kim W, Kim S, et al. Aortic arch reconstruction

- using regional perfusion without circulatory arrest. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;23:149-55.
8. Elgamel M, McKenzie ED, Fraser CD. Aortic arch advancement: *The optimal one-stage approach for surgical management of neonatal coarctation with arch hypoplasia*. *Ann Thorac Surg* 2002;73:1267-73.
 9. Roussin R, Belli E, Lacour-Gayet F, et al. *Aortic arch reconstruction with pulmonary autograft patch aortoplasty*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:443-50.
 10. Tchervenkov CI, Tahta SA, Jutras L, Beland MJ. *Single-stage repair of aortic arch obstruction and associated intracardiac defects with pulmonary homograft patch aortoplasty*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;116:897-904.
 11. Liddicoat JR, Reddy M, Hanley FL. *New approach to great-vessel reconstruction in transposition complexes with interrupted aortic arch*. *Ann Thorac Surg* 1994;58:1146-50.
 12. Kreutzer J, Van Praagh R. *Comparison of left ventricular tract obstruction in interruption of the aortic arch and in coarctation of the aorta, with diagnostic, developmental, and surgical implications*. *Am J Cardiol* 2000;86:856-62.
 13. Menahem S, Rahayoe AU, Brawn WJ, Mee RBBB. *Interrupted aortic arch in infancy: a 10 year experience*. *Pediatr Cardiol* 1992;13:214-21.
 14. Jonas RA, Quaegebeur JM, Kirklin JW, Blackstone EH, Daicoff G. *Outcomes in patients with interrupted aortic arch and ventricular septal defect. A multiinstitutional study*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;107:1099-113.
 15. Serraf A, Lacour-Gayet F, Robotin M, et al. *Repair of interrupted aortic arch: a ten-year experience*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:1150-60.
 16. Fulton JO, Mas C, Brizard CPR, Cochrane AD, Karl TR. *Does left ventricular outflow obstruction influence outcome of interrupted aortic arch repair?* *Ann Thorac Surg* 1999;67:177-81.
 17. Bove EL, Minich LL, Pridjian AK, et al. *The management of severe subaortic stenosis, ventricular septal defect, and aortic arch obstruction in the neonate*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;105:289-96.
 18. Minich LL, Snider RA, Bove EL, Lupinetti FM. *Echocardiographic predictors of the need for infundibular wedge resection in infants with aortic arch obstruction, ventricular septal defect and subaortic stenosis*. *Am J Cardiol* 1992;70:1626-7.
 19. Luciani GB, Ackerman RJ, Chang AV, 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.
 20. Schreiber C, Eicken A, Vogt M, et al. *Repair of interrupted aortic arch: results after more than 20 years*. *Ann Thorac Surg* 2000;70:1896-900.
 21. Lacour-Gayet F, Serraf A, Galletti L, et al. *Biventricular repair of conotruncal anomalies associated with aortic arch obstruction: 103 Patients*. *Circulation* 1997;96(9S):328II-34II.
 22. Machii M, Becker AE. *Hypoplastic aortic arch morphology pertinent to growth after surgical correction of aortic coarctation*. *Ann Thorac Surg* 1997;64:516-20.
 23. Tchervenkov CI, Tahta SA, Cecere R, Beland MJ. *Single-stage arterial switch operation with aortic arch enlargement for transposition complexes with aortic arch obstruction*. *Ann Thorac Surg* 1997;64:1776-81.

=국문 초록=

배경: 최근 심장기형과 동반된 대동맥궁 기형의 일차교정술은 단계적 수술에 비해 더 안전하다고 알려지면서 많은 병원에서 이 방법을 선택하고 있다. 저자들은 이 복잡 심기형에 대한 정중 흉골절개를 통한 대동맥궁 기형과 심기형의 일차교정술의 조기 및 중기결과를 검토하였다. 대상 및 방법: 1996년 1월부터 2003년 7월까지 정중 흉골절개를 통한 대동맥궁 기형과 심기형에 대한 일차교정술이 시행된 45명의 환자를 대상으로 후향적조사를 하였다. 환자의 중심나이는 16일(3일~23.7개월)이었고 31명(68.9%)이 신생아였다. 평균 체중은 3.62 ± 1.30 kg이었다. 대동맥궁 기형으로 대동맥 축착증이 31예, 대동맥궁 차단증이 14예였다. 동반 심질환으로 심실중격결증이 31예(VSD군), 대혈관 전위증(Taussig-Bing heart 6예 포함)이 10예(TGA군), 그 외, 심방 중격 결손증, 대동맥-폐동맥창, 동맥간, 대동맥관 및 승모관 협착증을 각각 1예씩 동반하였다(기타 군). 대동맥궁 재건법으로 상행대동맥이나 대동맥궁에 하행대동맥을 측단문합한 경우가 23예, 단단문합한 경우가 22예였다. 결과: 전체 조기 병원 사망은 10명으로 22.2%의 수술사망률을 나타내었으며 VSD군은 수술사망이 16.1% (5/31), TGA군은 40% (4/10), 기타군은 25% (1/4)였다. VSD군은 98년 이 후 23예에서는 수술사망이 없었으며 TGA군은 관상동맥 이식 시기변형을 시도한 이후 수술사망이 감소하였다(75% vs 16.7%). 술 후 발작(seizure)이나 신경학적 합병증은 없었다. 술 후 재협착은 모두 5예(5/35, 14.3%)에서 발생하였다. 2예에서 술 후 대동맥의 풍선 확장술이 시행되었으며 재수술은 없었다. 술 후 만기사망은 1예로 술 후 5개월에 폐렴으로 사망하였다. 수술사망을 포함한 2년 생존율은 72.9%였다. 결론: 술 전 환자 관리의 향상과 관상동맥의 시기 변형 등으로 수술사망률이 감소하였으며 대동맥 재협착의 빈도도 비교적 낮아 대동맥궁 기형을 동반한 복잡심기형에서 정중 흉골절개를 통한 대동맥궁 기형과 심기형의 일차교정술은 유용한 수술법으로서 계속 적용되어야 할 것으로 생각된다.

- 중심 단어 : 1. 대동맥 축착증
2. 대동맥궁 차단증
3. 일차 수술방법
4. 흉골절개술
5. 대동맥궁