

## 대동맥궁 이상이 동반된 선천성 심장병에서 국소 순환을 이용한 일차 완전 교정

장우성\* · 김웅한\* · 임 청\*\* · 임홍국\*\*\* · 민선경\* ·곽재건\* · 정의석\* · 김동진\*

### One Stage Total Repair of the Aortic Arch Anomaly using the Regional Perfusion

Woo-Sung Jang, M.D.\*, Woong-Han Kim, M.D.\*, Cheong Lim, M.D.\*\* , Hong-Kook Lim, M.D.\*\*\*  
Sun-Kyung Min, M.D.\*, Jae-Kun Kwak, M.D.\*, Eui-Seuk Chung, M.D.\*, Dong-Jin Kim, M.D.\*

**Background:** Deep hypothermic circulatory arrest during repair of aortic arch anomalies may induce neurological complications or myocardial injury. So we surveyed if the regional cerebral and myocardial perfusion might eliminate those potential side effects. **Material and Method:** From March 2000 to December 2004, 62 neonates or infants with aortic arch anomaly underwent one stage biventricular repair using the regional perfusion technique by single surgeon. Preoperative diagnosis of the arch anomaly consisted of coarctation (n=46), interruption of the aorta (n=12), hypoplastic left heart syndrome (n=2) and truncus arteriosus (n=2). Combined anomalies were ventricular septal defect (n=51), TAPVR (n=1), PAPVR (n=1) and atrioventricular septal defect (n=2). Arterial cannula was inserted at the innominate artery. **Result:** The mean regional perfusion time of brain was  $28 \pm 10$  min. Operative mortality rates was 0 (0/62). Late death was 1 (1/62) during  $11 \pm 7$  months of follow-up. Neurologic complications consisted of transient chorea in 1 case. There was no reoperation associated with arch anomaly. Pulmonary complication associated with arch repair occurred in 1 case which was managed by aortopexy. **Conclusion:** One-stage arch repair using the regional perfusion is safe and effective in minimizing the neurologic and myocardial complications.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:434-439)

**Key words:** 1. Regional blood flow  
2. Aorta, arch  
3. Hypothermia  
4. Neurocognitive deficits

\*서울대학교 어린이병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

\*\*서울대학교 분당병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Bundang Hospital, Seoul National University College of Medicine

\*\*\*부천세종병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital

†본 논문은 제37차 대한흉부외과학회 추계학술대회에서 구연되었음.

논문접수일 : 2005년 11월 29일, 심사통과일 : 2006년 3월 20일

책임저자 : 김웅한 (110-460) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교어린이병원 흉부외과

(Tel) 02-2072-3637, (Fax) 02-3672-3637, E-mail: woonghan@snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

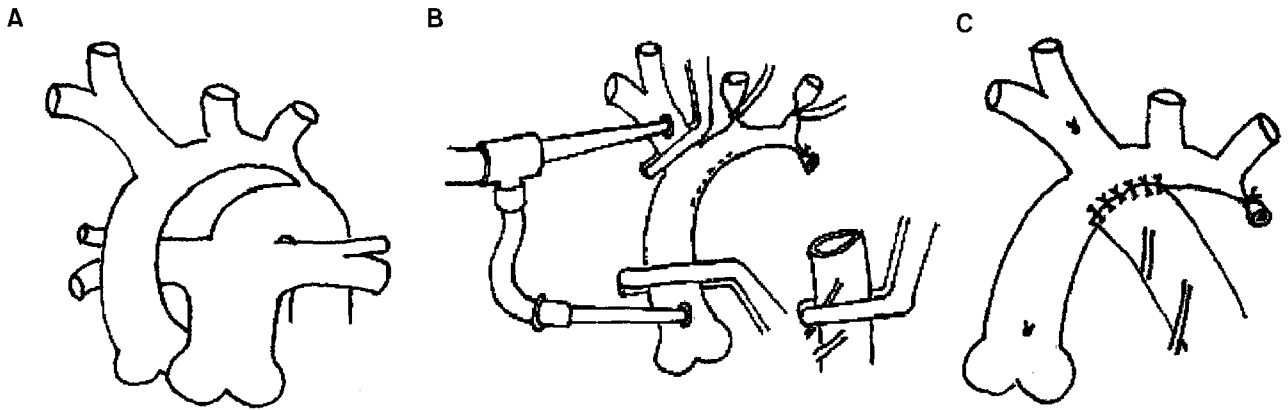


Fig. 1. Operative technique. (A) Aortic arch anomaly illustration, (B) ① direct cannulation at innominate artery ② regional perfusion both brain and myocardium, (C) native tissue to tissue end to side anastomosis.

## 서 론

1953년 Lewis 및 Tauffic에 의해 초저체온 완전순환정지 방법이 소개된 이후 완전 순환정지 방법은 대동맥 수술 시 좋은 수술 시야를 확보할 수 있고 부종을 줄일 수 있다는 측면에서 이용되어 왔다. 하지만 대동맥궁 이상 수술 시 완전 순환 정지 방법은 심근의 허혈 시간을 길게 하고 그 기간에 상관없이 일시적인 뇌기능의 저하[1-4], 정신 운동 활동의 저하[5]를, 가져오게 된다. 이런 환경에서 1996년에 국소 관류법을 이용한 대동맥궁 교정술이 소개 [4]한 이래로 국소 관류법이 신경학적 문제나 심근의 손상을 줄일 수 있다는 보고들이 나오고 있다. 저자들은 이 연구를 통해 대동맥궁 이상이 동반된 선천성 심장병에서 국소 뇌순환을 이용한 일차 완전 양심실성 교정의 뇌 및 심근 손상의 예방 효과에 대해 알아보고자 한다.

## 대상 및 방법

2000년 3월부터 2004년 12월까지 대동맥궁 이상이 동반된 선천성 심장병으로 양심실 일차 완전 교정을 시행한 62명의 신생아 및 영아를 대상으로 하였다. 대동맥궁 이상은 축착이 43명, 대동맥 단절이 10명, 좌심실 저형성 증후군 2명, 총동맥관 2명이었으며 동반된 심기형은 심실중격 결손 51명, 총정맥 환류 이상 1명, 부분 정맥 환류 이상 1명, 방실 중격 결손 2명이었다(Table 1).

환자군의 나이는 평균  $41 \pm 52$ 일이었으며, 체중은  $3.6 \pm 1.5$  kg였다. 체표면적은  $0.22 \pm 0.06$  m<sup>2</sup>였다.

Table 1. Demography and diagnosis

Group	Total
Demography	
Sex (M/F)	35/27
Age (days)	$41 \pm 52$
Bwt. (kg)	$3.6 \pm 1.5$
BSA (m <sup>2</sup> )	$0.22 \pm 0.06$
Diagnosis (n=62)	
CoA with VSD	37
IAA with VSD	12
CoA	7
HLHS	2
Truncus arteriosus	2
CoA with TAPVR	1
CoA with PAPVR	1

BSA=body surface area; CoA=coarctation of aorta; VSD=ventricular septal defect; IAA=interruption of aorta, HLHS=hypoplastic left heart syndrome; TAPVR=total anomaly of pulmonary venous return; PAPVR=partial anomaly of pulmonary venous return.

모든 수술은 한 명의 외과 의사에 의해 이루어졌으며 대동맥궁 이상 교정 시 사용한 국소 관류법은 모든 환자에게 있어서 무명동맥에 직접 동맥 캐뉼라관을 삽입하였고 Y-자 연결관을 이용하여 무명 동맥과 관상 동맥 혈류를 유지하려고 하였다(Fig. 1).

pH-stat 방법을 사용하였으며 중등도의 저체온 법(28°C)을 이용하였다. 국소순환 동안의 관류 속도는 50~100 ml/kg/min였고 평균 혈압은 50~60 mmHg를 유지하였다. 또한 평균 혈색소는 30%를 유지하였다. 대동맥궁 교정은 확장된

단-측 문합을 하였고 자신의 조직과 조직을 연결하는 방법을 사용하였다. 문합이 끝난 후 관류 속도는 다시 150~200 ml/kg/min를 유지하였다.

## 결 과

수술은 대동맥 축착 완전 교정 술 43예, 대동맥궁 단절 완전 교정 10예를 시행하였고, 좌심실 저형성 증후군에서 Norwood-Rastelli 수술 2예, 양대혈관 우심실 기시와 대동맥궁 단절이 혼합된 경우 1예, 대동맥궁 축착과 총동맥관 1예, 대동맥궁 축착과 방실 중격 결손 1예, 대동맥궁 축착과 방실 중격 결손 1예, 대동맥궁 단절이 동반된 총동맥관 증 1예, 전폐정맥연결이상과 동반된 대동맥 축착 1예, 부분폐정맥연결이상과 동반된 대동맥 축착 1예에서 일차 단계에서 양심실 교정술을 시행하였다(Table 2).

심폐우회 시간은 평균 163±51분이었으며 심근의 평균 허혈 시간은 52±28분이었다. 국소 관류 시간은 평균 28±10분이었다. 수술 후 사망 환자는 없었고 평균 11개월의 관찰 기간 동안 1명의 만기 사망이 있었다(1/62명, 1.6%). 만기 사망한 환아는 20일된 2.9 kg의 여아로서 대동맥 폐쇄와 심실중격결손증이 동반된 좌심실저형성증후군 환아였다. Norwood-Rastelli 수술을 통하여 일차 양심실 완전교정술을 시행하였다. 별 문제 없이 38일만에 퇴원하였으며 외래 추적 중 생후 7개월에 우심실유출로 협착으로 심도자를 하는 도중 심정지가 발생하였고 ECMO를 시행하여 일주일 후 우심실유출로 재건을 하였으나 수술 후 급성호흡곤란증후군으로 사망하였다.

술 후 신경계 합병증은 1명에서 일시적인 무도증이 발생하였으나 완전 회복하였으며 현재 4년 7개월째 신경학적 후유증 없이 외래 추적 중이다. 대동맥궁 기형 교정과 관계된 재수술은 없었다.

소아에서 자가 조직만을 이용하여 광범위 단-측문합(extended end-to-side anastomosis)을 이용한 대동맥 교정 시 이와 관련되어 상행대동맥과 하행대동맥 사이가 가까워지면서 이 사이 공간에 존재하는 좌폐동맥과 좌기관지가 눌릴 수 있으므로 저자는 이것을 예방하기 위하여 광범위한 대동맥궁 혈관, 하행대동맥과 좌폐동맥을 광범위하게 박리하였다. 일부 환자에서 좌기관지의 협착이 관찰되었으나 대부분 환자 자세 변화와 적극적인 호흡기 관리로 별문제 없었으며 1명에서 이러한 방법으로 호전되지 않는 기관지 합병증이 발생하여 대동맥교정(aortopexy)으로 교정되었다.

Table 2. Type of operation

Operation name	
CoA one-stage total repair	43
IAA one-stage total repair	10
One-stage biventricular repair	
Norwood+Reastelli	2 HLHS
IAA repair+DORV	1
CoA repair+Rastelli	1 Truncus arteriosus with CoA
CoA repair+AVSD repair	1
IAA repair+AVSD repair	1
IAA repair+Rastelli	1 Truncus arteriosus with IAA
CoA repair+TAPVR repair	1
CoA repair+Warden operation	1 CoA+PAPVR

CoA=coarctation of aorta; VSD=ventricular septal defect; IAA=interruption of aorta; AVSD=atrioventricular septal defect; HLHS=hypoplastic left heart syndrome; TAPVR=total anomaly of pulmonary venous return; PAPVR=partial anomaly of pulmonary venous return.

## 고 찰

최근에 소아 선천성 심장병의 사망률이 감소함에 따라 사람들의 관심은 신경학적 문제로 향하게 되었다. 일부 보고에 의하면 초저체온법 사용 후 발생한 신경학적 손상을 입은 환자의 병리 부검 결과 대뇌경색, 희백질 연화증, 뇌간 경색, 뇌출혈 등을 관찰되었다[6]. 또한 전향적 연구에서 3개월 이하의 소아 171명을 대상으로 하여 초저체온법과 국소관류법을 비교하여 초저체온법에서 신경정신적 손상 및 수술 전후의 간질 빈도 및 장기적인 신경학적 및 인지 기능의 장애를 보여주었다[7]. 그리고 그것은 초저체온법의 시간과 관계가 있다고 하였다. 또한 Hickey 등[8]은 초저체온법을 사용한 군에서 수술 후의 간질 발생 및 뇌파 간질, 뇌파 회복 시간의 지연을 보여주었다.

이러한 문제점을 개선하기 위하여 최근 대동맥 기형 교정시 국소 관류법이 대두되게 되었다. 물론 국소 관류법은 초저체온법보다 부종이 생길 확률 및 인공심폐기를 더 돌리게 됨으로써 생기는 뇌 장애를 배제할 수는 없다. 국소 저관류법을 사용하였을 때 혈류의 분포가 중요한데

Kern 등[9]이 체온이 내려갈 때 뇌혈관의 저항이 증가하지만 전체 혈관의 저항이 더 증가하기 때문에 국소 저관류법을 이용하더라도 뇌혈류를 잘 유지할 수 있다고 하였다. Pigula 등이 국소 저관류법을 이용하여 NIRS (near-infrared spectroscopy) 방법을 사용하여 상대적인 뇌혈류 인덱스(CrBVI)와 산소포화도(CrSO<sub>2</sub>)를 측정하여, 초저체온법을 사용하였을 때 국소 관류법을 이용하는 것보다 뇌혈류 인덱스 및 산소포화도가 떨어지는 것을 관찰하였으며 20 ml/kg/min의 국소 관류에서 뇌혈류 인덱스와 산소포화도의 회복을 확인하였다[10]. 소아에서 대동맥궁 교정 시 초저체온법과 총순환정지법 사용 시 비록 초저체온법의 안전한 시간에 대한 논란이 많았지만 30~45분 정도가 안전한 범위라고 여겨져 왔다. 하지만 총순환 정지 하에서 뇌손상이 10%까지 보고되었고 측정할 수 없는 정도의 신경학적 이상을 50%까지 보고하고 있다[11,12].

따라서 이 연구의 목적은 일차완전 교정술이 가능한 대동맥궁 이상의 교정시 국소 관류법을 무명 동맥 및 관상 동맥에 삽입함으로써 기술적으로도 쉽게 할 수 있으며 심근 및 신경학적 합병증을 줄일 수 있는 것에 초점을 두었다.

이 방법은 심근 및 신경학적 합병증을 줄일 수 있다는 관점에서 여러 저자들에 의해 기술되었다[4,13]. Ishino 등[14]은 심실 중격 결손을 동반한 단순 측삭에서 최고 관류의 30~50% (150 ml/kg/min)을 이용하여 특별한 신경학적 합병증이 없다는 것을 발표하였다. 하지만 초저체온법과 더불어 국소 관류법 사용시 정확한 온도, 관류 속도, 기간 등에 대해 정확히 알려진 바가 없다. 따라서 처음에 Asou[4] 및 McElhinney[15]는 관류 속도를 각각 50 ml/kg/min, 30 ml/kg/min으로 사용하였고. Pigula 등[16]은 NIRS (Nearinfrared spectroscopy)를 사용하여 20 ml/kg/min로도 뇌관류속도를 유지하는 데 충분하다고 하였다. 최근 Pigula[17]는 관류 속도를 40 ml/kg/min로 올려 뇌관류 및 심장 관류에 보조하는데 사용하였다.

신생아는 일반성인보다 전체 몸무게의 1/7~1/10정도의 뇌무게가 나가며 Willis 순환 및 반대쪽 측부 순환이 잘 발달된 것으로 알려져 있다. 게다가 우리는 뇌 순환뿐만 아니라 심장 관류도 하려고 했기 때문에 기존의 뇌의 국소 저관류의 양보다는 많은 50~100 ml/kg/min를 선택하였다. Sano와 Mee[18] 및 Ishino[14]는 완전 관류의 30~50%, 동맥압을 30~45 mmHg로 유지했고 중등도의 저체온법(28°C)을 통하여 뇌 및 심근 관류법을 사용하였다. 뇌 관류는 뇌 혈류가 아니라 뇌압에 의해 결정된다는 것은 잘 알려진 사실이다. 따라서 동맥압을 40~45 mmHg로 유

지하기 위해 관류 속도를 높인 것이다. 또한 뇌부종을 감소시키기 위해 우리는 오른쪽 요골동맥 압력을 유지하는데 신경을 썼으며 변형된 초저체온법을 이용하였다.

따라서 뇌의 과관류가 일어나지 않는 범위에서 좀더 관류 속도를 높임으로 수술 후 중요 장기 회복에 더 도움이 된다는 것이다. 이번 연구에서 과관류 증후군은 관찰할 수 없었다.

우리는 PTFE (polytetrafluoroethylene) 도관을 무명동맥에 삽입하는 대신 직접 무명동맥에 동맥캐뉼라관을 삽입하였다. 이것이 더욱 더 단순하고, 특별히 수술장 시야에 방해가 되지 않기 때문이다. 무명동맥 협착이나 내막의 손상 등 캐뉼라관과 관련된 손상은 없었다.

수술 직후 및 장기간의 신경 발달 장애에 대하여 Boston Circulatory Arrest Group에서 분석하였으나 수술 직후의 신경 발달 장애가 없다는 것만을 보고하였을 뿐 장기적인 결과를 보여주지 못했다. 우리의 연구에서는 단기 및 만기의 신경학적 장애를 관찰한 결과 1명의 일시적인 무도증만을 제외하고는 육안적으로 특별한 신경학적 문제점을 발견하지 못하였다.

이와 더불어 pH-stat strategy를 사용하였고 향상된 수술 기법 및 수술 전후의 중환자실 관리가 좋은 단기 성적을 나타내는데 기여했을 것이라고 생각한다.

이번 연구의 단점은 후향성 연구라는 것이다. 또한 확실한 신경학적 이상을 평가할 수 있는 객관적인 검사를 시행하지 못하였다.

따라서 최근에는 이러한 점을 보완하기 위하여 전향적으로 환자 수술 이전에 뇌파와 핵의학 검사(brain SPECT) 및 신경학적 검진을 통하여 수술 전의 신경학적 상태를 평가받고, 수술 도중에는 뇌산소 포화도 측정기(cerebral oximeter, INVOS cerebral oximeter, SOMANETICS)를 이용하여 뇌관류 상태를 모니터 하는데, 뇌산소 포화도 감지기를 좌, 우두피 양측의 측전방에 부착하고 1분 간격으로 확인하고 있다. 술 후에는 다시 한 번 뇌기능을 뇌파, 핵의학 검사(Brain SPECT) 및 신경학적인 검사로 확인하고 있다. 또한 퇴원 후에도 소아신경과 외래에서 정기적으로 뇌기능을 확인하고 있다.

현재까지 이들 결과에서 수술 전후의 신경학적 차이는 특별하게 발견하지 못했다. 앞으로 경과 관찰이 더 필요 하겠다.

## 결 론

단순 대동맥궁이상이 동반된 선천성심장병 교정시 국소 순환 관류를 이용한 방법은 특별한 부작용 없이 행할 수 있으며 심근 및 뇌혈류를 보호함으로써 심근 및 신경학적 부작용을 최소화할 수 있는 방법이다.

2005년부터 수술 전 뇌파, 핵의학 검사 및 신경학적 검진을 통하여 수술 전 신경학적 상태를 점검하고 있으며 국소 순환 관류를 이용한 수술 후 재점검을 실시하여 비교하였을 때 수술 전후의 신경학적 차이가 발생하지 않았던 좋은 결과를 얻었다.

## 참 고 문 헌

1. Greeley WJ, Kern FH, Ungerleider RM, et al. *The effect of hypothermic cardiopulmonary bypass and total circulatory arrest on cerebral metabolism in neonates, infants, and children.* J Thorac Cardiovasc Surg 1991;101:783-94.
2. Newburger JW, Jonas RA, Wernovsky G, et al. *A comparison of the perioperative neurologic effects of hypothermic circulatory arrest versus low-flow cardiopulmonary bypass in infant heart surgery.* N Engl J Med 1993;329:1057-64.
3. Oates RK, Simpson JM, Turnbull JAB, Cartmill TB. *The relationship between intelligence and duration of circulatory arrest with deep hypothermia.* J Thorac Cardiovasc Surg 1995;110:786-92.
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. Bellinger DC, Jonas RA, Rappaport LA, et al. *Developmental and neurologic status of children after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass.* N Engl J Med 1995;332:549-55.
6. Glauser TA, Rorke LB, Weinberg PM, Clancy RR. *Acquired neuropathologic lesions associated with the hypoplastic left heart syndrome.* Pediatrics 1990;85:991-1000.
7. Newberger JW, Jonas RA, Wernovsky G, et al. *A comparison of the perioperative effects of hypothermic circulatory arrest versus low flow cardiopulmonary bypass.* N Engl J Med 1993;329:1057-64.
8. Hickey PR. *Neurologic sequelae associated with deep hypothermic circulatory arrest.* Ann Thorac Surg 1998;65:S65-70.
9. Kern FH, Ungerleider RM, Reves JG, et al. *The effect of altering pump flow rate on cerebral blood flow and metabolism in infants and children.* Ann Thorac Surg 1993;56:1366-72.
10. Pigula FA, Gandhi SK, Siewers RD, Davis PJ, Webber SA, Nemoto EM. *Regional low-flow perfusion provides somatic circulatory support during neonatal aortic arch surgery.* Ann Thorac Surg 2001;72:401-6.
11. Jonas RA, Wernovsky G, Ware J, et al. *The Boston circulatory arrest study: perioperative neurologic and developmental outcome after the arterial switch operation.* Circulation 1992;86(Suppl):1360.
12. Hickey PR. *Neurologic sequelae associated with deep hypothermia circulatory arrest.* Ann Thorac Surg 1998;65:S65-70.
13. Pigula FA, Siewers RD, Nemoto EM. *Regional perfusion of the brain during neonatal aortic arch reconstruction.* J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:1023-4.
14. 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 Cardiothorac Surg 2000;17:538-42.
15. McElhinney DB, Reddy VM, Silverman NH, Hanley FL. *Modified Damus-Kaye-Stansel procedure for single ventricle, subaortic stenosis, and arch obstruction in neonates and infants: midterm results and techniques for avoiding circulatory arrest.* J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114:718-25.
16. Asou T, Kado H, Imoto Y, et al. *Selective perfusion technique during aortic arch repair in neonates.* Ann Thorac Surg 1996;61:1546-8.
17. Pigula FA. *Arch reconstruction without circulatory arrest: scientific basis for continued use and application to patients with arch anomalies.* Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2002;5:104-15.
18. Sano S, Mee RBB. *Isolated myocardial perfusion during arch repair.* Ann Thorac Surg 1990;49:970-2.

=국문 초록=

배경: 대동맥궁 이상 수술 시 완전 순환정지 방법은 신경학적 문제나 심근의 손상을 줄 수 있다. 이를 피하기 위해서 저자들은 대동맥궁 이상이 동반된 선천성 심장병 수술 시 뇌 및 심장의 국소 관류법을 사용하고 있으며 이번 조사를 통하여 그 결과를 알아보려고 한다. 대상 및 방법: 2000년 3월부터 2004년 12월까지 대동맥궁 이상이 동반된 선천성 심장병으로 양심실 일차 완전 교정을 시행한 62명의 신생아 및 영아를 대상으로 하였다. 대동맥궁 이상은 축착이 46명, 대동맥 단절이 12명, 좌심실 저형성 증후군 2명, 총동맥관 2명이었으며 동반된 심기형은 심실중격 결손 51명, 총정맥 환류 이상 1명, 부분 정맥 환류 이상 1명, 방실 중격 결손 2명 있었다. 수술시 대동맥궁 기형 교정하는 동안 모든 환자에서 무명동맥과 관상 동맥 혈류를 유지하였다. 결과: 국소 관류 시간은 평균  $28 \pm 10$ 분이었다. 수술 사망은 없었고, 평균 11개월의 관찰 기간동안 1명의 만기 사망(1.6%)이 있었다. 술 후 신경계 합병증은 1명에서 일시적인 무도증이 발생한 것 외에는 없었다. 대동맥궁 기형 교정과 관계된 재수술은 없었다. 1명에서 대동맥궁 기형 교정과 관계되어 기관지 합병증이 발생하였으며 대동맥교정(aortopexy)으로 교정되었다. 결론: 국소 순환법을 이용한 대동맥궁 기형 교정 방법은 완전 순환 정지 사용 시 야기될 수 있는 신경 및 심근의 손상을 최소화 할 수 있는 방법이다

- 중심 단어 : 1. 국소 혈류  
2. 대동맥궁  
3. 초저체온법  
4. 신경인지 장애