

## 대동맥궁 단절증 수술 사망 원인과 위험인자 분석

이정렬\* · 곽재건\* · 반지은\*\* · 김웅한\* · 진성훈\*\*\*  
 김용진\* · 노준량\* · 배은정\*\* · 노정일\*\* · 윤용수\*\*

### Analysis of the Causes of and Risk Factors for Mortality in the Surgical Repair of Interrupted Aortic Arch

Jeong Ryul Lee, M.D.\*, Jae Gun Kwak, M.D.\*, Ji Eun Ban, M.D.\*\*, Woong-Han Kim, M.D.\*  
 Sung Hoon Jin, M.D.\*\*\*, Yong Jin Kim, M.D.\*, Joon Ryang Rho, M.D.\*  
 Eun Jung Bae, M.D.\*\*, Chung Il Noh, M.D.\*\*, Yong Soo Yun, M.D.\*\*

**Background:** Interrupted aortic arch is a rare congenital heart anomaly which still shows high surgical mortality. In this study, we investigated the causes of and the risk factors for mortality to improve the surgical outcomes for this difficult disease entity. **Material and Method:** From 1984 to 2004, 42 patients diagnosed as IAA were reviewed retrospectively. Age, body weight at operation, preoperative diagnosis, preoperative PGE 1 requirement, type of interrupted aortic arch, degree of left ventricular outflow stenosis, CPB time, and ACC time were the possible risk factors for mortality. **Result:** There were 14 hospital deaths. Preoperative use of PGE1, need for circulatory assist and aortic cross clamp time proved to be positive risk factors for mortality on univariate analysis. Preoperative left ventricular outflow stenosis was considered a risk factor for mortality but it did not show statistical significance (p-value=0.61). Causes of death included hypoxia due to pulmonary banding, left ventricular outtract stenosis, infection, mitral valve regurgitation, long cardiopulmonary bypass time and failure of coronary transfer failure in TGA patients. **Conclusion:** In this study, we demonstrated that surgical mortality is still high due to the risk factors including preoperative status and long operative time. However preoperative subaortic dimension was not related statistically to operative death statistically. Adequate preoperative management and short operation time are mandatory for better survival outcome.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:99-105)

**Key words:** 1. Aortic arch interruption  
 2. Aorta, arch

### 서론

대동맥궁단절은 선천성 심질환의 1~1.5%를 차지하는

매우 드문 심기형으로 동반 심기형이 흔하여 수술 방법이 복잡한 경우가 많다. 최근 여러 센터에서 영아기에서의 완전 교정술을 통한 좋은 수술 결과를 얻고 있고 수술 관

\*서울대학교 어린이병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실, 서울대학교병원 의학연구원 바이오이종장기 연구개발센터  
 Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul National University Hospital, Clinical Research Institute, Xenotransplantation Research Center

\*\*서울대학교병원 소아과학교실, 서울대학교 의과대학 소아과학교실  
 Department of Pediatrics, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine

\*\*\*서울위생병원 흉부외과  
 Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul Adventist Hospital

논문접수일 : 2005년 10월 19일, 심사통과일 : 2005년 12월 3일

책임저자 : 이정렬 (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 어린이병원 흉부외과

(Tel) 02-2072-2877, (Fax) 02-764-3664, E-mail: jrl@plaza.snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

런 사망률은 감소하고 있으나. 좌심실 유출로의 협착 등의 동반된 다른 문제로 인하여 여전히 다른 심기형의 수술 성적과 비교하였을 때 수술 사망률이 높다[1]. 특히 대동맥 좌심실 유출로의 형태는 수술적 치료 방침을 결정하는데 있어 중요한 문제로 거론되고 있기는 하지만, 여전히 사망률을 높이는 인자인지에 대해서는 논란의 여지가 많다[2]. 저자들은 1984년부터 2004년 7월까지 수술을 시행 받은 대동맥궁단절 환자들의 병력을 조사하여 환자들의 조기 수술 사망을 유형별로 분류하고 사망 원인을 분석하고 사망에 관계하는 위험 인자들을 분석함으로써 수술 결과를 향상시킬 수 있는 수술 전략을 확보하고자 하였다.

### 대상 및 방법

본 연구는 1984년부터 2004년 7월까지 대동맥궁 단절로 수술을 시행 받은 42명의 환아를 그 대상으로 하였다. 의무기록을 토대로 술 전 환아 상태 및 각종 검사결과, 수술 방법, 술 후 사망 및 합병증의 발생유무, 완전교정술 후 재수술 여부, 중장기 생존, 무재수술률 등에 대한 자료를 후향적으로 조사하였다. 수술 후 사망에 영향을 주는 인자로 환자의 나이와 체중, 체표면적, 수술 전 BUN/Creatinine 수치, 심실, 심방 중격 결손이외의 복잡 심기형 동반 여부, 수술 전 PGE1의 사용 여부, 단계적 수술 시행 여부, 대동맥궁 단절의 형태, 심폐기 가동 시간, 대동맥 겹자 결찰 시간, 완전 순환 정지 시간, 대동맥 하 부위의 협착 정도 등의 인자를 가능성 있는 사망의 위험 인자로 가정하고 분석을 시행하였다. 대동맥궁 단절에 동반하여, 심방 혹은 심실 중격 결손, 그리고 동맥관 개존증 등을 제외한 다른 심기형을 동반한 경우를 복잡 대동맥궁 단절로 정의하였고, 상기 기형만을 포함하고 있는 경우를 단순 대동맥궁 단절로 정의하였다.

### 결 과

남아가 27명, 여아가 15명이었고, 이들의 연령은 104.3 ± 298.6 (2~1,620)일이었으며, 체중은 3.9 ± 2.1 (0.9~13.5) kg, 체표면적은 0.2 ± 0.1 (0.16~0.30) m<sup>2</sup>이었다. BUN/Creatinine은 각각 13.12 ± 8.94/0.87 ± 0.96 mg/dL이었다. 환자의 수술 전 배뇨량은 모든 환자에서 시간당 체중 정도의 양으로 유지되고 있었으며, 수술 전 PGE1을 사용했던 환자는 모든 환자 중 22명이었다. 수술 후 4주 이내 또는 퇴원

을 하지 못한 사망 환자의 경우까지 포함하여 2004년 7월 31일을 추적관찰의 종료 시점으로 하였을 때 평균 추적관찰 기간은, 42.3 ± 45.9 (0~169)개월이었다. 동반 심기형은 심실 중격 결손(40), 심방 중격 결손(25), 동맥관 개존증(22) 등이 가장 흔하였고, 복잡 심기형으로 대혈관 전위증(6), 양대혈관 우심실 기시증(4), 대동맥 폐동맥창(3), 완전 방실중격 결손(1), 삼첨판 형성부전(1), 단일 관상동맥(1) 등이 동반되었다. 대동맥궁 단절의 분류는 A형이 26명(62%), B형이 16명(38%)이었고, C형은 없었다. 수술 전 PGE1을 사용함으로써 혈액학적 안정이 유지되고 소변이 나왔던 환자는 22명(52%)이었고, 이들의 수술 전 BUN과 Creatinine 치는 각각 13.1 (± 8.9) mg/dL, 0.9 (± 0.9) mg/dL이었으며, 이는 PGE1을 사용하지 않은 군과 비교하여 통계학적으로 의미있는 차이를 보이지 않았다. 술 전 배뇨량은 1명의 환아를 제외하고는 시간당 체중 정도는 배출되었다. 상하지 혈압에서 10 mmHg 이상의 차이를 보였던 경우는 모두 11명이었다.

환자의 수술 시 평균 심폐기 가동시간은 165.1 ± 68.8 (99~368)분이었고, 대동맥 겹자 결찰 시간은 69.24 ± 28.74 (0~130)분, 완전순환정지 시간은 39.10 ± 18.92 (23~78)분이었다. 대동맥궁 단절에 대한 수술은 단단 문합을 시행한 경우가 13예였으며, 단측 문합을 시행한 경우가 28예였다. 동반된 기형에 따라서 단계적 수술을 시행한 경우도 있었다. 42명의 환아 가운데 21명에 대하여 2회 이상의 수술이 행해졌다. 이들 가운데 단계적 수술은 대혈관 전위증의 환아에서 1차적으로 대동맥궁 단절 교정 시행 후 대혈관 전환술 및 심방과 심실의 중격 결손에 대한 교정술이 2차적으로 행해진 경우가 3예 있었으며, 양대혈관 우심실 기시증의 환자에 있어서 폐동맥 밴딩 및 대동맥궁 단절 교정을 위한 1차 수술 시행 후, 완전 교정을 위한 심장 내 터널 형성을 위한 2차 수술이 1예 있었다. 수술 직후의 합병증으로 인한 2차 수술은, 방실 전도 차단으로 인한 영구적 인공 심박동기 삽입이 2예 있었으며, 심부전으로 인한 ECMO의 보조가 필요한 경우가 1예 있었다. 이외에 수술 후 심장 비대로 흉골 봉합을 직후에 하지 못하였다가 심부종이 완화된 후 지연 흉골 봉합을 시행한 예가 2예 있었고, 중격동염으로 인한 감염 조직의 절제 및 소독을 위한 재수술이 2예, 폐동맥 고혈압이 심하여 일단 폐동맥 밴딩을 시행하였다가 밴딩을 느슨하게 하기 위한 재수술이 1예 있었다. 횡격막 신경마비로 횡격막 추벽 형성술은 3예 시행되었다. 만기 추적 관찰 도중에 발견된 문제로 재수술을 받은 예는 모두 5예가 있었다. 대동맥하의 협착

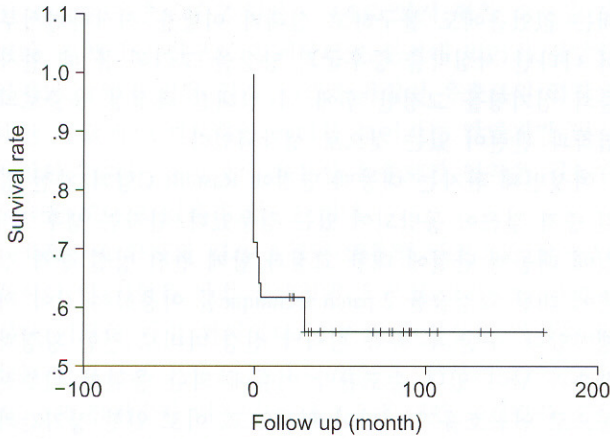


Fig. 1. Cumulative survival rate.

을 해결하기 위한 재수술이 2예 있었는데, 이들은 각각 대동맥 하의 섬유화 조직을 제거하고 근절제술을 시행함으로써 교정되었다. 폐동맥의 협착의 해결을 위한 재수술은 모두 3예가 있었고, 이들은 모두 첩포를 이용하여 폐동맥 성형을 시행함으로써 교정되었다. 수술 후 평균 중환자실 재원 기간은  $15.3 \pm 16.9$  (0~67)일이었고, 평균 인공 호흡기 보조 시간은  $66.8 \pm 278.8$  (0~1,600)시간이었다. 연구에 포함된 42명의 환자 중 수술 사망 환자는 14명(33%)이었으며, 만기 사망 환자가 4명 있었다. 수술 사망 원인은 인공 심폐기 이탈 실패(6), 저심박출증(5), 패혈증(3) 등이었으며, 만기 사망의 원인은 패혈증(1), 단계적 수술 시 2차 수술 이후 인공 심폐기 이탈 실패(1), 원인 불명(2) 등이 있었다.

총 42명의 환자의 추적 관찰 기간 동안의 누적 생존율은 57%였으나, 수술 후 21개월이 지나고 나서부터의 생존율은 거의 변화가 없는 상태를 보였다. 수술 후 누적 생존율을 살펴보면, 1개월 후 62%였으며, 3개월 후 57%였으며 4개월 이후에는 환자가 사망하지 않아 5년, 10년 후까지 생존율은 그대로 57%였다(Fig. 1). 5년 이상 추적관찰 중인 환자는 14명이고 이 중 3명은 10년 이상 추적관찰 중이다(133, 139, 169개월). 이들 모두 생존 상태로 특별한 문제없이 지내고 있다. 환자들 중 대부분이 수술 직후의 사망을 피할 경우 장기 생존에는 큰 문제가 없었다. 이들 인자를 대상으로 수술 사망 환자군과 생존 환자군을 비교하였다. 이들 가운데 통계적으로 양 군 간에 의미가 있는 것으로 나타난 인자는 수술 전 PGE1의 사용 유무였다. 사망환자 가운데 85%에 해당하는 환자에서 PGE1를 수술 전부터 사용하였으며, 생존환자의 경우 46%에서 사용하

Table. 1. Risk factor in uni and multi variate analysis for early mortality

	p value	
	Univariate	Multivariate
B.Wt	0.76	0.84
Sex	0.17	
BSA	0.18	0.43
Age	0.29	
BUN	0.68	
Creatinine	0.31	
ICU stay	0.1	
Ventilator care	0.23	
CPB time	<0.01	0.24
ACC time	0.006	0.34
TCA time	0.42	
IAA type	0.28	
PGE1	0.02	0.22
LVOT Z-value	0.61	0.87

B.wt=Body weight; BSA=Body surface area; CPB=Cardiopulmonary bypass; ACC=Aorta cross clamp; TCA=Total circulatory arrest; IAA=Interrupted aortic arch; PGE=Prostaglandin E; LVOT=Left ventricular outtract.

여 역시 통계적으로 의미를 나타냈다(p-value=0.02). 환자의 체중과 BUN/Creatinine, 배뇨량, 체표면적, 수술시 연령 등은 두 군간에 큰 차이를 보이지 않았다. 대동맥궁 단절증 외의 심장기형 동반은 심방중격결손과 심실 중격결손, 동맥관 개존증까지만을 동반한 경우와 이들 외의 다른 심장기형을 동반한 경우로 나누어 분석을 해보았다. 양 군간의 사망률의 차이는 없었다(p-value=0.20).

대동맥궁 단절증과 직접 관련이 있는 요소로 고려해 볼 수 있는 것으로서, 형태학적인 면과 수술 후의 경과를 살펴 보았다. 대동맥궁 단절증의 형태, 좌심실 유출로의 협착 정도(z-value), 수술 시간, 인공 심폐기의 가동 시간, 대동맥 겸자 결찰의 시간, 완전 순환 정지 시간, 수술 후 중환자실 재원 시간 및 인공 호흡기의 보조 시간 등에 대한 분석이 이루어졌다. 인공 심폐기 가동 시간, 대동맥 겸자 시간 등은 수술 사망 환자군과 생존 환자군 사이에 통계적으로 의미가 있는 것으로 나타났으나(p-value=0.001, 0.006), 대동맥 단절증의 형태, 좌심실 유출로의 협착 정도, 술 후 중환자실 재원 기간, 완전 순환 정지 시간 등은 통계적으로 큰 의미를 보이지 않았다. 좌심실 유출로의 협착 정도는 Z 값을 -4를 기준으로 하였을 때 -4보다

큰 값을 보인 경우 수술 사망률은 28%를 보였으며, -4 미만인 경우는 38%를 보여 상대적으로는 차이를 보였으나, 통계학적인 의미를 도출하지는 못하였다. -4 미만인 값을 보인 환자들 가운데 -8 이하의 협착을 보인 환자들의 사망률은 67%에 이르렀다.

### 1) 사망원인

본 연구의 사망환자들은 대동맥궁 단절과 동반 심기형의 존재, 술 전 환자 상태 등에 따라 매우 이질적인 환자군이었기 때문에 개별 환자의 사망결과를 기술하는 것이 의미가 있다고 생각하여 개별 기술을 시도하였다. 사망한 첫번째 환자는 완전 대혈관 전위를 동반한 대동맥궁 단절 환자였으며, 큰 심실 중격 결손을 동반하고 있었다. 환자는 수술 전 PGE1을 사용하지 않았으며, BUN과 creatinine 및 배뇨량은 정상이었다. 환자는 대동맥 단절을 교정하고, 대혈관 전위에 대한 단계적 수술을 준비하기 위한 폐동맥 밴딩 및 대동맥과 주폐동맥 사이의 중심 단락술을 시행하였다. 환자는 대동맥하의 근육층이 심하게 돌출되는 것이 의심되어 중심단락술을 시행하였는데, 수술 이후 저심박출증을 보이며 사망하였다. 술 전 좌심실 유출로의 Z 값은 -5 이하였다. 이에 폐동맥 교약술이 양심실 유출로 협착의 혈액학을 초래하였으며, 이로 인한 압력 부하와 폐혈류 감소에 의한 저산소증을 완화시키기 위한 중심체폐동맥 단락술이 폐혈류 균형을 맞추어내지 못한 것이 사망 원인이었다고 추정된다.

두번째 환자는 대동맥궁 단절 외에 심실 중격 결손만을 가지고 있는 환자였고, 대동맥궁 단절에 대한 교정과 심실 중격 결손과 심방 중격 결손, 동맥관 개존증에 대한 교정을 시행하였고 수술 직후 특별한 혈액학적 문제는 없었으나, 술 후 발생한 중격동염으로 술 후 22일만에 사망하였다. 환자는 수술 전 DiGeorge 증후군을 보였던 환자로 환자에게 발생한 중격동염은 이와 관련된 면역학적인 문제가 동반되어 있었으리라고 추정하였다.

세번째, 네번째, 다섯번째 환자는 모두 대동맥궁 단절 외에 심실 중격 결손, 동맥관 개존, 그리고 심방 중격 결손 정도의 심기형을 동반한 경우였다. 환자들 모두 수술 전 폐동맥 고혈압을 보였으며, 수술 전 시행한 심초음파상에서 좌심실 유출로에 대한 Z 값이 각각 -4.8, -6.5, -8로 좌심실 유출로에 심한 협착 소견이 있었다. 비록 이 연구에서 통계학적으로 수술 사망 환자군과 그렇지 않은 군 사이에 좌심실 유출로의 크기에 따른 의미있는 차이는 없었으나, 수술 시간 자체와 수술 방법 등에는 특별한 문

제는 없었음에도 불구하고 심폐기 이탈을 시작하면서부터 나타난 저심박출 증후군의 양상을 고려해 볼 때 환자들의 심기형을 교정한 후에 더 심해진 좌심실 유출로의 협착과 관련이 있는 것으로 생각되었다.

여섯번째 환자는 대동맥 단절에 Rastelli C형의 완전 방실 중격 결손이 동반되어 있는 경우였다. 환자는 생후 3개월에 대동맥 단절에 대한 교정과 함께 완전 방실 중격 결손에 대한 교정술을 2-patch technique를 이용하여 같이 시행받았다. 수술 후 좌측 횡격막 신경 마비로 인한 횡격막 상승과 남아 있던 승모판막 역류에 의한 울혈성 심부전 등으로 인공호흡기 이탈이 힘들었고, 이로 인한 장기간의 인공호흡기 보조 기간 동안에 발생한 패혈증으로 사망하였다.

일곱번째 환자의 경우 완전 대혈관 전위를 동반하고 있던 B형의 대동맥 단절 환자였다. 환자는 수술 전 PGE1을 사용하고 있는 상태였으나, 사용 중에는 BUN과 creatinine의 수치는 정상이었고 배뇨량도 정상이었다. 대동맥 단절에 대한 수술과 함께 동맥 전위술을 같이 시행하였고, 동반되어 있던 심방 및 심실의 결손도 교정하였다. 수술 도중 인공심폐기 가동 시간은 291분이었으며, 대동맥 겹차 결찰 시간은 120분이었다. 완전 순환 정지 시간은 33분이었다. 환자는 수술장에서 인공심폐기 이탈이 되지 않아 ECMO 가동한 채 중환자실 전동되었으며, 끝내 ECMO 이탈에 실패하고 사망하고 말았다. 환자는 수술 전 심초음파를 재판독한 결과 그 영상이 좋지 않아 정확한 판독을 하기는 어려웠지만 Z 값 -5 정도의 좌심실 유출로의 협착 소견이 있었다. 앞서 언급한 좌심실 유출로의 협착으로 인한 인공 심폐기 이탈 실패와 같은 맥락에서 사망 원인을 찾을 수 있을 것이라고 생각한다.

여덟번째 환자는 A형의 대동맥궁 단절 환자로 완전 대혈관 전위를 동반하고 있었으며, 우심실형의 단심실 환자였다. 대동맥궁 단절에 대한 교정과 함께 대혈관 전위에 대하여 동맥 전위술을 시도하였으며, 전환 후의 폐동맥에 대하여 교약술을 시행하였다. 동반된 심방 중격 결손을 넓혀 주었다. 환자는 수술 전부터 PGE1을 사용하고 있었으며, 수술 전 신장 기능에는 특별한 이상이 없었다. 환자의 수술 도중 인공 심폐기 가동 시간은 168분, 대동맥 결찰 시간은 108분, 완전 순환정지 시간은 49분이었다. 환자 역시 인공심폐기 이탈에 실패하였는데, 폐동맥 교약술을 시행한 후 산소 포화도가 감소하여 교약한 부분을 다시 풀어주었음에도 불구하고 심장의 경색 부위가 급격하게 증가하면서 심정지 상태에 이르고 말았다. 환자의 수술

전 좌심실 유출로의 Z 값은 -4.4로 역시 협착 소견을 보였다. 전체적인 연구의 통계학적인 분석에 있어서 사망한 환자와 그렇지 않은 환자들 간의 좌심실 유출로의 협착에 대한 Z 값에 통계학적인 의미를 보이지는 않았지만 역시 사망한 환자들 사이에서 좌심실 유출로의 협착은 공통된 모습을 보이고 있음을 알 수 있다.

아홉번째 환자의 경우 A형의 대동맥 단절증과 함께 타우시히 병 기형을 가진 양대혈관 우심실 기시증에 가까운 심장 기형을 가진 환자였다. 환자의 좌심실은 심첨을 형성하지 않는 부전증을 가지고 있었다. 환자의 경우 고식적 동맥 전위술과 대동맥궁 단절증에 대한 교정만을 시행하였다. 환자의 수술 중 인공 심폐기 가동시간은 368분, 대동맥 결찰 시간은 130분, 완전 순환 정지 시간은 54분이었다. 환자는 좌심실 부전의 소견을 보였으며, 관상동맥의 꺾임을 의심하여 수술 다음 날 신생 폐동맥과 폐동맥 가지 부분의 문합을 다시 시도하였다. 그러나 좌심실 부전의 소견은 호전되지 않은 채 저심박출 증후군으로 사망하였다. 저심박출증으로 사망한 이전에 기술한 다른 환자들과 유사하게 이 환자의 경우도 Z값은 -8을 보여 역시 좌심실 유출로에 협착 소견이 있었음을 알 수 있다.

열번째 환자는 A형의 대동맥궁 단절과 I형의 심실 중격 결손과 심방 중격 결손을 가지고 있던 저체중아였다. 환자는 수술 당시 체중은 2.5 kg이었으며 체표면적은 0.17 m<sup>2</sup>이었다. 환자는 수술 전 PGE1을 사용하였으며, 배뇨량은 이뇨제를 사용하면서 어느 정도 유지되고 있었으나 BUN/Creatinine의 수치는 35/4.4 mg/dL로 증가되어 있었다. 대동맥궁 단절에 대한 수술을 시행하였고, 동반되어 있던 심실, 심방 중격 결손에 대한 교정 및 동맥관 개존증에 대한 교정을 시행하였다. 환자의 수술 도중 인공심폐기 가동 시간은 129분, 대동맥 결찰 시간은 87분, 완전 순환 정지 시간은 40분이었다. 환자는 원인을 알 수 없었던 인공 심폐기 이탈 실패로 ECMO 가동 하에 중환자실 전동하였으며, 540분 가량 support 하면서 관찰하였으나 더 이상 회복되지 않아 사망하였다. 이 환자는 앞서 기술한 인공 심폐기 이탈 실패로 사망한 다른 환자들이 보였던 Z 값에 비하여 비교적 협착 소견은 상대적으로 적었으나 -3.2였으며, 장시간의 인공심폐기 가동으로 인한 심근 손상이 사망원인으로 추정되었다.

열한번째 환자는 B형의 대동맥궁 단절이었으며, 심실 중격 결손과 심방 중격 결손만을 동반하고 있었다. 이 환자의 경우도 PGE1을 사용하고 있었으며, 신장 기능은 정상범위 안에 속하고 있었다. 대동맥 단절에 대한 수술과

함께 심방 및 심실 중격 결손에 대한 교정을 같이 시행하였다. 환자의 수술 도중 인공심폐기 가동 시간은 127분, 대동맥 결찰 시간은 62분, 완전 순환 정지 시간은 56분이었다. 이 환자의 경우도 인공 심폐기 이탈이 원활하지 않아 ECMO 보조를 하였는데 역시 회복되지 않아 사망하였다. 이 환자의 인공 심폐기 이탈 실패의 원인은 이전까지의 좌심실 유출로의 협착 소견을 보였던 다른 환자들과는 다른 곳에서 찾아야 할 것으로 생각되는데, 환자의 Z 값은 0으로써 좌심실 유출로의 협착 소견은 없었기 때문이다. 그러나 환자에게 인공 심폐기 이탈 실패를 일으킬만한 다른 심장 내 문제는 없었으므로 수술 기술적인 문제나 인공 심폐기 운용상의 문제가 원인이었을 것으로 생각된다.

열 두번째 환자는 A형의 대동맥궁 단절이었으며, 삼첨판막 형성 부전이 동반되었던 환자로, 대동맥궁에 대한 교정을 시행한 후 고식적 대혈관 교환을 하였고, 심방 중격 형성을 하였다. 환자는 수술 전 시행한 심초음파에서 Z 값이 -3.5였으며, 판막 위치에서의 대동맥 협착을 보였던 환자였다. 환자의 인공심폐기 가동 시간은 205분, 대동맥 결찰 시간은 81분, 완전 순환 정지 시간은 45분이었다. 환자는 저심박출증으로, 중환자실 이송 후에도 인공심폐기 보조 순환을 계속하였으나 결국 사망하고 말았다. 환자의 경우도 좌심실 유출로에 문제가 있는 경우였다.

열세번째 환자는 B형의 대동맥궁 단절이었으며 심방 및 심실 중격 결손을 동반하고 있던 수술 당시 0.9 kg의 체중을 보였던 미숙아였다. 심방 및 심실 중격의 크기는 매우 컸으며, 이로 인한 폐동맥 고혈압이 동반되어 있었다. 이 환자도 수술 전 PGE1을 사용하고 있었으며, 신장 기능의 이상은 없었다. 환자는 좌측 개흉술 하에 대동맥궁 단절에 대한 교정과 함께 좌우심장 간의 결손은 교정하지 않고 일단 폐동맥 교약술을 시행함으로써 단계적 수술 방법을 선택하였다. 환자는 중환자실 치료하다가 12일 만에 폐동맥 밴딩의 위치를 재조절하는 수술을 시행 받았으나 결국 다발성 장기 부전 상태로 접어들면서 사망하고 말았다.

열네번째 환자는 타우시히 병 기형을 가지고 있던 양대혈관 우심실 기시증을 동반한 A형의 대동맥궁 단절증 환자였다. 환자는 수술 전 PGE1을 사용하였고, 대동맥궁 단절에 대한 수술과 함께 양대혈관 우심실 기시에 대한 교정을 위하여 심실내 배플링을 하여 심실 중격 결손을 교정하였고 심방 중격 결손에 대한 교정술을 시행하였다. 수술 도중 인공 심폐기 가동 시간은 167분, 대동맥 결찰 시

간은 98분, 완전 순환 정지 시간은 30분이었다. 환자는 저 심박출증을 보이면서 사망하였다.

## 고 찰

대동맥궁 단절 자체는 대동맥 축착증과 형태학적으로 큰 차이가 없다고 생각할 수도 있으나 단절거리, 혈관 크기 등의 해부학적인 다양성으로 성형이 쉽지 않은 경우가 있고, 단순히 심방 혹은 심실 중격 결손 등이 아닌 보다 복잡한 심기형을 동반하는 경우가 많아, 이의 교정에 따르는 위험에 대한 고려가 추가되어야 한다. 또한 환자의 수술 전후의 상태가 매우 다양하므로 사망 위험 인자를 규명하는 일은 매우 중요하다고 하겠다. 적은 수의 환자를 대상으로 하였던 초기의 대동맥궁 단절증의 수술 사망률은 20%에서 80%까지 매우 다양하게 보고되었으나, 비교적 최근의 Sell 등은 다수의 환자를 대상으로 한 수술 사망률 보고에서조차 약 39% 정도로 보고하고 있다[3]. 한편 Congenital Heart Surgeons Society (CHSS)에서 다기관 공동으로 한 연구에서도 수술 사망률은 37%로 보고하였다. 본 연구에서 보이고 있는 수술 사망률은 33%로 상기 저자들의 보고와 견줄만한 보고였으나, 다른 대부분의 선천성 심장 기형의 장기 생존율이 점차 증가하고 있는 것을 고려하여 볼 때, 대동맥궁 단절의 총 사망률은 여전히 높다고 할 수 있다.

과거 대동맥궁 단절에 대한 치료 방침으로 단계적 수술이 선호되기도 하였다. 첫번째 수술 시에는 좌측 개흉술을 통하여 상행대동맥과 하행대동맥을 연결하는 수술을 시행한 후 심실 중격 결손 등이 있는 경우에 과도한 폐동맥 혈류를 조절하기 위하여 폐동맥 밴딩을 시행하기도 하였다. 이렇게 첫번째 단계의 고식적 수술 이후 심장 내 기형을 교정하기 위한 수술을 시행하였는데, 이 때 폐동맥 교약술 시행한 부분을 풀어주고 환자의 성장에 따라서 상대적으로 작아진 대동맥 간의 연결을 위한 도관을 교환해주는 수술을 같이 시행하였다. 그러나 최근 20년간은 심장 내 기형과 함께 대동맥 단절에 대하여 일단계의 완전 교정을 시행하는 수술적 교정이 치료의 원칙이 되고 있다. Jonas 등은 congenital heart surgery society에서 다중 센터를 대상으로 하여 조사한 연구에서 이렇게 일단계의 완전 교정술을 통하여 얻은 성적이 수술 초기에 더 나은 결과를 보인다고 밝힌 바 있다[3]. 이들의 주장에 의하면 이러한 일단계의 교정은 B 형의 대동맥 단절과 심실 중격 결손을 동반한 경우에 특히 생존율을 높인다고 한다. 이

러한 주장에 대하여 Schreiber 등의 다른 연구들에서도 뒷받침을 하고 있으나[4,5] 이렇게 좋아진 초기 수술 성적에도 불구하고 좌심실 유출로의 협착, 폐쇄 등으로 인한 재수술의 빈도는 여전히 높다고 할 수 있다[6,7].

최근 수술 사망률이 줄어들었다고는 하지만 여전히 10%는 상회하고 있는데, 이는 일단계의 완전 교정술을 하는 것으로 모든 문제가 해결되는 것은 아니라는 사실의 근거가 된다고 말할 수 있다. 즉 수술 전 확실한 심장내 결손에 대한 고찰을 통하여 일단계 수술로서 모든 것이 해결 가능한지를 살펴봐야 하겠고, 좌심실 유출로의 협착을 나타내는 Z 값이 심하게 작을 경우에는 일단계 교정으로 양심실 교정을 무리하게 목표로 하는 것보다는 단심실 교정을 목표로 하여 좌심실 유출로를 넓혀주는 Norwood나 DKS의 술식을 고려하는 것이 필요하지 않을까 생각한다[8]. 이 연구에서는 이러한 술 전 환자의 상태를 보이는 복잡한 심기형 환자의 경우에도 대부분 양심실 교정을 목표로 일단계 전 교정술을 시행한 경우가 많았다. 한편 좌심실 유출로의 협착 정도와 환자의 사망률에 대하여 조사를 해보았으나, 이 연구에서는 이들 간에 큰 상관관계가 없는 것으로 나타났다. 그러나 위에서 언급한 것처럼 Z 값이 작아짐에 따라서 분명히 사망률은 증가하고 있으며 외국의 다른 연구들에서도 이는 통계학적인 의미를 가지고 있는 것으로 알려져 있다[1,2,9]. 따라서 술전 환자의 정확한 형태학적인 진단을 통한 수술 전략의 선택이 매우 중요하다. 좀 더 환자의 증례가 증가함에 따라 환자의 술전 상태, 수술 방법의 선택 등에 각별한 신경을 쓰는 것이 본 질환의 수술 성적을 향상시키는 최선의 방법일 것이다.

## 결 론

대동맥궁 단절은 좌심실 유출로 협착, 좌심실 형성부전, 기타 복잡 심기형의 동반이 흔하며, 이로 인하여 다양한 술 전, 술 후 상태를 초래하게 된다는 점에서 단순히 대동맥 축착증의 심한 형태로 이해되어서는 안 된다. 본 연구에서 수술 전 PGE1의 사용유무, 수술 중의 심폐기 가동 시간 및 대동맥 겸자 시간 등은 수술 후 사망률을 증가시키는 위험 요인으로 확인되었다. 이를 통하여 술전 환자 관리 및 수술 시간의 단축 등은 조기 사망을 줄이는 요소라는 점에서 계속 노력하여야 할 부분이며, 또한 대동맥궁 단절 이외의 다른 요소들을 고려하여 적합한 수술 전략을 개별적으로 선택하여야 향상된 수술 결과를 기대할

수 있다. 원칙적으로 술 후 잔존 좌심실 유출로 협착이 우려되지 않은 경우는 일차완전 교정술을 하는 것이 바람직하나, 좌심실 유출이 남아 혈액학적으로 단기간 내의 심부전을 초래할 가능성이 있을 경우 단심실 교정을 포함한 다른 수술적 전략도 고려되어야 할 것이다[8,10].

### 참 고 문 헌

1. Sell JE, Jonas RA, Mayer JE, et al. *The result of a surgical program for interrupted aortic arch.* J Thorac Cardiovasc Surg 1998;96:864.
2. Tchervenkov CI, Jacobs JP, Sharma K, Ungerleider RM. *Interrupted aortic arch: surgical decision making.* Pediatr Card Surg Annu 2005.
3. Jonas RA, Quaegebeur JM, Kirklin JW, et al. *Outcomes in patients with interrupted aortic arch and ventricular septal defect.* J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:1099-1113.
4. Schreiber C, Eicken A, Vogt M, et al. *Repair of interrupted aortic. Results after more than 20 years.* Ann Thorac Surg 2000;70:1896-900.
5. 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.
6. Minich LL, Snider AR, Bove EL, et al. *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.
7. Menahem S, Brwan WJ, Mee RB. *Severe subaortic stenosis in interrupted aortic arch in infancy and childhood.* J Cardiac Surg 1991;6:373-80.
8. Erez E, Tam VK, Kanter KR, et al. *Successful biventricular repair after initial Norwood operation for interrupted aortic arch with severe left ventricular outflow tract obstruction.* Ann Thorac Surg 2001;71:1974-7.
9. McCrindle BW, Tchervenkov CI, Konstantinov IE, et al. *Risk factors associated with mortality and reinterventions in 472 neonates with interruption of the aortic arch; a Congenital Heart Surgeons Society study.* J Thorac Cardiovasc Surg 2005;129:343-50.
10. Jacobs ML, Chin AJ, Rychik J, et al. *Interrupted aortic arch: Impact of subaortic stenosis on management and outcome.* Circulation 1995;92(Suppl 9):II128-31.

#### =국문 초록=

**배경:** 대동맥 단절증은 드문 선천성 심기형으로 여전히 높은 수술 사망률을 보이고 있다. 이 연구에서는 사망의 원인과 위험인자를 분석하여 사망률이 높은 이 질환의 수술 결과를 향상시키기 위한 전략을 발견하고자 하였다. **대상 및 방법:** 1984년부터 2004년까지 대동맥궁 단절증으로 진단 받은 42명의 환자를 대상으로 하였다. 환자의 나이, 수술 당시의 체중, 수술 전 진단, 수술 전 PGE1의 사용 여부, 대동맥궁 단절증의 형태, 수술 전 좌심실 유출로 협착의 정도, 인공심폐기 가동시간, 대동맥 겹차 시간 등을 사망 위험인자가 될 수 있는 후보 요소들로 가정하고 이에 대한 분석을 시행하였다. **결과:** 14명의 수술 사망이 있었다. 사망원인은 폐동맥 밴딩으로 인한 저산소증 및 이로 인하여 초래된 양심실 유출로의 협착, 감염, 승모판 역류, 장시간의 체외순환으로 인한 심근 손상, 대혈관 전위증 환자에서의 관상동맥 전위의 실패 등이었으며, 수술 전 PGE1의 사용 여부, 인공심폐기의 보조 기간과 대동맥 결찰 시간 등이 사망과 관련된 위험인자로 분석되었다. 수술 전 좌심실 유출로의 협착 정도는 통계학적인 의미를 얻어내지는 못했지만, 협착 정도가 심할수록 사망률이 증가하는 경향을 보였다 ( $p\text{-value}=0.61$ ). **결론:** 이 연구에서 저자들은 수술 전 PGE1의 사용유무, 인공심폐기의 가동 시간과 대동맥 결찰 시간 등이 수술 사망을 높이는 인자임을 밝혔다. 작은 크기의 대동맥 하 좌심실 유출로는 수술 사망과 직접적인 관련은 없었지만, 수술 사망률의 증가에 따라 협착의 정도가 심해지는 소견은 보였다. 수술 전 환자 상태와 보다 짧은 수술 시간이 위험인자로 밝혀진 만큼, 수술 전 환자에 대한 적절한 처치와 정확한 수술적 전략을 통한 수술 시간 단축이 보다 나은 수술 성적을 위해서 꼭 필요하다.

중심 단어 : 1. 대동맥궁 단절증  
2. 대동맥궁