

6.10

# 대동맥교약증 환자의 해부학적 형태, 동반심기형, 연령, 수술방법등이 수술결과에 미치는 영향

이정렬\* · 김혜순\*\* · 문현종\* · 성기익\* · 성숙환\* · 김용진\*  
노준량\* · 서경필\* · 노정일\*\* · 최정연\*\* · 윤용수\*\*

=Abstract=

## Influence of Anatomy, Associated Anomalies, Age, and Surgical Methods on the Surgical Results of Aortic Coarctation

Jeong Ryul Lee, M. D., Heh Soon Kim, M.D.\*\*, Hyun Jong Moon, M.D.\*, Gi Ik Seong, M.D.\*,  
Sook Hwan Seung, M.D.\*, Yong Jin Kim, M.D.\*, Joon Ryang Rho, M.D.\*, Kyung Phill Suh, M.D.\*,  
Chung Il Noh, M.D.\*\*, Jung Yun Choi, M.D.\*\*, Yong Soo Yun, M.D.\*\*

One hundred forty-four patients underwent operation for coarctation of the aorta at Seoul National University Children's Hospital between June 1986 and Decembsr 1995. Age ranged 0.1 to 191 months. Of these 78.5%(113) were infants. We classified the patients in terms of the anatomic location of coarctation and the associated anomalies(I[40]= primary coarctation, II[74]=isthmic hypoplasia, III[30]=tubular hypoplasia involving transverse arch, A[63]=with ventricular septal defect, B[28]=with other major cardiac defects). Subcalvian flap coarctoplasty(60), resection & anastomosis(44), extended aortoplasty(26), and onlay patch(14) were used as surgical methods. Overall operative mortality was 16.0(23/144)%. The hospital mortality was significantly higher in patheints with type III, subtype B, younger age(under 3 months), extended aortoplasty(p<0.01). However, one-stage total repair in patients with subtype A or B were not found to be a predictor of hospital death. Restenosis had occured in 18 patients among 121 survivals(14.9%). The mean follow-up period was 29.1±28.8(0~129.2) months. Preoperative, immediate postoperative(within 3 months after operation) and postoperative(later than 6 months after operation) echocardiographic data on the dimensions of ascending aorta(AA), transverse arch(TA), and aortic isthmus(AI) were available in 77 patients(I=20, II=42, III=15). Preoperative and postoperative aortic isthmus(AII) and transverse arch indices(TAI), defined as TA/AA & AI/AA respectively, were compared. Immediate postoperative AII in type I, II and TAI in type III were significantly smaller in stenotic than non-stenotic group suggesting incomplete relieves of stenotic segment. Younger age, subclavian coarctoplasty in patient under 3 months of age were found to be the risk factors for restenosis in this series. In conclusion, We found that aortic arch index and transverse arch index can be a useful tool to

\* 서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교의과대학 흉부외과학교실, 서울대학교 심장연구소

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul National University Heart Institute

\*\* 서울대학교 병원 소아과, 서울대학교 의과대학 소아과학교실

\*\* Department of Pediatrics Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine

† 본 논문은 1996년도 임상공동연구비 지원에 의한 결과임

논문접수일 : 96년 9월 14일 심사통과일 : 96년 10월 31일

책임저자 : 이정렬, (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, Tel (02) 760-2877 Fax. (02) 745-5209

figure out the anatomic and clinical characteristics of the patients with aortic coarctation, and that anatomy, associated anomalies, age, and surgical methods may influence the surgical outcome of the coarctation repair.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 30: 363-72)

**Key words:** 1. aortic coarctation

## 서 론

대동맥교약증이란 대동맥협부와 하행대동맥 사이의 대동맥직경의 감소로 정의되고 있지만 병변의 생리학적, 형태학적 복잡성으로 말미암아 가장 이상적인 치료방법, 시기 등에 대한 여러 가지 논란이 있는 것이 사실이다. Hanley<sup>1)</sup>는 이러한 다양성과 복잡성이 1) 대동맥교약증이 생후 수시간부터 성인에 이르기까지 어떤 시기에든 발견될 수 있고 2) 동반된 심기형에 따라 다양한 혈역학을 초래할 수 있으며 3) 형태학적 다양성으로 말미암아 교약의 심한 정도를 정량화하기도 힘들다는 사실에 기인한다고 하였다. 따라서 교약의 정도는 혈압차 또는 협착부위의 직경 및 길이 등을 이용한 정의가 이용되고 있으나 다소 주관적으로 해석되고 있는 것이 보통이다. 또한 많이 발표된 수술결과에 대한 논문들은 연구시기, 수술방법, 수술 당시의 연령, 대상 교약증의 해부학적 형태 등이 극도로 다양하여 서로 비교하기조차 곤란하며, 재협착만 하더라도 대체적으로 받아들여지고 있는 압력차의 기준인 20mmHg가 상하지 혈압차, 심에코도상의 순간속도 등 다양한 방법으로 측정되는 것이 보통일 뿐아니라 혈관부행지가 발달한 경우라면 저평가될 수 있다는 사실이 있는 등 치료 전략을 결정하는데 어려움이 많다. 그러나 수술방법의 종류, 수술시기, 경험할 수 있는 교약의 해부학적 형태, 동반 심기형 등은 거의 밝혀진 바, 이를 토대로 교약증을 해부학적으로 분류하는 것을 필두로, 분류에 따라 밝혀진 결과를 토대로 위험요소를 분석하고 비교한다면, 적어도 위험 내재군을 정의하고, 바람직하지 않은 수술방법을 규명하고, 보다 이상적인 수술방법의 선택, 술기의 개발 등을 꾀할 수 있겠다.

이에 저자 등은 본 연구를 통하여 서울대학교 어린이병원에서 1986년부터 1995년까지 경험한 144례의 대동맥교약증 환아를 대상으로 Amato 등<sup>2)</sup>이 고안한 분류방법으로 전례를 세분하고, 각 세분류군간에 보다 높은 수술사망, 재협착을 초래할 수 있는 위험인자를 발견 및 분석하고자 하였다.

## 대상 및 방법

서울대학교 어린이병원 흉부외과에서 1986년 6월 3일부터 1995년 12월 31일 사이에 경험한 144례의 대동맥교약증 환아를 대상으로 수술결과에 영향을 미치는 여러 가지 요소들을 분석하였다. 환아의 평균연령은  $15.7 \pm 32.4$ (범위 0.1~191.0, 중앙값=3.3)개월이었고 남녀비는 90:54(1.6:1)였다. 113례(78.5%)의 환아는 영아였으며, 25례(17.4%)는 신생아였다. 환아는 협착부위의 범위에 따라 I형(일차협착, primary hypoplasia), II형(대동맥협부협착, aortic isthmus hypoplasia), III형(대동맥협부협착 및 횡대동맥궁협착, tubular hypoplasia) 등 세가지 형으로 분류하고(Fig. 1), 동반 심기형의 존재 여부 및 종류에 따라 O(단순, isolated), A(심실중격결손증 동반), B(기타 복잡심기형 동반)로 세분하였다. 수술방법은 쇄골하동맥편 교약성형술(subclavian flap coarctoplasty, SFC), 절단 및 문합술(resection and anastomosis, R&A), 절단 및 확장된 대동맥성형술(resection and extended aortoplasty, Ex-Ao), 덮개포편술(onlay patch, Onlay)등이 시행되었다. 수술사망과 관계되는 위험인자로 주협착부위를 기준으로 분류한 해부학적 형태(I형, II형, III형), 동반 심기형(O, A, B), 수술 당시 환아의 연령, 수술방법, 단계적 수술 또는 일차 완전교정술 여부 등에 따른 수술사망률의 차이를 비교하였다. 생존환자 121례 중 77례에서 술전, 술후 3개월 이내 및 술후 6개월 이후(6개월부터 76.1개월)등 3회 이상 심에코도 검사에 의한 대동맥 각 부위 직경의 측정이 가능하여 심에코도 녹화자료를 중심으로 무명동맥 직근위부 대동맥(ascending aorta, AA)직경, 좌우 경동맥 사이의 횡대동맥직경(transverse arch, TA), 대동맥협부(aortic isthmus, AI)의 직경을 측정하고 상행대동맥(AA)에 대한 대동맥협부(AI), 횡대동맥궁(TA)의 비율(AI/AA, TA/AA)을 구하여 대동맥 협부지수(aortic isthmus index, AII), 횡대동맥지수(transverse arch index, TAI)로 정의하고(Fig. 2), 술전, 술후 협착 및 협착 완화 정도를 비교 분석하였다. 재협착은 술후 심에코도상 순간속도 2.5m/sec 이상 또는 심도자상 혈압

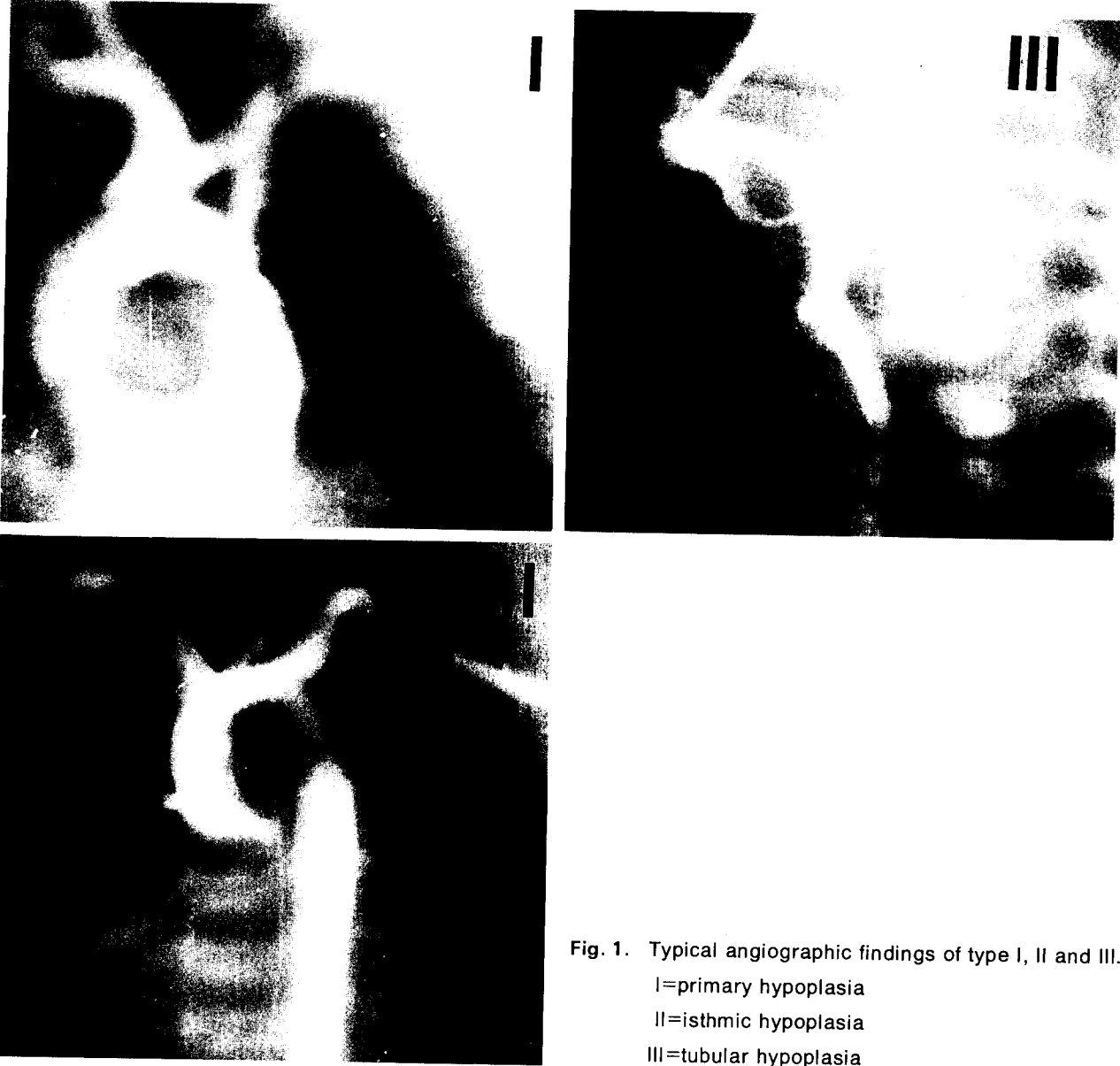


Fig. 1. Typical angiographic findings of type I, II and III.

I=primary hypoplasia

II=isthmic hypoplasia

III=tubular hypoplasia

차가 20mmHg이상 되는 경우에 진단하였으며, 재협착으로 진단된 군과 그렇지 않은 군 사이에 상기 지수의 차이를 비교해 보았다. 재협착과 관련이 있을 가능성이 기대되었던 연령, 수술방법, 해부학적 형태 등도 비교 분석하였다.

모든 자료는 평균 및 표준편차로 표시하고, 군간의 비교는 경우에 따라 Student-T 또는 Fisher 분석법을 이용하였으며, 유의 수준은  $p < 0.05$ 로 하였다.

## 결 과

상술한 바와 같이 9가지로 분류한 결과 I, II, III형이 각각 40, 74, 30례였으며, O, A, B는 각각 53, 63, 28례였으며, IIA형(35례, 24.3%), IO형(25례, 17.4%), IA형(24례, 16.7%) 등이 가장 흔한 형태였다(Table 1), B형에 해당되는 복잡심기형으로 양대혈관 우심실기시증(6), 선천성 승모판협착(4), 단심증(3), 좌심실유출로협착증(3), 완전 대혈관

**Table 1.** Anatomic classification and hospital mortality

Region Assanom.	I		II		III		Total	
	No. of case	No. of death	No. of case	No. of death	No. of case	No. of death		
	% case	mortality	% case	mortality	% case	mortality		
O	25 (17.4%)	0 (0%)	24 (16.7%)	1 (4.2%)	4 (2.8%)	1 (25.0%)	53 (36.8%)	2 (3.8%)
A	9 (6.3%)	1 (11.1%)	35 (24.3%)	4 (11.4%)	19 (13.2%)	4 (21.1%)	63 (43.8%)	10 (15.9%)
B	6 (4.1%)	0 (0%)	15 (10.4%)	8 (53.3%)	7 (4.9%)	4 (57.1%)	28 (19.4%)	11** (39.3%)
Total	40 (27.8%)	1 (2.5%)	74 (51.4%)	13 (17.6%)	30 (20.9%)	9* (30%)	144 (100%)	23 (16.0%)

\* Type III had a significant higher mortality compared to type I and II (p<0.01).

\*\* Type B had a significant higher mortality compared to type O and A. (p<0.01)

No. of case = numbers of patient with corresponding subtype, % case= percent numbers of patient with corresponding subtype / total 144 patients, No. of death =numbers of patient died among corresponding subtype, mortality= percent numbers of patient died among corresponding subtype / No. of case with corresponding subtype. [Ass. anom=Associated anomaly]

**Table 2.** Associated anomalies in type B

Associated anomalies	No. of cases
Double outlet right ventricle	6
Congenital mitral stenosis	4
Univentricular heart	3
Left ventricular outflow tract obstruction	3
Complete transposition of the great arteries	3
Atrioventricular septal defect	3
Tetralogy of Fallot	2
Hypoplastic left heart syndrome	1
Hemitruncus	1
Double outlet left ventricle	1
Total anomalous pulmonary venous connection	1
Total	28

전위증(3), 방실중격결손증(3), 활로써 사정증(2), 형성부전성 좌심증후군(1), 반동맥간(hemitruncus, 1), 양대혈관 좌심실기시증(1), 총폐정맥 연결이상증(1) 등이 있었다 (Table 2). 총 144례중 23례가 사망하여 병원사망률은 16.0%였다. 수술 사망과 관련이 있을 가능성이 있다고 판단되는 수술의 위험인자를 분석해 본 결과 주협착 부위에 따른 사망율의 차이는 III형에서 가장 높은 사망률을 보였으며 (I형=2.5%, II형=17.6%, III형=30.0%, p<0.01), 동반 심기형에 따른 차이는 복잡심기형을 동반한 B형에서 가장 높았다(O형=3.8%, A형=15.9%, B형=39.3%, p<0.01)(Table 1). 수술방법에 따른 수술사망률의 차이는 확장된 대동맥성형술을 시행한 경우가 의미있게 높았고

(SFC=13.3%, R&A=13.6%, Ex-Ao=26.9%, Onlay=14.2%, p<0.01), 연령은 3개월 이전에 수술을 시행한 경우가 높았다(3개월이하=26.7%, 3개월이상=6.5%, p<0.01). 그러나 단계적 수술 또는 일차 완전교정술에 따른 수술사망률의 차이는 없었다(단계적 수술=23.6%, 일차 완전교정술=21.6%, p=NS)(Table 3). 술후 합병증으로는 출혈, 상흔분리, 중격동염, 심내막염, 발작, 늑막신경마비, 세기관지염, 폐렴, 무산소성 뇌손상, 기관 협착, 완전 방실차단 등을 경험하였다. 생존 환자 121례는 평균 29.1+28.8(범위 0-129.2)개월 외래추적되었으며 이중 술후 재협착으로 진단되었던 례는 18례로 재협착률은 14.9%였다. I, II형의 술전, 술후 대동맥협부지수는 의미있는 차이를 보였으며(I형 =0.43+0.08에서 0.71+0.09 [n=40, p<0.01], II형=0.42+0.1에서 0.68+0.13 [n=74, p<0.01]), III형은 대동맥협부지수, 횡대동맥지수 모두 의미있는 증가가 확인되었다(대동맥지수=0.42+0.1에서 0.71+0.18 [n=30, p<0.01], 횡대동맥지수= 0.53+0.09에서 0.72+0.20 [n=30, p<0.01])(Table 4). 상기 세군(I, II, III)을 각군마다 재협착으로 진단된 군과 비재협착군으로 분류하여 두 군사이에 수술 직후의 대동맥 지수들을 비교해 본 결과 I, II형의 경우 수술직후의 대동맥협부지수가 재협착군에서 현저히 작았으며(I형 재협착군=0.61+0.07[n=4], I형 비협착군=0.75+0.14[n=16], p<0.01/II형 재협착군=0.59+0.2[n=6], II형 비협착군=0.72+0.11[n=36], p<0.01), III형의 경우 재협착군에서 수술 직후의 횡대동맥지수가 의미있게 작았다(재협착군=

**Table 3.** Analysis of surgical risks for death

Risks	Group				Significance
	Type I	Type II	Type III*		
Anatomy	1/40	13/74	9/30		p<0.01
	2.5%	17.6%	30%		
Associated anomalies	O	A	B*		p<0.01
	2/53	10/63	11/29		
	3.8%	15.9%	39.3%		
Age	Under or equal to 3 mo		Over 3 mo		p<0.01
	18/67		5/77		
	26.7%		6.5%		
Surgical methods	SFC	R&A	Ex-Ao*	Onlay	p<0.01
	8/60	6/44	7/26	2/14	
	13.3%	13.6%	26.9%	14.2%	
One-stage or staged	One-stage		Staged		p=NS
	8/37		13/55		
	21.6%		23.6%		

Type III, subtype B, Age under 3months, and extended aortoplasty were significant predictors for death (p<0.01). [SFC=subclavian coarctoplasty, R&A= resection & anastomosis, EX-Ao=extended aortoplaasty, Onlay= onlay patch]

**Table 4.** Changes of aortic isthmus index and transverse arch index before, immediately after and after operation

Indices	I(20)		II(42)		III(15)	
	before		before		before	
AII	0.43 ± 0.08		0.42 ± 0.1		0.42 ± 0.1	
	imm. after	0.72 ± 0.14	imm. after	0.70 ± 0.14	imm. after	0.70 ± 0.12
	after	0.71 ± 0.09	after	0.68 ± 0.13	after	0.71 ± 0.18
TAI	before	0.67 ± 0.2	before	0.64 ± 0.1	before	0.53 ± 0.09
	imm after	0.75 ± 0.12	imm. after	0.71 ± 0.11	imm. after	0.64 ± 0.12
	after	0.75 ± 0.11	after	0.73 ± 0.11	after	0.72 ± 0.20

AII=aortic isthmus index (diameter of aortic isthmus/ diameter of aorta just proximal to the origin of innominate artery), TAI=transverse arch index(diameter of transverse aorta at the origin of carotid arteries / diameter of aorta just proximal to the origin of innominate artery), ( ): total data-available numbers of cases, before=before operation, imm. after=less than 3 months after operation, after= more than 6 months after

**Table 5.** Comparison of aortic isthmus indices and transverse arch indices between the groups with and without restenosis

Indices	I(20)		II(42)		III(15)	
	restenosis group(4)	no-stenosis group(16)	restenosis group(6)	no-stenosis group (36)	restenosis group(2)	no-stenosis group (13)
AII	0.61 ± 0.07	0.75 ± 0.14	0.59 ± 0.20	0.72 ± 0.11	0.68 ± 0.13	0.70 ± 0.12
	p<0.01		p<0.01		p=NS	
TAI	0.70 ± 0.18	0.77 ± 0.11	0.67 ± 0.08	0.72 ± 0.12	0.55 ± 0.04	0.65 ± 0.12
	p=NS		p=NS		p<0.01	

Echocardiographic measurements performed less than 3 months after operation revealed smaller AII in type I and II coarctation and smaller TAI in type III among restenosis group. AII=aortic isthmus index, TAI=transverse arch index.

**Table 6.** Analysis of risks for age and/or surgical method related restenosis

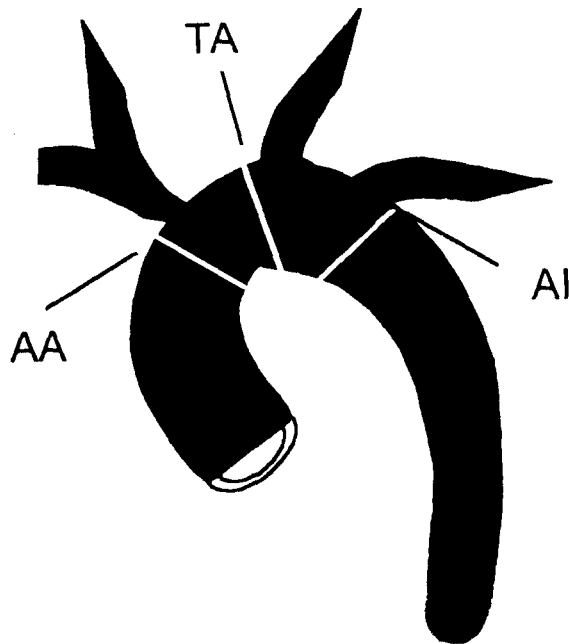
Method \ Age	SFC(52)	R&A(38)	Ex-Ao(19)	Onlay(12)	Total
± 3 mo	7/22(31.8%)*	2/13(15.4%)	0/12(0%)	0/1(0%)	9/48(18.8%)**
> 3 mo	2/30(6.7%)	5/25(20.0%)	1/7(14.3%)	1/11(9.1%)	9/73(12.3%)
Total	9/52(17.3%)	7/38(18.2%)	1/19(5.3%)*	1/12(8.3%)*	18/121(14.9%)

\* Subclavian flap coarctoplasty(SFC) under 3 month of age revealed higher incidence of restenosis.

\*\* Patient operated at under 3 months showed higher restenosis.

\*\*\* Extended aortoplasty(Ex-Ao) and onlay patch techniques(Onlay) disclosed less restenosis rate. [ / ]=numbers of restenosis/total numbers of survivals in corresponding subgroups, R&A=resection and anastomosis.

## 고 안



**Fig. 2.** Aortic isthmus index and transeverse arch index.  
Aortic isthmus index(AII)=AI/AA, Transverse arch index(TAI)=TA/AA  
[AA=diameter of ascending aorta, TA=diameter of transverse aortic arch, AI=diameter of aortic isthmus]

0.55+0.04[n=2], 비협착군=0.65+0.12[n=13], p(0.01) (Table 5). 수술방법에 따른 재협착률의 빈도는 확장된 대동맥성형술, 덮개포편술을 시행한 환자에서 현저히 낮았으며, 연령은 수술 당시 연령이 3개월이하인 경우가 보다 높은 재협착률을 보였다(3개월 이하=18.8%(9/48), 3개월 이상=9/73(12.3%), p(0.01). 수술방법과 연령을 동시에 비교한 결과는 3개월 이하에 시행한 쇄골하동맥편 교약성형술군에서 의미있게 높은 재협착률을 보였다(Table 6).

1945년 하버드 의대의 Gross<sup>3)</sup>가 12세된 여아에 대하여 최초로 대동맥교약증의 외과적인 교정으로 절단 및 문합술을 성공한 이래, 수술시기 및 방법의 선택에 관하여 상당한 논란이 있어왔다. 저자 등은 본 연구를 통하여, Amato 등<sup>2)</sup>의 비교적 새로운 분류법을 이용하여 대동맥교약증 환자의 분류를 시도해보고, 대동맥궁지수들을 정의하여 협착의 정도, 술후 협착완화정도를 정량적으로 평가하기 위한 변수로서의 호용성을 시험해보고, 대동맥교약증의 수술사망률을 낮추고 재발률을 낮추기 위한 결정적인 인자를 발견하기 위하여 본 연구를 시작하였다.

수술결과를 비교 분석해보기 위해서 수많은 보고들이 다양한 방법으로 환자의 분류를 시도하였는데 이러한 분류를 통해서 수술사망 또는 재협착 위험군을 감별해낼 수 있고 그 결과를 토대로 현재까지 알려져 있고 시행되어오고 있는 수술방법을 분석해 보고 각 세분류에 따른 보다 이상적인 수술방법 및 시기의 선택이 가능하기 때문이다. 대표적인 분류의 근간으로 해부학적 형태<sup>2)</sup>, 동반심기형의 종류<sup>4, 5)</sup>, 연령<sup>6, 9)</sup>등을 들 수 있는데 Penkoske 등<sup>4)</sup>, Harlan 등<sup>5)</sup>은 동반 심기형 여부에 따라 본 연구와 동일한 방법으로 1세 이하의 환자를 분류하였는데 복잡심기형을 동반한 환자가 42~57%를 차지하였으며 수술사망률은 44~46.7%나 되었다. 본 연구에서도 B형의 93%(26/28)가 1세 이하였으며 수술사망률은 39.3%로 기타 군에 비하여 현저히 높았다. 따라서 대동맥교약증에 심실중격결손증보다 복잡한 심기형이 동반된 환자를 발견하면 조기에 완전교정을 해야할 가능성이 높고, 추가되는 수술위험이 상당히 높을 수 밖에 없다는 사실을 인지할 수 있다. 1980년대 중반까지는 대부분의 보고에서 연령 자체를 위험인자로 여겼다<sup>6, 8)</sup>. 최근들어 1990년대 보고에서는 신생아의 대동맥교약증 수술을 술전 PGE<sub>1</sub>의 사용, 봉합사의 개선, 정련된 술식, 재

협착에 대한 풍선혈관성형술의 도입 등에 힘입어 수술사망률 0~4% 정도로 수행하는 센터가 있기는 하나<sup>11, 12)</sup> 아직 학습커브를 완전히 벗어나지 못한 센터라면 연령 또한 위험인자에서 완전히 배제하기는 힘들겠다. 또한 해부학적인 협착부위, 길이 등도 수술결과에 영향을 수 있으므로 이를 적절하게 분류하여야 수술방침을 결정하는데 도움이 될 수 있겠다. Merrill 등<sup>12)</sup>은 횡대동맥궁협착을 동반한 관형형성부전(tubular hypopasia) 군의 수술사망률이 현저히 높았다고 보고하였으며(2.3%/15.9%), 본 연구의 대상 환아들 중에도 III형에서 30%로 의미있게 높은 사망률을 발견하였다. 이상을 종합해보면 대동맥교약증 환아에 대한 수술방법은 외과의의 선호에 의해서가 아닌 해부학적 특성, 동반 심기형 등을 고려하여 선택하는 것이 보다 논리적인 접근 방법이라 할 수 있겠다. 이런 점에서 본 연구가 채택한 Amato 등<sup>2)</sup>의 분류는 그 타당성을 인정받을 수 있다고 사료된다.

여러 가지 인자가 수술 사망과 관련이 있다고 알려지고 있는데 본 연구에서는 수술당시의 연령, 복잡심기형 동반 여부(B형), 횡동맥궁을 포함하는 관형 형성부전(III형), 수술방법중 확장된 대동맥성형술등이 의미있는 인자로 판명되었으며, 단계적 수술 또는 일차 완전교정술 시행 여부에 따른 수술사망률의 차이는 발견되지 않았다. 연령을 고려함에 있어서 80년대 중반까지만 해도 신생아 또는 조기 영아기 환아에 대한 슬후관리가 완벽하지 못하였고, 연령이 어릴수록 조기에 심한 심부전의 발현으로 발견되는 경우가 흔하고<sup>13)</sup> 단심증, 좌심실유출로협착증, 대혈관전위증등 복잡심기형을 동반하거나 관형 형성부전인 경우가 많으므로 사망률이 높은 것으로 보고되었으나<sup>6, 8)</sup> 슬후 관리의 향상, PGE<sub>1</sub>의 도입, 개별 동반 복잡심기형의 수술성적의 향상, 확장된 대동맥성형술(extended aortoplasty)의 도입 등으로 말미암아 성적이 급속도로 향상되고 있는 것이 사실이다<sup>10, 11, 14)</sup> 본 대상 환아군의 신생아기, 3개월이하, 1세 이상의 수술사망률은 각각 32.1%(9/28), 26.9%(18/67), 6.5%(5/77)로 신생아 또는 조기 영아기 사망률이 현저히 높은 것을 알 수 있다. 이는 80년대 중반이 본 병원으로서는 복잡심기형 수술의 초창기로 학습커브의 초기 상향곡선이었고 이를 모두 포함한 결과라는 사실에 기인하겠지만 여전히 개선의 여지가 있는 것이 분명하다. 연령과 관련하여 Brouwer 등<sup>15)</sup>은 조기에 증상이 발현된 신생아기 또는 조기 영아기 환아는 비록 수술사망률이 높더라도 발견 즉시 외과적 교정을 하는 것이 바람직하되, 증상이 없는 군에서는 가장 낮은 사망률과 재협착률, 가장 긴 생존률을 보이는 시점을 찾아야 한다고 주장하면서 평균 32년 추적

관찰한 그들의 환자를 대상으로 그 연령이 1.5세라는 사실을 밝혔으며, 수술이 10세 이후로 지연되면 장기 생존률도 감소한다는 사실을 입증하였다. 본 연구에서 확장된 대동맥성형술 시행 환아의 사망률이 높은 것은 단심증, 좌심실유출로협착증, 총폐정맥연결이상증, 양대혈관좌심실기시증 및 삼첨판 양다리걸치기(straddling) 등의 복잡심기형을 동반한 경우였고 사망환자 7례중 4례가 횡대동맥궁협착을 동반하고 있었다. 1988년 4월 29일 IIIA형 환아에 일차 완전교정술을 시도한 이래 37례의 환아에 대하여 일차 완전교정술을 시행하였는데 동기간 단계적 교정술을 시행한 군과 차이없는 수술사망률을 보였으며 이는 초창기에 일차 완전 교정술이 수술 위험율을 증가시킬 가능성이 있지 않을까 하는 우려를 불식시키는 증거가 되었다.

Siewers 등<sup>17)</sup>은 교약의 슬후 크기의 변화를 관찰하기 위하여 무명동맥기시부 직근위부의 대동맥직경을 기준으로 횡대동맥궁 등의 상대적인 비율을 구하고 이를 궁지수(Arch index)라 불렀다. 본 연구에서는 이러한 개념을 약간 수정하여 전술한 바와 같이 대동맥협부지수(AII), 횡대동맥지수(TAI)로 정의하고 각 해부학적 형태별로 슬전, 수술 직후(3개월이내) 및 슬후(6개월이후)의 각 지수들의 변화를 관찰함으로써 슬후 협착제거의 정도를 수치적인 개념으로 파악할수 있기를 기대하였으며 실제로도 형태별로 협착부위가 의미있게 증가한 것을 확인하였다(Table 5). 대개 슬후 협착의 진단은 교약의 근위부, 원위부 사이의 혈압차, 심에코도상의 순간속도 또는 상행 또는 하행대동맥의 직경에 대한 교약부위의 비율 등을 기준으로 이루어 지는데 어느 하나도 명료하게 임상적으로 의미있는 수치를 제시하지는 못하고 있다. 본 연구에서는 협착진단의 지표로 심에코도로 측정된 순간속도 2.5m/sec 이상을 채택하였는데 이를 기준으로 재협착을 진단하고 전 생존환아를 해부학적 형태(I, II, III)별로 협착군과 비협착군으로 구분하여 대동맥협부지수, 횡대동맥지수들에 어떤 차이가 있는지 살펴본 결과, 수술방법에 관계없이 협착으로 진단된 군의 수술 직후(3개월이내)에 시행한 심에코도상의 대동맥협부지수나 횡대동맥지수가 비협착군에 비하여 의미 있게 작게 측정된 것을 관찰할 수 있었다(Table 6). 특히 I, II형의 경우는 대동맥협부지수가 의미있게 작았으며 이는 다시 말해서 협부의 협착제거가 완벽하게 이루어지지 않았다는 사실을 시사하는 것이며 따라서 I, II형은 충분한 협부협착의 완화가 재협착을 줄일 수 있는 가장 중요한 요소라고 사료되었다. 또한 III형의 경우도 횡대동맥지수가 협착군에서 작은 것으로 보아 관형형성부전이 동반된 환아에 대하여는 횡대동맥부위까지 충분히 넓혀 주지 못했

을 경우, 수술 직후 잔존교약이 남을 수밖에 없으며 이런 현상이 원인이 되어 향후 협착이 진행하여 재협착을 유발할 수 있으므로 횡대동맥궁의 잔존협착이 없도록 수술방법을 선택하고 교정을 하는 것이 중요하겠다. 이런 점에서 대동맥교약증의 외과적 교정 이후 가장 중요한 합병증인 재협착은 잔존교약(residual coarctation)과 구별을 해야하겠다. 본례들에서 관찰한 바와 같이 후자는 주로 불충분한 협착·부위제거<sup>9)</sup> 또는 관형형성부전(tubular hypoplasia)<sup>16)</sup>과 관계가 있기 때문이다. Dietl 등<sup>18)</sup>은 1992년 이전에 발표된 33편의 논문을 정리하여 수술방법에 따른 재협착의 빈도를 조사하였는데, 신생아기에 시행한 절단 및 문합술의 재협착율은 9~23%였고 쇄골하동맥편 교약성형술은 7~43%였으며, 확장된 대동맥성형술은 12~15%였다. 본 연구의 대상환자의 경우 절단 및 문합술, 쇄골하동맥편 교약성형술, 확장된 대동맥성형술의 재협착률이 각각 18.2%, 17.3%, 5.3%로 거의 비슷한 결과를 보였다. 다만 본 연구 대상군에서는 확장된 대동맥성형술에서 훨씬 낮은 재협착율을 보였는데, 이는 복잡심기형의 동반으로 수술사망이 많았고 생존환자 역시 추적기간이 비교적 짧았다는 사실에 기인한다고 사료되어 지속적인 관찰이 요구된다. 특히 본 환자군에서 3개월 이전에 시행한 쇄골하동맥편 교약성형술의 재협착율이 31.8%로 의미있게 높은 재협착률을 보였는데 이는 3개월 이전에 시행한 쇄골하동맥편 교약성형술의 5년 무재수술률(5 year- reoperation free rate)이 75%±7%로 절단 및 문합술에 비하여 재수술률이 높다고 보고한 Cobanoglu 등<sup>7)</sup>의 결과와 일치하는 소견이었으며 그 원인으로 동맥관 주변조직이 소멸되어 가면서 후대동맥능(posterior aortic ridge)이 자라 들어오는 것을 들고 있다. 따라서 이 경우 단순 또는 확장된 절단 및 문합술이 선택적인 수술이며 재협착교정술로 덮개포편술이 바람직하다고 하였다. 그러나 Sciolaro 등<sup>20)</sup>은 반대로 3개월 이전의 쇄골하동맥편 교약성형술이 안전하고 수술 사망율도 낮고 재협착의 빈도도 적다고 보고하기도 하였다. 이렇듯 연령이 낮은 군 즉 신생아나 조기 영아기 군에서는 재협착률을 낮출 수 있는 결정적인 수술방법이 드물다고 사료되며 오히려 해부학적으로 협착부위를 완벽하게 제거해주고, 미세봉합사(7-0 prolene 또는 PDS)를 사용하고 수술을 아주 정교하게 하는 등 기술적인 측면에서의 노력이 보다 중요하겠다. 설사 확장된 대동맥성형술을 시행한다 하더라도 연령이 어릴수록 재협착의 위험이 증가한다는 사실<sup>19, 21)</sup>은 연령 자체가 재협착의 위험요소임을 반증하고 있다. 본 증례들을 보더라도 수술 당시 나이가 3개월 이전이었던 군의 재협착률이 의미있게 높았다(Table 3).

## 결 론

저자 등은 본 연구를 통하여 다양한 부위와 범위의 협착을 보이는 대동맥교약증 환자를 그 협착부위를 중심으로 한 해부학적 특성에 따라 분류하여 교약의 모양을 수치적인 개념으로 파악하기 위한 잣대를 마련하고자 하였으며 이를 위해 대동맥협부지수, 횡대동맥지수 등을 정의하고 각 분류 형태에 따른 지수 변화 양상을 관찰하여 수술의 성공여부, 재협착의 진단 등에 이용할 수 있다는 사실을 발견하였다. 아울러 본 분류를 근간으로 수술사망, 재협착과 관련 가능성이 있다고 기대되었던 여러 가지 인자를 비교 분석하고 횡대동맥협착까지 보이는 III형, 복잡심기형을 동반한 B형, 어린 연령(3개월 이하), 확장된 대동맥성형술등이 수술사망률을 높이는 인자이고, 어린 연령, 3개월 이하에 시행한 쇄골하동맥편 교약성형술 등이 재협착률을 높이는 인자인 반면 비록 추적기간이 짧긴하였지만 확장된 대동맥성형술은 가장 적은 재협착률을 보인다는 사실을 발견하였다. 그러나 복잡심기형에 대한 수술 성적의 동반 상승, 관형형성부전을 보이는 환아에 대한 확장된 대동맥성형술의 보다 적극적인 사용, 미세봉합사의 사용, 동맥관 잔여조직의 완전제거 등 잔존협착을 남기지 않기 위한 술기의 개선 등이 대동맥교약증 교정의 성적을 향상시키기 위한 선행조건이라는 점에서 향후 지속적인 개선 노력과 외래추적이 요구된다.

## 참 고 문 헌

1. Hanley F. *The various approaches to aortic coarctation: Is it fair to compare?* JACC 1996;27:471-2.
2. Amato JJ, Galdieri RJ, Contronco JV. *Role of extended aortoplasty related to the definition of coarctation of the aorta.* Ann Thorac Surg 1991;52:615-20.
3. Gross RE. *Surgical correction for coarctation of the aorta.* Surgery 1945;19:673-8.
4. Penkoske PA, Williams WG, Olley PM, et al. *Subclavian arterioplasty. Repair of coarctation of the aorta in the first year of life.* J Thorac Cardiovasc Surg 1984;87:894-900.
5. Harlan JL, Doty DB, Brandt B III, Ehrenhaft JL. *Coarctation of the aorta in infants.* J Thorac Cardiovasc Surg 1984;88:1012-9.
6. Nair UR, Jones O, Walker DR. *Surgical management of severe coarctation of the aorta in the first month of life. Review of 48 consecutive cases.* J Thorac Cardiovasc Surg 1983;86:587-90.
7. Cobanoglu A, Teply JF, Grunkemcicr GL, Sunderland CO, Starr A. *Coarctation of the aorta in patients younger than three*



- months. *A critique of the subclavian flap operation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 89: 128-35.
8. Moulton AL, Brenner JI, Robert G, et al. *Subclavian flap repair of coarctation of the aorta in neonates. Realization of growth potential?* J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 87: 220-35.
  9. Waldman JD, Lamberti JJ, Goodman AH, et al. *Coarctation in the first year of life. Patterns of postoperative effect.* J Thorac Cardiovasc Surg 1983; 86: 9-19.
  10. Sharma BK, Calderon M, Ott DA. *Coarctation repair in neonates with subclavian sparing advancement flap.* Ann Thorac Surg 1992; 54: 137-41.
  11. Zannini L, Gargiulo G, Albanese SB, et al. *Aortic coarctation with hypoplastic arch in neonates: A spectrum of anatomic lesions requiring different surgical options.* Ann Thorac Surg 1993; 56: 288-94.
  12. Merrill WH, Hoff SJ, Stewart JR, Elkins CC, Graham Jr. TP, Bender Jr. HW. *Operative risk factors and durability of repair of coarctation of the aorta in the neonates.* Ann Thorac Surg 1994; 58: 399-403.
  13. Bergdahl LL, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Bargeron Jr. LM. *Determinants of early success in repair of aortic coarctation in infants.* J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 83: 736-42.
  14. Jonas RA. *Coarctation: Do we need to resect ductal tissue?* Ann Thorac Surg 1991; 52: 604-7.
  15. Brouwer RMHJ, Erasmus ME, Ebels T, Eijgelaar A. *Influence of age, on survival, late hypertension, and recoarctation in elective aortic coarctation repair.* J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 108: 525-31.
  16. Trinquet F, Vouhe PR, Vernant F, et al. *Coarctation of the aorta in infants: Which operation?* Ann Thorac Surg 1988; 45: 186-91.
  17. Siewers RD, Ettetdgui J, Pahl E, Tallman T, del Nido PJ. *Coarctation and hypoplasia of the aortic arch: Will the arch grow?* Ann Thorac Surg 1991; 52: 608-14.
  18. Dietl CA, Tores AR, Favalaro RG, Fessler CL, Grunkemeier GL. *Risk of recoarctation in neonates and infants after repair with patch aortoplasty, subclavian flap, and the combined resection-flap procedure.* J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 103: 724-32.
  19. Maehara T, de Leval M, Elliott M. *Usually early recoarctation after extended end to end anastomosis in a neonate.* Ann Thorac Surg 1990; 49: 814-5.
  20. Sciolaro C, Copeland J, Cork R, Barkenbush M, Donnerstein R, Goldberg S. *Long-term follow-up comparing subclavian flap angioplasty to resection with modified oblique end-to-end anastomosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 101: 1-13.
  21. Rao PS, Galal O, Smith PN, Wilson AD. *Five to nine-year follow-up results of balloon angioplasty of native aortic coarctation in infants and children.* J Am Coll Cardiol 1996; 27: 462-70.

**=국문초록=**

본 연구는 1986년 6월 3일부터 1995년 12월 31일까지 서울대학교 어린이 병원 흉부외과에서 경험한 144례의 대동맥 교약증 환아를 대상으로, 수술 결과에 영향을 미치는 여러 가지 요소들을 분석하였다. 환아의 평균 연령은 15.73±32.43(범위 0.1-191.0, 중앙값=3.3)개월이었고, 이중 113례(78.5%)의 환아는 영아, 25례(17.4%)는 신생아였다. 환아를 대동맥궁 협착 부위와 동반 심기형에 따라(제1형=국소 협착, 제2형=대동맥 협부 협착, 제3형=대동맥 협부 및 횡대동맥궁 협착, A=심실중격결손증 동반, B=기타 복잡 심기형 동반) 9가지로 분류한 결과, I, IA, IB, I, IIA, IIB, III, IIIA, IIIB형이 각각 25, 9, 6, 24, 35, 15, 4, 19, 7례였다. 수술방법은 쇄골하동맥편 교약성형술(subclavian-flap coarctoplasty, SFC: 60례), 절단 및 문합술(resection and anastomosis, R&A: 44례), 확장된 대동맥성형술(extended aortoplasty, Ex-Ao: 26례), 덮개포편술(onlay patch, Onlay: 14례)이 사용되었다. 총수술 사망률은 16.0%(23/144)였고, 수술 사망률을 높이는 인자로 협착부위(I, II, III형) 동반 심기형(0, A, B), 환아의 연령, 수술방법, 단계수술 여부 등이 분석되었는데 이중 횡대동맥궁협착을 동반하는 III형(I형 사망률=2.5%(1/40), II형=17.6%(13/74), III형=30%(9/30); p<0.01), B형(O형사망률=3.8%(2/53), A형=15.9%(10/63), B형=39.3%(11/28); p<0.01) 등이 의미있는 위험인자였다. 생존환아 121례는 수술 후 평균 29.1±28.8(범위 0-129.2)개월 외래 추적되었으며 이중 수술 후 협착을 보였던 경우는 18례로 14.9%의 협착률은 보였다. 생존환자중 77례의 환자(I형 20명, II형 42명, III형 15명)에서 술전, 수술 후 3개월 이내, 수술 후 6개월이후의 심에코도상의 대동맥 각 부위 크기에 관한 자료의 입수가 가능하였으며 이를 토대로 무명동맥 직근위부의 상행대동맥 직경에 대한 대동맥협부 직경의 비율(대동맥협부지수) 및 경동맥부위의 횡대동맥 직경비율(횡대동맥지수)을 구하여 형태별로 술전, 수술 직후 6개월이상 경과후의 대동맥 크기 변화의 양상을 관찰하였다. 제 I, II, III형 모두에서 술전에 비하여 수술 후 평균 대동맥협부지수의 의미있는 증가가 관찰되었으며(p<0.01), 제 III형에서는 횡대동맥지수의 의미있는 증가도 관찰되었다(p<0.01). 재협착으로 진단된 I, II형의 수술직후 대동맥협부지수와 III형의 횡대동맥 지수는 비협착군에 비하여 의미있게 작았는데 이는 아마도 수술 당시 협착 부위의 완전제거가 이루어지지 않은 것이 원인이라고 사료되었다. 본 분석에서는 어린 연령(3개월 이하), 3개월이하에 시행한 쇄골하동맥편 교약성형술이 의미있는 재협착의 위험요소로 밝혀졌다. 결론적으로 저자들은 본연구를 통하여 대동맥협부지수, 횡대동맥 지수 등이 개개 대동맥교약 환아의 해부학적, 임상적 특징을 파악하는데 도움이 되는 도구라는 사실을 발견하였고 아울러 교약의 해부학적 특성, 동반 심기형, 연령, 수술방법 등이 수술사망 및 재협착에 영향한다는 사실을 입증하였다.