

대혈관 전치증의 외과적 요법

-Jatene과 Rastelli 술법-

영남의대

한 승 세

Surgical History

1797년 Matthew Baillie에 의해 D-TGA가 처음으로 명명되었으며, 고식적 수술로는 처음으로 1948년 Blalock과 Hanlon에 의해 atrial septectomy가 시행되었고, 그 이후 1966년 Raskind와 Miller에 의해 balloon atrial septostomy가 개발되어 큰 기여를 하게 되었다.

심방수준에서의 교정술로는 1954년 Albert에 의해 시도되었고, 1959년 Senning, 1964년 Mustard는 변형된 방법으로 성공하였다. 심실수준에서의 교정술로는 1969년 Rastelli, 1972년에 McGoon 등에 의하여 시행되었다.

그 이후 동맥수준에서의 교정술로 1975년 Jatene에 의해 성공적인 동맥전환술이 보고된 이후, 같은해 Damus-Kaye-Stansel에 의해 관동맥을 이전하지 않고 근위부 폐동맥을 상행대동맥에 단측문합하는 수술법이 발표되었다. 1981년 Lecompte 등에 의해 원위부 폐동맥을 상행대동맥 앞으로 옮겨서 도관의 필요없이 신 폐동맥(neopulmonary artery)의 직접문합을 용이하게 하였다.

그 이후 1988년 Rubay, Sakata, Lecompte 등이 réparation à l'étage ventriculaire(REV) 수술법을 창안하여 대혈관전치증의 한 수술방법으로 이용되게 되었다.

본 연재에서는 단순 대혈관전치증과 동반기형이 있을 때의 동맥전환술, Rastelli, REV 수술에 따른 문제점과 고려해야될 사항 및 술후관리 등에 대해 언급하고자 한다.

동맥전환술시 직면하게 될 세가지 중요한 문제점으로 첫째, 적응 환자의 선택 둘째, 체외순환의 선택, 셋째, 외과적 기술 등이 있다.

1. 적응환자의 선택

동맥전환술시 좌심실이 체순환을 담당할 수 있는 능력이 있는 지가 중요하다. TGA+IVS환자에서 생후 2주전에는 술전 좌심실압에 관계없이 수술이 가능하며 그 이후에 발견되는 환자 특히 신생아기를 지난 경우는 좌심실-우심실압비가 0.6이상은 되어야 한다고 한다. Ilbawi 등은 좌심실-우심실압비가 0.7이상, Nakazawa 등은 일차 고식적 수술후 좌심실-우심실압비가 0.85이상, 좌심실 확장말기용적이 정상 90%이상, 좌심실 후벽의 두께가 4mm이상인 경우 등의 조건이 필요하다고 하였다. 폐동맥 밴딩 후 좌심실이 수술에 적합한 상태로 준비되기 위해서는 어느정도 시간이 필요한데 너무 오래 지나면 폐동맥의 뒤틀림이나 신대동맥판막의 폐쇄부전이 생길 수 있으므로 대개 10~14일 후에 수술하는 것이 좋다고 한다. 그러나 폐동맥 밴딩은 문제점으로 저산소증, 심근의 기능이상 및 섬유화, 부적절한 혈류로 인해 좌심실의 용적이나 두께의 발달이 양호하지 않을 수 있다는 이론 하에 폐혈류를 증가시킬 수 있는 체-폐동맥 단락술을 추가함으로써 좌심실 용적 및 압력을 증가시켜 수술의 적응이 되도록 한다고 한다.

Jonas 등은 신생아기를 지난 TGA+IVS에서 1단계 체-폐동맥단락술과 폐동맥 밴딩후 평균 7일이내 2단계 동맥전환술을 어려움 없이 시행하였다고 한다(rapid two stage ASO).

2. 체외순환 방법

체외순환은 외과의의 기호나 수술시간의 장단에 따

Arterial switch operation (ASO)

라 완전순환정지 또는 지속적인 저체온하의 관류를 시행하게 된다. TGA+IVS일 경우 심방중격결손을 봉합하기 위해 몇분간만 완전순환정지를 시행하고 나머지는 지속적인 저체온관류를 시행한다. 심실중격결손이나 다른 복잡심기형을 동반한 경우에는 초저체온하 순환정지를 이용할 수도 있다. Planche 등은 완전순환정지보다 지속적 저체온관류가 더 안전하며 4시간이상 관류를 하여도 이와 관련된 합병증은 발생하지 않았다고 하였다. bicaval cannulation을 할 경우 신생아의 우심방이 쉽게 손상을 받을 수 있고 관동맥의 긴장, 심방 부정맥을 일으킬 수 있지만 single cannulation은 간편하고 신속하게 할 수 있으므로, 심실중격결손이나 신대동맥(neoaorta) 재건시 완전순환정지를 적용 할 수 있어 수술이 용이하다고 하였다. 체중이 2kg이하거나, 체정맥순환에 이상이 있는 경우에는 거의 필수적이다. 그러나 완전순환정지 시간이 30분 이상되지 않도록 하는 것이 바람직하며 최근에는 심도저체온이나 완전순환정지의 안전시간이 더 짧을지 모른다는 보고도 있다.

3. 수술기법

동맥전환술의 중요한 술기는 관동맥 이전과 폐동맥의 재건이다.

1) Coronary transfer

관동맥은 Gittenberger-DeGroot, Quaegebeur, Yacoub 등에 의해 해부학적으로 분류되었다. Yacoub의 분류에 따라서 살펴보면 Type A는 가장 흔한 형태로서 수술이 비교적 용이하게 이루어 진다. Bove가 제시한 관동맥 이전법으로 neoaorta문합을 먼저 한 후 잠시 ACC를 풀어 neoaorta가 팽창이 될 때 좌관동맥 이전을 위한 소절개를 가하면 neoartical valve의 손상을 피할 수가 있다고 한다. 똑같은 방법으로 우관동맥을 심어준다. Type B와 Type C는 single coronary artery로서 관동맥을 180도로 뒤집어 신대동맥에 이전한다. Type C는 폐동맥판막 후교련부에 접해 있어 술후 폐동맥판막폐쇄부전의 발생이나 관동맥이 비틀릴 위험이 높다.

Type D는 후방으로 주행하는 관동맥이 이전 후에 주행이 짧아지므로 각이 질 수 있다.

Type E는 전방으로 주행하는 관동맥이 이전 후 과도한 긴장에 의해 늘어질 위험이 있다.

Intramural coronary artery는 술후 허혈에 의한 합병증이 많이 발생하는 것으로 알려져 있으나, Day 등에 의한 새로운 수술방법이 제시되고 있고 최근에 Puga 등과 Mee 등은 이 경우에 좋은 수술성적을 발표하면서 동

맥전환술이 관동맥의 어떠한 조건에도 가능할 수 있다고 주장 하였다.

2) Reconstruction of pulmonary tract

coronary ostia 제거에 의한 Valsalva sinus의 재건과 aortic orifice와 pulmonary bifurcation 사이의 결손을 긴장없이 연결 해주는 것은 중요하다. pantaloon모양의 pericardial patch를 가능한 한 크게 사용하고, 좌우측 폐문부까지 충분히 박리하여 폐동맥을 대동맥 앞으로 보내 폐동맥의 뒤틀림을 막아주는 Lecompte maneuver를 사용하므로써 supravalvular stenosis의 가능성을 피할 수 있다.

TGA + IVS

일반적으로 생후 2주 이내 동맥전환술을 시행하는 것이 좋다. 그러나 Mee 등은 생후 1개월까지 수술을 안전하게 할 수 있고 생후 2개월까지도 동맥전환술이 가능하다고 하였다.

그러나 생후 2개월 후가 된 경우 심도자 검사에 의해 좌심실압이 거의 체순환압에 가까우면 바로 동맥전환술을 시행한다. 만일 좌심실압이 낮으면 수술후 좌심실 보조장치로 돕거나, 술전에 폐동맥밴딩으로 급속히 좌심실을 준비한 후 1~2주 내에 동맥전환술을 한다. 삼천판막 기능이나 우심실기능이 좋은 나이에 환아에게는 Senning수술을 고려한다. Nakazawa 등과 Yacoub 등은 1단계 체-폐동맥단락술과 폐동맥 밴딩후 좌심실이 적절한 수준에 오면(대개 몇 달) 2단계 동맥전환술을 시행한다고 하였다.

TGA + VSD

환자는 조기에 급속도로 폐혈관폐쇄성질환이 진행되는 교정수술이 지연될 경우 폐쇄성 폐동맥질환, 심한 발육부전, 폐감염이 올 수 있으며, 어떤 경우에는 심실중격결손이 부분적으로 막혀 좌심실 준비가 안될 수 있다. 그래서 교정수술을 지연하는 것은 아무런 장점이 없는 것으로 보인다. Castaneda 등은 생후 2개월 이내 대부분 동맥전환술을 시행하기를 권한다. 일부 학자들은 폐동맥 밴딩은 신대동맥판막에 나쁜 영향을 미칠 수 있으므로 다발성 심실중격결손인 경우에만 폐동맥 밴딩을 추천 한다고 한다. 심실중격결손의 수술 방법으로는 심방을 통해 주로 시행하며 대동맥판막을 통하기도 한다. 우심실절개는 우심실누두부 발육부전이나, 대동맥궁의 발육부전이나 interruption이 있을 때 사용한다. 폐동맥판막을 통한 경우는 나중에 신대동맥판막의 손

상을 피하기 위해 잘 이용하지 않는다. 대동맥판막을 포함해서 전반적으로 대동맥 발육부전이 동반될 때는 Damus-Kaye-Stansel수술을 고려하게 된다.

동반된 심기형으로 coarctation, interrupted aortic arch가 있는 경우에 일차로 동시에 교정해준다. 대동맥궁의 발육부전이 동반된 coarctation의 경우 우심실유출로의 판막하장애가 올 수 있어 우심실유출로의 patch 사용이 추천된다.

TGA + VSD + discrete LVOTO

discrete subpulmonary membrane에 의한 LVOTO가 있을때 transpulmonary approach에 의해 후방으로 편위되어 있는 누두부 중격을 적극적으로 제거 함으로서 LVOTO를 완화 한 다음 ASO를 시행 할 수 있다.

동맥전환술은 최근 보편화 되고 있지만 Kirklin 등의 보고에 의하면 다발성 심실중격결손, single coronary artery(2R, AD, Cx), intramural coronary artery, 전반적인 심근허혈 및 완전순환정지 시간이 긴 경우 등이 여전히 술후 위험인자로 작용하고 있어 주의를 요한다고 경고하였다.

Rastelli operation

TGA + VSD + LVOTO

LVOT가 길면서 발육부전이 있을때 resection 만으로 적당치 않다. 이런 경우 Rastelli 수술을 시행하게 된다. valved homograft를 도관으로 사용할 경우는 신생아에서는 9mm크기정도, 유아인 경우 14mm를 선택한다고 한다. 만약에 malaligned septal defect가 대동맥 판막의 구경 보다 크지 않으면 septal band의 근육을 절제하여 VSD를 크게 만들어 좌심실과 대동맥사이의 협착을 없애준다. 확장된 심실중격결손에서 대동맥판막주위까지 dacron conduit를 사용한다. 그리고 주폐동맥은 분리하여 근위부는 봉합하고 valved homograft 로서 원위부 폐동맥과 문합하고, 우심실 쪽은 glutaraldehyde로 전처치된 pericardial patch로 보강하여 봉합한다. Rastelli 수술시 allograft나 synthetic conduit를 사용하지 않고 폐동맥을 광범위 하게 박리하여 주폐동맥과 우심실절개 부위를 직접 문합하는 rēparation à l' étage ventriculaire (REV)수술이 Lecompte 등에 의해 발표되었다. 이 수술시 폐동맥을 대동맥 앞으로 오게 한 다음 커다란 autologous pericardium으로 폐동맥과 우심실을 직접 문합하도록 한다.

수술후 관리

임상적으로 체외순환 이탈후 관동맥이 막히지 않았다는 가장 좋은 징후는 좌심실이 힘차게 수축 하는 것이다. 좌심방압의 상승, 수축력 장애, 좌심실의 확장등은 부적당한 심근관류에 기인하는 수가 많다. 심전도의 변화나 부정맥은 나중에 온다. 단순 대혈관전치증 환자의 경우 말초부위가 따뜻하면 평균 동맥압을 40~45mmHg로 유지 하면서 volume loading은 피하고 좌심방압은 평균 6~8mmHg 정도로 유지한다. 호흡관리로서 충분한 산소의 공급, 경한 호흡성 알칼리증, 술후 하루동안 안정제를 줌으로써 갑작스런 폐동맥혈압 상승을 피한다. 환자가 안정 상태에 이르면 weaning을 시작한다. bypass time이 길거나 완전순환정지를 이용, 복잡 심기형을 수술 한 신생아나 영아인 경우 capillary leak syndrome이 잘 올 수 있으므로 oncotic pressure를 높이기 위해 혈장용액제를 주는 것이 보통이다.

참고 문헌

1. Planceche C, Bruniaux J, Lacour-Gayet F, et al. Switch operation for transposition of the great arteries in neonates: A study of 120 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96:354-363
2. Davis AM, Wilkinson JL, Karl TR, Mee RBB. Transposition of great arteries with intact ventricular septum: Arterial switch repair in patients 21 days of age or older. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 106:111-115
3. Bove EL. Current technique of the arterial switch procedure for transposition of the great arteries. J Card Surg 1989; 4:193-199
4. Nakazawa M, Oyama K, Imai Y, et al. Criteria for two-staged arterial switch operation for simple transposition of great arteries. Circulation 1988; 78:124-131
5. Wernovsky G, Hougen TJ, Jonas RA, Castaneda AR, et al. Midterm results after the arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum: clinical, hemodynamic, echocardiographic, and electrophysiologic data. Circulation 1988; 77:1333-1344
6. Di Donato RM, Wernovsky G, Jonas RA, Castaneda AR, et al. Results of the arterial switch operation for transposition of the great arteries with ventricular septal defect, surgical considerations and midterm follow up data. Circulation 1989; 80:1689-1705
7. Jonas RA, Giglia TM, Sanders SP, Castaneda AR, et al. Rapid, two-stage arterial switch for transposition of the great arteries and intact ventricular septum beyond the neonatal period. Circulation 1989; 80(suppl I): I-203-I-208