

심실중격결손을 동반한 완전대혈관전위증 (S. D. D)에서의 Mustard 씨 수술

— 치험 1 예 —

염 욱* · 임 승 평* · 김 종 환*

— Abstract —

Successful Mustard Operation for Complete Transposition of The Great Arteries (S.D.D.) Combined with Ventricular Septal Defect: A Report of One Case

Wook Youm, M.D., Seung Pyung Lim, M.D., Chong Whan Kim, M.D.

Mustard succeeded in the physiological correction of the circulation for transposition of the great arteries by redistribution of the pulmonary and systemic venous blood flow using pericardial baffle in the atrium. This procedure has become one of the most confirmative corrective operation for transposition.

A six years old girl was performed mustard operation for complete transposition of the great arteries combined with hemodynamically insignificant ventricular septal defect in December, 1979.

The postoperative patient's condition has been satisfactory and she is now enjoying a productive life.

서 론 증 례

대혈관전위증은 선천성심장기형증 수술기법상 복잡한 문제를 제기하며 많은 수술방법들이 고안되었다. 1964년 Mustard 에 의해 대혈관전위증에 대하여 심방내 심낭편 Baffle 을 이용한 폐정맥혈류와 체정맥혈류의 재분배로 인한 생리적인 순환교정이 이루어진 이래로 이 수술은 Senning 수술과 함께 대혈관전위증에 대하여 가장 널리 사용되어지는 수술이 되었다.

저자들은 1979년 12월 20일 심실중격결손을 동반한 완전대혈관전위증에 대하여 Mustard 수술을 시행하였고 현재까지 그 경과를 추적하고 있으며 매우 양호한 상태를 유지하고 있는 환자 1예에 대한 수술조건과 치험을 문헌고찰과 함께 보고한다.

남○○, 여자, 7세

환자는 집에서 정상만기분만으로 태어났으며 출생시 부터의 청색증 및 호흡곤란을 주소로 하여 입원하였다. 빈번한 상기도감염과 발육부전을 동반하였으며 나이가 들어가며 더욱 호흡곤란과 청색증이 심하여졌다. 가족력상 특이사항은 없었다.

입원당시 이학적 소견은 체중 16.5 kg, 신장 109.5 cm으로 발육부전을 보였으며 혈압 105/75 mmHg, 심박동수 110 회/분, 호흡수 24 회/분이었다. 전신적인 청색증 및 결막울혈, 부상지, 흉전면이 돌출되어 있었다. 경정맥울혈 및 간비대는 없었다.

호흡음은 깨끗하였고 grade IV/VI의 구출성 수축기 심잡음(ejection systolic murmur)을 청진할 수 있었다. 검사소견상 Hb : 22.0 gm%, Hct : 63.3%로 다혈구증을 보였으며 Prothrombin time과 Partial

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Cardio-thoracic Surgery, College of Medicine, Seoul National University, Seoul, Korea



Fig. 1. 흉부 단순X선

Thromboplastin time의 지연을 나타내었고 간기능, 신기능, 요검사, 혈청검사결과는 모두 정상이었다. 흉부단순 X-선상(Fig. 1) 심첨부위 및 위장은 좌측에 있었으며 심흉박비(C-T ratio)는 50%, 폐혈관분포의

증가 및 대동맥궁음영(aortic arch shadow)은 심우측에서 보였고 우심실확대소견을 볼 수 있었다. 심전도(Fig. 2)에서는 정상동율(sinus rhythm) 우측위, 우심실 비대소견을 나타내었고 초음파심장검사상 대혈관전위 및 심실중격결손을 의심할 수 있었다.

심도자검사에서 우심실내압이 84/-6/6 mmHg로 현저히 증가되어 있었고 대동맥압은 84/46 mmHg였다. 동맥내 산소포화도는 82.3%로 감소되어 있었다.

심실조영(Fig. 3, 4)에서 형태학적 우심실에서 대동맥이 기시하며 대동맥간은 폐동맥의 우전방에 위치하고, 우-좌단락(Right to left shunt)를 통해 폐동맥으로 조영제가 유출되었다. 대동맥하원추(Subaortic conus)가 폐동맥관보다 상부에 있었다. 폐동맥은 좌심실에서 기시하였고 대동맥의 후방에 있어 양대혈관이 전후로 평행한 경로를 취하고 있었다. 측면심실조영에서 심실중격결손은 심실중격하부에 위치하였다. 상기 소견으로 심실중격결손을 동반한 완전대혈관전위증(S. D. D)의 진단하에 Mustard 수술을 시행하였다.

수술소견 및 방법

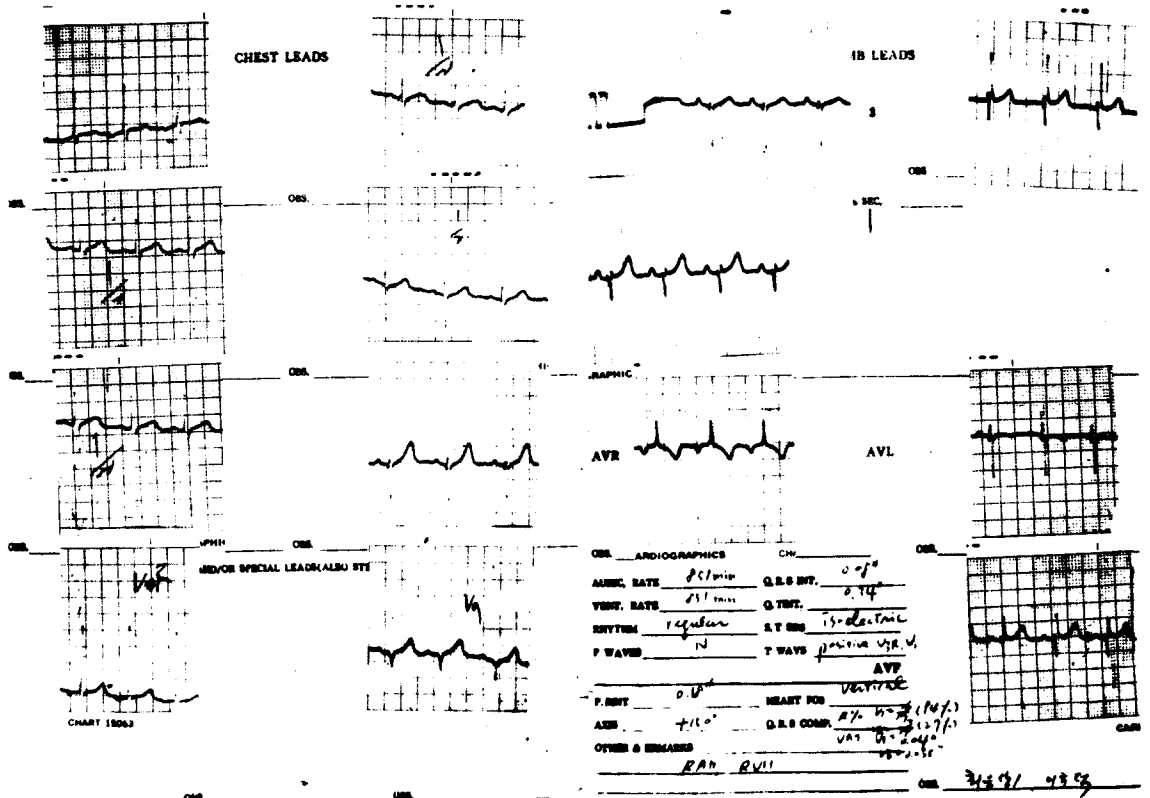


Fig. 2. 심전도



Fig. 3. 심실조영

전신마취하 양와위의 환자에 흉골정중중절개(Median Sternotomy)로 개흉하여 좌우 양횡경막 신경간의 5×10 cm 크기의 심낭편을 떼어내어 heparin 용액에 담어 두었다. 상공정맥의 삽관은 동방결절을 손상시키지 않도록 직접 상공정맥을 택하였으며 하공정맥의 삽관은 하공정맥성계부와 가까운 우심방을 택하였다. 사용한 산화기는 Shiley의 기포산화기, 펌프는 AO 5-head roller pump이었다. 체외순환개시후 전기적 심실세동을 유발한 후에 vent를 우심실침을 통하여 삽입하였다. 관류시 최저체온은 23°C(식도온도)였고 관류량은 1.7~2.6 ℓ/min/m²를 유지하였다. 수술중 전신혈류차단(total circulatory arrest)은 시행하지 않았다.

심장의 외형상 소견은 대동맥이 폐동맥의 우측 전방에 위치하였고 양대혈관은 평행의 경로를 취하였다. 대동맥 및 폐동맥의 직경은 각각 2 cm, 1.5 cm 이었고, 좌상공정맥을 발견할 수 있었다. 우심으로부터 하공정맥까지 종결개를 가하여 우심방을 노출시켜 난원공개존을 발견하였고 삼첨판부전은 없었으며 삼첨판을 통하여 type IV의 2×4 mm의 심실중격결손을 추지할 수 있었다. 폐동맥협착은 없었다.



Fig. 4. 심실조영 측면

심방중격을 절제한 후 심낭편 Baffle을 좌상, 하 폐정맥의 좌연부에서 5-0 Ethibond로 연속봉합을 시작하여 폐정맥입구에 제약이 없도록 주의하며 후상부봉합은 절제된 심방중격의 후상연부를 지나 좌에서 우로 봉합하여 나오며 상공정맥을 돌아 나오게 하여 동방결절을 다치지 않도록 간격을 두어 봉합하였고 후하부봉합은 절제된 심방중격의 후하연부를 따라 좌에서 우로 봉합하여 나오며 방실결절을 다치지 않도록 주의하며 관상정맥동의 전연부를 따라가며 봉합하였다. Baffle을 다시 크기에 맞게 자른 후에 상공정맥을 돌아나온 봉합선과 하공정맥을 돌아나온 봉합선이 절제된 심방중격의 전연부에서 만나도록 봉합하여 나갔다(Fig. 5, 6). 상공정맥교단을 풀어 봉합부위의 혈액누출을 확인하여 교정하고 폐동맥에 종결개를 하여 #15 Hegar dilator로 협착이 없는 것을 확인한 후 절결개를 봉합하였다. 삼첨판을 통해 심실중격결손을 교정하려 하였으나 type IV의 결손으로 삼첨판견색의 손상을 우려하였고 혈류역학적 의의가 별로 없는 심실중격결손으로 생각하여 그대

맥으로 유출되게 되었고 심실중격결손은 남아있게 되었다.

수술후 경과

수술후 제 1일째 방실결절성 빈맥(nodal tachycardia)이 나타났고 심박동수는 185회/분으로 증가하였으며 점차로 증가한 박동수는 제 2일에는 255~300회/분으로 유지되었고 디곡신이나 인데랄, 전기적 자극 등의 모든 시도에도 반응하지 않았다. 수술후 제 3일부터 차차 박동수는 감소하기 시작하여 180회/분까지 되었고 4일째는 140~180회/분으로 떨어져 5일째 130회/분의 정상동율로 되돌아왔다. 수술후 제 4일에 우측막강 삼출을 흉관배액으로 250c.c의 혈장성 삼출액을 제거하였으며 제 11일에는 현저한 좌측막강 삼출을 보였다(Fig. 7). 13일에 좌측의 흉관배액을 시행하여 적갈색의 혈장성 삼출액을 제거하였으나 삼출액은 줄어들지 않고 제 16일부터는 삼출액은 유성을 띄었고 검사상 단백정량 4700 mg %, Nonne 검사 양성이었다. 점차로 삼출량이 줄어들어(Fig. 8) 제 38일에 흉관을 제거하였고 제 42일에 퇴원하였다.

퇴원후 5개월에 심전도상 방실해리(A-V dissociation)가 나타났고 차츰 정상동율로 돌아와 9개월째에는 완전히 정상동율이 되었다. 현재 환자는 매우 양호한 상태로 청색증없이 활동적인 생활을 하고 있다.



Fig. 5. 심방중격절제후의 수술소견

로 두었다.

심방절개면의 봉합시 타원형의 심낭편을 절개면 사이에 위치시켜 심방의 절개면과 연속봉합하여 심방을 넓게 하여 주었다. 체외순환을 정지하고 삼관 및 우심실벤트를 제거하였다. 수술의 결과로 상, 하 공정맥 및 관상정맥혈류는 승모관을 통해 좌심실에서 폐동맥으로, 좌, 우폐정맥혈류는 삼첨관을 통하여 우심실에서 대동



Fig. 6. 수술기법



Fig. 7. 수술후 11 일째의 흉부단순 X선



Fig. 8. 좌흉과 제거전의 흉부단순 X선

고 안

1948년 Blalock 와 Hanlon 이 대혈관전위증에 대한 심방중격절제술을 소개한 이래로 이 분야에 대하여 많은 관심과 연구가 집중되었다. 1958년 Senning의 심방과 심실중격을 이용한 순환교정이 성공적으로 이루어진 후에도 1964년 Mustard^{9,18)}에 의한 심방내 심낭 Baffle을 이용한 정맥혈류들의 재배치에 의한 순환교정술이

발표될 때까지 신생아 1000명당 1명꼴로 태어나는¹⁾ 대혈관전위증 환자의 대부분이 생후 1년내에 사망하였고 그중 대다수는 3개월 이내이었다²⁾.

1965년 Rashkind와 Miller가 Balloon atrial septostomy를 소개한 이래로 환자들은 대부분 무사히 신생아기를 넘기고 Mustard수술을 받을 수 있는 상태에 이르게 되었다. 이 2가지 방법은 대혈관전위증에 대한 치료에 있어 획기적 전환을 가져오게 하였다.

Mustard 수술시 사용하는 baffle의 재료에 대하여 많은 의견들이 있다. Albert나 Senning은 심방중격과 심방자체를 사용하나 대부분 자가의 또는 보철재료를 사용하며 Mustard는 심낭편을 사용하였다. Dillard³⁾ 등은 Dacron baffle을 미리형을 떠둔 후 사용하여 좋은 결과를 얻었다고 보고하고 있다. 그러나 Dacron 사용후에 상공정맥척박이 높은 빈도로 일어나므로 대부분 심낭편을 사용하는 것을 타당하게 생각하고 있다⁴⁾.

또한 baffle의 모양에 대해서도 Mustard 등은 초기 장방형의 심낭편을 사용하였으나 바지모양의 patch를 주장하고 있는 이도 있다⁵⁾.

최근 Trusler¹⁵⁾ 등은 하공정맥쪽에 봉합하는 baffle의 부분을 약간 길게 하여 양공정맥에 봉합할 부분을 등글게 한 모양으로 사용하고 있다.

Mustard^{9,18)} 수술기법은 이미 전기한 바와 같으며 Mustard 수술후의 혈류역학적 변화에 대하여 Silove⁶⁾ 등이 관찰한 바에 의하면 체정맥심방압 측정시 빠르고 급경사의 'y' 하강이 심실의 초기확장기에 일치하여 나타나며 상, 하공정맥의 폐쇄유무를 막론하고 심방압력은 증가되어 있고 'a' 파가 커지는 경우 심장조영으로 상공정맥로의 폐쇄를 볼 수 있었다 한다. 폐정맥심방압은 삼첨판부전유무에 따라서 달라지며 grade I, II 정도는 별다른 변화를 볼 수 없었고 그 이상시 v파가 높아지며 v파와 a파의 압력차가 증가했고 폐동맥압과 좌심실의 최대수축기압은 별 변화를 볼 수 없었으나 좌심실 폐동맥사이의 압력차는 수술후 모두 감소하였으며 특히 심실중격결손을 동반한 경우 더욱 현저하였다고 하며 Rp/Rs는 별 변화를 보이지 않았다고 한다. 이러한 사실은 새로 만들어진 체정맥심방과 상, 하공정맥의 혈액유출로가 baffle에 의해서 일부 잠식되어 그 용적이 감소되며 체정맥혈류의 통로는 기하학적으로 큰 변화를 입는다는 것을 의미한다. 그러나 새로운 폐정맥심방과 폐정맥혈류의 통로는 수술상 잘못이 없는 한 영향을 받지 않고, 폐동맥과 좌심실간의 압력차의 감소는 폐혈류량 감소에 의한 것으로 그들은 설명한다. Mustard 수술이 폐동맥저항에 끼치는 영향은 아직도 잘 알려져 있지 않다.

Sunderland⁷⁾ 등이 관찰한 바로는 심박출지수(cardiac index)와 좌, 우심실의 심박출운동량지수(Stroke work index) 등은 수술후 환자의 나이에 관계없이 동일하였고 우심실의 확장기말압은 환자의 나이에 따라 증가하며 이것은 평균동맥압의 증가때문이라고 설명한다. 그러나 수술후 심박출지수가 감소하는 것을 보고하는 이도 있다¹⁰⁾.

Mustard 수술후의 합병증으로 심율동부정(dysrhythmia), 상공정맥폐쇄, 폐정맥폐쇄, 심실수축기능의 이상, 삼첨판부전, 잔여단락(Residual Shunt) 등을 들 수 있다⁷⁾.

심율동부정은 수술후 가장 중요한 합병증으로 발생은 보고자마다 다르나 65% 까지 보고하는 경우도 있다¹⁰⁾. 이 중 상실성 심율동부정(Supraventricular dysrhythmia)이 가장 많으며 junctional rhythm, 방실전도의 이상, 방실해리가 생길 수 있으며 수술후 오랜 시간이 지난 다음 나타나기도 하며 갑자기 사망하는 원인이 되기도 한다. 이 dysrhythmia의 원인은 수술중의 동방결절, 동방결절동맥, 방실결절, 결절간전도로(internodal pathway)의 손상으로 생각하며, 최근에 와서 이들을 다치지 않게 많은 수술기법상의 변화가 고안되었고 그에 따라 발생률도 점차 감소하고 있다. Lewis¹⁰⁾ 등은 상공정맥의 삼관시 동방결절과 동방결절동맥을 다치지 않도록 직접 상공정맥에다 시행하며 baffle을 상공정맥쪽으로 봉합하여 나올 때 상공정맥과 우심방의 경계부의 좌전방에서는 특히 주의하며 또한 전결절간전도로(anterior internodal pathway)를 다치지 않도록 상공정맥과 삼첨판사이의 심방중격의 전방부를 남기고 중격의 우측 후방부위만을 절제하도록 제안하며 방실결절의 손상을 막기 위해 baffle을 방실결절의 전방 또는 후방으로 할 것인가에 많은 이견들이 있으나 Clarkson¹¹⁾ 등은 결절의 전방으로 baffle을 봉합할 경우 삼첨판의 왜곡으로 삼첨판부전의 요인이 될 수 있으므로 방실결절의 후방으로 봉합하기를 권하고 있다. 또 Trusler¹⁵⁾, Lewis¹⁰⁾ 등은 관상정맥동을 좌심방쪽으로 절개하여 baffle을 방실결절의 후방으로 관상정맥동의 모서리를 따라 봉합하기도 한다. 특히 심실중격결손을 동반한 경우 교정시 방실결절 및 His-Purkinje 계를 다치는 경우가 많으므로 주의하여야 한다.

상공정맥폐쇄는 Mustard 수술후 10% 정도에서 볼 수 있으며 서서히 진행하고 유미용이 생길 수 있다. Blacklock 등¹⁹⁾은 개를 사용한 실험적 상공정맥결찰후 60%에서 9~50일 사이에 유미용을 볼 수 있었고 그중 일부는 시간이 경과함에 따라 자연히 없어지는 것을 관찰하였다. 대부분의 수술환자는 전기한 바와 같이 상공정맥폐쇄의 임상적 증상이 없더라도 상공정맥압은 일반적

으로 항진되어 있다. 심한 폐쇄를 보이는 환자는 심조영시 기정맥을 통해 하공정맥으로의 부차적인 통로가 발달해 있으며 기정맥이 완전한 상공정맥폐쇄는 비교적 잘 견딜 수 있다. 재수술을 요하는 경우도 있겠으나 환자가 견디어 낼 경우, 고식적인 치료로서도 일정한 시기를 유지해 나갈 수 있다고 본다¹³⁾.

폐정맥폐쇄는 baffle의 부정확한 위치에 의해 야기되어지며 대단히 위험한 상태로 급히 재수술을 요하는 경우가 된다. 또한 수술후 우심방절개부위의 전방에 모인 심낭내 혈종이 우심방을 눌러 baffle을 좌심방 쪽으로 밀어서 폐정맥폐쇄를 유발할 수도 있다. 그러므로 수술후의 심탐포나데(Tamponade)의 방지를 위해 심낭내 지혈에 유의하여야 하며 우심방의 측면은 고인 혈액이 잘 빠질 수 있도록 해주어야 한다¹⁴⁾.

Trusler¹⁵⁾ 등은 심방중격절제후 잔여부위의 모서리와 baffle사이의 유착으로 중격절제부위에서 폐정맥폐쇄가 일어날 수 있으므로 심방중격의 잔여부의 모서리를 봉합(oversewing reendothelialization)하며 폐정맥상하의 baffle 봉합선의 간격을 10 mm 이상 유지하도록 권하고 있다.

심실수축기능의 이상은 여러 논란이 있으나 Sunderland⁸⁾에 의하면 심박출운동량지수(stroke work index)와 심실확장기말압이 수술후 별 변화가 없었다고 보고하였다. 수술전, 중, 후의 조심스러운 심근보호는 심근부전을 예방하기 위한 매우 중요한 문제이다.

잔여단락은 주로 baffle 봉합부위의 누출부 또는 상공정맥과 baffle의 경계에서 생길 수 있으며 Thebesian정맥이 새로 만들어진 폐정맥혈심방으로 흘러들어가 생긴다. baffle 봉합후 누출부위를 확인하고 그 부분을 재봉합하는 것이 중요하다¹⁰⁾.

삼첨판부전은 아주 드문 경우로 대부분 삼첨판을 통한 심실중격교정시 생길 수 있다.

심실중격결손을 동반한 대혈관전위증의 경우는 폐동맥협착이 있거나 생후 6개월 이내에 폐동맥 banding을 하지 않는 경우 폐동맥압항진, 폐쇄성 폐혈관질환을 동반하게 된다. Turley¹²⁾ 등은 혈류역학적 의의가 있는 심실중격결손을 동반한 대혈관전위증의 수술에서 20%의 사망율을 보고하고 있다. Idriss¹⁶⁾ 등은 심실중격결손부위를 조사하여 56%가 infracristal type였고 26.7%가 midmuscular type였으며 수술에의 대부분은 삼첨판을 통하여 교정할 수 있었다고 한다. 혈류역학적으로 별 의의가 없는 심실중격결손은 그냥 둘 수 있으며 심한 폐동맥압항진 및 폐쇄성 폐혈관질환을 동반한 결손은 그냥 두어야 한다. 폐동맥관하협착을 동반한 심실중격결손이 있는 경우를 대비해 항상 Rastelli 수술을 할 준비를 갖추고 있어야 한다.

Lindsmith¹⁷⁾ 등은 심실중격결손을 동반한 대혈관전위증에서 폐동맥압항진 및 폐혈관저항이 증가되어 완전교정을 할 수 없었던 10명의 환자에서 보조적 Mustard 수술을 시행하여 사망률 및 수술후의 부정맥이 한에서도 없었던 것을 보고하였다.

Mustard 수술의 성적은 각 저자들마다 차이가 있으나 Trusler¹⁵⁾ 등은 17년간의 통계에서 사망률이 초기 10%에서 최근 2%로 감소하였고 부정맥 또한 현저히 감소된 것을 보여주어 이 수술의 확고한 장래를 더욱 입증하고 있다.

결 론

1979년 12월 심실중격결손을 동반한 완전대혈관전위증의 환자에서 Mustard 수술을 시행하여 양호한 결과를 얻었으며 현재까지 주기적으로 경과를 관찰하고 있는 1예를 문헌고찰과 함께 보고하였다.

REFERENCES

1. Rashkind, W.J. : *Transposition of the great arteries. Pediatric Clinics North America*, 18:1075, 1971.
2. Gutgesell, H.P., and McNamara, D.G. : *Transposition of the great arteries Results of treatment with early palliation & late intracardiac Repair. Circulation* 51:32, 1975.
3. Dillard, D.H., Mohri, H., and Merendino, K.A. : *Prefabricated Dacron Baffle for Use in Correction of Transposition of the Great Arteries. The Annals of Thoracic Surgery* 23:204, 1977.
4. McGoon, D.C. : *The Baffle. Ann. Thorac. Surg.* 23:202, 1977.
5. Stalk J, de Leval, M.R. and Waterston, D. T. : *Corrective surgery of transposition of the great arteries. in the first year of life: result in 63 infants. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 67:673, 1974.
6. Silove, E.D., and Tayer, J.F.N. : *Haemodynamics after Mustard's operation for transposition of the great arteries. British Heart Journal* 38:1037, 1976.
7. Sunderland, C.O., Henken, D.D., et al : *Post operative hemodynamic and electrophysiologic evaluation of the interatrial baffle procedure, Am. J. Cardiol.* 35:660, 1975.
8. Mustard, W.T., Keith, J.D., Trusler, G.A., et al : *The Surgical management of transposition of the great vessels. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 48:953, 1964.
9. Parr, G.V.S., Blackstone, E., et al : *Cardiac performance after Mustard procedure(abstr.) Circulation* 47, 48: Suppl IV:IV-34, 1973.
10. Lewis, A.B., Lindsmith, G.G., Takahashi, M. et al : *Cardiac rhythm following the Mustard procedure for transposition of the great vessels. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 73:919, 1977.
11. Clarkson, P.M., Barratt-Boyes, B.G., and Neutze, J.M. : *Late Dysrhythmias and Disturbances of Conduction Following Mustard Operation for Complete TAG. Circulation* 53:519, 1976.
12. Turley, K., and Ebert, P.A. : *Total correction of transposition of the great arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 76:312, 1978.
13. Cumming, G.R., and Ferguson, C.C. : *Obstruction of Superior vena cava after Mustard procedure for transposition of the great arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 70:242, 1975.
14. Clarke, C.P., and Boyes, B.G. : *The cause and treatment of pulmonary edema after Mustard operation for correction of complete transposition of the great vessels J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 54:9, 1967.
15. Trusler, G.A., Williams, W. G., et al : *Current result with the Mustard operation in isolated transposition of the great arteries J. Thorac. Cardiovasc. Surgery* 80:381, 1980.
16. Idriss, F.S., Aubert, Jose., Paul, Milton., et al : *Transposition of the great vessels with ventricular septal defect. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 68:732, 1974.
17. Lindsmith, G.G., Stanton, R.E., et al : *An Assessment of Mustard Operation as a Palliative Procedure for Transposition of the Great Vessels Ann. Thorac. Surg.* 19:514, 1975.
18. Haller, J. A., Crisler, C., Brawley, R. and Cameron, J. : *Mustard operation for transposition of the great vessels J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 58:296, 1969.
19. Blalock, A.S., Cunningham, R.S., and Robinson, C.S. : *Experimental production of Chylothorax by Occlusion of the Superior Vena Cava, Ann. Surg.* 104:359, 1936.