

좌심저형 성증후군 경험 1 예

장봉현 * · 한승세 * · 김규태 * · 이상범 **

— Abstract —

Hypoplastic Left Heart Syndrome —Experience in one Patient—

Bong Hyun Chang, M.D.*, Sung Sae Han, M.D.* , Kyu Tae Kim, M.D.* , Sang Bum Lee, M.D.**

An 18-day-old male neonate with hypoplastic left heart syndrome underwent surgical intervention by modification of the Norwood procedure on September 23, 1986.

Hypoplastic left heart syndrome is a serious congenital cardiac anomaly that has a fatal outlook if left untreated. Included in this anomaly are (1) aortic valve atresia, and hypoplasia of the ascending aorta and aortic arch, (1) mitral valve atresia or hypoplasia, and (3) diminutive or absent left ventricle. Patent ductus arteriosus is essential for any survival, and there is usually a patent foramen ovale. Coarctation of the aorta is frequently associated with the lesion.

With a limited period of cardiopulmonary bypass, deep hypothermia, and circulatory arrest, the ductus arteriosus was excised. The main pulmonary artery was divided immediately below its branches, and the distal stump of the divided pulmonary artery was closed with a pericardial patch. The aortic arch was incised, and a 15mm tubular Dacron prosthesis was inserted between the main pulmonary artery and the aortic arch. A 4mm shunt of polytetra-fluoroethylene graft was established between the new ascending aorta and the right pulmonary artery to provide controlled pulmonary blood flow. Following rewarming, the heart started to beat regularly, but the patient could not be weaned from cardiopulmonary bypass.

At autopsy, the patient was found to have hypoplasia of the aortic tract complex with mitral atresia and aortic atresia. A secundum atrial septal defect was noted. Right atrial and ventricular hypertrophy was present, and the left ventricle was entirely absent.

Although unsuccessful in this case report, continuing experience with hypoplastic left heart syndrome will lead to an improvement in result.

* 경북대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Kyungpook National University
Hospital

** 경북대학교 의과대학 소아과학교실

** Department of Pediatrics, College of Medicine,
Kyungpook National University Hospital

1987년 6월 8일 접수

서 론

좌심저형성증후군(Hypoplastic left heart syndrome)이란 좌측 심장의 형성부전 및 좌심실 유출로의 폐쇄로 특징지어지는 선천성 복합심질환으로 외국의 경우 4번으로 혼한 선천성 심질환(7.5%)이라고 보고

되어 있다^{17,21)}. 이 증후군을 가진 환아의 대부분은 출생시 정상체중이며 다른 동반된 선천성 질환이 없는 것 이 보통이다¹⁷⁾. 예후는 극히 불량하여 약 60%가 신생아기에 사망하며 6개월 이상 생존한 예는 거의 없는 것으로 알려져 있다⁴⁾.

현재까지 수술이외는 치료방법이 없으며 수술은 1차의 고식적 출식 후 변형된 Fontan 출식을 2차에 시행하는 방법^{15~17)}과 1984년 이후 시도되고 있는 심장이식술²³⁾이 있다. 이 질환에 대한 보조적 내과치료와 수출요법의 진보에도 불구하고 현재까지 50~70%의 높은 수술사망율을 보이고 있는 실정이다¹⁹⁾.

본 병원에서는 지금까지 3명의 환아가 좌심저형성증후군의 진단을 받았으며 그 중 1명에서 수술이 시행되었다.

본 교실에서는 1986년 9월 23일 생후 18일 된 좌심저형성증후군 환아에게 1차의 고식적 Norwood 변형술식을 시행하였다. 환아는 수술직후 사망하였으나 이 질환에 대한 수술경험과 부검결과를 문현 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례

환아는 체중 3600 gm의 생후 18일 된 남아로 출생시 심한 신생아 저산소증이 있었고 계속되는 호흡곤란증세에 경한 청색증과 하지부종으로 본원 소아과로 전원되었다.

이학적 소견상 상지혈압이 60/30 mmHg 이었고 심박수는 150회/분, 호흡수는 70~80회/분이었다. 흉부청진상 호흡음은 깨끗하였으나 2/6도의 수축기 심잡음이 흥골좌연 상부에서 들렸다. 간은 우측 늑골하 3 cm까지 촉지되었으나 비장은 만져지지 않았다. 사지의 맥박은 비교적 잘 촉지되었고 경한 말단청색증과 하지부종이 관찰되었다.

검사소견상 혈색소는 16.5 gm/100 ml, 혈구용적은 49%이었고 동맥혈 가스분석 결과 산소 투여전은 pH 7.35, PO₂ 45.7 mmHg, PCO₂ 39.6 mmHg, 산소포화도 81.3%이었고 Hood 를 통한 산소공급으로 FiO₂ 0.3에서는 pH 7.39, PO₂ 50.4 mmHg, PCO₂ 30.1 mmHg, 산소포화도 88%이었다. 혈청 빌리루빈은 17.0 mg/100 ml이었다. 흉부X-선 활영상(그림 1) 폐혈관 음영의 증가가 있으면서 우심 확장소견을 보였다. 심전도소견은(그림 2) 심한 우측편위와 우심실 비대를 나타내었다. 심초음파도(그림 3)는 승모판 및 대동맥판의 폐쇄, 좌심실의

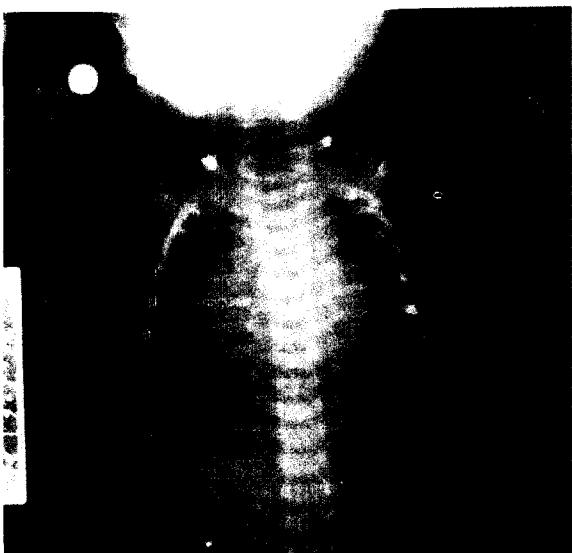


그림 1. 단순 흉부 X-선

부개, 작은 상행대동맥, 3개의 대동맥궁 분지혈관, 큰 개존동맥판을 보였다. 심도자출상 카테터는 하대정맥을 통해 우심방, 우심실, 폐동맥, 개존동맥판을 거쳐 하행대동맥으로 들어갔고 우심방에서는 심방중격결손증을 지나 좌심방으로 들어갔다. 좌심방 및 우심실의 심혈관 조영술상 승모판과 대동맥판의 폐쇄, 상행대동맥의 형성부전을 보였고 개존동맥판을 통해 역으로 대동맥궁과 분지혈관 및 상행대동맥에 조영제가 채워지는 것을 보여 주었다.

이상과 같은 검사소견상 좌심저형성 증후군의 진단하여 1986년 9월 23일 수술을 시행하였다.

환아는 전신마취하에 흥골정중절개술 후 심낭을 절개하여 심장을 노출시켰고 14 Fr. 동맥캐뉼라를 개존동맥판에, 24 Fr. 정맥캐뉼라 한개를 우심방에 삽입하였다. 체외순환으로 비인두의 온도를 18 °C까지 낮추며 무명동맥을 통하여 역행으로 4 °C 심정지액을 주입하였고 냉수에 의한 심낭내 국소냉각법을 병용하였다. 비인두온도가 18 °C로 되었을 때 중등도의 Trendelenburg 체위를 취한 뒤 체외순환을 정지시키고 먼저 동맥캐뉼라를 제거하고 정맥캐뉼라는 환아로부터 혈액 유출 후 제거하였다. 좌우 폐동맥이 기시하는 주폐동맥의 근위부와 원위부 즉 개존동맥판을 절제 분리하고 좌우 폐동맥분지 결손부위를 조그마한 심낭펫취로 막으면서 자연스럽게 연결시켰다. 적당한 길이의 직경 15 mm 인조 혈관원위부를 경미한 교약이 해소되도록 하행 대동맥으로의

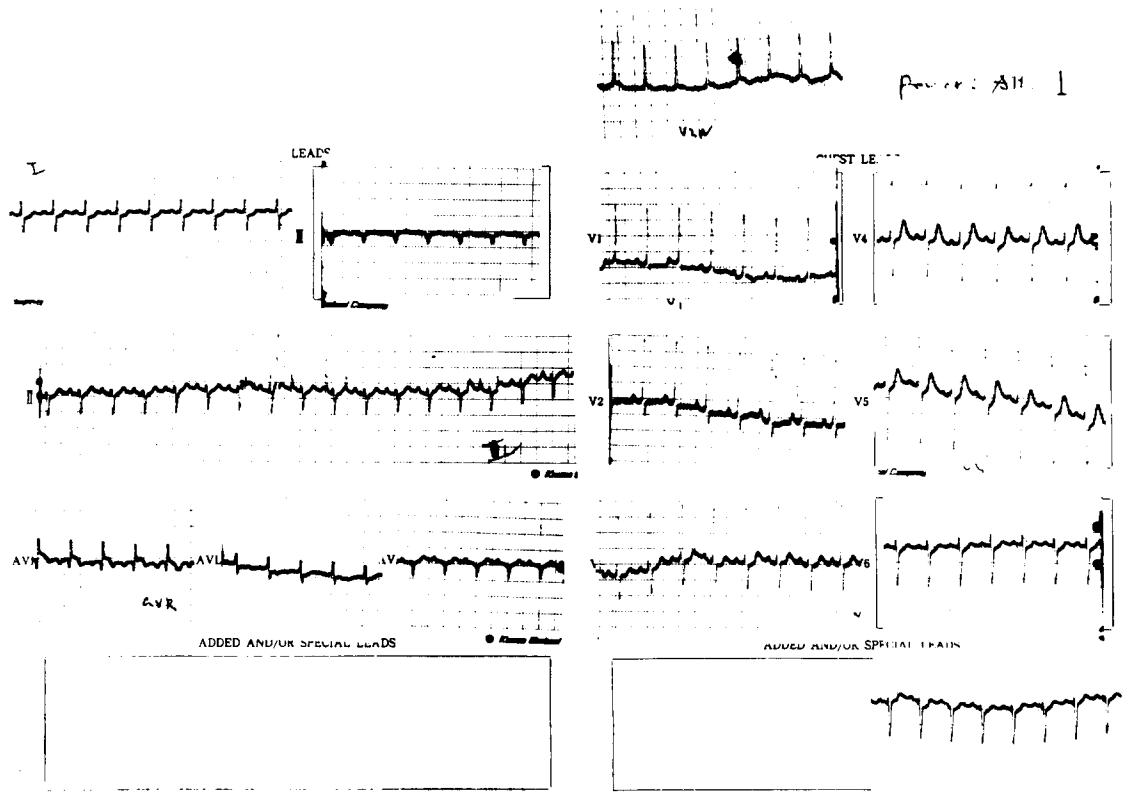


그림 2. 심전도

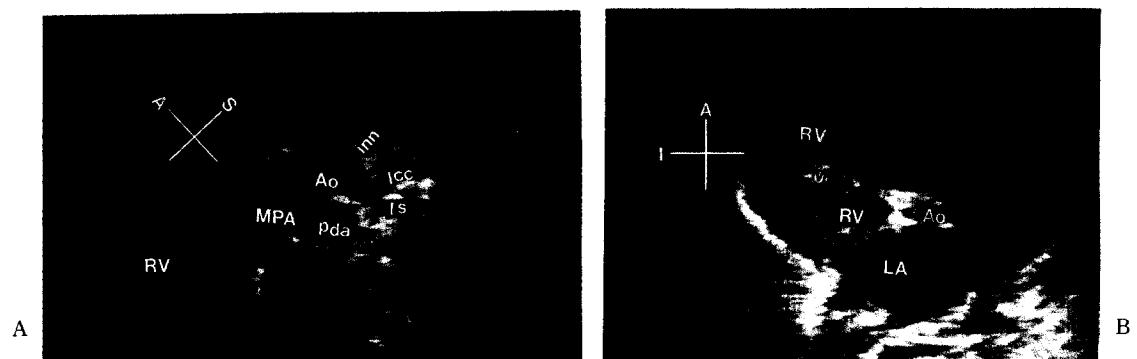


그림 3. 심초음파도

- A. Surasternal long-axis view of aortic arch which has a large PDA.
- B. Parasternal long-axis view of an atretic aortic valve and ascending aorta. Ao=aorta, RV=right ventricle, MPA=main pulmonary artery, pda=patent ductus arteriosus, inn=innominate artery, lcc=left common carotid artery, ls=left subclavian artery, LA=left atrium, MB=anomalous muscle bundle.

이행부위에 5-0 prolene으로 측단문합하였다. 동맥캐늘라를 재삽관시킨 뒤 근위부 인조혈관을 차단하면서 체외순환과 판상동맥 판류를 시행하였고 체온은 점차 상승시켰다. 근위 폐동맥과 근위 인조혈관을 5-0 prole-

ne으로 단단문합한 후 인조혈관 차단을 제거하고 4mm PTFE 인조혈관으로 새로 형성된 상행대동맥과 우폐동맥사이에 단락수술을 시행하였다(그림 4). 화아는 교정수술이 완료된 후 규칙적인 심박동이 출현하였으나 체

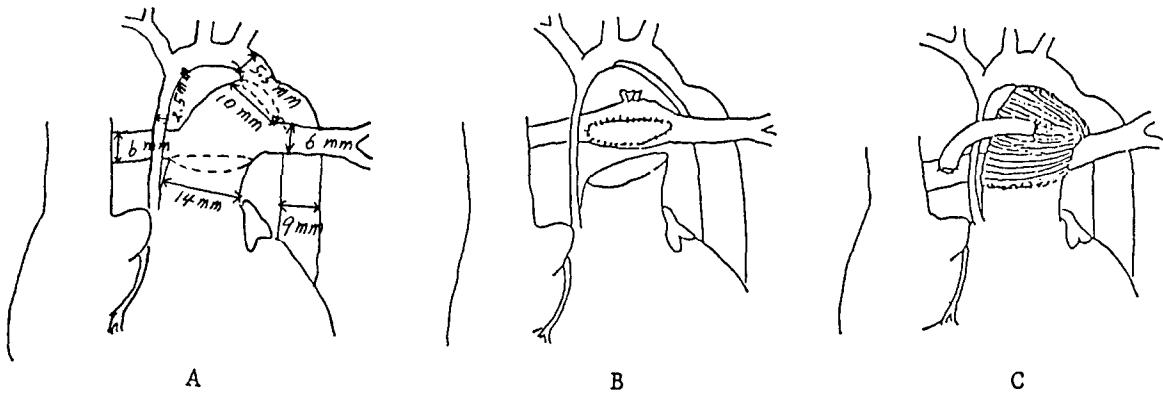


그림 4. 실시한 고식적 술식의 약도

- A. Anatomic features and incisions used for conduit repair.
- B. Distal main pulmonary artery is closed with a pericardial patch.
- C. A 15 mm conduit straddles the coarctation site. A shunt with 4 mm PTEE graft is placed.

외순환의 도움 없이는 50 mmHg 이상의 수축기압 유지가 불가능하였고 곧이어 심실세동이 발현되어 복합적인 약물요법과 인공심박동기 가동 및 부분체외순환을 계속 실시하면서 심기능 회복을 기대하였으나 인공 심폐기로부터 이탈할 수 없었다.

부검결과(그림 5) 심장이외의 다른 기관의 선천성 기형은 발견되지 않았다. 우심방은 크고 두터웠으며 둔각

의 우심방이는 좌심방이보다 훨씬 컸다. 심방중격은 다소 비후되어 있었으며 이차공형 심방중격결손이 약간 상방에 위치하였다. 삼첨판막윤은 커져 있었으나 판막에 특별한 이상소견은 없었다. 우심실은 크고 비후되어 있었으며 누두부도 잘 발달되어 있었다. 폐동맥판막은 세개의 반월판으로 구성되어 있었고 판막윤은 11번 Hegar 봉이 쉽게 통과하였다. 직경 15mm 인조혈관이 절

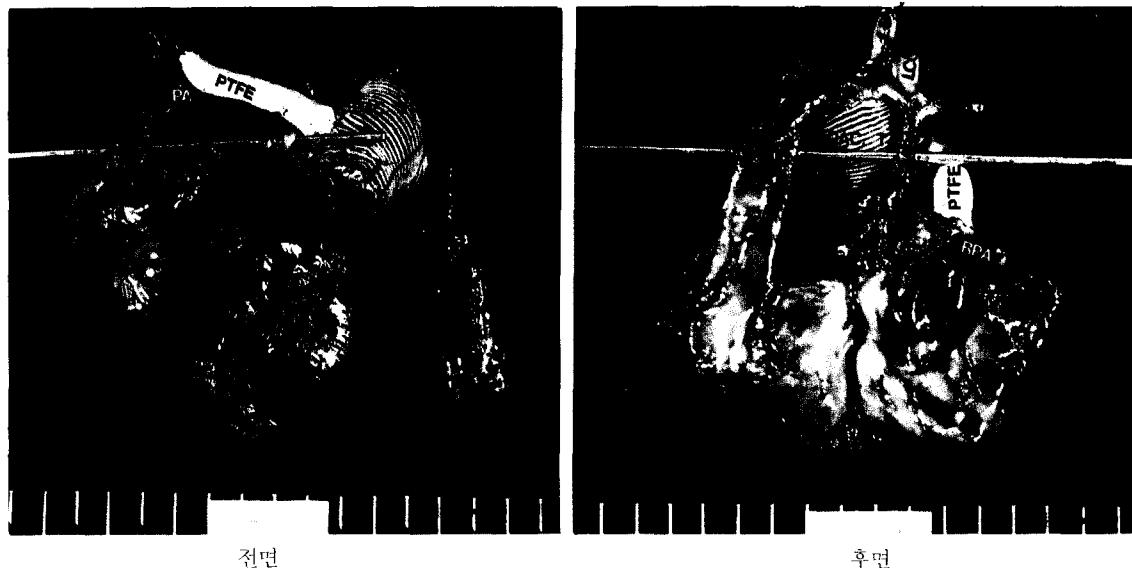


그림 5. 술후의 부검심장

RA = right atrium, RV = right ventricle, AAO = ascending aorta, DAO = descending aorta, INN = innominate artery, LCC = left common carotid artery, LS = left subclavian artery, PA = pulmonary artery, RPA = right pulmonary artery, DAC. T = 15mm Dacron conduit, PTFE = 4mm polytetrafluoroethylene graft.

단된 주폐동맥 근위부와 대동맥궁 사이에 위치하였다. 인조혈관 원위부의 반대편 대동맥벽에 작은 섬유성 용기가 있고 경미한 교약을 보였다. 좌우 폐동맥은 직경 6 mm 정도로 하행대동맥보다 다소 작았다. 좌심방은 아주 작았고 승모판막과 좌심실은 찾을 수 없었다. 상행대동맥은 대단히 작았으며 대동맥판막은 폐쇄되어 없었고 대동맥궁도 작았으나 상행대동맥보다는 약간 컸다. 두부로 주행하는 대동맥궁의 분지혈관들은 정상이었다. 판상동맥은 상행대동맥 기시부의 우측 후면에서 한개가 발견되었다.

고 찰

좌심저형증후군은 좌심유출로의 폐쇄와 좌측 심장의 형성부전이 주된 병변으로 1952년 Lev가 처음으로 대동맥로 형성부전(hypoplasia of the aortic tract complexes)으로 서술하였고 1958년 Noonan과 Nadas에 의하여 좌심실저형증후군(hypoplastic left heart syndrome)으로 명명되었다^{12,17)}. 저자들의 보

고에서와 같이 승모판폐쇄와 좌심실이 없는 경우는 33% 정도라고 한다¹¹⁾. 외과적 출식의 시도시 관심을 가져야 하는 해부학적인 구조로는 심방중격과 그 결손의 크기, 개존동맥판의 크기와 조직형태, 우심실의 비후 정도, 대동맥교약의 유무, 삼첨판과 폐동맥판막의 이상 유무등이다^{1~3,14,17,19,20)}. 이 질환의 수술전 관리는 prostaglandin E₁을 사용하여 동맥판의 개존을 유지시키면서 정확한 진단을 얻은 후에는 흡입산소농도, 호흡수, 카테콜라민의 적절한 조절로 동맥혈산소분압을 30~45 mmHg, 산소포화도를 80~85%, pH를 정상범위로 유지하도록 노력한다^{20,22)}. 출생 후 하루 이상 수일 후 잔과 신장의 기능이 정상으로 되고 환아의 상태가 점차 악화되기 전에 수술을 시행하여야 한다¹⁹⁾.

치명적인 좌심저형증후군의 고식적 치료의 시도를 살펴보면 1967년 Keith 등⁶⁾은 심방중격절제술을 시행하여 보았고, 1969년 Sinha 등⁷⁾은 좌우 폐동맥 교약술을 재안하였으며, 1970년 Cayler 등¹⁰⁾은 Waterston 단락에 좌우 폐동맥교약술로 술 후 7개월의 생존을 보고하였다. 1977년 Doty 등¹²⁾은 5명의 환아에 변형 Fo-

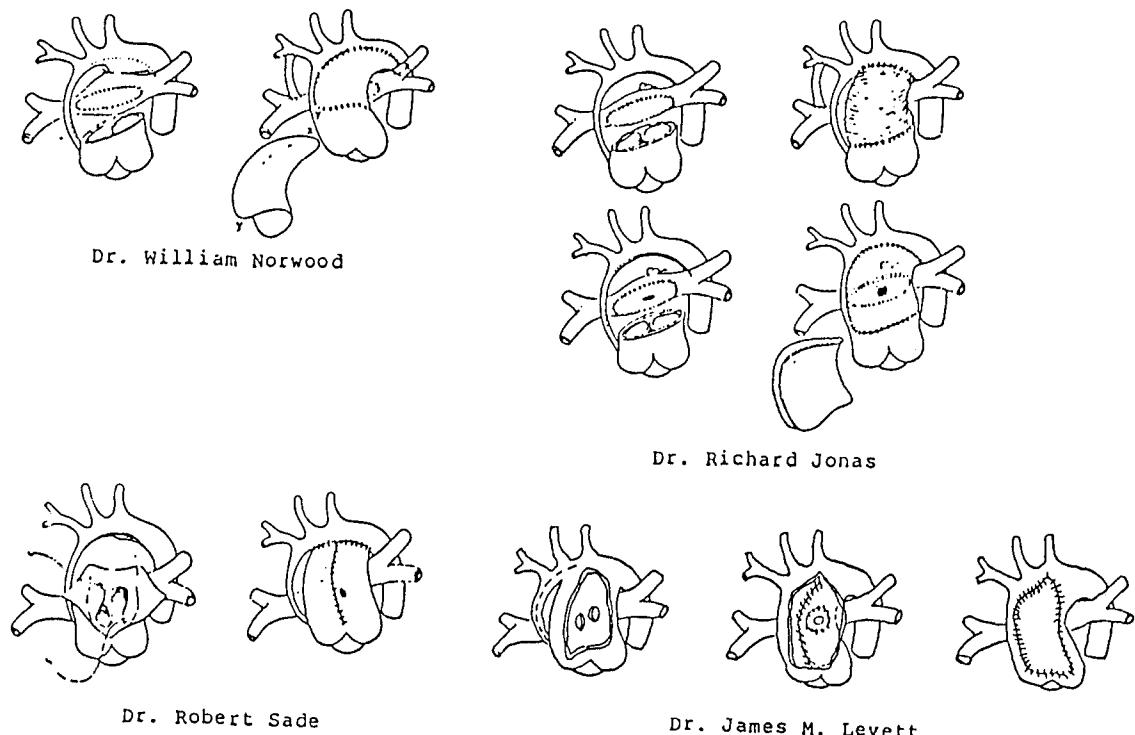


그림 6. 제시된 여러 고식적 출식

ntan 출식까지 1차에 시행하는 생리적 완전 교정술을 시도하였으나 전부 실패하였고, 대동맥궁단절 환아에 대한 Van Praagh 출식^{8,9)}이 1971년 보고된 후 이 출식을 이용한 고식적 치료^{4,5,11)}가 1980년까지 시도되었으나 결과는 모두 불량하여 치료 불가능한 질환으로 간주되었다. 그러나 1980년 성공적인 고식적 외과 출식의 기준이 Doty에 의하여 제안되면서^{13,14)} Norwood 출식^{14~17)}이나 발전된 변형출식^{18~20)}의 시행과 개선된 환자판리^{20,22)}로 현재 생존율 50% 정도의 수술성적이 보고되고 있다¹⁹⁾. 지금까지 보고된 고식적 출식들은 그림 6과 같다. 즉 Norwood는 대동맥을 활 모양으로 절개한 후 이미 재단이 된 PTFE 팻취로 근위 폐동맥과 대동맥을 재전하고 4mm PTFE 인조혈관으로 원위 무명동맥 - 우폐동맥 단락술을 시행하였고, Jonas는 근위 폐동맥과 대동맥궁을 직경 10mm 인조혈관으로 연결하고 쇄골하동맥 - 우폐동맥 단락술을 시행하거나, 3mm 천공을 가진 팻취로 근위 폐동맥과 대동맥을 재전하면서 절제 분리된 원위 폐동맥의 또 다른 3mm 천공과 단락하는 방법을 고안하였으며, Sade는 인접한 좌우 폐동맥의 기시 입구를 직경 2.5~3.0mm 되도록 만들고 필요에 따라 팻취를 사용하여 폐동맥을 대동맥궁에 연결하였고, Levett는 3mm 천공을 가진 Dacron 팻취로 좌우 폐동맥의 기시 입구를 봉합 후 대동맥과 폐동맥을 개존 동맥관과 심낭 팻취를 사용하여 재건하였다^{18~20)}. 이들 고식적 출식 후 생존한 환아에 대하여 2차의 변형 Fontan 출식을 적당한 시기에 실시한다¹⁷⁾. 1984년 Yacoub에 의해 처음으로 시행된 심장이식술도 이 질환의 외과적 치료방법으로 사용되고 있다²³⁾.

저자들은 그림 4와 같은 방법으로 고식적 출식을 시도하였고 심방중격결손은 충분한 크기로 판단하여 중격 절제술은 시행하지 않았다. 환아는 봉합부위의 출혈과 저심박증으로 수술실에서 사망하였다. 심방중격은 결손의 크기에 관계없이 완전히 제거하는 것이 바람직할 것으로 생각되며 저자들의 경우 봉합부 출혈 등으로 심장이나 혈관을 견축할 때 기존의 단락이 상행 대동맥을 압박하여 서맥을 초래하였다. 따라서 체-폐동맥 단락술은 쇄골하동맥 - 우폐동맥 단락이나 팻취 천공을 이용한 중앙 단락이 보다 효율적인 것으로 보인다.

향후 이 질환에 대한 외과적 경험이 축적되면 수술성적도 향상되리라 기대한다.

결 론

저자들은 1986년 9월 23일 생후 18일 된 좌심저형 성증후군 환아에게 1차의 고식적 변형 Norwood 출식을 시행하였으나 환자는 인공심폐기로부터 이탈할 수 없었다. 좌심저형성증후군에 대한 수술경험과 부검결과를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Von Rueden TJ, Knight L, Moller JH, Edwards JE: Coarctation of the aorta associated with aortic valvular atresia. *Circulation* 52:951-954, 1975.
- Bharati S, Lev M, Mills B: The surgical anatomy of hypoplasia of aortic tract complex. *J Thorac Cardiovasc Surg* 88:97-101, 1984.
- Hawkins JA, Doty DB: Aortic atresia: Morphologic characteristics affecting survival and operative palliation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 88:620, 626, 1984.
- Mohri H, horiuchi T, Haneda K, Sato S, Kahata O, Ohmi M, Ishizawa E, Kagawa Y, Fukuda M, Yoshida Y, Shima t: Surgical treatment for hypoplastic left heart syndrome. Case reports. *J Thorac Cardiovasc Surg* 78:223-228, 1979.
- Levitsky S, Van der Horst RL, Hastreiter AR, Eckner FA, Bennett EJ: Surgical palliation in aortic atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 79:451-461, 1980.
- Keith JA, Rowe RD, Vlad P: Heart Disease in Infancy and Childhood, ed 2, New York, 1967, Macmillan Co, p. 466
- Sinha SN, Rusnak SL, Sommers HM, Cole RB, Muster AJ, Paul MH: Hypoplastic left ventricle syndrome. Analysis of thirty autopsy cases in infants with surgical considerations. *Am J cardiol* 21:166-173, 1968.
- Van Praagh R, Bernhard WF, Rosenthal A, Parisi LF, Fyler DC: Interrupted aortic arch. Surgical treatment. *Am J Cardiol* 27:200-211, 1971.
- Litwin SB, Van Praagh R, Bernhard WF: A Palliative operation for certain infants with aortic arch interruption. *Ann Thorac Surg* 14:369-375, 1972.
- Cayler GG, Smeloff EA, miller GE Jr: Surgical palliation of hypoplastic left side of the heart. *N Engl J Med* 282:780-783, 1970.
- Moodie DS, Gallen WJ, Friedberg DZ: Congenital aortic atresia. Report of long survival and some speculations about surgical approaches. *J Thorac Cardiovasc Surg* 63:726-731, 1972.
- Doty DB, Knott HW: Hypoplastic left heart syndrome. Experience with an operation to establish functionally nor-

- mal circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 74:624-630, 1977.
13. Doty DB: Aortic atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 79:462-463, 1980.
 14. Doty DB, Marvin WJ Jr, Schieken RM, Lauer RM: Hypoplastic left heart syndrome. Successful palliation with a new operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 80:148-152, 1980.
 15. Norwood WI, Kirklin JK, Sanders SP: Hypoplastic left heart syndrome. Experience with palliative surgery. *Am J Cardiol* 45:87-91, 1980.
 16. Norwood WI, Lang P, Castaneda AR, Campbell DN: Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 82:511-519, 1981.
 17. Norwood WI, Lang P, Hansen DD: Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med* 308:23-26, 1983.
 18. Levett JM: Hypoplastic left heart syndrome. Report of an operation utilizing the ductus arteriosus in outflow reconstruction. *Texas heart institute Journal* 13:463-467, 1986.
 19. Sade RM, Crawford FA Jr, Fyfe DA: Symposium on hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 91:937-939, 1986.
 20. Jonas RA, Lang P, Hansen D, Hickey P, Castaneda AR: First-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. The importance of coarctation and shunt size. *J Thorac Cardiovasc Surg* 92:6-13, 1986.
 21. Adams FH, Emmanouilides GC: *Moss' heart disease in infants, Children, and adolescents*, ed 3, Baltimore, 1983, Williams and Wilkins Co, p. 411.
 22. Hansen DD, Hickcy PR: Anesthesia for hypoplastic left heart syndrome: Use of high-dose Fentanyl in 30 neonates. *Anesth Analg* 65:127-132, 1986.
 23. Bailey L, Conepcion W, Shattuck H, huang L: Method of heart transplantation for treatment of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 92:1-5, 1986.