

# 대동맥궁 단절을 동반한 Taussig-Bing 기형에서 새로운 일차적 완전 교정술 - 1 례 보고 -

정종필\* · 서동만\*

=Abstract=

## A New Method of One Stage Correction of Taussig-Bing Anomaly with Interrupted Aortic Arch - 1 case report -

Jong-Pil Jung, M.D.\* , Dong-Man Seo, M.D.\*

Taussig-Bing anomaly is infrequently associated with interrupted aortic arch and size discrepancy of great arteries makes it difficult to undergo arch reconstruction and arterial switch operation. A 20-day old male infant was admitted with the diagnosis of Taussig-Bing anomaly with type B interrupted aortic arch. Multi-organ failure, due to the diminution of ductal flow, was stabilized after 3 weeks of prostaglandin E1 and controlled ventilatory support. The surgical correction consisted of VSD closure, arterial switch and extended aortic arch reconstruction. The marked disparity between the hypoplastic ascending aorta and the dilated main pulmonary artery was overcome by constructing distal neo-aorta using both native ascending and descending aortic tissue. The patient was extubated on postoperative 2nd day. Postoperative catheterization showed no left ventricular outflow obstruction, no intracardiac shunt, and no incompetence of neo-aortic valve.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 30: 83-7)

**Key words:** 1. Taussig-Bing anomaly  
2. interrupted aortic arch  
3. total correction

### 증 례

환자는 생후 20일된 남아로, 출생직후부터 나타난 혈액이 섞인 토물과 경구섭취 불량으로 1차병원에서 괴사성 장염을 의심하여 치료중, 생후 20일경부터 갑자기 발생한 청색증과 호흡곤란으로 전원되었다. 이학적 검사상 체중

은 3.0kg로 3 percentile이하였으며, 입술 및 사지 말단부에 청색증이 나타났고, 흉부 청진상 흉골 좌상연에서 Gr II/III의 수축기 잡음이 들렸으며, 맥박은 규칙적이었다. 복부에서 약 2cm 정도로 간이 촉지되었다. 입원 당시 검사 소견은 대사성 산증, 백혈구 수의 증가, 혈소판의 감소, 출혈 경향, BUN/Cr의 증가, SGOT/SGPT의 증가, 총빌리루

\* 서울중앙병원 흉부외과학 교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center

논문접수일: 96년 6월 29일 심사통과일: 96년 9월 5일

책임저자: 서동만, (138-040) 서울시 송파구 풍납동 388-1 Tel. (02)224-3580 Fax. (02)224-6966

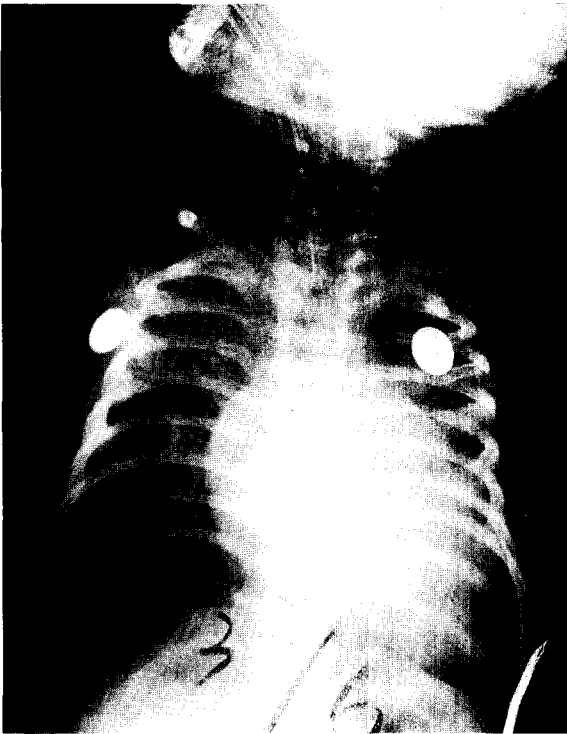


Fig. 1. Preoperative chest PA shows moderate cardiomegaly and increased pulmonary vascularity.

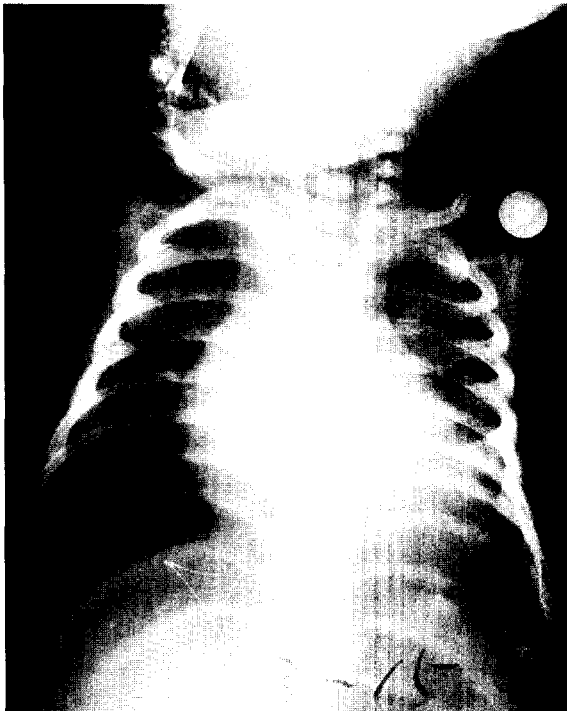


Fig. 2. Immediate postoperative chest PA shows decreased pulmonary vascularity.

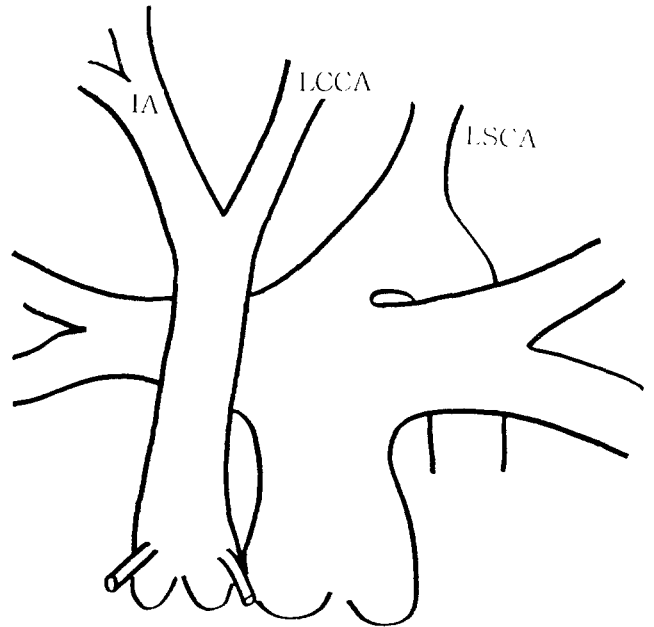


Fig. 3. Taussig-Bing heart with type B interrupted Aortic arch  
\* IA : innominate artery LCCA : Left common carotid artery  
LSCA ; Left subclavian artery

빈의 증가 등 다장기 부전(multi-organ failure)에 부합하는 양상이었다. 흉부 단순촬영상 중등도의 심비대 및 폐혈관 음영의 증가가 관찰되었고(Fig. 1), 심초음파 검사상 양대혈관 우심실기시에 폐동맥하 심실중격결손과 B형 대동맥궁 중단의 소견을 보였으며, 좌액와동맥을 통한 심도자 검사로 심초음파 검사상의 소견을 확진하였다. 환아는 동맥관의 혈류감소에 의한 체하부로의 관류 부족으로 다장기 부전이 온 것으로 생각되어, 3주동안의 prostaglandin E1 투여치료 및 낮은 산소 분압과 정상 이산화 탄소 분압을 유지하는 인공호흡기 치료로 환아의 상태를 안정화 시킨 뒤에 수술을 시행하였다.

수술시 주요소견으로는, 대동맥궁이 좌쇄골하동맥 근위부에서 단절이 있었고, 양대혈관이 병렬로 배치되어 대동맥이 우측에 위치하였으며 대혈관의 직경은 상행 대동맥 7mm, 주폐동맥 22mm로 차이가 있었다(Fig. 3). 관상동맥은 우관상동맥과 좌회선동맥이 후측동(posterior sinus)에서 이중 구멍으로 나오고 있었으며 좌전하행동맥은 전측동(anterior sinus)에서 나오고 있었다(Fig. 4). 심실 중격결손은 큰 막양부 결손으로 폐동맥하형이었으며, 상행대동맥보다 두배의 크기로 폐동맥이 좌심실쪽으로 걸쳐있었고(overriding) 양측성 동맥하위관이 동반되어 있었다. 수술은 흉골 정중절개하에 심낭을 중절개하여 심장을 노출시키고, 좌측 심낭은 폐동맥 재건시 사용하기 위해 박리하여 준비하였다. 상행대동맥과 하행대동맥에 2개의 동맥관을

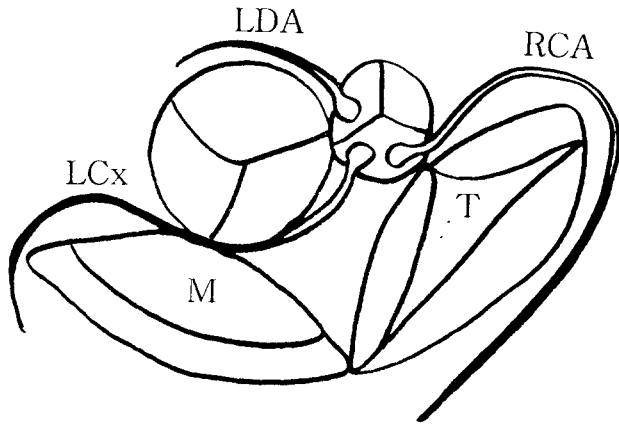


Fig. 4. Coronary arterial pattern  
LAD from sinus 1 (anterior sinus), RCA and LCx from sinus 2

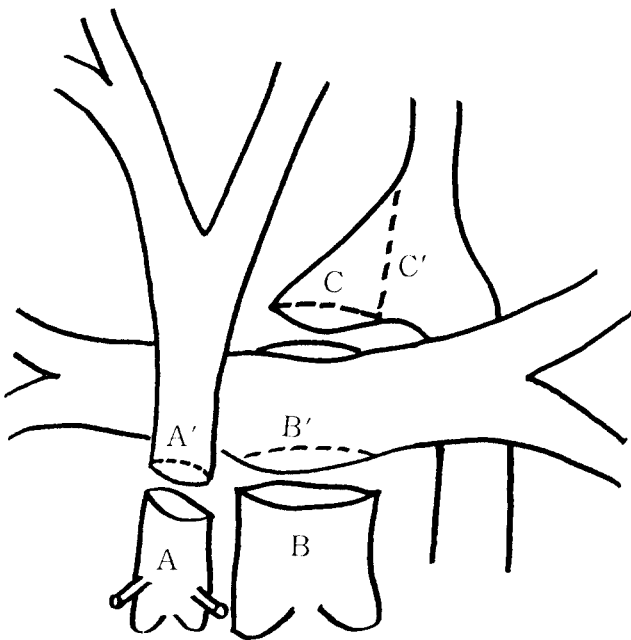


Fig. 5. The great vessels are transected as indicated

삽입 후 정맥관은 상하공정맥에 직접 삽입하였고, 폐울혈을 방지하기 위하여 양측 폐동맥을 조이면서 체외순환을 시작하여 식도온도를 15.3℃로, 직장온도를 21.6℃까지 내린 뒤에 심정지액을 주고 완전 순환정지를 실시하였다. 각각의 대동맥궁 분지를 박리하여 노출시킨 뒤, 주폐동맥을 분지 직전에서 자르고, 상행대동맥은 보다 근위부에서 절단한 뒤(Fig. 5), 동맥관조직의 일부를 포함한 하행대동맥을 제거하고 상행대동맥과 하행대동맥의 양측면 부위를

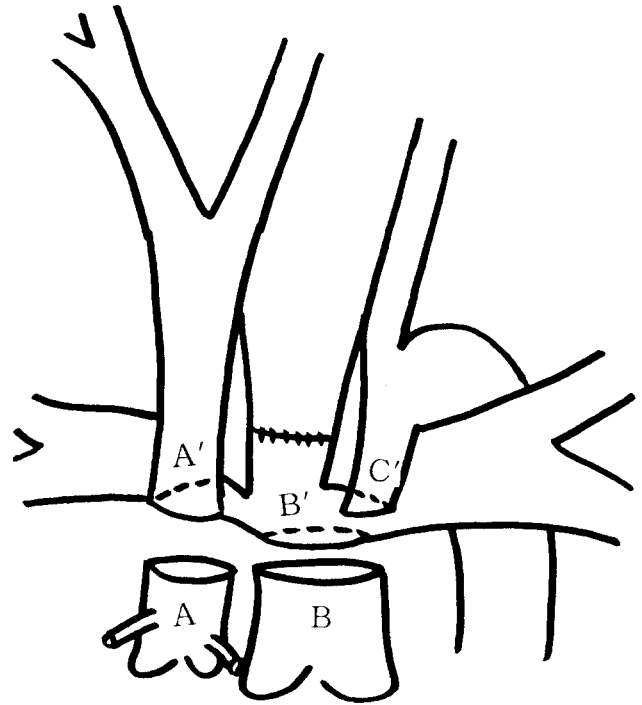


Fig. 6. Ascending and descending aortic flaps are approximated to the proximal neo-aorta

서로 융합하여 새로운 대동맥의 직경을 증가시켜 Le Compte 술식 없이 주폐동맥 근위부와 문합하였다(Fig. 6, 7). 문합이 끝난뒤 심폐기를 다시 가동시키면서 2차 심정지액을 주고 우심방과 우심실을 절개하여 심실중격결손은 첩포를 이용하여 봉합하였고, 3차 심정지액을 준 후 2개의 관상동맥 편(coronary arterial flap)을 신대동맥(neoaorta)에 옮겨주었다. 우심실 유출로는 대동맥하 원추를 충분히 절제한 뒤 자가 심낭편을 이용하여 형성한 신폐동맥 근위부(proximal neopulmonary artery)와 폐동맥 원위절단부의 우측 연장을 연결 재건하였다. 우심방과 심실을 융합하고, 재가운을 시작하여, 무난히 심폐기이탈을 시행하였다. 완전순환정지시간은 44분이었다. 환아는 술후 2일에 기관 삽관을 제거하였으며, 경과는 순조로웠다. 술후 23일에 실시된 추적 심도자 검사상, 경도의 우심실 유출로 협착이외 새로운 대동맥 판막은 정상기능이며 좌심실 유출로협착이나 심장내 단락은 없었다. 환아는 술후 30일에 양호한 상태로 퇴원 하였고, 16개월동안 추적관찰중이다(Fig. 2).

## 고 찰

소위 Taussig-Bing 기형의 정확한 해부학적 진단과 이해

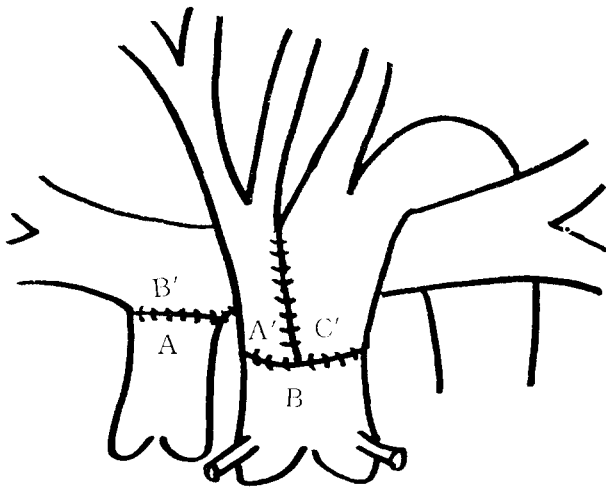


Fig. 7. Anastomosis of distal neoaorta with proximal neoaorta and proximal neopulmonary artery with right side of confluent pulmonary artery

에는 논란이 있으나 Van Praagh가 요약했듯이 양대혈관이 우심실에서 기시하고, 반월판막은 같은 높이에서 나란히 위치하며(side-by-side and at the same height), 잘 발달된 양측성 원추(bilateral conus)가 대동맥판막 및 폐동맥판막과 방실판막의 연속성(continuity)을 차단하고 큰 폐동맥하 심실중격결손이 동반되는 것이 특징이다<sup>1)</sup>. 그러나 Stellin등이 주장한 바 이러한 주요 해부학적 요소들의 사소한 차이들을 자세히 살피며 하나의 spectrum으로 받아들이는 것이 수술방침의 결정에 매우 중요하다 하겠다<sup>2)</sup>.

치료는 혈류역학적으로 폐동맥 고혈압이 문제가 되므로 조기에 근치수술이 필요하며 대혈관 전위증에 대한 동맥치환술의 경험이 축적되면서 Braun등이 주장한 생후 3개월 이내의 동맥치환술이 좋은 치료로 받아들여지고 있다<sup>3)</sup>.

그러나 이러한 환자들에서 대동맥 축착이나 대동맥궁 단절 등이 동반되면 문제는 훨씬 복잡해진다. 이는 우심실 유출로의 이상 특히 infundibular septum의 이상에 의해 발생학적으로 대동맥판막을 통한 혈류장애가 있어 나타나는 것으로 사료되고 있으며<sup>4, 5)</sup>, 이들의 경우 혈류역학상 체순환이 동맥관에 의존하게 되고 과다한 폐순환이 초래되므로 동맥관이 막혀가면서 환자의 상태는 급격히 악화된다. 본 증례에서도 체순환이 줄면서 괴사성 장염, 간기능 악화 및 신장기능 악화 등의 소견을 보였으며 Prostaglandin E1의 투여와 기계적 호흡치료로써 안정시킬 수 있었다.

아 물론 이런 환자의 치료도 Planche등이 동맥궁 문제의 해결과 동맥 치환술을 동시에 시행한 결과가 두 번에 나누

어서 시행했던 결과보다 우수하다고 보고했듯이<sup>6)</sup> 동맥관이 막히기전에 완전 교정하는 것이 최선이다. 이때 수술수기상 주폐동맥에 비해 상행대동맥이 매우 작고 또한 동맥관 및 그 주위 조직의 일부를 제거하게 되므로 조직의 결손을 해결하는 것이 큰 문제가 된다. 이에 Pigott등은 동종조직편(homograft patch)을 이용하여 이 문제를 해결하였고<sup>4)</sup>, Liddicoat 등은 상행 대동맥의 축을 바꾸어 하행대동맥과 연결한후 주폐동맥을 이 상행 대동맥에 문합하므로써 다른 조직을 사용하지 않고 성공적으로 수술하였다<sup>7)</sup>. 저자들은 이들과 달리 Fig.에서 보였듯이 상행 대동맥의 내측(lesser curvature)을 좌총경동맥 수준까지 하행 대동맥은 좌쇄골동맥을 따라 절개하여 그 개구부(stoma)를 크게 하여 문합하므로써 새로운 상행 대동맥의 원위부와 주 폐동맥과의 크기를 일치시킬 수 있었다. 따라서 다른조직을 사용하지 않고 동맥궁 혈관(arch vessel)들의 축에도 영향을 주지 않으면서 문제를 해결하였다.

결론적으로 아직 국내에서는 수술 생존례가 보고되지 않은 매우 드물고 복잡한 질환인 Taussig-Bing기형과 대동맥궁 단절이 동반된 신생아에서 다른조직을 사용하지 않고 동맥궁 교정과 동맥치환술을 동시에 시행하여 일차적으로 완치하였기에 보고하는 바이다.

### 참고 문헌

1. Van Praagh R. What is the Taussig-Bing malformation? *Circulation* 1968; 38: 445
2. Stellin G, Zuberbuhler JR, Anderson RH, et al. The surgical anatomy of the Taussig-Bing malformation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93: 560-9.
3. Brawn WJ, Mee RB, ChbB, et al. Early result for anatomic correction of transposition of the great arteries and for double-outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 95: 230-8.
4. Pigott JD, Chin AJ, Weiberg PM, et al. Transposition of the great arteries with aortic arch obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 94: 82-6.
5. Kurosawa H, Van Mierop LH. Surgical anatomy of the infundibular septum in transposition of the great arteries with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 123-132.
6. Planche C, Serraf A, Comas JV, et al. Anatomical repair of transposition of great arteries with ventricular septal defect and aortic arch obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 925-33.
7. Liddicoat JR, Reddy VM, Hanley FL. New approach to great vessel reconstruction in transposition complex with interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 1146-50.

**=국문초록=**

Taussig-Bing 기형은 드물게 대동맥궁 중단과 병발되며, 이 경우 양대혈관의 크기가 현저히 달라 대동맥 전환술을 시행함에 어려움이 있다. 생후 20일 된 환아가 상기 진단으로 내원하여, 다장기부전에 대한 3주간의 집중관리 후 수술을 받았다. 수술은 심실중격 결손의 복원, 대동맥 전환술 및 광범위한 대동맥궁 형성술로 이루어 졌으며, 대혈관들의 크기 차이는 상행 및 하행 대동맥의 절편을 이용하여 원위 신대동맥(distal neoorta)를 형성하므로써 극복하였다. 환이는 큰 문제 없이 회복하였으며, 수술후 시행한 심도자사의 결과도 양호한 상태로 16개월간 추적 관찰중이다.

- 중심 단어:** 1. Taussig-Bing 기형  
2. 대동맥궁 단절  
3. 완전 교정