

# 비상관성 심실중격결손증을 동반한 양대혈관우심실기시증 환자에서의 양심실성 교정

방정현\*·이영탁\*·한재진\*\*·정철현\*·김웅한\*·나찬영\*·정윤섭\*  
김욱성\*·이섭\*·김상익\*·정일상\*·박중원\*·정도현\*  
박영관\*·김종환\*·홍승록\*

=Abstract=

## Biventricular Repair of Double Outlet Right Ventricle with Remote Ventricular Septal Defect.

Jung Hyeon Bang, M.D. \*, Young Tak Lee, M.D. \*, Jae Jin Han, M.D. \* \*,  
Cheol Hyun Chung, M.D. \*, Woong-Han Kim, M.D. \*, Chan Young Na, M.D. \*,  
Yoon Seop Jeong, M.D. \*, Wook Sung Kim, M.D. \*, Sub Lee, M.D. \*, Sang Ik Kim, M.D. \*,  
Il Sang Chung, M.D. \*, Jung Won Park, M.D. \*, Do Hyun Chung, M.D. \*,  
Yung Kwan Park, M.D. \*, Chong-Wan Kim, M.D. \*, Sung Nok Hong, M.D. \*

Understanding of the surgical anatomy of patients with double outlet right ventricle (DORV) is important in the planning of biventricular repair.

From May 1995 to September 1996, 7 patients underwent biventricular repair for DORV with remote ventricular septal defect. There were 5 males and 2 females. Age at operation varied from 2 to 9 years(mean  $3.4 \pm 2.7$  years). Preoperative diagnostic assessment was made by two-dimensional echocardiography and cardiac catheterization. Ventricular septal defect was perimembranous inlet type in all patients. Associated cardiac anomalies were pulmonary atresia in two, pulmonary stenosis in five and tricuspid chordae attachment to conal septum in five. The operations were performed intraventricular repair and pulmonary enlargement in two, REV operation in two, and Rastelli operation in three. There was no early postoperative deaths and complications. The follow-up period was from 1 month to 18 months, averaging  $10 \pm 6.1$  months. In the past, we considered the Fontan operation indicative as primary choice when DORV was associated with abnormal tricuspid chordal attachment to the conal septum, but now we believe that biventricular repair is feasible for those cases by making conal flap or reattachment method. Biventricular repair has theoretic advantages

\* 부천세종병원 흉부외과

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong Heart Institute, Sejong General Hospital, Puchon-shi, Kyonggi-do, Korea

\*\* 이대 목동병원 흉부외과

\*\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Ewha Womans University, Mokdong Hospital.

† 본 논문은 1996년도 제28차 추계 대한흉부외과학회에서 구연 발표되었음.

논문접수일 97년 1월 3일 심사통과일 : 97년 2월 24일

책임저자 : 방정현 (422-232) 경기도 부천시 소사구 소사본 2동 91-121번지, 부천세종병원 흉부외과. TEL; 032) 3401-381. FAX; 032)349-3005.

because it establishes normal anatomy and physiology, and it was concluded that the precise preoperative evaluation using both echocardiography and cardiac catheterization was essential to the successful surgery.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:641-6)

**Key word :** 1. Double-Outlet-right ventricle  
2. Heart Septal Defect, ventricular

## 서 론

양대혈관우심실기시증은 폐동맥과 대동맥이 모두 형태학적 우심실에서 기시하는 선천성 기형으로 하나의 단순기형이라기 보다는 원추부의 전위 및 좌심실로의 이동이 이루어지지 않아서 양대혈관이 형태학적 우심실에서 기시하게 되고, 양대혈관의 위치관계, 심실중격결손의 유형, 폐동맥협착의 유무 및 동반기형의 종류에 따라서 매우 다양한 임상양상을 나타내게 되는 복합심장기형으로, 수술방법 또한 형태학적 특징에 따라 매우 다양하다. 특히 비상관성 심실중격결손을 갖는 양대혈관우심실기시증인 경우 다른 종류에 비해 더 복잡하고 수술에 어려움이 많이 따른다. 과거에는 이러한 질환에서 폰탄술식(Fontan operation)을 많이 선호하는 경향이었으나, 최근에는 정확한 진단과 수술수기의 향상으로 양심실성 교정으로 좋은 결과가 보고되고 있다<sup>1,2)</sup>. 세종병원 흉부외과에서는 비상관성 심실중격결손을 가지는 양대혈관우심실기시증 환자 7례를 양심실성 교정으로 수술하여 비교적 양호한 결과를 얻었기에 이를 분석 보고하고자 한다.

## 대상 및 방법

세종병원 흉부외과에서는 1995년 5월부터 1996년 9월까지 비상관성 심실중격결손을 동반한 양대혈관우심실기시증 환자 7명을 대상으로 하였다. 술전 정확한 진단을 위하여 심초음파도 및 심도자법 검사를 시행하였다. 특히 수술방법을 정하는데 있어서 중요한 양대혈관의 위치관계 및 삼첨판-폐동맥판간 거리등을 심초음파도 및 심도자법 검사 등을 통해 정확히 파악하였다. 수술조건 및 방법, 술후 합병증 및 외래 추적 소견등을 관찰하였다.

## 결 과

수술 당시의 환자의 연령분포는 2세에서 9세로 평균 3.4

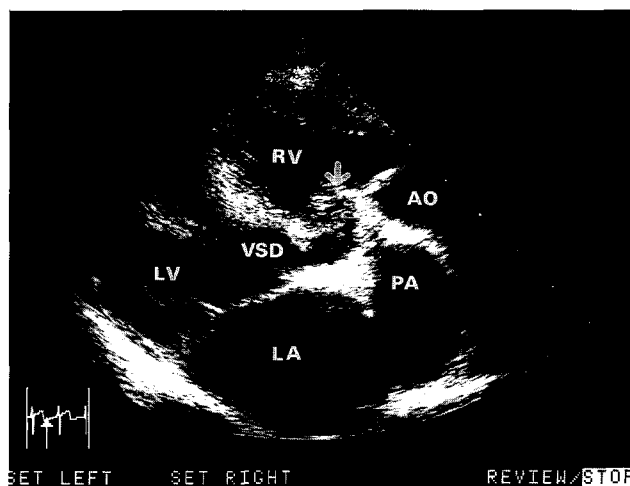


Fig. 1. Preoperative Echocardiographic finding(parasternal long axis view). Both great arteries arise from right ventricle. There is abnormal chordae of tricuspid valve to conal septum, and so, flow from ventricular septal defect is restrictive.

±2.7세였으며, 남녀 성비는 남자 5례, 여자 2례로 남자가 많았다.

### 술전 검사소견

술전 전례에서 심초음파도검사 및 심도자법검사를 시행하였다. 대혈관의 위치 관계에서 7례중 2례의 환자에서 대동맥과 폐동맥이 횡렬(side by side) 위치한 관계를 보였으며, 5례의 환자에서는 대동맥이 폐동맥의 우전방에 위치한 관계를 보였다. 심실중격결손은 7례 모두가 비상관성으로써 막성입구형이었다. 폐동맥 협착이 5례, 폐동맥 폐쇄증이 2례 있었으며, 5명의 환자에서 삼첨판막 건삭이 비정상적으로 누두부 중격에서 기시하는 소견을 보였다. 6명의 환자는 이전에 체-폐동맥 단락술을 시행받았다(Table. 1) (Fig. 1).

술전검사서 대동맥판륜의 크기와 삼첨판-폐동맥판

Table 1. Preoperative evaluation by cardiac echocardiogram and cardiac catheterization.

No.	Age/Sex	Location of aorta	TPD*	Pulmonary obstruction	Abnormal chordae attachment(TV)	Previous palliative operation
1	2 / M\$	Rt.ant.to pul.artery	short	valvular atresia	conal septum	Lt. BTS***
2	9 / F#	Rt.ant.to pul.artery	short	combined PS	conal septum	Lt. BTS
3	5 / M	Side by side	normal	combined PS	conal septum	bilateral BTS
4	3 / M	Rt.ant.to pul.artery	short	combined PS	conal septum	Lt. BTS
5	2 / M	normal relation	normal	combined PS	(-)	(-)
6	2 / F	Rt.ant.to pul.artery	short	valvular atresia	(-)	bilateral BTS
7	2 / M	Rt.ant.to pul.artery	short	combined PS	conal septum	Rt. BTS

\*TPD : tricuspid to pulmonary valve distance \*\*PS : pulmonary stenosis \*\*\*BTS :Blalock-Taussig Shunt, \$ M : male # F : female

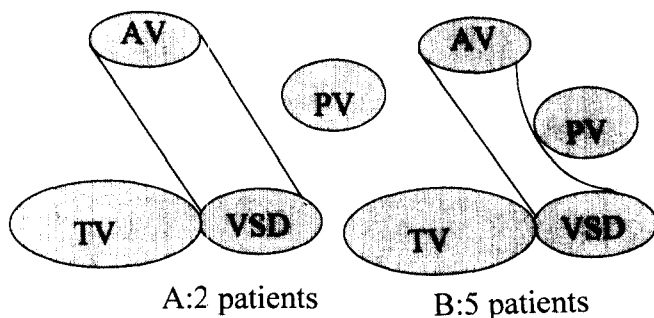


Fig. 2. Schematic representation of relation between TPD and aortic annulus. A, Distance between tricuspid and pulmonary valves is normal. B, Distance between tricuspid and pulmonary valves is short. TV, Tricuspid valve. PV, Pulmonary valve. AV, Aortic valve. VSD, ventricular septal defect. TPD, tricuspid to pulmonic valve distance.

간 거리는 교정수술에 있어서 중요한 의미를 갖는다(Fig. 2). 즉 삼첨판-폐동맥판간 거리가 대동맥판 크기보다 큰 경우는 정상으로써 이때는 심실내 교정이 가능하며 2례의 환자에서 정상소견을 보였다. 삼첨판-폐동맥판간 거리가 대동맥판의 크기보다 짧은 경우에는 심실내 교정술이 어려우며 REV술식이나 Rastelli술식이 적응<sup>3)</sup>이 되는 데 5례의 환자에서 이러한 소견을 보였다.

#### 수술방법 및 소견

수술은 통상적인 체외순환하에 시행하였다. 삼첨판-폐동맥간 거리가 정상이고 폐동맥 협착이 있었던 2례의 환자에서는 심실내교정술 및 폐동맥확장술을 시행하였다. 삼첨판-폐동맥간 거리가 짧으면서 폐동맥협착 또는 폐동맥폐쇄가 있었던 5례의 환자중에 폐동맥을 우심실로의 전위가 가능하

었던 2례에서는 REV술식을, 전위가 불가능하였던 3례에서는 Rastelli술식을 시행하였다. 누두부중격 절제술은 모든 환자에서 이루어졌으며, 삼첨판 건삭이 누두부 중격에서 기시하였던 5례에서는 누두부 피판 또는 건삭의 재이식술을 이용하여 건삭을 심실중격결손첨포에 재이식 시켜주는 방법을 사용하였으며<sup>4-6)</sup>, 심실중격결손의 크기가 작은 3례에서는 심실중격결손의 앞쪽 가장자리를 절개하여 크기를 확장하였다. 심실중격결손 주위에 섬유조직이 있었던 2례의 환자에서 섬유조직 제거술을 시행하였다.

모든 환자에서 수술후 수술대에서 경식도심초음파도 및 혈류역동학적 검사를 시행하였으며 2례에서 60에서 70torr의 좌심실유출로협착이 잔존하였다. 1례에서는 누두부중격을 충분히 잘라내지 않아서 생긴 것으로 누두부중격을 추가로 절제하였으며, 다른 1례에서는 심실중격결손첨포의 크기가 충분치 않아서 생긴 협착으로 심실중격결손-대동맥간첨포를 큰 것으로 교체하여 교정하였다.

#### 수술결과

술후 사망한 환자는 없었으며, 혈류역동학적 검사상에서 좌우심실내압비(PRv/Lv)가 40%에서 80%로 평균 60±20%이었고, 좌심실로협착 및 우심실로협착 소견은 없었다. 삼첨판폐쇄부전증은 Grade I이 2례, Grade II가 1례 있었다. 그 외 특별한 합병증은 없었다.

#### 추적조사

추적 조사 기간은 술후 1개월에서 18개월(평균 10±6개월)이었으며 7례중 6례는 특별한 문제 없이 잘 지내고 있으나 1례 환자에서 이상소견이 발생되었다. 이 환자는 수술 직후 심실중격결손 봉합장소에서의 소량의 유출 및 Grade II의 삼첨판폐쇄부전증 이외는 특이소견이 없었고, 특별한 임

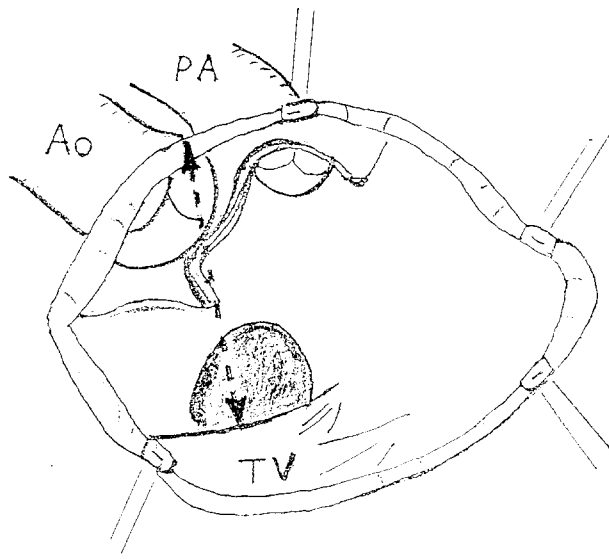


Fig. 3. Operative diagram via Right ventriculotomy. Arrow diameter of the patch. Ao, aorta. PA, pulmonary artery. TV, tricuspid valve.

상증상도 호소하지 않아서 퇴원하였는데 외래추적 6개월째 호흡곤란 및 흉부사진상 심장비대 소견이 보이고 30torr의 좌심실유출로협착, Grade II-III의 삼첨판폐쇄부전 및 심실중격결손을 통한 잔류단락(Qp/Qs=1.6:1) 소견을 보여서 재수술을 예정하고 있다.

## 고 찰

양대혈관우심실기시증은 양대혈관이 모두 형태학적 우심실에서 기시하는 선형성심장기형으로 Witham<sup>7)</sup>에 의해 처음으로 기술되었다. 형태학적으로 태생기에 원추부의 전위와 좌심실로의 이동이 이루어지지 않고, 원추부 흡수과정이 정상적으로 이루어지지 않아서 양대혈관이 형태학적으로 우심실에서 기시하게 되고 양대혈관의 위치관계, 심실중격결손의 유형, 폐동맥협착의 유무 및 동반기형의 종류에따라서 다양한 임상양상을 나타내는 복합심장기형으로 수술적 교정방법 또한 형태학적 특징에 따라 매우 다양하다. 따라서 술전의 정확한 진단적 평가가 중요하며 진단적 소견에 적절한 수술이 적용되어야 한다. 본 보고는 양심실성 교정을 계획하고 수행하는데 있어서 중요한 해부학적 특성에 주안점을 두었으며, Lecompt<sup>8)</sup>이 적용한 수술적응을 참조하였다. 양대혈관우심실기시증 환자에서 해부학적 교정술이 가능하려면 네가지 조건을 잘 평가하여야 한다. 첫째로 양심실이 각각의 기능을 적절하게 유지할 수 있는지를 파악하여야 한다. 심실이 적절한지 고려할 때 폐동맥협착이 없는 경우에

서의 우심실의 크기와 폐동맥협착이 있는 경우에서의 좌심실의 크기가 가장 빈번한 문제점이라고 할 수 있다. 심초음파도 및 심도자법검사로써 심실의 크기를 측정하는 것 만으로는 용이하다고 할수없으며 방실판막의 크기를 측정함으로써 관련된 심실의 크기를 반영할 수 있다. 방실판막의 직경이 정상판막의 직경보다 표준편차 2보다 작을 때는 해부학적 교정이 불가능 하다고 한다<sup>8)</sup>. 둘째로 방실판막이 정상이어야 한다. 도플러초음파도 검사를 통해서 한쪽판막이 비정상적이면 해부학적 교정술을 하여서는 안된다. 셋째로 심실중격의 근육부위가 폐쇄가 가능하여야 만 할 것이다. 다발성 근육형 심실중격결손이 있을 때 심각한 합병증이 유발될 수도 있으므로 교정후에 잔존하는 단락이 어떤 영향을 줄 것인지를 고려하여야 할 것이다. 마지막으로 심실유출로 부위에 장애가 없어야 한다. 즉 양심실의 후부하가 정상이어야 하며, 좌심실유출로에 영향을 주는 대동맥교약증과 같은 대동맥질환들과 우심실유출로에 영향을 주는 폐혈관 질환들을 교정해 주어야만 한다.

수술시 고려해야 할 필수적인 해부학적 특징으로 동맥관 개존증 및 심방중격결손 등의 동반기형, 방실판막 및 방실판막의 이상, 대동맥하협착, 관상동맥이상 등의 존재여부가 중요한 의미를 갖는다.

술전에 양대혈관과 삼첨판에서 폐동맥까지 거리간의 상관관계를 아는 것이 중요한데 대동맥이 폐동맥의 오른쪽 뒤쪽에 위치하거나 횡렬(side by side) 위치한 관계를 가질 경우 심실내교정술을 위한 삼첨판에서 폐동맥까지의 거리가 충분하고, 반대로 대동맥이 앞쪽에 있거나 왼쪽 앞쪽에 있을 경우에는 거의 모든 경우에서 심실내교정술이 불가능하다고 한다<sup>1)</sup>. 또한 삼첨판에서 폐동맥까지의 거리가 대동맥판륜의 길이보다 크면 정상이라고 하는데 이 경우에는 심실내 교정이 가능하고 반대로 거리가 짧을 경우 REV 술식이 나, Rastelli술식이 적용된다. 본 예의 7례중 거리가 정상이고 폐동맥협착이 있었던 2례의 환자에서는 심실내교정술 및 폐동맥확장술을 시행하였으며, 거리가 짧았던 5례의 환자중에 폐동맥을 우심실로의 전위가 가능하였던 2례에서는 REV 술식을, 전위가 불가능하였던 3례에서는 Rastelli 술식을 시행하였다.

심실중격결손의 크기가 대동맥판륜의 크기보다 작을경우 (restrictive type)에 확장술이 필요한데 이때는 심실중격결손의 앞쪽 가장자리쪽을 넓히므로써 심전도로의 차단을 방지할 수 있다. 철편(baffle) 크기는 Fig. 3에서 보는 바와 같이 심실중격결손의 후방에서 대동맥 판막의 전방부까지의 거리로 하여 도안하는 것이 중요하며 만약 크기를 너무 작게 할 경우 좌심실유출로 협착을 유발하므로 크기를 적당하게 하는 것이 중요하다. 전체 환자 7례중 2례의 환자에서 60에

서 70torr의 좌심실유출로 협착이 발생 하였는데 그 이유로 누두부 중격의 불충분한 절제와 침포의 크기가 적당하지 못 하여서 생긴것으로 판명되었는바 수술시 이런점을 주의 깊게 고려해야 할것으로 사료된다.

삼첨판 건삭이 누두부 중격에서 기시하는 경우에서 터널 교정술을 시행할 경우 술후 좌심실유출로 협착 및 삼첨판폐쇄부전이 유발되기 쉬우므로 과거에는 Fontan 술식이 적응되었으나 최근에는 건삭을 미리 떼어다가 심실중격결손 교정후 침포에 재이식 시킴으로서 양심실성 교정이 가능하게 되었다. 본문의 7례중 5례에서 이러한 방법을 이용하여 양심실성 교정을 하여서 양호한 결과를 얻을 수 있었다. 그러나 Serraf 등<sup>9)</sup>은 커튼모양(curtainlike)의 건삭을 갖는 경우 양심실성 교정이 불가능한 것으로 보고하고 있다. 또한 보고에 따라서는 양심실성 교정술시 대동맥 차단 시간이 길고 수술후 중환자실에서서의 관리가 힘들뿐만아니라 재수술율이 높기 때문에 양심실성 교정술 보다는 Fontan술식을 선호하고 있다<sup>10-12)</sup>. 그러나 양심실성 교정술이 가능함으로써 정상적인 해부학적 구조와 생리학적 역할을 가능하게 되는데 그 결과 이론적인 장점을 가질 수 있다는데 의의가 있을 것으로 보인다.

결론적으로 본문의 환자들중 1례에서 30torr의 좌심실유출로 협착과 삼첨판막 폐쇄부전이 발생하여 재수술을 예정하고 있지만 비교적 결과는 만족할 만하다고 할 수 있다. 무엇보다도 중요한 것은 수술전에 심초음파도 및 심도자법 검사 등을 통한 정확한 해부학적 검사가 이루어져야하며 뿐만 아니라 병태생리학적으로 완전한 이해가 필요하며 그에 따라서 적절한 수술이 이루어져야 할 것으로 사료된다.

### 결 론

- 1) 세종병원 흉부외과에서는 1995년 5월부터 1996년 9월까지 비상관성 심실중격결손을 동반한 양대혈관우심실기시 환자 7례를 양심실성 교정술을 시행하였다.(동맥판 및 폐동맥판으로부터 삼첨판까지의 거리비가 짧은 5례중에 3례에서 Rastelli술식을, 2례에서 REV술식을 시행하였으며, 거리비가 정상인 2례에서 심실내 교정술 및 폐동맥 확장술을 시행하였음)
- 2) 비상관성 심실중격결손을 가지는 양대혈관우심실기시 환자에서 삼첨판막 건삭이 비정상적으로 누두부 중격에 붙어 있는 경우 과거에는 Fontan 술식이 적응증이었으나, 최근에는 건삭 재이식술을 이용함으로써 양심실성 교정술이 가능하게 되었으며 이로 인해 정상적인 해부구조와 생리를 가능하게 하는 이점을 얻을 수 있을 것으로 사료된다.

- 3) 술후 추적기간이 아직 짧지만 수술결과가 비교적 만족할 만 하였으며, 성공적인 수술에 무엇보다도 중요한 것은 충분한 해부학적 구조와 병태생리학적 이해를 위한 술전 검사와 평가가 필수적임을 강조하였다.

### 참 고 문 헌

1. Aoki M, Forbess JM, Jonas RA, Mayer JE, Castaneda AR. *Result of biventricular repair for double-outlet right ventricle.* J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:338-50
2. Stewart RW, Kirklin JW, Pacifico AD, Blackstone EU, Barger LM. *Repair of double-outlet right ventricle.* J Thorac Cardiovasc Surg 1979;78:502-14.
3. Vouhe PR, Tamisier D, Leca F, et al. *Transposition of the great arteries,ventricular septal defect,and pulmonary outflow tract obstruction.* J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 103:428-36.
4. Niinami H, Imai Y, Sawatari K, Hoshino S, Ishihara K, Aoki M. *Surgical management of tricuspid malinsertion in the Rastelli operation:Conal Flap Method.* Ann Thorac Surg 1995;59:1476-80.
5. Pacifico AD, Soto B, Barger JM SM. *Surgical treatment of straddling tricuspid valves.* Circulation 1979;60:655-64.
6. Borromeo L, Lecompte Y, Batiss A, et al. *Anatomic repair of anomalies of ventriculoarterial connection associated with ventricular septal defect.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;95:96-102.
7. Witham AC. *Double outlet right ventricle.* Am Heart J 1957;53:928-39.
8. Lecompte Y. *Double-outlet right ventricle.* In; Batisse A, Carlo DD. *Advances in Cardiac Surgery* vol 4. 1993; 109-36.
9. Serraf A, Nakamura T, Lacour-Gayet F, et al. *Surgical approaches for double-outlet right ventricle or transposition of the great arteries associated with straddling atrioventricular valves.* J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111: 527-35.
10. Tabry IF, McGoon DC, Danielson GK, Wallace RB, Tajik AJ, Seward JB. *Surgical management of straddling atrioventricular valve.* J Thorac Cardiovasc Surg 1979;77:191-201.
11. Huhta JC, Edwards WD, Danielson GK, Feldt RH. *Abnormalities of the tricuspid valve in complete transposition of the great arteries with ventricular septal defect.* J Thorac Cardiovasc Surg 1982;83:569-76.
12. Russo P, Danielson GK, Puga FJ, McGoon DC, Humes R. *Modified Fontan procedure for biventricular hearts with complex forms of double outlet right ventricles.* Circulation 1988;78(Suppl);III 20-5.

**=국문초록=**

세종병원 흉부외과에서는 1995년 5월부터 1996년 9월까지 비상관성 심실중격결손을 동반한 양대혈관우심실기시증 환자 7례를 대상으로 하였다. 연령분포는 2세에서 9세로 평균  $3.4 \pm 2.7$ 세였으며 남녀비는 남자가 5례, 여자가 2례이었다. 술전 전례에서 심초음파 및 심도자 검사를 시행하였다. 심실중격결손은 7례모두가 비상관성으로 막주변입구부형이었으며, 폐동맥협착이 5례, 폐동맥폐쇄가 2례이었다. 5례의 환자에서 삼첨판막 건삭이 비정상적으로 누두부중격에 붙어있는 소견을 보여주었다. 수술은 2례에서 심실내교정술 및 폐동맥확장술을, 3례에서 Rastelli술식을, 2례에서 REV 술식을 시행하였다. 술후 사망한 환자는 없었고, 추적조사는 1개월에서 18개월로 평균  $10 \pm 6$ 개월 이었다.

비상관성 심실중격결손을 가지는 양대혈관우심실기시증 환자에서 삼첨판막 건삭이 비정상적으로 누두부중격에 붙어있는 경우에 건삭 또는 건삭을 포함한 누두부 심근의 재이식술을 이용함으로써 양심실성 교정술이 가능하게 되었으며 이로 인해 정상적인 해부 구조와 생리를 가능하게 하는 잇점을 얻을 수 있을 것으로 사료된다.

결론적으로 추적기간이 아직 짧지만 수술결과는 비교적 만족할만하였으며, 무엇보다도 중요한 것은 수술전에 정확한 검사 및 병태생리학적 이해가 필요하며 그에따른 적절한 수술이 이루어져야 할 것으로 사료된다.

- 중심단어 :** 1. 양대혈관우심실기시증  
2. 비상관성 심실중격결손증