

심실 중격 결손과 좌심실 유출로 협착을 동반한 대혈관 전위  
- 동맥 전환술후 좌심실의 트레이닝 1례 -

조 준 용\* · 김 응 한\* · 김 수 진\*\* · 전 양 빈\* · 이 석 기\* · 전 홍 주\* · 김 수 철\*  
오 삼 세\* · 김 옥 성\* · 나 찬 영\* · 이 영 탁\* · 김 종 환\*

=Abstract=

**Rapid Left Ventricular Training after Arterial Switch Operation in  
Transposition of Great Arteries with Left Ventricular Outflow Tract  
Obstruction and Ventricular Septal Defect**  
- 1 case report -

Joon Yong Cho, M.D.\*, Woong-Han Kim, M.D.\*, Soo Jin Kim, M.D.\*\*\*, Yang Bin Jeon, M.D.\*,  
Seog Ki Lee, M.D.\*, Hong Ju Chun, M.D.\*, Soo Cheol Kim, M.D.\*, Sam Se Oh, M.D.\*,  
Wook Sung Kim, M.D.\*, Chan Young Na, M.D.\*, Young Tak Lee, M.D.\* Jong Hwan Kim, M.D.\*

There have been few reports documenting the outcome of arterial switch operation(ASO) in selected patients with transposition of great arteries(TGA) and with left ventricular outflow tract obstruction(LVOTO). In the case of TGA with LVOTO, if the atrial septal defect(ASD) is large and the ventricular septal defect(VSD) is restrictive, this deprives the left ventricle(LV) of appropriate preload and could lead to underdevelopment of the ventricular mass and lead poor LV performance after the arterial switch operation, despite a high pressure in the LV preoperatively. Because an increase in the systolic ventricular pressure is not necessarily paralleled by an increase in ventricular mass, which is also essential for optimal ventricular performance after the operation. We report here a case of rapid LV training after ASO in TGA with unprepared LV(because of large ASD and restrictive VSD) despite a high pressure in the LV(due to LVOTO) preoperatively.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:252-6)

---

Key word : 1 Ventricular outflow tract obstruction, Left  
2. Heart Ventricular functn, left  
3. Transposition of great vessels

---

\*부천세종병원 흉부외과, 세종심장연구소

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

\*\*부천세종병원 소아과

Pediatric Cardiology, Sejong General Hospital Puchon-shi, Kyonggi-do, Korea

†본 논문은 1999년 7월 23일 제 190차 월례집담회에서 구연되었음.

논문접수일 : 99년 12월 3일 심사통과일 : 2000년 2월 16일

책임저자 김응환(422-052) 경기도 부천시 소사구 소사본2동 91-121, 부천세종병원 흉부외과 (Tel) 032-3401-151, (Fax) 032-340-1236

E-mail: woonghan@thrunet.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다



Fig. 1. Two-dimensional echocardiogram showing accessory endocardial cushion tissue(arrow), causing significant left ventricular outflow tract obstruction in an infant with transposition of the great arteries. LV: left ventricle, RV: right ventricle

## 증 례

환아는 3개월된 여아로 완전 대혈관 전위(complete transposition of great arteries)로 진단받고 수술을 위해 본원에 입원하였다. 심장 초음파 검사에서 우심증(dextrocardia)이면서 (S. D. D)의 심장 배열을 보였으며, 심방 중격 결손(atrial septal defect)은 컷으며 대부분 좌→우 단락이었고, 심실 중격 결손은 막성입구형(restrictive perimembranous inlet extension type ventricular septal defect)으로 크기는 작았으며 대부분 우→좌 단락이었다. 양측 상대정맥(bilateral superior vena cava), 동맥관 개존(patent ductus arteriosus)을 동반하고 있었고 관상동맥(coronary artery)은 inverted 형태(BII, 1R ; 2LCx)가 의심되었다. 그리고 좌심실 유출로 협착(left ventricular outflow tract obstruction)이 있었는데 이것은 폐동맥관하 협착(subpulmonary stenosis)으로 판막하부 심내막 융기의 이상 증식(accessory endocardial cushion tissue) 때문이었다(Fig. 1) 심장 초음파 검사에서 좌심실 유출로의 압력차는 52 mmHg였고 자기공명영상과 심장 초음파 검사에서 좌심실의 후벽 두께가 얇고(3.5 mm, 정상 5~6 mm) 좌심실 근육적(left ventricular mass)이 적으면서 심실 중격의 휨(septal bowing)이 있어서(Fig. 2) 동맥 전환술(arterial switch operation)시 좌심실이 체순환을 감당할지의 여부에 있어서 여러 의견이 있는 상태에서 수술을 시행하였으며 수술장에서 측정한 좌우 심실의 압력비(P<sub>LV/RV</sub>)는 0.8 이었다. 수술 당시의 몸무게는 6.3 Kg 이었다.

환아는 전신 마취하에 정중 흉골 절개후 흉선을 완전 절



Fig. 2. Magnetic resonance imaging showing ventricular septal bowing(arrow) to left ventricle. LV: left ventricle, RV: right ventricle.

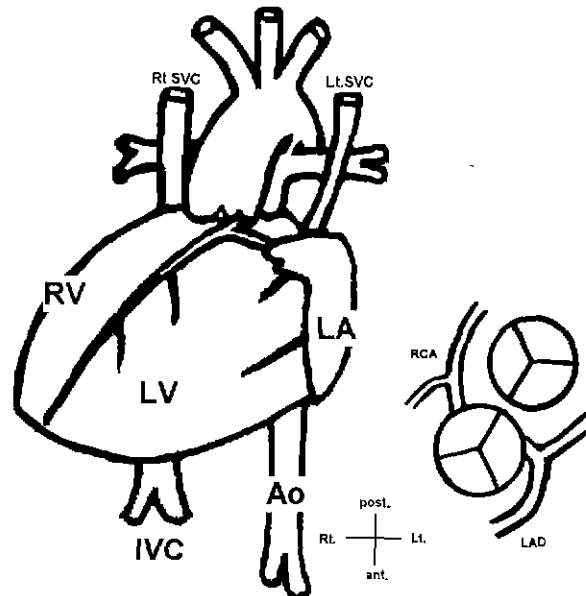


Fig. 3. Operative finding of heart position and coronary anatomy. LV: left ventricle. RV: right ventricle, LA: left atrium. RCA: right coronary artery, LAD: left anterior descending artery. SVC: superior vena cava. IVC: inferior vena cava.

제한 다음 심낭막(pericardium)을 넓게 박리하여 일부 떼어낸 뒤 글루타르알데하이드(Glutaraldehyde, 0.625%)로 고정하였다. 수술장에서 확인된 심장의 형태는 우심증이면서 통상적인 형태의 관상동맥(AI, 1LCx; 2R)을 가졌으며 (S. D. D)의 일반적인 대혈관 전위의 심장에서 대혈관은 고정된 채 심방, 심실이 180° 회전(dextro-rotation)되어 관상동맥의 위치가 inverted 형태처럼 보였고, 우심방과 우심실이 뒤쪽에 위치하여 그 저면에서는 전시신과 전시바이 보였다(Fig. 3) 시자바동 상태에서 폐동맥 근위부의 관상동맥 이동 위치에 표시

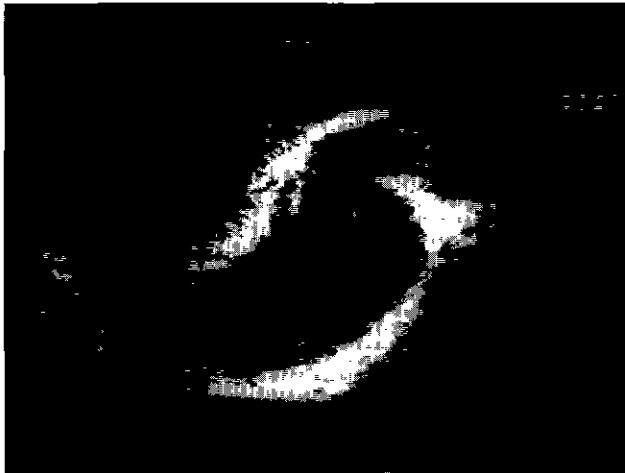


Fig. 4. Intraoperative transesophageal echocardiogram showing left ventricular dilatation and thinning of posterior left ventricular wall. LV, left ventricle, RV; right ventricle

(marking suture)를 한 후 상행 대동맥과 양측 상대정맥에 각각 캐놀라를 삽입한 후 통상적인 방법으로 체외 순환을 시작한 후, 심첨(cardiac apex)을 들고 심첨 뒤쪽의 하대정맥에 삽관하였다. 냉각이 진행되는 동안 등맥관을 절단 봉합하고 양쪽 폐동맥을 충분히 박리한 후 심정지액을 주입하였다. 먼저 폐동맥 판막과 좌심실 유출로의 형태를 확인하기 위해 폐동맥을 좌우 폐동맥 분지 직전에서 절단하였다. 폐동맥 내측을 통하여 폐동맥관을 주의 깊게 살펴 본 결과 새대동맥판(neoaortic valve)의 판엽이 약간은 두꺼워져 있었고 이형성(dysmorphic)이 의심되었으나 판막 기능에 크게 장애가 없을 것으로 판단하였다. 좌심실 유출로에 판막하부 심내막 융기의 이상 증식(accessory endocardial cushion tissue)을 절제하고 기저부의 심근도 일부 절제(myectomy)하였다. 심장의 회전(dextro-rotation)으로 인하여 우심방을 통한 심실 중격 결손 부위 접근이 불가능하여 우심실을 절개하여 심실 중격 결손의 위치와 크기를 살펴 본 후 고정된 자가 심낭 포편을 이용하여 심실 중격 결손을 봉합(6-0 Prolene® spaghetti-reinforced interrupted suture)하였다. 우심실 절개 부위는 일차 봉합(7-0 Maxon®)하였다. 좌심방을 절개후 심방 중격 결손을 역시 자가 심낭 포편을 이용하여 봉합하였다. 그 후 대동맥을 관상동맥으로부터 10 mm 정도 상부에서 절단하고 대동맥 내측을 통하여 관상동맥 개구부를 확인하였다. 좌우 관상동맥의 개구부를 포함한 대동맥 벽을 가능한 크게 벗은 모양으로 절개하였으며 관상동맥의 견인(torsion) 및 꼬임(kinking)을 방지하기 위해 주행 경로를 따라 1 cm 이상 박리하였고 근위부의 작은 가지는 잘라 버렸다. 새대동맥(neoaorta)의 근위부가 될 폐동맥, 즉 이전에 표시(marking suture)한 곳에 편치를

Table 1. Postoperative hemodynamics

post op.(day)	LVPW	LAP(mmHg)	LV function
immediate	3	20	poor *
1	3	18	poor
2	3.5	16	poor
3	4	15	poor(38%)
4	4.7	14	fair
5	5	13	above fair
6	6	12	good

\*; no focal hypokinesia, LVPW; left ventricular posterior wall thickness, LAP; left atrial pressure, LV; left ventricle

이용하여 구멍을 낸 후 좌, 우 관상동맥 순으로 문합(8-0 Prolene®)하였다. 우 관상동맥은 꺾이는 것을 막기 위해 교련부 상부에 문합하였다. 원위부 폐동맥을 대동맥 전방으로 빼어내고(Lecompte maneuver) 근위부 새대동맥과 원위부 대동맥 사이에 흡수 봉합사(7-0 Maxon®)를 이용하여 문합을 하였고 고정된 자가 심낭 포편(seperate patch)을 각각 새폐동맥(neopulmonary artery)의 관상동맥 제거 부위에 문합한 뒤 원위부 폐동맥과 문합하였다.

심폐 우회 시간은 360분이었고 대동맥 교차 차단 시간은 185분이었다. 심근 보호는 del Nido 심정지액을 40분마다 전방으로 투여하였다. 수술장에서 시행한 경식도 심장 초음파 검사에서 해부학적 결함은 없었으나, 좌심실벽이 얇고 확장(Fig. 4)되면서 수축력이 떨어져 높은 용량의 에피네프린을 투여한후 심폐기의 이탈이 가능하였다. 복막 투석 카테터를 설치하고 흡수를 봉합하지 않은 채 중환자실로 옮겼으며, 에피네프린과 밀리논(Milrinone)을 투여하면서 좌심방압(left atrial pressure)은 15~18 mmHg, 수축기 혈압은 50~70 mmHg 정도로 유지하면서 복막 투석을 계속 시행하였다. 이후 시행한 주기적인 심장 초음파 검사에서 수술후 처음 약 3 mm이던 좌심실 후벽이 2일째 3.5 mm, 4일째 4.7 mm, 5일째 5 mm, 6일째 6 mm로 급속히 증가하는 소견을 보였고(Table 1), 수술후 2일째 에피네프린을 끊을 수 있었고 3일째 흡수를 봉합하였다. 4일째 복막 투석을 중단할 수 있었고 이후 좌심실의 수축력이 계속 증가하는 소견을 보였고 소변량도 거의 정상 소견을 보였다. 수술후 9일째 인공 호흡기를 완전히 이탈하였다. 그후 일시적인 경관영양(tube feeding)을 거쳐 23일째 별 문제없이 퇴원하였다. 현재 환이는 건강한 상태로 8개월째 외래 추적중이며 수술후 6개월째 시행한 심장 초음파 검사에서 좌심실벽 두께와 좌심실의 근용적은 정상이었으며,

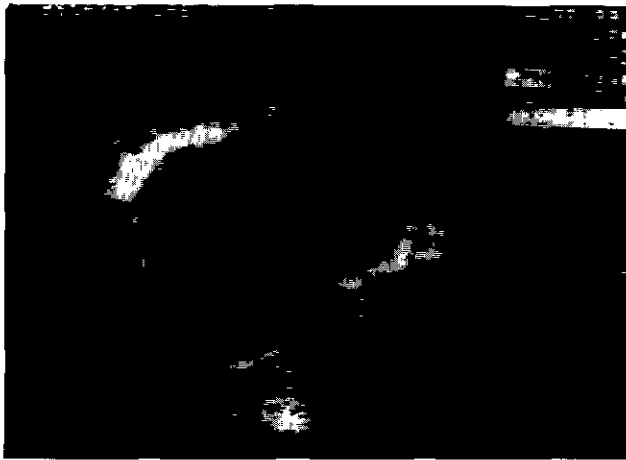


Fig. 5. Follow-up echocardiogram showing no left ventricular outflow tract obstruction(arrow). LV, left ventricle, RV; right ventricle.

대동맥판 역류가 Grade I 으로 처음 상태와 변화가 없었고 좌심실 유출로의 협착은 관찰되지 않았다(Fig. 5).

### 고 찰

완전 대혈관 전위에서 좌심실 유출로 협착을 동반하는 가능성은 약 20%로 보고되고 있으며<sup>1)</sup>, 좌심실 유출로 협착은 심실 중격 결손이 동반된 경우에 빈도가 증가하고 이러한 경우에 협착의 양상은 더욱 더 복잡하고 다양한 부위에서 발생할 수 있다. 일반적으로 동맥 전환술은 해부학적으로 심실과 대동맥사이가 충분히 넓고 막힘이 없을 경우에 적응증이 되어 왔으나, 최근들어 이 질환에 대한 해부학적 지식이 늘면서, 좌심실 유출로 협착이 있는 환자에서도 일부 제한적으로 동맥 전환술이 시행되어지고 있는데, Sohn 등<sup>2)</sup>은 좌심실 유출로 협착이 있는 26명의 환자에서 동맥 전환술을 시행하여 좋은 결과를 보고하였다. 그들은 좌심실 유출로 협착을 일으키는 해부학적 구조물의 원인에 따라서 판막 허부 심내막 용기의 이상 증식(accessory endocardial cushion tissue), 섬유유성막(subvalvar fibrous membrane), 승모판 이상 증식(accessory mitral valve tissue), 막성 중격의 맥류 형성(accessory tricuspid valve tissue) 등과 같은 경우는 충분히 제거할 수 있으며 동맥 전환술을 적용시킬 수 있다고 하였다.

본 예에서와 같이 판막 허부 심내막 용기의 이상 증식으로 인한 좌심실 유출로 협착인 경우에 수술전 동맥 전환술의 적용여부 판단에 있어서 심장 초음파 검사는 많은 도움이 될 수 있다.

일반적으로 대혈관 전위에서 심실 중격 결손이 있으면서 좌심실 유출로 협착이 있는 경우에는 좌심실의 용적 부하

(volume load)와 압력 부하(pressure load)가 걸리는 상태이므로 좌심실 트레이닝(left ventricular training)에는 문제가 없는 것으로 여겨지고 있다. 하지만 Ilbawi 등<sup>3)</sup>이 지적했듯이 이러한 경우에 좌심실 트레이닝에 있어서 매우 중요한 역할을 하는 것이 심방 중격 결손의 크기이다. 통상적인 대혈관 전위의 경우 심방 중격을 통한 단락은 양방향성(bidirectional shunt)으로 수축기에는 좌→우 단락이며 이완기에는 우→좌 단락이다. 하지만 이 환자에서처럼 좌심실 유출로의 협착이 있는 경우에는 좌심실의 후부하(afterload) 증가로 심근의 두께가 증가하면서 심근의 탄성도(compliance)가 감소하게 되어 심방 수준에서 좌→우 단락이 증가하게 된다. 이러한 현상은 좌심실에 대한 적당한 전부하(preload)를 줄여서 근용적(ventricular mass)의 증가를 방해한다. 특히 심방 중격 결손이 클수록 심하게 된다. 이러한 현상은 임상적인 연구<sup>4)</sup>에서 보듯이 비록 좌심실의 압력은 높더라도 근용적이 적은 환자에서 동맥 전환 수술후 좌심실 기능저하로 관찰되어진다. 심실의 수축기 압력의 증가가 심실의 근용적 증가를 반영하는 것이 아니며 압력보다 심실의 근용적이 보다 객관적으로 좌심실의 체순환 감당여부를 반영하기 때문이다.

본 증례처럼 좌심실 유출로 협착이 있지만 큰 심방 중격 결손이 있어서 심방 부위에서 좌→우 단락이 생기면서 좌심실의 전부하(preload)가 줄어들고, 동시에 제한적 심실 중격 결손이 있어 이것을 통한 우→좌 단락 또한 충분하지 않아서 좌심실 유출로를 통한 폐혈류가 적은 경우는 좌심실이 체순환을 감당할 정도로 발달이 되지 않는다. 또한 이러한 경우에 전부하가 되지 않는 상황에서 폐동맥 교약술에 의한 좌심실 트레이닝을 기대하기 어렵다.

Boutin 등<sup>5)</sup>은 좌심실의 근용적이 적은 대혈관 전위 환자에서 폐동맥 교약술후 약 1주일만에 근용적이 2배로 증가함을 관찰하였다. 그리고 후부하의 급격한 증가로 일시적으로 심기능이 저하하지만 보상적인 심근비대(compensatory hypertrophy)로 빠른 시간내에 다시 심기능이 회복됨도 관찰하였다. 이러한 관찰은 동맥 전환술후에도 빠른 시간내에 좌심실 트레이닝이 가능함을 시사한다. 하지만 좌심실 트레이닝 기간동안의 엄격한 술후 관리와 저심박출증에 의한 합병증 예방이 문제점으로 여겨진다.

본 증례에서 수술전 좌심실방향으로 심실 중격의 휨(septal bowing to LV), 좌심실 후벽 두께(left ventricle posterior wall thickness), 좌심실 근용적등을 보았을 때 좌심실이 체순환을 감당하기 힘든 상태이지만 수술후 엄격한 전부하 관리와 후부하의 감소, 복막 투석을 통한 체내 용적의 조절(volume control), 적절한 수액의 조절 및 주기적인 심장 초음파 검사 등을 통하여 비교적 짧은 시간에 합병증 없이 좌심실 트레이닝을 시킬 수 있었다

### 참 고 문 헌

1. Wernovsky G, Jonas RA, Colan SD, et al. *Results of the arterial switch operation in patients with transposition of the great arteries and abnormalities of the mitral valve or left ventricular outflow tract.* J Am Coll Cardiol 1990;16:1446-54.
2. Sohn YS, Brizard C, Cochrane A, Wilkinson J, Mas C, Karl T. *Arterial switch in hearts with left ventricular outflow and pulmonary valve abnormalities.* Ann Thorac Surg 1998;66:842-8.
3. Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY, et al. *Preparation of the left ventricle for anatomical correction in patients with simple transposition of the great arteries; Surgical guidelines.* J Thora Cardiovasc Surg 1987;94:87-94.
4. Bernard A, Yacoub M, Regensburger D, et al. *Further experience with the two-stage anatomic correction of simple transposition of the great arteries* J Thorac Cardiovasc Surg 1981;29:138-42
5. Boutin C, Jonas RA, Sanders SP, et al. *Rapid two-stage arterial switch operation. Acquisition of left ventricular mass after pulmonary artery banding in infants with transposition of the great arteries.* Circulation 1994;90:1304-9.

#### =국문초록=

최근에 좌심실 유출로 협착을 동반한 대혈관 전위에서도 일부 제한적인 환자에서 동맥 전환술이 보고되고 있다. 이러한 환자에서 심방 중격 결손이 크면서 심실 중격 결손이 제한적인 경우, 좌심실에 전부하가 되지 않는 상태이기 때문에 비록 좌심실의 압력은 높지만 좌심실의 절대적인 근용적이 부족한 상태가 되며 결과적으로 동맥 전환 수술후에 저심박출을 초래한다. 심실의 수축기 압력의 증가가 심실의 근용적 증가를 반영하는 것이 아니며 압력보다 심실의 근용적이 보다 객관적으로 좌심실의 체순환 감당 여부를 반영하기 때문이다. 본원에서는 좌심실 유출로 협착으로 좌심실의 압력은 높았지만 큰 심방 중격 결손과 제한적 심실 중격 결손으로 좌심실이 체순환을 담당하기에 부적절한 대혈관 전위 환자 1례에서 동맥 전환술후 엄격한 전부하와 후부하의 관리, 복막 투석, 및 주기적인 심장 초음파 검사 등을 통하여 비교적 짧은 기간에 좌심실 트레이닝을 확인하였기에 보고하는 바이다.

- 중심단어: 1. 좌심실 유출로 협착  
2. 좌심실 트레이닝  
3. 대혈관 전위