

우폐동맥단절과 우심증을 동반한 완전내장역위 수정대혈관전위의 해부학적 교정

김 시 호* · 박 영 환* · 이 삭* · 조 범 구*

=Abstract=

Anatomical Repair of Congenitally Physiologically Corrected Transposition with Dextrocardia, Situs Inversus and the Interruption of Right Pulmonary Artery.

Si Ho Kim, M.D.*, Young Hwan Park, M.D.*, Sak Lee, M.D.*, Bum Koo Cho, M.D.*

A 4-year and 11-month old child was diagnosed as having dextrocardia, pulmonary atresia, atrioventricular discordance, aorta from right ventricle, PDA, the interruption of right pulmonary artery and postoperative state of Blalock-Taussig shunt on right pulmonary artery. Anatomical repair so called "double switch operation" was performed; the Ratelli procedure on ventricular level and the Mustard procedure on atrial level. We report the successful anatomical repair of congenitally Physiologically Corrected Transposition even with Dextrocardia, Situs Inversus and the interruption of Right Pulmonary Artery.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:959-62)

Key word : 1. Transposition of great vessels
2. Dextrocardia

증 례

환이는 일란성 쌍생아 중 둘째여아로 자궁내주수 37주에 제왕절개술로 태어났다. 생후 11개월에 타 병원에서 시행한 심초음파 검사상 폐동맥 폐쇄, 심실중격결손증, 대동맥 우심실기시, 동맥관 개존의 소견을 보여 좌측에 Modified Blalock-Taussig shunt를 시행받았다. 그 후 생후 20개월에 본원에 전원되어 시행한 심도자 검사상(I,D,X), 우심증(Dextrocardia), 선천적 폐동맥 폐쇄, 심방과 심실간의 연결관계의 불일치(AV discordance), 대동맥 우심실 기시, 동맥관 개존증, 그리고 우

폐동맥은 매우 작으면서 주폐동맥과의 단절(Interruption of right pulmonary artery)을 보였고 작은 대동맥-폐동맥간 부형 혈관들에 의해 혈류공급을 받고있었다. 좌측 Modified Blalock-Taussig shunt의 기능은 양호하였다.

그 후 계속된 외래추적 후 환이는 생후 34개월에 2차수술을 받았다. 술전에 시행한 심도자검사 및 초음파검사상 이전의 검사에 비해 특이한 변화는 없었으며 좌폐동맥은 비교적 잘 자라 있었고, 산소포화도는 70%이었으며 1도 정도의 삼첨판 폐쇄부전을 보였다. 2차수술은 5 mm의 고텍스 인조혈관을 이용해 우측에 Modified Blalock-Taussig shunt 시행하였

*연세대학교 심장혈관센터 심장혈관외과

Division of Cardiovascular Surgery, Yonsei Cardiovascular Center, Yonsei University College of Medicine

논문접수일 : 2000년 8월 21일 심사통과일 : 2000년 10월 30일

책임저자 : 박영환(120-749) 서울시 서대문구 신촌동 134, 신촌세브란스의료원 심장혈관센터 심장혈관외과. (Tel) 02-361-7280, 7283

(Fax) 02-313-2992, E-mail: yhpark@yumc.yonsei.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

으며 단락술후 산소포화도는 75%에서 83%로 증가되었다.

환이는 생후 4년 11개월(체중 15 kg)에 3차수술로서 해부학적 완전교정을 받기위해 본원에 내원하였다. 술전 시행한 심도자 검사상 이전 검사와 특이한 변화는 없었으며, 우폐동맥, 좌폐동맥 그리고 하행대동맥의 크기는 각각 5 mm, 11 mm, 9 mm 였으며 맥군 비(McGoon ratio)비는 1.78, 나카다 수치(Nakada index)는 176이었다. 수술은 아래와 같은 방법으로 시행하였다.

중중흉골절개를 시행한 후 심낭에서 흉선과 흉막을 박리해 젖히고, 횡격막신경을 다치지 않도록 주의하면서 심낭을 넓게 주위로부터 박리한 후, 노출된 심낭을 알맞은 크기만큼 도려내어 Glutaraldehyde 용액에 5분간 고정하여 준비해 놓았다. 상행대동맥과 상대정맥에 각각 동,정맥 캐놀라를 넣고, 체외순환을 시작한 다음, 체폐동맥단락술의 shunt 및 PDA를 분리, 결찰하고, 좁고 단절된 우폐동맥과 주폐동맥을 충분히 박리하여 분리한 후, 심장을 들고 심첨 뒤의 하대정맥에 정맥캐놀라를 넣고, 심정지액으로 심정지를 유도하였다.

먼저 형태학적 우심방을 절개하여 심장내 기형을 확인한 후 형태학적 우심실을 절개하여, 형태학적 좌심실에서 심실중격 결손부위를 거쳐 혈류가 대동맥으로 가도록 Wessex 심낭막을 재단, 봉합하여 좌심실 유출통로를 만들어 주었다(Internal baffling). 이때 심실중격결손의 크기는 일부러 넓혀주지 않아도 될 정도로 충분했다. 그 다음 주폐동맥과 작은 우폐동맥의 좁아진 부분을 미리 준비해 두었던 자가 심낭막(Autologous pericardial patch fixed in 0.625% glutaraldehyde solution)을 이용하여 우폐동맥을 넓히면서 연결합과 동시에 좌폐동맥과 주폐동맥의 성형술을 시행하였다. 그 후 Wessex 심낭막을 이용하여 도관형태로 재단한 후 성형술한 주폐동맥에서 절개한 우심실로 문합하였다(Rastelli procedure). 문합 후 Hega dilator #13 이 여유있게 통과하였다. 심방중격을 절제하여 결손부위를 크게 한 다음 Wessex 심낭막으로 바지형태의 흐름막이(baffle)를 재단하여 봉합할 자리에 갖다두고, 연속봉합을 왼쪽상폐정맥과 좌심방이(Left atrial appendage) 사이에서 시작, 왼심방벽을 따라 상대정맥 가장 바깥쪽 뿌리쪽을 향해 진행하고, 이어서 오른심방벽으로 옮겨가면서 상대정맥 개구부분을 돌아간 후 되돌아와서 이미 절개해 둔 심방중격의 절제 끝머리를 따라가며 봉합하여 통로를 만들어 주었다(Mustard operation). 이때 흐름막이의 모양이 굽어지지 않도록 왼쪽심방귀를 작게 성형술을 시행했다.

규칙적인 동율동(Regular sinus rhythm)상태에서 체외순환 이탈에는 큰 어려움이 없었으며, 체외순환시간은 275분, 대동맥 차단시간은 170분이었으며 완전순환정지는 시행하지 않았다. 흉골과 도관과의 유착을 방지하기 위해서 Goretex membrane을 흉골과 심장사이에 위치하여 고정시키고 수술을

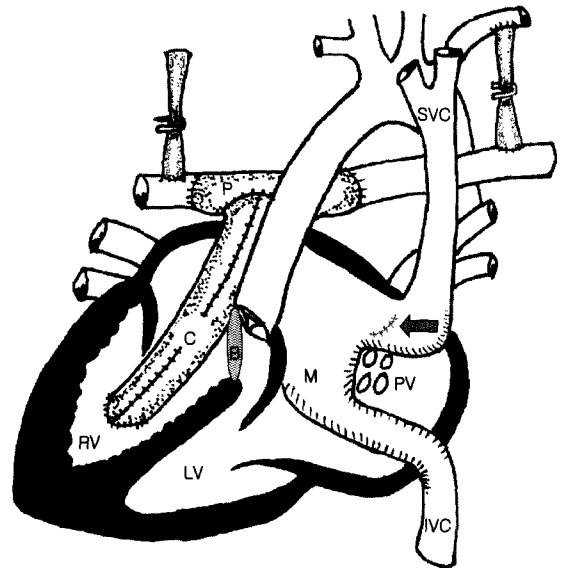


Fig. 1. Schematic representation of anatomical repair. B, Baffle of internal baffling; C, Wessex nonvalved conduit of Rastelli procedure; M, Mustard interatrial baffle; LV, Morphologic left ventricle; RV, Morphologic right ventricle; SVC, Superior vena cava; IVC, Inferior vena cava; P, Autologous pericardial patch angioplasty; PV, Orifices of pulmonary veins; Arrow(↔), Plasty of left atrial appendage.

마쳤다. 수술실에서 시행한 심장초음파검사서 해부학적 결함은 없었으며, 심장의 수축력과 혈류역학은 좋았다. 환이는 수술 후 좌심방압이 12 mmHg였고, 전심혈압이 80 mmHg일 때 우심실압은 40 mmHg정도 유지되었고 중심정맥압은 12 mmHg 였다.

술후 1일째 별 어려움 없이 인공호흡기 이탈이 되었고, 산소포화도는 90%정도로 유지되었다. 환이상태 양호하여 술후 4일째에 중환자실로부터 일반병실로 이동할 수 있었다. 그 후 환이는 유미흉(Chylothorax)이 발생되어 일주일간의 금식 및 비경구적 영양공급(TPN)으로 치료되었으며, 약 4주간 하루 한 두차례씩 발생하는 미열로 패혈증, 뇌수막염 의심하에 항생제 치료 받았으며 상태가 호전되어 술후 58일만에 퇴원하였다.

고 찰

수정 대혈관 전위는 여러 가지 선천성 심장기형중에서도 1% 내외를 차지하는 드문 기형이다. Van praagh¹⁾ 등이 보고한 바에 따르면 그들이 관찰한 33례의 수정 대혈관 전위중 1례에서(3%)에서 Situs inversus 였으며 이러한 D-loop 형태의 수정대혈관전위에서는 대혈관의 기형이 L-loop 형태의 수정

대혈관전위보다 더 잘 동반되는데 본 레에서도 폐동맥 폐쇄와 우폐동맥 단절 및 협착이 있었고 Van praagh 의 보고의 1레도 폐동맥 폐쇄를 동반한 Situs inversus의 수정대혈관 전위였다. 이러한 폐동맥의 기형은 단심실 형태가 아닌 양심실 형태의 수정대혈관 전위의 약 반수¹⁾에서 발견되는데 수술적 교정을 염두에 둘 때 심각하게 고려해야할 부분이라 하겠다.

이러한 수정대혈관 전위의 수술적 교정에 대해서는 여러 가지 고려가 있을 수 있겠으나 최근 여러 병원에서 해부학적 교정에 대한 우수한 결과를 보고하고 있다^{2~5)}. 특히 삼첨판막 폐쇄부전과 그로 인한 우심실 부전이 수정 대혈관 전위환자에서 중요한 위험인자이며^{6,7)} 이를 고전적인 방법으로 수술적 교정을 시행할 경우 형태학적 우심실이 체순환을 담당하여야 하기 때문에 장기적으로 추적관찰했을 때 필연적인 우심실 기능저하를 초래하게 된다. 따라서 대부분의 술자들은 우심실이나 삼첨판막의 기능이상인 환아를 일차 대상으로 하여 이중전환수술(double switch operation)을 시행하고 있다²⁾. 그리고 이러한 환아에서 이중전환수술 후 체심실과 방실판막의 현저한 기능향상을 보여준다⁷⁾. 하지만 일부에서는 기능이상이 없더라도 모든 수정대혈관전위 환아에서 금기없이 해부학적 교정이 가능하다고 주장하기도 한다³⁾.

저자들도 본 레에서 처럼 맥군 비와 나카다 수치로 비추어 볼 때 비교적 작은 우폐동맥이 주폐동맥과의 단절을 동반하고 있으면서, 심첨이 우측을 향하고 있고(Dextrocardia) 좌측 대동맥을 가진 환아에서 성공적으로 Rastelli 술식을 이용한 이중전환수술을 시행함으로써 수정대혈관전위의 해부학적 교정의 금기가 많이 완화되리라고 생각한다. 이러한 해부학적 교정은 좌심실을 체혈류에 위치시켜 삼첨판막폐쇄부전이나 우심실부전을 방지할 수 있는 잇점이 있으며 또한 양방향성 글렌술식을 포함하는 수술이 우심증에서 복잡한 수술을 간단화할 수 있지만 폐동맥의 크기가 글렌술식에 적합하지 않고, 단순교정일 경우 Rastelli 술식의 도관이 심장의 앞쪽에서 폐동맥으로 감으로써 도관이 심장과 흉골사이에서 압박을 받는 문제점을 해결할 수 있다.

해부학적 교정을 받은 수정대혈관전위 환아에서 술후 문제가 되는 것은 심방 전환 수술후의 심방 문합 부위의 협착(Venoatrial obstruction)과 상심실성 부정맥(Supraventricular arrhythmia) 등이 될 수 있으며 이는 특히 양측심방의 크기가 작은 경우, 심방의 위치가 수술의 시야면에서 수술적 장애가 될 때에 발생할 가능성이 큰데 몇몇 술자들^{5,8)}은 변형된 심방 전환 수술을 시행함으로써 성공적인 결과를 보고하고 있

다. 본 레에서는 심방의 크기나 위치가 심방 전환 수술을 시행하기에 용이하지는 않았으나 좌심방의 입구가 흐름막이의 길을 작게 하는 문제가 있어 입구를 닫고 그곳을 바닥으로 사용하므로써 Mustard 술식을 시행할 때 흐름막이의 포편을 쉽게 위치시키면서 심방 문합 부위의 협착을 예방하고 상대정맥의 혈류의 흐름을 용이하게 하고자 하였다.

본원에서는 수정대혈관전위, 심실중격결손, 폐동맥폐쇄, 우폐동맥 단절이 있으면서 우심증을 가진 환아의 해부학적 교정을 성공적으로 시행하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Van Praagh R, Papagiannis J, Grunenfelder J, Bartram U, Martanovic P. *Pathologic anatomy of corrected transposition of the great arteries: Medical and surgical implication.* Am Heart J 1998;135:772-85.
2. Imai Y, Sawatari K, Hoshino S, Ishihara K, Nakazawa M, Momma K. *Ventricular function after anatomic repair in patients with atrioventricular discordance.* J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:1272-83.
3. Reddy VM, McElhinney DB, Silverman NH, Hanley FL. *The double switch procedure for anatomical repair of congenitally corrected transposition of the great arteries in infants and children.* Eur Heart J 1997;18:1470-7.
4. Ilbawi MN, DeLeon SY, Backer CL, et al. *An alternative approach to the surgical management of physiologically corrected transposition with ventricular septal defect and pulmonary stenosis of atresia.* J Thorac Cardiovasc Surg 1990;100:410-5.
5. 김용환, 이택연, 김수철 등. 심첨과 대정맥이 동측에 있는 수정대혈관전위의 해부학적 교정. 대흉외지 1999;32:749-52.
6. Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, Rosenbaum MS, Gersony WM. *Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries.* Circulation 1998;98:997-1005.
7. Sano T, Riessenfeld B, Karl TR, Wilkinson JL. *Intermediate-term outcome after intracardiac repair of associated cardiac defects in patients with atrioventricular and ventriculoarterial discordance.* Circulation 1995;92:II272-8.
8. Yamagishi M, Nakamura Y, Kanazawa T, Kawada N. *Double switch operation for corrected transposition with total anomalous pulmonary venous return.* J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114:848-50.

=국문초록=

환아는 일란성 쌍생아 중 둘째여아로 자궁내주수 37주에 제왕절개술로 태어났다. 심초음파 검사상 폐동맥 폐쇄, 심실중격결손증, 대동맥 우심실기시, 동맥관 개존의 소견을 보여 좌측에 Modified Blalock -Taussig shunt 를 시행받았다. 그 후 생후 20개월에 본원에 전원되어 시행한 심도자 검사상(I,D,X), 우심증(Dextrocardia), 폐 동맥 폐쇄, 심방과 심실간의 연결관계의 불일치(AV discordance), 대동맥 우심실 기시, 동맥관 개존증, 그리고 우폐동맥은 매우 작으면서 주폐동맥과의 단절(Interruption of right pulmonary artery)을 보였고 작은 대동맥-폐 동맥간 부행혈관들에 의해 혈류공급을 받고 있었다. 우폐동맥, 좌폐동맥 그리고 하행대동맥의 크기는 각각 5 mm, 11 mm, 9 mm였으며 맥군 비(McGoon ratio)비는 1.78, 나카다 수치(Nakada index)는 176이었다. 환아는 생 후 4년 11개월(체중 15 kg)에 이중전환수술로 해부학적 완전교정을 시행했고 술후 1일째 별 어려움 없이 인 공호흡기 이탈이 되었으며, 산소포화도는 90%정도로 유지되었다. 환아상태 양호하여 술후 4일째에 중환자실 로부터 일반병실로 이동할 수 있었다. 그 후 환아는 유미흉(Chylothorax)이 발생되어 일주일간의 금식 및 비 경구적 영양공급(TPN)으로 치료되었으며, 약 4주간 하루 한 두차례씩 발생하는 미열로 패혈증, 뇌수막염 의 심하에 항생제 치료 받았으며 상태가 호전되어 술후 58일만에 퇴원하였다. 본원에서는 수정대혈관전위, 심실 중격결손, 폐동맥폐쇄, 우폐동맥 단절이 있으면서 우심증을 가진 환아의 해부학적 교정을 성공적으로 시행하 였기에 보고하는 바이다.