

벽속관상동맥 기형과 대동맥궁 단절을 함께 동반한 Taussig-Bing심기형의 해부학적 완전교정

성 시 찬* · 김 시 호*

= Abstract =

Anatomical Repair of Taussig-Bing Anomaly with Interrupted Aortic Arch and Intramural Left Coronary Artery

Si-Chan Sung, M.D.*, Si Ho Kim, M.D.*

We report a case of the successful anatomical correction of the Taussig-Bing anomaly associated with the interrupted aortic arch and intramural left coronary artery for an 38 day-old infant. Aortic arch and neo-aortic reconstructions were conducted without any prosthetic or pericardial patch. Intramural left coronary was separated from right one after partial detachment of aortic commissure and both coronary artery buttons were transferred separately to the proximal main pulmonary artery(neo-aorta). Delayed sternal closure was done 3 days after the operation and hospital discharge was delayed for a month because of postoperative pneumonia. Now he is 5 months old and free of symptoms and cardiac drugs.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:775-80)

Key words: 1. Arterial switch operation
2. Taussig-Bing anomaly
3. Aortic arch interruption
4. Coronary artery anomaly

증 례

환아는 자궁내주수 38주에 정상분만으로 태어났다. 생후 1개월경부터 호흡이 가빠지고 발한증상이 심해지면서 청색증 소견을 보여 타 병원에서 완전대혈관전위, 심실중격결손증, 대동맥궁단절, 동맥관 개존 등의 진단 하에 생후 35일째 본원으로 전원 되었다. 본원에서 시행한 흉부 X-선 촬영소견상 양측의 증가된 폐음영과 심장비대의 소견을 관찰할 수 있었고(Fig. 1). 심초음파검사 상, {S,D,D}, Taussig-Bing 기형,

B형 대동맥궁 단절의 소견을 보였으며 양대혈관은 전후로 위치하였다(Fig. 2). 환아는 생후 1개월 8일째 정중흉골절개를 통해 동맥전환술과 대동맥궁 단절 교정에 의한 해부학적 완전교정을 시행 받았다. 당시 체중은 3.88 kg 이었다.

수술소견 상, 양대혈관의 관계는 전후로 위치하면서 대동맥은 약 6 mm, 폐동맥은 약 14 mm의 직경을 가지고 있었고, 큰 심실중격결손은 막상주위결손형(Perimembranous type)으로 직경 약 13 mm의 크기였으며 위쪽으로는 잘 발달된 원추형 중격(conal septum)이 관찰되었다. 관상동맥의 형태는 좌우관

*동아대학교 의과대학 흉부외과

Department of Thoracic & cardiovascular surgery, College of Medicine, Dong-A University

논문접수일 : 2001년 8월 13일 심사통과일 : 2001년 9월 11일

책임저자 : 성시찬(602-715) 부산시광역시 서구 동대신동 3가 1번지, 동아의료원 흉부외과. (Tel) 051-240-2879, (Fax) 051-247-8753

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

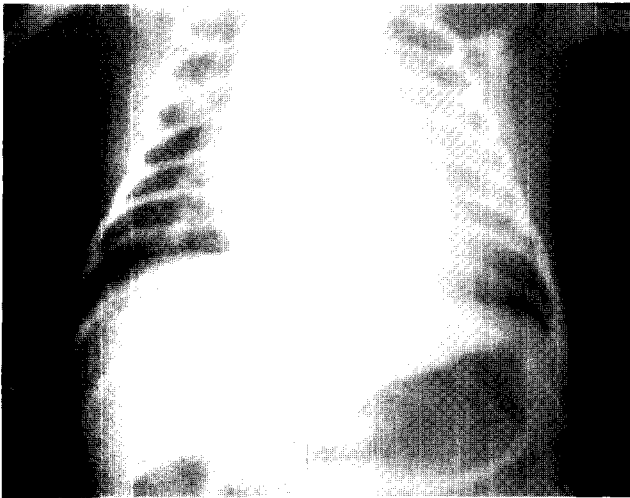


Fig. 1. Preoperative chest X-ray

상동맥이 단일 관상동맥동(sinus 2)에서 기시하였고 좌주관상동맥의 개구부가 마주보는 교련부에 접해있는 벽속좌관상동맥(Intramural left coronary artery)의 형태를 갖고 있었다. 즉 관상동맥동 2에서, 좌관상동맥은 우관상동맥과 분리된 관상동맥 개구부를 가지고 있으면서 마주보는 교련부(facing commissure) 바로 옆으로 붙은 채로 대동맥벽을 타고 주행하고 있었다. 관상동맥 개구부의 협착은 없었다. 대동맥궁단절은 B형으로 좌총경동맥과 좌쇄골하동맥사이에 연결부가 없었고 약 6 mm 직경의 동맥관으로 하행대동맥과 연결되어 있는 형태였다. 흉선은 정상적으로 발달되어 있었고 임상적으로 DiGeorge syndrome의 증거는 없었다.

수술은 정중흉골절개를 시행한 후 흉선을 절제하고 심낭을 넓게 주위로부터 박리한 후, 노출된 심낭막을 폐동맥 재건과 심실중격결손증 교정을 위해 알맞은 크기만큼 도려내어 심실중격결손부의 교정에 쓸 부분은 0.6% Glutaraldehyde 용액에 10분간 고정하여 준비해 놓았다. 상행대동맥을 주폐동맥으로부터 박리하고 체외순환을 시행하기 위한 캐놀라를 삽입하기 전에 무명동맥과 좌총경동맥, 주폐동맥, 동맥관, 그리고 좌쇄골하동맥을 각각 박리하였다. 상행대동맥의 무명동맥 직하부에 동맥 캐놀라를 넣고 우심방을 통해서 양대정맥에 두 개의 정맥캐놀라를 삽입한 후 체외순환을 시작한 다음, 하행 대동맥으로의 체외순환을 위해 동맥관에 또 하나의 동맥 캐놀라를 삽입하였다. 좌심방 vent 캐놀라를 좌심방이를 통해 삽입한 후 대동맥차단을 시행하고 1:1 냉혈 심정지액을 대동맥 근부에 주입하여 심정지를 유도하였다. 이후부터는 20분 간격으로 관상동맥개구부에 직접 심정지액을 주입하였다.

심장정지가 이루어진 후 먼저 우심방을 절개하여 삼첨판막을 통해 심장 내 기형을 확인하였으나 심실중격결손부의

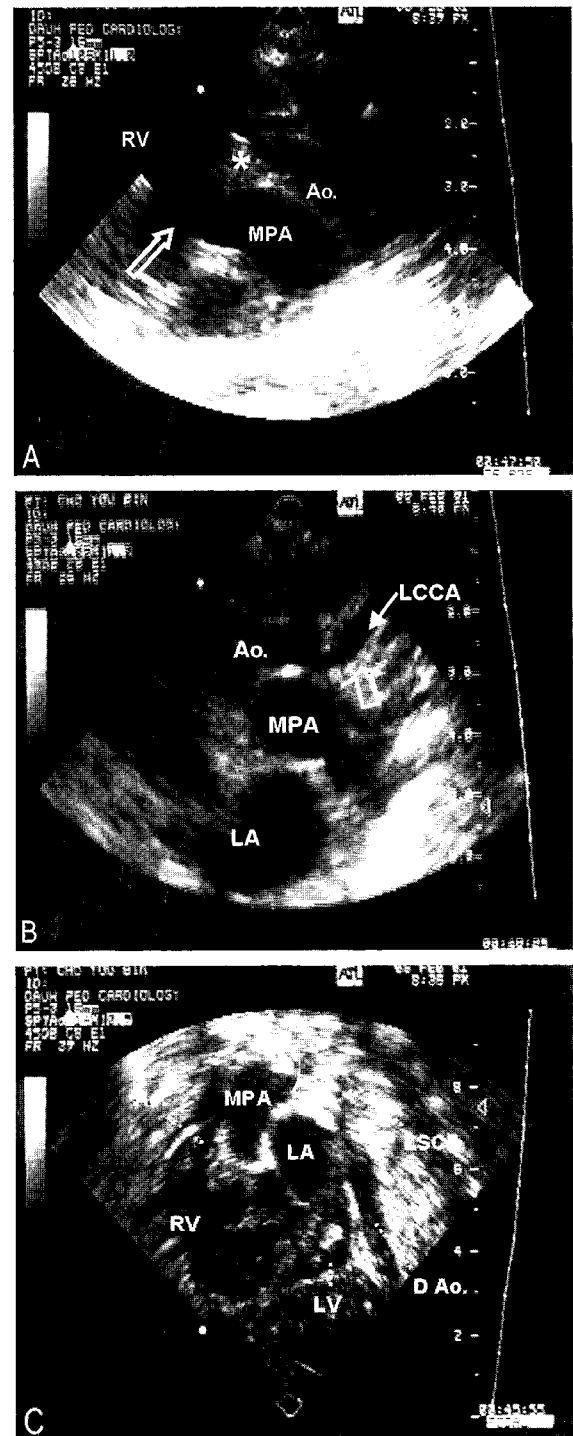


Fig. 2. Preoperative cardiac echocardiography A, Adobe photoshop file; B, Adobe photoshop file; C, Adobe photoshop file.

Ao, Ascendign aorta; D Ao, Descending aorta; LA, Left atrium; LCCA, Left common carotid artery; LSCA, Left subclavian artery; LV, Left ventricle; MPA, Main pulmonary aretery, RV, Morphologic right ventricle; *, Conus; Arrow(↔), A, Ventricular septal defect. B, Distal arch from left common carotid artery is not visible. C, Proximal arch from left subclavian artery is not visible.

전체 경계를 완전히 확인하기는 힘들어서 우심실 유출부를 절개하여 심실중격결손부를 확인하였다. 그런 다음 대동맥을 관상동맥동에서 약 5mm 원위부에 가로절단하고 관상동맥의 형태를 확인한 결과 관상동맥동 2에서 서로 분리되는 2개의 관상동맥 개구부가 관찰 되었고 그 중 좌우관상동맥의 개구부가 마주보는 교련부에 접해있는 벽속관상동맥의 형태를 띄고 있음을 확인하였다. 나중에 관상동맥을 주폐동맥에 이식하기 위하여 마주보는 교련부의 일부를 대동맥 벽으로부터 분리한 다음, 좌, 우관상동맥의 개구부 사이를 조심스럽게 절개하면서 좌, 우관상동맥을 대동맥 조직과 함께 단추(button)의 형태로 분리하였다. 이어서 주폐동맥도 좌우분지 바로 근위부에서 가로절단 하였다. 그런 다음 막상주위결손형 심실중격결손을 Glutaraldehyde로 처리된 자가심낭을 이용하여 우심방과 우심실 절개를 통해서 연속봉합법으로 폐쇄하였는데 좌심실의 혈류가 폐동맥쪽으로 가도록 교정하였다. 이어 심방중격결손도 연속봉합법으로 직접 봉합하였다. 이때 직장 온도는 섭씨 18도에 이르렀고, 상행대동맥은 계속 관류시키면서 동맥관을 통한 하행대동맥으로의 관류는 중지한 후 동맥관을 분리 결찰 하였다. 좌측 쇄골하동맥을 절단하여 희생시키고(Fig. 3), 하행대동맥을 가능한 원위부까지 박리하여 잔존 동맥관 조직을 완전 제거하였다. 직장온도를 섭씨 16도로 유지한 채로 대동맥궁 분지의 관류를 중지시켜 완전순환정지를 시행한 후, 동맥캐놀라와 심정지액 캐놀라를 제거하였다. 대동맥궁단절의 교정 시 상행대동맥과 하행대동맥의 문합할 부위를(Fig. 3)와 같이 절개한 후 문합을 시행하여, 주폐동맥(neo-aorta)과 문합할 원위부를 크게 만들어 줌으로써, 대동맥궁단절의 교정 후 신생대동맥 재건시 주폐동맥과 신생대동맥 원위부간의 크기의 차이(size discrepancy)의 문제점을 해결하였다. 원위 폐동맥을 대동맥 앞쪽으로 보내기 위해 LeCompte 술식을 시행한 후 원위부 상행대동맥 및 재건된 대동맥궁을 근위부 주폐동맥(neo-aorta)에 문합을 완료한 후에 동맥캐놀라를 다시 삽입하고 체외순환을 재개하였다. 그런 다음 일시적으로 대동맥차단을 제거하여 신생대동맥을 정상적인 모양으로 부풀린 후 관상동맥을 전이할 위치를 확인하여 표시하고 다시 대동맥차단을 시행하였다. 표시한 부분에 각각 L 모양과 뒤집어진 L 모양으로 절개를 가하였다. 그런 다음 분리하여 박리해 놓은 좌, 우관상동맥 button을 8-0 polypropylene 실을 이용하여 주폐동맥 근위부에 이식하여 신생대동맥의 재건을 완성하였다. 그런 다음 신생폐동맥(Neo-main pulmonary artery)이 될 부분의 결손부는 미리 준비된 처리되지 않은 자가심낭(Fresh autopericardium)을 이용하여 7-0 polypropylene 실로 부분적으로 재건하고 대동맥차단을 제거하였다. 환자의 심장이 스스로 박동하기 시작하면서 규칙적인 동율동(Regular sinus rhythm)상태를 보였고 좌심실

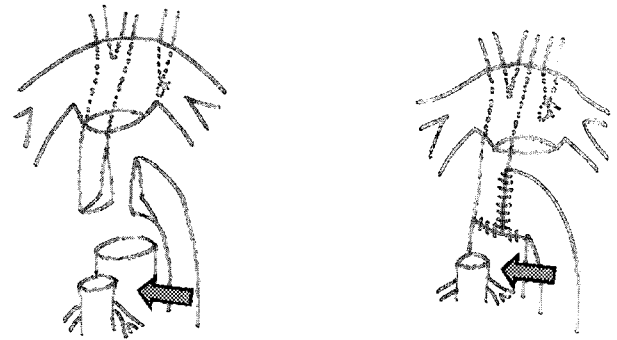


Fig. 3. Surgical technique for avoiding size discrepancy between proximal neo-aorta and reconstructed aortic arch. ; Adobe photoshop file.

과 대동맥의 공기를 제거하고 신생대동맥의 문합부들의 출혈유무를 확인한 후 우심방절개부를 봉합하였다. 그런 다음 신생폐동맥의 재건을 완성하고 최종적으로 우심실 절개부를 연속봉합한 후 환아는 체외순환기로부터 성공적으로 이탈이 가능하였다. 총 체외순환시간은 319분이었고, 완전순환정지와 대동맥차단에는 각각 41분과 209분이 소요되었다. 좌심방 벤트 캐놀라를 좌심방압 모니터링 라인으로 교체한 후 일상적인 방법으로 각종 도관들을 제거하였다. 환아의 체온을 올리면서 고전전인 방법의 초미세외과법(Conventional ultrafiltration)을 시행하였고 수술장에서 별다른 합병증 없이 수술을 마쳤다. 환아의 안정적인 활력증상을 위해서 지연흉골봉합(Delayed sternal closure)를 계획하여 흉골을 개방하고 Gore-Tex patch로 수술창을 봉합한 채로 심중환자실로 이동하였고 이동할 당시 활력증상은 정상소견 이었다. 술 후 3일째 흉골을 봉합하고 술후 9일째에 환아는 별 어려움 없이 인공호흡기로부터 이탈되었다. 술후 17일째는 일반병실로 이동하였고 술후 18일째 초음파 검사를 시행하여 해부학 및 혈액학적으로 완전교정된 소견을 확인할 수 있었다(Fig. 4). 환아는 지속적으로 기침등 상기도 감염 및 폐렴 증상이 있어 퇴원이 지연되었고 수술한지 45일만에 별다른 합병증 없이 퇴원하였다(Fig. 5).

고 찰

완전대혈관전위증 또는 대혈관변위를 동반한 일부 원추간(Conotruncal) 심혈관기형에서 동맥치환술은 이제 일차적으로 고려해야 할 외과적 치료수단이다. 그러나 심실대혈관 불일치(ventriculoarterial discordance)를 가진 심질환은 주요 해부학적 요소들의 차이를 광범위하게 나타내는 하나의 spectrum으로 받아들여지고 있으며 이들 해부학적 요소들이 수술방

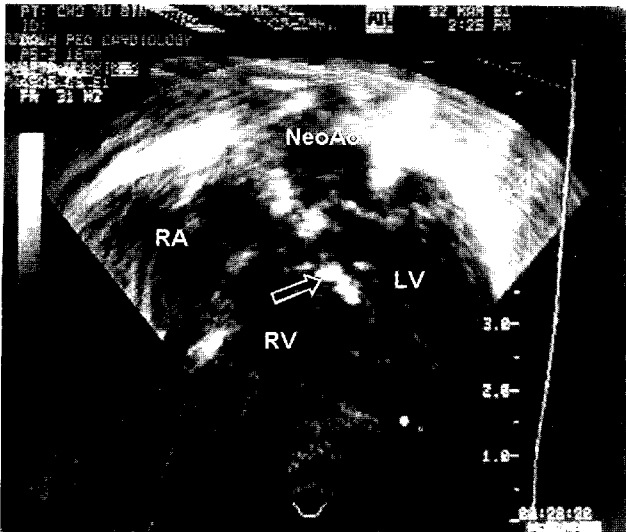


Fig. 4. Postoperative cardiac echocardiography
NeoAo, Proximal neoaortic arch; LV, Left ventricle; RA, Right atrium; RV, Morphologic right ventricle; Arrow(→), Patch for Ventricular septal defect.

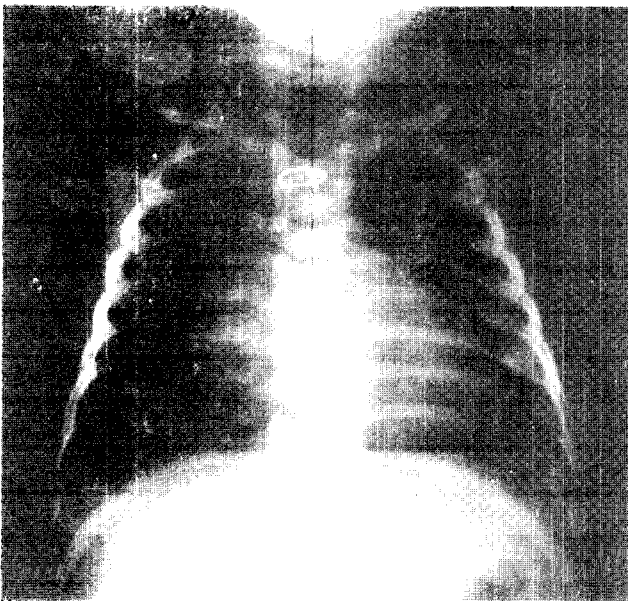


Fig. 5. Postoperative chest X-ray

침의 결정에 매우 중요하다. 본 증례에서 보고한 소위 Taussing-Bing 기형의 경우, 해부학적 정의에는 논란이 있으나 Van Praah 등²⁾의 정의에 의하면 양대혈관이 우심실에서 기시하면서, 반월판막은 같은 높이에서 나란히 위치하며, 잘 발달된 양측성 원추(Bilateral conus)가 대동맥판막 및 폐동맥 판막과 방실판막과의 연속성을 차단하고 큰 폐동맥하 심실 증격결손이 동반되는 것이 특징이다. 폐동맥 고혈압을 방지

하기 위해 조기에 근치수술을 시행하는 것이 좋은 치료로 받아들여지고 있다.

Van praah 등²⁾은 1991년 발표한 문헌에서 D형의 대혈관전위증 환아를 동맥치환술로 수술적 교정을 하고자 할 경우의 해부학적 금기사항을 7가지로 요약했으며 그 중 2가지가 우측 관상동맥에서 기시하는 벽속좌관상동맥, 그리고 대동맥궁의 형성저하증(hypoplasia)이나 대동맥 축착증을 동반한 좌심실 유출로 협착이다. 그러나 벽속좌관상동맥과 좌심실 유출로 협착이 동반되지 않은 대동맥궁 기형은 곧 극복될 수 있는 금기라고 예견하였다. 아울러 벽속좌관상동맥은 290례 중 7례에서 발견되었으며 동맥치환술을 시행한 경우 사망률이 14%였다고 보고하였다. 다시 말해서 동맥치환술을 시행함에 있어 관상동맥의 이식술이 가장 핵심적인 술식이기 때문에 관상동맥의 해부학적 기형의 형태가 수술의 성공여부에 매우 중요한 영향을 끼친다^{3,4)}.

벽속관상동맥은 아주 드문 기형으로서 대혈관전위증과 관계된 자연경과에 대해서는 잘 알려져 있지 않다. 이 같은 벽속관상동맥은 다양한 유형을 보이며 종종 개구부의 협착을 동반하고 있다. 이런 경우 개구부의 근접한 원위부에서 관상동맥의 확장을 보이기도 하나 이러한 변형들은 사실상 술전 진단이 어려운 경우가 많다. 따라서 수술장 내에서의 진단에 의존할 수밖에 없으나 술전 진단의 어려움 자체가 수술적 방법의 선택이나 술후 결과에는 영향을 미치지 않는다⁵⁾.

하지만 벽속관상동맥은 동맥치환술시 관상동맥이식에 있어서 가장 어려움을 요하는 요소이다. Yamaguchi 등⁶⁾은 동맥치환술 시행 시 벽속관상동맥은 수술의 위험성을 증가시킨다고 보고하고 있고, Mayer 등⁴⁾은 대혈관전위증 환아 314명에게 동맥치환술을 시행한 보고에서, 15명의 벽속관상동맥 환아 중 8명의 환아는 동맥치환술이 불가하여 Senning operation을 시행하였고 나머지 7명의 환자에서 동맥치환술을 시행하여 1명이 사망하였다고 보고하였다. Asou 등⁵⁾은 259명의 동맥치환술 환아 중 12명(4.6%)에서 벽속관상동맥을 갖고 있었고 술후 조기 및 만기사망이 없었다고 하였다. 아울러 모든 종류의 벽속관상동맥에서 동맥치환술이 가능하다고 하였다.

벽속관상동맥이 동반된 경우 관상동맥전이의 수술적 방법은 벽속관상동맥 유형 각각에 따라서 선택되어야 하며 일반적으로 2가지의 수술적 방법을 적용하고 있다. 첫째는 Yacoub 등³⁾이 발표한 바와 같이 두 개의 관상동맥을 하나의 판(single disc)로 잘라낸 후 자가심낭이나 우심낭 등을 이용해 오목주머니(pouch)모양으로 관상동맥 판과 연결하여 신생 대동맥에 문합하는 방법, 둘째는 Asou 등⁵⁾이 보고한 바와 같이, 저자들의 증례처럼 대동맥판막의 후교련부를 대동맥 벽

으로부터 판막의 손상에 주의하면서 면밀하게 분리시킨 후 두 관상동맥을 분리하여 전이하는 방법이 있다. 이때 개구부 협착이 동반된 경우는 대동맥 내벽을 삼각형 모양으로 잘라내어서 벽속관상동맥을 unroofing 시키는 술식을 겸하여 적용할 수 있다.

그러나 본 증례의 경우처럼, 이러한 환자들에서 대동맥 축착이나 대동맥궁단절 등이 동반되면 문제는 훨씬 복잡해진다. Taussig-Bing 기형에서 대동맥궁 축착이나 대동맥궁 단절 등 대동맥 협착을 야기시키는 기형은 약 7~10%에서 동반되는데, 더욱이 본 증례와 같이 벽속좌관상동맥을 함께 동반하는 경우는 매우 드물 것으로 생각된다. 대동맥궁 기형이 동반되면 혈류역학적 체순환이 동맥관에 의존하게 되고 과다한 폐순환이 초래되므로 동맥관이 막혀가면서 환자의 상태는 급격히 악화될 수 있어 동맥관이 막히기 전에 완전교정하는 것을 원칙으로 한다. 본 증례에서 처럼 환아가 병원에 늦게 오게된 것은 동맥관 개존이 잘 유지된 경우라고 할 수 있겠다.

이러한 환자의 치료에서 단계적 수술 교정과 일차 완전교정술의 2가지 방법이 있겠으나 최근 단계적 수술 교정보다는 일차 완전 교정술들이 많이 시도되고 있다. Planche 등⁷⁾이 대동맥궁 기형의 해결과 동맥 치환술을 동시에 시행한 결과가 단계적 수술 교정을 시행했던 결과보다 우수하다고 보고했고, Blume 등⁸⁾도 대동맥궁 협착과 동맥치환술을 동시에 수술하지 않고, 동맥치환술 시행 전 대동맥궁 협착질환을 먼저 수술하는 것이 술전 조기 사망에 심각한 영향을 끼치는 요인이라고 보고했다.

대동맥 축착이나 대동맥궁 단절 등이 동반된 경우 동맥치환술을 시행하고자 할 때, 수술수기에 있어서 어려운 점의 하나는 대부분 상행대동맥이 주폐동맥에 비해 매우 작기 때문에 신대동맥 재건(Neo-aortic reconstruction)시 문합부 크기의 불일치를 극복하여야 된다는 것이다. 이의 해결을 위해 Pigott 등⁹⁾은 동종조직편(Homograft patch)을 이용하기도 하고 정중필 등¹⁰⁾은 다른 조직을 사용하지 않고 성공적으로 신대동맥 재건을 시행하였으나 후자의 경우, 관상동맥의 형태는 관상동맥동 1에서 좌전하행동맥이, 관상동맥동 2에서 우관상동맥과 좌회선동맥이 나오면서(1L2CxR type) 벽속관상동맥은 동반되지 않았다. 저자들은 Fig. 3에서 보듯이 상행 대동맥을 가로절단 한 후 내측(Lesser curvature)을 따라 종으로 적절한 크기만큼 절개하고 하행대동맥도 내측을 따라 종으로 절개를 가하여 주폐동맥(Neo-aorta)과 문합할 부위를 크게 만들어 줌으로써 다른 조직을 사용하지 않고도 매우 작은 상행대동맥과 큰 주폐동맥 사이의 크기 불일치를 해결할 수

있었다. 이 방법의 가장 큰 장점으로서는 신대동맥 재건이 모두 자가조직으로 이루어졌으므로 향후 대동맥 협착 가능성이 없다는 것이다. 그러나 단점은 수술 수기가 까다롭고 좌주기관지의 압박 가능성을 피하기 위해 하행대동맥을 많이 박리하여야 한다는 것이다.

결론적으로 저자들은 벽속관상동맥을 갖고있으면서 대동맥궁 단절을 동반한 Taussig-Bing 기형의 수술에 성공함으로써, 술전 진단만 적절하게 이루어진다면 벽속관상동맥 기형이나 대동맥궁 기형 자체로는 수술의 금기가 되지 않는 것으로 생각하며, 따라서 Van Praah 등²⁾이 보고했던 동맥치환술 수술의 금기들도 많이 완화될 수 있으리라고 생각한다.

참고 문헌

1. Van Praagh R. *What is the Taussig-Bing malformation ?* Circulation 1968;38:445.
2. Van Praah R, Jung WK. *The arterial switch operation in transposition of the great arteries: Anatomic indications and contraindications.* Thorac Cardiovasc Surg 1991;39: 138-50.
3. Yacoub MH, Radley-Smith R. *Anatomy of the coronary arteries in transposition of the great arteries and methods for their transfer in anatomical correction.* Thorax 1978; 33:418-24.
4. Mayer JE, Sanders SP, Jonas RA, Castaneda AR, Wernovsky G. *Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries.* Circulation 1990;82:(Suppl 4):139-5.
5. Asou T, Karl TR, Pawade A, Mee RB. *Arterial switch: Translocation of the intramural coronary artery.* Ann Thorac Surg 1994;57:461-5.
6. Yamaguchi M, Hosokawa Y, Imai Y, et al. *Early and midterm results of the arterial switch operation for transposition of the great arteries in Japan.* J Thorac Cardiovasc Surg 1990;100:261-9.
7. Planche C, Serraf A, Comas JV, et al. *Anatomical repair of transposition of great arteries with ventricular septal defects and aortic arch obstruction.* J Thorac Cardiovasc Surg 1993;105:925-33.
8. Blume, ED, Altmann K, Mayer JE, Colan SD, Gauvreau K, Geva T. *Evolution of risk factors influencing early mortality of the arterial switch operation.* J Am Coll Cardiol 1999;33:1702-9.
9. 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.
10. 정중필, 서동만. 대동맥궁 단절을 동반한 Taussig-Bing 기형에서 새로운 일차적 완전 교정술. 대흉외지 1997; 30:83-7.

=국문초록=

저자들은 벽속좌관상동맥 기형과 대동맥궁 단절을 함께 동반한 Taussig-Bing 심기형을 가진 생후 39일된 환자의 해부학적 완전교정을 시행하였다. 자가심낭이나 기타 다른 보형물(Prosthesis)을 사용하지 않고 대동맥궁과 신생대동맥의 재건이 가능하였으며, 관상동맥전이 시에는, 대동맥 교련부를 부분적으로 대동맥벽으로부터 박리해 낸 후 벽속좌관상동맥을 우관상동맥으로부터 분리하여 주폐동맥의 원위부 즉 신생대동맥으로 전이하는 방법을 택하였다. 술후 3일째 지연흡골봉합을 시행하였으며 폐렴으로 인해 술후 1달여간 입원가료 후 퇴원하였다. 환아는 현재 5개월이며 지속적인 경구투약은 없으며 특별한 이학적 소견이나 증상은 보이지 않고 있다. 벽속좌관상동맥 기형과 대동맥궁 단절을 함께 동반한 Taussig-Bing 심기형의 해부학적 완전교정을 성공적으로 시행하였기에 이에 보고하는 바이다.

- 중심 단어: 1. 동맥치환술
2. 타우징-빙 심기형
3. 대동맥궁 단절
4. 벽속관상동맥