

대동맥 축착을 동반한 Taussig-Bing 기형의 수술 치험 1예

김 혁* · 임현수* · 김영학* · 정원상* · 강정호*
이철범* · 지행옥* · 김남수**

= Abstract =

Taussig-Bing Anomaly with Coarctation of Aorta

Hyuck Kim, M.D.*, Hyoun Soo Lim, M.D.*, Young Hak Kim, M.D.*, Won Sang Chung, M.D.*
Jung Ho Kang, M.D.*, Chul Beom Lee, M.D.*, Heng Ok Jee, M.D.*, Nam Su Kim, M.D.**

The patient was a 30-day-old female infant with symptoms of severe dyspnea and cyanosis, when she was admitted to the ER. The echocardiography revealed DORV with subpulmonary VSD, and the diagnosis of Taussig-Bing anomaly was made. Two days after admission, an urgent operation was performed. The operation consisted of intraventricular tunnel repair and arterial switch operation. She was discharged, and after checking her chest X-ray through OPD, there was no interval change of cardiomegaly. She was then re-admitted, and the angiography revealed coarctation of aorta. We performed a resection and end-to-end anastomosis of aorta. She is currently in good condition 11 months postoperatively.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:189-193)

Key words: 1. Taussig-Bing anomaly
2. Aortic coarctation

증 례

환아는 생후 30일의 여아로 출생 후 10일경 1차 병원에서 검진 중 심잡음이 있어 선천성 심질환을 의심하여 검진하던 중 호흡곤란과 청색증이 심해져 본원 응급실로 이송되었다. 응급실 내원 당시 체중 3.4 kg, 키 53 cm 이었다. 흉부 청진상 흉골 좌상연에서 Grade III/IV의 수축기 잡음이 들렸으며, 맥박은 규칙적이었다. 복부에서 약 2 cm 정도로 간이 축지되었다. 입원 당시 혈액학적 검사상 백혈구 수 9400/mm³, 혈색소 11.4 g/dl, 혈소판 376000/mm³, 동맥혈 가스 분석상 pH 7.415, pCO₂ 54.2, pO₂ 35.5, 산소포화도 78.7%이었다. 단순 흉부 X선상 중

등도 이상의 심비대와 폐혈관 음영의 증가 소견이 관찰되었다. 응급으로 시행한 심초음파상 양대혈관 우심실 기시와 폐동맥하 심실중격결손이 관찰되어 Taussig-Bing 기형에 합당하다고 진단하였다(Fig. 1). 당시 대동맥 축착은 관찰하지 못하였다. 호흡곤란과 청색증이 심한 상태로 동맥혈 산소 포화도가 50~60%로 떨어져 기도 삽관 후 인공호흡기 치료와 심부전에 준한 약제요법 및 PGE₁을 투여하였으며 입원 후 이틀째 수술을 결정하였다.

수술 시 주요 소견으로는 대동맥이 주폐동맥의 전우측에 위치하고 있었으며 대동맥의 직경은 7 mm, 주폐동맥의 직경은 15 mm로 그 차이가 심하였다. 관상동맥은 좌회전동맥이 우측동(right facing sinus)에서 기시하여 주

*한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Hanyang University

**한양대학교 의과대학 소아과학교실

Department of Pediatric Cardiology, College of Medicine, Hanyang University

논문접수일 : 2002년 10월 25일, 심사통과일 : 2002년 12월 30일

책임저자 : 김 혁 (133-792) 서울특별시 성동구 행당동 산 17번지, 한양대학교병원 흉부외과학교실

(Tel) 02-2290-8461, 8470, (Fax) 02-2290-8462, E-mail: khkim@hanyang.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

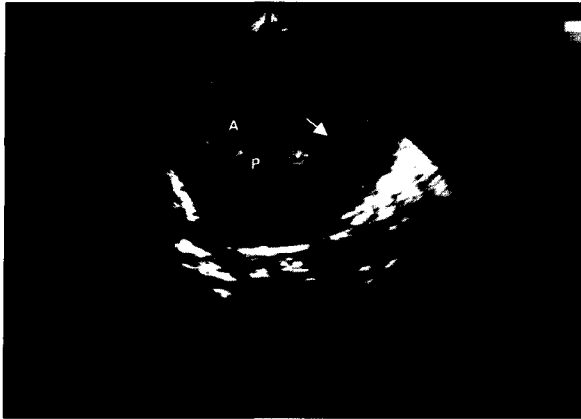


Fig. 1. Preoperative Echocardiography. Parasternal long axis view shows DORV with subpulmonary VSD (arrow). DORV, double outlet right ventricle; VSD, ventricular septal defect. A, aorta; P, pulmonary artery

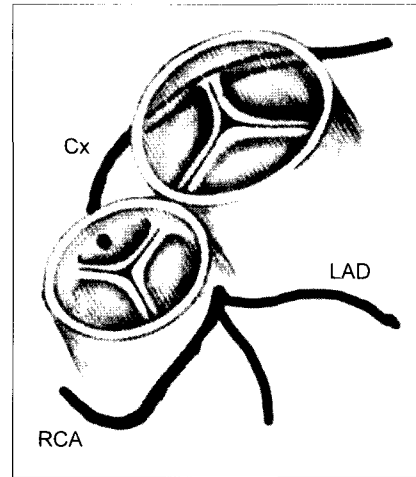


Fig. 2. The schematic diagram of the coronary arteries and great vessels. Cx, Circumflex artery; LAD, Left anterior descending artery; RCA, Right coronary artery.

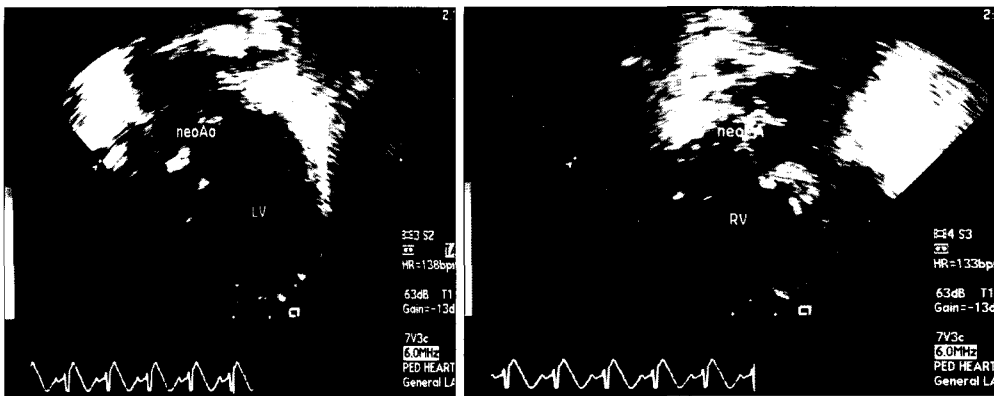


Fig. 3. Postoperative echocardiography. neoAo, neo-aorta; LV, Left ventricle; RV, Right ventricle.

폐동맥 후방으로 주행하였으며 우관상동맥과 좌전하행동맥이 좌측동(left facing sinus)에서 함께 기시하여 주행하였다(Fig. 2). 심실중격결손은 막양부 결손으로 폐동맥하형이었으며, 그 크기는 약 13×12 mm 정도로 관찰되었다. 양대혈관 모두 우심실에서 기시하였으며(no overriding), 양측성 동맥하 원추가 동반되어 있었다.

수술은 흉골 정중절개를 하여 시야 확보를 위한 흉선 절제 후 심낭을 중절개하였고, 심낭을 관상동맥동 결손 부위의 재건을 위하여 박리하여 준비하였다. 대동맥과 폐동맥, 개존된 동맥관(PDA)을 박리하였고, 특히 폐동맥 박리 시 첫 번째 분지 부위까지 충분히 박리하였다. 상행대동맥과 상하공정맥에 동맥관과 정맥관을 각각 삽입하였고(12 Fr, 8 Fr, 8 Fr), 체외순환 직후 개존된 동맥관을 결찰하였다. 직장 온도를 18°C까지 내렸으며 그 동안

우심방을 절개하여 난원공을 통하여 vent를 삽입하였다. 대동맥을 차단한 후 Custadiol[®] 심정지액을 투여하여 심정지를 유도하였다. 수직으로 우심실을 절개하여 심실중격결손을 2.5×1.5 cm의 달걀형 Dacron 첩포를 이용하여 폐동맥판으로 터널 재건(tunnel repair)을 시행하였다. 대동맥은 관상동맥동 상방 5 mm에서 절단하였다. 양 관상동맥동을 D자형의 button형으로 절제후 각 관상동맥의 약 1 cm 원위부까지 박리하였다. 폐동맥을 관상동맥이 이식될 부위의 표시봉합 상방에서 절단한 후 좌전하행동맥-우관상동맥의 이식 부위는 trapdoor flap 방식을 이용하였고, 좌회선동맥을 이식할 부위는 U자형으로 절개하였다. 관상동맥편을 신대동맥(Neoaorta)에 이식 후 Le Compte 방식으로 폐동맥을 대동맥 전방으로 전위하였다. 신대동맥을 재건한 후 심장 내의 공기를 제거한

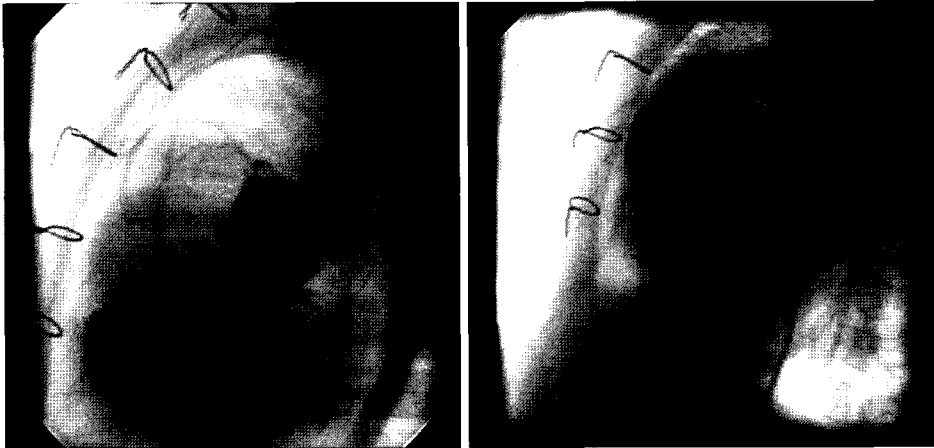


Fig. 4. Postoperative angiography shows coarctation of aorta just below the left subclavian artery (arrow).

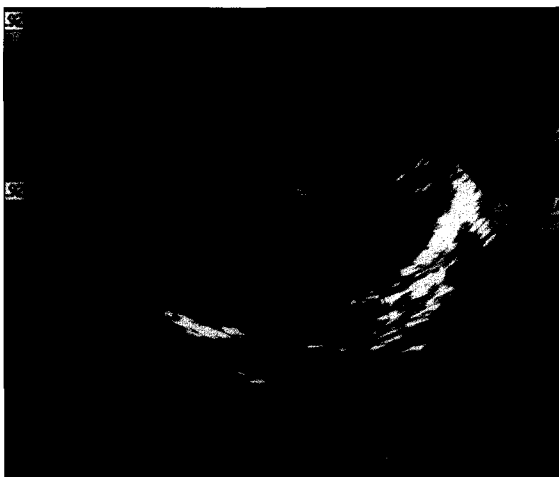


Fig. 5. Postoperative cardiac doppler shows minimal TR. There is no leakage flow of repaired intraventricular tunnel. TR, tricuspid valve regurgitation.

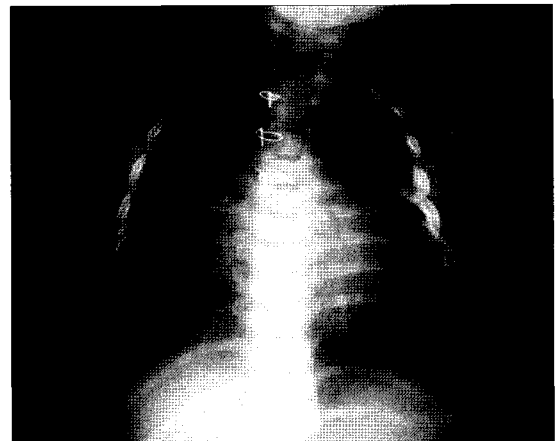


Fig. 6. Postoperative chest X-ray shows decreased cardiomegaly.

후 대동맥 차단을 풀었다. 심폐동맥 근위부의 관상동맥 궁 결손부위를 자가심낭편을 이용하여 봉합한 후 심폐동맥을 재건하였다. 우심실 절개부는 소심낭편을 이용하여 봉합하였다. 대동맥 차단 시간은 130분이었으며 체외순환 시간은 270분이었다. 환아는 술 후 7일째 기도삽관을 제거하고 9일째 일반 병실로 옮겨졌다. 술 후 12일째 실시한 심초음파에서 신대동맥과 심폐동맥으로의 혈행에 특별한 문제는 없었으며, 적은 양의 심실중격결손부위의 유출이 관찰되었다(Fig. 3). 그 후 환아는 퇴원하여 외래 관찰하였으나, 흉부 단순 촬영상 심장의 감소소견이 없어 재입원하여, 술 후 32일째 심혈관 촬영술을 실시하였다(Fig. 4). 우심실 조영술에서 우심실과 심폐동

맥의 혈행에는 문제가 없으나, 그 압력차는 30 mmHg였다. 좌심실 조영술에서 좌심실유출로에 협착소견이 없었고, 관상동맥은 좌우 모두 잘 조영되었다. 그러나 좌폐골하동맥 직하방에서 대동맥 축착이 관찰되었다. 수술은 좌측 개흉술로 접근하여 축착 부위를 절단하고 단단분합을 시행하였다. 술 후 2일째 일반병실로 옮기고 9일째 퇴원하였다. 퇴원 2개월 뒤에 심초음파를 시행하였다(Fig. 5). 이전에 관찰되던 심실중격결손부위의 유출은 자연 소실되었으며, grade I 정도의 삼첨판막 폐쇄부전만이 관찰되었다. 흉부단순촬영에서도 심장크기의 감소가 유의하게 관찰되었다(Fig. 6). 환아는 11개월 간 외래 추적검사 중이다.

고 찰

1949년 Taussig과 Bing이 최초로 보고한 후 이른바 'Taussig-Bing 기형'의 정의에 대해 많은 논란과 변화가 있어 왔다¹⁾. 1968년 Van Praagh는 Taussig-Bing 기형을 양대혈관 우심실기시, 같은 높이와 동일선상의 반월판막, 양측성 동맥하 원추, 폐동맥하 심실중격결손의 조합으로 정의하였다²⁾. 1972년 Lev 등은 Taussig-Bing 기형을 폐동맥의 기시부위에 따라 4 유형으로 분류하여 정의하였다³⁾. 그러나 그 후에도 Taussig-Bing 기형의 정의에 대해 많은 논란이 있어 왔으며 1987년 Stellin 등은 동일선상의 반월판막이나 양측성 동맥하 원추 등으로 Taussig-Bing 기형을 제한적으로 정의하는 것은 옳지 않으며, 넓은 의미의 질병군으로 받아들여야 한다고 주장하였다⁴⁾. 본 예의 경우에도 대동맥 판막이 폐동맥판막의 전우측에 위치하였으나 Taussig-Bing 기형으로 진단하여 수술 방침을 결정한 것이 타당하다고 판단된다.

Taussig-Bing 기형의 수술 방법으로는 대동맥과 폐동맥을 치환하는 양대동맥 치환술과 대동맥하 원추를 절제한 후 폐동맥하 심실중격결손을 Dacron 첩포를 이용하여 대동맥에 연결하는 Kawasima 술식 등이 있으나, 최근 양대동맥 치환술이 보편적 술식으로 인식되고 있으며, 양대혈관이 나란히 존재하는 경우 Kawasima 술법이 유리하고, 양대혈관이 다소간 전후방에 위치하면 양대동맥 치환술이 유리하다는 보고가 있다⁵⁾.

Taussig-Bing 기형의 경우 좌-우 단락에 의한 폐동맥 혈류의 증가로 심실중격 결손을 동반하는 완전 대혈관 전위의 경우보다 흔히 대동맥 축착을 동반하게 된다. 1972년 Lev 등은 25예의 Taussig-Bing 기형에서 대동맥

축착이 동반된 2예를 보고한 바 있다⁶⁾. 1986년 Parr 등은 26예의 Taussig-Bing 기형 수술 예에서 6예의 대동맥 축착 동반 예를 보고하였다⁷⁾.

본 예의 경우 대동맥 축착을 진단하지 못한 상태로 긴급 수술을 결정하여 양대동맥 치환술을 시행하고 환자의 상태가 안정된 후 시행한 심혈관 촬영술에서 대동맥 축착을 발견하여 2차 교정술을 시행한 예로 대동맥 치환술 전에 대동맥 축착이 발견되었을 경우 일차적 완전 교정술이 효과적이었을 것으로 추후 논의되었다.

참 고 문 헌

1. Taussig HB, Bing RJ. *Complete transposition of aorta and levoposition of pulmonary artery: clinical, physiological, and pathological findings.* Am Heart J 1949;37:551-9.
2. Van Praagh R. *What is the Taussig-Bing malformation?* Circulation 1968;38:445-9.
3. Lev M, Rimoldi HJA, Eckner FAO, Melhuish BP, Meng L, Paul MH. *The Taussig-Bing heart: qualitative and quantitative anatomy.* Arch Pathol 1966;81:24-35.
4. Stellin G, Zuberbuhler JR, Anderson RH, Siewers RD. *The surgical anatomy of the Taussig-Bing malformation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1987;93:560-9.
5. Mavroudis C, Backer CL, Muster AJ, Rocchini AP, Rees AH, Gevitz M. *Taussig-Bing anomaly: Arterial switch versus Kawasima intraventricular repair.* Ann Thorac Surg 1996; 61:1330-8.
6. Lev M, Bharati S, Meng CCL, Liberthson RR, Paul MH, Idriss F. *A concept of double-outlet right ventricle.* J Thorac Cardiovasc Surg 1972;64:271.
7. Parr GVS, Waldhausen JA, Bharati S, Lev M, Fripp R, Whitman V. *Coactation in Taussig-Bing malformation of the heart.* J Thorac Cardiovasc Surg 1983;86:280-7.

=국문 초록=

생후 30일된 환아로 심한 호흡곤란과 청색증을 주소로 본원 응급실로 이송되었다. 심초음파상 Taussig-Bing 기형으로 진단되어 입원 2일째 긴급 수술을 하였다. 수술은 심실중격 결손을 혈류가 좌 심실에서 폐동맥으로 가도록 복원하고 대동맥 전위술을 하였다. 퇴원 후 외래에서 시행한 단순 흉부 촬영상 심비대의 유의한 감소가 없어 재입원을 한 후 심혈관 촬영술을 하였고, 대동맥 축착이 추가로 관찰되었다. 이에 대한 교정술을 하였으며, 환아는 큰 문제없이 회복되어 11개월 간 추적 관찰 중이다.

중심 단어 : 1. Taussig-Bing 기형
2. 대동맥 축착