

저체중조산아에서 동맥간의 교정 1예: 무판막 자가심낭도관의 이용과 20개월간의 추적결과

성시찬* · 양승인* · 이형두** · 김시호*** · 우종수*** · 이영석****

Surgical Repair of Truncus Arteriosus in an Low-Birth Weight Premature Baby: Right Ventricular Outflow Reconstruction with Valveless Autologous Pericardial Conduit and the Result of 20-Month's Follow-up

Si Chan Sung, M.D.*, Seung In Yang, M.D.*, Hyung Doo Lee, M.D.**
Siho Kim, M.D.***, Jong Soo Woo, M.D.***, Young Seok Lee, M.D.****

It is known that low birth weight is a risk factor for poor outcome in cardiac surgery for many cardiac defects. Truncus arteriosus is a rare congenital anomaly that has an unfavorable natural course. We report a successful surgical correction of truncus arteriosus in an 13-day-old premature infant with body weight of 1.5 kg and gestational age of 32 weeks. We used autologous untreated pericardial conduit without valve in right ventricular outflow reconstruction. The patients remains in good condition with normal body weight (50 percentile) and wide right ventricular outflow tract 20 months after the operation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:766-771)

Key words: 1. Truncus arteriosus
2. Infant, premature
3. Conduits
4. Pericardium

증 례

환아는 임신 자간(maternal preeclampsia)에 의하여 자궁 내 주수 32주로 제왕절개술에 의하여 태어났다. 태어날 당시 체중은 1,780 g이었고 출생 시 Apgar score는 3이였으며, 심한 청색증을 보여 기관삽관 후 인공호흡을 시작

하였다. 이후 신생아 호흡부전증후군으로 진단되어 2차례에 걸쳐 계면활성제(surfactant) 치료를 하였다. 이후 심초음파검사에 의하여 Collett-Edwards 분류에 의한 제 1형 동맥간으로 진단되었고 생후 7일째 인공호흡기를 제거할 수 있었다. 인공호흡기 제거 후 경한 흉골하 함몰(mild subcostal retraction) 및 빈호흡은 있었으나 잘 유지가 되어 일

*부산대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Pusan National University

**부산대학교 의과대학 소아과학교실

Department of Pediatrics, College of Medicine, Pusan National University

***동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Dong-A University

****동아대학교 의과대학 소아과학교실

Department of Pediatrics, College of Medicine, Dong-A University

논문접수일 : 2003년 6월 20일, 심사통과일 : 2003년 8월 12일

책임저자 : 성시찬 (602-739) 부산시광역시 서구 아미동 1가 10번지, 부산대학교병원 흉부외과

(Tel) 051-240-7268, (Fax) 051-243-9389, E-mail: scsung@pusan.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

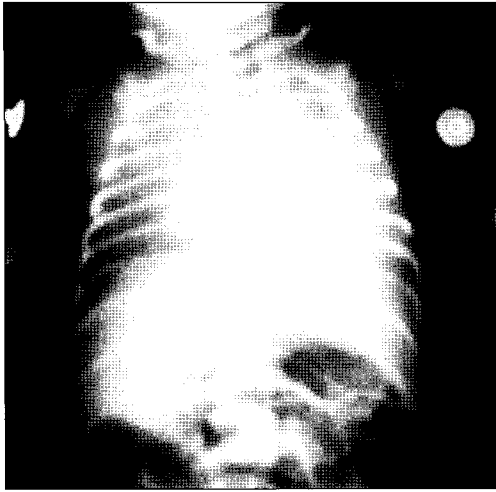


Fig. 1. Preoperative chest roentgenogram.

단 비위관 수유(tubal feeding)로 체중 증가를 시도하면서 관찰하기로 하였으나, 생후 12일째 다시 흉골하 함몰과 호흡곤란이 심해져 기관삽관을 하게 되었고 다음날 수술을 하였다. 수술 전 단순흉부촬영상에서는 심한 폐울혈과 심비대의 소견을 보였다(Fig. 1). 생후 6일째 시행한 2-D 심초음파 검사에서 1형 동맥간, 경도의 동맥간판폐쇄부전증, 큰 동맥하형 심실중격결손증으로 진단되었다(Fig. 2A, 2B). 더 이상의 특별한 진단법은 시행하지 않았다.

생후 13일째인 2001년 9월 13일 수술을 하였다. 당시 체중은 1.5 kg이었다. 정중흉골절개술을 통하여 체외순환을 이용하여 심기형을 교정하였다. 수술 소견은 제 1형 동맥간의 전형적인 소견을 보였다. 동맥간의 크기는 약 10 mm였고 원위부 상행대동맥은 직경이 약 8 mm였다. 주폐동맥은 동맥간의 좌후측에서 기시하였고 직경은 6 mm, 길이는 3~4 mm 정도였다. 관상동맥은 동맥간의 후측에서 기시하는 단일 관상동맥이었고 동맥관은 없었다. 심실중격결손은 직경이 약 8 mm 정도로 근육형(muscular outlet type)이었다. 흉선은 그 크기가 작은 편이었다.

수술방법은 전신마취하에서 정중흉골절개술을 가한 뒤 상행대동맥의 노출을 쉽게 하기 위해 대부분의 흉선을 제거하였다. 우심실유출로 재건술에 사용하기 위하여 심낭을 직사각형 모양으로 채취하였다. 이 채취한 심낭을 특별한 처치 없이 10 mm Hegar dilator에 감싸서 서로 봉합함으로써 직경 10 mm의 도관을 만들었다. 이 후 심낭을 흉벽에 고정시키고 상행대동맥, 주폐동맥, 및 좌우 폐동맥 등을 박리하였다. 무명동맥의 직하부 상행대동맥에 2.5

mm 직경의 metal-tipped aortic cannula (Tonokura Ika Kogyo Co., Ltd., Tokyo, Japan)를 이용하여 동맥삽관을 하고, 12 French 소아용 정맥관(Polystan A/S, Denmark)을 이용하여 우심방(right atrial appendage)를 통하여 상공정맥에, 우심방-하공정맥 연결부를 통하여 하공정맥에 각각 삽관하였다. 체외순환을 위한 산화기는 소형 신생아용 막형 산화기(Polystan SAFE MICRO, Polystan A/S, Denmark)를 사용하였으며 체외순환 시 적혈구 용적률은 20~24% 정도로 유지하였다. 체외순환을 가동한 후 주폐동맥을 동맥간으로부터 완전히 박리하였으며 관상동맥 손상에 유의하면서 가능한 근위부에 혈관검자로 잡은 후 동맥간으로부터 분리하였다. 주폐동맥을 분리한 후 동맥간측 분리부(proximal stump)는 7-0 polypropylene 봉합사를 이용해 이중연속 봉합하였으며 혈관검자를 제거한 후 다시 세 개의 horizontal mattress suture로 보강하였다. 분리된 매우 짧은 원위부 주폐동맥은 미리 만들어 놓은 판막이 없는 자가심막도관과 8-0 polypropylene 봉합사를 이용해 연속봉합으로 연결하였다. 이 과정은 체외순환하 심박동하에서 시행하였다. 이후 원위 상행대동맥을 혈관검자로 차단한 다음 1:1 냉혈 심정지액을 대동맥 근부에 주입하여 심정지를 유도하였고 20~30분 간격으로 20 ml/kg씩 주입하여 심정지를 유지하였다. 심근보호 효과를 증대시키기 위해 ice slush로 국소냉각법도 아울러 시행하였다. 심정지 유도 후 동맥간에서 약 5 mm 하방의 우심실에 약 1.3 cm의 종절개를 가하고 우심실의 해부학적 구조를 관찰하였다. 심실중격결손은 근성유출부형이었고 크기는 좌심실유출로 협착을 야기하지 않을 만큼 충분히 컸다. 심실중격결손을 통하여 3엽의 정상판막 소견을 관찰할 수 있었다. 심실중격결손은 이 우심실절개부를 통해 우심낭(Supple Peri-Guard, Bio-Vascular Inc, St. Paul, MN, USA)을 이용하여 단속봉합(pledgetted horizontal mattress suture)으로 폐쇄시켰다. 심실중격결손을 폐쇄시킨 후 폐동맥에 연결시켜놓은 자가심막도관의 우심실 절개부와 대응되는 부위에 종절개를 가하고 우심실절개부와 7-0 polypropylene 봉합사를 이용해 연속봉합으로 문합하였다. 심장 내 공기를 철저히 제거한 후 대동맥 감자를 제거하였다. 심박동은 자연 회복되었으며 체온이 상승하면서 정상 동물동으로 전환되었다. 가온(rewarming) 시 초여과법(conventional ultrafiltration)에 의하여 65 cc의 수분을 제거하였다. 개방성난원공은 폐쇄시키지 않았기 때문에 SpO₂는 다소 낮게 유지되었으나 술 후 혈액학 상태는 매우 양호하여 심폐기 이탈에 특별한 문제가 없었다. 술 후 좌심방압 측정을 위하여

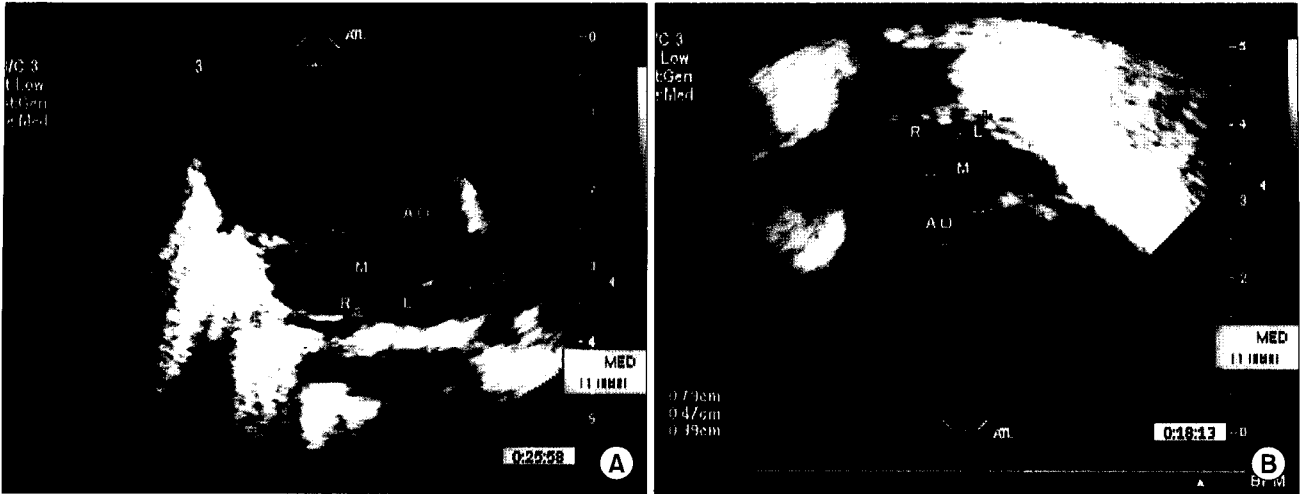


Fig. 2. Preoperative 2D echocardiography. (A) Parasternal short axis view (B) Subcostal 4 chamber view. Ao=Ascending aorta; M=Main pulmonary artery; R=Right pulmonary artery; L=Left pulmonary artery.



Fig. 3. Postoperative chest roentgenogram at discharge.

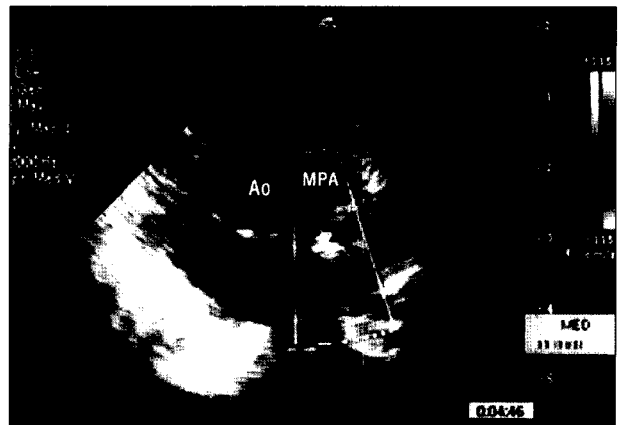


Fig. 4. Postoperative 2D Echocardiography. Parasternal short axis view at discharge shows that the antegrade laminar flow through MPA without obstruction. Ao=Ascending aorta; MPA= Main pulmonary artery.

좌심이를 통하여 좌심방에 카테터를 유지시켰으며 술 후 환자의 수분조절을 위해 Tenckhoff catheter (Sherwood Medical Company, USA)를 정중흉골절개부 직하에 작은 절개부를 만들어 복강 내에 유지시켰다. 심막을 열어둔 채로 평소 방법대로 폐출하였다. 전체 체외순환 시간은 125분이었으며 대동맥 차단시간은 59분, 최저 직장온도는 24.5°C였다.

술 후 경과는 비교적 양호하였으나 장기간의 인공호흡이 요구되었다. 술 후 신용량(renal dose)의 도파민(dopamine, 5 µg/kg/min), 암리논(amrinone, 10 µg/kg/min)과 소량의 니트로프루사이드(nitroprusside, 0.5 µg/kg/min)를 투입하

였고 체내 과도한 수분의 제거를 위해 복막투석을 시행하였다. 복막투석은 페리토졸 150 (녹십자의료공업, 한국)과 페리토졸 425 (녹십자의료공업, 한국)를 번갈아 사용하였는데 20 cc를 10분 유지(retention), 20분 배액(drain)하였다. 복막투석은 이노제에 반응이 좋고 소변량이 증가한 술 후 5일째까지 계속하였다. 술 후 4일째까지 하루 소변량이 48 cc 이하로 평균 시간당 소변량도 체중 당 1 cc 이하로 유지되었다. 술 후 4일째 혈중 크레아티닌(creatinine)이 1.4 mg으로 증가하였다가 이 후 감소하였다. 술 후 특별한 부정맥은 없었으며, 개방성난원공을 통한 우좌단락으로 인

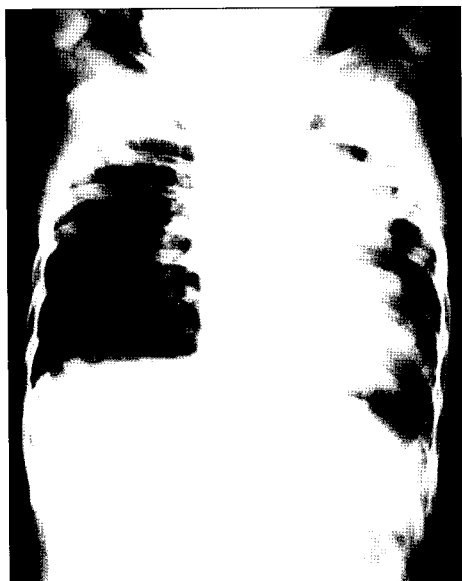


Fig. 5. Postoperative chest roentgenogram 20 months after operation shows a convexity of the pulmonary artery segment.

해 저산소혈증이 한동안 지속되었으나 안정적인 혈액학적 소견을 유지할 수가 있었다. 수술당일부터 술 후 2일째 까지 FiO_2 0.8에서 SpO_2 가 80~89% 정도 유지되었으며 수술 3일째 89~92%, 수술 5일째는 FiO_2 0.5에서 95~97% 정도 유지되어 시간이 지남에 따라 상승하였다. 술 후 폐동맥압을 낮추고 SpO_2 를 높일 목적으로 10~20 ppm의 산화질소가스(NO gas)를 술 후 3일까지 흡입(inhalation)시켰으나 산화질소가스 흡입 직후의 SpO_2 상승은 없었다. 술 후 10일째 기관삽관을 제거할 수 있었으며 술 후 12일째 신생아실로 전실되었고 술 후 35일째 체중 1.92 kg의 양호한 상태에서 퇴원하였다. 술 후 퇴원직전의 단순흉부촬영상 심음영의 크기와 폐울혈의 소견은 수술 전과 비교해 많이 감소하였다(Fig. 3). 퇴원시 심초음파 검사상 짧은 주폐동맥과 문합된 자가 심막도관으로 협착이 없는 원활한 혈류흐름을 확인할 수 있었으며(Fig. 4) 개방성난원공을 통한 우좌단락을 관찰할 수 있었다. 술 후 20개월째에 촬영한 단순흉부촬영상 의미 있는 심확대의 소견은 없었으나 주폐동맥이 크게 확장된 소견을 의심할 수 있었고(Fig. 5) 심초음파 검사상에는 우심실유출로 도관의 협착은 없었고 오히려 상당 크기로 확장된 소견(Fig. 6)이 발견되었으며 중등도의 폐동맥 역류가 관찰되었다. 1도 정도의 신대동맥 역류와 함께 개방성난원공을 통한 작은 좌우단락이 관찰되었다. 생후 4개월 때 체중이 4.4 kg으로 전신마취에 의한 서혜부탈장 수술을 하였으며 현재 생후 20개월

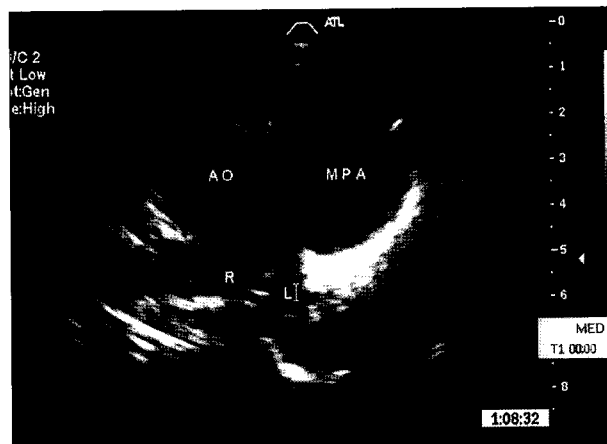


Fig. 6. Postoperative 2D echocardiogram 20 months after operation. Parasternal short axis view shows that dilatation of MPA without obstructions to the pulmonary arteries. Ao=ascending aorta; MPA=main pulmonary artery; R=right pulmonary artery; L=left pulmonary artery.

로서 체중 11.5 kg (50 percentile)으로서 신경학적 합병증 없이 잘 성장하고 있으며 약물투여 없이 외래 관찰 중이다.

고 찰

동맥간은 해부학적으로 단일 반월판막을 통하여 양심실로부터 기시하는 단일혈관과 그로부터 관상동맥, 폐동맥, 전신동맥이 기시하는 희귀한 심장기형의 하나이다. 이 질환의 자연 경과는 매우 좋지 않아 약 반수정도의 환아에서만 1개월 이상 생존하며 3개월 이상 생존하는 경우는 30% 정도에 지나지 않는다고 한다. 그러나 어느 정도 생존한다고 하더라도 영아기부터 심한 심부전 및 폐쇄성 폐혈관 질환을 유발하게 된다. 그래서 최근에는 신생아기에 우심실유출로 재건술과 함께 완전교정술로서 치료하는 것이 보편적인 방법으로 자리 잡고 있으며 신생아에 대한 마취, 수술수기, 체외순환 기법, 술후관리 등의 발달로 인해 그 결과도 매우 향상되어 왔다.

그러나 저체중 출생아의 수술에 있어서는 아직까지 심폐기의 사용이나 수술에 의한 해부학적 교정에 있어서 많은 제약이 있어온 것이 사실이며, 경험 있는 몇몇 기관에서는 수술 시 저체중이 심질환의 수술적 교정 후 조기사망에 있어 중요한 위험인자로 보고하고 있다[1,2]. Lacour-Gayet 등[3]은 동맥간의 수술에서 생후 1개월 이내 환아는 수술 사망률이 33%로, 1개월 이후 환아에서의 수술 사망

를 5.7%보다 높아 술 후 사망의 위험인자라고 하였고 Danton 등[4]은 수술 시 저체중이 위험인자였다고 하였다. Brizard 등[5]은 체중 3 kg 미만이 유일한 동맥간 수술의 위험인자라고 하였다. 이러한 위험 때문에 저체중 조산아에서 고식적 수술방법이 이용될 수 있겠지만 그래도 완전 교정이 고식적 수술보다는 심장혈관의 생리를 조기에 정상으로 만들어 폐 및 다른 장기의 보호와 성장에 유리하게 작용하고 더 안전하다고 여겨지고 있다. 특히 동맥간의 고식적 치료로는 폐동맥교약술이 그 한 방법인데 폐동맥교약술 그 자체의 높은 사망률과 특히 동맥간에서의 폐동맥교약술의 어려움 등으로 최근에는 거의 사용되지 않고 있다. 본 증례의 환아가 저체중 조산아라는 점을 고려한다 하더라도 심폐기를 이용한 완전교정술이 폐동맥교약술보다는 훨씬 안전하리라고 생각한다. 왜냐하면 저체중조산아에서는 폐동맥교약술 시 더욱 더 폐혈류의 조절이 쉽지 않기 때문이다. Poiseuille's 법칙에서 보듯이 혈류량은 내경의 네제곱에 비례하므로 미미한 내경의 변화도 술 후 폐혈류량에 심각한 영향을 미칠 수밖에 없으며 폐동맥교약술을 시행하는 술 중과 술 후의 혈액학적 상태가 상이함에 따라 성공적인 폐동맥 교약술의 시행은 여전히 어려운 문제이기 때문이다.

다음으로 본 증례의 수술에서 중요하게 생각하여야 할 문제는 우심실 유출로 재건의 문제이다. 혈액학적인 측면으로 보면 현재로서는 가장 이상적인 도관은 동종폐동맥 이식편(pulmonary homograft)으로 생각할 수 있다. 그러나 현실적으로 본 증례와 같이 체중이 1.5 kg의 저체중아에 맞는 크기의 동종 이식편을 얻기는 쉽지 않다. 그리고 이런 동종 이식편의 내구성은 크기가 작을수록 또 환자의 나이가 어릴수록 떨어진다는 것은 잘 알려져 있다[6-8]. 그러므로 어린 나이에 여러 번의 수술이 예견되므로 내구성의 측면에서 본다면 좋은 도관이라고 생각할 수 없다. 또 재수술의 가능성을 줄이기 위해 REV 수술방식을 사용할 수도 있겠으나 저체중 환자의 상대적으로 약하고 가는 폐동맥을 광범위하게 박리하여 우심실유출로 부위까지 당겨 내리는 수기가 쉽지 않고 좌우폐동맥의 긴장이나 작은 크기로 인해 협착의 가능성이 높아질 것으로 생각되었다. 그래서 저자들은 약물처리하지 않은 심낭을 원통으로 만들어 우심실유출로를 재건하였다. 물론 무판막도관(valveless conduit)의 사용이 판막도관(valved conduit) 보다도 혈액학적 측면에서 본다면 불리한 것은 사실이고 특히 폐동맥고혈압이 잔존할 것으로 예상되는 경우는 무판막도관은 위험할 수도 있을 것으로 생각한다. 그러나 Behrendt

등[9]은 동맥간 신생아에서 판막이 없는 PTFE 도관(polytetrafluoroethylene tube graft)을 이용하여 7명의 신생아에서 5명이 생존하였는데 2명은 도관과 상관없는 이유로 사망하였다고 하였고, 장기 생존자들에서 3~11년 동안 도관이 유지되었고 두 번째 수술에서 19~25 mm의 동종 이식편(homograft)으로 치환할 수 있었다고 하여 이들은 이 PTFE 도관이 생각보다는 오랜 기간 유지 될 수 있었고 판막이 없어 발생하는 폐동맥역류는 해로와 보이지는 않아 보인다고 하였다. Danton 등[4]도 우심실과 폐동맥의 직접 문합술(direct RV-PA anastomosis)과 판막도관 사용사이에 수술사망의 차이가 없었다고 하였고 폐동맥을 우심실에 직접 문합하고 판막이 없는 첩포를 덮은 군에서 가장 수술사망이 낮았다고 하였다. 그래서 이들은 폐동맥 고혈압의 위험이 적은 신생아군에서는 무판막 우심실재건술도 무난할 것이라고 하였다. 그러나 Lacour-Gayet 등[3]은 동맥간의 폐동맥관의 비해부학적 교정(nonanatomic pulmonary valve reconstruction)은 술 후 병원 사망의 중요한 위험인자가 된다고 하였는데 이는 폐동맥관 역류가 중요한 역할을 할 것이라고 시사하였다. 그렇지만 이들도 전체 56명의 환자 중 5명에서 신선 자가심낭 판막도관(fresh autologous pericardial valved conduit)을 사용, 2명에서 사망하여 높은 사망률을 보였으나 생존자들에서는 6년 재수술 회피율이 100%이어서 가장 좋은 중기 성적을 나타내었다고 하였다. 또 이들은 자가 심낭이 시간이 감에 따라 성장할 수 있는 것처럼 보였다고 하였다. Schlichter 등[10]은 신선 자가심낭 판막도관을 사용한 54명 환자의 장기성적을 보고하였는데 35명의 환자에서는 도관직경이 1~7 mm 정도 증가하였고 15명의 환자에서는 변화가 없었으며, 4명의 환자에서는 1~2 mm 감소하였다고 하였다. 수술 시 도관의 중간크기는 직경이 16 mm였으나 5년에서 15년 후의 추적조사에서는 18 mm로 증가하였다고 하였다. 5년, 10년 재시술 회피율은 92%, 76%였으며 수술 당시 16 mm보다 큰 도관을 사용한 경우는 10년 재시술 회피율이 100%였다고 하였다. 그러나 이들은 도관 직경의 증가가 도관의 성장에 의한 것인지 단순 확장에 의한 것인지는 언급하지 않았다.

본 증례는 체중이 1.5 kg에 불과한 저체중 환자였기 때문에 환아에 맞는 동종 폐동맥이식편(pulmonary homograft)을 사용한다는 것이 현실적으로 불가능하였다. 그러나 판막이 없는 자가 심낭을 도관을 이용하여 완전교정하고 술 후 약 20개월이 지난 현재 체중이 11.5 kg으로 증가하였으나 의미 있는 도관의 협착은 없으며 오히려 도관의

확장이 있어 이에 대한 경과 관찰이 요구된다. 무관막으로 인한 폐동맥판 폐쇄부전에 의한 문제는 현재까지 없으나 향후 폐동맥판 삼입술이 필요할 수도 있을 것으로 생각한다. 결론적으로 저자 등은 저체중 조산아에서 무관막 자가 심낭도관을 이용하여 동맥간을 교정하여 수술 후 20개월까지 좋은 결과를 경험하여, 저체중 환아에서는 무관막 자가 심낭도관을 이용한 완전교정술도 하나의 좋은 수술법이 될 수 있을 것으로 생각한다.

참 고 문 헌

1. Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW, McKay R, Pacifico AD, Barger LM. *Intracardiac surgery in infants under age 3 months: incremental risk factors for hospital mortality.* Am J Cardiol 1981;48:500-6.
2. Pawade A, Waterson K, Laussen P, Karl TR, Mee RBB. *Cardiopulmonary bypass in neonates weighing less than 2.5kg: analysis of the risk factors for early and late mortality.* J Card Surg 1993;8:1-8.
3. Lacour-Gayet F, Serraf A, Komiya T, et al. *Truncus arteriosus repair: influence of techniques of right ventricular outflow reconstruction.* J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111:849-56.
4. Danton MHD, Barron DJ, Stumper O, et al. *Repair of truncus arteriosus: a considered approach to right ventricular outflow tract reconstruction.* Eur J Cardiothorac Surg 2001;20:95-104.
5. Brizard CP, Cochrane A, Austine C, Nomura F, Karl TR. *Management strategy and long term outcome for truncus arteriosus.* Eur J Cardiothorac 1997;11:687-96.
6. Hawkins J, Bailey WW, Dillon T, Schwartz DC. *Midterm results with cryopreserved allograft valved conduits from right ventricle to the pulmonary arteries.* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:910-6.
7. Baskett R, Ross DB, Nanton MA, Murphy DA. *Factors in the early failure of cryopreserved homograft pulmonary valves in children: preserved immunogenecity.* J Thorac Cardiovasc Surg 1996;112:1170-9.
8. Rajasinghe HA, McElhinney DB, Reddy VM, Mora BN, Hanley FL. *Long-term follow-up of truncus arteriosus repaired in infancy: a twenty-year experience.* J Thorac Cardiovasc Surg 1997;113:869-78.
9. Behrendt DM, Dick III M. *Truncus repair with a valveless conduit in neonates.* J Thorac Cardiovasc Surg 1995;110:1148-50.
10. Schlichter A, Kreutzer C, de Cassia Mayorquim R, et al. *Five- to fifteen-year follow-up of fresh autologous pericardial valved conduit.* J Thorac Cardiovasc Surg 2000;119:869-79.

=국문 초록=

저체중 출생아는 선천성 심장 기형의 수술 시 위험요소가 많은 것으로 알려져 있으며, 동맥간은 매우 불량한 자연경과를 갖고 있는 비교적 희귀한 심장기형이다. 제태기간 32주의 생후 13일된, 수술 당시 체중 1.5 kg이었던 저체중 조산아에서 우심실 유출로 재건에 무관막 자가심낭도관을 사용하여 동맥간을 성공적으로 완전교정하고 술 후 약 20개월간의 양호한 추적결과를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 동맥간
2. 조산아
3. 도관
4. 심낭