

Damus-Kaye-Stansel 술식을 받은 Taussig-Bing 기형의 환자에서 관상동맥 이식을 통한 완전 교정술

— 1에 보고 —

황여주* · 이창하* · 한미영** · 전양빈* · 박철현* · 박국양*

Total Repair through Arterial Switch Operation in a Patient with Taussig-Bing Anomaly Undergoing the Modified Damus-Kaye-Stansel Procedure

— 1 case —

You-Ju Hwang, M.D.*, Chang-Ha Lee, M.D.*, Mi Young Han, M.D.**, Yang-Bin Jeon, M.D.*
Chul-Hyun Park, M.D.*, Kook-Yang Park, M.D.*

A 52 day-old male infant who had Taussig-Bing anomaly with coarctation of the aorta underwent initial palliative Damus-Kaye-Stansel (DKS) procedure including arch reconstruction because of suspected intramural coronary artery, size discrepancy of great arteries, potential subaortic stenosis, refractory pneumonia, and severe congestive heart failure. Total repair was done 44 months later, which was composed of VSD patch closure, DKS take-down, and arterial switch procedure. We report a successful case of DKS take-down and arterial switch operation for the reuse of native aortic and pulmonary valves rather than Rastelli-type procedure in a patient with Taussig-Bing anomaly having palliative DKS procedure.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:796-799)

- Key words:** 1. Taussig-Bing anomaly
2. Damus-Kaye-Stansel operation
3. Congenital heart disease

증례

정상분만으로 태어난 남자 환아는 출생 후 심장 이상 소견이 관찰되어 본원으로 전원되었다. 당시 환아는 3.5 kg이었고 본원에 입원하자마자 폐렴과 심부전으로 중환자실에서 기도 삽관 후 인공호흡기 치료를 받았다. 심장 초음파 검사에서 미만성 대동맥궁 저형성증과 대동맥 축

착을 동반한 Taussig-Bing 기형으로 양대혈관은 전후 관계였으며 원추부중격(conal septum)이 대동맥 쪽으로 치우쳐 잠재적 대동맥하 협착 소견을 보였다(Fig. 1). 심실중격결손의 크기는 작지 않았고, 대동맥 판막윤과 폐동맥 판막윤은 각각 9, 13 mm, 상행 대동맥의 직경은 6 mm였으며 좌주관상동맥의 벽속 주행(intramural course)이 의심되었다. 당시 벽속 주행 관상동맥과 대혈관 크기의 심한 차이,

*가천대학교 의과대학 길병원 심장센터 흉부외과

Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery, Gachon Medical School, Gil Heart Center

**가천대학교 의과대학 길병원 심장센터 소아과

Department of Pediatric Cardiology, Gachon Medical School, Gil Heart Center

†본 논문은 2004년 제216차 서울 경기 월례 집담회에서 발표된 내용임.

논문접수일 : 2004년 5월 10일, 심사통과일 : 2004년 7월 20일

책임저자 : 이창하 (405-760) 인천광역시 남동구 구월1동 1198번지, 가천대학교 의과대학 중앙길병원 심장센터 흉부외과

(Tel) 032-460-3656, (Fax) 032-460-3117, E-mail: leechha@ghil.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Pre-DKS echocardiography. The apical four-chamber view showed the conal septum (*) deviated to the aorta and suggested the potential subaortic stenosis.

호전되지 않는 폐렴과 심한 심부전 때문에 완전 교정술보다는 고식적 수술이 고려되었고, 잠재적 대동맥하 협착의 진행이 우려되어 폐동맥 밴딩보다는 변형 DKS 술식이 생후 52일째 시행되었다. 수술은 대동맥 축착 부위를 절제한 후 폐동맥을 대동맥궁 하부에 연결하는 변형 Norwood 술식을 시행하고 직경 5 mm의 Gore-Tex tube graft를 이용하여 우측 변형 체동맥-폐동맥 단락술을 시행하였다(Fig. 2) 수술 후 비교적 안정적인 혈류역학적 소견을 보여 수술 후 2일째 기관 이탈을 시행하였고, 6일째 일반 병실로 전실 후 특별한 문제없이 퇴원하였다. 완전 교정술을 위해 생후 43개월에 시행된 심초음파, 심도자 및 혈관조영술 검사에서 대동맥궁이나 DKS 통로에 협착소견은 없었고 대동맥하 부위가 좁았으나 압력차는 없었다. Grade I의 폐동맥판막 폐쇄부전과 좌폐동맥의 전반적인 저형성이 관찰되었고, 좌주관상동맥의 벽속 주행이 의심되었다. 완전 교정술은 생후 45개월에 시행되었고 당시 몸무게는 12.7 kg이었다. 수술은 일반적인 심폐우회술과 중등도의 저체온과 심정지하에 시행되었다. 심폐우회 직후 체동맥-폐동맥 단락을 분리하고 양폐동맥을 폐문부까지 충분히 박리하였다. 양대혈관의 관계는 d-malposition였고, 대동맥과 폐동맥의 직경은 각각 9, 25 mm로 심한 차이를 보였다. Sinus 1에서 좌주관상동맥이, sinus 2에서 우관상동맥이 기시하였고 관상동맥의 벽속 주행은 관찰되지 않았다. 작은 우심실 절개 후 bovine pericardium으로 좌심실에서 폐동맥으로 심실중격결손을 폐쇄하였고 대동맥 하부의 비대한 근육을 절제한 후 우심실 절개부는 일차봉합하였

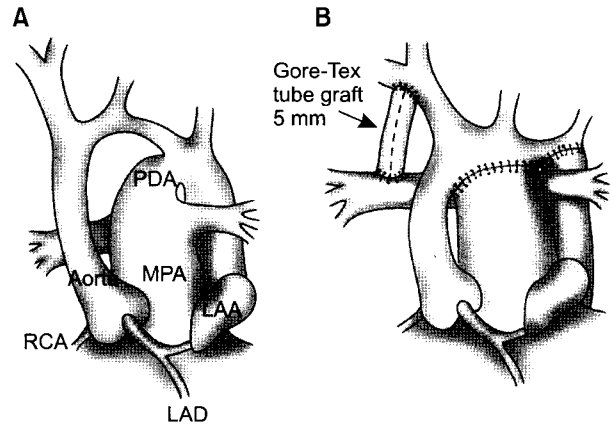


Fig. 2. (A) Preoperative findings showing a Taussig-Bing anomaly with diffuse arch hypoplasia and coarctation of the aorta. (B) The aortic arch reconstruction, DKS procedure and the modified systemic-pulmonary shunt done as a palliative procedure. PDA=Patent ductus arteriosus; MPA=Main pulmonary artery; LAA=Left atrial appendage; RCA=Right coronary artery; LAD=Left anterior descending artery.

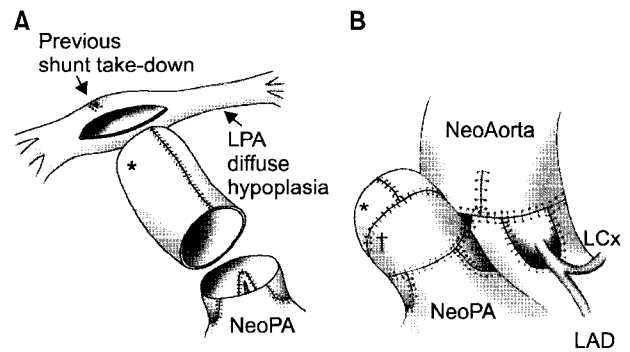


Fig. 3. Schematic drawing of total repair. * = 19 mm bovine pericardial roll; † = glutaraldehyde fixed autopericardium; NeoPa = Neopulmonary artery; LAD = Left anterior descending artery; LCx = Left circumflex artery; LPA = Left pulmonary artery.

다. 대동맥 상부를 절단하고 관상동맥을 U자 모양으로 대동맥동벽과 함께 단추 모양으로 메어 내어 신대동맥근(neoaortic root)의 적절한 위치에 이식한 후, 신대동맥을 단단분합하였다. 신폐동맥의 관상동맥궁 채취 부위를 자가 심낭으로 봉합한 후 신폐동맥의 근위부와 원위부 사이에 직경 19 mm의 bovine pericardial roll을 이용하여 우심실 유출로를 재건하였다(Fig. 3A). 신폐동맥은 큰 신대동



Fig. 4. Chest CT after total repair shows the small neopulmonary artery on the right side of the large neo-aorta.

맥 때문에 Lecompte maneuver는 시행하지 않았고, 신대동맥의 우측에 위치시켰다(Fig. 3B). 체외순환 시간은 312분, 심정지 시간은 218분이었고, 완전 순환정지는 시행하지 않았으며 별 문제 없이 심폐기 이탈이 가능하였다. 수술 후 2일째 기관 이탈을 하였고 6일째 병실로 전실 후 특별한 문제없이 퇴원하였다. 수술 후 19개월째 외래에서 관찰 중으로 심장약은 복용하지 않고, 심초음파 검사에서 대동맥판막 폐쇄부전의 진행은 없었으며 우심실 유출로를 통한 최고 압력차는 37 mmHg였고 그 외 특이 소견은 관찰되지 않았다.

고 찰

Taussig-Bing 기형은 폐동맥하 심실중격결손을 가지는 양대혈관 우심실기시증으로 좌우 혹은 전후 관계의 대혈관, 다양한 관상동맥의 해부학적 구조를 보인다. 이 기형은 심실 내 터널교정(Kawashima intraventricular tunnel repair)과 심실중격결손 폐쇄 후 동맥전환술을 하는 두 가지 방법에 의해서 완전 교정을 할 수 있다[1]. Kawashima 방법은 관상동맥의 전이를 피하고 자가 대동맥 판막을 보존할 수 있는 장점이 있으나, 전후 관계의 양대혈관인 경우 수술이 어려우며 심실 내 기하학적 요소에 의해 터널 협착이 생길 수 있어 신생아나 어린 영아에서의 시행이 제한될 수 있다. 반면 동맥전환술은 향후 대동맥판막 폐쇄부전이나 관상동맥 전이에 따른 문제점이 있으나, 양대혈관의 위치나 환자의 체중에 따른 제한이 적고 수술 성적이 향상되면서 Taussig-Bing 기형 환자에서 양심실 교정의 선택적 방법으로 이용되고 있다.

Taussig-Bing 기형 환자에서 대동맥 축착, 대동맥궁 절단 등의 대동맥 기형이 흔하게 동반되고, 이 경우 대동맥궁 재건술과 함께 시행하는 일차적 완전 교정술이나 단계적 교정술이 있는데 최근 일차 완전 교정술이 많이 시도되고 있다. Wetter 등[2]은 대동맥궁 재건과 함께 동맥전환술을 통한 완전 교정술이 비교적 안전하게 시행될 수 있으나 수술 직후 혈류역학적으로 불안정한 경우가 많다고 하였다. 국내에서도 성시찬 등[3]은 Taussig-Bing 기형 환자에서 동맥전환술을 통한 완전 교정술의 좋은 성적을 보고하였는데, 대동맥궁 재건을 동시에 시행한 환자에서 높은 사망률과 수술 후 조기 합병증의 높은 발생률을 보고하였다. Mavroudis 등[1]과 Masuda 등[4]은 대동맥 축착이 동반된 Taussig-Bing 기형 환자에서 대동맥궁 재건과 폐동맥 밴딩 시행 후 동맥전환술을 통한 단계적 완전 교정술을 함으로써 좋은 성적을 보고하였다. 따라서 Taussig-Bing 기형 환자에서 대동맥궁 재건의 일차 완전 교정술의 시행에 신중을 기해야 할 것으로 생각된다.

완전대혈관전위증 환자보다 Taussig-Bing 기형 환자에서 동맥전환술을 통한 완전 교정술이 더 힘들며 이는 수술 전 나쁜 전신 상태, 비전형적인 관상동맥의 높은 빈도, 두 대혈관의 크기의 차이, 대동맥궁 협착 등의 동반 기형 때문이다[2]. 본 증례에서 수술 전 심부전과 폐렴으로 인공호흡기의 치료가 필요할 정도로 전신 상태가 좋지 않아 일차 완전 교정술을 시행할 경우 긴 수술 시간과 심폐회 시간으로 수술 후 경과가 힘들 수 있고, 좌주관상동맥의 벽속 주행이 의심되어 관상동맥의 전이와 동맥전환술의 어려움이 예상되어 대동맥궁 재건과 고식적 술식을 고려하였다. 또한 현저한 원추부중격이 대동맥 아래로 치우쳐져 있어 폐동맥 밴딩으로는 대동맥하 협착이 더욱 심해질 것으로 예상되어 고식술로 DKS 술식을 시행하였다.

Taussig-bing 기형 환자에서 동맥전환술을 통한 완전 교정술과 관련된 중장기 합병증으로 심폐동맥 협착과 신대동맥의 판막 폐쇄부전 등이 고려될 수 있다[1,2]. 심폐동맥 협착은 절제된 관상동맥 단추의 결손 부위의 재건과 관련된 심낭 패취의 사용이나 Lecompte maneuver 후 신대동맥에 의해 좌측 폐동맥이 과도하게 당겨짐으로 초래될 수 있다. 따라서 Taussig-Bing 기형 환자에서 동맥전환술 시 Lecompte maneuver 시행 여부를 신중히 결정해야 하며, 폐동맥의 과도한 신전으로 인한 협착을 줄이기 위해 폐동맥을 폐문부까지 충분히 박리해야 하고, 폐동맥의 재건 시 충분한 크기의 심낭 패취를 이용하거나 자가 조직만을 이용하는 것이 도움이 될 수 있다. 본 증례의 경우 대혈관이

참 고 문 헌

전후 관계를 가지고 있었으나, 큰 신대동맥으로 인하여 Lecompte maneuver를 시행할 경우 양쪽 폐동맥 분지, 특히 좌폐동맥이 심하게 당겨질 것으로 예상되어 Lecompte maneuver를 시행하지 않고 pericardial roll을 이용하여 신폐동맥을 재건한 후 신대동맥의 우측으로 위치시켰다. 수술 17개월 후에 시행한 흉부컴퓨터단층촬영에서 대동맥과 폐동맥 분지의 위치 및 형태를 살펴보면, Lecompte maneuver 시행과 관련하여 큰 신대동맥에 의한 폐동맥 분지의 과도한 신전을 예상할 수 있었다(Fig. 4).

임흥국 등[5]은 대동맥하 협착으로 고식적 DKS 술식을 받은 Taussig-Bing 기형 환자에서 DKS 술식해체 후 심실내 터널교정(Kawashima)을 통한 단계적 완전 교정술을 보고하였는데, 본 증례에서는 DKS 술식해체 후 동맥전환술에 의한 완전 교정술로 양대혈관 판막을 모두 보존함으로써 Rastelli 형태의 우심실-폐동맥 인조 판막의 삽입과 관련된 재수술을 피할 수 있었다[6]. 현재 환아는 19개월의 추적 관찰 동안 만족스러운 결과를 보이고 있으나, 신대동맥의 폐쇄부전과 신폐동맥 협착의 진행 여부에 대한 면밀한 추적 관찰이 필요할 것으로 생각한다.

1. Mavroudis C, Backer CL, Muster AJ, Rocchini AP, Rees AH, Gevitz M. *Taussig-Bing anomaly: arterial switch versus Kawashima intraventricular repair*. Ann Thorac Surg 1996; 61:1330-8.
2. Wetter J, Sinzobahamvya N, Blaszczyk HC, et al. *Results of arterial switch operation for primary total correction of the Taussig-Bing anomaly*. Ann Thorac Surg 2004;77:41-6.
3. Sung SC, Yang SI, Lee HD, et al. *Early and midterm results of arterial switch operation for double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD*. Korean J Cardiothorac Surg 2004; 37:313-21.
4. Masuda M, Kado H, Shiokawa Y, et al. *Clinical results of arterial switch operation for double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD*. Eur J Cardiothorac Surg 1999;15: 283-8.
5. Lim HG, Kim WA, Lee YT, et al. *Staged biventricular repair of Taussig-Bing anomaly with subaortic stenosis and coarctation of aorta*. Ann Thorac Surg 2003;76:1283-6.
6. Lui RC, Williams WG, Trusler GA, et al. *Experience with the Damus-Kaye-Stansel procedure for children with Taussig-Bing hearts or univentricular hearts with subaortic stenosis*. Circulation 1993;88:III170-6.

=국문 초록=

환아는 대동맥 축착을 동반한 Taussig-Bing기형으로 벽속 주행(intramural course)이 의심되는 관상동맥, 대혈관 크기의 현저한 차이, 호전되지 않는 폐렴과 심부전, 잠재적 대동맥하 협착으로 생후 52일에 대동맥궁 재건을 포함한 고식적 Damus-Kaye-Stansel (DKS) 술식을 시행받았다. 생후 45개월에 시행된 완전 교정술은 좌심실에서 폐동맥(신대동맥)으로의 심실중격결손을 폐쇄하고 DKS 술식해체 후 관상동맥 전이를 통한 동맥전환술에서 자가 신폐동맥의 판막 기능을 유지한 채 우심실 유출로를 재건하였다. 완전 교정술 후 19개월째 외래 관찰 중으로 심장약은 복용하지 않으며 심초음파 검사에서 특이 소견은 관찰되지 않고 있다. 저자들은 DKS 술식을 받은 Taussig-Bing 기형 환자에서 인조 판막도관의 삽입이 필요한 Rastelli 술식을 피하고 DKS 술식해체과 동맥전환술로 양대혈관 판막을 모두 보존하는 완전 교정술을 시행하여 좋은 성적을 보였기에 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. Taussig-Bing 기형
2. Damus-Kaye-Stansel 수술
3. 선천성 심장병