

고식적 심방 전환술 후 시행한 전환 대혈관 치환술

김준범* · 박정준* · 정성호* · 박인숙** · 서동만*

Successful Conversion Arterial Switch Operation after Palliative Senning Operation

Joon Bum Kim M.D.*, Jeong-Jun Park, M.D.*, Sung Ho Chung, M.D.*
In Sook Park, M.D.***, Dong Man Seo, M.D.*

Six year-old female having TGA, VSD with severe PHT which was considered inoperable for anatomical correction, received palliative Senning procedure. During follow-up, she was given prostacyclin and at the age of 21, she received Senning takedown, arterial switch and VSD closure after a reevaluation of the hemodynamic status. Significant reduction in PHT was found and she is doing well without complication 3 months after the operation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:140-144)

Key words: 1. Transposition of the great vessels
2. Arterial switch operation

증 례

21세 여자 환자가 경증의 호흡 곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 생후 4개월 때 대혈관 전위증, 심실 중격 결손을 진단 받았으나 별다른 치료를 받지 않고 지내다가 6세 때 수술을 시행 받았다. 그 당시 심초음파 검사 상 대혈관 전위증, 심실 중격 결손, 심방 중격 결손과 그에 동반된 심한 폐동맥 고혈압의 소견이 있어 심도자 검사를 시행하였다. 심도자 검사 상 대기 호흡 중에 폐동맥 압력은 95/55 mmHg, 폐혈관 저항 계수는(PVRI) $13.8 \text{ U} \cdot \text{m}^2$, 폐혈류 대 체혈류의 비는 (Qp/Qs) 1.6이었으며, 마스크를 통해 분당 6 L의 산소를 주입하였을 때에는 폐동맥 압력은 변화가 없었으나, PVRI는 $9.7 \text{ U} \cdot \text{m}^2$, Qp/Qs는 3.8로 변화하였다. 대기 호흡에서의 대동맥 내 혈액의 산소 포화도는 78%, 폐동맥 내 혈액의 산소 포화도는 86%였다(Table 1). 당시에 완전 교정술을 시행하기에는 폐혈관 저항이 너무

높다고 판단하여 체혈류의 산소 포화도를 높여주기 위해 심실 중격 결손은 놔둔 상태로 고식적 Senning형 심방 전환술(palliative Senning operation)을 시행하였다. 당시 합병증 없이 수술 후 21일째 퇴원하였다. 이후 본원 외래에서 추적 관찰하던 중 18세 때 동기능부전 증후군(Sick sinus syndrome)으로 영구형 심박동기를 삽입하였다(VVI type). 내원 1년 전에는 세 차례에 걸쳐 호흡 곤란과 혈담을 주소로 응급실로 내원하여 입원 치료를 받았으며 당시부터 폐동맥 압을 낮추기 위해 prostacyclin (Berasil®, daily 0.12 mg) 경구 투약을 시작하였다.

환자는 심장 질환에 대한 완전 교정술이 가능한지에 대한 재평가를 위해 생후 21세에 내원하였다. 내원 당시 NYHA 기능 등급 II 정도의 호흡곤란이 있었다. 혈압은 90/54 mmHg, 맥박은 분당 72회였고 청색증은 없었으나 손끝에 곤봉양 수지를 보였으며 좌흉골연에서 3도 정도의 심잡음이 청진되었다. 대기 호흡 중 동맥혈 산소 포화도

*울산대학교 의과대학 서울아산병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine

**울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아과학교실

Department of Pediatrics, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine

논문접수일 : 2005년 8월 30일, 심사통과일 : 2005년 11월 8일

책임저자 : 서동만 (138-736) 서울시 송파구 풍납동 388-1, 서울아산병원 흉부외과

(Tel) 02-3010-3575, (Fax) 02-3010-6811, E-mail: dmseo@amc.seoul.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

Table 1. Patient's preoperative hemodynamic data

	Before palliative senning		Before conversion arterial switch	
	Room air	O2 6 L/min	Room air	O2 10 L/min
Paorta* (mmHg)	110/70 (83)	110/70 (83)	128/67 (86)	128/67 (86)
PAP† (mmHg)	95/55	95/55	117/44 (75)	117/44 (75)
PVRI‡ (U · m ²)	13.8	9.7	16.3	11.1
Rp/Rs§	0.68	0.23	0.54	0.29
Qp/Qs	1.6	3.8	1.6	2.8

*Paorta=Aortic pressure; †PAP=Pulmonary artery pressure; ‡PVRI=Pulmonary vascular resistance index; §Rp/Rs=Pulmonary vascular resistance/systemic vascular resistance; ||Qp/Qs=Pulmonary blood flow/systemic blood flow.

는 93%였다. 혈색소 수치는 13.4 g/dL, 적혈구 용적률은 40.2%였다. 심전도 검사상 분당 66회의 정상 동물동을 보였고 심박동기 울동은 보이지 않았다. 심초음파 검사상 Senning 경로는 협착의 소견없이 잘 유지되어 있었고 삼첨판막은 2에서 3도 정도의 역류를 보였으며 그 역류 속도는 4.8 m/s로 심한 폐동맥 고혈압의 소견을 보였다. 심실 중격 결손을 통해서 양방향으로의 단락이 관찰되었다. 좌심실 질량과 질량 계수는 각각 147.7 g, 87.6 g/m²이었고, 좌심실 구출률은 65.3%였다.

폐혈관 저항과 혈액학적 상태의 평가를 위한 심도자 검사상 대동맥 압이 128/67 (평균 86) mmHg일 때 폐동맥 압은 117/44 (평균 75) mmHg, PVRI는 16.3 U · m², 폐혈관-체혈관 저항 비(Rp/Rs)는 0.54, Qp/Qs는 1.6이었으며, 마스크를 통해 분당 10 L의 산소를 공급하였을 때에는 폐동맥 압은 변화하지 않았으나 PVRI는 11.1 U · m², Rp/Rs는 0.29로 감소하였고, Qp/Qs는 2.8로 증가하였다(Table 1). 이 상에서 수술의 위험성은 높으나, 폐동맥 고혈압의 가역성이 있다고 판단하여 해부학적 완전 교정 수술을 하기로 결정하였다.

수술은 다음과 같이 시행하였다. 정중 흉골 절개술을 시행하고 유착을 박리한 후에 심장의 구조를 관찰하였다. 대혈관의 위치관계는 대동맥이 폐동맥의 전방에 위치하였으며(A-P relationship), 주폐동맥이 대동맥에 비해 현저히 커져 있었다. 관상동맥의 형태는 유착으로 인하여 명확하지는 않으나 Yacoup type A인 것으로 판단하였다. 상행 대동맥과 상대정맥에 각각 동, 정맥 삽관 하에 체외순환을 시작한 다음, 하대정맥 삽관을 시행하였다. 전기적으로 심실 세동을 유발하여 심박동기의 작동을 멈추게 한 후 대동맥을 절자하였고, 상행 대동맥 근위부를 통해 심정지액을 주입하였다. 상행 대동맥의 중간 부분을 절개하

여 대동맥을 횡으로 분리하였고, 주폐동맥과 양쪽 폐동맥 주위의 유착을 완전히 박리한 후 동맥 인대를 이중 결찰 후에 분리하였다. 이후에 주폐동맥을 그 분지부 직하방에서 분리하였다. 대혈관 전환술을 했을 때의 위치 관계를 예상하였는데, 주폐동맥과 근위부 대동맥과의 거리가 너무 멀어 LeComte 술식은 하지 않기로 하고, 대신에 신생 주폐동맥(neo-main pulmonary artery)은 Gore Tex 도관을 삽입하여 재건할 것으로 계획하였다. 대동맥 동에서 두개의 관상동맥 편을 적당한 크기로 각각 분리하였고, 주폐동맥 근위부 두 부위에 들창(trap door) 절개를 하여 6-0 prolene을 이용하여 관상동맥 편을 이 부위에 각각 재봉합하였다. 이후에 5-0 prolene을 이용하여 분리된 원위부 상행 대동맥을 근위부 주폐동맥에 문합함으로써 신생 대동맥(neoaorta)을 재건하였다. 이후 우심방을 절개하여 심실 중격 결손과 Senning 경로를 평가하였다. 심실중격 결손은 막성 중격에 가까운 근성 유출로 부위의 결손으로 폐동맥 하에 위치하였고 크기는 4×4 cm 정도로 컸다. 심실 중격 결손의 폐쇄를 위해 근위부 대동맥 바로 밑에서 횡으로 약 4 cm 정도의 우심실 절개를 가하였고 Gore Tex 편을 이용하여 5-0 prolene 연속 봉합으로 심실 중격 결손을 폐쇄하였다. 이후에 심방 중격에 종으로 길게 절개를 가한 후 우심낭(bovine pericardium)을 이용하여 좌심방에서 우심방으로 들어오는 이전의 Senning 경로를 폐쇄시켰다. 커다란 또 하나의 우심낭 편을 이용하여 상대정맥과 하대정맥의 혈류가 삼첨판막을 향하게, 폐정맥의 혈류가 승모판막을 향하게 경로를 만들어 준 후 좌심방의 공기를 제거하면서 대동맥 결자를 풀었다. 이후 우심방과 우심실 절개를 봉합하였다. 다시 대동맥 결자와 심정지액 주입을 시행하고, 근위부 대동맥의 대동맥 동이 잘려나간 두 부위를 각각 우심낭 편을 이용하여 보강시켜주어 신생 폐동



Fig. 1. Preoperative (A) and postoperative (B) three-dimensional CT scan findings are shown. The preoperative relationship of great arteries showed anterior-posterior (AP) relation with aorta (Ao) located anterior to huge dilated main pulmonary artery (MPA). After anatomical correction, neo-MPA came to locate right anterior to neo-Ao. 'New' great arteries are well maintained without structural distortion. Neo MPA was reconstruction was performed by interposing 20 mm Gore-Tex vascular graft between the proximal and distal parts to maintain the MPA continuity.

맥의 근위부를 만들었다. 다시 대동맥 겹자를 풀고 원위부 폐동맥의 절개를 더 확장시킨 후 20 mm Gore Tex 인공 도관을 원위부 폐동맥과 근위부 대동맥 사이에 삽입하여 새 주폐동맥을 완성하였다. 새 대동맥의 문합부위에 심한 장력인한 출혈이 지속되어 다시 대동맥을 겹자하고 심정지액 주입을 한 후 문합 부위를 분리한 후에 동종 폐동맥 이식편을 그 사이에 삽입하여 지혈을 시도하였다. 대동맥 겹자 시간은 215분, 총 심폐기 가동시간은 516분이었다. 심폐기를 이탈하면서 dopamine과 milrinone 정주를 시작하였는데 이탈 후에 전신 혈압이 120/80 mmHg일 때 폐동맥압은 50/30 mmHg였고 분당 80회의 접합부 율동(junctional rhythm)을 보였다. 심폐기 이탈 직후 상심실성 빈맥이 발생하여 amiodarone 정주를 시행하여 리듬을 조절하였고, 중환자실 도착 직후 발작적 상심실성 빈맥이 재발하여 전기 충격 요법을 가하여 조절하였다.

수술 후 15시간째에 기도 삽관을 발판하였다. 수술 후 2일째에 prostacyclin투약을 이전 용량과 같이 시작하였고, 수술 후 3일째에 강심제를 완전히 끊었다. 당시 전신 혈압이 120/80 mmHg일 때 폐동맥 압력은 68/45 mmHg이었고, 폐동맥 도관을 제거한 후 일반 병실로 후송하였다. 수술 후 7일째 심초음파 검사를 시행한 후 수술 후 10일째 별다른 합병증 없이 퇴원하였다. 수술 후 시행한 심초음파 검사상 양 심실의 기능은 양호하였고, 삼첨판막 폐쇄부전은 1도로 감소하였다. 삼첨판막 역류 속도는 3.7 m/s로 여전히 폐동맥 고혈압을 시사하였고 1도의 신생 대동맥 관

막 역류(neo aortic valve regurgitation)를 보였다. 퇴원 후에 재건된 대동맥과 폐동맥의 형태를 평가하기 위해 3차원 컴퓨터 단층 촬영을 다시 시행하였고 신생 대동맥과 신생 폐동맥은 협착이나 왜곡 없이 잘 유지되어 있었다(Fig. 1). 이후 수술 후 3개월째까지 외래 추적 관찰 중으로 prostacyclin 투약은 지속적으로 시행하고 있으며, 마지막 내원 당시 환자는 호흡 곤란의 증상이나 별다른 합병증 없이 잘 지내고 있었다.

고 찰

좌우 단락을 보이는 선천성 심장 질환을 갖고 있는 환자에서, 일반적으로 폐혈관 저항 계수가 10에서 12 U·m² 이상인 경우 심한 폐동맥 폐색 질환이 있다고 여겨지며, 이러한 경우 병리학적으로는 Heath-Edwards 분류상 진행된, 비가역적인 병변을 보이는 것으로 알려져 있다. 이들에 대해서는 좌우 단락을 막는 교정술은 위험성이 매우 높거나 금기로 여겨지고 있다[1]. 대혈관 전위증, 심실 중격 결손과 이에 의한 심한 폐동맥 폐색 질환을 보여 해부학적 완전 교정이 불가능한 환자들에게 Lindesmith 등은 체혈류의 산소 포화도를 높여 증상 완화를 위해 심실 중격 결손을 단지 않는 고식적인 심방 전환술을 시행하여 최초로 보고되었다[2]. Bukhart 등은 이러한 환자들에 대한 고식적인 심방 전환술의 장기 성적 분석을 보고하였는데 이에 등에 따르면, 청색증을 보이는 28명의 환자의 장

기 추적 관찰에서 조기 생존자의 10년 생존율은 64%였으며 이들의 산소 포화도는 수술 후 23%의 유의한 상승을 보였고, 적혈구 침강률 또한 19%의 유의한 감소를 보였다. 수술에 따른 조기 사망률은 21%로 높았으나 수술 성적의 향상으로 1972년 이후로는 8.7%로 감소하였다고 보고하였다[3]. 이러한 고식적인 심방 전환술은 대혈관 전위와 비슷한 혈액학을 보이는, 심실 중격이 있는 복잡 심장 기형 환자에게까지 성공적으로 확대 적용되었다[4].

교정술로서의 Mustard나 Senning 심방 전환술을 시행받은 대혈관 전위증 환자에 있어서 우심실 부전으로 인해 대혈관 전환술로의 전환 수술은 Mee RB 등이 처음으로 보고하였고[5], 국내에서의 성공적인 전환 대혈관 전위술은 본원에서 처음으로 보고하였다[6]. 이들의 경우는 심실 중격이 온전한 대혈관 전위 환자에서 심방 전위술 시행한 후 장기 추적 관찰 중 우심실 부전과 삼첨판막 폐쇄 부전이 발생하여 전환 대혈관 전환술을 시행한 예이다. 반면에 이번 증례의 전환 대혈관 전환술은 그 적응증이 위와 달랐는데, 대혈관 전위, 심실 중격 결손, 심방 중격 결손으로 처음 내원 당시 심한 폐혈관 폐쇄 질환으로 인해 완전 교정술이 불가능했던 것으로 판단되어 고식적인 심방 전환술을 시행하였으나, 이후 추적 관찰 중에 해부학적 완전 교정술을 시행한 예이다. 해부학적 완전 교정을 고려했던 판단 근거는 1) 전체 폐혈량 대 체혈류량 비가 1이 초과되었다는 점, 2) 폐혈관 저항 대 전신 혈관 저항 비가 0.5 미만이었다는 점, 3) 폐혈관 저항의 산소 공급에 대한 가역성, 4) 고식적인 심방 전위술의 장기 성적이 비교적 양호하다고 하더라도, 해부학적 교정이 가능한 환자에서는 그 결과가 해부학적 교정에 미치지 못할 것이라는 기대 등이었다[7].

기존에 비해 향상된 수술 후 폐동맥 고혈압 관리는 수술을 더욱 적극적으로 할 수 있게 만들었을 것으로 생각된다. 여기에는 기계 환기법의 발달, milrinone 등의 폐동맥 이완제와 산화 질소의 사용(NO)이 해당될 수 있겠다. 특히, 심한 폐동맥 고혈압이 동반된 선천성 심장 질환 환자에게 있어서 기존의 치료가 여의치 않을 때, prostacyclin을 장기간 사용할 경우 환자의 혈액학적 상태가 개선되고, 삶의 질 향상을 기대할 수 있다는 보고가 있으며, 나아가 잘 선택된 환자에게 있어서 prostacyclin의 사용은 교정 수술이 불가능했던 경우를 가능하게 할 수 있다고까지 이야기되고 있다[8].

이상에서 심한 폐동맥 고혈압을 동반한, 좌우 단락을 보이는 선천성 심장질환의 환자에게 있어서 완전 해부학

적 교정의 적응증은 폐혈관 저항의 단독 수치만으로 판단할 것이 아니라, 다양한 혈액학적 지표와 폐혈관 저항의 산소에 대한 가역성, 임상 양상 등을 함께 고려해서 결정해야 할 것이다. 나아가 prostacyclin과 같은 폐혈관 이완제의 상용화와, 향상된 수술 후 폐동맥 고혈압 관리는 이러한 고위험 환자에게 있어서 수술에 따른 합병증을 낮추고 장기 생존율을 향상시킬 수 있을 것으로 생각된다.

본원에서는 심한 폐동맥 고혈압을 보여 최초로 해부학적 교정이 불가능해 보였던 대혈관 전위증, 심실 중격 결손 환자에게 있어서, 고식적인 심방 전환술 이후에 완전 해부학적 교정인 전환 대혈관 전환술 및 심실 중격 결손 폐쇄를 성공적으로 시행하였기에 보고하는 바이다. 향후 폐동맥 압력과 심실 기능의 변화, 임상 양상에 대한 주의 깊은 장기 추적 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Heath D, Edwards JE. *The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease: a description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital septal defects.* Circulation 1958;18: 533-47.
2. Lindesmith GG, Stiles QR, Tucker BL, Gallaher ME, Stanton RE, Meyer BW. *The Mustard operation as a palliative procedure.* J Thorac Cardiovasc Surg 1972;63:75-8.
3. Burkhart HM, Dearani JA, Williams WG, Puga FJ, Mair DD, Ashburn DA, et al. *Late results of palliative atrial switch for transposition, ventricular septal defect, and pulmonary vascular obstructive disease.* Ann Thorac Surg 2004;77:464-9.
4. Bernhard WF, Dick M, Sloss LJ, Castaneda AR, Nadas AS. *The palliative mustard operation for double outlet right ventricle or transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect, pulmonary arterial hypertension, and pulmonary vascular obstructive disease. A report of eight patients.* Circulation 1976;54:810-7.
5. Mee RB. *Severe right ventricular failure after Mustard or Senning operation: two-stage repair: pulmonary artery banding and switch.* J Thorac Cardiovasc Surg 1986;92:385-90.
6. Cho YW, Seo DM. *Convasson anteial switol operation for failed senning procedure in TGA with USD.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996;29:86-9.
7. DiSesa VJ, Cohn LH, Grossman W. *Management of adults with congenital bidirectional cardiac shunts, cyanosis, and pulmonary vascular obstruction: successful operative repair in 3 patients.* Am J Cardiol 1983;51:1495-7.
8. Rosenzweig EB, Kerstein D, Barst RJ. *Long-term prostacyclin for pulmonary hypertension with associated congenital heart defects.* Circulation 1999;99:1858-65.

=국문 초록=

대혈관 전위, 심실 중격 결손과 이에 의한 심한 폐동맥 폐쇄성 질환을 보여 해부학적 완전 교정이 불가능하다고 판단된 6세 여아에 대하여 고식적인 심방 전환술을 시행한 후 추적 관찰하던 중, 최근 1년 동안 폐혈관 이완제(prostacyclin) 투약을 하고 혈액학적 재평가를 통해 21세에 완전 해부학적 교정인 전환 대혈관 전환술 및 심실 중격 결손 폐쇄를 성공적으로 시행하였다. 환자는 수술 후 시행한 심초음파 상 폐동맥 압력의 유의한 감소가 관찰되었으며 수술 후 10일째 합병증 없이 퇴원하였다. 환자는 수술 후 3개월째까지 별다른 문제없이 외래 추적 관찰 중이다.

중심 단어 : 1. 대혈관 전위증
2. 대혈관 전환술