

# 우심방 이성체를 동반한 복잡 심기형에 대한 적극적인 수술적 치료

황의동\* · 윤태진\* · 정성호\* · 장원경\* · 김영희\*\*

## Aggressive Surgical Treatment for Complex Cardiac Anomalies Associated with Right Atrial Isomerism

Ui Dong Hwang, M.D.\*, Tae Jin Yun, M.D.\*, Sung-Ho Jung, M.D.\*,  
Won-Kyoung Jhang, M.D.\*, Young-Hwue Kim, M.D.\*\*

A 3 month old female baby, who had been diagnosed with right atrial isomerism associated with total anomalous pulmonary venous return (TAPVR), a functional single ventricle and major aortopulmonary collateral arteries (MAPCA), underwent left MAPCA unifocalization and left Blalock-Taussig shunt (3.5 mm) at 3 months of age. The post-operative course was complicated by pulmonary venous congestion, and the drainage site of the TAPVR was found to be stenotic on echocardiography. We performed sutureless repair of the TAPVR along with unifocalization of the right MAPCA. She was put on an extracorporeal membrane oxygenator for 8 days after the 2nd operation, and she was able to come off the oxygenator with the placement of a central shunt (3 mm). She developed tracheal stenosis, which was presumably due to longstanding endotracheal intubation, and she then underwent tracheostomy. She was discharged to home on day 104 after the 1st operation, and she has been followed up for 2 months in a good clinical condition.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:569-573)

- Key words:** 1. Heterotaxy  
2. Pulmonary vein, total anomalous return  
3. Pulmonary artery, collateral  
4. Extracorporeal membrane oxygenation

### 증례

산전 초음파상 기능성 단 심실, 우심방 이성체를 보인 여아가 재태 기간 37주 2일에 2,368 g으로 자연분만을 통해 출생하였다. 출생 당시 일반 공기 하 산소 포화도는 90% 안팎으로 유지되었으나 생후 일주일 경부터 빈 호흡 발생하여 이노제 투약하였다. 출생 당일 시행한 심 초음파상 기능성 단 심실(불균형 심실을 동반한 완전 방실 중격 결손), 폐동맥 폐쇄, 주 대동맥-폐동맥 측부 혈관(Fig.

1A, 2), 우심방 이성체, 심장형 전폐정맥 환류 이상 소견이었고 하나의 폐정맥강으로 모여 심장으로 연결되는 폐정맥의 협착소견은 없었으며 무비증을 보였다. 단순 흉부 X-ray 상 폐울혈의 증거도 없었고(Fig. 3A) 컴퓨터 단층 촬영에서도 공통 폐정맥 강으로 들어오는 각각의 폐정맥이 늘어나 있지 않아서 폐정맥 협착은 없는 것으로 판단되었다. 주 폐동맥 측부 혈관을 통한 폐혈류가 적절하고 폐정맥 협착이 없는 점을 감안하여 임상 상태의 변화를 외래 관찰하기로 하고 일단 환아를 퇴원시켰다. 생후 3개월째

\*울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아심장외과

Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine

\*\*울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아심장과

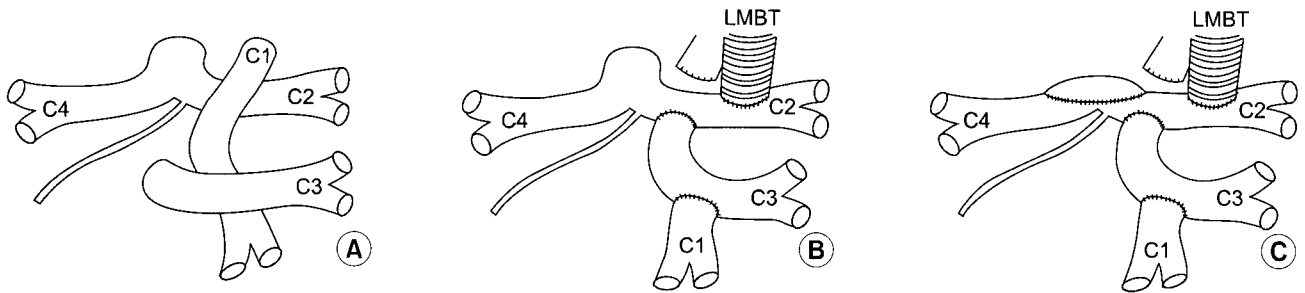
Division of Pediatric Cardiology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine

논문접수일 : 2007년 5월 14일, 심사통과일 : 2007년 6월 12일

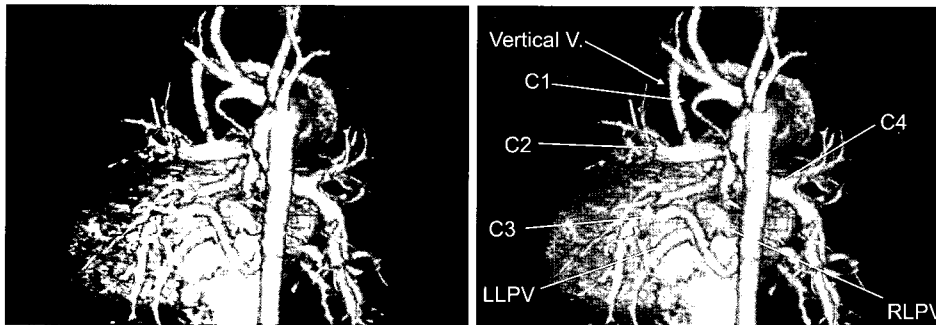
책임저자 : 윤태진 (138-736) 서울 송파구 풍납동 388-1, 울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아심장외과

(Tel) 02-3010-3589, (Fax) 02-3010-6811, E-mail: tjyun@amc.seoul.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



**Fig. 1.** (A) Schematic illustration of major aortopulmonary collateral arteries (MAPCAs=Major aortopulmonary collateral arteries). (B) Unifocalization of the left-sided MAPCAs with the placement of left modified Blalock-Taussig shunt. (C) Isolation of C2 and C4 from the descending thoracic aorta. C1~4=Collateral artery 1~4; LMBT=Left modified Blalock-Taussig shunt.



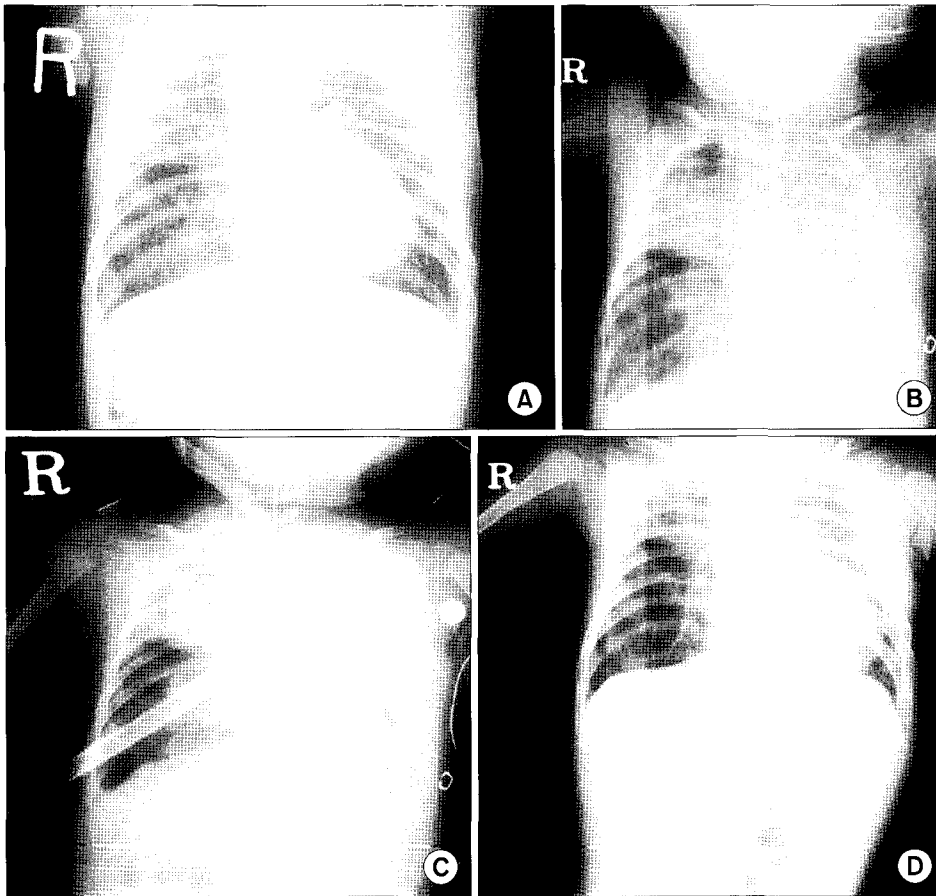
**Fig. 2.** Cardiac computerized tomography prior to the 1st operation. Vertical V.=Vertical vein; C1~4= Major aortopulmonary collateral arteries 1~4; LLPV=Left lower pulmonary veins; RPV=Right lower pulmonary veins.

환아의 청색증이 악화되는 양상을 보여 입원 후 수술이 시행되었다. 좌측 흉부 절개술을 통해 좌측 변형 BT 단락술(도관 직경 4 mm)과 좌측 주 대동맥-폐동맥 측부 혈관(C1~3)에 대해 단일화 수술을 시행하였다(Fig. 1B). 수술 후 인공 호흡기 이탈 장애 및 폐정맥 울혈의 소견을 보여(Fig. 3B) 시행한 심 초음파와 컴퓨터 단층 촬영에서 좌하 폐정맥이 공통 폐정맥 강으로 들어오는 부분의 협착 소견(velocity 2.0 m/s) 및 공통 폐정맥강과 공통 심방의 연결 부위의 협착(4 mm 개구부)이 발견되어 폐정맥에 대한 무봉합 술식(sutureless procedure)을 시행하고 우측 주 대동맥-폐동맥 측부 혈관(C4)을 하행대동맥으로부터 분리하는 단일화 수술을 같이 시행하였다(Fig. 1C, 4). 수술 후 산소 포화도가 낮아 심폐기 이탈에 실패하여 체외 막형 산화기 보조를 시작하였으며(Fig. 3C) 8일 후 중앙 전신-폐 단락술(도관 직경 3 mm)을 추가하면서 체외막 산산화 장치를 이탈할 수 있었다(Fig. 5). 2차 수술 후 수 차례 인공호흡기 이탈을 시도하였으나 장기간의 기관 삽관이 원인으로 생각되는 기관 협착으로 실패하였다. 이에 기관 절개술을 시행하고 인공호흡기를 이탈할 수 있었으며 2차 수술 후 104일만에 퇴원할 수 있었다. 현재 외래에서 2개월간 관

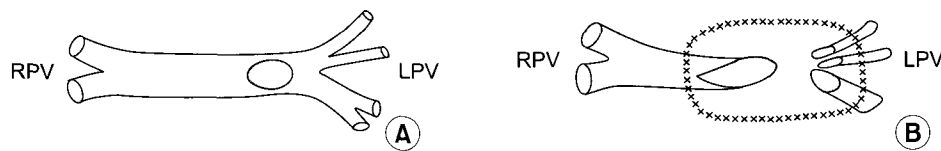
찰 중이며 산소를 투여하지 않는 상태에서 산소 포화도 80% 안팎으로 유지 중이다(Fig. 3D).

## 고 찰

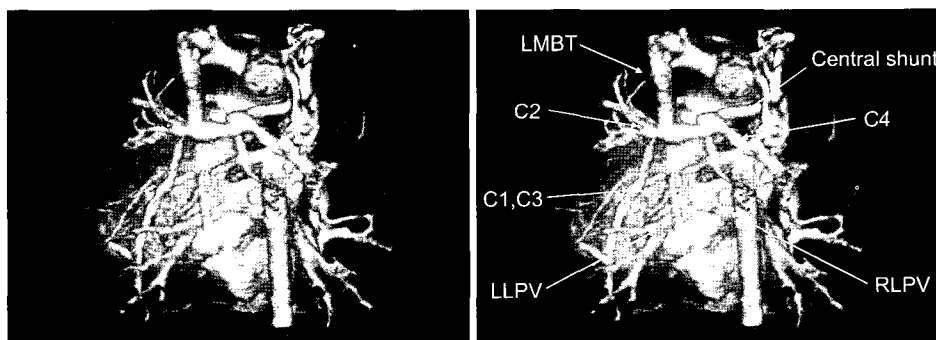
최근 소아 심장 외과 영역의 괄목할 만한 발전에도 불구하고 우심방 이성체를 동반하는 선천성 심기형은 여전히 높은 사망률을 보이고 있다. Freedom 등에 따르면 현재까지도 극복하지 못한 선천성 심기형 두 가지에 삼첨 판막 역류와 심 비대를 동반한 심실 중격이 온전한 폐동맥 폐쇄와 협착성 총폐정맥 환류를 동반한 우심방 이성체를 들고 있다[1]. 이로 인해 일부 소아 심장 센터에서는 복잡 심기형을 동반한 우심방 이성체 환자에 대해서 수술적 치료에 회의적인 경우도 있으며 특히 폐색성 총폐정맥 환류 이상을 동반하는 환아에 대해서는 치료를 포기하기도 한다. 하지만 우심방 이성체에 대한 최근의 치료 경향은 매우 적극적인 수술적 요법을 시행하는 경향을 보이고 있으며, 이는 총폐정맥 환류 이상에 대한 일차성 무봉합 술식(primary sutureless technique), 수술 후 체외 막형 산화기나 심실 보조 장치의 적극적인 설치, 동반 부정맥에 대한 적



**Fig. 3.** Serial simple chest x-rays. (A) Prior to the 1st operation. (B) Eight days after the 1st operation. (C) Immediately after the 2nd operation. Extracorporeal membrane oxygenator is installed and the sternum is left open. (D) Four months after the 2nd operation. Tracheostomy cannula is in situ.



**Fig. 4.** (A) Schematic illustration of cardiac type total anomalous pulmonary venous return with stenosis at the draining site. (B) Sutureless repair of the pulmonary veins. RPV=Right pulmonary veins; LPV=Left pulmonary veins.



**Fig. 5.** Cardiac computerized tomography after the 2nd operation. LMBT= Left modified Blalock-Taussig shunt; C1~4=Collateral artery; LLPV=Left lower pulmonary veins; RLPV=Right lower pulmonary veins.

극적인 수술적 치료 등을 그 내용으로 하고 있다[2]. 물론 이러한 적극적인 수술적 치료로도 이 환자군은 아직까지 높은 수술 후 치명률을 보이며, 특히 폐색성 총폐정맥 환류 이상이 동반되거나 신생아기에 수술을 필요로 하는 환자군에서는 특히 치료 성적이 불량하다. 하지만 치료 포기군이나 총폐정맥 환류 이상에 대한 수술을 시행하지 않았던 환자군에 비하면 총폐정맥 환류 이상 치료군에서 좋은 성적을 보임을 감안할 때 우심방 이성체에 동반된 총폐정맥 환류이상의 수술에 대한 적극적인 태도가 수술 성적을 향상시킬 것으로 생각한다. 우심방 이성체에 동반된 총폐정맥 환류 이상을 일차성 무봉합 수술로 해결해야 하는 근거는 1) 각각의 폐정맥이나 폐정맥 강의 크기라 우심방 이성체 환아에서 일반적으로 작아 직접 심방과 연결할 경우 향후 폐정맥 협착의 위험이 커지고 2) 대부분이 기능성 단심증으로 향후 Fontan 수술의 적응이 되는 우심방 이성체 환자군에서의 폐정맥 협착은 치명적인 위험 인자이기 때문이다. 무봉합 술기에 대한 국내 보고를 살펴보면 박준석 등이 정상적인 해부학적 연결을 가진 선천성 폐정맥 협착증에 대한 수술적 치료로서 무봉합 술식을 시행하고 술 후 지속된 폐동맥 고혈압에 대하여 NO gas 및 폐혈관 확장제를 사용하여 좋은 결과를 보고한 예가 있다[3].

이 환자에서 1차 수술 전 폐정맥 협착이 진단되지 않았던 이유는 주 대동맥-폐동맥 측부혈관의 혈류 저하로 폐정맥 협착이 있는 상태에서도 폐울혈이 생기지 않았기 때문이다. 총폐정맥 환류 이상과 동반된 주 대동맥-폐동맥 측부혈관은 특히 이 환자의 치료를 어렵게 하였으며, Kumar 등은 우심방 이성체, 완전 방실 중격 결손, 폐동맥 판막 협착, 심장 하형 전폐정맥 환류이상을 동반한 환자에서 술 전 진단되지 않았던 주 대동맥-폐동맥 측부혈관에 대하여 술 후 심 조영술로 진단하고 코일을 이용한 색전술을 시행하고 우심방 이성체의 수술 시에 주 대동맥-폐동맥 측부혈관을 염두에 두어야 한다고 보고하였다[4].

2차 수술 후 저산소증으로 체외 막형 산화기를 보조했

던 이유는 폐정맥 협착으로 인해 증가된 말초 폐혈관의 반응성(peripheral pulmonary vascular reactivity)을 안정시키려는 목적이었다[2]. 하지만 8일간의 체외 막형 산화기 보조로도 폐혈관 반응성은 안정되지 않았고, 결국 작은 중심 전신-폐 단락(central systemic-pulmonary shunt)을 단일화된 주 대동맥-폐동맥 측부혈관으로 추가로 설치하면서 체외 막형 산화기를 이탈할 수 있었다.

기능성 단심실, 폐동맥 폐쇄, 주 대동맥-폐동맥 측부 혈관과 우심방 이성체, 전폐정맥 환류 이상을 동시에 갖는 선천성 심기형은 매우 드문 예이다. 비록 현재까지 우심방 이성체를 동반한 복잡 심기형의 예후가 좋지 못했지만 전폐정맥 환류 이상에 대한 새로운 수술 기법의 개발과 심폐 보조 장치의 발전 등으로 수술 성적의 향상을 꾀할 수 있다. 본 증례는 술 전에 진단되지 못했으나 첫 번째 수술 후 늘어난 폐혈류량으로 인해 발견된 폐정맥 협착에 대해 무 봉합 술식을 통해 교정술을 시행하고 적극적인 심폐 보조장치의 적용 등으로 비교적 만족스러운 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Freedom RM, Jaeggi ET, Lim JS, Anderson RH. *Heart with isomerism of right atrial appendages - one of the worst forms of disease in 2005*. *Cardiol Young* 2005; 15:554-67.
2. Yun TJ, Al-Radi OO, Adatia I, et al. *Contemporary management of right atrial isomerism: effect of evolving therapeutic strategies*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 131:1108-13.
3. Park JS, Chang YH, Jun TG, et al. *Congenital pulmonary vein stenosis with normal anatomical connection*. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;37:364-8.
4. Kumar S, Ansari J, Weerasena N. *A rare association of major aorto-pulmonary collaterals with right isomerism and totally anomalous pulmonary venous drainage*. *Cardiol Young* 2005;15:643-6.

=국문 초록=

기능성 단 심실, 폐동맥 폐쇄, 주 대동맥-폐동맥 측부 혈관, 총폐정맥 환류 이상이 동반된 우심방 이성체의 진단을 받은 여아가 청색증의 악화로 생후 3개월째 좌측 주 대동맥-폐동맥 측부 혈관 단일화 수술 및 좌측 변형 Blalock-Taussig 단락술을 시행하였다. 수술 후 흉부 x-ray 상 폐정맥 울혈의 소견을 보여 시행한 심장 초음파 검사 상 폐정맥 협착이 발견되어 총폐정맥 환류 이상에 대한 무 봉합 술식 및 우측 주 대동맥-폐동맥 측부 혈관에 대한 단일화 수술을 같이 시행하였다. 수술 후 저산소증으로 인한 심폐기 이탈 실패로 8일간 체외 막형 산화기로 보조하였으며, 전신-폐 단락술을 추가하면서 체외 막형 산화기를 이탈할 수 있었다. 환아는 장기간의 기관 삽관으로 유발된 기관 협착으로 기관지 절개를 한 상태에서 1차 수술 후 104일째 퇴원하였고, 산소 투여 없이 산소 포화도 80% 정도로 유지하면서 2개월째 외래 관찰 중이다.

- 중심 단어 : 1. 심방 이성체  
2. 총폐정맥 환류 이상  
3. 주대동맥폐동맥 측부 혈관  
4. 체외 막형 산화기