

## 양대동맥 좌심실기시증

— 치험 1례 —

성후식\* · 박창권\* · 이광숙\* · 유영선\*

— Abstract —

### Double Outlet Left Ventricle — One Case Report —

Hoo Sig Seong, M.D.\*\*, Chang Kwon Park, M.D.\*, Kwang Sook Lee, M.D.\*\*  
and Young Sun Yoo, M.D.\*\*

Origin of both great vessels from morphological left ventricle (DOLV) is a rare cardiac anomaly which embryologic possibility has been explained by differential conal development concept and differential conal absorption concept.

Recently we had surgical experience of DOLV in 4 month-age infant weighing 5.7Kg. The chief complaints on admission were cyanosis and anoxic spell during severe crying, and right heart catheterization and right ventriculogram were performed but incorrect diagnosis was made.

The operative procedures were ligation of patent ductus arteriosus, patch closure of subaortic VSD aligning aorta and pulmonary artery with left ventricle, suture closure of proximal pulmonary artery and valve and the use of extracardiac valved conduit (Carpentier-Edward 14mm) from right ventricle to distal pulmonary artery.

Postoperative course was uneventful and discharged in the good condition.

#### I. 서 론

양대동맥 좌심실기시증은 양동맥이 주로 (Predominantly) 혹은 전적으로 (Entirely) 형태학적인 좌심실에서 기시하는 매우 드물게 보이는 심장기형으로, 최근 Van Praagh<sup>1)</sup> 등의 differential conal growth 개념과 Goor 및 Anderson<sup>2)</sup> 등의 differential conal absorption 개념을 통해 이 심장기형의 태생학적 가능성이 설명되고 있다. 또한, 1967년 Sakakibara 등이 최초로 개심술을

이용한 완전교정술을 성공한 이래 여러보고에서 양대동맥 좌심실기시증의 정의, 분류, 진단 및 수술방법등이 발표되고 있다<sup>1-10)</sup>.

본 계명대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 대동맥하 심실중격결손, 폐동맥 협착, 동맥관개존 및 단일 좌측관상동맥을 동반한 4개월 남아의 양대동맥 좌심실기시증 1례를 수술치험하였기에 타 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### II. 증례분석

환자는 4개월 남아로서 체중은 5.7kg이었다. 입원 주증상은 생후 3개월부터 심하게 울때 나타나는 청색증과 anoxic spell이었으며, 입원당시 혈압은 90/60

\* 계명대학교 의과대학 흉부외과학교실

\*\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,  
Keimyung University School of Medicine  
1987년 11월 21일 접수

mmHg, 맥박은 분당 128 회, 체온은 37°C, 호흡수는 분당 58 회이었다. 이학적소견으로는 전흉부에 경미한 돌출이 있었고, 심청진상 좌측 3, 4늑간과 좌흉골연을 따라 G III~IV / VI의 수축성 심잡음이 들렸으며, 간이 1 횡지간 촉진되고, 사지에 경미한 청색증이 있었으나 끈봉수지는 보이지 않았다. 혈액소견상 혈색소가 10.7mg / dl, 백혈구가 14,000/mm<sup>3</sup>, 혈구용적은 32.2%이었으며, 동맥혈가스분석검사상 동맥혈 산소포화도가 90.9%였다. Figure 1은 술전 단순흉부촬영상으로 중등도의 심비대와 폐혈관음영의 증대를 보였다. 술전 심전도에서 양심실비대소견이외는 정상이었고, 심초음파검사에서는 심실중격결손, 대동맥기승, 심실중격의 Flattening 및 폐동맥관막의 비후(Thickening)가 나타났다.

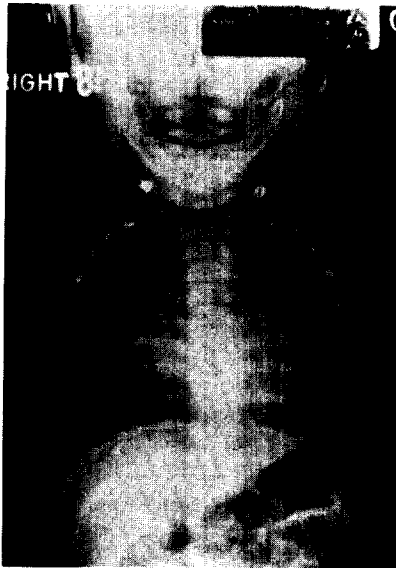


Fig. 1. Preoperative chest reontgenogram shows moderate cardiomegaly with increased pulmonary vascular markings.

Table 1은 술전 우심도자술소견으로 Qp/Qs는 약 2.0이었으며, Figure 2는 우심실조영상으로 조영제가 심실중격결손을 통해 좌심실에 단락되었다가 곧이어 대동맥과 폐동맥에 동시에 나타나는 것을 볼 수 있었으나, 이점을 술전에 자세히 관찰하지 못하였다. 또한 술전 환자상태가 극히 불량한 가운데 시행한 소견들이므로 폐동맥고혈압을 동반한 심실중격결손증이라 먼저 생각하고 수술에 임했다.

수술소견을 보면 대동맥이 폐동맥의 우측 약간 전방에

Table 1. Preoperative cardiac catheterization data.

site	pressure (mmHg)	oxygen saturation (%)
SVC		50
IVC		58
RA		54
RV	54/0	68
PA	42/18 (32)	76
PV		91
LA	9/0	94
Ao & systemic A.	not checked	

Legend; SVC, superior vena cava. IVC, inferior vena cava. RA, right atrium. RV, right ventricle. PA, pulmonary artery. PV, pulmonary vein. LA, left atrium. Ao, aorta.



Fig. 2. Preoperative right ventriculogram shows right-to-left shunt and simultaneous filling in the both aorta and main pulmonary artery.

나란히 위치하고 있었으며(side by side position). 단일 좌측관상동맥이 우심실유출부 직상부에서 분지하였다. 인공심폐기 거치하에 심폐우회술도중 직경 0.5cm의 동맥관 개존을 발견하여 결찰하였으며, 중등도 저체온법과 심정지액 사용으로 심정지하 개심술을 계속하였다. 먼저 우심실유출부에 종결개를 시행하였으나 매우 비후된 우심실누두부와 우심실전방벽의 심한 주상구조형성(heavy trabeculation)에 의한 blind ending으로 폐동맥과의 연속성이 없었으며, 또한 심내부 기형을 조사하기에는 정확한 시야가 되지 못하여서, 새로운 전방 심방실 groove 근처의 우심실에 횡결개를 시행하였다. 직경 약 2.4cm 크기의 대동맥하 심실중격결손(Subaortic V-

SD)을 통하여 양대동맥이 모두 좌심실에서 기시하는 것을 볼 수 있었고, 대동맥과 폐동맥사이의 conal septum은 없었으며 이들과 승모판의 anterior leaflet와는 fibrous continuity가 있었다. 또한 폐동맥 관막은 직상부를 절단하여 본 폐동맥 관막은 중등도의 thickening이 있었다. 그리고 우심방절개를 시행하였을때 난원공개존이 있었고, 삼첨관구조가 정상이었으며 경미한 우심실왜소가 나타났다. 수술은 먼저 심실중격결손을 Dacron<sup>®</sup> 침포를 사용하여 양대동맥이 모두 좌심실에서 기시하게끔 봉합하였으며, 절단된 폐동맥관막을 직상부는 관막과 함께 단순봉합하였다. 그리고 우심실과 폐동맥사이의 연속성은 Extracardiac valved conduit (Carpentier-Edward 14mm)를 이용하여 유지시켰으며, 난원공개존과 우심실유출로 종절개는 단순봉합하였다(Figure 3, 4).



Fig. 3. Extracardiac valved conduit from right ventricle to main pulmonary artery is shown after completion of repair.

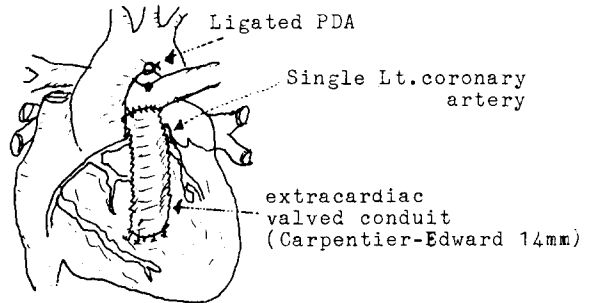
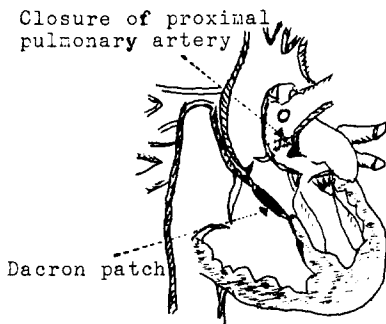


Fig. 4. Anatomy after repair. With PDA and ventricular septal defect closed and proximal portion of the pulmonary artery oversewn from the outside, a extracardiac valved conduit has been used to establish continuity between the right ventricle and pulmonary artery.

환자는 수술후 3일째 인공호흡기를 제거할 수 있었고, 그후 상태양호하여 수술후 13일째 건강퇴원하였으며 현재 외래추적중이다. Figure 5는 술후 단순흉부 촬영상으로 특히 폐혈관 음영의 감소가 잘 나타났다.

### III. 고 찰

양대동맥 좌심실기시증이란 양대동맥이 전체적으로 혹은 대부분이 형태학적인 좌심실에서 기시하는 심기형을 말하거나<sup>2,3,11)</sup>, 저자들에 따라서는 양대동맥의  $1\frac{1}{2}$  이상이 형태학적인 좌심실에서 기시하는 경우로 정의될 내린다<sup>4,8,12)</sup>.

하지만 이 심기형은 양대동맥 우심실기시증에 비해 그 발생도가 매우 낮고, 또한 1960년대 초반까지는 이 양대동맥 좌심실기시증이 태생학적 가능성이 없다고 생각되

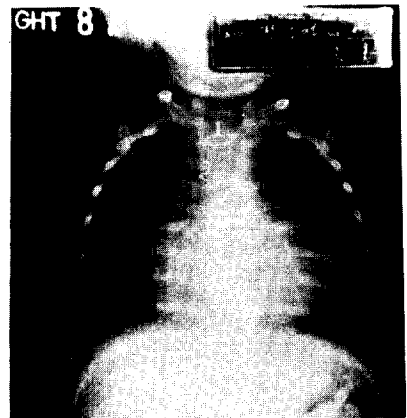


Fig. 5. Postoperative chest reontgenogram shows decreased pulmonary vascular markings.

어졌으나, 1967년 Sakakibara 등이 최초로 완전교정술에 성공한 이래 이심기형에 대한 관심이 높아졌으며 이에 대한 태생학적 가능성과 진단, 분류 및 수술방법등이 소개되고 있다.

1962년 Grant 등이<sup>13)</sup> 양대동맥발생과정에서 bulbar ridge가 정상적인 경우에는 나선형태로 융합되나 대동맥전위증은 이것이 일직선으로 융합되므로 인해 발생된다고 설명하였으나(Straight septum hypothesis), 이것은 양대동맥 좌심실기시증의 태생학적 가능성을 뒷받침하지 못하였다. 그후 1966년 Van Praagh<sup>17)</sup> 등이 정상 심장발생과정에서 우측에 위치한 대동맥하부 conus는 발달이 없어 좌심실과 더불어 후하방에 남아있는 반면, 좌측에 위치한 폐동맥하부 conus는 성장발달하여 돌출하므로써 폐동맥판막이 대동맥판막에 비해 전상부로 위치하면서 우심실과 연결되는데 이 과정에서 conus의 좌우부분의 결손이 있거나 혹은 심하게 왜소되면 양대동맥판막 모두가 좌심실과 연결될 수 있다는 소위 differential conal growth 개념을 설명하므로써 양대동맥 좌심실기시증의 이론적 근거를 내세우게 되었다. 또한 1972년 Goor 등과 1973년 Anderson 등이<sup>2)</sup> 각기 따로 발표한 좌심실상부에서 differential conal absorption 과정을 통해 기시한다는 것을 증명하면서, 이 conal absorption 과정에서 양측 conus가 primitive ventricle 상부에서 모두 흡수되면 양대동맥 좌심실기시증이 발생할 수 있다고 설명하므로써 그 발생기전이 확립되어 지고 있다.

양대동맥 좌심실기시증이란 진단은 단지 심실과 폐동맥 연결에서의 이상형태만을 이야기하는 것이므로, 각 환자의 완전한 이해를 위해서는 심해부에 대한 분절파악(Segmental approach) 즉, situs, 심방실 연결이상상태(A-V connection), 양동맥과 심실중격 결손과의 관계, 관련된 심기형, 심변위 및 대동맥변위유무를 동시에 파악함이 중요하다<sup>3)</sup>. 이에 기준을 하여 Van Praagh<sup>1)</sup>, Bharati<sup>11)</sup> 및 Peter 등<sup>3)</sup>의 양대동맥 좌심실기시증의 분류가 많이 이용된다.

양대동맥 좌심실기시증환자에 있어 심방실연결은 거의 대개가 일치하며(A-V concordance)<sup>9,16)</sup>, 심실중격결손도 거의 모든 환자에 존재하는데<sup>7)</sup>, 대동맥들과의 관계에 따라 Subaortic, subpulmonic, doubly committed, uncommitted 및 muscular VSD로 분류한다<sup>14)</sup>. Bharati 등의<sup>11)</sup> 보고에 의하면 양대동맥 좌

심실기시증 환자 45례중 32례가 subaortic VSD 이었으며 subpulmonic VSD는 18%를 차지하였다고 하였는데, 이에 비해 노등<sup>15)</sup>의 보고에서는 8례중 6례가 subpulmonic VSD를 나타내고 있다. 이러한 심실중격결손과 대동맥과의 관계가 수술방법에 중요한 영향을 미친다. 즉, subpulmonic VSD의 경우에는 intraventricular repair가 용이한 반면, subaortic VSD환자에서는 Extracardiac valved conduit 등의 사용이 불가피한 경우가 많다<sup>4)</sup>. 또한 대동맥위치는 폐동맥우측동위에 위치하는 경우가 많다고 되어있으며<sup>11)</sup> 만약 좌측에 위치할 경우는 삼첨판기형과 동반율이 높다는 보고도 있다<sup>11)</sup>. 관련된 심기형중 가장 흔한 것으로는 폐동맥협착증인데 Valvular, subvalvular 혹은 combined 경우가 있다. 그의 우심실왜소증 및 삼첨판막이상이 있을 수 있는데 수술성공율을 감소시키는 중요한 요인이 될 수 있다<sup>8,9)</sup>.

임상증상은 관련된 심기형에 큰 영향을 받기 때문에, 청색증이 주소일 경우는 활로써사징증과 심실중격결손을 동반한 대동맥전위증, 울혈성심부전이 주소일 경우는 심실중격결손증과 술전 감별진단이 요하는데, 본 보고에서와 같이 타보고에서도 술전 진단이 틀리는 경우가 많은 것으로 나타났다<sup>4,10,15)</sup>.

술전진단으로는 좌심실조영술중 특히 LAO view를 통한 심실중격과 양대동맥과의 관계를 유의관찰하여 양대동맥기시가 거의 좌심실인지를 파악함이 매우 중요하다<sup>3)</sup>. Anderson<sup>2)</sup> 등에 의하면 활로써사징증을 의심하여 우심실조영술만 시행한 경우에서 폐동맥과 대동맥의 산소포화도가 동일한 경우에서 필히 좌심실 조영술을 시행하여 이 질환과 감별해야 한다고 한다.

수술은 고식적수술과 완전교정술이 있는데 고식적수술 방법에서는 폐혈류량 감소로 인한 청색증이 심한 경우에는 Blalock-Taussig 단락수술을 추천하고<sup>4,5,9,12)</sup>, 만약 완전교정술로 Fontan 술식이 요할 경우에는 Glenn 수술을 먼저 시행하는 경우가 많다<sup>8)</sup>. 반면에 드문 경우지만 폐혈류량 증가가 있는 경우에는 폐동맥교약술(Pulmonary artery banding)을 시행한다.

완전교정술로는 첫째, 폐동맥하 심실중격결손(Subpulmonic VSD)의 크기가 크면서 폐동맥협착이 적을 경우에 용이한 술식으로<sup>17)</sup> intraventricular conduit사용으로 심실중격을 봉합하면서 우심실과 폐동맥을 연결시켜 주는 방법으로, 이때 주로 Boomerang 모양의 첩몰이를

용한다<sup>6,15)</sup>. 둘째, 심실중격은 침포를 이용하여 봉합하고 우심실유출로를 인공섬유포등을 사용하여 확장시키는 방법<sup>10)</sup>, 셋째, 심실중격결손을 봉합하고 폐동맥판막이나 폐동맥기시부를 절단봉합하고 우심실과 폐동맥 사이에 연속성을 Valved conduit 로 유지시켜주는 방법<sup>4,10)</sup>, 네째, 심실중격을 봉합하고 폐동맥판막을 봉합결찰한 후 우심실누두부근육층을 wedge 절제하여 새로운 우심실유출로를 인공섬유포와 더불어 만든 다음 폐동맥위치에 판막이식하는 방법<sup>5)</sup>, 그외에 삼첨판기형, 우심실왜소증 및 단일심실증의 경우에 시행하는 Fontan 술식이 있다<sup>8)</sup>. 대개 이러한 수술후에는 폐동맥부전증과 우심실부전증이 잘 생기므로 술후 사망율과 이환율을 높이는 중요한 요소들이다<sup>8,9,10)</sup>. 그래서 Valve bearing bioprosthesis 가 술후 혈액학적상태개선 및 수술성적향상에 중요한 역할을 한다고 한다<sup>4)</sup>.

## VI. 결 론

본 계명대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 4개월 남아의 양대동맥 좌심실기증 1례를 근치교정하여 좋은 결과를 얻었기에 타 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Van Praagh R, Van Praagh S: *Isolated ventricular inversion: a consideration of the morphogenesis, definition and diagnosis of nontransposed and transposed great arteries.* *Am J Cardiology* 17:395, 1966
2. Anderson R, Galbraith R, et al: *Double outlet left ventricle* *Br Heart J* 36:554, 1974
3. Brandt PWT, Calder AL, et al: *Double outlet left ventricle: morphology, cineangiographic diagnosis and surgical treatment.* *Am J Cardiology* 38:897, 1976
4. Stegmann T, Oster H, et al: *Surgical treatment of double*

- outlet left ventricle in 2 patients with D-position and L-position of the aorta* *Ann Thoracic Surg* 27:121, 1979
5. Kerr AR, Barcia A, et al: *Double outlet left ventricle with ventricular septal defect and pulmonary stenosis: report of surgical repair.* *Am Heart J* 81:688, 1971
6. Murphy DA, Gillis DA, et al: *Intraventricular repair of double outlet left ventricle.* *Ann Thorac Surg* 31:364, 1981
7. Paul MH, Muster AJ, et al: *Double outlet left ventricle with an intact ventricular septum.* *Circulation* 41:129, 1970
8. Sharratt GP, M.R.C.P., et al: *Surgical correction of solitus-concordant double outlet left ventricle with L-malposition and tricuspid stenosis with hypoplastic right ventricle.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 71:853, 1976
9. Urban AE, anderson RH, Stark J: *Double outlet left ventricle associated with situs inversus and atrioventricular concordance.* *Am Heart J* 94:91, 1977
10. Conti V, Adams F, et al: *Double outlet left ventricle.* *Ann Thorac Surg* 18:402, 1974
11. Bharati S, Lev M, et al: *The morphologic spectrum of double outlet left ventricle and its surgical significance.* *Circulation* 58:558, 1978
12. Williams WG, Freedom RM: *Double outlet left ventricle and double outlet right ventricle in thoracic and cardiovascular surgery, 4th ed, edited by Glenn WWL, 1983, pp 907-910.*
13. Grant RP: *The morphogenesis of transposition of the great vessels.* *Circulation* 26:819, 1962
14. Harvey JC, Sondheimer HM, et al: *Repair of double outlet right ventricle.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 73:611, 1977
15. 노준량, 김응중 : 양대동맥 좌심실기증의 수술요법, 대한흉부외과학회지, 18: 635, 1985.
16. Kirklin JW, Pacifico AD, Bargeron LM, Soto B: *Cardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arteries.* *Circulation* 48:153, 1973
17. McGoon DC: *Intraventricular repair of transposition of the great arteries.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 64:430, 1972