

제 2 형 동맥간의 심장의 도관을 사용하지 않는 완전교정술 -1 례 보고-

조은희* · 최필조* · 성시찬* · 우종수* · 이형두**

=Abstract=

Surgical Repair of Type II Truncus Arteriosus Without a Extra-cardiac Conduit -A Case Report-

En Hi Cho, M.D.*, Pill Jo Choi, M.D.*, Si Chan Sung M.D.*,
Joug Soo Woo, M.D.*, Hyung Du Lee, M.D.**

We report a successful surgical correction of type II truncus arteriosus without using a extra-cardiac conduit in 2 month-old infant. The truncal root is transected, and the confluence of branch pulmonary arteries is brought anterior to the aorta by using Lecompte's maneuver. The aorta is then reconstructed directly with an end-to-end anastomosis. The right ventricular outflow tract is reconstructed by anastomosing the posterior wall of the confluence directly to the upper part of the vertical right ventriculotomy. A monocusp ventricular outflow patch is then placed anteriorly to complete reconstruction of the right ventricular outflow tract. The patient had an uncomplicated postoperative course and was discharged on the 9th postoperative day.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28: 619-22)

Key words : 1. Truncus arteriosus

증 례

본 환자는 생후 2개월된 여아로서, 상기도 감염을 주소로 입원하였다. 환자는 정상적인 자연분만으로 태어났으며 그당시 체중은 2.4kg이었다. 출생직후 호흡곤란과 빈호흡이 있어 정밀검사위해 본원에 전원되어 심초음파 및 심혈관촬영으로 제 2 형 동맥간으로 진단되었다 (그림 1, 2). 이 당시 환자의 체중은 2.1kg이었고 심부전증상이 심하지 않아 본원 소아과에서 디지탈리스와 이뇨제로서 심부전증

치료를 하면서 체중이 늘고 폐동맥혈관저항이 다소 감소 되도록 수술시기를 늦추고 외래에서 관찰하였다. 생후 2개월째 외래관찰 도중 상기도 감염증세와 함께 심부전 증상이 심하여져서 즉각 수술을 위해 입원하였다.

입원 당시 이학적 검사상 체중은 2.95kg이고 혈압은 80/50mmHg 호흡수는 분당 36회 맥박은 170회로 빈맥이 있었으며 청진상 흉골좌연을 따라 grade(II-III/IV) 전수축기 심잡음을 들을 수 있었다. 간 및 비장의 비대는 없었고 말초에서도 부종이나 곤봉지는 없었다. 단순 흉부 X-선소견

* 동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

** 동아대학교 의과대학 소아과학교실

** Department of Pediatrics, Colledge of Medicine, Dong-A University

논문접수일: 94년 11월 17일 논문통과일: 94년 12월 15일

통신저자: 조은희, (602-103) 부산광역시 서구 동대신동 3가 1, Tel. (051) 240-5190, Fax. (051) 247-8753

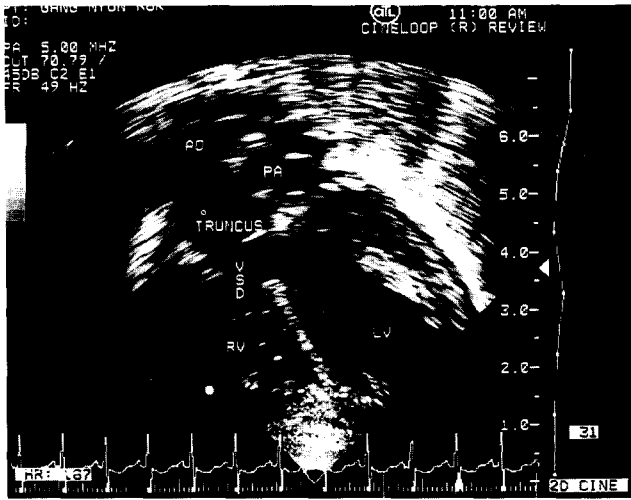


그림 1. 술전 심초음파 소견. 심실중격결손, 총동맥간과 폐동맥을 보여주고 있다.

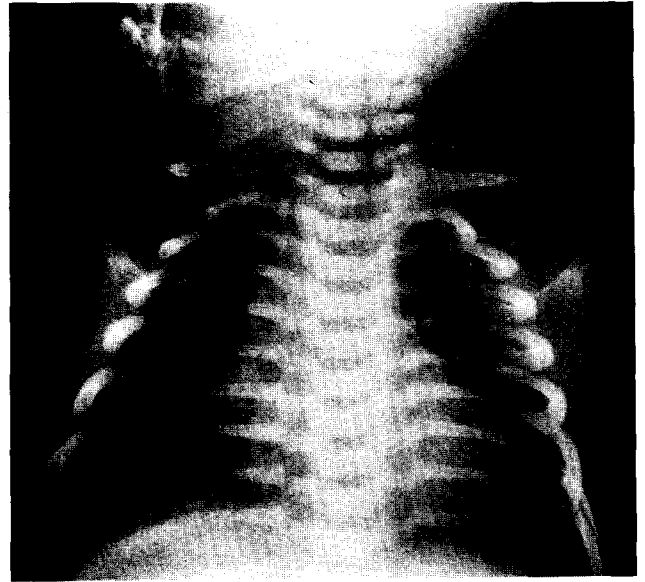


그림 3. 술전 단순 흉부 X-선 소견. 중등도로 심장이 비대되어 있고 폐혈관음영의 증가를 보여주고 있다.

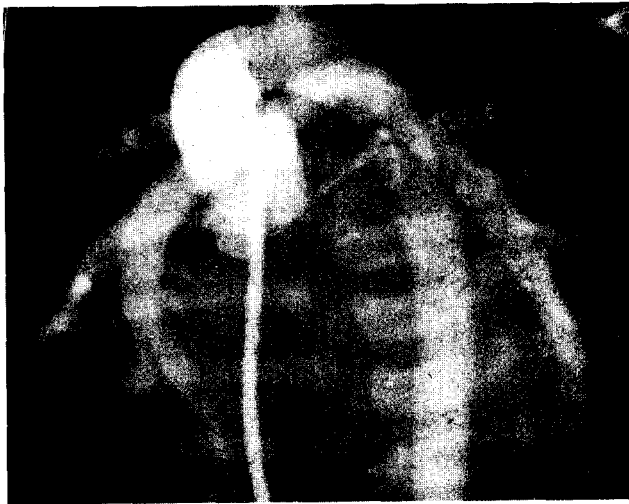


그림 2. 술전 대동맥 조영 사진. 총동맥간과 양두폐동맥이 거의 동시에 조영되고 있는 것을 보여주고 있다.

으로 중등도로 심장이 비대되었고 심척이 들려 있으며 폐혈관 음영의 증가를 보였다(그림 3). 심전도검사에서 우측 축 편위와 우심실 비대의 소견을 보였으며 심장 초음파상 심실중격결손과 함께 3개의 truncal valve를 갖고 있는 동맥간으로 확인되었으며 truncal valve regurgitation은 없었다.

수술소견상 양측 폐동맥이 동맥간의 후벽에서 공통입구를 가지며 기시하고 있었으며 총폐동맥간은 없었다. 따라

서 제 2형임을 알 수 있었다. Truncal valve는 3개의 앞으로 형성되어 있었고 심실중격결손은 간판막 바로 밑에 위치하고 있었으면서 8×9mm의 크기였다. 동맥간은 외경이 13~14mm 대동맥은 외경이 8~9mm 양폐동맥은 6mm로 같은 크기였다.

수술은 정중절개하에 대동맥과 양쪽폐동맥을 박리하였으며 폐동맥의 분지부(pulmonary artery confluence, pulmonary artery button)가 우심실에 도달하도록 양측 폐동맥을 폐동맥의 첫 분지 이하까지 충분히 박리하였다. 체외순환을 위해 대동맥과 상하공정맥에 캐놀라를 삽입하였다. 체외순환을 시작하면 곧 바로 좌우 폐동맥에 걸어 놓은 실을 조여 폐울혈과 좌심실 확장을 막았다. 체온을 21℃까지 하강을 시키면서 우상폐정맥을 통해 좌심방vent를 삽입하였으며 대동맥을 차단시키고 혈액심정지액을 주입하여 심근을 보호하였다. 심정지가 도입된 후 동맥간 전벽에 횡절개를 가하여 동맥간의 해부학적 구조를 관찰하면서 양측 폐동맥 개구부를 동맥간 후벽으로부터 button양식으로 오려 내었다. 이후 Lecompte조작을 하여 폐동맥 button을 동맥간 앞쪽으로 놓은 후 분리된 동맥간은 대동맥과 7-0 Prolene을 이용한 연속봉합으로 직접 문합하였다. 다음 우심실을 동맥간 아래에서 중절개하여 심실중격결손을 bovine pericardial patch를 이용하여 폐쇄시킨 후 분리된 폐동맥 button을 당겨 절개된 심실의 상단부

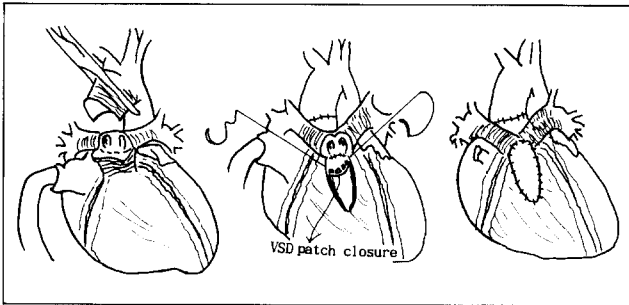


그림 4. 수술방법 모식도

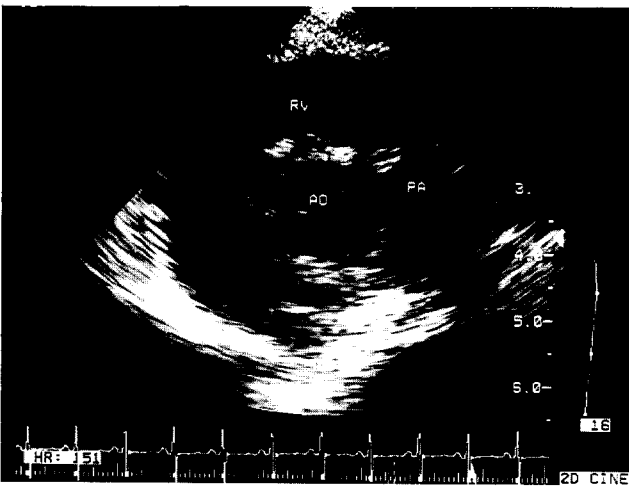


그림 5. 술후 심초음파 소견. 동맥간 판막부전이나 우심실 유출로 협착의 소견이 없음을 보여주고 있다.

와 문합하여 우심실 유출로의 후벽을 형성하였는데 이때 후일 성장을 기대하기 위해 흡수되는 6-0 PDS (polydioxanone) 봉합사를 이용하였다. 대동맥의 차단을 해제 시킨 후 우심실 유출로의 앞면을 monocusp ventricular outflow patch (Polystan No 12)로 덮어 주었다(그림 4). 특별한 어려움없이 체외순환을 끊을 수 있었고 통상적인 방법으로 삼관을 제거하였다. 총체외순환시간은 180분 대동맥차단 시간은 69분이었다.

수술후 소량의 강심제를 보조적으로 사용였고 양호한 뇨량을 유지하였으며 수술후 2일째 기관삽관을 제거하였다. 그후 환자는 심부전증상이 없었으며 수술후 9일째 퇴원하였다. 퇴원한 후 흉골가연에서 미약한 grade(I-II/IV) 심잡음이 들렸으며 심에코상에서 매우 작은 잔존단락이 발견되었으나 동맥간 판막 부전이나 우심실 유출로협착의 소견없이 매우 넓게 우심실 유출로가 형성되어 있는 것이

확인되었다(그림 5). 현재 수술 후 digoxin이나 이뇨제 사용없이 4개월정도 되었으며 정상발육하고 있다.

고 찰

동맥간(Truncus Arteriosus)은 심장 질환의 1~4%를 점유하고 해부학적으로 단일 반월 판막을 통하여 양심실로부터 기시하는 단일혈관과 그로부터 관상동맥, 폐동맥, 전신동맥 순으로 혈액이 공급되어 영아기에 심한 심부전 및 폐혈관의 폐색성 질환(Pulmonary Vascular Obstructive Disease)를 유발하는 것으로 알려져 있다¹⁾. 과다한 폐동맥 혈류량과 높은 폐동맥 압력으로 인하여 폐동맥 저항이 급속도로 상승하기 때문에, 비교적 이른 영아 연령이나 신생아 연령에서의 수술적 교정이 권장되는 추세이다.

동맥간(Truncus Arteriosus)의 수술은 1962년 Michigan 대학에서 nonvalved Teflon conduit 이용하여 처음 성공하였으며²⁾ 1967년 McGoon 등이 동종상행 대동맥(Ascending aortic homograft and valved conduit)을 이용하여 동맥간환아의 수술에 성공한 이후심외도관을 이용한 우심실 유출로 형성은 동맥간 수술의 전형이 되어 왔으며³⁾, 그 후 1969년 Rastelli 등이 폐동맥 폐쇄 환자에 대하여 자가 심낭을 이용한 인조도관을 우심실과 폐동맥 사이에 이식함으로써 시작된 이래 폐동맥협착을 동반한 대혈관에서도 성공적으로 적용되었다⁴⁾. 그러나 심외도관을 사용한 치험례가 증가하고 수술례에 대한 장기추적(Longterm follow-up)이 되어감에 따라 이술식자체가 안고 있는 여러가지 문제점들이 노출되고 있는데 심내막염, 판막이 있는 경우는 판막 폐쇄부전 특히 도관의 폐색(conduit obstruction)은 이 술식의 적용대상환자의 연령이 대개 매우 낮다는 사실에 비추어 볼때 거의 절대적인 단점으로 지적되고 있다. 물론 도관이나 도관내의 간막의 여러가지 변형에 대한 시도로서 개선방향이 모색되고 있기는 하나 아직까지 이렇다할 확실한 해결책이 없는 상태이다. 게다가 대상 환자군이 대개 어리다는 사실은 인조도관이 성장가능성(Growth potentiality)이 없고 따라서 환자의 신체발달에 따라 상대적 협착으로 인한 재수술은 피할 수 없을 것으로 사료된다.

1981년 Bailey 등은 1개월의 제 1형 동맥간 환아에서 심외도관을 사용하지 않는 수기를 처음으로 시도하여 성공하였으며⁵⁾ 1982년 Lecompte 등은 비슷한 수기를 폐동맥협착 또는 폐쇄를 동반한 복잡 심기형(d-TGA+VSD+PS, DORV+PS, PA+VSD)과 함께 4례의 동맥간 환아에 적용한 보고를 하였으며, 인조도관을 사용하지 않고 폐동맥

을 박리하여 직접 우심실 유출로(Right ventricular outflow tract)에 새로이 재이식(Retranslocation)하는 방법을 주장하였고, 이를 REV(Reparation a letage ventriculaire) 술식이라 명명하였다⁶⁾. 그러나 Lecompte 등은 REV수술을 시행한 모든 환자에서 단일판막(monocusp valve)을 사용하였는데 일부가 폐동맥 판막부전이 발생하여 사망하였다고 한다. 한편 Barbero-Marcial 등은 폐혈관 저항이 증가된 경우 단일판막 삽입은 폐동맥이 점차 성장하여 정상화 될때까지 수술 기간에 꼭 필요하며 이 단일판막크기는 확장기(diastole)시에 심실-폐문합(ventriculopulmonary anastomosis) 부위 만큼 커야 한다고 주장한다⁷⁾. 이들은 이 술식이 Rastelli씨 술식때 만큼 좋은 성적을 가지며 이용될 수 있고, 게다가 장기 추적조사상 과거 Rastelli씨 술식이 안고 있었던 문제점들을 해결함에 따라 훨씬 좋은 결과를 낳았다고 보고하였다.

즉 REV 술식은 나이가 어린 영아에서 수술 혈액학적 및 형태학적 소견이 대체로 만족할만한 소견을 보여 성공적인 적응이 가능하다.

저자는 type II 동맥간을 완전교정시에 우심실 유출로의 재건에 있어 Lecompte 조작을 사용했으며 이 방법은 인조 도관(prosthetic conduit)과 인조판막을 사용하지 않았으므로 이것들을 사용함으로써 생기는 초기 또 후기의 합병증을 예방하는데 기여한다. 그밖에도 감염에 위험성도 줄어들고 또한 성장함에 따라 폐동맥 유출로재건을 위한 재수술할 필요도 감소하게 된다⁸⁾.

본례에서 단기간의 추적을 통하여 이 술식은 폐동맥의 이성을 동반한 동맥간에 대하여 비교적 적은 사망률과 합병증으로 이행할 수 있는 수술인 것 같다. 다만 이 REV술식을 받은 환자들은 좌폐동맥협착 전면표면 및 단일판막

의 예후, 폐동맥 재건부위의 생검 등이 장기간 추적이 요할 것으로 사료된다.

본 동아대학 병원 흉부외과학 교실에선 1례의 동맥간 환아에서 심장의 도관을 사용하지 않는 교정법을 시도한 임상경험을 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

참고 문헌

1. Collett RW, Edwards JE. *Persistent truncus arteriosus: A Classification according to anatomic types.* Surg Clin North AM 1949;29:1245-70
2. Behrendt DM, Kirsch MM, Stern A, Sigmann J, Perry B, Sloan HB. *The surgical therapy for pulmonary artery right ventricular discontinuity.* Ann Thorac Surg 1974;18:122-6
3. McGoon DC, Rastelli GC, Ongley PA. *An operation for the correction of truncus arteriosus.* JAMA 1968;205:69-73
4. Rastelli GC. *A new approach to anatomic repair of transposition of the great arteries.* Mayo Clin proc 1969;44:1-12
5. Bailey LL, Petry EL, Doroshow RW, Jacobson JG, Wareham EE. *Biologic reconstruction of the right ventricular outflow tract: preliminary experimental analysis and clinical application in a neonate with type I truncus arteriosus.* J THORAC CARDIOVASC SURG 1981;82:779-84
6. Borromeo L, Lecompte Y, Batisse A, et al. *Anatomic repair of anomalies of ventriculoarterial connection associated with ventricular septal defect; Clinical result in 50 patients.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;95:96-102
7. Barbero-Marcial M, Riso a, Atik e, Jatene A. *A technique for correction of truncus arteriosus types I and II without extracardiac conduits.* J Thorac Cardiovasc Surg 1990;99:364-7
8. Baljit K, Sharma MD, Michele Pilato MD, David A, Ott MD. *Surgical Repair of type II Truncus Arteriosus Without a Conduit.* Ann Thorac Surg 1990;50:479-81