

# 신생아기를 넘긴 대혈관 전위증 환아에서 단기간에 걸친 2단계 동맥 전환술

-1례 보고-

양 현 응\* · 최 종 범\* · 윤 향 석\*\*

=Abstract=

## Rapid, Two-Stage Arterial Switch for Transposition of the Great Arteries with Intact Ventricular Septum Beyond the Neonatal Period -A Case Report-

Hyun Woong Yang, M.D. \*, Jong Bum Choi, M.D. \*, Hyang Suk Yoon, M.D. \*\*

This is a report of a successful, rapid two-stage arterial switch operation in an infant with dextrotransposition of great arteries with an intact ventricular septum beyond the appropriate time for arterial switch operation. A 4-month-old female infant was admitted due to severe cyanosis, respiratory insufficiency, and frequent diarrhea secondary to ischemic colitis. Echocardiographic examination presented marked leftward deviation of the interventricular septum, and left and right ventricular pressures as measured by cardiac catheterization were 40/4 mm Hg and 85/2 mm Hg, respectively. Fifteen days after a preparatory operation (pulmonary artery band with modified right Blalock-Taussig shunt), left ventricular-right ventricular systolic pressure ratio increased to 105/90. Arterial switch operation associated with the division of the right Blalock-Taussig shunt and the removal of pulmonary artery band was performed. After the operation, the infant showed normal cardiac function with no postoperative complication.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:1121-4)

**Kew word:** 1. Transposition of the great arteries  
2. Arterial switch operation

### 증 례

4개월된 5.8 kg의 여 환아가 청색증, 호흡곤란, 설사 및 기침을 주소로 소아과에 내원하였다. 과거력상 출생시부터 청색증을 가지고 있었으나 환자 부모의 치료 거부로 심장 검

사 및 치료없이 지내다가 상기 증상이 더욱 악화되어 응급실 통해 입원하였다. 이학적 검사상 호흡수는 분당 60회, 심박수는 분당 160회였으며 우측 늑연골 4 cm하방까지 간 비대를 보였다. 청진상 2심음이 하나로 크게 명확하게 들렸고 심잡음이나 진동(thrill)은 없었다. 일반 혈액검사상 백혈구

\* 원광대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Wonkwang University School of Medicine, Iksan, Korea

\*\* 원광대학교 의과대학 소아과교실

\*\* Department of Pediatrics, Wonkwang University School of Medicine, Iksan, Korea

논문접수일 : 97년 4월 21일 심사통과일 : 97년 6월 25일

책임저자 : 양현응, (570-180) 전북 익산시 신용동 344-2, 원광대학교 흉부외과학교실. Tel. (0653) 850-2211, Fax. (0653) 857-0252

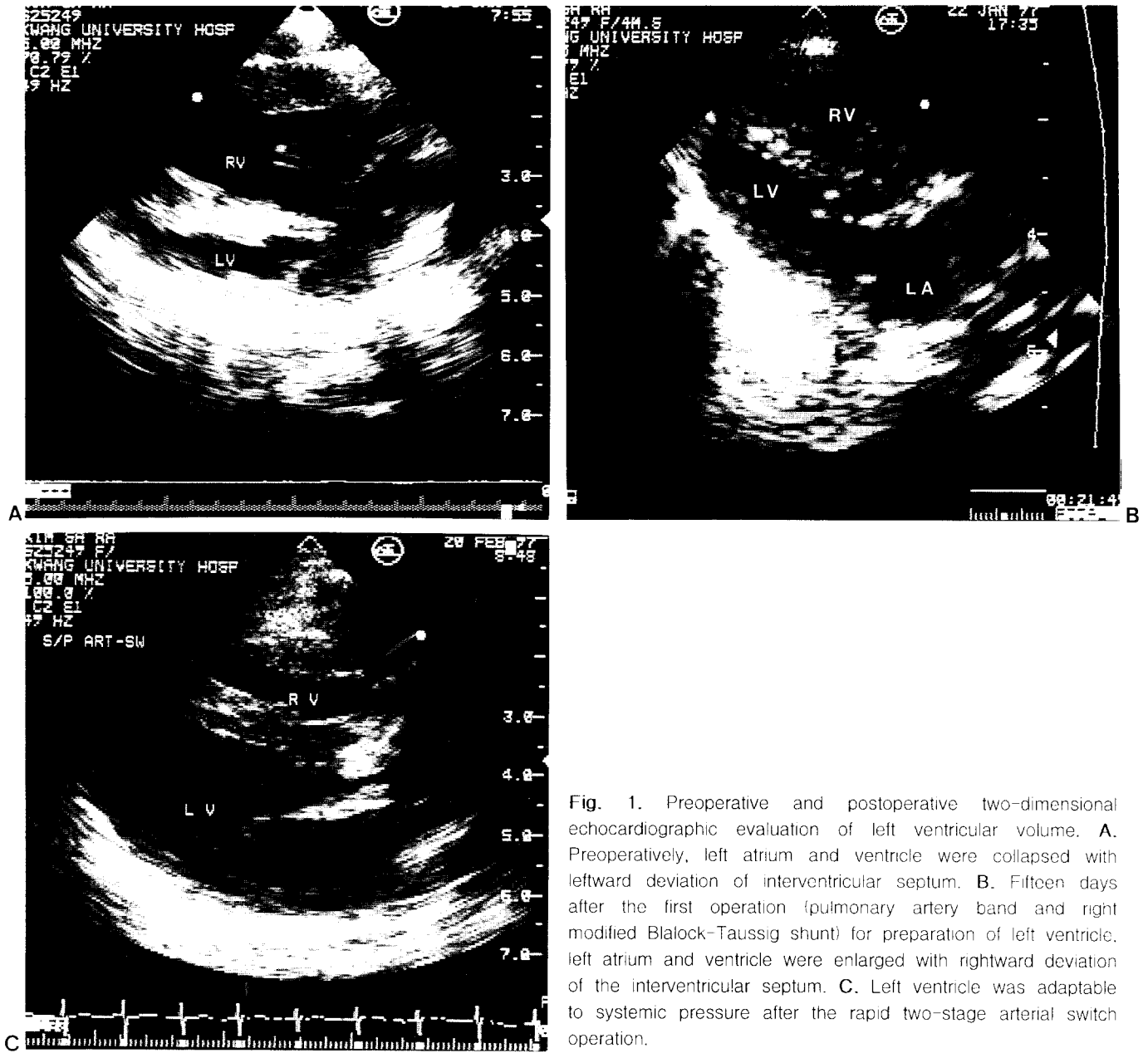


Fig. 1. Preoperative and postoperative two-dimensional echocardiographic evaluation of left ventricular volume. A. Preoperatively, left atrium and ventricle were collapsed with leftward deviation of interventricular septum. B. Fifteen days after the first operation (pulmonary artery band and right modified Blalock-Taussig shunt) for preparation of left ventricle, left atrium and ventricle were enlarged with rightward deviation of the interventricular septum. C. Left ventricle was adaptable to systemic pressure after the rapid two-stage arterial switch operation.

12,700/mm<sup>3</sup>, 적혈구 3.9×106/mm<sup>3</sup> 헤모글로빈 11.5 g/dl, 혈소판 426×103/mm<sup>3</sup>, 적혈구 침강 반응 49 mm/hr, FDP 양성 소견을 보였으며 뇨검사, 신기능 및 간기능 검사 소견은 정상 범위였다. 동맥혈 가스 분석상 산소 분압은 36.4 mmHg, 산소포화도는 66%였다. 일반 흉부사진 촬영상 심비대 소견은 나타나지 않았고 폐혈관의 감소를 보였으며, 심전도상에서는 우측 편위를 동반한 우심실 및 우심방 비대를 보였다. 진단을 위해 시행한 심초음파(Fig. 1a) 검사상 우심방 및 우심실의 확장이 있었고, 심실중격이 좌후방으로 심하게 밀려 있어 좌심방 및 좌심실의 발육부전소견을 보였다. 심도자상의

산소포화도는 우심방이 41.7%, 우심실 63.1%, 좌상대정맥 31.2%, 좌심방 90.6%, 좌심실 95.8%였으며, 심장내 압력은 우심방 8/2/5 mmHg, 좌심방 11/6/7 mmHg, 우심실 85/2 mmHg, 좌심실 40/2 mmHg의 소견을 보였다. 심도자시 풍선 심방중격 절개술을 시행하였으나 체동맥의 산소분압은 호전되지 않았다. 상기 시행한 검사를 통하여 심실중격이 존재한 완전 대혈관 전위증(S,D,D), 이차공결손 심방중격결손, 좌상대정맥 개존증으로 진단하고 2단계에 걸친 동맥 전환술을 계획하였다. 입원 후 도파민 등의 약제로 혈액학 상태가 다소 호전되어 첫단계 수술을 시행하였다. 측방절개에 의해 우측을 개흉

하여 4 mm 인조혈관(Gore-Tex graft)으로 변형식 Blalock-Taussig(BT) 단락술을 시행하였다. 상부의 심막을 열고 25 mm 길이의 umbilical tape으로 폐동맥교약술을 시행하였다. 교약술후 수술시야에서 측정된 우심실 수축기압은 63 mmHg, 좌심실수축기압은 51 mmHg였다. 술후 3일간 1일 당 30 mg의 헤파린을 사용하였고, 1:3의 비율로 혼합된 도파민과 도부타민( $5 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ )과 나이트로글리세린( $2 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ )을 계속 정주하였다. 수술 이틀째 산소포화도는 70~90% 유지상태에서 인공호흡기를 탈거하였다. 술후 3일째 좌심실과 부하 또는 저칼슘증으로 의심되는 원인에 의해 심정지가 발생하여 심폐소생술을 시행하였고 다시 인공호흡기를 거치한 다음 2단계 수술 때까지 유지하였다. 술후 4일째 복막 투석 카테터를 삽입하여 심정지 후 발생한 신기능 저하에 의한 체내 수액 저류를 해결하였다. 제 1단계 수술 후 15일째 제 심도자를 시행하여 우심실압은 90 mmHg, 좌심실은 105 mmHg의 수축기압의 소견을 얻었으며, 심초음파 검사상 좌심실이 용적이 증가하고 심실 중격이 우측으로 이동해 있었으며(Fig. 1b), 좌심실 조영에서 확장말기에 용적의 확대 소견을 보였다. 술후 17일째 제 2 단계의 수술로서 동맥전환술을 시행하였다. 수술은 20도(직장 온도)의 저체온으로 체외순환하고 순환정지는 하지 않았다. 체외순환을 시작하기 전에 우측 변형식 BT 단락술을 박리하고 폐동맥을 양측으로 컷분지가 보일 때까지 박리한 다음, 체외 순환을 시행하고 미리 박리해 둔 BT 단락을 분리 봉합하고 폐동맥 교약 테이프를 제거하였다. 먼저 폐동맥과 대동맥을 횡절제한 후 관상동맥이 Yacoub type A인 것을 확인하였다. 관상동맥편을 이 전하여 새로운 대동맥을 만든 후 체외순환의 가운을 시작하고 심방중격결손을 인공 심막으로 폐쇄하였다. 좌심방과 심실의 공기를 배출한 다음, 대동맥 차단을 풀고 2개의 자가심낭 포편으로 관상동맥 이전으로 결손된 부위를 보강하여 새로운 폐동맥을 완성하였다. 심방 절개를 봉합한 후 심폐기 이탈은 어려움이 없었다. 수술은 1회의 심정지액 주입으로만 끝났고, 흉골절개는 열어논 상태로 Gore-Tex 패취로 덮었다가 수술후 2일째 지연 봉합하였다. 그후 6일째 인공 호흡기를 제거했고, 이때까지 복막투석과 정맥내 영양법을 계속했다. 특별한 수술 합병증은 없이 정상적인 좌 심기능을 보였고(Fig. 1c), 현재 수술후 2개월 째 외래추적 결과 잘 자라고 있으며 심초음파상 폐동맥 문합부위에서 의미있는 압력차는 없었다.

## 고 찰

온전한 심실중격을 가진 대동맥 전위증 환자에서 대동맥 전환술은 생후 첫 2~4주 이내에 시행되어야 한다<sup>1,2)</sup>. 이 시

기가 넘은 경우 좌심실은 체동맥압에 적응할 수 없기 때문에 좌심실이 적응할 수 있는 1단계의 수술을 시행한 후 2단계에 동맥 전환술을 시행하는 방법이 Yacoub 등<sup>3)</sup>에 의해 도입되었다. 그들은 생후 조기에 발육 둔화된 좌심실훈련을 위해 폐동맥 교약술을 시행하고<sup>3, 8)</sup> 생후 6개월에 동맥 전환술을 시행하는 것이 좋다고 했으나, 대동맥 판막의 폐쇄부전증의 발생빈도가 높았다. 따라서 Jonas 등<sup>4)</sup>은 장기간의 폐동맥 교약술에 의한 폐동맥 기저부의 확장에 의한 판막의 변형<sup>5)</sup>을 막기 위해 짧은 기간의 좌심실 훈련 방법을 사용하여 2단계 수술을 하였다. 쥐의 대동맥을 교약한 실험에서 심장의 무게는 2~3일만에 급격히 증가하였다<sup>6)</sup>. 48시간내에 심장의 무게는 30%까지 증가하고 RNA양은 65%까지 증가하였으며 그 이후로는 고평부에 도달하였다. 사람들의 운동 훈련과정에서 심초음파로 추적 조사한 결과, 증가된 운동량에 대해 수일 내에 좌심실이 반응하는 것이 보였으며<sup>6)</sup>, Ehsani 등<sup>7)</sup>은 8명의 수영 선수들을 9주의 운동 프로그램으로 추적 조사한 결과 좌심실의 심근량은 1주 내에 평균  $84.1 \text{ g}/\text{m}^2$ 에서  $103.9 \text{ g}/\text{m}^2$ 으로 증가하고 그 이후로는 변화를 보이지 않았으며, 훈련의 중단한 후에는 반대로 심근량이 급격히 감소하는 현상을 보였다. 이러한 심장의 급속도의 적응력에 의거하여 Jonas 등<sup>4)</sup>은 평균 4.5개월의 11례의 환아들에서 평균 1주 정도의 좌심실 준비 기간을 거쳐 2단계의 동맥 전환술을 시행함으로써 단기간의 2단계 동맥 전환술이 가능함을 보고하였다. 그들은 11례에서 모두 폐동맥 교약술을 시행하되 체동맥압의 75% 이상이 되게 했으며, 이 중 3례에서는 폐동맥 교약술만 시행하고 체폐동맥 단락술은 시행하지 않았으나 2례에서 다시 단락술을 시행하게 되어 대부분 환자에서 폐동맥 교약술과 체폐동맥 단락술이 동시에 필요함을 시사하였다. 4례에서는 좌심실 준비 기간동안 계속 인공호흡기를 탈거할 수 없었으나 동맥 전환술 후 심기능이 정상으로 회복될 수 있었다고 한다. 본 저자들이 경험한 1례에서도 1단계 수술후 인공 호흡기의 탈기가 가능하였지만, 심정지로부터 회복되어 2단계수술까지 도달하는데 계속해서 인공호흡이 필요하였다. Jonas 등<sup>4)</sup>은 단기간의 좌심실 준비 기간에 대한 다른 장점으로 동맥전환술시 유착이 덜 되어 수술의 용이함을 들고 있다. 일반적으로 1단계 수술후 3~4주가 되면서 유착이 심해지고 혈관 형성이 잘 되어 이 시기가 넘어서는 동맥 전환술의 어려움을 들고 있다. 만약 이시기를 넘어서 동맥 전환술을 용이하게 하기 위해서는 유착이 점점 풀리는 6~12개월 후가 적절한 시기라고 할 수 있으나, 폐동맥 교약술의 효과적인 시기가 술후 2~3개월내로 한정되어 있어<sup>14)</sup>, 1단계의 폐동맥 교약술후 2단계의 동맥 전환술은 2주 이내에 가장 이상적임을 알 수 있다.

결론적으로 어떤 이유에 의해 동맥 전환술의 적절한 시기

를 넘긴 대동맥 전위증(온전한 심실 중격을 동반한)의 환자에서 한번의 입원 기간동안 2단계에 걸친 동맥 전환술을 시행하는 것이 합리적인 치료일 것으로 사료된다.

### 참 고 문 헌

1. 김용진. 완전 대혈관 전위증의 외과적 치료. 제 11차 대한흉부외과 춘계학술대회 초록 1995:61-2
2. 한승세. 대혈관 전치증의 외과적 요법. 제 11차 대한 흉부외과 춘계학술대회 초록 1995:63-5
3. Yacoub MH, Radley-Smith R, MacLaurin R. *Two-stage operation for anatomical correction of transposition of the greater arteries with intact ventricular septum.* Lancet 1977;1:1275-8
4. Jonas RA, Giglia TM, Sanders SP, et al. *Rapid two-stage*

- arterial switch for transposition of the great arteries and intact ventricular septum beyond the neonatal period.* Circulation 1989;80(suppl 1):I.203-8
5. Nair KG, Cutilleta AF, Zak R, Kodie T, Rabinowitz M. *Biochemical correlates of cardiac hypertrophy.* Cir Res 1968;23:451-62
6. DeMaria AN, Newmann A, Lee G, Fowler W, Mason DT. *Alterations in ventricular mass and performance induced by exercise training in man evaluated by echocardiography.* Circulation 1978;57:237-44
7. Ehsani AA, Hagberg JM, Hickson RC. *Rapid changes in left ventricular dimensions and mass in response to physical conditioning and deconditioning.* Am J Cardiol 1978;42:52-6
8. 조유원, 서동만. 심방교체수술을 시행한 대혈관 전위증 환자에서의 동맥전환술. 대흉외지 1996;29:86-89

#### =국문초록=

심실 중격이 건재한 대혈관전위증 환자가 동맥 전환술의 시기를 넘겨 단기간에 걸친 2단계의 동맥 전환술로 성공적인 치료를 했기에 보고하는 바이다. 4개월 여 환이는 심한 청색증과 호흡곤란, 대장의 허혈성 증상으로 보이는 잦은 설사 등으로 입원하였다. 입원당시 초음파 검사에서 심실 중격은 좌측으로 심하게 반곡되어있는 소견을 보였고, 심도자 검사상 좌우 심실 수축기 압력은 각각 40/4 mm Hg, 85/2 mm Hg였다. 우측 체폐동맥 단락술과 폐동맥 교약술의 1단계 수술을 시행한 15일 후에는 좌우 심실 수축기압의 비가 105/90으로 향상되었고 그로부터 2일 후 우측 체폐동맥 단락 및 폐동맥 교약끈의 해체와 동맥 전환술을 시행하였다. 수술후 환자는 특별한 합병증없이 정상적인 심기능을 보였다.

중심단어: 1. 대혈관 전위  
2. 동맥 전환 수술