

심첨과 대정맥이 동측에 있는 수정대혈관전위의 해부학적 교정

김 웅 한* · 이 택 연* · 김 수 철* · 전 흥 주* · 한 미 영** ·
김 수 진** · 이 창 하* · 정 철 현* · 이 영 탁*

=Abstract=

Anatomical Repair of Congenitally Corrected Transposition with Apicocaval Juxtaposition

- 1 case report -

Woong-Han Kim, M.D.*, Taek-Yeon Lee, M.D.*, Soo Cheol Kim, M.D.*, Hong Joo Jeon, M.D.*,
Mi Young Han, M.D.**, Soo Jin Kim, M.D.**, Chang Ha Lee, M.D.*,
Cheol Hyun Chung, M.D.*, Young-Tak Lee, M.D.*

Over the past several years, a number of centers have reported favorable results of anatomical repair for the congenitally corrected transpositions. However, there have been subsequent problems related mainly to the results of atrial switch procedures in patients who had small atriums because of venoatrial obstructions or supraventricular arrhythmias, especially in patients with apicocaval juxtaposition. Cavopulmonary shunt may be a useful addition to the double switch operation in certain circumstances as a means of avoiding potential atrial complications. Herein, we describe the successful anatomical repair of congenitally corrected transposition of the great artery with pulmonary atresia, ventricular septal defect, and cavo-apical juxtaposition with this modification.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:749-52)

Key word : 1. Transposition of great vessels
2. Arterial switch operation
3. Shunt
4. Anastomosis, surgical

증 례

환아는 생후 1개월때 심한 청색증과 호흡곤란으로 다른 병원에서 기관내 삽관을 하고 인공호흡을 하면서 본원 응급실

로 전원되었다. 환아의 산소포화도는 50~60% 정도였으며 심장초음파검사에서 [I.D.D], 우측 대동맥궁(Right aortic arch), 수정대혈관전위(Corrected transposition of great artery), 폐동맥 폐쇄(Pulmonary atresia), 심실중격결손(Ventricular septal defect,

*부천세종병원 흉부외과, 세종심장연구소

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute, Puchon-shi, Kyonggi-do, Korea

**부천세종병원 소아과

Department of Pediatric Cardiology, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute, Puchon-shi, Kyonggi-do, Korea

논문접수일 : 99년 2월 18일 심사통과일 : 99년 5월 14일

책임저자 : 김웅한, (422-052) 경기도 부천시 소사구 소사본2동 91-121, 세종심장연구소. (Tel) 032-3401-151, (Fax) 032-349-3005

E-mail: woonghan@ktcs.or.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

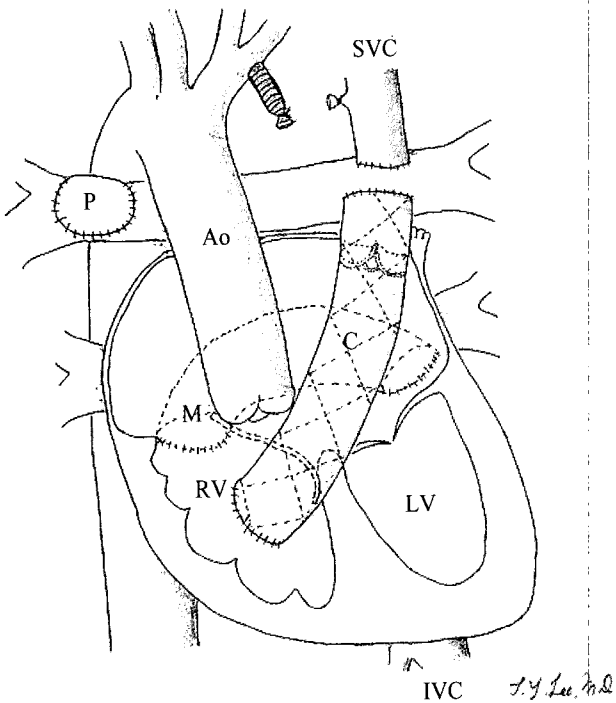


Fig. 1. Diagram of anatomical repair. The anatomy is situs inversus(I.D.D) with apicocaval juxtaposition. This patient undergoes bidirectional cavopulmonary shunt, with anastomosis of the superior vena cava(SVC) to the pulmonary artery. The modified Mustard intraatrial baffle(M) directs inferior vena cava(IVC) return to the tricuspid valve and morphological right ventricle(RV), and does not encompass the SVC orifice. An commercial valved conduit(C) is used to connect the RV to the PA. The modified Mustard baffle allows ample room for drainage of pulmonary venous blood to the morphological left ventricle(LV) via the mitral valve. The LV is baffled to the aorta(Ao) through the ventricular septal defect, which is sutured to the RV side of the septum in order to avoid the conduction axis. The juxtaductal stenosis of right pulmonary artery is repaired with pericardium(P).

large perimembranous type), 우측 동맥관개존(Right closing patent ductus arteriosus)의 소견을 보였다. 응급수술을 시행하였으며 정중흉골절개(Median sternotomy)를 통하여 우측의 쇄골하동맥(Right subclavian artery)에서 우측 폐동맥으로 고텍스 인조혈관(4 mm Gore-Tex tube graft, W.L. Gore & Assoc, Elkton, MD)을 이용한 변형 블렉록-타우시그 단락(Modified Blalock-Taussig shunt)을 시행하였으며 산소포화도는 86%로 증가되었다. 그후 환이는 외래추적을 받았고 생후 19개월에 심도자 및 혈관조영술을 시행하였다. 산소포화도는 82%였으며(O₂ 5 l/min) 폐동맥은 비교적 잘 자랐고 우측 동맥관이 막히면서 그 주위의 우측 폐동맥의 협착이 관찰되었다. 이전의

심장초음파에서 관찰한대로 심방과 심실간의 연결관계의 불일치(Atrioventricular discordance) 및 심실과 대혈관간의 연결관계의 불일치(Ventriculoarterial discordance)를 보였고 상·하 대정맥과 심첨이 좌측에 있으면서(Cavoapical juxtaposition) 양쪽 심방이 심장의 뒤쪽에 작게 존재하였다.

환이는 생후 20개월(Body weight 11 kg)에 2차수술을 하였다. 정중흉골절개를 통해 심장과 주위 조직의 유착을 박리하고 상행대동맥과 상대정맥에 각각 동·정맥캐놀라를 넣고 체외순환을 시작한 다음 고텍스단락을 분리하고 심장 뒤쪽의 나머지 부분을 박리한 다음 심장을 들고 심첨 뒤의 하대정맥에 정맥캐놀라를 넣었다. 심장박동을 유지한 채 기정맥(Azygos vein) 분리후 대정맥폐동맥단락술(Cavopulmonary shunt)을 하여 상행대동맥 좌측의 시야를 좋게 하였다. 심정지액으로 심정지를 유도한 후, 뒤쪽에 있는 작은 심방의 시야를 어느정도 확보한 상태에서 양쪽 심방절개를 통하여 심방증격을 절제하여 결손부위를 크게 한 다음 하대정맥에서 심방증격결손부위를 통해 우측에 있는 삼첨판으로 혈류가 가도록 우심낭(Glutaraldehyde fixed bovine pericardium)을 재단, 봉합하여 통로를 만들어 주었다(Modified Mustard operation). 형태학적 우심실을 절개하여 형태학적 좌심실에서 심실증격결손부위를 거쳐 혈류가 대동맥으로 가도록 우심낭을 재단, 봉합하여 좌심실유출통로를 만들어 주었다. 우측 폐문부위의 동맥관 주위의 폐동맥협착부위를 우심낭을 이용하여 혈관성형하였다. 그리고 판막이 있는 도관(16 mm valved pulmonary conduit, Polystan A/S, Copenhagen, Denmark)을 이용하여 절개한 우심실에서 좌측 폐동맥사이로 문합하였다(Rastelli operation). 상행대동맥이 크고 앞쪽의 형태학적 우심실에서 기시하여 실제로 대동맥으로 도관이 위치할만한 공간이 존재하지 않았지만 좌측에 대정맥폐동맥단락술을 하면서 어느 정도 공간이 생겨 비교적 큰 도관을 이용할 수 있었다. 규칙적인 동율동(Regular sinus rhythm)상태에서 체외순환 이탈에는 어려움이 없었으며 체외순환시간은 317분, 대동맥 차단시간은 195분, 완전순환정지시간은 10분이었다. pH-stat를 사용(pH-stat cooling strategy)하였고 심정지액으로는 희석된 혈액성 심정지액(del Nido's custom mixed blood, diluted cardioplegia)을 전방성으로 40분마다 투여하였으며 변형 초여과법을 적용하였다. 수술장에서 시행한 경식도심장초음파검사서 해부학적 결함은 없었으며 심장의 수축력과 혈류역학은 좋았다. 환이는 수술후 좌심방압이 7~11 mmHg 정도 유지되었고 우심방압은 수술직후에는 18~20 cmH₂O 정도로 높았지만 24시간이 경과한 뒤에는 14~16 cmH₂O 정도로 감소하면서 좋은 경과를 보였으며 수술후 1일째 어려움 없이 인공호흡기 이탈이 되었다. 그후 환이는 혈류역학적으로는 문제가 없었지만 유미흉(Chylothorax) 발생으로 무지방식이요

법과 비경구적 영양공급(Total parenteral nutrition)을 통해 상태가 호전된 후 33일째 퇴원하였다. 현재 환아는 특별한 문제없이 건강한 상태로 5개월째 외래추적 중이다.

고 찰

최근 여러 병원에서 선천성 수정대혈관전위의 해부학적 교정에 대한 우수한 결과를 보고¹⁻⁷⁾하고 있다. 이중전환수술(Double switch operation)을 보고하는 대부분의 외과의사들은 수정대혈관전위 모든 환아에게 이 방법을 권하지는 않고 체순환을 담당하는 우심실이나 삼첨판막의 기능 이상이 있는 환아를 일차 대상으로 하고 있다^{1,2)}. 그리고 이러한 환아에서 이중전환수술후 체심실과 방실판막의 현저한 기능향상을 보여준다. 하지만 일부에서는 기능이상이 없더라도 모든 수정대혈관전위 환아를 금기없이 해부학적 교정수술의 대상으로 하기도 한다³⁾. 아직까지 장기성적에 대한 보고가 없지만 Imai 등에 의한 중간 보고¹⁾에서 통상적인 교정을 시행한 환아 보다 이중전환수술을 받은 환아의 체심실의 기능이 좋은 것을 보여주고 있어 후자의 의견을 뒷받침한다고 하겠다.

해부학적 교정을 받은 수정대혈관전위 환아의 단기 및 장기추적에서 가장 문제가 되는 것은 심방전환수술에 따르는 합병증으로 대정맥과 심방 문합 부위의 협착(Venoatrial obstruction)과 상심실성 부정맥(Supraventricular arrhythmia)으로 여겨진다. 특히 상·하대정맥의 혈류를 받는 심방이 작은 경우에는 이러한 위험성이 증가된다. 심첨과 대정맥이 동측에 있는 수정대혈관전위의 경우에는 체정맥의 혈류를 받는 심방이 심실 뒤쪽에 위치하면서 작기 때문에 여기에 해당되며 수술시에도 시야면에서 제약이 있게 된다. 따라서 일부 병원에서는 경험적으로 심첨과 대정맥이 동측에 있는 경우에 심방의 조직이 부족함으로 Mustard 수술방법이 선택되고 있으며^{4,5)} Senning 수술을 하는 경우에도 새로 형성되는 폐정맥 혈로의 협착을 막기 위해 추가 조직이 필요함을 서술^{3,6)}하고 있다. 그리고 이런 경우에서 이중전환수술직후에 접합부이 소성빈맥(Junctional ectopic tachycardia), 뇌경색(Cortical infarct), 지속적인 흉수(Persistent pleural effusion), 저심박출증(Low cardiac output syndrome) 등을 보고^{3,5)}하고 비교적 단기추적에서 상심실성 빈맥부정맥(Supraventricular tachyarrhythmia)⁵⁾, 폐정맥혈로의 협착⁶⁾ 등을 보고하고 있어서 위험요소를 시사하고 있다. 본예와 같이 수정대혈관전위에 폐동맥폐쇄가 같이 있는 경우에는 상행대동맥이 매우 커져 있으면서 전방에 위치하기 때문에 Rastelli 수술을 할 경우에 상행대동맥과 흉골, 또 상행대동맥과 상대정맥사이에 공간이 없기 때문에 여러 가지 어려움이 초래될 수 있다.

이런 경우 이중전환수술시 일부 선택된 환아에서 대정맥 폐동맥단락술을 추가함으로써 심방전환수술을 단순화하여 하대정맥의 혈류만을 삼첨판으로 흐르게 하는 것(Modified Mustard operation)은 매우 유용한 술식으로 여겨진다. 결과적으로 Mustard 수술이나 Senning 수술보다 심방내 봉합선을 현저히 줄일 수 있으며 동방결절(Sinoatrial node) 주위의 봉합을 피할 수 있다. 또한 Mustard 수술뒤의 전기생리학적 합병증의 발생빈도도 줄일 수 있으리라 예상된다. 그외에도 심방내의 포편이 단순해져서 수술이 간단해지고 폐정맥혈류를 위한 공간이 넓어져서 정맥과 심방의 문합부위 협착의 위험성이 줄어들 것으로 여겨진다. 그리고 우심실의 용적부하를 줄임으로써 우심실절개와 우심실내 포편에 의한 용적감소, 수술전 우심실기능저하 등에 의한 수술후 우심실의 합병증을 막을 수 있고 Rastelli 수술시 심실과 흉골에 의한 도관이 늘리더라도 협착의 위험성도 줄일 수 있는 장점이 있다. 한가지 단점으로는 수정대혈관전위 환아에서 상대정맥을 절단하게 됨으로써 완전방실차단(Complete atrioventricular block) 발생시에 경정맥 심장박동기(Transvenous pacemaker) 설치가 어려운 점이다. 이외에 심방과 심실간의 연결관계의 불일치와 우심실이 작거나 폐동맥협착이 있는 양대혈관우심실기시증(Double-outlet right ventricle)의 해부학적 교정시에도 대정맥폐동맥단락술을 추가하는 것이 도움이 된다³⁾.

본원에서는 수정대혈관전위, 심실중격결손, 폐동맥폐쇄가 있으면서 심첨과 대정맥이 동측에 있는 환아의 해부학적 교정시에 대정맥폐동맥단락술을 추가하여 수술을 단순화하고 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Imai Y, Sawatari K, Hoshino S, Ishihara K, Nakazawa M, Momma K. Ventricular function after anatomic repair in patients with atrioventricular discordance. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:1272-83.
2. Bove EL. Congenitally corrected transposition of the great arteries: Ventricle to pulmonary artery connection strategies. Semin Thorac Cardiovasc Surg 1995;7:139-44.
3. Reddy VM, McElhinney DB, Silverman NH, Hanley FL. The double switch procedure for anatomical repair of congenitally corrected transposition of the great arteries in infants and children. Eur Heart J 1997;18:1470-7.
4. Yamagishi M, Imai Y, Hoshino S, et al. Anatomic correction of atrioventricular discordance. J Thorac Cardiovasc Surg 1993;105:1067-76.
5. Yagihara T, Kishimoto H, Isobe F, et al. Double switch operation in cardiac anomalies with atrioventricular and ventriculoarterial discordance. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:351-8.

6. Metras D, Kreitmann B, Fraisse A, et al. *Anatomic repair of corrected transposition or atrio-ventricular discordance. Report of 8 cases.* Eur J Cardio-thorac Surg 1998;13:117-23.

7. 박계현, 이정렬, 김용진, 노준량, 서경필. 심실중격결손과 폐동맥유출로 협착을 동반한 교정형 대혈관전위증의 해부학적 교정수술. 대흉외지 1991;24:1149-53.

=국문초록=

최근 여러 병원에서 선천성 수정대혈관전위의 해부학적 교정이 보고되고 있다. 해부학적 교정을 받은 수정대혈관전위 환자의 단기 및 장기추적에서 문제가 되는 것은 주로 심방전환수술에 따르는 대정맥과 심방 문합 부위의 협착과 상심실성 부정맥이며 이는 심방이 작은 경우에 위험도가 증가되고 특히 심첨과 대정맥이 동측에 있는 경우에는 문제가 된다. 이런 경우 이중전환수술시 일부 선택된 환자에서 대정맥폐동맥단락술을 추가함으로써 수술의 위험성과 심방의 잠재성 합병증을 피할 수 있다고 여겨진다. 본원에서는 수정대혈관전위, 심실중격결손, 폐동맥폐쇄가 있으면서 심첨과 대정맥이 동측에 있는 환자의 해부학적 교정시에 대정맥폐동맥단락술을 추가하여 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

- 중심단어:** 1. 수정대혈관전위
2. 이중전환수술
3. 1 ½ 심실교정