

비상관성 심실중격결손증을 동반한 양대혈관우심실기시증 환자에서의 동맥전환술을 이용한 양심실성 교정

— 1예 보고 —

김재현* · 김웅한* · 장윤희* · 나찬영* · 오삼세* · 백만종*
황성욱* · 이 철* · 강창현* · 조원민* · 서흥주* · 김종환*

Biventricular Repair of Double Outlet Right Ventricle with Non-Committed Ventricular Septal Defect by Arterial Switch

— Report of 1 case —

Jae Hyun Kim, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D.*, Yunhee Chang, M.D.*, Chan Young Na, M.D.*
Sam Se Oh, M.D.*, Man Jong Baek, M.D.*, Sung Wook Whang, M.D.*, Cheol Lee, M.D.*
Chang-Hyun Kang, M.D.*, Won Min Jo, M.D.*, Hong Ju Seo, M.D.*, Chong Whan Kim, M.D.*

Although surgical options for double outlet right ventricle (DORV) with non-committed ventricular septal defect (VSD) are vary in accordance to the morphological characteristics, it is very difficult to use biventricular repair technique when there is tricuspid chordae originating from conal septum or when the distance between the tricuspid valve and the pulmonic valve is too short. We report our clinical experience of biventricular repair of DORV with non-committed VSD by VSD rerouting to the pulmonary artery and arterial switch in case of a presence of conal tricuspid chordae and short distance between the tricuspid valve and the pulmonic valve.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:687-690)

Key words: 1. Double outlet right ventricle
2. Heart septal defects
3. Arterial switch operation

증 례

환아는 8개월된 여아로 우연히 발견된 심잡음으로 타 병원에서 시행한 심초음파에서 심실중격결손을 동반한 양대혈관 우심실기시증으로 진단받고 본원으로 전원되었다. 내원 당시 실시한 심도자검사 결과 폐동맥협착이 없는 양대혈관 우심실기시증으로 폐동맥고혈압이 심하였고 폐동맥저항지수(Rp)가 7.6 Wood unit/m²이었으며, 비제한

적 비상관성 심실중격결손증(unrestrictive non-committed Ventricular Septal Defect)이 막성입구부에 위치하고 있었고, 삼첨판 건삭이 원추부중격에서 기시하고 있었다. 생후 9개월에 심방중격절제술과 폐동맥 내부교약술(internal banding)을 시행하였고 수술소견상 양대혈관은 전후위치 관계를 보였고 폐동맥은 판륜 확장의 소견을 보이면서 대동맥과는 심한 크기 불균형(size discrepancy)이 있었고 좌관상동맥은 대동맥상부에서 기시(high take-off of left coro-

*부천세종병원 흉부외과, 세종심장연구소

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute

†본 논문은 2003년도 제 211차 흉부외과 서울경기지회 월례집담회에서 구연되었음.

논문접수일 : 2003년 5월 22일, 심사통과일 : 2003년 6월 28일

책임저자 : 김웅한 (422-711) 경기도 부천시 소사구 소사 본2동 91-121, 부천세종병원 흉부외과

(Tel) 032-340-1151, (Fax) 032-340-1236, E-mail: woonghan@korea.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

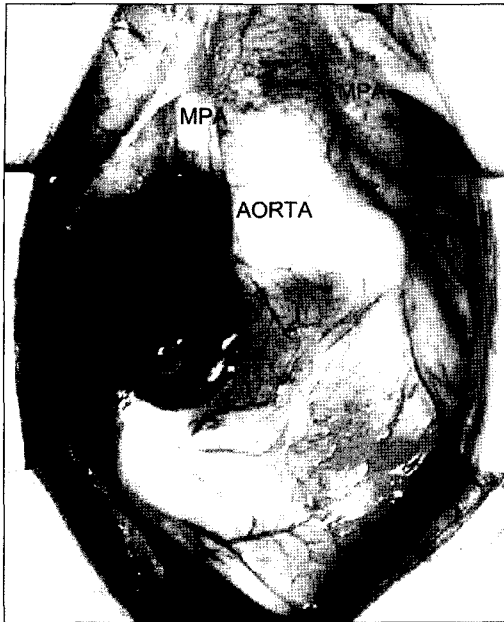


Fig. 1. First operative findings. Great arteries in antero-posterior relationship. Main Pulmonary artery shows annuloectatic change. Left main coronary artery (astrix).

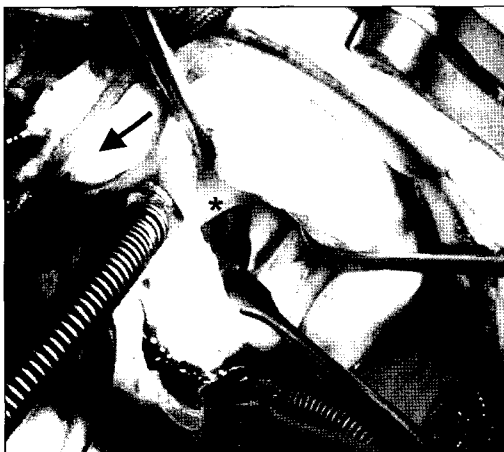


Fig. 2. Operative findings after right atrial incision. VSD upper margin (astrix) is distant from aortic annulus area (black arrow) by a length superior to an aortic diameter.

ary artery)하는 소견이었다(Fig. 1). 심실중격결손은 막성 입구부에 위치하면서 대동맥판막과의 거리는 대동맥판막의 직경 이상이었다(Fig. 2). 술 후 7개월에 실시한 심도자 검사에서 양대혈관의 크기 불균형은 수술 전보다는 많이 줄었으며 폐동맥압도 많이 감소되어 이완기 폐동맥압이 18 mmHg이었다. 혈관조영상에서는 양대혈관이 우심실에



Fig. 3. Angiogram shows both great vessels arising 200% from the right ventricle. VSD (astrix). Aortic annulus (black arrow).

서 200% 기시하였고 심실중격결손과 대동맥 간의 거리가 대동맥판막의 직경 이상이었다(Fig. 3).

폰탄(Fontan)식 교정을 해야할 경우를 대비해서 폐동맥압이 더 감소되길 기다려서 생후 19개월에 완전교정술을 하였다. 수술소견상 원추부 중격에서 기시하는 삼첨판 건삭으로 인해 심실중격결손부에서 대동맥으로 직접 첩포(baffle)를 연결하기는 어려운 상황이었다. 그래서 심실중격결손의 위쪽 가장자리를 절제하여 넓힌 후 심실중격결손부에서 폐동맥으로 첩포를 연결하여 주었고 동맥전환술을 함으로써 양심실성 교정이 가능하였다. 동맥전환술 시 대동맥상부에서 기시하는 좌관상동맥은 trap-door형식으로, 우관상동맥은 button형식으로 신생대동맥에 재이식하여 주었고 Lecompte 술식을 병행하였다(Fig. 4).

환아는 술 후 2일에 기도발관하였고 술 후 5일에 일반 병실로 전실되었으며 술 후 7일에 시행한 심초음파검사 결과 좌심실로협착 및 우심실로협착 소견 없이 좌심실기능이 좋았으며, 환아는 술 후 11일에 퇴원하였다. 환자는 외래 추적관찰 중이고 특이사항 없이 건강한 상태로 지내고 있다.

고 찰

양대혈관 우심실기시증은 Witham[1]이 처음 기술한 선천성 심장기형으로 형태학적으로 태생기에 원추부의 전



Fig. 4. Operative findings. Neo-aortic anastomosis and coronary re-implantation (astrix) was done. Black arrow=Distal pulmonary artery; White arrow=neo-pulmonary artery.

위와 좌심실로의 이동이 이루어지지 않고, 원추부 흡수과정이 정상적으로 이루어지지 않아서 양대혈관이 형태학적으로 우심실에서 기시하게 되고 양대혈관의 위치관계, 심실중격결손의 유형, 폐동맥협착의 유무 및 동반기형의 종류에 따라서 다양한 임상양상을 나타내는 복합심장기형이다[2]. 그중 비상관성(non-committed) 심실중격결손을 동반한 양대혈관 우심실기시증은 아직도 정확한 정의를 필요로 하는 상태로 최근 발표한 Lacour-Gayet 등[3]에 의하면 그 정의를 첫째 양대혈관으로부터 대동맥관륜 직경의 길이 이상 떨어져 있는 심실중격결손[4], 둘째 우심실로부터 200% 기시하는 양대혈관, 셋째 이중으로 된 원추부로 제안하였다.

비상관성 심실중격결손을 동반한 양대혈관 우심실기시증의 수술적 교정방법 또한 형태학적 특징에 따라 매우 다양하지만 가장 기본이 되는 방법은 심실중격결손을 대동맥으로 첩포를 이용하여 연결하는 심실 내 터널교정술이다. 하지만 삼첨판 건삭이 원추부 중격에서 기시를 하는 경우와 삼첨판막에서 폐동맥판막까지의 거리가 좁아서 그 사이로 첩포가 지나가기 힘든 경우는 특히 양심실성 교정이 매우 어려운 경우로 대개 폰탄술식을 선호하는 경우가 많았다[5]. 물론 원추부 삼첨판 건삭이 있는 경우에 삼첨판 건삭을 떼어서 터널을 형성한 심실 내 첩포 위

에 재이식하거나 삼첨판막의 판엽 하나를 포기하고 이첨판막으로 만드는 방법을 사용할 수도 있고[6], 심실중격결손부와 폐동맥 간의 거리가 좁은 경우[7]는 폐동맥판막을 포기하고 판막도관(valved conduit)을 삽입하는 방법을 사용할 수도 있다. 그러나, 이러한 술식은 삼첨판막과 폐동맥판막의 기능부전의 위험성을 가지고 있을 뿐 아니라 심실내의 첩포의 길이가 길어짐으로 인해 대동맥하협착의 위험성[8]이 있으며 이러한 좌심실로협착은 첩포의 길이와 비례한다[3].

위에서 언급된 환자는 원추부 중격에서 기시하는 삼첨판 건삭이 존재했던 경우로 심실중격결손부에서 폐동맥으로 첩포를 이용하여 터널을 만든 후 동맥전환술을 함으로써 양심실성 교정 시 삼첨판막 기능부전 및 좌심실로협착의 잠재적 위험성을 줄일 수 있었으며 환자가 정상적인 양심실의 구조를 가질 수 있게 됨으로써 폰탄술식과는 비교할 수 없는 장기적 이득을 가질 수 있으리라 생각한다.

참 고 문 헌

1. Witham AC. Double outlet right ventricle. Am Heart J 1957; 53:928-39.
2. Bang JH, Lee YT, Han JJ, et al. Biventricular repair of double outlet right ventricle with remote ventricular septal defect. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:641-6.
3. Lacour-Gayet F, Haun C, Ntalakoura K, et al. Biventricular repair of double outlet right ventricle with non-committed VSD by VSD rerouting to the pulmonary artery and arterial switch. Eur J Cardiothoracic Surg 2002;21:1042-8.
4. Belli E, Serraf A, Lacour-Gayet F, et al. Double-outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect. Eur J Cardiothoracic Surg 1999;15(6):747-52.
5. Russo P, Danielson GK, Puga FJ, McGoon DC, Humes R. Modified Fontan procedure for biventricular hearts with complex forms of double outlet right ventricles. Circulation 1988; 78(Suppl):III 20-5.
6. Barbero-Marcial M, Tanamati C, Atik E, Ebaid M. Intra-ventricular repair of double-outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect: advantage of multiple patches. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;118:1056-67.
7. Sakata R, Lecompte Y, Batisse A, Borromee L, Durandy Y. Anatomical repair of anomalies of ventriculo-arterial connection associated with VSD. I. Criteria for surgical decision. J Thorac Cardiovasc Surg 1988;95:90-5.
8. Belli E, Serraf A, Lacour-Gayet F, et al. Surgical treatment of subaortic stenosis after biventricular repair of double-outlet right ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;112(6): 1570-8.

=국문 초록=

비상관성 심실중격결손을 동반한 양대혈관 우심실기시증의 수술적 교정방법은 형태학적 특징에 따라 다양하지만 삼첨판 건삭이 원추부 중격에서 기시를 하는 경우와 삼첨판막에서 폐동맥판막까지의 거리가 좁아서 그 사이로 첩포가 지나가기 힘든 경우는 특히 양심실성 교정이 매우 어렵다. 본원에서는 원추부 중격에서 기시하는 삼첨판 건삭이 존재하고 삼첨판막과 폐동맥판막사이의 거리가 좁은 비상관성 심실중격결손을 동반한 양대혈관 우심실기시증 환자에서 심실중격결손부에서 폐동맥으로 첩포를 연결하고 동맥전환술을 함으로써 양심실성 교정을 성공적으로 시행하였기에 증례 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 양대혈관 우심실기시증
2. 비상관성 심실중격결손
3. 동맥전환술