

# 단심증에서의 Hybrid 고식술

조원철\* · 송광재\* · 윤태진\* · 정성호\* · 김영취\*

## Hybrid Palliation for Functionally Single Ventricle with Systemic Outflow Obstruction

Won Chul Cho, M.D.\*, Kwang Jae Song, M.D.\*, Tae Jin Yun, M.D.\*,  
Sung Ho Jung, M.D.\*, Young-Hwee Kim, M.D.\*

Hybrid procedure was performed for a thirteen-day-old girl with a functionally single ventricle, who weighed 2.2 kg and had been prematurely born at 32<sup>+5</sup> weeks of gestation. She underwent bilateral pulmonary artery banding using 3.5 mm Gore-Tex graft, ductal stenting using balloon expandable stent, and reverse Blalock-Taussig shunt with 3.5 mm Gore-Tex vascular graft. After discharge, she was followed up for 4 months, and underwent 2nd stage operation (extensive arch reconstruction with Damus-Kaye-Stansel anastomosis, atrial septectomy, bilateral pulmonary artery angioplasty, bidirectional cavopulmonary shunt). She has been followed up for 4 months after the 2nd operation with an excellent clinical condition.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:927-930)

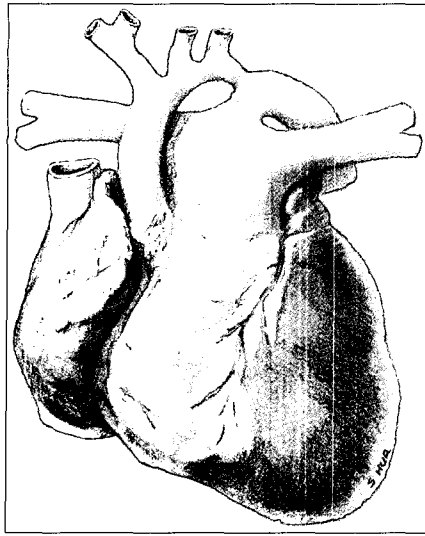
**Key words:** 1. Stents  
2. Single ventricle

### 증례

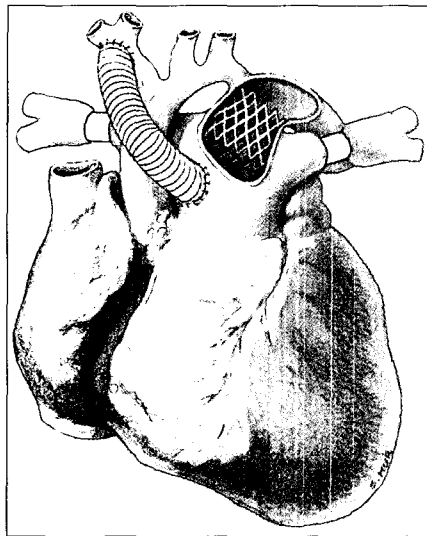
재태 연령 32주 5일, 몸무게 2,178 g으로 출생한 미숙아가 심장 초음파 검사상 삼첨판막 폐쇄, 완전 대혈관 전위 및 제한적 심실 중격 결손증, 대동맥 축착의 소견을 보여 (Fig. 1) 기관 삽관 및 Prostaglandin E1 (0.005 mcg/kg/min) 투여를 시작하였다. 이후 기관 이탈과 식이를 진행하려 하였으나, 복부 팽만이 종종 발생하여 식이는 진행하지 못하였고, 생후 10일째 하지 혈압 강하 및 소변량 감소로 Prostaglandin E1 (0.007 mcg/kg/min)을 증량하였다. 당시 분홍색 점액변과 심한 복부 팽만이 있어 괴사성 장염이 의심되었다. 환자의 저체중(2.1 kg), 미숙아인 점 및 괴사성 장염의 가능성 등을 고려할 때 Norwood형 수술의 위험도가 너무 높다고 판단되어 생후 13일째 하이브리드 수술을 시행하기로 결정하였다. 수술은 심도자실이 아닌 수술장

에서 진행되었으며 정중흉골 절개 하에 먼저 3.5 mm의 polytetrafluoroethylene (PTFE) 도관 폭 2 mm 조각을 이용하여 양쪽 폐동맥 띠조임(bilateral pulmonary artery banding)을 시행한 후 동맥관에 Genesis 15 mm 스텐트(Cordis, Johnson & Johnson, Warren, NJ)를 삽입하였다. 스텐트는 주폐동맥에 purse-string suture를 통하여 삽입한 후 C-arm을 통한 연속 방사선 조영을 참조하여 최종 거치할 위치를 결정하였고, 10기압의 풍선으로 확장하여 최후 직경 및 길이는 각각 7 mm, 13 mm가 되게 하였다. 스텐트 삽입 후 3.5 mm의 도관을 이용하여 주폐동맥과 무명동맥 사이에 역행성 단락술을 시행하였다(Fig. 2). 흉골은 열어 둔 채로 중환자실로 이동되었으며, 수술 후 비교적 안정적인 혈류역학적 소견을 보여 수술 후 3일째 열어 두었던 흉골을 닫았다. 식이 진행 및 기관 이탈을 하려 했으나, 복부 팽만 및 이산화탄소 저류 현상 보여 지연되었으며, 수술 후 9일째 복

\*울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아심장외과  
Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine  
논문접수일 : 2006년 8월 22일, 심사통과일 : 2006년 9월 26일  
책임저자 : 윤태진 (138-736) 서울시 송파구 풍납동 388-1, 울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아심장외과  
(Tel) 02-3010-3589, (Fax) 02-3010-6811, E-mail: tjyun@amc.seoul.kr  
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

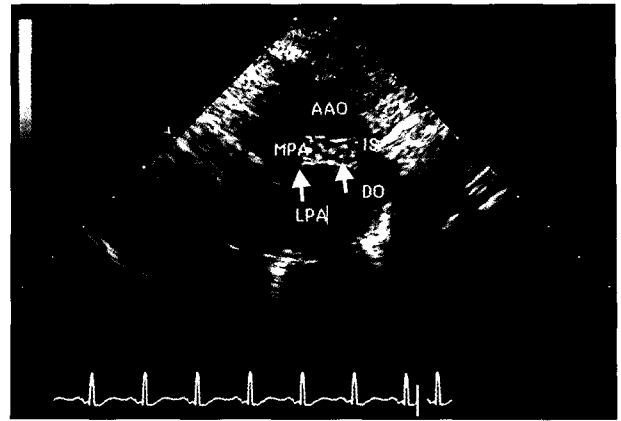


**Fig. 1.** Patient's cardiac anomaly is depicted: tricuspid atresia, transposition of the great arteries, coarctation of aorta with arch hypoplasia, restrictive ventricular septal defect and large patent ductus arteriosus with ductus dependent systemic circulation.



**Fig. 2.** Operative procedures: bilateral pulmonary artery banding with 2 mm wide rings off 3.5 mm Gore-tex vascular graft, reverse Blalock-Taussig shunt between main pulmonary artery and innominate artery, and balloon expandable ductal stent were placed in sequence.

부 팽만 보여 복막 투석 카테터를 삽입하였다. 유미복수(chyloperitoneum)로 일시적인 금식을 하였고, 전신 부종이 심하여 negative balance를 유지하는 등 호전 및 악화를 반복한 후 수술 후 17일째 기관 이탈을 시행할 수 있었다.



**Fig. 3.** Postoperative echocardiographic finding shows well-positioned ductal stent. AAO=Ascending aorta; IS=Isthmus; DO=Descending aorta; LPA=Left pulmonary artery; MPA=Main pulmonary artery; PDA=Patent ductus arteriosus.

수술 후 26일째 일반 병동으로 전동되었고 수술 33일째 퇴원하였다. 수술 후 시행한 심장 초음파 검사상 스텐트의 위치는 양호하였고 단락의 혈류 흐름은 우-좌 단락이 잘 유지되고 있었다(Fig. 3).

두 번째 단계적 수술을 위해서 생후 6개월에 시행한 심도자 및 혈관 조영술 검사에서 스텐트의 원위 부분 및 양쪽 폐동맥 띠조임 부분에 협착 소견이 있었고, 단락의 혈류 흐름은 양호하였다. 수술 당시 환자의 체중은 5.4 kg이었고, 수술은 중등도의 저체온과 심정지 및 역행성 뇌관류(retrograde cerebral perfusion)하에 스텐트를 제거한 후 광범위한 대동맥궁 성형술(extensive aortic arch reconstruction) 및 Damus-Kaye-Stansel 술식, 심방 중격 절제술(atrial septectomy), 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술 및 폐동맥 혈관 성형술(PA angioplasty)이 시행되었다. 수술 경과는 양호하여 수술 후 19일째 퇴원하였으며, 현재 4개월째 외래에서 별 문제 없이 관찰 중이다.

## 고 찰

최근에 좌심실 형성 부전 증후군에 대한 새로운 고식적 수술 수기로써 폐동맥 띠조임과 동맥관에 스텐트를 동시에 시행하는 하이브리드 술식이 시도되고 있다[1,2]. 동맥관 의존형 체순환(ductus-dependent systemic circulation)의 혈역학을 가진 선천성 심장병 환아들은 동맥관의 개존성을 유지하기 위해서는 prostaglandin E-1이 주로 사용되지만, 신생아기 약효에 대한 신뢰가 떨어지고 투약을 위해

입원이 필요한 단점이 있다. 이에 반하여 동맥관 스텐트는 삽입 후 환아를 퇴원시킬 수 있고 비교적 장기간 동맥관의 개존성을 유지할 수 있다는 장점이 있다[3,4].

Norwood형 술식의 수술 성적은 과거에 비해 많이 향상되었지만, 수술로 인한 사망률이나 수술 후 2차 수술 이전의 사망률이 여전히 높으며, 특히 위험 인자들(미숙아, 저체중아, 다장기 부전 및 작은 상행 대동맥 크기 등)이 있는 경우의 치명률은 매우 높다[5]. 따라서 체외 순환을 하지 않고 동맥관 스텐트 삽입 및 양쪽 폐동맥 띠조임을 시행함으로써 광범위한 심혈관 수술을 신생아 시기 이후로 미룰 수 있다면, 이 환아군에서의 생존율을 크게 높일 수 있을 것으로 기대되며[6], 변형 Norwood 술식에서 필요한 심실 절개를 피할 수 있어서 장기적으로 심실성 부정맥이나 심실기능의 감소 등을 예방할 수 있을 것으로 생각된다[7]. 이 술식의 예상되는 단점 중의 하나는 동맥관 스텐트로 인한 대동맥궁의 폐쇄로, 특히 대동맥 폐쇄(aortic atresia)가 동반되어 있는 경우 역행성 대동맥궁 혈류(retrograde aortic arch flow)의 장애로 인한 심장 및 뇌 혈류 이상이 올 수 있다. Caldarone 등[1]은 우측 변형 체동맥-폐동맥 단락술의 역행성 혈류를 이용하여 머리나 심장으로 혈액이 가도록 하여, 스텐트로 인해 대동맥궁이 막히거나 좁아졌을 때 발생할 수 있는 갑작스런 사망의 위험성을 줄일 수 있다고 보고하였다. 본 환자의 경우 대동맥 폐쇄는 아니었지만 역행성 폐동맥-체동맥 단락술을 시행하였다. 그 이유는 1) 심한 대동맥 교약증으로 동맥관 스텐트 후 대동맥궁이 막힐 가능성이 높아 역행성 대동맥궁 혈류가 장애를 받을 것이 예상되었고, 2) 심장의 용적 부하를 줄이는 양측성 폐동맥 띠조임술 후 이미 제한적인 심실 중격 결손을 통한 혈류가 더욱 제한적이 되어 상행 대동맥으로의 순행 혈류(antegrade flow)가 적어질 것을 우려했기 때문이다. 이 경우 혈류는 우좌 단락이므로 단락의 크기가 그리 중요하지 않으며, 이 환자의 경우도 2.1

kg의 몸무게에 3.5 mm의 단락을 설치하였지만 그로 인한 문제는 없었던 것으로 생각된다. 본 예와 같은 삼첨판막 폐쇄의 일부 아형(IIc)이나 기타 전신 순환 유출로의 제한적 크기를 가지는 기능성 단심증에서도 좌심형성 부전 증후군에서와 같이 하이브리드 술식이 유용할 것으로 생각되어 문헌 고찰과 더불어 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Caldarone CA, Benson LN, Holtby H, Van Arsdell GS. Main pulmonary artery to innominate artery shunt during hybrid palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;130:e1-e2 .
2. Michel-Behnke I, Akintuerk H, Marquardt I, et al. Stenting of the ductus arteriosus and banding of the pulmonary arteries: basis for various surgical strategies in newborns with multiple left heart obstructive lesions. *Heart* 2003;89: 645-50.
3. Ruiz CE, Gamra H, Zhang HP, Garcia EJ, Bouck MM. Brief report: stenting of the ductus arteriosus as a bridge to cardiac transplantation in infants with the hypoplastic left-heart syndrome. *N Engl J Med* 1993;328:1605-8.
4. Michel-Behnke I, Akinturk H, Schranz D. Fate of the stented arterial duct. *Circulation* 2000;102:e178.
5. Ishino K, Stümper O, De Giovanni JJ, et al. The modified Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome: early to intermediate results of 120 patients with particular reference to aortic arch repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:920-30.
6. Akintuerk H, Michel-Behnke I, Valeske K, et al. Stenting of the arterial duct and banding of the pulmonary arteries: basis for combined Norwood stage I and II repair in hypoplastic left heart. *Circulation* 2002;105:1099-103.
7. Shunji S, Ishino K, Kado H, et al. Outcome of right ventricle-to-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome: a multi-institutional study. *Ann Thorac Surg* 2004;78:1951-7.

=국문 초록=

생후 13일, 체중 2.2 kg의 여아가 기능적 단심증으로 하이브리드 술식을 받았다. 환자의 진단은 '삼첨관 폐쇄, 완전 대혈관 전위, 심한 대동맥 축착 및 동맥관 의존형 전신 순환'이었으며, Norwood형의 수술을 시행하기에는 미숙아, 저체중, 괴사성 장염 등 위험인자가 너무 많아서 수술 범위를 최소화 하는 하이브리드 술식을 시행하기로 하고 수술장에서 정중흉골 절개 하에 양쪽 폐동맥 띠조임술, 동맥관 내 스텐트 삽입 및 역행성 Blalock-Taussig 단락술을 시행하였다. 수술 후 복부 팽만 및 유미복수 등 다소 어려운 경과를 보였지만 술 후 33일째 퇴원할 수 있었고 퇴원 후 4개월에는 성공적인 2차 수술을 시행하였다. 환아는 2차 수술 후 4개월째 외래 관찰 중이며 정상 발육을 보이고 있다.

중심 단어 : 1. 스텐트  
2. 단심실