

심실중격결손이 동반된 좌심실유출로협착 환아에서의 Norwood-Rastelli Procedure

- 3예 보고 -

김동중* · 김웅한* ·곽재건* · 오세진* · 장우성* · 김동진* · 이창하**

The Norwood-Rastelli Procedure for Left Ventricular Outflow Tract Obstruction with a Ventricular Septal Defect

- Three case report -

Dong Jung Kim, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D.*, Jae Gun Kwak, M.D.*, Se-Jin Oh, M.D.*, Woo-Sung Jang, M.D.*, Dong-Jin Kim, M.D.*, Chang-Ha Lee, M.D.**

Between 2001 and 2006, 3 neonates that had multilevel left ventricular outflow tract obstruction and a ventricular septal defect underwent the Norwood-Rastelli procedure. The body weights ranged from 2.9 to 3.1 kg. The patients had a near normal sized mitral valve and left ventricle. We simultaneously performed a modified Norwood procedure with native tissues-to-tissue anastomosis without circulatory arrest, and a Rastelli type procedure using a non-valved conduit from the right ventricle to the pulmonary artery and intracardiac patch baffling from the left ventricle to the pulmonary valve via the ventricular septal defect. The postoperative courses were uneventful. During follow-up, there was one late mortality caused by a cardiac catheterization related complication at 7 months after surgery. One patient required a Rastelli conduit change. Two patients are doing well during a follow-up period of 1 and 5 years, respectively.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:624-628)

- Key words:** 1. Norwood procedure
 2. Ventricular outflow tract obstruction, left
 3. Aortic atresia

증례

증례 1

대동맥 폐쇄증(aortic atresia) 진단을 받은 생후 8일째 되는 환아로(3.1 kg) 상행대동맥의 직경은 1.5~2 mm였다. 대동맥궁 형성부전과 대동맥 축착 소견을 보였으나 좌심실과 승모판막의 형태 및 크기는 정상적이었고 막양부에

서 대동맥판막하부에 이르는 큰 심실중격결손이 동반되어 있었다(Fig. 1). 이에 순환정지 없이 시행하는 일차적 양심실 교정술을 시행하였다. 동맥관 조직을 완전히 제거하고 자가조직만을 이용하여 대동맥궁과 주폐동맥, 하행 대동맥을 문합하는 수정된 Norwood 술식을 시행하였고 작은 상행대동맥은 절단 후 주폐동맥에 단측 문합하였다. 이어서 심실중격결손을 통하여 좌심실과 폐동맥판막이

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실, 서울대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine

**부천세종병원 흉부외과, 세종심장연구소

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

논문접수일 : 2007년 2월 7일, 심사통과일 : 2007년 7월 14일

책임저자 : 김웅한 (110-744) 서울특별시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실, 서울대학교 어린이병원 흉부외과 (Tel) 02-2072-3637, (Fax) 02-3672-3637, E-mail: woonghan@snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

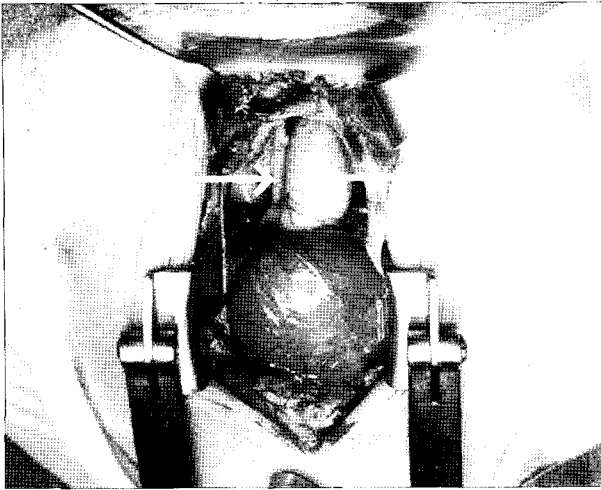


Fig. 1. Intraoperative finding in aortic atresia (case 1)(left arrow: ascending aorta, right arrow: main pulmonary artery).

연결될 수 있도록 고정된 자가심막조직을 이용하여 심실중격결손을 폐쇄하였고 판막이 없는 우심막도관(bovine pericardial roll)을 이용하여 우심실과 원위부 폐동맥을 연결하는 Rastelli 형태의 술식을 시행하였다(Fig. 2). 총 체외순환에 소요된 시간은 233분이었으며 대동맥 차단은 120분, 국소관류는 58분간 시행하였다. 수술 후 11개월째에 시행한 심혈관 조영술에서 주폐동맥에 이식한 대동맥을 통하여 관상동맥 혈류가 잘 유지됨을 확인할 수 있었다(Fig. 3). 수술 후 3년째에 우심실-폐동맥간 도관의 협착으로 16 mm Shelhigh (No React[®] porcine pulmonic valved conduits Shelhigh Inc., Millburn, NJ) 판막도관으로 교체하였고 현재 수술 후 5년이 경과하였으며 특별한 문제 없이 외래 경과 관찰 중이다.

증례 2

여러 부위의 좌심실 유출로 협착이 동반된 생후 20일째 되는 환아로(2.9 kg) 직경 4 mm 정도의 대동맥 판막하부 협착 및 이엽성 판막 소견을 보이는 대동맥 판막 협착 소견을 보였으며 상행대동맥의 직경은 8~10 mm로 측정되었고 대동맥궁은 형성부전 소견을 보였으며 심한 대동맥 축착이 동반되어 있었다. 좌심실 형태 및 승모판막 크기는 정상적이었고 큰 심실중격결손이 동반되어 있었다. 이에 순환정지 없이 무명대동맥의 국소관류하에서 일차적 양심실 교정술을 시행하였다. 동맥관 조직을 완전히 제거하고 자가조직만을 이용하여 상행대동맥과 주폐동맥, 하행대동맥을 문합하는 수정된 Norwood 술식을 시행하였고

고정된 자가심막조직을 이용하여 심실중격결손을 통해 혈류가 좌심실에서 폐동맥판막으로 연결되도록 심실중격결손을 폐쇄하였으며 판막이 없는 12 mm 크기의 우심막도관을 만들어 우심실과 폐동맥을 연결하는 Rastelli 형태의 술식을 시행하였다. 총 체외순환에 소요된 시간은 309분이었으며 대동맥 차단은 78분, 국소관류는 69분간 시행하였다. 환아는 수술 후 7개월간 특별한 문제 없이 지냈으며 심초음파 검사에서 심한 우심실 유출로 도관 협착의 의심되어 심도자술을 시행하던 도중 대퇴동맥에 카테터를 삽관하는 순간 심정지가 발생하였고 심폐소생술과 ECMO (extracorporeal membrane oxygenation, 체외막산소공급장치)를 삽입하였다. ECMO를 시행하면서 시행한 흉부전산단층촬영에서 우심실-폐동맥간 도관 협착 소견 및 새로 형성된 대동맥 근위부(neoaorta, 원래 폐동맥 근위부)가 확장되면서 상행대동맥과 하행대동맥 사이의 공간이 좁아져 이를 통과하는 좌측 폐동맥이 협착되어 있는 소견이 발견되었다. ECMO 상태에서 수술을 시행하였으며 우심실 유출로 확장술과 대동맥 근위부 축소 성형술 및 좌측 폐동맥 혈관 성형술을 시행하였으나 장기간의 ECMO 지원으로 인해 발생한 급성호흡부전증후군(ARDS)으로 사망하였다.

증례 3

생후 6일째 되는 환아(2.9 kg) 출생 4시간 후부터 발생한 빈호흡을 주소로 내원하였다. 신체 검진에서 좌측의 말초성 안면신경 마비, 양측 이개 형성부전, 고구개궁(high arch palate) 등의 선천성 안면 기형 소견을 관찰할 수 있었으며 심장 박동은 규칙적이었으나 grade III의 지속성 심잡음이 청취되었고, 흉부방사선촬영에서는 경한 심비대 및 폐동맥 음영이 증가되어 있는 소견이 관찰되었다. 심초음파검사 및 흉부전산단층촬영에서는 대동맥판막 협착(annulus diameter 3 mm)이 동반된 Type B의 대동맥궁 단절(interrupted aortic arch) 소견을 보였으며 상행대동맥의 직경은 4.5 mm로 측정되었다. 좌심실 형태 및 승모판막 크기는 정상적이었고 큰 심실중격결손이 동반되어 있었다. 이에 순환정지 없이 국소관류하에서 일차적 양심실 교정술을 시행하였다. 동맥관 조직을 완전히 제거하고 자가조직만을 이용하여 상행대동맥과 주폐동맥, 하행대동맥을 문합하는 수정된 Norwood 술식을 시행하였고 심실중격결손을 통하여 좌심실의 혈류가 폐동맥판막으로 가도록 고정된 자가심막조직을 이용하여 심실중격결손을 폐쇄하였다. 10 mm Polytetrafluoroethylene (Gore-Tex, W.L.

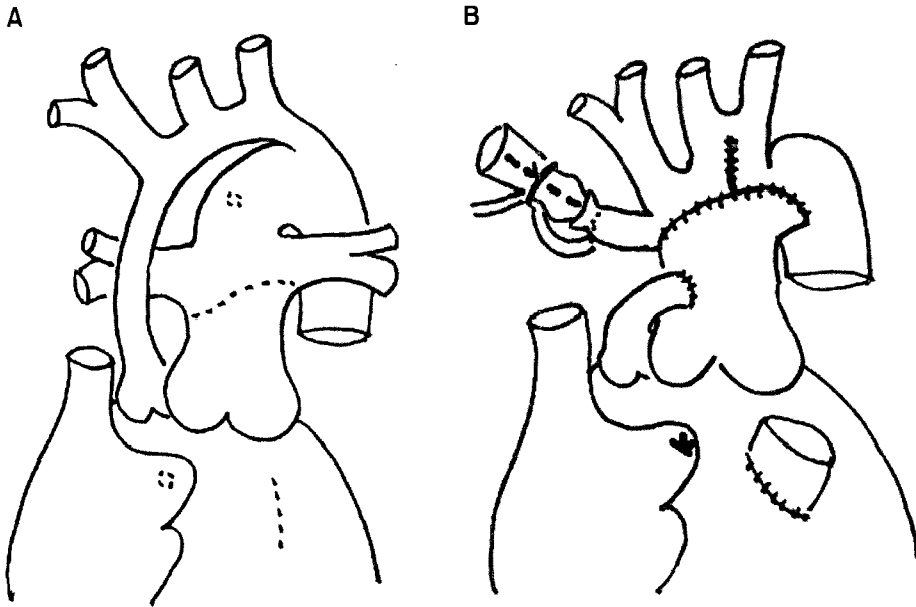


Fig. 2. Norwood-Rastelli procedure in aortic atresia (case 1) (A) Preoperative finding: severe arch & isthmic hypoplasia are associated. (B) Modified Norwood procedure: ascending aorta is reimplanted into main pulmonary artery trunk.



Fig. 3. Postoperative angiographic finding (case 1): there is no stenotic lesion in the Norwood pathway. Ascending aorta is reimplanted into main pulmonary artery trunk (white arrow).

Gore&Assoc. Elkton. MD. USA) 도관을 이용하여 판막 없이 우심실과 폐동맥을 연결하는 Rastelli 형태의 술식을 시행하였다(Fig. 4). 총 체외순환에 소요된 시간은 264분이었으며 대동맥 차단은 80분, 국소관류는 45분간 시행하였다. 환아는 선천성 고구개궁으로 인한 섭식장애로 수술 후 장기간 경관식(tube feeding)을 시행하였고 수술 후 발생한 일시적 부정맥(심방조기수축, 심실조기수축)에 대하여 약

물 치료 후 수술 후 52일째에 퇴원하였으며 현재 특별한 문제 없이 1년째 외래 경과 관찰 중이다.

고 찰

대동맥 폐쇄증 및 중증 대동맥판막 협착증을 가진 환자에서는 대개 좌심형성부전이 동반되지만 일부 환자에서는 심실중격결손증과 함께 정상적인 좌심실과 승모판막이 발견되기도 한다. 문헌 보고에 의하면 이러한 경우가 부검결과에서 약 4~7%의 빈도로 알려져 있기 때문에 이러한 환자들을 잘 선별한다면 Norwood-Rastelli 술식을 통하여 양심실 교정술을 시행할 수 있을 것이다[1,2].

1977년, 대동맥 폐쇄증 및 중증 대동맥판막 협착증에 대한 고식적 수술법이 발표된 이후[3] 1987년, Yasui 등이 본 증례와 같은 방식의 수술적 치료에 대하여 발표한 바 있고[4] 이후 국내 논문을 비롯하여[5] 여러 논문에서 언급되어진 바 있다[1,6-8].

본 증례에서는 Rastelli 형태의 술식에 있어 판막이 없는 우심실-폐동맥 도관을 사용하였으며 이로 인한 수술 후 회복 과정에서 특별한 문제는 없었다. 환자 중 1명에서 만기 사망이 있었으며 이는 추적 기간 중 발생한 우심실 유출로 도관의 심한 협착과 이를 진단하기 위한 심도자 검사 중 발생한 심정지와 이로 인한 합병증에 의한 것으로 소아에서 아직 우심실 유출로의 판막 도관에 대한 많은 문제점과 해결해야 할 과제가 남아 있음을 시사한다. 다

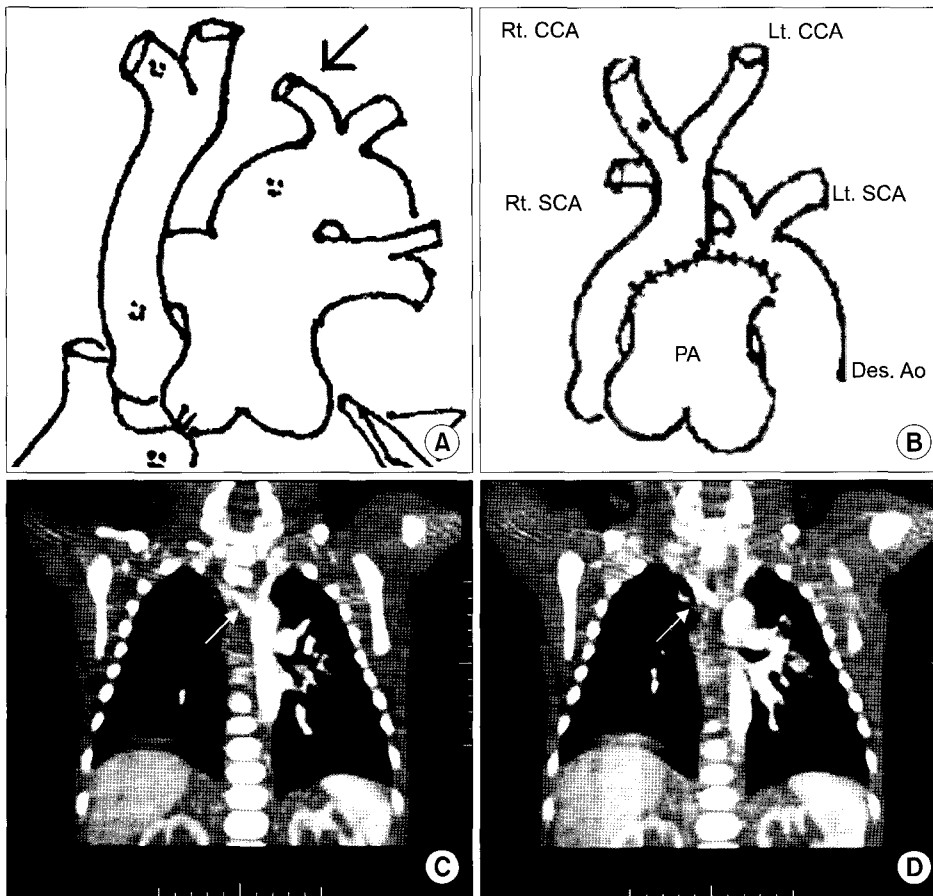


Fig. 4. Norwood-Rastelli procedure in aortic stenosis with type B interrupted aortic arch (case 3). (A) Preoperative finding: aberrant right subclavian artery from descending aorta is associated (black arrow). (B) Modified Norwood procedure. Rt. SCA=Right subclavian artery; Rt. CCA=Right common carotid artery; Lt. CCA=Left common carotid artery; Lt. SCA=Left subclavian artery; Dsc. Ao.=Descending aorta. (C, D) CT image showing an aberrant right subclavian artery from descending aorta (white arrow).

른 환아 2명은 현재 특별한 문제 없이 경과 관찰 중이다.

결론적으로 대동맥 폐쇄증 및 중증 대동맥판막 협착증으로 진단받은 영아에서 심실중격결손이 동반되어 좌심실 및 승모판막이 정상적으로 발달한 경우 Norwood-Rastelli 술식을 통하여 일차적 양심실 교정술을 시행한 결과 만족할 만한 성적을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Steger V, Heinemann MK, Irtel von Brenndorff C, Ziemer G. Combined Norwood and Rastelli procedure for repair of interrupted aortic arch with subaortic stenosis. *Thorac Cardiovasc Surg* 1998;46:156-8.
2. Mahowald JM, Lucas RV Jr, Edwards JE. Aortic valvular atresia. Associated cardiovascular anomalies. *Pediatr Cardiol* 1982;2:99-105.
3. Freedom RM, Dische MR, Rowe RD. Conal anatomy in

- aortic atresia, ventricular septal defect, and normally developed left ventricle. *Am Heart J* 1977;94:689-98.
4. Yasui H, Kado H, Nakano E, et al. Primary repair of interrupted aortic arch and severe aortic stenosis in neonates. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;93:539-45.
5. Kim WS, Kim YJ. Single stage anatomic repair of aortic atresia with normal left ventricle. *Korean J Thoracic Cardiovas Surg* 1993;26:701-4.
6. Austin EH, Jonas RA, Mayer JE, Castaneda AR. Aortic atresia with normal left ventricle. Single-stage repair in the neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;97:392-5.
7. Bogers AJ, Sreeram N, Hess J, Sutherland GR, Quaegebeur JM. Aortic atresia with normal left ventricle: one-stage repair in early infancy. *Ann Thorac Surg* 1991;51:312-4.
8. Peter JG, Stephanie F, Kathryn MC, Ibrahim A. Early results of single-stage biventricular repair of severe aortic hypoplasia or atresia with ventricular septal defect and normal left ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;132:260-3.

=국문 초록=

2001년부터 2006년까지 심실중격결손이 동반된 여러 부위의 좌심실유출로 협착 진단을 받은 3명의 신생아를 대상으로 하여 Norwood-Rastelli 술식을 시행하였다. 대상 신생아들의 체중은 2.9~3.1 kg 이었으며 승모판막과 좌심실의 크기 및 형태는 정상이었다. 수술은 완전순환정지 없이 국소 관류하에서 자가 조직만을 이용하여 광범위하게 좌심실 유출로를 재건하는 수정된 Norwood 술식, 판막이 없는 우심막 도관을 이용하여 우심실과 폐동맥을 연결하는 Rastelli 형태의 술식 및 좌심실에서 폐동맥 판막으로 혈류가 가도록 연결하는 심실중격결손 폐쇄술을 시행하였다. 모두 수술 후 특별한 문제는 없었다. 추적 관찰 중 1명에서 수술 7개월 뒤 우심실유출로 도관의 협착으로 심도자술 도중 발생한 심정지와 이로 인한 합병증으로 사망하였다. 생존한 2명 중 1명은 우심실유출로 도관 협착으로 재수술을 받았으며 5년째 건강한 상태이며 나머지 환아도 1년째 건강한 상태로 외래 추적 중이다.

- 중심 단어 : 1. Norwood 술식
2. 좌심실유출로 협착
3. 대동맥 폐쇄증