

심실 중격 결손과 폐동맥 협착을 동반한 완전 대혈관 전위에서 대동맥 전위술

정인석* · 이창하* · 이 철* · 임홍국* · 김인섭* · 윤효철*

Aortic Translocation for Complete Transposition of the Great Arteries with a Ventricular Septal Defect and Pulmonic Stenosis

In-Seok Jeong, M.D.*, Chang-Ha Lee, M.D.*, Cheul Lee, M.D.*,
Hong-Gook Lim, M.D.*, In-Sub Kim, M.D.*, Hyo-Chul Youn, M.D.*

The Rastelli operation has been a standard procedure for repairing complete transposition of the great arteries combined with a ventricular septal defect and pulmonary stenosis. Yet this procedure has several shortcomings, including the risk of incurring left ventricular outflow tract obstruction on long-term follow-up. In this regard, aortic translocation has recently been regarded as a potent alternative to Rastelli's operation. We report here on a case of complete transposition of the great arteries that was combined with an inlet-extended perimembranous ventricular septal defect and pulmonary stenosis in a 2-year-old boy. All the problems were successfully repaired using the aortic translocation technique. Postoperative echocardiography showed a straight and wide left ventricular outflow tract.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2008;41:476-479)

- Key words:**
1. Transposition of great vessels
 2. Heart septal defect, ventricular
 3. Pulmonary artery, stenosis
 4. Rastelli operation
 5. Surgery method

증 례

본 증례는 생후 1개월 때 본원에서 심실 중격 결손과 폐동맥 협착을 동반한 완전 대혈관 전위로 진단되어 우측 체동맥-폐동맥 단락술, 우폐동맥 성형술, 주폐동맥 분리술, 심방중격 절제술 및 동맥관 결찰술을 시행받았던 남자 환자로, 최근 진행되는 청색증으로 완전 교정술을 위해 입원하였다. 수술 전 시행한 심초음파와 심도자 검사에서 우심실 입구로 연장된 제한성 막주위형의 심실 중격 결손이 폐동맥 바로 아래에 위치하였으며, 원추부 중격은

후방으로 전위되어 있었다(Fig. 1). 폐동맥 판막은 판륜이 작고 이형성된 이첨판 이었다. 삼첨판막은 전중격 판엽에서 삼첨판막 폐쇄부전(Gr II/IV)이 관찰되었다. 상행 대동맥은 폐동맥의 전방에 위치하였고, 관상동맥은 전형적인 형태이며 벽내 주행은 관찰되지 않았다(Fig. 2A).

완전 교정술은 생후 24개월(체중: 9.7 kg)에 시행되었다. 수술은 정중 흉골 절개 하에서 통상적인 심폐우회술을 시행하고 중등도의 저체온하에서 심정지를 유도하였다. 우측 체동맥-폐동맥 단락을 절제하였고, 관상동맥 개구부 10 mm 상방에서 상행대동맥을 절단한 다음, 우선 좁아진 좌

*부천세종병원 흉부외과, 세종심장연구소

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

논문접수일 : 2008년 2월 19일, 심사통과일 : 2008년 3월 7일

책임저자 : 이창하 (422-711) 경기도 부천시 소사구 소사본 2동 91-121번지, 부천세종병원 흉부외과

(Tel) 032-340-1151, (Fax) 032-340-1236, E-mail: leechha@sejongh.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

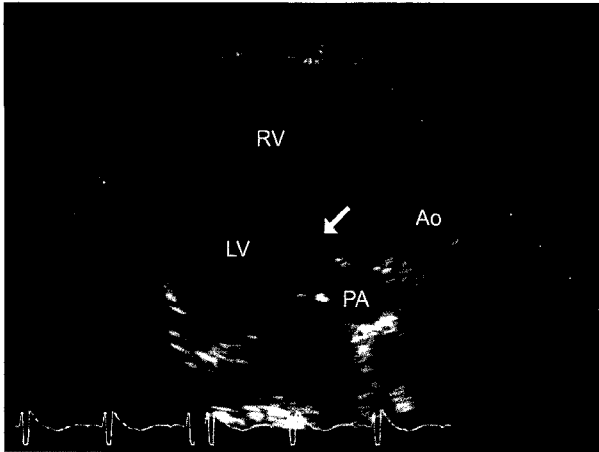


Fig. 1. Preoperative transthoracic echocardiography in the parasternal long-axis view. The PA arose from LV and an inlet extended VSD (arrow) was located at a juxtapulmonary position. Ao=Aorta; LV=Left ventricle; PA=Pulmonary artery; RV=Right ventricle.

폐동맥 개구부를 절개하여 소(bovine) 심낭을 이용한 좌폐동맥 성형술을 시행하였다(Fig. 2B, C). 대동맥동 벽을 포함하여 양쪽 관상동맥 개구 부위를 단추 모양으로 떼어낸 다음, 대동맥판막론 하방을 환상 박리 하여 대동맥 근부를 떼어내었다(Fig. 2D, E). 폐동맥 판막론의 하방을 박리하여 심실 중격 결손과 인접한 누두부 중격을 절개한 다음(Fig. 2F), 소심낭 첩포를 이용하여 심실 중격 결손과 연장 절개된 누두부 중격을 봉합하였다(Fig. 2G). 채취된 대동맥 근부를 원래 위치에서 180° 회전시켜 단추 모양으로 절제된 관상동맥 결손부위가 전방을 향하게 한 다음, polypropylene suture 6-0를 이용하여 좌심실 유출로와 대동맥 근부의 근위부를 봉합하였다. 관상동맥의 이식은 후방 전위된 대동맥 근부의 결손부위의 적절한 위치에 polypropylene suture 7-0를 이용하여 연속 문합하였고(Fig. 2H), 대동맥 근부 원위부와 절단 상행 대동맥의 근위부를 polypropylene suture 6-0를 이용하여 단단 문합하여 상행대동맥을 재건하였다. 판막도관(Carpentier-Edwards valved conduit 14 mm)을 이용한 우심실 유출로 재건은 좌폐동맥이 작아 좌폐동맥에 연결하지 않고, 상행대동맥을 가로질러 우폐동맥과 연결하였다(Fig. 2I, J). 과거 체동맥-폐동맥 단락술로 인해 좌, 우폐동맥이 주변 조직과 유착이 심해서 Lecompte maneuver를 시행하지는 않았다. 우심방 절개를 한 다음 심방 중격 결손을 부분 봉합하였고, 삼첨판막 폐쇄부전에 대해서는 전판엽과 중격판엽을 edge to edge technique을 이용한 판막성형술을 시행하였다. 체외순환 이탈은 순조로웠고, 심폐기 가동시간은 640분, 대동맥 교

차 차단 시간은 369분이었다. 수술장에서 시행한 경식도 심초음파 검사에서 좌심실 유출로는 일직선 모양 이었고 협착은 없었다.

수술 후 경과를 수술 후 2일째 인공호흡기에서 이탈하였고, 환아는 7일째 일반 병실로 전실되었다. 퇴원 전에 시행한 심초음파(Fig. 3)에서 좌우심실 기능은 양호하였고, 좌·우심실 유출로 협착이나 대동맥 폐쇄부전은 없었다. 환아는 일반 병실에서 수술 부위 연부조직 창상 감염이 있어 치료하였고, 입원 56일째 퇴원하여 현재 외래 관찰 중이며, 양호한 상태이다.

고 찰

심실중격결손과 폐동맥 협착을 동반된 완전 대혈관 전위는 완전 대혈관 전위 환자의 약 20~30%를 차지하고, 초기에는 혈액학적 균형이 잘 유지되는 병태생리 때문에 다른 경우의 대혈관 전위보다 증상이 늦게 출현하는 경우가 많다. 청색증이 임상적으로 문제가 될 때는 먼저 체폐 단락술을 시행하거나, 또는 직접 해부학적 교정술을 시행한다[1].

심실중격결손과 폐동맥 협착을 동반한 완전 대혈관 전위에서 양심실 교정술로는 Rastelli 수술법과, Lecompte 수술법 그리고 대동맥 전위술 등이 있는데, 이 질환에서 일반적으로 시행되는 Rastelli 수술법에 대한 장기 결과를 추적 관찰한 연구에서 부정맥, 도관 폐쇄 및 좌심실 유출로 협착과 관련하여 만족스럽지는 않은 결과가 보고되고 있다[2].

대동맥 전위술은 1984년 Nikaidoh 등[3]이 보고하였는데, Ross 수술, Konno 수술, 그리고 Jatene 수술의 요소가 혼합되어 있다. 초기 Nikaidoh가 보고했던 수술법은 관상동맥을 분리하지 않은 채 대동맥 근부의 후방 전위로 인한 관상동맥 부전(insufficiency)과 후방 전위된 대동맥 근부에 의한 우폐동맥 협착이 예상되었다. 이 합병증들은 관상동맥을 단추모양으로 오려낸 다음 후방 전위된 대동맥 근부에 재이식하는 방법과 Lecompte maneuver를 통해 해결 되면서 최근들어 Rastelli 수술법이나 Lecompte 수술법의 대안으로 받아들여지며, 만족스러운 초·중기 결과들이 보고되고 있다[4-6].

Morell 등[4]이 1996년부터 2005년 까지 12명의 환자에서 대동맥 전위술을 시행 한 결과에서 주요 적응증으로는 우심실 유출로를 가로지르는 관상동맥 주행이 있는 경우, 입구형 또는 제한형 심실중격결손, 승모판막 또는 삼첨판

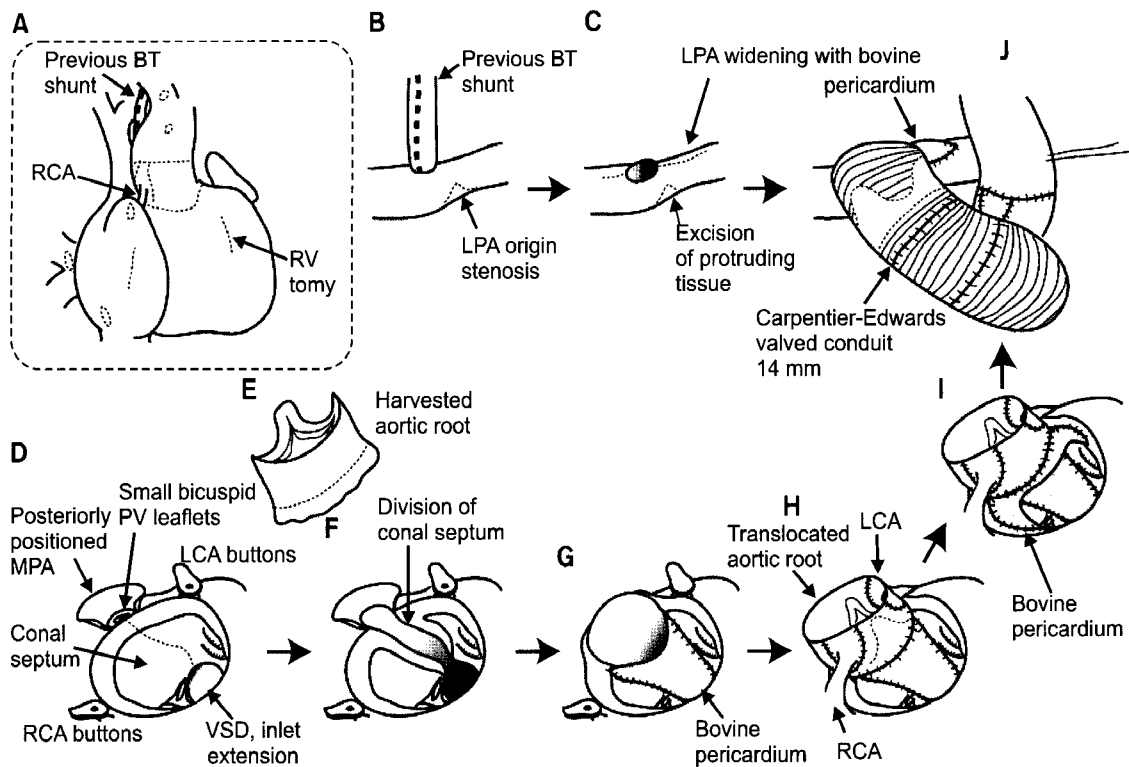


Fig. 2. Operative scheme. BT=Blalock-Taussig; LCA=Left coronary artery; LPA=Left pulmonary artery; MPA=Main pulmonary artery; PV=Pulmonic valve; RCA=Right coronary artery; RV= Right ventricle; VSD=Ventricular septal defect.

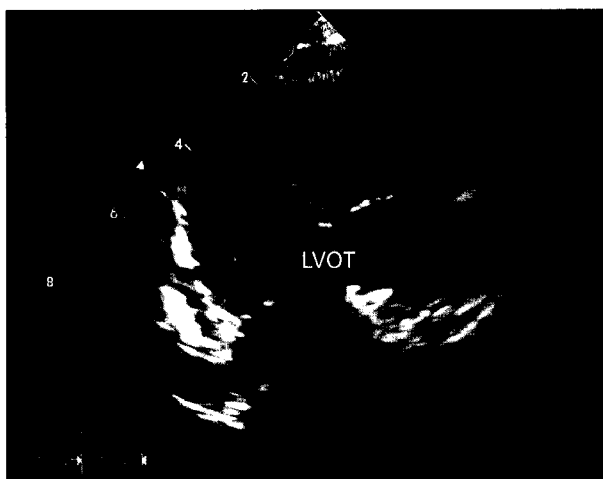


Fig. 3. Postoperative transthoracic echocardiography in the parasternal long-axis view. A straight and wide LVOT was noted. LVOT=Left ventricular outflow tract.

막의 기마성(straddling)이 있는 경우, 우심실의 발육부전(hypoplasia)이 있는 경우 등 주로 Rastelli 수술법을 적용하기 어려운 해부학적 특징을 가진 경우로 보고하고 있다. Bautista-Hernandez V 등[5]은 1993년부터 2005년 까지 11

명의 환자에 대해서 동종 이식편을 이용한 우심실 유출로 재건과 함께 대동맥 전위술을 시행하였다. 조기 그리고 만기 사망은 없었고, 5명의 환자에서 도관 폐쇄로 인한 재수술을 시행하였으며, 2명의 환자에서 심실성 부정맥으로 제세동기를 삽입하였지만, 좌심실 유출로 협착은 발생하지 않았다. 이 수술 방법은 Rastelli 수술법과 비교하였을 때 양심실과 대혈관 사이의 배열이 보다 정상과 비슷한 모양의 해부학적인 교정이 가능하고, 중기 결과에서 효과적으로 좌심실 유출로 협착을 해결하였고, 도관 폐쇄로 인한 재수술율이 더 낮았다고 보고하였다. Yeh T Jr 등[6]은 1983년부터 2006년 까지 19명의 환자에서 대동맥 전위술 수술을 시행하였고, 중앙값 13.6년을 추적 관찰하였을 때, 5명의 환자에서 7회의 우심실 유출로에 대한 재수술이 필요했지만, 모든 환자에서 좌심실 유출로 협착과 중증도 이상의 대동맥판막 폐쇄부전은 없었고, 이로 인한 재수술은 없었다. 추적 기간 동안 생존율은 95%였다. 중기 추적 결과 Rastelli 수술법 보다 생존율과 좌심실 유출로 협착에 대한 재수술 회피율이 우수하였다.

대동맥 전위술은 기술적으로 복잡하지만 Rastelli 수술법이나 Lecompte 수술법을 적용시키기 어려운 해부학적인

특징을 지닌 심실 중격 결손과 폐동맥 폐쇄를 동반한 완전 대혈관 전위에서 유용한 수술 방법이라 판단하며, 이 방법의 장점에 대해 향후 추적 관찰이 필요로 하겠다.

참 고 문 헌

1. del Nido PJ. *Transposition of the great arteries (complex forms)*. In: Sellke FW, del Nido PJ, Swanson SJ. *Sabinston and Spencer surgery of the chest*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders. 2005;2153-63.
2. Kreutzer C, De Vive J, Oppido G, et al. *Twenty-five-year experience with Rastelli repair for transposition of the great arteries*. J Thorac Cardiovasc Surg 2000;120:211-23.
3. Nikaidoh H. *Aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction: a new surgical repair for transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect and pulmonary stenosis*. J Thorac Cardiovasc Surg 1984;88:365-72.
4. Morell VO, Jacobs JP, Quintessenza JA. *Aortic translocation in the management of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis: results and follow-up*. Ann Thorac Surg 2005;79:2089-93.
5. Bautista-Hernandez V, Marx GR, Bacha EA, del Nido PJ. *Aortic root translocation plus arterial switch for transposition of the great arteries with left ventricular outflow tract obstruction: intermediate-term results*. J Am Coll Cardiol 2007;49:485-90.
6. Yeh T Jr, Ramaciotti C, Leonard SR, Roy L, Nikaidoh H. *The aortic translocation (Nikaidoh) procedure: midterm results superior to the Rastelli procedure*. J Thorac Cardiovasc Surg 2007;133:461-9.

=국문 초록=

심실 중격 결손과 폐동맥 협착을 동반한 완전 대혈관 전위를 갖는 환자에서 기존의 Rastelli 수술법의 만족스럽지 않은 장기 결과가 보고되는 반면, 최근 들어 대동맥 전위술은 이 질환에서 유용한 수술 방법으로 보고되고 있다. 본 증례는 우심실 유입부로 연장된 막성주위형 심실중격결손과 폐동맥 협착을 동반한 완전 대혈관 전위로 진단되어 과거에 체폐단락술을 받았던 2세 남자 환아(체중 9.6 kg)에서 우심실에서 분리한 대동맥 근부를 후방의 좌심실쪽으로 전위시켜 좌심실 유출로 재건술을 시행하고, 판막 도관을 이용하여 우심실 유출로 재건술을 시행하였다. 수술 후 시행한 심초음파 검사에서 양호한 혈액학적 소견을 보여 문헌 고찰과 함께 증례 보고를 한다.

- 중심 단어 : 1. 대혈관 전위
2. 심실중격결손
3. 폐동맥협착
4. 라스텔리 수술
5. 수술방법