

양대동맥 좌심실기시증의 수술요법*

노 준 량** · 김 응 중**

— Abstract —

Surgical Treatment of Double Outlet Left Ventricle

Joon Ryang Rho, M.D. **, and Eung Joong Kim, M.D. **

Double outlet left ventricle (DOLV) is a rare cardiac anomaly in which both great arteries arise entirely, or predominantly above the morphologically left ventricle. About 100 cases of DOLV have been reported in the literatures by 1984.

We have experienced eight cases of DOLV at Seoul National University Hospital during the period from October 1981 to July 1985.

Ages of the patients were ranged from 12 months to 24 years old, and chief complaints on admission were frequent URI and DOE in 5 cases and cyanosis in other 3 cases. In all eight patients, Cardiac catheterization and cineangiography were performed but pre-operative diagnoses were incorrect except one case (VSD in 2 cases, DORV in 2 cases, c-TGA in 2 cases and TOF in one case)

We have performed total corrective surgery in seven patients. In case I, patch closure of VSD aligning aorta and pulmonary artery with LV, ligation of proximal pulmonary artery and the use of external valved conduit from RV to PA have been employed. In other 6 cases, intraventricular repair using boomerang shaped Dacron patch with correction of associated anomalies were employed. In remaining one patient who had coexistent PDA and coarctation of aorta, we have performed coarctoplasty and PDA ligation initially and the patient is waiting for subsequent total corrective procedure.

In seven patients whom we have performed total corrective surgery, there is one hospital mortality due to right heart failure and one complication of complete heart block necessitating permanent pacemaker implantation. All survivors are doing well in follow up period of 9 months to 4 years.

To our knowledge, this is the first report of surgical experiences for DOLV in the Korean literature.

I. 서 론

양대동맥 좌심실기시증은 1819년 Maréchal 이 생후

* 1985년도 서울대학교병원 임상연구비의 보조로 이루어진 것임.

** 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital

113일에 사망한 청색증을 동반한 환아에서 처음으로 발견하고 1967년 Sakakibara 가 처음으로 개심술을 이용한 완전교정술에 성공한 이래 지금까지 세계적으로 100여례만이 보고되고 있을 뿐이며 국내 문헌에는 아직 이에 관해 보고된 바가 없다.

서울대학교병원 흉부외과에서는 1981년 10월부터 1985년 7월까지 8례의 양대동맥 좌심실기시증을 수술로써 치험하였기에 이에 관한 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

II. 증례 분석

8명의 환자는 남자 3명, 여자 5명이었으며 수술시의 연령은 12개월부터 24세까지 분포되어 있었다.

입원당시의 주증상은 5례에서는 잦은 상기도감염 및 폐염, 운동시 호흡곤란 등의 주로 좌우단락에 의한 증상이었으며 나머지 3례에서는 우좌단락에 의한 청색증이었다.

심도자술결과를 보면 좌우단락의 양상을 보이던 5례에서는 수축기폐동맥압력이 64~112mmHg로 중등도 이상의 폐동맥고혈압을 보이고 있었으며 우좌단락으로 청색증이 있었던 3례에서는 우심실과 폐동맥 사이에 70~92 mmHg의 혈압경사를 보이는 폐동맥협착증이 존재하고 있었다.

심혈관조영술 소견상 8례 모두에서 양대동맥이 좌심실에서 기시하는 것을 볼수 있었으나 (Fig. 1) 수술전에는 그러한 점을 유의해서 관찰하지 못하였고 따라서 1례를 제외한 7례에서 수술전에 올바른 진단을 내리지 못하였다. 그리하여 술전에 진단이 내려졌던 1례를 제외한 7례에서는 심실중격결손증(증례 I, III), 양대동맥 우심실기시증(증례 II, IV), 활로써 4징증(증례 V) 그리고 교정형 대혈관전위증(증례 VI, VII)이라는 술전 진단하에 수술에 임하였다 (Table 1).

Table 1. Pre-operative Summaries

	Sex/Age	C.C.	Op/Qs	PAP	Pre-op Dx
I	F/11	Freq. URI	1.39	112/60	VSD (II)+ PDA
II	F/24	DOE	2.15	100/52	DORV (SubAo. VSD)
III	M/12m	Freq. URI	2.64	64/14	VSD (I)
IV	M/14m	Freq. URI	2.55	72/28	DORV (Subpul. VSD)
V	F/6	Cyanosis	0.31	16/ 6	TOF+ ASD
VI	M/2	Cyanosis	0.29	12/10	C-TGA+ VSD+PS
VII	F/4	DOE	2.73	104/58	DOLV+VSD PDA+COA
VIII	F/7	Cyanosis	0.33	22/18	C-TGA+VSD +PDA+PS

III. 수술조작 및 결과

총 8례의 환자중에서 대동맥교약증과 동맥관개존증을 동반한 1례를 제외한 7례에서 개심술을 이용한 완

전교정술을 시행하였다.

증례 I에서는 체외순환시작과 동시에 폐동맥을 절개하여 폐동맥경우 동맥관봉합술을 실시하였다. 그후 우심실을 절개하여 대동맥하부에 있는 심실중격결손을 양대동맥이 모두 좌심실에서 기시하게끔 Dacron 침관을 이용하여 봉합하고 폐동맥기시부는 폐동맥판막이 있는 위치에서 결찰을 시행하였다. 그리고 우심실과 폐동맥간의 연속성은 Extracardiac Valved Conduit (I-S 16 mm)를 이용하여 유지시켜주었다 (Fig. 2). 환자는 수술후 폐동맥절개부위 출혈로 인하여 지혈을 위한 재수술을 시행한 후 특별한 문제없이 회복되었다.

증례 II에서는 체외순환하에 심정지를 유발시킨후 우심실절개를 시행하였다. 우심실절개를 통하여 본 심장안의 모양은 그림 3과 같이 심실중격결손증을 넘어 좌심실쪽에서 양대동맥이 기시하고 있었다. 이 환자는 Boomerang 모양을 한 침포를 이용하여 혈류가 좌심실에서 대동맥으로 그리고 우심실에서는 폐동맥으로 흐를수 있게끔 심실중격결손증을 봉합해주었다 (Fig. 4). 그리고 침포로 인하여 우심실유출로의 폐쇄가 오는 것을 방지하기 위하여 심낭편을 이용한 우심실유출로 확장술을 시행하였다.

증례 III도 증례 II와 비슷한 양상을 보여주었으며 같은 요령으로 교정을 시행하였다.

증례 IV에서는 증례 II, III과 같은 요령으로 심실중격결손을 봉합해 주었으며 또한 우심실 누두부위의 비대가 있어 누두부위절개를 시행하고 인조혈관전편을 이용한 우심실유출로 확장술을 시행하였다.

증례 V에서는 관상동맥의 기시부가 단일이었으며 좌측관상동맥이 우심실유출부위를 가로질러가고 있어서 횡방향으로 우심실절개를 시행하였다. 이 환자는 우심실누두부위의 비대와 폐동맥판막의 협착이 매우 심하여 누두부위절제술과 폐동맥판막절개술을 시행하였다. 그리고 심실중격결손은 증례 II와 동일한 요령으로 봉합해주고 동반하고 있는 심방중격결손은 일차봉합을 시행하였으며 또한 인조혈관전편을 이용한 우심실유출로 확장술을 시행하였다.

증례 VI에서는 증례 II와 동일한 요령으로 심실중격결손을 봉합해주고 동반하고 있는 폐동맥 판막 및 판막상부협착과 심방중격결손은 폐동맥판막절개술 및 폐동맥성형술, 그리고 일차봉합을 실시하였다. 이 환자는 수술후 완전방실차단이 발생하여 추후 영구심박동기삽입을 시행하였다.

증례 VII에서는 폐동맥판막절개술과 폐동맥성형술, 난



Fig. 1. A,B) Anteroposterior and lateral view of the left ventriculography of case II, showing simultaneous visualization of both great arteries arising from LV and leakage of dye to RV through VSD. C) Four chamber view of the left ventriculography of case V, showing both great arteries arising from LV. D) Four chamber view of the right ventriculography of case V, showing visualization of both great arteries arising from LV after leakage of dye from RV to LV through VSD. E) Anteroposterior view of the left ventriculography of case VI, showing both great arteries arising from LV and L-malposition of great arteries. F) Anteroposterior view of the right ventriculography of case VI, showing visualization of both great arteries from RV through VSD.

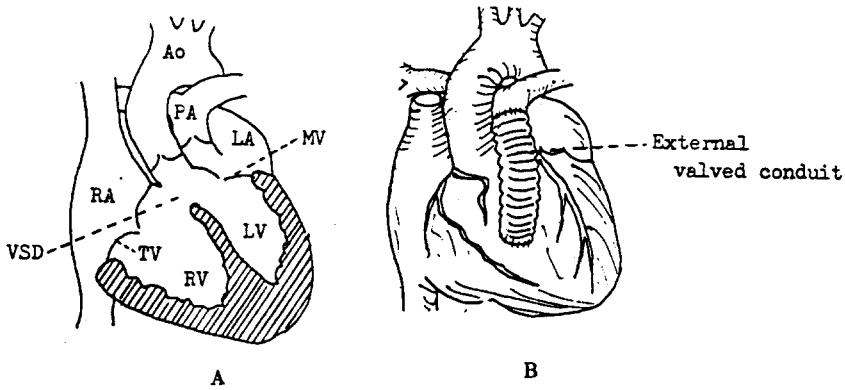


Fig. 2. A) Anatomical configuration before repair in case I. B) External anatomy after repair in case I.

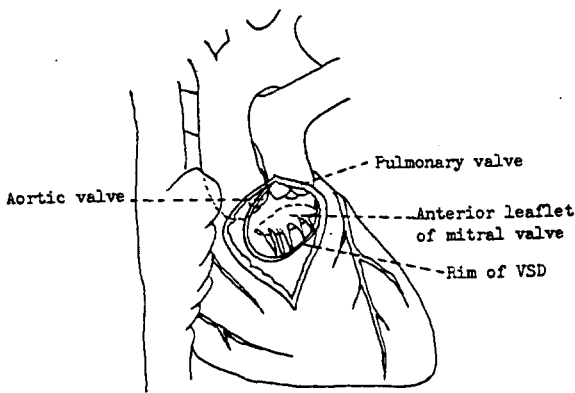


Fig. 3. The internal anatomy demonstrated through a right ventriculotomy in case II, showing both great arteries arising from LV behind subpulmonary VSD.

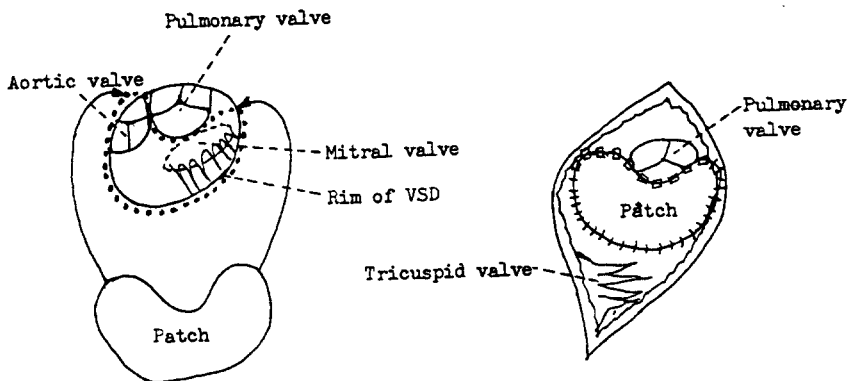


Fig. 4. The schematic diagram of intraventricular repair in case II. A boomerang shaped Dacron patch is sutured in front of the aortic annulus and behind the pulmonary annulus. The dotted line indicates proposed suture line.

원공 일차봉합, 그리고 증례 II와 동일한 요령으로 심실중격결손을 봉합하였으나 체외순환 정지후 계속되는 저혈압과 저심박출증으로 인해 체외순환을 다시 실시하여 심실중격결손을 봉합한 침포에 구멍을 뚫어주고 삼첨판막성형술을 추가로 실시하여 수술을 마무리하였다. 환자는 수술후 지속되는 저심박출증으로 인해 수술후 7일만에 사망하였다.

이상 완전교정술을 시행한 7례중 사망한 증례 Ⅴ을 제외한 6례의 환자는 수술후 9개월내지 4년이 지난 현재까지 특별한 문제없이 외래추적관찰중이다.

한편 대동맥교약증과 동맥관개존증을 동반하고 있던 증례 Ⅵ에서는 우선적으로 좌측쇄골하동맥을 이용한 대동맥성형술과 동맥관결찰을 시행한 후 현재 완전교정을 위해 대기중이다 (Table 2).

Table 2. Op. Findings and Procedures

	Situs	Type of VSD	Associated Anomalies	Op. Name
I	S.D.D	Subaortic	PDA	VSD patch closure PA ligation Ext. valved conduit from RV to PA PDA closure
II	S.D.D	Subpulmonary	none	Intraventricular repair* RVOT widening
III	S.D.D	Subpulmonary	none	Intraventricular repair* RVOT widening
III	S.D.D	Subpulmonary	none	Intraventricular repair*
IV	S.D.D	Subpulmonary	none	Intraventricular repair* Infundibulectomy RVOT widening
V	S.D.D	Subpulmonary	ASD PS	Intraventricular repair* Pulmonary valvotomy Infundibulectomy RVOT widening ASD primary closure
VI	S.D.L	Subaortic	PS ASD	Intraventricular repair* Pulmonary valvotomy Pulmonary arterioplasty ASD primary closure
VII	S.D.S	?	PDA COA	Coarctoplasty PDA ligation
VIII	S.D.L	Subpulmonary	PS PDA PFO TI	Intraventricular repair Pulmonary valvotomy Pulmonary arterioplasty PFO primary closure Tricuspid annuloplasty

* Intraventricular repair of VSD using boomerang-shaped patch with diversion of blood flow from RV to PA and from LV to aorta.

IV. 고 찰

양대동맥 좌심실기시증은 현재까지 세계적으로 보고된 증례도 적고 그 기형의 태생학이나 정의, 분류 등이 확립되지 않은 아주 드문 선천성 심장기형이지만 근래에 들어 이 기형을 가진 환자들의 많은 수가 수술로 치유가 가능하게 됨으로 인해 그 중요성이 차츰 증가되고 있다.

양대동맥 좌심실기시증이란 저자들에 따라 약간씩의 의견을 달리하지만 대개 양대동맥이 전체적으로(complete form), 혹은 대부분이(incomplete form) 형태학적인 좌심실에서 기시하는 심장기형을 이야기하거나¹⁾,

혹은 양대동맥의 1/2 이상이 형태학적인 좌심실에서 기시하였을 경우를 이야기한다⁴⁾. 비록 전에는 양대동맥 좌심실기시증은 태생학적으로 결코 생길수가 없는 불가능한 심기형으로 여겨졌지만^{5,6)} Anderson이나⁹⁾ Paul⁸⁾, Van Praagh¹⁾ 등은 그들의 증례 보고와 문헌고찰을 통해 양대동맥 좌심실기시증의 태생학적 가능성을 differential conal absorption이나 differential conal growth 등을 통해 설명하고 있으며 또한 각 심장분절의 배열(alignment)과 연결(connection)의 개념을 통해 심실-대동맥의 관계의 무궁한 가능성과 더불어 양대동맥 좌심실기시증의 가능성을 설명하고 있다.

양대동맥 좌심실기시증의 진단 및 분류에 있어서 Van Praagh 등¹⁾은 각 심장분절의 situs와 그들의 배열(al-

gment), 동반하는 심혈관 및 기타 장기기형 그리고 대부분에서 존재하는 심실중격결손의 양대동맥간의 관계에 따라 표 3과 같이 분류하였으며 Bharati 등은 양대동맥의 관계, 그들과 심실중격결손과의 관계, 심실중격결손의 심실중격에서의 위치 그리고 삼첨판막기형의 존재여부에 따라 표 4와 같이 분류하고 있다. 또한 Peter 등⁷⁾은 위에 덧붙여서 양대동맥 좌심실기시증의 진단에 있어서 양대동맥의 심실중격과의 관계를 잘 보

여줄 수 있는 심혈관조영술(주로 LAO view)의 중요성을 강조하였다.

임상증상에 있어서는 심실중격결손의 심실중격이나 양대동맥과의 관계 그리고 동반하는 심기형, 특히 폐동맥협착증이나 삼첨판막의 이상 유무에 따라 울혈성심부전이나 청색증 등의 다양한 양상을 나타내며 따라서 심실중격결손증, 활로씨 4징증, 양대동맥 전위증 등과의 감별진단을 요한다^{2,3,11,15)}.

양대동맥 좌심실기시증은 환자의 많은 경우가 영유아기에 발견되는데 이 기형의 완전교정술은 Extracardiac Valved Conduit 가 사용되는 경우가 많기 때문에 이러한 경우에는 일차적으로 고식적인 수술을 시행하고 환자가 충분한 나이까지 자란 다음에 완전교정술을 시행하여야 할 경우가 많다²⁾. 고식적인 수술로는 청색증이 심할 경우에는 Blalock-Taussig 단락술 혹은 Waterstone 단락술 등을 하지만^{2,9)} 삼첨판막의 기형으로 인해 Fontan 술식이 최종의 목표일때는 Glenn 술식을 해야 하는 경우가 있다²⁾. 또한 폐동맥혈류량의 증가로 인

Table 3. Classification of DOLV by Van Praagh et al.

1. DOLV(S,D,D) with IVS and no outflow tract stenosis
2. DOLV(S,D,D) with subaortic VSD and no outflow tract stenosis
3. DOLV(S,D,D) with subaortic VSD and PS
4. DOLV(S,D,D) with subaortic VSD and bilaterally absent conus
5. DOLV(S,D,A) with subaortic VSD and TAt
6. DOLV(S,D,D) with subaortic VSD, and TAt
7. DOLV(S,D,D) with subaortic VSD, MAAt and large LV
8. DOLV(S,D,L) with subaortic VSD and PS
9. DOLV(S,L,L) with subaortic VSD and PAt
10. DOLV(I,L,L) with subaortic VSD and PS
11. DOLV(I,L,D) with subaortic VSD and PS or PAt
12. DOLV(I,D,D) with subaortic VSD and PS
13. DOLV(S,D,D) with subpulmonary VSD
14. DOLV(S,D,D) with subpulmonary VSD and preductal COA

Table 4. Classification of DOLV by Bharati et al.

- I: With aorta to the right to pulmonary artery.
 - Ia-with subaortic VSD
 - Ib-with subpulmonary VSD
 - Ic-with doubly committed VSD
- II: With aorta anterior to pulmonary artery.
 - IIa-with subaortic VSD
 - IIb-with subpulmonary VSD
 - IIc-with doubly committed VSD
- III: With tricuspid valve abnormalities.
 - IIIa-with tricuspid atresia and stenosis
 - IIIb-with straddling or displaced tricuspid valve
 - IIIc-with Ebstein's anomaly

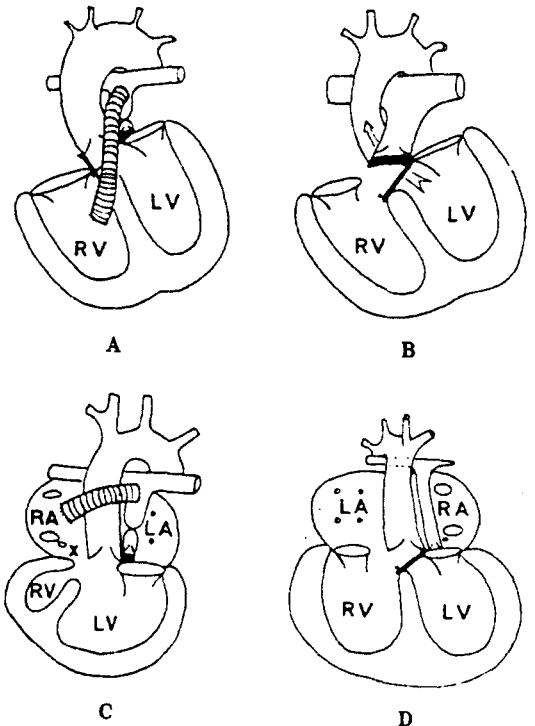


Fig. 5. Surgical management of various anatomic types of DOLV. A) Tetralogy type with subaortic VSD. B) Conal septal defect type with subpulmonary VSD. C) Tricuspid atresia type. D) Corrected transposition type.

한 율혈성 심부전이 문제가 될 경우에는 심방중격 절제술을 동반하는 폐동맥 교약술(Pulmonary Artery Banding)이 필요할 경우도 있다⁸⁾.

양대동맥 좌심실기시증의 완전교정술에는 크게 나누어 4가지 방법이 쓰여 왔다(Fig. 5). 가장 많이 통용된 방법은 심실중격결손을 단순봉합하여 양대동맥을 모두 좌심실에서 기시하도록 하고 Extracardiac Valved Conduit 를 이용하여 우심실과 폐동맥간의 연속성을 유증시켜주는 방법^{3,7,13,14)} 이 방법의 변형으로 Non-valved Conduit 를 쓰거나 심낭관을 이용하여 우심실 유출로를 넓혀서 우심실과 폐동맥간을 이어주기도 한다^{11,12,13)}. 저자들의 경우 증례 I 에서 이 방법을 시행하였다. 두번째 방법은 Boomerang 모양의 침포를 이용하여 우심실에서 직접 폐동맥으로 혈류가 흐르게끔 하는 방법으로 Sakakibara 가 처음으로 실시한 이래 드물게 보고되고 있다^{10,15)}. 저자들의 경우에는 증례 I 을 제외한 나머지 6례에서 이 방법을 바탕으로 하는 교정술을 시행하였다. 세번째 방법은 삼첨관의 기형을 동반하거나 우심실쇄소증, 혹은 단일심실인 경우에 삼첨관을 막아주고 우심방과 폐동맥을 문합해주는 소위 Fontan 술식을 행하기도 한다^{2,16)}. 그리고 마지막 방법으로는 교정형 양대동맥전위증의 형태에서 시행하는 방법으로 좌심실에서 폐동맥으로 그리고 우심실에서 대동맥으로 혈류를 유도하는 방법으로 심실중격결손증을 봉합할 수 있다^{1,7)}. 이상의 방법들은 동원하면 수술의 위험성은 크게 존재하지만 양대동맥 좌심실기시증의 절반이상은 수술에 의해 완전교정술이 가능할 것으로 생각되고 있다.

V. 결 론

서울대학교병원 흉부외과에서는 1981년 10월부터 1985년 7월까지 8례의 양대동맥 좌심실기시증을 치료하였기에 이를 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

1. 총 8례의 환자중 7례는 완전교정술을 시행하였으며 1례는 1차적으로 대동맥교약증 성형술과 동맥관 결찰을 시행하고 완전교정을 위해 대기중이다.

2. 7례의 완전교정을 시행한 환자중 1례는 Extracardiac Valved Conduit 를 사용하였으며 나머지 6례는 Boomerang 모양을 한 침포를 사용하여 심실내교정을 시행하였다.

3. 7례의 환자중 1례의 수술후사망이 있었으며 1례는 완전방실차단으로 인해 영구심박동기 삽입을 필요

로 하였다. 그리고 6례의 생존자는 수술후 9개월내지 4년이 지난 현재까지 별 문제없이 외래추적관찰중이다.

REFERENCES

1. Van Praagh R and Weinberg PM: Double-outlet left ventricle. In *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents, 3rd ed*, edited by Adams FH, Emmanouilides GC. Baltimore, Williams & Wilkins, 1983, pp 370-385.
2. Williams WG and Freedom RM: Double-outlet right ventricle and Double-outlet left ventricle. In *Thoracic and Cardiovascular Surgery, 4th ed*, edited by Glenn WWL, 1983, pp 907-910.
3. Bharati S, Lev M, et al: The morphologic spectrum of double outlet left ventricle and its surgical significance. *Circulation* 58:558, 1978.
4. Kirklin JW, Pacifico AD, et al: Cardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arteries. *Circulation* 48:153, 1973.
5. Grant RP: The morphogenesis of transposition of the great vessels. *Circulation* 26:819, 1962.
6. Van Mierop LHS and Wiglesworth FW: Pathogenesis of transposition complexes: II. Anomalies due to faulty transfer of the posterior great artery. *Am J Cardiol* 12:126, 1963.
7. Brandt PWT, Calder AL, et al: Double outlet left ventricle: Morphology, cineangiographic diagnosis and surgical treatment. *Am J Cardiol* 38:897, 1976.
8. Paul MT, Muster AJ, et al: Double-outlet ventricle with an intact ventricular septum: Clinical and autopsy diagnosis and developmental implications. *Circulation* 41:129, 1970.
9. Anderson R, Galbraith R, et al: Double outlet left ventricle. *Br Heart J* 36:554, 1974.
10. Sakakibara S, Takao A, et al: Both great vessels arising from the left ventricle (double outlet left ventricle) (origin of both great vessels from the left ventricle). *Bull Heart Inst Japan* p 66, 1967.
11. Kerr AR, Barcia A, et al: Double-outlet left ventricle with ventricular septal defect and pulmonary stenosis: Report of surgical repair. *Am Heart J* 81:688, 1971.
12. Conti V, Adams F, et al: Double-outlet left ventricle. *Ann Thorac Surg* 18:402, 1974.
13. Stegmann J, Ostler H, et al: Surgical treatment of double-outlet left ventricle in 2 patients with D-position and L-position of the aorta. *Ann Thorac Surg* 27:121, 1979.

14. Urban AE, Anderson RH, et al: *Double outlet left ventricle with situs inversus and atrioventricular concordance. Am Heart J* 94:91, 1977.
 15. Murphy DA, Gillis DA, et al: *Intraventricular repair of double-outlet left ventricle. Ann Thorac Surg* 31:364, 1981.
 16. Sharratt GP, Sbokos CC, et al: *Surgical correction of solitus-concordant double-outlet left ventricle with L-malposition and tricuspid stenosis with hypoplastic right ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg* 71:853, 1976.
-