

심실중격결손 및 폐동맥협착이 동반된 선천성 교정형 대혈관전위증

—대동맥 절개를 통한 심실중격결손의 봉합 치험 1례—

전 예 지* · 이 신 영* · 박 국 양* · 김 창 호*

—Abstract—

Transaortic Closure of Ventricular Septal Defect in Corrected Transposition of the Great Arteries

Ye Jee Jun, M.D.*, Shin Young Lee, M.D.*, Kook Yang Park, M.D.*, Chang Ho Kim, M.D.*

Congenitally corrected transposition of great arteries is a congenital cardiac anomaly with ventriculoarterial discordant connection and atrioventricular discordant connection. A 8-year-old girl had congenitally corrected transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary valvular stenosis. By transaortic approach, ventricular septal defect was closed and pulmonary valvotomy was performed by transpulmonary approach.

No heart block or aortic insufficiency developed postoperatively.

찰과 함께 보고하는 바이다.

서 론

선천성 교정형 대혈관전위증은 심방과 심실사이의 연결이 부조화된(Discordant)대혈관전위증으로서 혈액 순환이 생리적으로 교정되어 대동맥으로는 동맥혈, 폐동맥으로 정맥혈이 유출되는 심장기형이다.

본 인제대학교 의과대학부속 서울 백병원 흉부외과 학 교실에서는 심장 우측전위 (Dextrocardia), 정위 (situs solitus)심실중격결손증 (subaortic type), 폐동맥 판막협착증등이 동반된 선천성 교정형 대혈관전위증 1례에서 국내에서는 처음으로 대동맥 절개를 통한 심실중격결손의 봉합과, 폐동맥 절개에 의한 폐동맥 판막교련 절개술을 성공적으로 시행하였기에 문헌 고

증 례

8세 여자 환자로 운동시 경증의 호흡곤란 과 청색증을 주소로 내원하였다.

과거력상 잦은 상기도 감염이 있었고 생후 2세 때 선천성 심장기형으로 진단받았으나 심초음파나 심도자술은 시행하지 않았다. 가족력상 특히 사항이 없었다.

이학적 소견상 체중 22.5 kg였고 안정시 청색증 소견이 보이지 않는 건강한 모습이었으나 운동부하 시 약간의 청색증이 구순 주위에 보였다. 청진소견상 Grade IV / VI의 수축기 심 잡음이 흉골의 상연에서 공히 들렸고, 심침은 우측에서 만져졌고, 근봉지는 관찰되지 않았다.

검사실 소견상 혈액소 14.4g /dl, Hematocrit 42% 였고 간 기능검사, 소변검사등은 정상이었다. 심전도 검사 소견상 규칙적인 동 율동이었으며 우심실비대 이

*인제대학교 의과대학부속 서울 백병원 흉부외과학교실
*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul Paik Hospital, Medical College, Inje University
1990년 6월 29일 접수

의외의 이상소견은 없었다. 단순 흉부 X-선검사상(Fig. 1) 심장은 우측에 위치하며 폐혈관 음영이 약간 증가되어 있고 간은 우측, 위장은 좌측에 위치하였다. 심초음파검사는 대혈관전위증 및 심실중격결손증, 좌측 상대정맥, 폐동맥 판막협착등의 소견이었다. 심도자검사상(Table 1) 주폐동맥과 우심실 사이에 4-6%의 산소농도상승, 70 mmHg의 압력차이가 존재하였다.

심혈관촬영상(Fig. 2-5)으로는 좌측에 있는 거칠은 육주(trabeculation)를 가진 형태학적 우심실에서 대동맥이, 우측에 위치한 형태학적 좌심실에서 폐동맥이 연결되었다. 좌심실에서 조영제가 우심실 및 폐동맥으로 유출되는 심실중격결손증이 존재하였다. 심초음파검사와 심혈관촬영사진을 반복하여 검토한 결과 심실

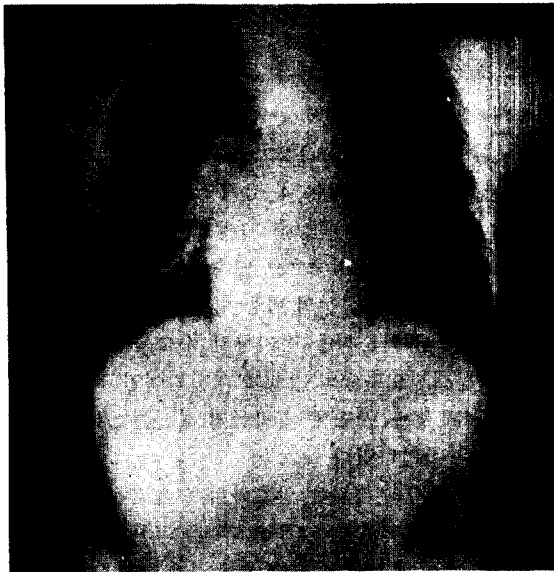


Fig. 1. Preoperative Chest X-ray



Fig. 2. Anteroposterior view of RV-gram



Fig. 3. Lateral view of RV-gram

Table 1. Date of cardiac catheterization

Catherter position	O2saturation (%)	Pressure (mmHg)
MPA	79.8	15
RVO	81.8	85 / 0
RVM	75.9	85 / 0
LV	94.2	115 / 0
LSVC	75.9	10

*MPA : main pulmonary artery,
 RVO : outflow tract of right ventricle
 RVM : mid-portion of right ventricle,
 LSVC : left superior vena cava.

중격결손은 대동맥하 형태(subaortic type)이고 우심실 유출로의 협착은 폐동맥 판막협착만이 있는것으로 간주되었다. 이상의 결과 선천성 교정형 대혈관전위증에 심실중격결손증과 폐동맥 판막협착이 동반된 것으로 진단하고(Fig. 6) 수술을 시행하였다.

수술은 전신 마취하에 흉골 정 중 절개술로 개흉한 후 심낭을 중절개하였다. 우측 상대정맥은 거의 발달되어 있지 않았고 정상보다 훨씬 커진 하대정맥과 좌측 상대정맥이 우심방으로 연결되어 있었다. 하대정

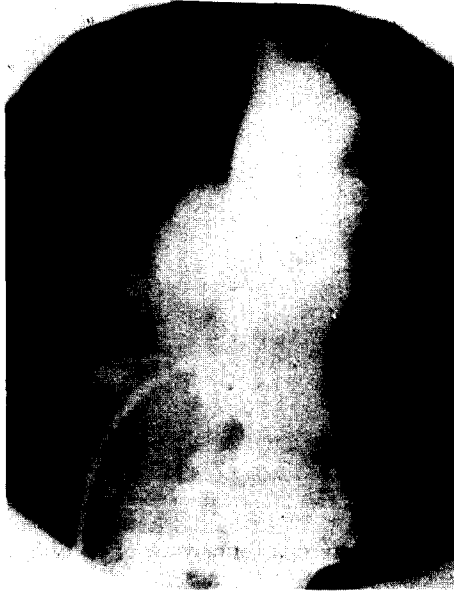


Fig-4. Anteroposterior view of LV-gram



Fig. 5. Lateral view of LV-gram

맥, 좌측 상대정맥 및 대동맥에 cannulation한 후 체외 순환을 시행하였다. 먼저 주폐동맥을 중절하여 관찰한 폐동맥 판막은 2엽이었고 폐동맥 판막교련 절개술 (valvotomy)를 시행하기 전에 관찰된 폐동맥 판막 열공의 크기는 Hegar 확장기(dilator) No. 11이 통과되었으나 폐동맥 판막교련 절개술(valvotomy)를 시행한 후에는 16번째의 Hegar 확장기를 통과시킬 수 있었다. 우심실유출로의 협착소견은 없었다. 대동맥하



Fig. 6. Postoperative Chest X-ray

심실중격결손을 폐쇄하기 위해 대동맥 판막 직상부에 황절개를 넣었다. 대동맥 판막은 정상이었으며 그 하부의 심실중격은 $1.5 \times 1.2\text{cm}$ 의 크기였다. Dacron patch를 pledget가 있는 4-0 Ticron으로 단속봉합(interrupted suture)한 후 대동맥 절개부위는 5-0 prolene을 사용하여 이중으로 연속봉합하였다. 폐동맥 절개선을 봉합하고 심장의 박동이 정상으로 돌아온 것을 확인하고 체외순환을 정지시켜 수술을 마쳤다. 수술 후 심방실전도차단의 발생에 대비하여일시성 심 박동기를 설치할 수 있도록 심 박동기 배선줄(pacemaker wire)을 삽입하였다.

수술 후 환자의 경과는 양호하여 수술 후 첫날에 기관내 삽관을 제거하였다. 수술 후 계속하여 심방실전도차단은 보이지 않았고 수술 후 7일째 확인한 심전도 검사상, 수술 전과 같이 우심실 비대소견 이외의 P-R 간격 연장이나 QRS 확대, 심방실차단등이 없이 수술 후 10일째 퇴원하였다.

고 안

선천성 교정형 대혈관위증은 1875년 Rokitanski가 처음으로 기술하였고 1957년 Andelson등이 최초로 수술 교정례를 보고 하였다⁶⁾. 이는 심방심실 불일치와 심실과 대혈관의 불일치가 함께 있어, 혈류는 생리학적으로 교정되어 관류되는 드문 선천성 심장기형이다.

대개 내장 심방 정위(S.L.L) 형태를 취하나 내장 심방 역위(I.D.D)도 가능하며¹⁶⁾, 저자들의례는 정위 형태였다. 동반되는 기형으로는 심실중격결손증, 삼첨판의 이상, 폐동맥 유출로협착, 심방실전도계 장애 등이 혼하고 대동맥교약증, 개방성동맥관, 관상동맥기형이 동반될 수 있다.^{12,16)} 심방실전도 장애는 아직도 논란되고 있으나 전기 생리학적 연구 및 조직학적 연구로서 상당한 진척이 되고있다.

대개의 경우에서 전방결절 및 후방결절이 공존하며 그 중 하나가 우세하여 심실전도 조직계와 연결되고 분지되나 그 분포는 예측을 불허한다. 보통 S.L.L.에서는 전결절에서 나온 전도조직이 폐동맥륜의 전방 우측으로 가까이 통과하여 해부학적 좌심실의심내막 하부로 진입한 후 심실격결손의 전 상연을 따라 내려오고 I.D.D.에는 후방결절로부터 심실중격결손 우측 후하연을 따라 하강하기 때문에 심실중격 봉합시 전도장애는 S.L.L.에서 더욱 주의를 요한다^{3,6)}. 상기한 전도조직의 기형은 심실중격결손의 봉합과 폐동맥 유출로성형술의 방법을 결정짓는 중요한 인자이다.

심실중격결손의 봉합에서 더욱 많은 심방실차단이 발생하며 이를 극복하기 위한 접근법으로는 우심방 절개 및 해부학적 좌심실 절개, 우심방 단독절개, 해부학적 우심실 절개, 좌심방 절개, 주폐동맥의 절개, 대동맥 절개등이 있다.^{1,2,4-12)} 심실중격결손의 봉합방법의 선택은 심실중격결손의 정확한 수술 전 위치확인, 심실 이상회전의정도, 각각의 심관관계, 동반 가타 기형에 의해 좌우된다. 현재까지 많이 쓰이는 방법은 우심방 절개 및 해부학적 좌심실을 통한 접근법이나 본 저자의례에서는 심실중격결손의 위치가 대동맥하 형태이면서 양심실 유출로의 협착은 없었고 대동맥의 협착은 없었고 대동맥의 크기가 만족스러워 전도장애를 피할 수 있는 대동맥 절개를 선택하였다.

이 방법은 심실의 절개를 피할 수 있고 우측 방실판막의 손상을 줄일 수 있으며 관상동맥의 주행에 관계없이 해부학적 우심실에서 접근하여 완전 심방실차단의 위험이 적은 장점이 있고 수술 후에 경도의 대동맥 판막 폐쇄부전이 보고되는 이외의 특이한 합병증의 보고는 없다.^{6,11,12,15)} 그러나 환자의 나이가 너무 어리거나 대동맥의 크기가 적은 경우, 대동맥륜과 심실중격결손과 거리가 먼 경우와 폐동맥 직하부에 심실중격결손이 존재하면 접근에 곤란하나, 심실중격결손의 크기가 크고 대동맥 하부의 원추 발달이 미약한 경우에 유

리하다.

본 저자들은 수술시 심실중격결손의 봉합에 난점을 경험하지 못하였고 수술 후 대동맥판막 폐쇄부전과 완전 심방실전도차단도 관찰되지 않았다.

수술 시야에서 전기 생리학적 검사를 시행하여 전도조직의 주행이나 손상을 평가하기도 하나 심방실전도차단을 완전히 배제하지는 못하며 심실중격결손의 봉합과는 무관하게 심절개시에 완전 심방실차단이 일어나는 경우도 보고되고 있다⁸⁾.

교정형 대혈관전위증에 동반된 폐동맥 유출로 협착은 주로 폐동맥판막 하부의 병변에 기인하는 것이 많고 판막 부위의 협착이 동반, 혹은 단독일 수 있다. 폐동맥 유출로 협착을 제거하기 위해 대개는 해부학적 좌심실과 폐동맥 사이에 도관(conduit)을 이용하는 연결법이 많이 시행되며 폐동맥 판막협착이 단독으로 있을 시는 판막교련절개술을 시행하지만 폐동맥 하부의 절개나 폐동맥 유출로 확장술은 전도장애를 유발할 수 있어 금기로 여기는 이들도 있다⁶⁾.

저자들의례에서는 주폐동맥을 절제한 후 관찰한 폐동맥 판막이 수술 전 진단한 바와 같이 판막 하부의 협착이 없어 2엽으로 된 폐동맥판막에 판막교련절개술을 시행하였다.

수술 전후 심방실전도계 이상으로 실신 또는 발작이 있거나 수술, 후 심방실차단이 발생한 경우 영구적인 공 심 박동기를 부착시키며 정맥성 심실이 형태학적 좌심실이므로 인공 심 박동기의 배선줄로 epicardial electrode 를 더 선택한다.

선천성 교정형 대혈관전위증에 동반된 심혈관 기형에서 사망의 주된 원인은 심방실전도차단이고, 사망률은 de Leval²⁾ 등은 30.7%, Marcelletti⁶⁾ 등은 18-50%로, 김¹⁷⁾ 등은 23%로 보고하였다.

결 론

본 인제대학교 의과대학부속 서울 백병원 흉부외과 교실에서는 8세 여자 환자에서 심실중격결손증 및 폐동맥 판막협착이 동반된 선천성 교정형 대혈관전위증으로 진단되어 대동맥 절개 및 주폐동맥 절개만으로 심실중격결손의 봉합과 폐동맥협착을 제거하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Skow, J. R. and Mulder, D.G. : *Atrial approach for repair of ventricular septal defect in corrected transposition. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 67 : 426-429, 1974.
2. de Leval, M.R., Bastos, P., Stark, J., Taylor, J. F. N., Macartney, F. J. and Anderson, R. H. : *Surgical technique to reduce the risks of heart block following closure of ventricular septal defect in atrioventricular discordance. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 78:515-526, 1979.
3. Anderson, R. H., Becker, A. E., Arnold, R. and Wikinson, J. L. : *The conducting tissue in congenitally corrected transposition. Circulation* 50:911-923, 1974.
4. Vargas, F. J., Kreutzer, A. J., Granja, M. A. and Kreutzer, E. A. : *Repair of corrected transposition associated with ventricular septal defect. Ann. Thorac. Surg.* 40:509-511, 1985.
5. Nagai, I., Kawashima, Y., Fujita, T., Mori T. and Manabe, H. : *Successful closure of ventricular septal septal defect through a left-sided ventriculotomy oin corrected transposition of the great vessels. Ann. Thorac. Surg.* 21:492-498, 1976.
6. Marcelletti, C., Maloney, J.D., Ritter, D.DG., Danielson, G.K., McGoon, D.C. and Wallace, R. B. : *Corrected transposition and ventricular septal defect. Ann. Surg.* 191:751-759, 1980.
7. Okamura, K. and Konno, S. : *Two types of ventricular septal defect in corrected D. transposition of the great arteries: Rrference to surgical approaches. Am Heart J.* 85:483-489, 1976.
8. Fox, L.W., Kirklin, J.W., Pacifico, A.L., Waldo, A.L. and Bargeron, L.M. : *Intracardiac repair of cardiac malformation with atrioventicuar discordance. circulation* 54:123-127, 1976.
9. Olinger, G.N. and Maloney, J.V. : *Trans-pulmonary artery repair of ventricular septal defect associated with congenitally corrected transposition of the great arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 73:353, 1977.
10. Bailey, L.L., Lsusghin, L.L., McDonald, M.L. and Petry, E.L. : *Corrected transposition of the great arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 75 : 813-818, 1978.
11. Russo, P., Danielson, G.K. and D.J. : *Trans-aortic closure of ventricular septal defect in patient with with corrected transposition with pulmonary stenosis or atresia. Circulation* 76(Suppl. III), III-88-91, 1987.
12. Matsuda, H., Kawashima, Y. Hiroso, H., Nakano, S., Shirakura, R., Shimazaki, Y. and Nagai, I. : *Transaortic closure of ventricular septal defect in artioventricular with pulmonary stenosis or atresia. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 88:776-781, 1984.
13. 이승구, 허용, 김병렬, 이정호, 유희성 : 교정형 대혈관전위증의 외과적치험 4례. 대한흉부외과학회지 20:603-609, 1987.
14. 장동철, 홍종완, 인강진, 임승평, 홍장수, 이영 : 심실중격결손증 및 동맥관개존증을 동반한 선천성 교정형 대혈관전위증 1례 보고.
15. 안홍남, 이종태, 김규태 : 대동맥절개를 통한 교정형 대혈관전위증의 심실중격결손 봉합. 대한흉부외과학회지 21:748-756, 1988.
16. Kirklin, J.W., and Barratt-Boyers, B.G. : *Cardiac surgery, Congenitally corrected transposition of the great arteries. John Wiley ans Sons, New York, 1263P., 1986.*
17. 김기봉, 노준량, 이홍관 : 교정형 대혈관전위증 ; 동반된 심혈관기형의 수술요법. 대한흉부외과학회지 17:371, 1984.