

## 심방심실착위를 동반한 양대혈관우심실기시증의 수술치험 1례

최대응\* · 조창훈\* · 박창권\* · 이광숙\* · 유영선\* · 권태찬\*\*

—Abstract—

### Surgical Correction of Double-outlet Right Ventricle with Atrioventricular Discordance —A case report—

D.Y. Choi, M.D., C.H. Cho, M.D., C.K. Park, M.D.,  
K.S. Lee, M.D., Y.S. Yoo, M.D., T.C. Kwon, M.D.

Within the group of congenital cardiac anomalies manifesting atrioventricular discordance, there exists a subset of hearts characterized by the additional presence of double outlet of the morphological right ventricle. Most of these hearts have associated pulmonary stenosis and abnormal direction of the cardiac apex, and all have a ventricular septal defect. Recently, a 10-year old boy underwent successful surgical correction of double outlet right ventricle with atrioventricular discordance. Diagnostic confirmation was made by 2-D echocardiography, cardiac catheterization and cineangiography. The operation consisted of patch closure of ventricular septal defect so as to leave both great arteries draining the systemic(morphologically right) ventricle, and insertion of an extracardiac valved conduit between the morphological left ventricle and the distal end of the proximally oversewn pulmonary artery. Postoperative course was uneventful.

### 서 론

심방심실착위를 보이는 심장기형으로는 교정형대혈관전이증, isolated ventricular inversion, 및 심방심실착위를 동반한 양대혈관우심실기시증등이 있다. 이 중 심방심실착위를 동반한 양대혈관우심실기시증은 매우 희귀한 기형으로 전체 선천성심장기형의 0.13%

를 차지하며, 양대혈관우심실기시증중에서 심방심실착위를 동반하는 경우는 11%—21%라 하였다<sup>1,2)</sup>. 1913년 Mönckeberg<sup>3)</sup>가 이 기형의 병리해부를 기술하였으며 Kiser 등<sup>1)</sup>에 의해 처음으로 완전교정수술이 성공되었다.

본 동산의료원 흉부외과에서는 심방심실착위를 동반한 양대혈관우심실기시증으로 폐동맥협착, 심실중격결손증, 및 우심증이 동반된 10세 남아를 수술치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

환자는 10세남아로 운동시의 호흡곤란과 청색증을

\*계명대학교 의과대학 흉부외과학교실

\*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Keimyung University School of Medicine

\*\*계명대학교 의과대학 소아과학교실

\*\*Department of Pediatrics, Keimyung University School of Medicine

주소로 본원 소아과에 입원하여 심초음파검사, 심도자 검사, 및 심혈관조영술등을 시행하여 심방심실착위를 동반한 양대혈관우심실기시증으로 진단받고 교정수술을 위해 흉부외과에 전원되었다.

환자는 정상분만으로 태어 났으며 가족력에서 특기할 사항은 없었다. 생후 4개월경 개인병원을 방문하여 우연히 심잡음이 청취되어 선천성심기형이 의심되었으나 특별한 검사나 치료없이 지나왔다. 입원당시 이학적 소견은 체중 20kg(3 percentile 이하), 신장 121cm(3 percentile 이하)로 심한발육부진을 보였고, 손가락과 발가락에 지단비대가 인지되었으나 청색증은 저명하지 않았다. 혈압은 100/60mmHg, 맥박은 분당 108회, 호흡수는 26회, 체온은 36.7도였다. 청진상 호흡음은 양폐야 모두 깨끗하였으며 우측 흉골상연에서 grade 4/6의 수축기 심잡음이 들렸으며 apical beat는 우측 흉부에서 촉지 되었다. 검사실 소견은 혈색소 14.5gm/dl, 적혈구용적 43.2%, 백혈구는 7200/mm<sup>3</sup>이었고 혈청 전해질, 소변검사, 간기능검사, 신기능검사 등은 모두 정상소견을 보였다. 단순 흉부X-선사진상 위장의 공기음영은 좌측에 심첨부는 우측에 있었다. 심폐율은 52%였으며 폐야의 혈관음영은 정상이었다(그림 1). 심전도상 우측축와위 양심실비대의 소견을 보였다(그림 2). 심초음파검사상 해부학적 우심실에서 양대혈관이 기시함을 볼 수 있었다(그림 3). 심도자검사시 도관을 우심방에서 심실로 진입시키지

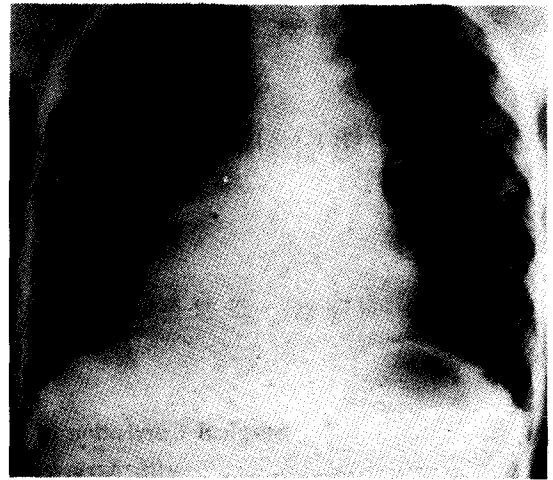


Fig. 1. Preoperative chest PA reveals situs solitus of the atria and viscera and the apex of the heart pointed toward the right

못하였으며, 개존성 난원공을 통하여 좌심방으로 진입은 용이하였다. 우심방에서 산소포화도의 변화는 없었으며 좌심방과 대동맥의 산소포화도는 각각 98%, 90%였다. 대동맥을 통하여 진입한 심실에서 심실촬영을 시행하여 심실의 내부구조가 해부학적 우심실인것과 양대혈관이 우심실에서 기시하며 폐동맥협착이 있는것을 알 수 있었다(그림 4). 이상의 검사소견을 종합하여 본 환자는 내장동위증, 심방심실착위, 양대혈관우심실기시증, 심실중격결손, 폐동맥협착의 진단으

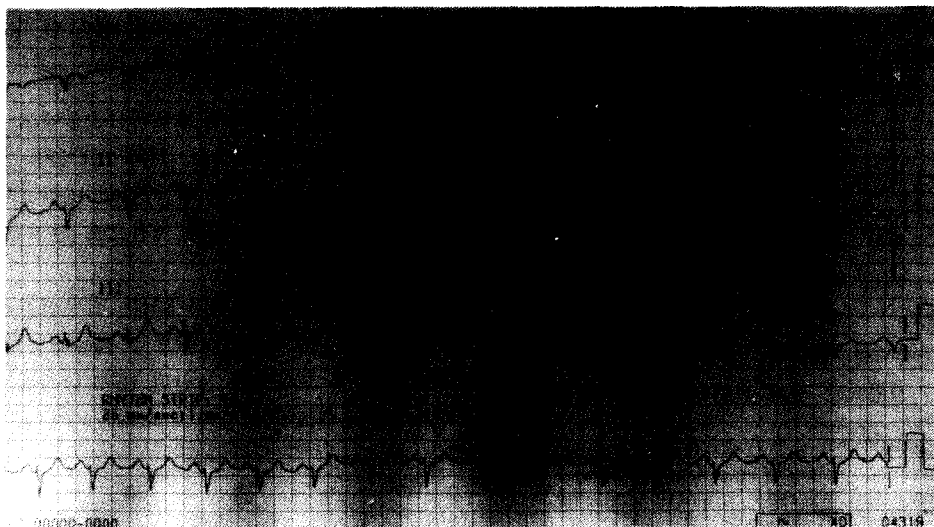


Fig. 2. Preoperative EKG reveals normal sinus rhythm, right axis deviation and biventricular hypertrophy



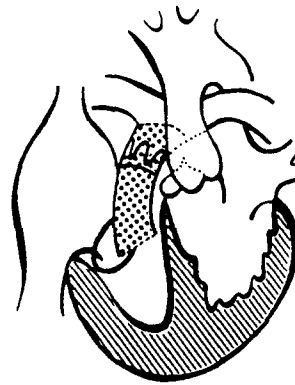
**Fig. 3.** Preoperative echocardiogram(substernal short axis view) reveals both great arteries from the anatomic right ventricle

로 수술을 계획하였다.

### 수술소견 및 방법

흉골정중절개로 개흉하였으며 심낭은 수직절개하였다. 심장의 외부형태를 보면, 심장전체가 우흉부에 치우쳐 위치하고 우심방은 우측에 좌심방은 좌측에 있었다. 대동맥은 폐동맥의 바로 전방에 위치하였다. 좌관상동맥이 우측에서, 우관상동맥이 좌측에서 기시하여 외견상 심방심실착위를 인지할 수 있었다. 동맥관은 상행대동맥에, 정맥관은 상하공정맥에 직접 삽입하였

으며 직장온도 28℃로 유지하며 체외순환하였다. 심근보호법으로는 심장의 국소냉각과 심정지액을 이용하였다. 먼저 우심방을 절개하여 개방성 난원공을 확인 후 이곳으로 vent catheter를 삽입하였다. 승모관을 통하여 심실중격결손을 인공첨포로 봉합하였다. 이 때 심실중격의 상전방부에서는 봉합을 해부학적 우심실에 하였다. 다음 주폐동맥을 절단후 근위부는 연속봉합으로 폐쇄한후 원위부와 해부학적 좌심실을 valved conduit(Carpentier-Edwards 22mm)로 연결하였다. 개방성 난원공은 단순봉합하였다(그림 5). 체외순환 시간은 132분, 대동맥차단시간은 90분이었다.



**Fig. 5.** VSD is closed with prosthetic patch, Extracardiac conduit is inserted between ventriculotomy and distal end of proximally oversewn pulmonary artery



**Fig. 4.** Preoperative angiography  
A : A-P View, B : lateral view, Ao : aorta, PA : pulmonary artery

## 수술후 경과

심폐기 이탈 직후부터 완전방실차단이 나타나 일시적인 심방동기를 설치하였다. 수술당일 절단된 주폐동맥의 근위부에서 출혈이 있어 재수술을 시행하였다. 술후 1일째 인공호흡기를 이탈하였으며, 술후 5일째 정상 동율동으로 회복되어 심박동기를 제거하였다. 술후 15일째 정상동율동을 보이며 양호한 상태로 퇴원하였다(그림 6).

## 고 찰

심방심실착위를 동반한 양대혈관우심실기시증은 매우 희귀한 선천성 심장기형으로 전체 선천성 심장기형의 0.13%를 차지하며 양대혈관우심실기시증중에서 심방심실착위를 동반한 경우는 21%라 하였다<sup>1)</sup>. Williams등<sup>2)</sup>은 양대혈관우심실기시증환자 57명중에서 6명에서 심방심실착위를 동반하여 11%의 빈도를 보여 주었다.

이 기형은 여러가지 심내기형을 동반하는 경우가 많다. Tabry의 보고에 의하면, 심실중격결손(100%), 폐동맥협착(90%), 및 우심증(85%)등이 잘 동반된다고 하였으며, 희귀하게는 완전방실중격결손이나 폐동맥 폐쇄등이 동반하는 경우도 있다<sup>4,5)</sup>.

외과적 치료는 1967년 Kiser등<sup>1)</sup>이 처음으로 성공례를 발표하였으며 1978년 Tabry<sup>4)</sup>등이 20명의 수술례를 발표하였다. 대부분의 수술이 extracardiac valved conduit를 이용하는 경우가 많아 증상이 심한 영유아기 환자에서는 주로 고식적 수술 즉 체폐동맥 단락술이나 폐동맥교약술등을 시행하며 4-5세이후에 완전교정수술을 시행하는 것이 보통이다. 완전 교정수술의 방법은 심내교정법(entirely intracardiac repair)과 extracardiac valved conduit를 이용하는 방법이 있다. 심내교정법은 주로 심실중격 결손의 위치가 폐동맥 직하에 있을때 실시하며 심근의 절제와 폐동맥판 교련절개술등으로 폐동맥협착을 교정후 해부학적 좌심실이 심실중격결손을 통하여 폐동맥으로 연결되도록 인공첨포를 설치하는 방법이다. 이 방법으로는 폐동맥협착의 완전 교정이 어렵고, systemic ventricle의 절개와 다량의 심근절제등으로 완전방실차단의 빈도도 높으며 수술 및 만기사망율도 높아 최근에는 잘 이용되지 않고 있다. 이에 비하여 extracardiac valved conduit를 이용하면 폐동맥협착을 교정하기가 용이하며 심실중격 결손이 어느 부위에 있더라도 수술이 가능하다는 장점이 있다. 최근 homograft의 이용증가로 심장외 도관의 합병증이 감소하였다고 하나 homograft의 사용이 어려운 우리 현실에서는 도관의 합병증과 도관의 교체라는 문제점이 남아 있다. 이 외에도 상기적으로 볼때 해부학적 우심실이 체순환을 담당하

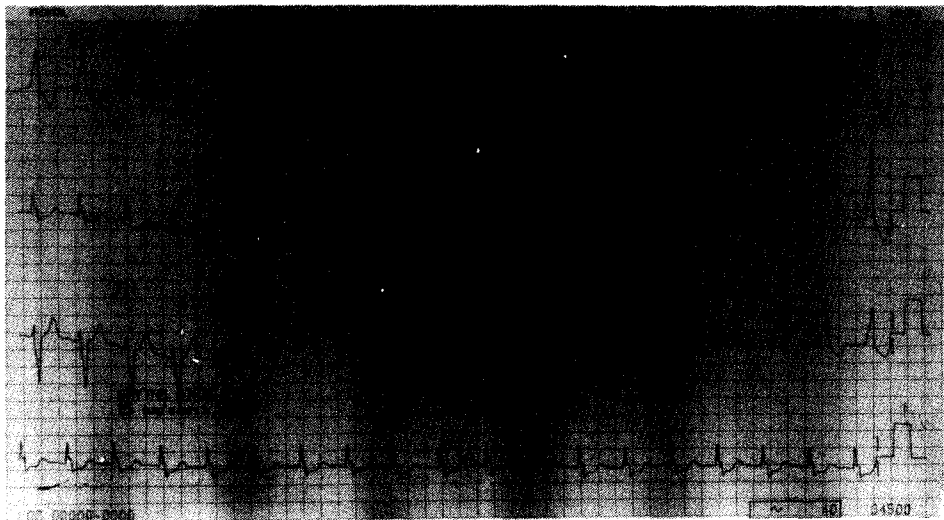


Fig. 6. Postoperative EKG reveals sinus tachycardia, left axis deviation and complete left bundle branch block

고 있어 삼첨판의 폐쇄부전이나 우심실의 기능부전등이 발생 가능하므로 주의깊은 장기추적관찰을 하여야 한다.

심방심실착위가 있는 환자에서는 수술 전후에 완전방실차단의 위험이 높으며 이는 His bundle의 주행이상이 원인으로 여겨진다<sup>6)</sup>. 대부분의 문헌에서는 심방심실착위와 심실중격결손이 동반된 경우 심장의 자극전도계는 antetior atrial node에서 나와 penetrating bundle이 폐동맥의 앞쪽을 돌아 심실중격결손의 전방을 지나 주행한다고 하였다<sup>7,8,9)</sup>. Tabry등은 수술중 전기생리검사를 실시한 6명중 2명에서는 예외적으로 자극전도계가 심실중격결손의 후하방으로 주행하였으며, 내장역위증환자 2명에서도 후하방으로 주행한다고 하였다<sup>4)</sup>. Williams등<sup>10)</sup>은 심방심실착위환자 35명의 수술례의 보고에서 5명(14%)에서 술전에 이미 완전방실차단이 있었으며, 수술중 13명에서 완전방실차단이 발생하였고, 1명에서는 술후에 sick sinus syndrome이 발생하여 영구적 심박동기를 설치하였다고 하였다. 또 이들은 심실중격결손의 봉합방법이 완전방실차단의 원인으로 생각치 않으며, 완전방실차단이 발생하여도 수술 및 만기사망율에는 차이가 없다고 하였다. 본 수술에서는 심실중격결손의 전상방에서는 해부학적 우심실에 봉합을 하였다. 술 후 완전방실차단이 발생하여 일시적 심박동기를 설치하였으나 술후 5일째 정상적인 동율동으로 회복되었다. 그러나 수술후 수년후에도 sick sinus syndrome이나 완전방실차단 등이 발생할 수 있으므로 주의깊게 추적관찰하여야 한다.

## 결 론

저자들은 최근 심방심실착위를 동반한 양대혈관우심실기시증환자에서 extracardiac valved conduit를 이용한 교정수술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Kiser JC, Ongley PA, Kirklin JW, Clarkson PM, McGoon DC : *Surgical treatment of dextro-*

- cardia with inversion of ventricles and double-outlet right ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 1967 ; 55 : 6 - 15*
2. Williams WG, Freedom RM : *Double-outlet right ventricle and double-outlet left ventricle, In Baue AE(ed) : Glenn's Thoracic and Cardiovascular surgery. Appleton & Lange, 1991, p1243*
3. Möckeberg JG : *Zur Entwicklungsgeschichte des atrioventrikular Systems. Ver deuts Path Ges 1913 ; 18 : 228*
4. Tabry IF, MaGoon DC, Danielson GK, et al : *Surgical management of double-outlet right ventricle associated with atrioventricular discordance. T thorac Cardiovasc Surg 1978.; 76 : 336 - 44*
5. Danielson GK, Tabry IF, Ritter DG, Maloney JD : *Successful repair of double-outlet right ventricle, complete atrioventricular canal, and atrioventricular discordance associated with dextrocardia and pulmonary stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1978 ; 76 : 710 - 17*
6. Anderson RH, Becker AE, Arnold R, Wilkinson JL : *The conduction tissues in congenitally corrected transposition. Circulation 1974 ; 50 : 911 - 23*
7. Kupersmith J, Krongrad E, Gersony WM, Bowman FO Jr : *Electrophysiologic identification of the specialized conduction system in corrected transposition of the great arteries. Circulation 1974 ; 50 : 795 - 800*
8. Maloney JD, Ritter DG, MacGoon DC, Danielson GK : *Identification of the conduction system in corrected transposition and common ventricle at operation. Mayo Clin Proc 1075 ; 50 : 387 - 94*
9. Waldo AL, Pacifico AD, Barger LM Jr, James TN, Kirklin JW : *Electrophysiological delineation of the specialized A-V conduction system in patients with corrected transposition of the great vessels and ventricular septal defect. Circulation 1975 ; 52 : 435 - 41*
10. Williams WG, Suri R, Shindo G, et al : *Repair of major intracardiac anomalies associated with atrioventricular discordance. Ann Thorac Surg 1981 ; 31 : 527 - 31*