

# 폐동맥 협착증을 동반한 양대혈관 좌심실 기시증에서, 우심실 유출로 첩포 재건술을 이용한 해부학적 완전 교정술

한 재 진\* · 장 지 원\* · 원 태 희\* · 김 혜 순\*\* · 손 세 정\*\*

=Abstract=

## Anatomical Repair of Double-Outlet Left Ventricle with Ventricular Septal Defect and Pulmonary Stenosis by Right Ventricular Outflow Patch Reconstruction

Jae Jin Han, M.D.\*, Jee Won Chang, M.D.\*, Tae Hee Won, M.D.\*,  
Hye Soon Kim, M.D.\*\*, Se jung Sohn, M.D.\*\*

Double-outlet left ventricle with ventricular septal defect and pulmonary stenosis was conventionally repaired with extracardiac conduit or pulmonary artery translocation. Here, we report an anatomically repaired double-outlet left ventricle without extracardiac conduit or pulmonary artery translocation in an 11 month old patient who had undergone palliative systemic-pulmonary shunt at a neonatal period. The location of ventricular septal defect, both great arteries and coronary arteries made it possible to reconstruct the right ventricular outflow tract using on-lay patch after incision and undercutting the tissue between the ventriculotomy and the pulmonary arteriotomy.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:316-9)

Key word : 1. Double-outlet left ventricle  
2. Surgery method

### 증 례

환아는 생후 6일째에 심한 청색증으로 내원하여 응급으로 4 mm Gore-Tex 인조혈관을 사용한 우측 변형 블라록-타우식 단락술을 시행하였다. 당시 초음파에 의한 진단은 활로씨 사정증 혹은 심한 폐동맥 협착을 동반한 양대 혈관 우심실 기시증이었다. 이 후 환아는 별 문제 없이 잘 성장 하였으나

청색증은 점차로 심화되었다. 환아의 나이 11개월, 체중 9.7 Kg 때에 완전 교정 수술을 위해 입원하였으며, 수술전 시행한 심초음파와 심도자 및 심혈관 조영술 결과 양대 혈관 좌심실 기시증, 심실 중격 결손증 및 폐동맥 협착증이거나 혹은 완전 대혈관 전위증, 심실 중격 결손증, 폐동맥 협착증 및 대동맥의 좌심실 거승증의 진단 하에 라스텔리 수술법이나 REV 수술을 시행하기로 하고 수술에 임했다.

\*이화여자 대학교, 의과대학, 흉부외과학 교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Ewha Womans University.

\*\*이화여자 대학교, 의과대학, 소아과학 교실

Department of Pediatrics, College of Medicine, Ewha Womans University

논문접수일 2000년 1월 18일 심사통과일 : 2000년 3월 31일

책임저자 · 한재진(158-056) 서울특별시 양천구 목동 911-1, 이대 목동병원 흉부외과. (Tel) 02-650-5629. (Fax) 02-2649-4930

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

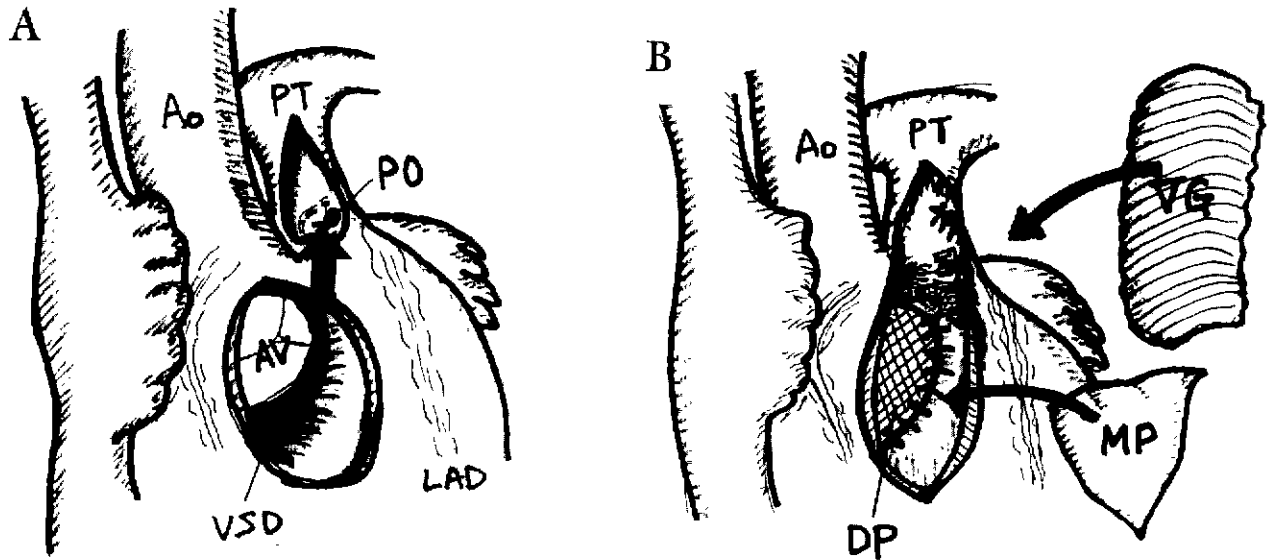


Fig. 1. A, The pulmonary trunk(PT) is positioned left and slightly posterior to the aorta(Ao), and there is no major coronary artery, especially left anterior descending artery(LAD), intervening between pulmonary root and right ventriculotomy. Tiny pulmonary valvular orifice(PO) is connected solely to the left ventricular cavity. The aortic valve(AV) overrides partly the muscular ventricular septal defect(VSD). The arrow shows the direction of incision extended from the right ventriculotomy to the pulmonary arteriotomy. B, After closing the ventricular septal defect with Dacron patch(DP), triangle shaped autoperiacadium is sutured to both sides of the right ventriculotomy as monocusp patch(MP), and then woven Dacron vascular graft(VG) is trimmed and covered as on-lay patch for the roof of right ventricular outflow tract.

수술장 소견 상 양대 혈관은 대동맥이 우측 전방, 폐동맥은 좌측 후방에 비교적 나란히 위치하였으며 관상 동맥은 정상 주행을 하고 있는 등, 일견하여 양대혈관이 병치된 활로씨 사정증의 외형과 유사하였다. 그러나 주폐동맥을 종절개 하였을 때 폐동맥 판막은 후방으로 치우쳐서 1~2mm 정도의 구멍만을 가진 채로 단일첨 판막 및 판막륜, 그리고 판막하 근육에 의한 복합 폐쇄성 협착 소견을 보였으며, 탐구봉을 판막구로 넣었을 때 좌심실 내로 연결되었다. 대동맥하심실 중격 결손은 삼첨판막륜과 심근육에 의해 분리되어 있었고 폐동맥하 원추부(subpulmonic conus)는 그다지 발달되어 있지 않았다. 승모판막륜은 대동맥 판막과 섬유성 연결이 있었으나 폐동맥 판막과는 분리되어 있었다. 대동맥 판막이 부분적으로 우심실 쪽으로 거승하여 삼첨판막과 일부 섬유성 연결부위를 가지고 있었다. 관상 동맥을 피하여 우심실 절개를 한 후에 절개선을 주폐동맥 쪽으로 연장하면서 대동맥판막 손상에 유의하여 우심실의 근육부위와 주폐동맥의 심실 부착부위로 절개하여 주폐동맥 절개면과 연결하였다(Fig. 1). 우심실 절개구를 통하여 심실 중격결손을 막아 양대 혈관이 모두 좌심실에서 기시하도록 한 후에, 폐동맥 절개구를 통하여 폐동맥 판막 구멍을 봉합하였다. 우심실 절개면과 주폐동맥 절개면 사이에 위치한 확장 절개면의 좌측에 형성된 각진 부위를 접근 봉합하여 우심실 유출로의 각도를 곧게 하

였다. 한편 충분한 크기의 삼각형 모양의 자가 심낭막을 우심실 절개면의 양측방에 부착 봉합하여 단일첨 판막의 기능을 하도록 한 후에 전치치가 된 Dacron woven graft의 포편을 우심실 절개면에서 폐동맥 절개면 까지 덮어 우심실 유출로의 성형 재건술을 완성하였다. 환자는 수술 후 안정된 회복 상태를 보였으며 10일 만에 퇴원하고 현재 양호한 상태이다 퇴원 전 시행한 초음파 검사 상 좌심실 및 우심실 유출로의 협착 소견 없이 해부학적 교정이 잘 이루어졌음을 확인 할 수 있었다(Fig. 2).

## 고 찰

양대혈관 좌심실 기시증은 그 발생 빈도가 적고 해부학적 구조의 다양함으로 인하여 진단, 분류 및 치료에 있어서 일반적으로 통용되는 규범적 정리가 완전하지 않다. 그러나 진단의 기준은 양대혈관 우심실 기시증의 경우와 같이 1과 1/2 이상의 양대혈관이 좌심실에서 기시할 때이며, 발생학적으로는 폐동맥하 원추조직의 흡수나 발생실패에 기인하는 것으로 이해되고 있다<sup>1)</sup>. 분류 및 치료에 있어서는 우선 우심실(혹은 삼첨판막)의 발육성 정도에 따라 저발육인 경우는 폰탄 형태의 단일심실성 교정수술을 시행하고, 정상 우심실(혹은 삼첨판막)을 가진 경우에는 양심실성 해부학적 교정수술

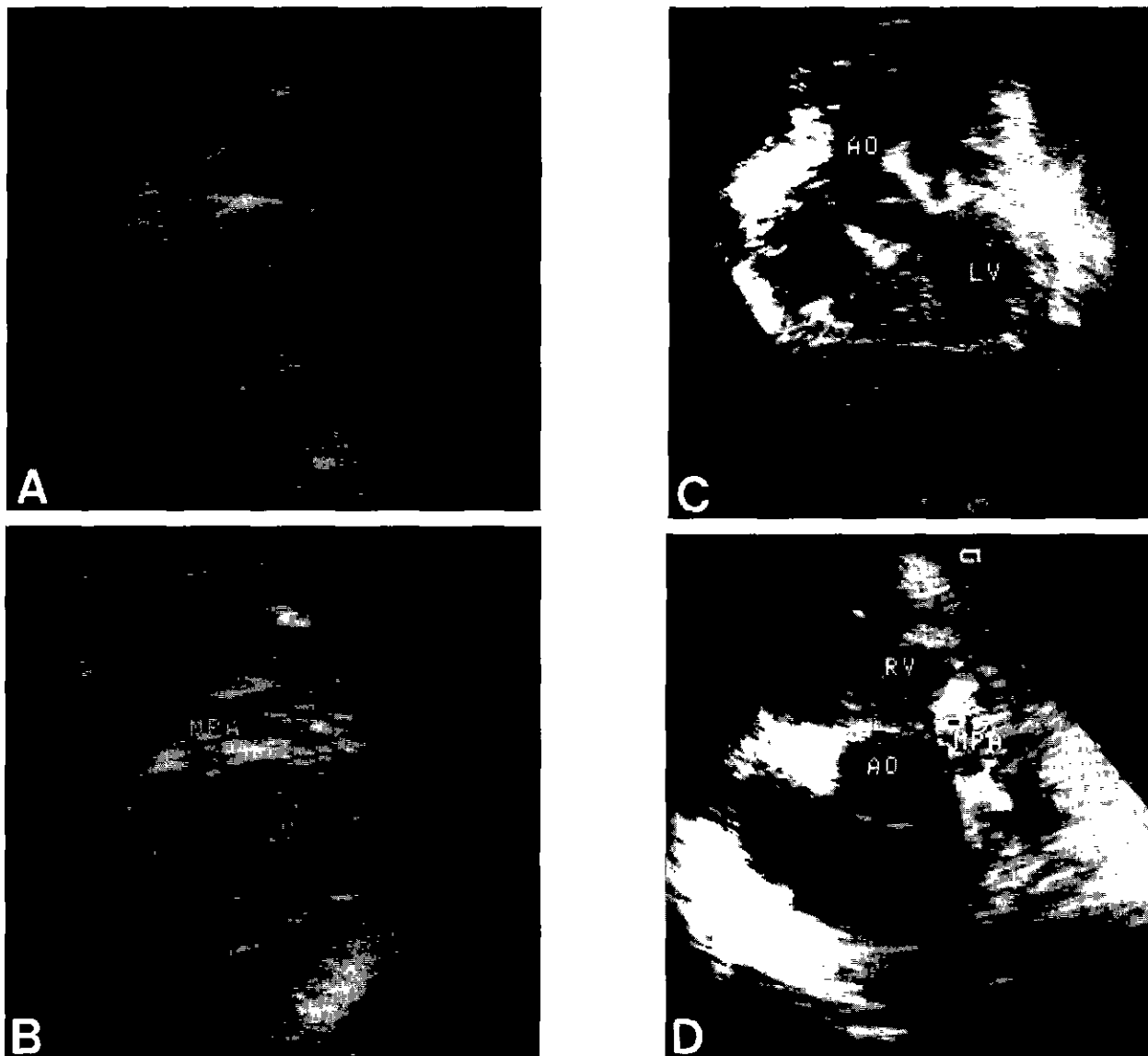


Fig. 2. A & B, Pre-operative subcostal long-axis views show the great arteries arising from the left ventricle (LV) with overriding of the aorta (AO) and severe pulmonary stenosis demonstrated by color Doppler. C, Post-operative subcostal long-axis view shows a good connection from the left ventricle (LV) to the aorta (AO) without stenosis. D, Reconstructed normal continuity between the right ventricle (RV) and the main pulmonary artery (MPA) without stenosis is demonstrated on the post-operative parasternal short-axis view.

이 가능하다<sup>1,2)</sup>. 이론적으로 대동맥이 좌심실에서 이미 기시하고 있으므로 해부학적 교정 수술은 심실 중격 결손을 봉합한 후, 폐동맥에 연결되는 새로운 우심실 유출로를 형성하여 주는 것이라 할 수 있는데, 심실 중격결손의 위치, 양대혈관의 상호 위치와 폐동맥 협착의 유무 등에 따라 수술 방법을 결정할 수 있다. 문헌 보고 등에 근거하여 실제 임상에서 사용된 수술법을 보면 먼저, 비교적 큰 환자이면서 폐동맥 협착이 없는 경우에 있어서 심실 내 baffle(소위 boomerang patch)을 이용하여 우심실에서 폐동맥으로의 유출

로를 심장내에 형성하는 방법을 들 수 있으나 실제 임상에서 이용된 예는 드물고<sup>3)</sup>, 일반적으로 심장의 도관을 이용한 라스텔리법이 많이 이용이 되는데 이는 폐동맥 협착과 연관된 경우가 대부분이었다<sup>2,4,5)</sup>. 한편 폐동맥 협착이 없거나 심하지 않은 경우 폐동맥 근위부를 판막과 함께 절제하고 원래 좌심실에서 기시한 부위는 봉합한 후 주폐동맥을 판막과 함께 우심실 절개면으로 전위하여 해부학적인 교정 수술을 시행하는 경우의 보고가 점차 증가하였다<sup>1,6,7)</sup>. 또한 폐동맥 협착이 심한 경우는 주폐동맥을 이전하여 REV 교정수술과

같이 교정할 수도 있으리라 생각된다. 이러한 라스텔리 방법이나 폐동맥 전위술은 폐동맥이 대동맥 보다 후방으로 치우칠수록, 또한 관상 동맥이 폐동맥근위부로 주행하는 경우에는 필수적이라 생각된다. 하지만 본 증례와 같이 양대혈관이 비교적 나란히 위치하고 주된 관상동맥이 폐동맥과 우심실 절개면 사이에 위치하지 않은 경우는, 폐동맥 절개부와 우심실 절개부 사이의 우심실근육 및 양대혈관사이의 중격 조직을 주의 깊게 절개하여 길을 낸 후에 활로씨 사징증 등에서의 같은 우심실 유출로 확장 성형술을 시행할 수 있다. 따라서 우심실 유출로의 후방 부위는 자기의 심근 조직과 일부 폐동맥관 및 심실중격결손 봉합 포편의 일부로 이루어졌고 전방 부위는 인조 포편으로 봉합하므로써 통상적인 우심실 유출로 확장 성형술의 예후를 기대할 수 있으리라 여겨진다. 이와 유사한 수술기법은 Kerr 등<sup>8)</sup>에 의해 보고된 적이 있으나 문헌 상 한 레 밖에는 없는 점을 미루어 보아, 양대혈관 좌심실 기시증의 형태학적 세부 구조가 본 증례와 같은 경우는 드물다고 볼 수도 있으나, 수술 전 주의 깊은 검사와 해부학적 이해는 인조 도관을 이용하는 수술법에 비해 우심실 유출로의 성장 가능성이 있고, 폐동맥근 전위술에 비해서는 보다 용이한 본 레와 같은 수술법의 적용을 가능하게 하리라 사료된다. 양대혈관 좌심실 기시증의 진단에 있어서, 그 발생 빈도상 매우 드문 이유와 함께 특히 어린 시기나 폐동맥 협착이 동반된 경우, 본 증례의 경우처럼 활로씨 사징증이나 양대혈관 우심실 기시증 등으로 진단되기가 쉬우나, 폐동맥이 100% 완전히 좌심실에서 기승하여야 하는 점에 유의만 한다면, 수술 전 심초음파 검사에서 전자와의 감별이 어렵지는 않다고 생각된다. 또한 양대혈관의 상호 관

계, 심실중격결손의 위치 및 관상동맥의 주행 등에 대한 수술 전 진단은 수술 방법의 결정에 도움을 주는 중요한 사항이라 사료된다.

### 참 고 문 헌

1. DeLeon SY, Ow EP, Chiemmongkoltip P, et al. *Alternatives in biventricular repair of double-outlet left ventricle* Ann Thorac Surg 1995;60:213-6.
2. Bharati S, Lev M, Stewart R, McAllister HA, Kirklin JW. *The morphologic spectrum of double outlet left ventricle and its surgical significance* Circulation 1978;58:558-65.
3. Sakakibara S, Takao A, Arai T, Hashimoto A, Nogi M. *Both great vessels arising from the left ventricle*. Bull Heart Inst Jpn 1967;11:66-86
4. Villani M, Lipscombe S, Ross DN. *Double outlet left ventricle: How should we repair it? Anatomical details and report of two successful surgical cases*. J Cardiovasc Surg 1979;20:413-8
5. Conti V, Adams F, Mulder DG. *Double-outlet left ventricle*. Ann Thorac Surg 1974;18:402-10.
6. Chiavarelli M, Boucek MM, Bailey LL. *Arterial correction of double-outlet left ventricle by pulmonary artery translocation* Ann Thorac Surg 1992;53:1098-100.
7. McElhunney DB, Reddy M, Hanley FL. *Pulmonary root translocation for biventricular repair of double-outlet left ventricle with absent subpulmonic conus*. J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114:501-3.
8. Keir AR, Barcia A, Bargeron Jr.L, Kirklin JW. *Double-outlet left ventricle with ventricular septal defect and pulmonary stenosis: Report of surgical repair*. Am Heart J 1971;81 688-93.

#### =국문초록=

양대혈관 좌심실 기시증은 선천성 심장 기형 중 드문 질환으로, 폐동맥 협착이 동반된 경우의 완전 교정술은 대부분 심장 외 도관을 사용하는 라스텔리 수술법이나, 폐동맥 전치술을 이용하는데, 본 증례의 환아는 신생아 시기에 체-폐동맥 단락술을 받았었고, 생후 11 개월 때에 수술 전 검사에서 양대혈관 좌심실 기시증의 진단 하에 라스텔리 수술법을 계획하였으나, 수술장에서 심실 중격 결손의 위치, 양대혈관의 위치, 관상동맥의 주행 등을 고려하여 심장 외 도관이나, 폐동맥 전치술이 필요 없는 우심실 유출로 첩포 재건술로 해부학적 교정이 가능하였다.

중심단어 1. 양대혈관 좌심실 기시증  
2. 수술방법