

# 양대혈관 좌심실기지에서 좌심실에서 우심실로의 폐동맥간 전위술의 치험 -1례 보고-

김 상 익\* · 최 진 호\*\* · 전 태 국\*\* · 박 표 원\*\*

=Abstract=

## Pulmonary Trunk Translocation from LV to RV in Double-Outlet Left Ventricle -A case report-

Sang-Ik Kim, M.D.\*, Jin Ho Choi, M.D.\*\*, Tae-Gook Jun, M.D.\*\*, Pyo Won Park, M.D.\*\*

Double-outlet left ventricle(DOLV) is a rare congenital cardiac malformation, defined as the origin of both the aorta and the pulmonary artery being entirely or predominantly above the morphologically left ventricle, which is difficult to diagnose accurately. A 3-year old male was admitted for cyanosis and dyspnea. At the age of 2 months, he had undergone pulmonary artery banding and coarctoplasty. He was diagnosed as DOLV with subaortic ventricular septal defect(VSD). Biventricular repair was achieved by patch closure of VSD, primary closure of PFO, and pulmonary trunk translocation from left ventricle to right ventricle. The advantages of this procedure using native tissue for right ventricular outflow tract reconstruction are growth potential and preserved valve function, which contribute to a decreased likelihood of reoperation related to the right ventricular dysfunction related to pulmonary insufficiency.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:854-7)

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

### 증 례

3세된 남아로 호흡곤란증과 청색증을 주 증상으로 내원하

였다. 생후 2개월경에 타 병원에서 폐동맥교약술, 동맥관결찰술, 대동맥축착증의 교정술을 받았고 그 후 잦은 상기도 감염 증세를 보이다 심장에 대한 심층 검사를 위해 본원 소

\*을지의과대학교을지병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery Eulji Medical Center, Eulji University of Medicine, Seoul, Korea

\*\*성균관대학교의과대학 삼성서울병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, School of Medicine, Sungkyunkwan University, Seoul, Korea

† 제195차 흉부외과 월례 집담회에서 구연된 내용임.

논문접수일 : 2001년 6월 28일 심사통과일 : 2001년 9월 26일

책임저자 : 박표원(135-710) 서울특별시 강남구 일원동 50번지, 성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 흉부외과. (Tel) 02-3410-2114

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

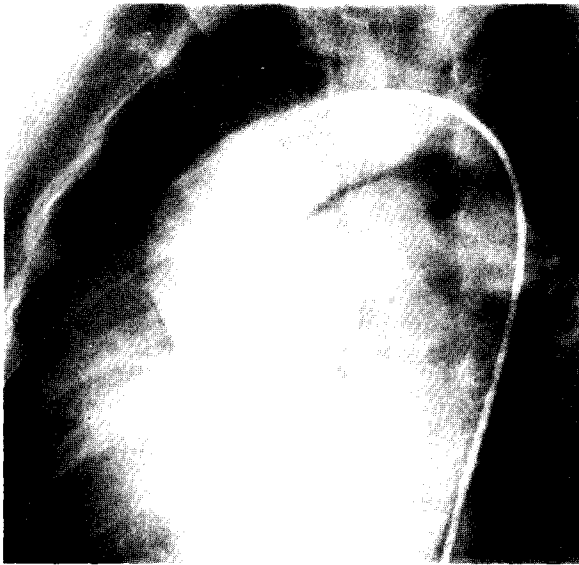


Fig. 1. Preoperative left anterior oblique angiogram showing simultaneous visualization of both great arteries originating from the left ventricle, and leakage of dye to the right ventricle through ventricular septal defect.

아과를 방문하였다. 이학적 검사상 곤봉지 소견과 청색증을 보였다. 흉부 X선 검사상 복부정위, 우심증, 폐혈관 음영의 감소 소견을 보였고 좌측 흉골연을 따라 거친 수축기 심잡음이 청진되었다. 본원에서 시행한 심초음파, 심혈관조영술 및 심도자검사상 양심실의 압력 및 산소포화도는 거의 같았고 좌심실에서 대동맥 사이에 산소포화도의 감소가 있었으며 폐동맥 교약부 전후의 압력차는 72 mmHg로 폐동맥교약 상태는 좋았다. 그리고 양대혈관 좌심실기시, 대동맥하 심실 중격결손, 심방중격결손, 좌측대동맥궁, 맹관의 우심실유출로 소견(Fig. 1)과 단일관상동맥이 관찰되었다. 수술 소견은 좌, 우심실이 병행(side-by-side)하는 양상이었고, 대동맥관은 폐동맥관의 우측 그리고 약간 후방에 위치했으며 단일관상동맥이 오른발살바동(right sinus of Valsalva)에서 기시했다. 잔존 동맥관의 결찰 및 분리 후 상행대동맥에 냉혈성심정지액을 주입하여 심정지 시키고 우심방절개 후 난원공개존을 일차 봉합하고 우심실누두부를 절개하였다. 폐동맥교약부(내경: 약 4mm)를 절제하고 대동맥판륜과 폐동맥판륜 사이의 섬유조직을 박리한 다음 대동맥판륜에 접하는 폐동맥교련부를 폐동맥벽과 함께 수직으로 절개하고 폐동맥판륜의 후방과 전방을 따라 폐동맥판첨이 손상되지 않도록 주의 깊게 박리하고 폐동맥근(pulmonary root)부를 좌심실의 천정에서 분리(uprooting)한 다음 절개된 폐동맥근부를 재접합하였다(Fig. 2). 좌심실 천장 결손부는 소심낭으로 봉합폐쇄하고 심실중격결손은 우심방 및 우심실유출로 절개부를 통해 대크론첨포로 봉합폐쇄하여 대동맥판막만 좌심실에 남게 하였다.

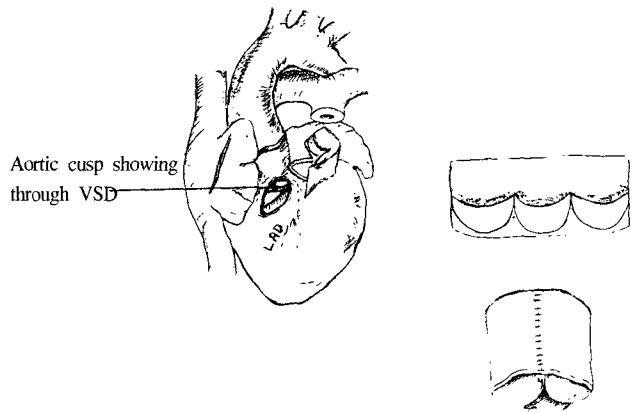


Fig. 2. Schematic drawings of operative procedure: showing uprooting of pulmonary trunk from the left ventricular roof, and reapproximation of harvested pulmonary artery and valve.

맹관의 우심실유출로 주변의 비후된 근육들을 절제하고 재접합된 폐동맥근부를 주폐동맥의 원위부에 단단문합 하였다. 폐동맥관을 우심실절개부로 전위시킨다음 폐동맥관의 뒤쪽 반은 우심실절개부의 상단에 단단문합하고 앞쪽 반은 글루타알데하이드에 고정된 자가 심낭편을 이용하여 우심실유출로를 재건하였다. 술 중 직장 온도를 20℃까지 내린 저 체온하에서 산-염기 조절을 위해 CO<sub>2</sub>가스를 추가하는 PH-stat법을 사용했고 대동맥차단을 해제하고 심폐기를 중지시킨 후 변형미세여과법(modified ultrafiltration)을 시행하였으며 술 후 우심실과 좌심실의 수축기 압력비는 0.36이었다. 총심폐기 동시시간은 252분이었고 대동맥차단시간은 176분이었다. 수술 당일 인공호흡기를 제거하였고 심폐기이탈 후 보였던 일시적인 방실 차단은 곧 동율동으로 회복되었으며 다른 합병증은 없었다. 술 후 시행한 심초음파검사상 우심실에서 폐동맥으로, 좌심실에서 대동맥으로의 혈류 흐름이 관찰되었고 잔존 단락은 없었으며 폐동맥 및 대동맥판막의 협착 및 폐쇄부전은 없었다.

### 고 찰

양대혈관 좌심실기시는 양대혈관의 대부분(incomplete type) 또는 드물게 전체(complete type)가 형태학적 좌심실에서 기시하는 심장기형으로 양대혈관 우심실기시를 정의하는 50% rule이 양대혈관 좌심실기시의 진단에도 적용될 수 있다<sup>1)</sup>. 본 질환에서는 심실중격결손이 대부분에서 동반되고 폐동맥 협착도 많이 동반되며 심실중격결손은 대동맥하에서 가장 많이 발생한다. Bharati 등<sup>1)</sup>은 양대혈관 우심실기시에서 승모판막의 장애와 좌심실 형성부전이 동반되듯 본 질환에서는 삼첨판막의 협착 또는 폐쇄와 우심실 형성부전이 동반된다고

했다. 대부분의 경우 대동맥이 폐동맥의 우측에서 기시하며 폐동맥 협착이 있는 경우 팔로 4징증 처럼 보이고 폐동맥판막의 협착이 없는 경우 큰 심실중격결손과 같은 양상을 보인다. 또 대동맥이 폐동맥의 좌측에 기시하는 경우는 드물고 대동맥이 폐동맥의 전방에서 기시할 경우 심실중격결손을 동반한 대혈관전위처럼 보이므로 오진에 주의를 해야 하고 확진을 위해서는 심혈관조영시 심실중격의 윤곽과 양대혈관 기시부와의 관계를 잘 보여주는 좌전사위투사가 중요하다고 했다<sup>2)</sup>. 1967년에 Sakakibara 등이 최초로 폐동맥 협착이 없는 폐동맥하 심실중격결손을 동반한 환자에서 첩포를 이용한 심실내교정을 시행하였고<sup>1)</sup>, 국내에서는 노준량 등<sup>3)</sup>이 8례의 양대혈관 좌심실기사의 치험 결과를 처음 발표하였다. 본 질환에 대한 교정술로 삼첨판막의 장애와 우심실형성부전이 없는 경우는 폐동맥 협착의 유무, 심실중격결손의 형태와 크기에 따라 심장의도관을 이용한 방법<sup>4)</sup> 또는 첩포를 이용한 심실내 교정법<sup>4,5)</sup>에 의한 양심실교정법이 시행되었고 삼첨판막의 장애와 우심실 형성부전 또는 단심실이 동반된 경우에는 양방향성대정맥폐동맥단락술(BCPS) 및 단일심실교정(폰탄술식)<sup>6)</sup>이 시행되었다. 심장의도관<sup>4)</sup>을 이용한 교정법이 어린 영유아나 소아때 시행되면 수술 초기에는 좋은 혈액학적 특성을 보이거나 도관은 성장하지 못하고 또 폐순환내로 이식된 도관내 조직판막은 빨리 황폐화되므로 수 년 내에 도관 치환술이 시행되어야 하는 단점이 있다. 폐동맥 협착이 경(mild)하여 완화가 가능한 경우 양대혈관과 심실중격결손과의 관계에 따라 심장의도관을 사용하지 않고 양심실교정을 할 수 있으며 만약 폐동맥 협착이 없으면 높은 좌심실압에 폐동맥이 직접 노출되어 폐동맥고혈압이 발생할 수 있는데 이 경우 폐동맥교약을 시행 후 완전 교정술을 시행할 수도 있다. 그리고 본 질환에 대한 심실내교정술<sup>4,5)</sup>의 문제점은 배플봉합과정에서 잔존단락이 생길 수 있고, 대동맥판막 및 승모판막이 손상될 수 있으며, 높은 좌심실 수축기 압력에 의해 터널(tunnel)이 폐쇄될 가능성이 있고 심실중격결손의 크기가 제한적(restrictive)이거나, 폐동맥이 대동맥보다 후방에서 기시하거나, 폐동맥하 협착이 심한 경우에는 시행이 어렵다는 점이다. 최근 Ross 술식처럼 폐동맥근(pulmonary root)부를 좌심실에서 통째로 뽑아내어(uprooting) 우심실 누두부로 전위시키는 술식이 보고되었다<sup>7,8,9)</sup>. DeLeon 등<sup>7)</sup>은 폐동맥하 챔버가 존재시 폐동맥근부가 쉽게 분리되고 폐동맥판 또는 판상 협착때 보다 폐동맥판하 협착때 기능상으로 좀 더 적격(competent)인 폐동맥판막의 사용과 주폐동맥의 재건이 가능하다고 했다. McElhinney 등<sup>8)</sup>은 폐동맥근부 전위술의 시행은 영아가가 최적기이며 본 질환의 경우 모든 형태의 원추정렬(conal arangement)이 나타날 수 있는데 폐동맥하원추부재시 승모판막과 연결되어 있는 폐동맥판막이 좌심실에 깊게 위치하므로 분리(uprooting)할 때 조심스러운 박리가 필

요하다고 했고, 우심실이 전심박출량을 지탱하지 못하거나 폐동맥유출로폐쇄가 있는 경우 폐동맥유출로폐쇄를 해소하기 위해 제한적 경관륜첩포(limited transannular patch)를 사용하거나 우심실 부하를 줄이는 양방향성대정맥폐동맥단락술을 함께 시행할 수 있고 또 유출로폐쇄가 심한 경우 표준의 Rastelli술식을 시행할 수 있다고 했다. Chiavarelli 등<sup>9)</sup>은 폐동맥근 전위술 후 중등도의 폐동맥판막폐쇄가 존재하더라도 시간이 감에 따라 점차 해소될 수 있고 만약 유출로협착이 지속되면 재수술보다는 풍선판막성형술을 추천하였다. 본 환자에게 적용된 술식이 기존의 술식과의 차이점은 대동맥판륜에 접하는 폐동맥교련부를 폐동맥벽과 함께 수직으로 절개하고 판막첨이 다치지 않도록 주의하면서 전,후 폐동맥판륜을 따라 박리하여 폐동맥근부를 좌심실천정에서 분리(uprooting)한 다음 수집된 폐동맥근부를 재접합하고 우심실 유출로를 재건한 점이며 이 술식의 장점은 자가조직을 사용함으로써 전위된 폐동맥의 성장 잠재성을 예상할 수 있고 따라서 도관 판막의 퇴행과 같은 원인으로 인한 재수술의 가능성이 줄어들며 판막 기능의 보존으로 술 후 폐동맥 폐쇄부전과 관련된 우심실기능부전이 줄어든다는 점이다.

## 참 고 문 헌

1. Bharati S, Lev M, Stewart R, McAllister Jr. HA, Kirklín JW. *The morphologic spectrum of double outlet left ventricle and its surgical significance.* Circulation 1978;58:558-65.
2. Anderson R, Galbraith R, Gibson R, Miller G. *Double outlet left ventricle.* Br Heart J 1974;36:554-8.
3. 노준량, 김응중. 양대동맥 좌심실기시증의 수술요법. 대흉외지 1985;18:635-42.
4. Rivera R, Infantes C, De La Pena MG. *Double outlet left ventricle, report of a case with intraventricular surgical repair.* J Cardiovasc Surg 1980;21:361-6.
5. Murphy DA, Gillis DA, Sridhara KS. *Intraoperative repair of double outlet left ventricle.* Ann Thorac Surg 1981;31:364-9.
6. Sharratt GP, Sbokos CG, Johnson AM, Anderson RH, Path MRC, Monro JL. *Surgical correction of solitus-concordant, double-outlet left ventricle with L-malposition and tricuspid stenosis with hypoplastic right ventricle.* J Thorac Cardiovasc Surg 1976;71:853-58.
7. DeLeon SY, Ow EP, Chiemmongkoltip P, et al. *Alternatives in biventricular repair of double outlet left ventricle.* Ann Thorac Surg 1995;60:213-6.
8. McElhinney DB, Reddy VM, 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.
9. Chiavarelli M, Boucek MM, Bailey LL. *Arterial correction of double outlet left ventricle by pulmonary artery translocation.* Ann Thorac Surg 1992;53:1098-100.

**=국문초록=**

양대혈관 좌심실기사는 양대혈관이 좌심실에서 기시하는 드문 선천성 심장기형으로 정확하게 진단하기가 어렵다. 환이는 생 후 2개월에 대동맥축착교정술 및 폐동맥교약술을 받았던 3세된 남아로 대동맥하 심실중격결손, 단일관상동맥을 동반한 양대혈관 좌심실기사로 진단되어 심실중격결손의 첩포봉합, 난원공개존의 봉합, 폐동맥 교약부 절제, 그리고 폐동맥간을 좌심실에서 분리 후 우심실로 전위시켜 우심실 유출로 재건술을 받았다. 본 술식은 술 후 좋은 혈액학적 특성을 보였고, 자가조직을 사용함으로써 전위된 폐동맥의 성장 잠재성과 판막 기능의 보존으로 술 후 폐동맥 폐쇄부전과 관련된 우심실기능부전의 가능성이 줄어드는 장점이 예상되므로 문헌 고찰과 함께 보고한다.

- 중심 단어:** 1. 양대혈관 좌심실기사  
2. 폐동맥간 전위술