

심장 박동을 유지하면서 시행한 Norwood 술식

곽재건* · 김웅한* · 최창휴* · 김진현* · 정요천* · 오세진* · 이정렬* · 김용진* · 노준량*

Norwood Procedure on Beating Heart

Jae Gun Kwak, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D.*, Chang-Hyu Choi, M.D.*, Jin Hyun Kim, M.D.*, Yo Chun Jeong, M.D.*
Sea Jin Oh, M.D.*, Jeong Ryul Lee, M.D.*, Yong Jin Kim, M.D.*, Joon Ryang Rho, M.D.*

Modified Norwood procedure with maintaining cardiac beat was done in a 30-day-old neonate. Procedure was done with regional perfusion of innominate and coronary artery. Postoperative course was uneventful. Second-stage operation (bi-directional cavopulmonary shunt) was done 4 months later. The diameter of ascending aorta was more than 5 mm, Norwood procedure can be done in beating hearts.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:793-795)

- Key words:** 1. Congenital heart disease
2. Norwood procedure
3. Total circulatory arrest, induced
4. Perfusion, regional

증례

환아는 출생 시 3.15 kg였고 생후 18일경부터 청색증이 악화되면서 인공호흡기를 통한 보조 치료를 받기 시작하였다. 증세 호전 없이 본원으로 전원한 후 심장 초음파를 시행하였고, 승모판막 폐쇄와 대동맥판막 협착을 동반한 형성부전성 좌심증후군(hypoplastic left heart syndrome)을 진단받았다. 생후 30일경 Norwood 술식을 시행하였다. 정중 흉골 절개 후 심장의 해부학적 형태를 확인한 후 우심낭(bovine pericardium)을 이용하여 직경 5 mm의 우심실-폐동맥간 도관을 만들었는데, 우심실과 폐동맥에 문합될 부분은 다소 여유를 두어 10 mm 정도의 크기로 고안하여 만들어 주었다(Fig. 1). 동맥 캐놀라를 무명동맥, 정맥 캐놀라는 우심방에 각각 삽입하여 체외순환을 시작하였다.

동맥관을 결찰, 분리한 다음, 심박동을 유지한 채 우심방을 절개하고 심방의 이차 중격을 절제하여 큰 심방 중격 결손을 만들었다. 우심방 봉합 후 대동맥궁 혈관들과 하행 대동맥을 광범위하게 박리하였고, 양측 폐동맥을 폐문 부까지 박리하였다. 이어 주폐동맥을 분리하고 만들어 두었던 우심낭 도관과 주폐동맥 원위부를 문합하였다. 대동맥 근위부에 심정지액 캐놀라(18 G)를 삽입하고 동맥 캐놀라와 연결하였다(Fig. 2). 좌측 쇄골하 동맥과 좌측 경동맥(left common carotid artery)을 일시적으로 결찰하고 무명동맥과 상행 대동맥 근위부, 흉부 하행 대동맥을 각각 겹자로 잡은 상태로 뇌와 관상동맥에 국소 순환(regional perfusion)을 유지하였다. 동맥관 조적을 완전 절제한 후, 대동맥궁, 하행 대동맥, 폐동맥 간의 삼중 문합을 시행하였다. 문합 도중 지속적인 심박동이 유지되었으며, 체온은

*서울대학교 어린이병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital,
Seoul National University College of Medicine
†공지사항: 이 내용은 서울 경기 지역 제216차 월례 집담회에서 발표되었음.
논문접수일: 2004년 7월 5일, 심사통과일: 2004년 7월 30일
책임저자: 김웅한 (110-460) 서울특별시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교 어린이병원 흉부외과
(Tel) 02-760-3637, (Fax) 02-764-3664, E-mail: woonghan@snu.ac.kr
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

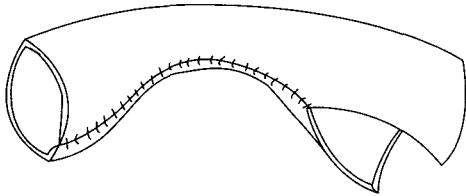


Fig. 1. Right ventricle to pulmonary artery conduit (Bovine pericardium, mid-portion diameter 5 mm, both end diameter; 10 mm).

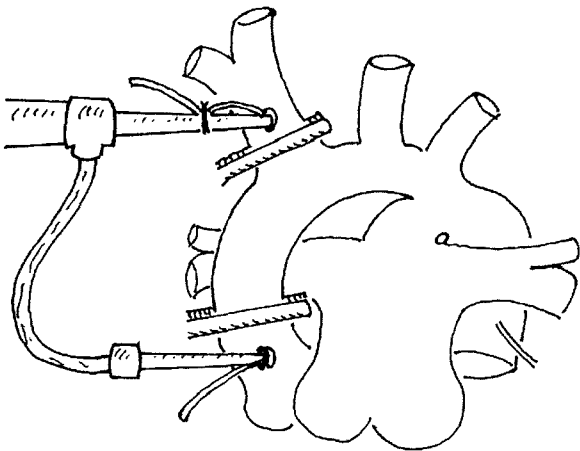


Fig. 2. Cannulation into aortic root and innominate artery for regional perfusion.

직장 체온으로 섭씨 25도 정도였다. 삼중 문합이 끝난 후 일시적 심실 세동(ventricular fibrillation) 상태에서 우심실을 절개하고 주폐동맥과 연결되어 있는 우심낭 도관을 우심실과 문합하였다. 문합 후 제세동기로 심장박동을 정상화하고 체온 상승 후 순조롭게 체외 순환을 이탈하였다. 초여과법(ultrafiltration) 시행 후 문제 없이 흉골을 봉합하였다. 중환자실에서 활력 징후는 매우 안정적이었으며, 술 후 4일째에 인공호흡기 이탈하였고, 5일째에는 일반 병실로 전동하였다. 환자는 상기도 감염 치료 후 술 후 17일째에 퇴원하였다.

환자는 수술 4개월 후(체중; 7 kg) 이차 수술(양방향성 폐동맥-상대정맥 단락술, bidirectional cavopulmonary shunt)을 시행하였다. 이차 수술 전 시행한 심초음파 및 컴퓨터 단층 촬영에서 심실 기능은 좋았고, 우심실-폐동맥간 도관의 문합 부위의 협착 소견 이외에는 특별한 문제는 없는 상태였다(Fig. 3). 환자는 이차 수술 이후 특별한 문제 없이 퇴원하였으며, 폰تان 수술을 예정하고 있다.

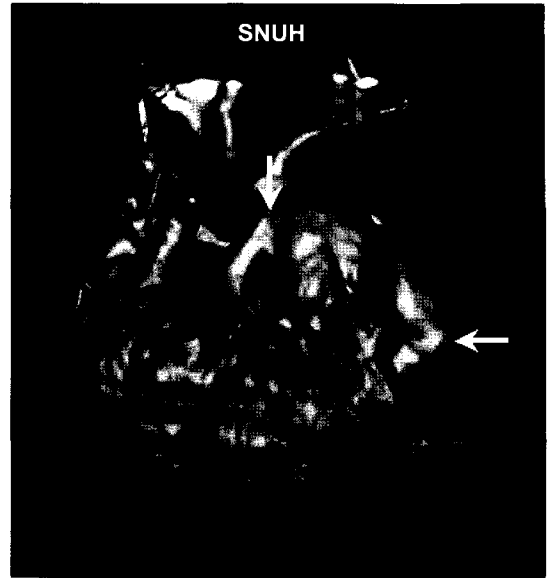


Fig. 3. Postoperative 3-dimensional CT (leftward arrow; Right ventricle-Pulmonary artery conduit, downward arrow; Norwood anastomosis).

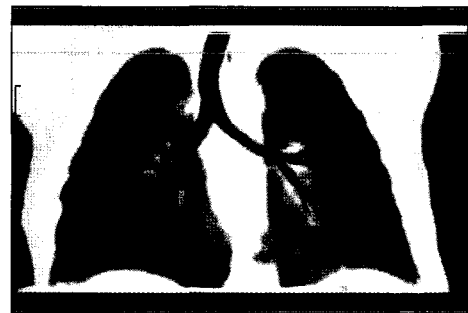


Fig. 4. Postoperative 3-dimensional CT. No airway obstruction.

고 찰

Norwood 술식은 일반적으로 완전 순환 정지 하에서 시행된다. 완전 순환 정지 상태에서 수술을 시행하게 될 경우 신경학적인 합병증 및 신장기능의 저하 등이 발생할 수 있으며, 심한 저체온으로 인하여 응고계의 기능 저하를 가져올 수 있다. 최근에 일부 환자에서 완전 순환 정지를 피하고 국소 순환 하의 Norwood 술식이 보고되고 있다 [1]. 상기 환자의 Norwood 술식 당시 시행한 심초음파에서 상행대동맥의 직경은 약 6 mm였고, 수술장 소견에서 대동맥 근위부에 심정지액 캐놀라를 삽입하는 데 문제가 없

었다. 이 증례에서는 관상동맥과 뇌혈관에 국소 순환을 유지하여 심근의 확장으로 인한 심근 손상과 이에 동반하는 관상동맥 관류의 저하로 발생하는 심근 허혈성 손상 및 뇌의 허혈성 손상을 최소화하려 하였다[2]. 수술 후 신경학적인 합병증은 없었으며, 심초음파에서 심장 기능의 저하도 없었다. 또한 심한 저체온 상태를 피하여, 이로 인한 응고계의 기능 저하를 최소화하였다.

수술 직후 환자의 활력 징후는 지극히 안정적이었는데, 이는 심박동을 유지함으로써 얻었던 심근 손상의 최소화 와 함께, 전통적인 Norwood 술식에서 사용하던 Blalock-Taussig 단락술 대신에 우심실-폐동맥간 도관을 이용하였다는 사실에 기인했다고 생각된다[3]. 특히 이 증례에서는 기존의 우심실-폐동맥간 도관 연결 후 단기 추적 관찰 시에 관찰되었던 가성 내피조직의 도관 내 증식으로 인한 문합 근위부의 협착을 방지하기 위하여, 우심실과 폐동맥의 문합 부위에 연결한 도관의 입구 부분을 넓게 고안하여 다음 단계 수술 이전의 혈액학적 안정을 도모하였다. 환아는 이차 수술 전까지 안정적인 혈액학적 소견을 보였고, 체중 증가도 만족스러웠다. 그러나 이차 수술 전에 시행한 컴퓨터 단층 촬영에서 역시 도관의 입구 부분에 부분적인 협착 소견이 관찰되었으며, 수술 시에 제거해 낸 도관의 내부에 가성 내피가 자라고 있었음이 확인되었다. 일부에서는 Norwood 술식 후 우심실-폐동맥간 연결의 폐쇄로 인한 것이라고 추정되는 사망(inter-stage mortality)이 보고되고 있어 외래 추적 시 이에 대한 면밀한 관찰이 요구된다.

한편, 이 증례에서 대동맥궁과 하행 대동맥 그리고 폐동맥간의 자가조직 간의 삼중 문합을 시행하였으나 이차 수술 이전에 시행한 컴퓨터 단층 촬영 소견에서 문합 주위의 기도 협착 소견 및 대동맥 축착 등의 소견은 없었다 (Fig. 4). 즉, 충분한 혈관과 주위 조직 간의 박리가 이루어진다면 자가 조직 간의 문합으로 얻을 수 있는 여러 장점을 취하면서 문합으로 인한 기도 및 대동맥의 외부로부터의 협착을 충분히 피할 수 있음을 유추할 수 있었다.

결과적으로, 상행대동맥의 크기가 약 5 mm 이상이 되는 저형성성 좌심부전을 가진 환자의 경우 상행 대동맥에 캐놀라 삽입이 가능하며, 이를 통한 관상 동맥으로의 부분 관류를 통하여 심장 정지 없이 심박동을 유지하며 Norwood 술식을 시행할 수 있었고, 술 후 신경학적인 문제와 심기능 저하에 따른 합병증을 최소화할 수 있었다.

참 고 문 헌

1. Imoto Y, Kado H, Shiokawa Y, Minami K, Yasui H. Experience with the Norwood procedure without circulatory arrest. *Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122:879-82.
2. Lim C, Kim WH, Kim SC, et al. Aortic arch reconstruction using regional perfusion without circulatory arrest. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;23(2):144-55.
3. Mair R, Tulzer G, Sames E, et al. Right ventricular to pulmonary artery conduit instead of modified Blalock-Taussig shunt improves postoperative hemodynamics in newborns after the Norwood operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126:1378-84.

=국문 초록=

생후 30일 된 형성부전성 좌심증후군 환자에 대하여 무명 동맥과 관상동맥의 국소 순환 하에 완전 순환 정지 없이 심박동을 유지한 상태에서 Norwood 수술을 시행하였다. 환자는 4개월 후 이차 수술 전까지 특별한 문제 없이 성장하였고 이차 수술 후 폰탄 수술을 기다리고 있다. 상행 대동맥 근위부 직경이 5 mm 이상 정도로 캐놀라 삽입이 가능한 경우 완전 순환 정지 없이 Norwood 술식이 가능하며 이를 통하여 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 선천성 심기형
2. Norwood 술식
3. 완전 순환 정지
4. 국소 순환