폐동맥 협착과 심실 중격 결손을 동반한 대혈관 전위에서 시행한 반회전 동맥간 전환술

임홍국* · 이창하* · 황성욱* · 이 철* · 김종환* · 김준석**

Half-turned Truncal Switch Operation for Transposition of Great Arteries, Ventricular Septal Defect and Pulmonic Stenosis

Hong Gook Lim, M.D.*, Chang-Ha Lee, M.D.*, Seong Wook Hwang, M.D.*
Cheul Lee, M.D.*, Chong Whan Kim, M.D.*, Jun Seok Kim, M.D.**

The surgical management of patients with transposition of the great arteries, ventricular septal defect, and pulmonary stenosis remains a challenge. The Rastelli operation or Lecompte operation is the preferred surgical procedure, but its long-term results are not optimal because of a warped left ventricular outflow tract through a space-occupied intraventricular tunnel and a contrived right ventricular outflow tract. We performed a half-turned truncal switch operation as an alternative surgical procedure in a 3-year-old boy (weighing 9.6 kg) with this anomaly. Postoperative echocardiography showed laminar flow through straight and nonobstructive aortic and pulmonary ventricular outflow tracts.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:145-149)

Key words: 1. Congenital heart disease
2. Transposition of great vessels
3. Heart septal defect, ventricular
4. Pulmonary artery, stenosis

증 례

3년 6개월 된 남자 환자가 청색증으로 본원에 내원하였다. 환자는 체중이 9.6 kg이었으며, 혈색소 수치는 21.0 g/L였다. 심초음파 검사에서 폐동맥협착과 심실중격결손을 동반한 대혈관전위로 진단되었다. 막성주위형의 큰 심실중격결손이 폐동맥 바로 아래에 위치하였으며, 원추부 중격은 후방으로 전위되어 있었고, 후방의 폐동맥은 심실중격을 기승하고 있었다. 폐동맥 판막은 삼첨판이었고, 동맥관 개존과 난원공 개존이 있었으며, 심방은 좌측으로 병치(juxtaposed atrial auricle)되어 있었다(Fig. 1).

정중 흉골 절개 하에서 수술 교정을 시행하였다. 상행대동맥은 전방에 위치하고 있었으며, 주폐동맥은 후방에 위치하고 있었다. 관상동맥 형태는 Yacoub type A로, sinus 1에서 좌주관상동맥이, sinus 2에서 우관상동맥이 기시하였고, 관상동맥의 벽속 주행은 관찰되지 않았다. 통상적인

*부천세종병원 흉부외과, 세종심장연구소
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute
**건국대학교병원 흉부외과
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School fo Medicine, Konkuk University
†본 증례는 서울 경기지회 223차 9월달 월례집담회에서 구연되었음.
논문접수일 : 2005년 10월 4일, 심사통과일 : 2005년 11월 16일
책임저자 : 이창하 (422-711) 경기도 부천시 소사구 소사본 2동 91-121번지, 부천세종병원 흉부외과
(Tel) 032-340-1151, (Fax) 032-340-1236, E-mail: leechha@sejongh.co.kr
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

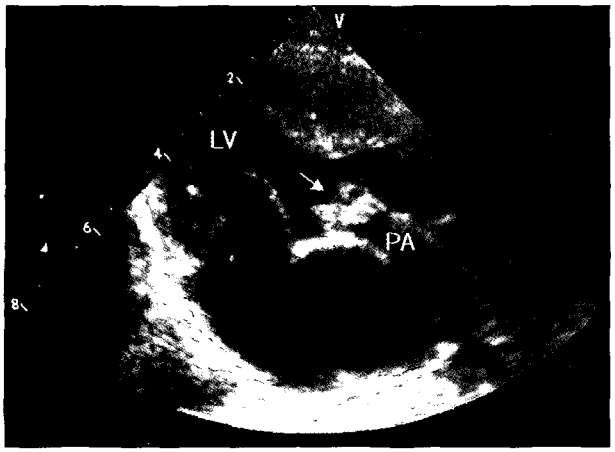

Fig. 1. Preoperative transthoracic echocardiography in the parasternal long-axis view. The PA arose from LV, and a large VSD was located at a juxtapulmonary position. Severe pulmonic stenosis (arrow) was noted. LV=Left vetricle, PA=Pulmonary artery, VSD=Ventricular septal defect.

심폐우회술을 시행하고 중등도의 저체온하에서 심정지를 유도하였다. 상행대동맥을 관상동맥 개구부 10 mm 상방에서 절단하고, 두 반월판막륜(semilunar valve annulus)들을 따라서 동맥간 근부(truncal root)를 박리하였다. 양쪽 관상동맥 개구부위를 U자 모양으로 대동맥동벽과 함께 단추 모양으로 떼어 내고, 폐동맥의 원위부위는 폐동맥 분기부위의 전방에서 폐동맥 근위부위의 후방으로 비스듬하게 절개하여, 폐동맥의 전벽에 폐동맥의 원위부(distal stump)가 많이 포함되게 하였다. 대동맥판륜을 따라 우심실 유출로에 절개를 시행한 후, 누두부 중격을 절제하였다. 폐동맥판륜을 따라 절개를 연장하였으며, 승모판막의 손상을 피하기 위해서, 폐동맥 판막과 승모판막 사이의 섬유 연속부(fibrous continuity)의 정중부위를 정확하게 절제하였다. 폐동맥 하부에 연해 있는 섬유 조직이 좌심실 유출로 협착을 일으키고 있어서, 이 조직을 절제하였다. 상기한 바와 같이하여 대동맥판막과 폐동맥판막을 포함하는 동맥간 블록(truncal block)을 박리(harvest)하였다. 절제된 동맥간 블록(truncal block)을 180도 회전시켜, 전방 전위된 폐동맥의 전벽은 세로로 전방 폐동맥 교련부를 따라 절개하고 후방 전위된 대동맥 판막을 7-0 polypropylene suture (Pronova; Ethicon, Inc., Somerville, NJ)를 이용하여 좌심실유출로에 연속 봉합하였다. 심실중격결손을 0.625% glutaraldehyde (EMS Co., USA)로 고정한 자가 심막으로 팻취 봉합하여 곧은 좌심실 유출로를 형성하였다. 관상동맥의 이식은 후방 전위된 신대동맥근(neoaortic root)에 마주한 대동맥동벽의 결손부위의 적절한 위치에 7-0 polydioxanone sutures (Ethicon)를 이용한 연속문합으로 시행하였다. Lecompte maneuver를 시행하여 폐동맥 분기부위를 앞으로 전방 이동하고, 상행대동맥을 단단문합하여 재건하였다. 폐동맥 근위부(proximal stump)의 후벽을 폐동맥 분기부위의 후벽과 문합하였다. 폐동맥을 비스듬하게 절제하였으므로, 후벽의 양쪽 직접 문합은 쉽게 이루어졌다. 우심실유출로의 전벽은 0.625% glutaraldehyde로 고정한 자가 심막을 이용하여 재건하였다(Fig. 2). Tissell glue (Baxter Health Care Corp., Glenlake CA)를 도포한 후 별 문제없이 체외순환을 이탈하였다. 술 후 심초음파검사에서 좌심실 유출로 협착이나 우심실 유출로 협착이 없이 양호한 소견을 보였으며, 술 후 경과는 전도 장애 없이 양호하였다(Fig. 3).

고 찰

대혈관 전위에서 심실 중격 결손과 폐동맥 협착을 동반한 경우 Rastelli 수술법 혹은 Lecompte 수술법이 만족할 만한 조기 결과를 보이며 시행되어 왔으나, 만기 좌우심실 유출로들의 협착과 부정맥이 흔히 발생하여[1,2], 장기 결과는 만족스럽지 못하다[1-4]. 좌심실 유출로 협착의 빈도는 10%로 보고되며[1], 좌심실의 술 후 기하학상의 변화(geometric change)에 의해 심실 중격 결손이 축소(diminution)되고[4] 심실내 터널이 좁아져서 발생한다. 양대혈관 좌심실 기시증과 같이 대혈관 전위증에서 좌심실 용적은 교정술 전에 증가되어 있으므로 양심실성 교정술이나 폰탄 술식 후에 심실 중격 결손이나 심장팽대심실구멍(bulboventricular foramen)은 제한적(restrictive)으로 된다[4]. 그러나, 심실 중격 결손의 전상방연(anterosuperior margin)을 절제하면 방실 차단의 위험 가능성이 증가하고 반흔 조직이 부정맥의 기질(substrate)이 될 수 있다. 또한, 우심실 고혈압은 심실 중격을 비대하게 하고 좌측으로 전위시키기 때문에 만기 좌심실 유출로 협착에 원인이 될 수 있다. 교정술 후 터널 모양의 좌심실 유출로는 우심실 고혈압에 의해서 영향을 받는다. 우심실 유출로 협착은 Rastelli 술식에서 심외 도관과 Lecompte 술식에서 큰 대동맥 전방에 전위되는 신전된 주폐동맥에 의해 주로 발생하며, 흉골에 의해 압박되기 쉬운 우심실 유출로의 비해부적인 위치와 흔히 관련된다. 최근에 보고되는 장기 생존율들은 놀라울 정도로 낮으며[1,2] 만기 사망의 원인은 좌심실 부전과 급사이다[1]. Graham 등[5]은 Rastelli 수술을 받은 환자들에

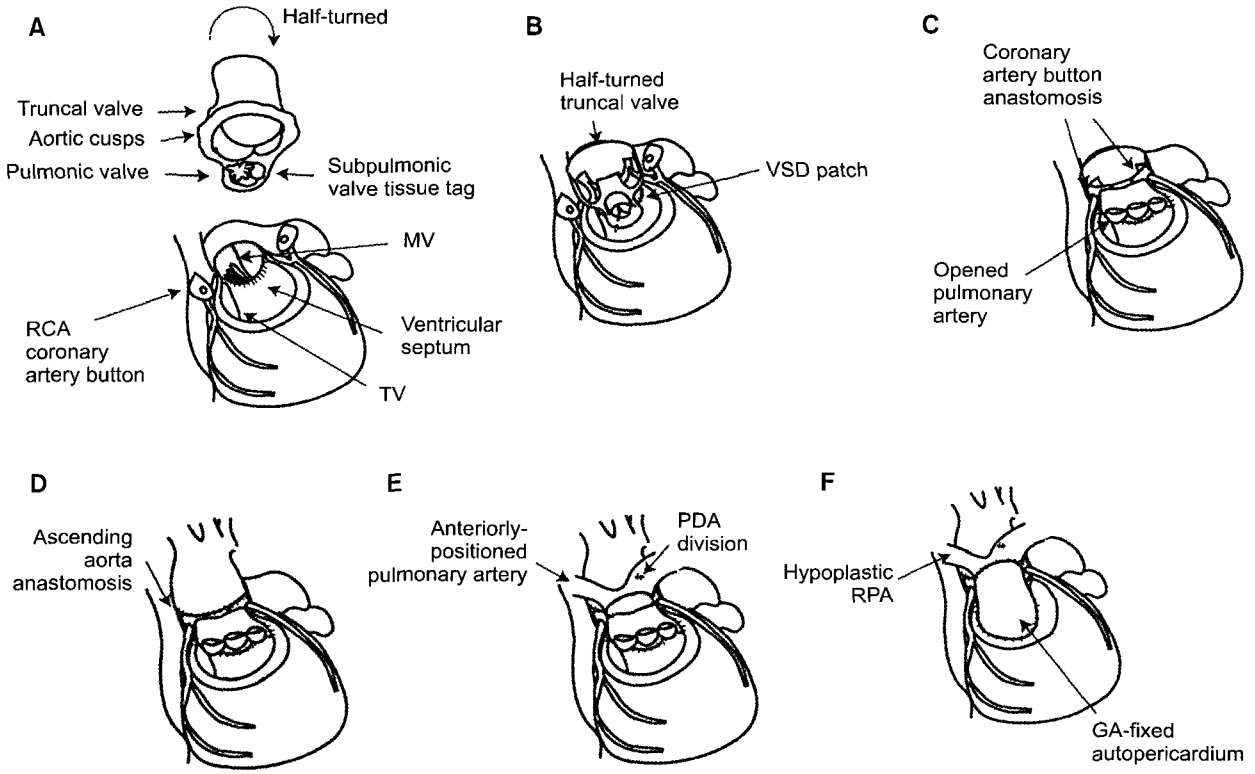

Fig. 2. Operative scheme. (A) The truncal block involving both semilunar valves was separated from the ventricular outflow tract. Both coronary arterial buttons were resected. The resected truncal block was half turned. (B) The posteriorly translocated aortic annulus was anastomosed to the left ventricular outflow orifice. The up-front pulmonary commissure was cut through. The VSD was closed with an GA-fixed autopericardial patch. (C) Both coronary buttons were anastomosed to the corresponding defects of the aortic wall. (D) After the pulmonary bifurcation was translocated anteriorly, the ascending aorta was reconstructed by means of end-to-end anastomosis. (E) Continuity of the posterior pulmonary wall was reconstructed by means of direct anastomosis with each remnant wall. (F) The right ventricular outflow tract was covered with an autologous pericardial patch. RCA=Right coronary artery; MV=Mitral valve; TV=Tricuspid valve; VSD=Ventricular septal defect; PDA=Patent ductus arteriosus; RPA=Right pulmonary artery; GA=Glutardaldehyde.

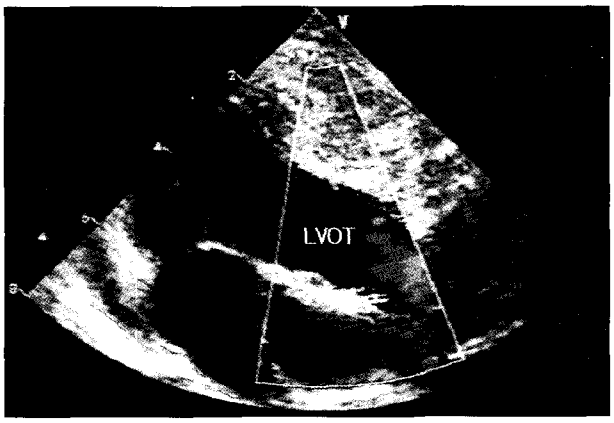

Fig. 3. Postoperative transthoracic echocardiography in the parasternal long-axis view. Doppler echocardiography showed laminar flow through a straight and wide LVOT. LVOT=Left ventricular outflow tract.

서 비정상적인 수축 기능과 평균 수축기말 스트레스와 좌심실 mass의 증가를 보고하였으며, 특히 늦은 나이에 수술하게 되면, 오랜 기간 동안 저산소증, 협착증과, 용적 과부하에 의해 영향을 받게 되고, 좌심실과 대동맥을 연결하기 위해 심실 중격 결손을 막는 큰 인조 도관과 우심실 고혈압에 의해서도 영향을 받는다[6]. 또한, 2섬유속(bifascicular) 전도 장애와 완전 방실 차단으로 진행하는 우각차단, 반흔 조직, 그리고 우심실유출로 협착에 의해 발생하는 우심실 고혈압에 의한 만기 부정맥에 의해서 만기 사망이 발생한다.

Rastelli 수술법이나 Lecompte 수술법을 어렵게 하는 해부학적인 제한점들은 다음과 같다. 주관상동맥이 우심실 유출로를 가로지르는 비정상적인 형태인 경우는 우심실의 원위부에 절개하기 어렵다. 입구형(inlet) 혹은 제한적

인(restrictive) 심실중격결손이나 승모판막이나 삼첨판막의 straddling은 심실 내 터널을 만드는데 주된 장애가 된다. 또한, 삼첨판막의 straddling은 Rastelli 술 후 조기 및 만기 사망률의 증가와 관련되어 있다[1]. 그리고, 우심실 용적이 심실 내 터널에 의해서 부분적으로 감소하여, 특히 우심실 형성부전인 경우는 이 수술법들의 금기증이 된다.

1984년 Nikaidoh [7]는 Rastelli 수술법 혹은 Lecompte 수술법의 문제점을 극복하기 위한 대안으로 대동맥 전위술 및 양심실 유출로 재건술(aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction)을 도입하였다. 이 술식에서 대동맥 근부를 관상동맥을 분리하지 않은 채 우심실에서 박리하고, 출구부 중격(outlet septum)을 분리하였으며, 폐동맥 판막을 절제하여 좌심실 유출로 협착을 완화시키고, 대동맥 근부를 관상동맥 이식(transfer) 없이 후방 전위한 후, 심실 중격 결손을 팻취 봉합하여 좌심실 유출로를 재건하고, 심막 팻취로 우심실유출로를 재건하였다. 기술적으로는 복잡하지만, 이 술식은 해부학적으로 더 정상적인 교정이 되었다. Nikaidoh 등은 14명에서 이 술식을 시행하여 3명이 술 후 체외막 산소화 장치(extracorporeal membrane oxygenation) 보조가 필요하였고 이 중 1명의 조기 사망이 있었으며, 17년 이상 추적 관찰하여 만기 사망이 없었고 4명(30%)에서 만기 재수술이 필요하였다. 이 술식은 관상동맥 혈류의 부족(insufficiency)과 이에 의한 심근 손상으로 대동맥 전위시 관상동맥 이식(transfer)의 시행을 필요로 하게 되었고, 또한 후방 전위된 대동맥에 의해 우폐동맥 협착이 발생하여 Lecompte maneuver의 사용을 필요로 하게 되었다.

Yamagishi 등[8]은 Nikaidoh 술식을 변형한 반회전 동맥간 전환술(half-turned truncal switch operation)을 보고하였으며, 이 술식은 기술적으로는 복잡하고 어렵지만, Ross, Konno, Jatene 수술법, 그리고 Lecompte manuever를 혼합한 수술이다. 이 술식의 장점은 일단 대동맥이 우심실로부터 박리(harvest)되고 출구부 중격(outlet septum)이 분리되면 수술 노출이 심실중격결손과 방실판막에 대한 훌륭한 시야를 제공하여, 방실판막의 straddling을 갖는 환자들에서도 심실중격결손의 봉합이 아주 쉽고 정확하게 할 수 있다. 이 술식은 심실들과 각각의 대동맥들 사이에 해부학적으로 더 정상적인 교정을 해서 심기능과 장기 생존율을 향상시킨다. Rastelli 교정술에 의해 생기는 직각의(right angle) 회전(turns)을 피해 우심실유출로와 좌심실유출로가 더 잘 정렬된다. 대동맥을 후방으로 전위시켜 넓고 곧은 좌심실유출로가 만들어지고, 체혈류가 심실중격결손이나 심실내 터널을 통과하지 않기 때문에, 만기 좌심실유출로 협착은 완전히 피할 수 있다. 우심실-폐동맥 문합이 우심실에서 정상적으로 이루어지므로 흉골에 의한 압박의 위험이 적어 우심실 유출로의 재수술이 감소하고, 수명이 향상될 수 있다. 주폐동맥을 비스듬하게 절개하고 대동맥을 후방 전위하였고, 또한 Lecompte maneuver를 사용하여 자가 폐동맥 후벽의 길이가 직접 문합하기에 충분하고, 우심실 유출로에서 주폐동맥에 충분한 공간이 생겨 주폐동맥의 과신전을 피할 수 있다. 심외 도관을 사용하지 않고 주폐동맥이 신전되지 않아 만기 우심실 유출로 협착이 크게 감소될 수 있다. 또한, 주폐동맥의 성장 잠재력이 보존되며, 자가 폐동맥 판막을 보존하여 폐동맥 판막 폐쇄부전을 효과적으로 막을 수 있다.

반회전 동맥간 전환술(half-turned truncal switch operation)의 적응증은 입구형(inlet) 혹은 제한적인(restrictive) 심실중격결손, 방실 판막의 straddling, 작은 우심실, 그리고 Rastellli를 적용하기 어려운 비정상적인 관상동맥형태이다. 그러나, 관상동맥이 대동맥 전위에 어려운 형태인 경우는 이 술식을 적용하는 데 무리가 있다.

반회전 동맥간 전환술(half-turned truncal switch operation)은 폐동맥 협착과 심실 중격 결손을 동반한 대혈관 전위에서 Rastelli 수술법이나 Lecompte 수술법의 대안으로서 유용한 수술법이며, 기술적으로 복잡하고 어려운 점이 있지만, 재수술이나 장기 생존율에서 더 좋은 성적이 기대된다.

참 고 문 헌

1. Kreutzer C, De Vive J, Oppido G, et al. *Twenty-five-year experience with Rastelli repair for transposition of the great arteries.* J Thorac Cardiovasc Surg 2000;120:211-23.
2. Dearani JA, Danielson GK, Puga FJ, et al. *Late results of the Rastelli operation for transposition of the great arteries.* Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2001;4:3-15.
3. Vouhe' PR, Tamisier D, Leca F, Ouaknine R, Vernant F, Neveux JY. *Transposition of the great arteries, ventricular septal defect, and pulmonary outflow tract obstruction: Rastelli or Lecompte procedure?* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;103:428-36.
4. Rychik J, Jacobs ML, Norwood WI. *Early changes in ventricular geometry and ventricular septal defect size following Rastelli operation or intraventricular baffle repair for conotruncal anomaly: a cause for development of subaortic stenosis.* Circulation 1994;90(Suppl):II-13-9.

5. Graham TP, Franklin RC, Wyse RK, Gooch V, Deanfield JE. *Left ventricular wall stress and contractile function in transposition of the great arteries after the Rastelli operation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1987;93:775-84.
6. Palik I, Graham TP, Burger J. *Ventricular pump performance in patients with obstructed right ventricular-pulmonary artery conduits.* Am Heart J 1986;112:1271-8.
7. Nikaidoh H. *Aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction: a new surgical repair for transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect and pulmonary stenosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 1984;88:365-72.
8. Yamagishi M, Shuntoh K, Matsushita T, et al. *Half-turned truncal switch operation for complete transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 2003;125:966-8.

=국문 초록=

폐동맥 협착과 심실 중격 결손을 동반한 대혈관 전위를 갖는 환자들에 대한 수술은 Rastelli 수술법이나 Lecompte 수술법이 전통적으로 시행되어 왔으나, 심실 내 터널에 의한 뒤틀린 좌심실 유출로와 부자연스러운 우심실 유출로에 의해 장기 성적은 만족스럽지 않다. 이에 대한 대안으로 저자들은 이 기형으로 진단된 3세 환아(체중 9.6 kg)에서 반회전 동맥간 전환술(half-turned truncal switch operation)을 시행하였다. 술 후 심초음파검사에서 좌심실유출로와 우심실유출로가 곧고 넓게 형성되어 향후 좋은 장기 결과가 기대된다.

중심 단어 : 1. 선천성 심질환
2. 대혈관 전위증
3. 심실 중격 결손
4. 폐동맥 협착