폐동맥 협착과 심실중격결손을 동반한 대혈관 전위에서 시행한 변형 니카이도 술식

전재현* · 성용원* · 김웅한* · 장형우* · 정의석** · 곽재건***

Modified Nikaidoh Procedure for Patient with TGA, Restrictive VSD, and PS

Jae-Hyun Jeon, M.D.*, Yong-Won Seong, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D.*, Hyoung-Woo Chang, M.D.*, Eui-Suk Chung, M.D.**, Jae-Gun Kwak, M.D.***

The surgical management of complete transposition of the great arteries, ventricular septal defect, and pulmonary stenosis still remain a significant challenge. The Rastelli (REV procedure) remains the most widely applied procedure for surgical repair of these lesions. Although the Rastelli procedure can be performed with good early results, the intermediate- and long-term results have been less than satisfactory because of deterioration of the hemodynamic performance of the LVOT or RVOT. We performed a modified Nikaidoh procedure as an alternative surgical procedure in a 19-month-old boy weighing 10.4 kg with this anomaly. Aortic translocation with biventricular outflow tract reconstruction resulted in a more “normal” anatomic repair and postoperative echocardiography showed straight, direct, and unobstructed ventricular outflow.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2009;42:87-91)

Key words: 1. Congenital heart disease
2. Transposition of the great vessels
3. Cardiac septal and ventricular defects
4. Pulmonary artery stenosis

증 례

환자는 출생 직후(체중 3.0 kg) 청색증으로 본원에 내원하였으며, 심초음파 검사에서 폐동맥 협착과 심실중격결손을 동반한 완전 대혈관 전위로 진단되었다. 내원 후 중재적 시술로 심방중격 절개술을 시도하였으나 실패하였고, 수술적으로 심방중격 절개술 및 동맥관 폐쇄술을 시행하였다. 술 후 산소포화도는 75～80%로 유지되었으며, 환자는 생후 19개월(체중 10.4 kg), 해부학적인 완전 교정을 받기 위해 본원에 내원하였다. 술 전 시행한 심초음파 검사상 대혈관은 전후관계(AP relationship)였고, 원추형 중격이 없었으며, 심실중격결손은 제한적(restrictive)인 막성 주위형으로, 폐동맥 바로 아래에 위치하고 있었다(Fig. 1). 폐동맥 판막은 이첨판이었으며, 이형성(dysplastic)이었고, 관상동맥의 형태는 우관상동맥동에서 우관상동맥과 좌회선관상동맥이, 좌관상동맥에서 좌전하행관상동맥이 기시하는 1L-2CxR (Yacoub Type D)의 형태였다.

수술은 정중흉골절개 후 통상적인 심폐우회술을 통하

*서울대학교 의과대학 서울대학교어린이병원 흉부외과학교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children’s Hospital, Seoul National University College of Medicine
**서울대학교 의과대학 분당서울대학교병원 흉부외과학교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Bundang Hospital, Seoul National University College of Medicine
***부천세종병원 흉부외과
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital
†본 증례는 서울 경기지회 제234차 10월 월례집담회에서 구연되었음.
논문접수일 : 2008년 7월 27일, 심사통과일 : 2008년 9월 16일
책임저자 : 김웅한 (110-460) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교어린이병원 흉부외과
(Tel) 02-2072-3637, (Fax) 02-3672-3637, E-mail: woonghan@snu.ac.kr
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

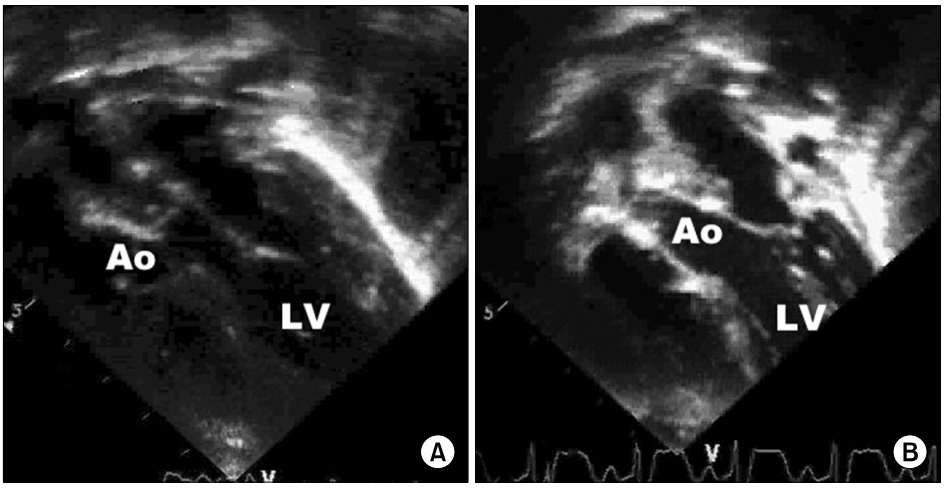

Fig. 1. (A) Preoperative transthoracic echocardiography shows that the outflow of LV makes right angle turn, passing through the restrictive VSD. (B) Postoperative transthoracic echocardiography shows that the LV outflow is straight, direct, and unobstructed. LV=Left ventricle; VSD=Ventricular septal defect; Ao=Aorta.

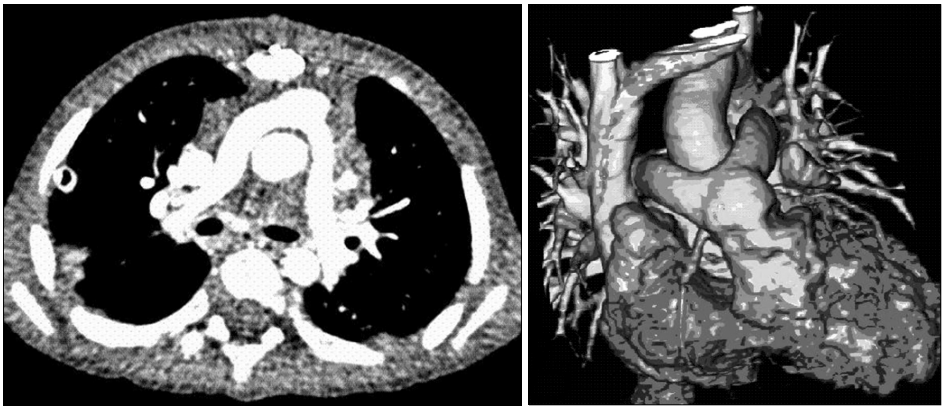

Fig. 2. Postoperative 3D CT angiography showed that aortic translocation with biventricular outflow tract reconstruction results in a more "normal" anatomic repair when compared with the Rastelli.

여 중등도의 저체온하에서 시행하였다. 대동맥 결찰 후 전방내심정지액(antegrade cold cardioplegia)을 대동맥 근위부를 통하여 주입한 뒤 대동맥을 횡절개하였고 관상동맥의 입구를 확인하였다. 횡절개는 대동맥의 sinotubular junction 상방 3～4 mm 지점에서 시행하였고, 대동맥 판막의 geometry를 흐트러지지 않기 위해서 관상동맥의 입구를 확인한 후, 대동맥동벽과 함께 단추 모양의 harvest를 최소화하였고, 대동맥근부(aortic root)를 우심실에서 박리하여, 출구부 중격(outlet septum)에서 분리하였다. 이후 주폐동맥의 근위부위를 횡절개하여 폐동맥 판막을 노출시킨 후, 폐동맥 판막을 절제를 하였고, 폐동맥 판막륜의 전방을 심실 중격 결손까지 길게 절개하여 좌심실 유출로의 협착을 해소하였다. 이후 박리해 놓은 대동맥 근부를 관상동맥의 이식(transfer)이 용이하도록 180도 회전시킨 후 후방 전위하여 폐동맥 판막륜에 5-0 Prolene® (Ehicon, Somerville, NJ) interrupted suture를 이용하여 봉합하였고 우심낭 조직편(bovine pericardium)을 이용하여 심실중격결손을 넓게 패치 봉합하여 대동맥 판막륜과 만나는 전벽 부위에 고정(anchoring)하였다. 관상동맥을 후방 전위된 신대동맥근(neoaortic root)에 마주한 대동맥동벽의 결손 부위의 적절한 위치에 6-0 Pronova® (Ehicon, Somerville, NJ)를 이용한 연속 문합을 시행하였다. 이후 Lecompte maneuver를 시행한 뒤 신대동맥근의 원위부와 상행대동맥을 단단 문합하여 좌심실 유출로의 재건을 완성하였다. Lecompte maneuver로 대동맥 전방으로 전위된 절제한 주폐동맥 후벽은 신대동맥근위부에 직접 문합을 시행하여 성장잠재력(growth potential)을 최대화 하였고, 전벽은 우심낭 조직편을 이용하여 덮개를 만들어 우심실 유출로와 문합함으로서 우심실 유출로를 재건하였다. 규칙적인 동율동(regular sinus rhythm)상태에서 체외 순환 이탈에는 어려움이 없었으며 체외 순환 시간은 329분, 대동맥 차단 시간은 244분이었다. 환자는 술 후 1일에 기도발관하였고, 술 후 5일에

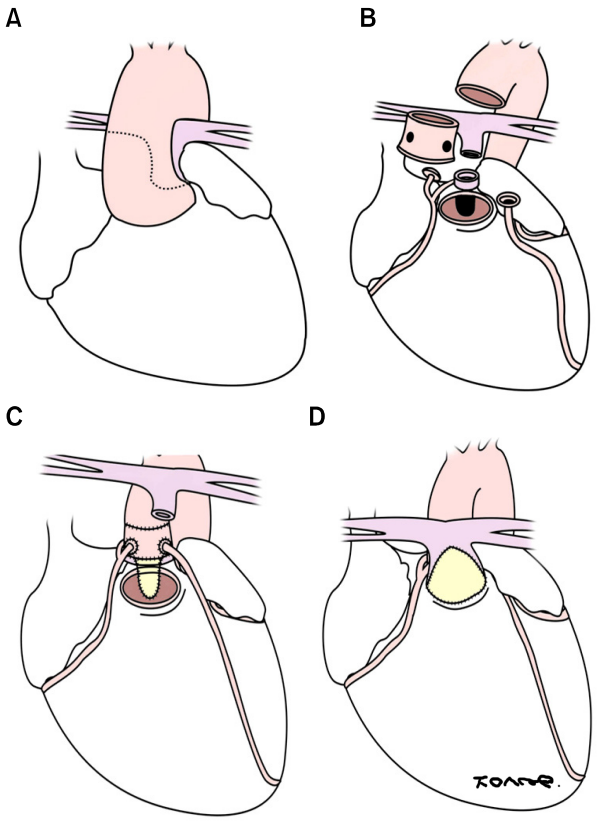

Fig. 3. Surgical methods. (A) The aorta arises from RV, and severe stenotic PA arises from LV. (B) The aortic autograft is excised and the coronaries are mobilized, the main PA is transected and an incision is extended across the pulmonary annulus toward the VSD. (C) Widened LVOT is accommodated by insertion of a triangular shaped VSD bovine pericardial patch. The aortic autograft is then rotated 180° so that the defects from the coronary buttons face anteriorly. The aortic autograft is re-inserted into the LVOT. The coronaries are then reimplanted. Before reestablishing ascending aortic continuity, the branch pulmonary arteries are mobilized and brought anteriorly to the aorta (Lecompte maneuver) in preparation for RVOT reconstruction. (D) The posterior wall of pulmonary trunk is native tissue which is anastomosed with RV, the anterior side of RVOT is reconstructed with bovine pericardial hood, like REV fashion. LV=Left ventricle; RV=Right ventricle; LVOT= Left ventricular outflow tract; RVOT= Right ventricular outflow tract; VSD= Ventricular septal defect; PA=Pulmonary artery.

일반 병실로 전실 되었으며, 술 후 시행한 심초음파 검사 결과 좌심실로 협착 및 우심실로 협착 소견이 없었고, 좌심실 기능이 양호하였으며, 술 후 9일째 퇴원하였다(Fig. 1, 2). 환자는 술 후 9개월 동안 외래 추적 관찰 중이며, 특이 사항 없이 건강한 상태로 지내고 있다.

고 찰

완전 대혈관 전위에서 심실중격결손과 폐동맥 협착이 동반될 경우, 동맥전환술(arterial switch operation)은 폐동맥 협착이 좌심실 유출로의 폐쇄로 전환될 수 있기 때문에 금기시 되어왔다. 전통적으로 좌심실의 혈류를 심실중격결손을 통하여 대동맥으로, 우심실의 혈류를 심외도관을 통하여 폐동맥으로 가게 하는 라스텔리 술식이 널리 시행되어 왔으나 만족할 만한 조기 성적에도 불구하고, 장기적인 추적 관찰에서, 높은 만기 사망률과 양심실 유출로의 협착으로 인한 재수술, 부정맥 등의 합병증이 보고 되고 있는 등 장기 성적이 만족스럽지 못하다[1]. 라스텔리 술식 후 만기 사망률은 40～50%로 보고 되고 있으며, 원인은 좌심실 유출로의 인공 패치로 인한 비정상적인 심실중격과 우심실 유출로의 재건에 사용된 인공 도관으로 인한 우심실 유출로의 협착 등이 결국 좌심실 부전을 발생시키기 때문이다[1,2]. 좌심실 유출로의 인공 첩포는 성장 잠재력이 없으므로 술 후 심실내 터널이 시간이 갈 수록 좁아지게 되고, 심실중격의 기하학적인 변성이 진행되면서 심실중격결손의 크기도 감소하게 되어 결국 좌심실 유출로의 협착을 가져오게 된다[1,2]. 이러한 단점을 극복하기 위해서 1982년 Lecompte 등[3]은 누두부 절제를 통하여 심장내 도관을 라스텔리 술식의 경우보다 곧고 넓게 만들어 장기적인 좌심실 유출로의 협착을 줄이려는 노력과 함께 폐동맥 간부를 심실 절개창 상부에 직접 봉합함으로써 심장외 도관의 사용을 피하는 술식(Réparation à l'étage ventriculaire, REV)을 도입하였다. 하지만, 만족할 만한 조기 성적에도 불구하고 아직 장기적인 성적이 분명하지 않으며 주관상동맥이 우심실 유출로를 가로지르는 비정상적인 형태일 경우, 대동맥 판막으로부터 거리가 먼 심실중격결손(remote ventricular septal defect), 스위스 치즈형 심실중격결손 등이 동반될 경우, 심실 승모판막 혹은 삼첨판막의 straddling으로 인하여 심실 내 터널을 만드는데 장애가 있을 경우, 우심실 형성부전이 동반되어 심실내 터널로 인한 용적감소를 가져올 수 있을 경우 등에는 적용하기가 어렵다[3,4]. 1984년 Nikaidoh[5]는 라스텔리 술식 혹은 REV 술식의 문제점을 극복하기 위해 대동맥 전위술 및 양심실 유출로의 재건술(aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction)을 제안하였다. Ross, Konno 수술법을 혼합한 방법으로 협착이 있는 폐동

맥 판막륜의 전방을 원추부 중격을 포함하여 심실 중격 결손까지 길게 절개한 후 결손을 패치 봉합하여 좌심실 유출로 협착을 완화시키고, 심실에서 완전히 혹은 부분적으로 박리된 대동맥 근부를 후방 전위하여 좌심실 유출로를 재건하였고, 대동맥 근부를 일부 포함한 심막 패치를 이용하여 주폐동맥과 우심실 절개창 사이에 우심실 유출로를 재건하여 성장 잠재력과 함께 출혈로 인한 합병증을 줄일 수 있도록 하였다. 이 술식은 기술적으로 어렵지만, 라스텔리 술식에서 보였던 심실 내 터널과 전방으로 전위된 우심실 절개창을 통한 혈류의 직각(right angle) 회전(turn)을 피해, 양심실 유출로가 곧고 넓게 정렬된다[6]. 좌심실 유출로의 재건에 심실중격결손이나 심실내 터널이 필요하지 않기 때문에, 만기 좌심실 유출로의 협착을 피할 수 있으며, 우심실 용적의 감소를 예방할 수 있다. 또한 우심실-폐동맥 문합이 우심실에서 정상적으로 곧게 이루어지므로 흉골에 의한 압박이 적어 우심실 유출로의 재수술이 감소할 수 있는 장점이 있다. Nikaidoh 등은 19명에서 이 수술법을 시행하여 1명의 조기 사망을 제외한 18명의 23년의 장기 추적에서 만기 사망은 없었으며 5명(26%)에서 우심실 유출로의 협착 또는 폐쇄부전으로 인한 만기 재수술이 필요하였으나 좌심실 유출로의 협착 또는 폐쇄부전은 관찰되지 않아 매우 만족스러운 결과를 보고하였다[7]. 조기 사망은 수술법을 시행하였던 초기에 관상동맥의 이식 없이 우심실에서 부분적으로 박리된 대동맥 근부를 후방 전위하면서 발생한 우관상동맥의 혈류의 부족(insufficiency)으로 인한 심근 손상이 원인이었으며, 이후 저자들은 우심실에서 대동맥 근부를 부분적으로 박리하여 후방 전위할 경우 우관상동맥의 이식을 선택적으로 시행하였다[7]. Nido 등은 최근 기존의 니카이도 술식 후 발생할 수 있는 합병증을 예방하기 위하여, Ross, Konno, Jatene 수술법과 LeCompte maneuver를 혼합한 변형된 니카이도 술식을 보고하였으며, 관상동맥의 혈류 부족으로 인한 심근 손상을 예방하기 위하여 관상동맥을 완전히 박리하여 후방 전위된 신대동맥 근부에 재이식하였고, 주폐동맥을 LeCompte maneuver를 이용하여 대동맥 전방으로 전위시킨 후 폐동맥 동종이식편을 이용하여 우심실 유출로를 재건하였다[8]. 니카이도 술식과 이와 관련한 변형된 술식은 폐동맥 협착과 심실중격결손을 동반한 대혈관 전위 환자에 대해 라스텔리 술식이나 REV 술식이 적응되기 어려운 해부학적인 구조, 즉 입구형(inlet) 혹은 제한적인(restrictive) 심실중격결손, 방실 판막의 straddling, 작은 우심실 용적, 우심실 절개창을 만들기 어려운 비정상적인 관상동맥형태가 동반할 경우 시행할 수 있는 유용한 수술법이며, 기술적으로 복잡하고 어려운 점이 있지만, 양심실 유출로의 성장잠재력을 최대화할 수 있고 혈역학적으로 안정적이므로 장기적으로 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. 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):II13-9.
3. Lecompte Y, Neveux JY, Leca F, et al. *Reconstruction of the pulmonary outflow tract without a prosthetic conduit.* J Thorac Cardiovasc Surg 1982;84:727-33.
4. Van Son JAM, Sim EKW. *Lecompte operation with preservation of the pulmonary valve for anomalies of ventriculoarterial connection with ventricular septal defect and subpulmonary stenosis.* Eur J Cardiothorac Surg 1996;10:585-9.
5. 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.
6. Morell VO, Jacobs JP, Quintessenza JA. *The role of aortic translocation in the management of complex transposition of the great arteries.* Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2004:7;80-4.
7. Yeh T Jr, Ramaciotti C, Leonard SR, Roy L, Nikaidoh H. *The aortic translocation (Nikaidoh) procedure: midterm results superior to the Rastelli procedure.* J Thorac Cardiovasc Surg 2007;133:461-9.
8. Nido PJ. *Aortic root translocation plus arterial switch for transposition of the great arteries with left ventricular outflow tract obstructionand arterial switch procedure for the management of d-transposition and left ventricular outflow obstruction.* J Am Coll Cardiol 2007;49:485-90.

=국문 초록=

심실중격결손, 폐동맥 협착이 동반된 완전 대혈관 전위 환자에 대해 일반적으로 라스텔리 술식이나 REV 술식이 많이 행해진다. 최근 이러한 환자의 장기 추적 관찰 결과, 좌심실 유출로 협착 혹은 우심실의 라스텔리 도관의 협착으로 인한 빈번한 재수술이 보고되고 있고, 특히 라스텔리 술식의 장기 추적 관찰 결과, 장기 생존율이나 재수술에 있어서 좋지 않은 성적들이 보고되고 있다. 이러한 합병증을 최소화하고 혈역학적인 이점을 얻기 위하여 상기 진단을 가진 환자들에게 다양한 술식들이 적용되고 있는데, 저자들은 19개월 된 남자 환자에게 대동맥 근위부를 좌심실로부터 완전히 절제한 후 후방 전위시키고, 폐동맥을 REV 방법으로 대동맥 앞쪽으로 위치시키는 변형 니카이도 술식을 시행하였다. 수술 후 혈류 역학은 매우 만족스러웠으며 이러한 술식이 장기적으로 양심실 유출로와 관련된 유병률을 최소화하여 좋은 결과를 얻을 것으로 예상된다.

중심 단어 : 1. 선천성 심질환
2. 대혈관 전위증
3. 심실중격결손
4. 폐동맥 협착