

Rastelli 씨 수술법을 이용한 완전 대혈관전위증 (S. D. D.) — 치험 1 예 —

강 면 식* · 조 범 구*

- Abstract -

Successful Surgical Correction of Complete Transposition of Great Arteries (S.D.D.) : 1 Case Report

M.S. Kang, M.D.* and B.K. Cho, M.D.*

A 8-year-old boy underwent surgical correction of complete transposition S.D.D. of great arteries combined with subaortic ventricular septal defect and pulmonary stenosis (infundibular and valvular).

The operation consisted of an internal baffling connecting the left ventricle to the aorta through the ventricular septal defect. The pulmonary stenosis was corrected with the method of external connection, the right ventricle to the pulmonary artery using the conduit valve (20 mm) contained Hancock due to abnormal distribution of left coronary artery of which conduit due to abnormal distribution of left coronary artery of which the circumflex branch crossed the portion of right ventricular outflow tract.

This case was suitable for corrective surgery-Rastelli operation-and the patient's condition in very good until present (post-operative 5 months).

序 論

大血管轉位症의 手術的 治療는 우리나라에서도 最近 2~3년전부터 本格的으로 完全矯正手術이 이루어지고 있다.

大血管轉位症에는 1958년 以後 施行되기 시작한 Mustard 氏⁸⁾ 手術法 및 1971년의 Rastelli 氏 手術法¹³⁾ 이 가장 많이 利用되고 있는데 手術선택의 적합성이나 手術後 合併症들을 고려하여 Rastelli 氏 手術法이 보다 많이 利用되어지고 있는 것 같다.

最近 약 2년간 本 延世醫大 胸部外科學教室에서 경험한 8例의 複合畸形에서도 7例에서 이 手術법이 적용되어 양호한 結果를 얻은 사실이 있다^{19,20,21,22)}.

근래 本 教室에서는 完全大血管轉位症(S. D. D.), 心室中隔缺損症 그리고 肺動脈狹窄症이 合併된 8歲 男子 환자에서 Rastelli 手術法을 적용, 양호한 成果 있었기

* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery.

Yonsei University College Medicine

에 完全大血管轉位症에 對한 一般的 사항과 手術所見에 대해 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

症 例

김○○, 男子, 8歲

집에서 정상분만하고 미숙아도 아니었던 本 患者는 出生時부터 輕한 呼吸困難과 末梢青色症을 나타내었다. 자주 上氣道炎症이 併發하였으며 生後 3日만에 先天性 心臟畸形이란 진단을 받은 과거력이 있다. 나이가 들어 가면서 步行時 呼吸困難과 青色症이 심해지고 그럴때마다 Squatting position을 取했고 cyanotic Spell의 과거력은 없었다. 家族歷상 특이사항은 없었다.

入院當時 理學的 所見은 體重 19kg, 身長 119cm로 發育부전을 보였으며 血壓 100/70mmHg, 脈搏數 100회/분, 呼吸數 24회/분이었다. 外型上 營養상태가 불량하였으며 全身의인 青色症이 나타나 있었고 脂端肥大를 발견할 수 있었다. 頸靜脈膨대나 呼吸에 따른 肋膈下 함몰은 없었으며 胸前面이 약간 돌출되어 있었고, 呼吸音은 깨끗하였다. 胸膈下 右側部에서 收縮期 thri-

II 이 촉진되었고 Grade IV/VI 정도의 Pansystolic murmur 가 역시 胸骨下 左側部에서 청진되었다. Grade III/VI 정도의 ejection systolic murmur 가 胸骨上 左側部에서 들렸다. 간장이나 비장은 촉진되지 않았다.

入院當時 檢査所見은 Hb : 18.6 gm%, Hct : 54.8%로 多血球症을 보였으며 WBC : 7400/cm, 血清電解質檢査, 尿檢査, 간기능, 신기능검사 결과는 모두 정상범위이었다.

胸部單純 X-線상에는 (Fig. I) 肺野의 血管狀은 약



Fig. I. 胸部單純 X-선

간 증가되어 있는 형상이었고 心臟은 약간 비대해 있으면서 특히 右心室 비대의 양상을 나타내었다. 心電圖上 右側 軸椎와 右心室肥大的 모습을 보였다 (Fig. II). 超音波 心臟造影術상 d-型의 大血管轉位가 의심되었고 Sectoscan 상 輕한 肺動脈下狹窄과 心室中隔의 上部에 비교적 커다란 中隔缺損이 발견되었다.

心導子法 結果는 右心房壓은 정상이었으나 右心室壓은 94/0/0로 현저한 증가를 보였고 大動脈壓은 94/65(75) mmHg, 肺動脈壓은 40/23(28) mmHg로 收縮期壓力으로 右心室과 54 mmHg의 壓力差를 보였다. Oxygen data는 Systemic desaturation을 보여 84%의 산소포화를 보였고 右心室과 右心房사이의 의미있는 Oxygen Step Up을 나타내었다. 계산된 Qp:Qs = 1.07 : 1, 그리고 Rp/Rs = 0.29이었다 (Fig. III). 右

	MPA	RV	RA	SVC	IVC	Aorta
O ₂ content (vol.%)	21.22 (80%)	22.55 (85%)	17.11 (64.5%)	15.65 (59%)	17.51 (66%)	21.49 (81%)
Pressure	40/23(28)	94/0/0	(2)			94/65(75)

Qp : Qs = 1.07 : 1, Rp / Rs = 0.29

Fig. III. 心圖子 檢査所見

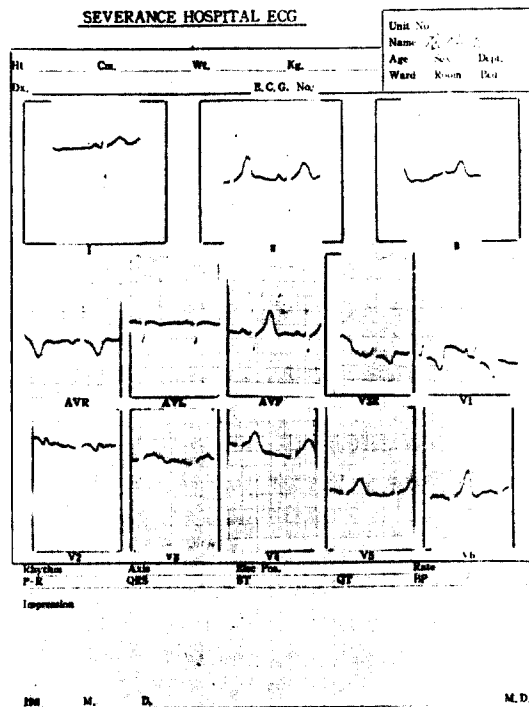


Fig. I. 心電圖 所見

心室造影상, 構造上 右心室에서 大動脈이 거시되며 (肺動脈의 左前方) 뒤이어 곧 心室中隔缺損을 통해 造影物質이 肺動脈으로 流出되는 것이 보였다. 大動脈과 肺動脈의 直徑은 모두 약 2 cm 정도였고, 肺動脈瓣膜下로 狹小한 肺動脈流出路가 관찰되었다. 冠狀動脈의 造影은 충분히 식별할 수 없었다.

以上과 같은 檢査所見과 心臟映畫造影術에 의거하여 최종 진단은

完全大血管轉位症 (S. D. D)

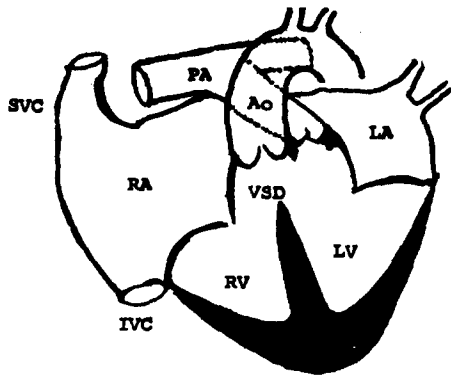
心室中隔缺損症

肺動脈狹窄症으로 心室間의 心室內 血流교정술 (internal Baffling)과 右心室과 肺動脈을 瓣膜부착人造血管 (Valve Conduit)으로 연결하여 주는 Rastelli氏手術法을 하기로 하고 1980년 3월 21일 手術에 임하였다.

手術所見 및 方法

胸骨正中切開로 開胸하였으며 心囊을 垂直切開하였다. 使用한 肺器는 Tonokura 型이었으며 total Hemodilution 方法으로 priming solution 을 준비하였으며, 手術中 體溫은 體表냉각과 산화기의 냉각장치로 22° 6'C(직장체온)까지 하강시켰다. 心筋보호의 수단으로 30분 간격으로 Cardioplegic solution 을 大動脈 기시부에 주입시켰다.

心臟의 外部形態는 大動脈이 肺動脈의 右前方에서 기시하여 肺動脈의 앞으로 해서 左側으로 주행하였고 肺動脈은 大動脈의 左後方에서 시작하여 大動脈의 右後方에서 左右肺動脈으로 분기되었다. 크기는 大動脈, 肺動脈이 비슷하여 직경 2cm 이었다. 左右肺動脈의 협착은 없었다. 해부학적 우심실을 절개하였을 때 trabeculation 은 비교적 smooth 하였으나 구조상 右心室이었음을 확인하였고 大動脈이 이로부터 기시되었다. 心室中隔缺損은 type II 로서 약 2×1.5cm 의 크기였고 약간 大動脈下로 치우쳐 있는 것을 볼 수 있었다. 肺動脈은 정상보다 두꺼워져 있었고 肺動脈下 cornus 이었고 心室中隔缺損部와 大動脈瓣膜 사이의 流出路에는 血流에 지장을 줄만한 별다른 구조는 없었다(Fig. IV). 肺動脈狹窄症은 瓣膜과 漏斗部에 모두 있었다. 冠狀動脈은 左右 모두 있었고 左側 冠狀動脈의 廻旋枝와 前下行枝의 분지가 肺動脈 直下에서 이루어지며 左心室流出路



SVC = superior vena cava
 IVC = inferior vena cava
 RA = right atrium
 RV = right ventricle
 LA = left atrium
 LV = left ventricle
 PA = pulmonary artery
 Ao = aorta
 VSD = ventricular septal defect

Fig. IV. Schematic picture

部⁷⁾ 청단, 주행하고 있었다. 肺動脈 절개시 左右肺動脈으로부터의 逆流流는 많지 않았다. 삼첨판은 정상이었고 개방성 난원공과 같은 心房間의 血流通은 발견되지 않았다.

手術은 切開된 右心室을 통해 心室中隔缺損을 연해서 右心室과 大動脈 사이에 Woven Dacron arterial graft 를 사용 Baffling 하여 心室內에서 血流 교정을 하였다(첨포의 크기는 2×2cm). 다음 切開된 右心室部와 肺動脈의 分枝部 사이에 Valved conduit(Hancock 20mm)을 연결 肺血流 유통을 形成하고 肺動脈은 첨단부에서 절찰하여 버렸다(Fig. V). 수술후 conduit 을 통한 血流通은 양호하였고 胸骨에 의해 억압되지도 않았다. 手術에 소비된 전체 體外循環時間은 1시간 58분, 이 중 全관류는 1시간 47분, 大動脈血流차단은 1시간 38분이었다.

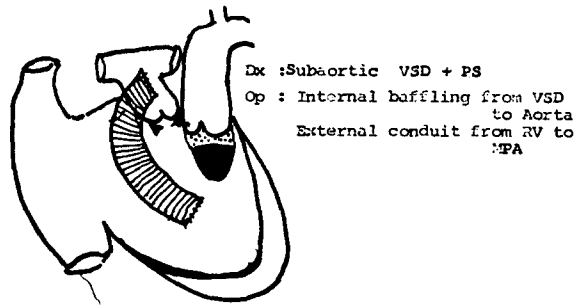


Fig. V. 手術方法

手術後 經果

手術 直後 환자의 血壓은 약물(Inotropic agent 등) 투여없이 110/75 mmHg 로 유지되었고 맥박수 110회/분으로 규칙적이었고 소변량도 충분하였다. Bennet MA-1 호흡기도 보조호흡시켰고 수술후 1일 기관내삽관을 제거하였다. 수술후 不整脈이나 低心搏出 症候群 같은 후유증도 없었으며 手術後 15일만에 양호한 상태로 퇴원하였다. 手術後 胸部單純X-선 소견은 Fig. VI 과 같다.

考 按

完全大血管轉位症은 先天性 心畸形의 약 9%에 달한다는 보고가 있으며 대략 태생아의 4000~4500명당 1명정도 나타난다는 보고가 있다⁵⁾(1969, Liebmann).

男女比는 약 1.8:1 이고 당뇨병을 가진 어머니에서 그 빈도가 높다고 한다⁶⁾.

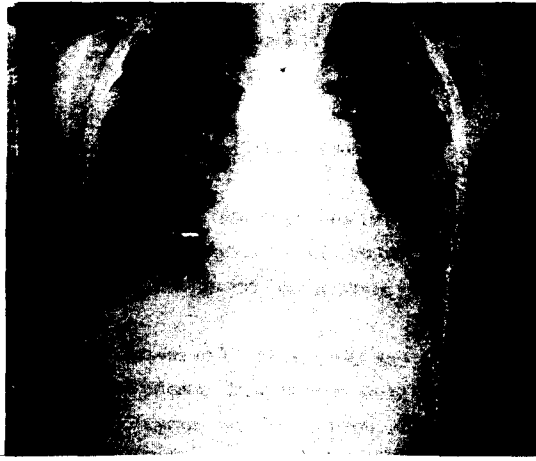


Fig. VI. 手術後 胸部單純 X-線所見

大血管完全轉位症은 右心室에서 大動脈이, 左心室에서 肺動脈이 기시되며, 心室과 心房의 逆位는 없으며, 大動脈이 肺動脈의 前方 그리고 右方에 위치한다는 解剖學的 구조로 간단히 정의될 수 있다.

完全大血管轉位症型의 發生學的 學說은 여러가지가 있으나 그 중 다음과 같은 2가지 說이 가장 유력하다. 즉 Differential Conal development theory^{1,2)}와 Straight Aorticopulmonary Septum theory^{1,17)}가 그것이다. 前者는 胚胎期의 大動脈下 conus가 正常에서와 같이 소멸되지 않고 大動脈이 右後方으로 轉位되지 않음으로서 大動脈이 右前方에서 잔존하며 肺動脈下 conus가 소멸되고 肺動脈이 左後方에 위치하게 된다는 說이고, 後者는 胚胎期의 大動脈과 肺動脈 사이의 隔膜形成에서 비정상융합이 일어나 兩大動脈이 서로 twist되지 않아 大血管의 完全전위가 이루어진다는 說이다. 이러한 完全大血管轉位症은 1964年 Mustard의 手術法^{8,9)}이 소개되기 前까지는 2歲前에 95%에서 사망할 만큼 치명적 기형이었으나 근래에는 여러 手術치료로서 70~80%가 生存할 수 있다고 한다. 同伴될 수 있는 畸形에 의한 完全大血管轉位症의 分類는 1960年 Noonan¹⁰⁾, 1967年 Van Praagh¹⁸⁾ 등이 기술한 바도 있으나 1971年 Kidd 등이 分類한 것을 보면 다음과 같다⁴⁾.

- Group 1 : 心室中隔缺損이 없는 型態
- Group 2 : 心室中隔缺損이 없으며 肺動脈狹窄症이 있을 때
- Group 3 : 心室中隔缺損症이 있는 型態
- Group 4 : 心室中隔缺損症이 있으며 肺動脈 狹窄症이 同伴될 때

위의 分類에 의한 빈도를 보면 Group 1이 60%,

Group 3이 40%이며, Group 1중에 Group 2에 속하는 것이 6%, Group 3중에 Group 4의 형태가 31%라고 한다. 心室中隔缺損의 類型은 1973年 Shaheer에 의하면 55%에서 膜部缺損이고 12%에서는 缺損이 좀더 前方으로 치우쳐서 Crista의 근육부에 위치하였고, 13%에서는 心房心室間缺損이었고 13%에서 筋肉部缺損 그리고 7%에서 多發性 缺損이었다고 보고하였다.

完全大血管轉位症의 임상적 증세는 태생 직후 나타나는 것이 보통인데 心室中隔缺損이 없는 경우가 있는 경우보다 조기에 나타난다고 한다. 즉 心室中隔缺損이 없는 경우 生後 처음 1주일 안에 약 50%에서 그리고 1개월 내에 75%가 증세를 보이며 心室中隔缺損이 있는 경우는 1주일 내에 13.5%, 1개월내에 43.5%, 그리고 3개월에서 78%가 증세가 나타난다고 한다(1968, The Hospital for Sick Children). 이와 같은 증세의 발현은 나타나는 양상에 따라 다음과 같은 3가지 group으로 구분할 수 있다³⁾.

Group 1 : 低酸素症 및 酸血壓

Group 2 : 鬱血性 心不全症

Group 3 : 肺動脈 低血流症

Group 1은 보통 心室中隔缺損이 없거나 매우 작아서 血流의 心室間의 流通이 不充分할 때 특징적으로 조기에 나타나며 반대로 心室中隔缺損이 매우 크고 group 1보다 靑色症이나 酸血症이 특징적이지 아니며 心不全症에 의해 呼吸困難이 있는 新生兒는 group 2에 속한다. 이 group은 group 1보다 일반적 증세가 늦게 나타나는 것이 보통이다. Group 3은 左心室流出部の 폐쇄 또는 肺動脈狹窄症이 있는 환자군으로서 상기 group들 보다 유아기에 心不全症發生이 드물고 靑色症도 없거나 경미하다. 1年以上 生存하는 유아는 보통 이 group에 속한다.

大血管轉位症에서의 冠狀動脈은 1962年 Rowlett, 1963年 Elliott, 그리고 1966年 Shaheer와 Puddu¹¹⁾ 등에 의해 연구 발표되었는데 대개의 경우 正常 冠狀動脈의 형태를 보이나 70%에서 左側 廻旋枝가 左心室의 流出路를 앞쪽으로 횡단, 주행하여 肺動脈狹窄症을 개선시키는데 영향을 줄 수 있다고 하였다. 右側 冠狀動脈이 後方動脈口에서 기시되면 廻旋枝는 左側이 아닌 右側 冠狀動脈에서 기시되는 것이 보통이다.

大血管轉位症의 手術치료는 1950年 Johns Hopkins의 Halon과 Blalocks의 心房中隔缺損形成術이 처음이고 그후 1966年 Rashkind 등의 Balloon Septostomy가 고안되었고¹¹⁾, 이와 같은 임시적 수술로써 유아기의 사망은 현저히 감소시켰으나 2세 이후까지 생존한 경우는 약 50%밖에 되지 않아 근본적인 완전교정

술이 필요하게 되었다¹⁶⁾. 이에 Corrective Surgery의 發達은 1955년 Albert가 心房에서의 血流 수정개념을 소개한 후에 이루어져서 1958년 Senning이 이 방법을 이용, 수술하였고 나아가 1964년 Mustard가 심낭을 이용한 Baffling으로서 心房内 血流수정을 피하여^{8,9)} 우수한 효과를 보였고 현재까지 널리 이용되어지고 있다. 生後 1歲 미만에서 Corrective Surgery가 적극적으로 행하여 진 것은 1967년 이후이며 1974년 Stark 등이¹⁵⁾ Mustard氏 手術法の 성적을 발표한 것을 보면 1세 미만에서 4%, 1세 이상에서는 10%의 사망율을 보였다고 한다.

상기 기술한 Mustard氏 手術法과 비교하여 兩側 心房間의 血流을 교정하고 肺動脈狹窄症을 Conduit으로 개선시킨 手術法이 1969년 發表되었는데 이것이 Rastelli氏 手術法이다^{12,13)}. 이 手術法은 兩大血管 右心室기시증에서 적합한 수술법이나 完全大血管轉位症에서 巨大心室中隔缺損이 있고 肺動脈狹窄症이 동반된 경우 유리한 手術方法이다. 그러나 心室中隔缺損이 筋肉部에 작게 있을 경우 肺動脈下 心室中隔缺損일 때 그리고 缺損의 크기가 적을 경우는 이 手術의 적용이 곤란하다. 이러한 때는 心室中隔缺損을 前方으로 확장하여 Internal Baffling 할 수도 있겠으나 이것도 缺損의 위치, 大動脈下 Conus의 發達 정도에 따라 가능하다. Mustard氏 手術法을 유아기에 실시하였을 때 올 수 있는 치명적 합병증인 上下空靜脈 및 肺靜脈의 폐쇄, 그리고 心傳導장애를 고려한다면, 手術時 使用한 Conduit의 직경이 클 수 있다면 Rastelli氏 手術法이 보다 효과적인 수술치료라는 것이 일반적 견해이다. 물론 본 저자가 1979년 9월에¹⁹⁾ 보고한 바와 같이 左心室 流出路의 完全폐쇄증이 있으며 心室中隔缺損이 충분히 크지 못할 때는 Mustard氏 手術法과 Conduit 사용을 함께 실시해야 되는 경우도 있을 수 있겠다.

本 症例에 對한 手術前 진단은 完全大血管 轉位症에 心室中隔缺損이 충분히 컸고 肺動脈狹窄症이 동반되어 상기 고찰에서 본 것과 같이 Rastelli 수술법이 타당할 것으로 생각되어졌다. 수술시 발견된 해부학적 소견도 동일하였으며 左心室의 流出部에 폐쇄양이 발견되지도 않았으며 肺動脈 자체도 직경 2cm로 Conduit 사용에 충분히 컸다는 것으로 Rastelli 手術法이 타당하였다. 또한 左側 冠狀動脈에서 分枝된 前下行分枝와 廻旋枝가 肺動脈 直下를 가로질러 주행하였기 때문에 Conduit으로 肺血流을 수정해 줄 수밖에 없었다.

結 論

著者들은 1980년 3월, 完全大血管轉位症에 心室中隔

缺損症 및 肺動脈狹窄症이 同伴된 8세된 男子 환자에 서 Rastelli氏 手術을 시행하여 양호한 結果를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하였다.

REFERENCES

1. De la Cruz, MV, and da Rocha JP.: *An ontogenetic theory for explanation of congenital malformations involving the truncus and conus.* *Am. Heart J.*, 51: 782, 1956.
2. Goor, DA, and Edwards, JE.: *The spectrum of transposition of great arteries with specific reference to developmental anatomy of the conus.* *Circulation*, 48:806, 1968.
3. Keith, JD., Rowe, RD., and Vlad, P.: *Heart disease in Infancy and Children.* 3rd Ed.
4. Kidd, BSL., Tyrell, MJ., and Pickering, D.: *Transposition 1969.* In "The natural history and progress in treatment of congenital heart defect".
5. Liebman, J., Cullum, L., and Belloc, NB.: *Natural history of TGA, Anatomy and Birth and Death characteristics.* *Circulation*, 40:237, 1969.
6. Mitchell, SC. and Sellmann, Ah.: *Etiologic correlates in a study of congenital heart disease in 56,109 births.* *Am. J. Cardiol.*, 28:653, 1971.
7. Moss, AJ., Adams, FH., and Emmanouilides, GC.: *Heart Disease in Infancy Children and Adolescence.* 2nd Ed.
8. Mustard, WT., Keith, JD., Trusler, GA., Fowlwr, R., and Kidd, L.: *The surgical management of TGA.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 48:953, 1964.
9. Mustard, WT.: *Successful Two-stage Correction of TGA.* *Surg.*, 55:469, 1964.
10. Noonan, JA., Nadas, AS., Rudolph, AM., and Harris, GBC.: *Transposition of the great arteries. A correlation and clinical, physiologic and autopsy data.* *N. Engl. J. Med.*, 263:592, 1960.
11. Rashkind, WJ.: *Result of palliation by Balloon septostomy in 31 infants.* *Circulation.* 38:453, 1968.
12. Rastelli, GC., McGoon, DC., and Wallace, RB.: *Anatomic correction of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and subpulmonic stenosis.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 58:545, 1969.
13. Rastelli, GC., Wallace, RB.: *Complete repair of TGA with pulmonary stenosis.* *Circulation*, 39:355, 1969.
14. Shafer, RM., and Puddu, GD.: *Coronary arterial*

- anatomy in complete trasnposition of great arteries. Am. J. Cardiol. 17:355, 1966.*
15. Stark, J., De Laval, MR., and Waterston, DJ.: *Corrective surgery of TGA in the 1st year of life; Results of 63 Infants. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 67:673, 1974.*
 16. Tynan, M.: *Survival of Infants with TGA after balloon atrial septostomy. Lancet. 1:621, 1971.*
 17. Van Mierop, LHS.: *Pathology and pathogenesis of common cardiac malformation Cardiovasc. Clin., 2:27, 1970.*
 18. Van Praagh, R.: *Congenital TGA. Heart diseases In Infancy and Children. 2nd Ed. p. 682.*
 19. 강면식, 장 명, 장병철, 이철주, 조범구, 윤덕미, 오홍근 : 大血管轉位症(S. D. D) 治驗 1例. 대한흉부외과학회지, 12-3 : 207, 1979.
 20. 조범구, 장병철, 강면식, 김성순, 오홍근, 전용애 : 大血管轉位를 同伴한 兩大血管 右心室起始症 治驗一例(S. D. L), 대한흉부외과학회지, 12-3 : 225, 1979.
 21. 김광호, 장병철, 장 명, 강면식, 조범구, 조승연, 김성순 : 장기역위증 및 우심증을 동반한 양대혈관 우심실 기시증(I. L. L). 대한흉부외과학회지 :12-4 : 346, 1979.
 22. 조범구, 장병철, 홍승록, 오홍근, 윤덕미, 이승규, 정관섭 : Rastelli 씨 수술을 이용한 선천성 교정형 대동맥 전치증(I. D. D) : 1 예보고. 대한흉부외과학회지, 12-3 : 215, 1979.