

완전대혈관전위증 (S.D.D, kidd type IV) 에 대한 Rastelli 수술 치험**

이명희* · 서충현* · 허 용* · 안옥수* · 김병열*
유병하* · 이정호* · 유희성*

—Abstract—

Transposition of Great Arteries (S.D.D) with VSD and PS.**

—Report of an autopsy case—

M.H. Lee, M.D.*, C.H. Suh, M.D.*, Y. Hur, M.D.*, W.S. Ahn, M.D.*, B.Y. Kim, M.D.*,
B.H. Yoo, M.D.*, J.H. Lee, M.D.*, H.S. Yu, M.D.*

Complete TGA is a common congenital cardiovascular anomaly, and without palliative or corrective surgery, the infant born with TGA rarely survives the first year of life.

Hemodynamically, recirculated blood flow in the systemic and pulmonary circuit has a key role in systemic arterial oxygen saturation and the status of the pulmonary vascular bed.

Recently a d-TGA with VSD and PS, in a 12 year old male patient had been tried for inversion of the ventricular flow with Rastelli operation. An intracardiac tunnel was constructed between the VSD and the aortic orifice to connect the left ventricle to the aorta.

The right ventricle was connected with the pulmonary circulation by anastomosis of an valved conduit between the right ventricle and the distal end of the pulmonary artery.

During the postop. period, the irreversible renal failure, accompanied by metabolic acidosis and pulmonary edema, occurred under relative stabilized cardiac performance state.

The autopsy was done, which revealed diffuse infarcted area in both kidney and preserved intra & extracardiac graft constructed.

I. 서 론

대혈관전위 증은 비교적 흔한 선천성심혈관질환으로 그 생리학 및 해부학적이상으로 순환장애를 초래하여 높은 사망율을 보인다. 1797년 Baillie에 의해 처음 세상에 알려진후 1967년 Van Praagh¹⁾는 해부병리 및 분류진단에 큰업적을 남겼고 1950년 드디어 외과적 수

술이 Halon과 Blalocks에¹⁰⁾ 의해 시도되었다.

1964년 Mustard³⁾와 1967년 Rastelli⁴⁾는 우수한 성과를 거둔 두 종류의 corrective surgery를 창안한 바 현재까지 사용되고 있다.

근간 본원에서 12세 남아의 완전형 대혈관전위증 (SDD, Kidd type IV)을 Rastelli operation을 이용해 치험하여 지상을 통해 발표하는 바이다.

* 국립의료원 흉부외과

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
National Medicinal Center.

** 이 논문은 1982년도 국립의료원 임상연구비로 이루어짐.

II. 증 례

강○국 12세 남아로써 2세이후에 발견된 호흡곤란을 주소로 입원하였다.

본환자는 생후 곧 청색증이 발견되었고 2세때 흉역강

염후 호흡곤란이 악화된적이 있었고 이는 나이가 들므로 심해지는 양상이었다. 입원시 국민학교 6년 재학중으로 호흡곤란으로 학업을 계속할 수 없는 상황이었다. 그의 가족력상 별다른 소견은 발견되지 않았다.

입원시 이학적 소견상 체중 23kg, 신장 125 cm 로써 모두 3p. 미만의 발육부전을 보였으며 혈압 110/80 mm Hg, 맥박 80 회/m분, 체온 37℃였다. 일견하여 만성 병색이 있었고 전신에 청색증이 심한편이었으며, 경정맥 팽대는 없었고, 흉곽은 외견상 정상이었고, 호흡음은 깨끗하였다. 청진상 Grade III~IV/VII의 수축기 심잡음이 흉골좌연 계 II~IV늑간을 중심으로 비교적 넓게 들리는 것을 발견할 수 있었다. 간비대가 2 횡지 정도 촉지되었고 신장이나 비장의 비대는 촉지되지 않았다. 말단부에 복측손가락과 발가락이 발견되었으나 부종은 없었다.

입원중 검사소견은 Hgb 25.5gm% Hct 65%로 다혈구 혈증을 보였고, platelet 43,000/mm³, prothrombin time 63%로써 혈응고 반응 이상을 추정하였다. 그의 혈청 전해질검사, 간기능 및 신장기능검사, 뇨검사는 모두 정상범위였으나 CPK-MB fraction이 32%를 증가되어 있었고 LDH isoenzyme의 비는 정상이었다. 대기중 검사한 동맥혈산소분압이 44mmHg로 심하게 저하되어 있는 것을 볼 수 있었다.

흉부단순 X선상 심장은 CTR 63%로 커져 있었고 일견하여 달걀이 비스듬히 누운 양상을 띠어 있었다(Fig. I).

Aortic arch는 돌출되어 있었고 pulmonic conus의 함몰, 폐혈관염의 각소를 발견할 수 있었다.



Fig. I. Pre-op. chest x-ray; the aortic knob was prominent & cardiomegaly (CTR:0.63) with concealed pul. conus was also revealed.

심전도상 right axis deviation 우심실비대의 양상을 볼 수 있었다.

심도자검사상 우심방압은 정상이었으나 우심실압은 165/0-10 mmHg로 증가되어 있었고 대동맥압도 165/95 mmHg로 그 수축기압은 동일하였다. 산소포화도 검사상 우심실의 inflow와 outflow 사이에 3.55 vol %의 Oxygen Step up을 발견할 수 있었고 심한 systemic desaturation (71.1%)를 발견할 수 있었다.(Fig. II)

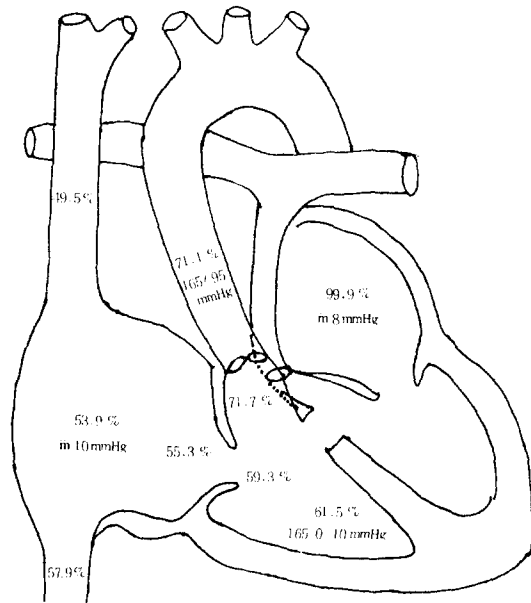


Fig. II. Schematic data of cardiac catheterization.

Right Ventriculogram상 해부학적 우심실 및 좌심실의 위치관계는 정상이었으며 대동맥, 폐동맥, 좌심실이 거의 동시에 조영되었다. 대동맥과 폐동맥기시부의 위치는 정면조영상 overlapping되어 있었고 측면조영상 대동맥이 폐동맥의 전면에 위치하였고 동일 수평면상에 존재하였으며 대동맥과 폐동맥의 내경의 비는 3:1 cm로 추정되었다. 심실중격결손은 crista supra ventricularis 하방에 약 2 cm의 폭으로 추정되었다. 이때 폐동맥기시부와 심실중격결손의 관계, 폐동맥의 조영이 직접 우심실혈류를 통한 것인지 아니면 심실중격결손을 통한 좌심실조영후 나타난 것인지 명확치 않다. 술전진단은(Fig. III) ① d-TGA+VSD+PS(S,D,D) ② DORV+VSD+PS를 같이 생각하였고 심실중격결손부의 위치와 크기, 폐동맥협착등을 고려하여 심실내혈류교정(internal baffling)과 우심실과 폐동맥을 판막 부착인공혈관(valved conduit)으로 extracardiac



Fig. III. Lateral view of Rt. ventriculogram. The aorta(→) & the pul. trunk (→) were originated from the ant. & post. chambers respectively, and the aorta was located anterior to the pul. trunk.

jumping graft 하는 Rastelli operation 을 계획하여 1981 년 12 월 2 일 수술에 임하였다.

환자의 심한 Thrombocytopenic state에 대처하기 위해 수술하루전 100ml의 platelet transfusion 을 하였고 자가수혈(auto transfusion)을 위한 채혈(200ml)을 하고 동량의 plasmanate로 hemodilution 하여 주었다.

III. 수술방법 및 소견

체외순환을 이용한 core-cooling으로 체온을 27℃까지 하강시켰고 심근보호수단으로 3회에 걸친 Bretschneider solution(650+300+400ml)과 cold saline으로 myocardial temperature를 16~19℃로 유지시켰다.

우심실에 vertical incision을 가하고 본 소견은 약 2.5 cm diameter의 대동맥이 우심실에서 기시하는 부위에 8mm 길이의 subaortic cornal muscle이 발견되었고 심실중격결손은 2.5×2.5cm의 크기로 crista supraventricularis 하방에서 발견되었다.

또한 체동맥은 crista supraventricularis 뒤로 좌심실 유출부에서 기시하였고 그내경은 0.8cm의 발육부

전을 보였고 대동맥관은 폐동맥관의 전방 동일 수평면상에 존재하였다.

삼첨관의 chordae tendinae가 심실중격결손을 지나 cornal papillary muscle에 부착된것을 발견할 수 있었고 승모판의 anterior leaflet의 두개의 chordae tendinae가 역시 심실중격결손을 지나 우심실의 anterior papillary muscle에 연결되어 있음을 볼 수 있었다.

대동맥관과 승모판, 폐동맥관과 이첨관의 섬유성 연결은 발견할 수 없었다(Fig. IV & V).

수술은 5×7cm크기의 Dacron patch로 심실중격결손부와 대동맥사이에 internal baffle을 만들어 주

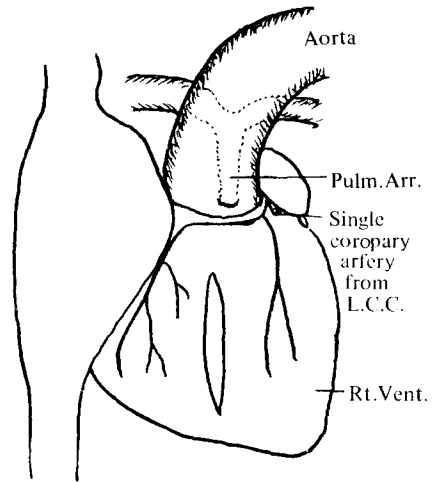


Fig. IV. Gross findings of external frontal view.

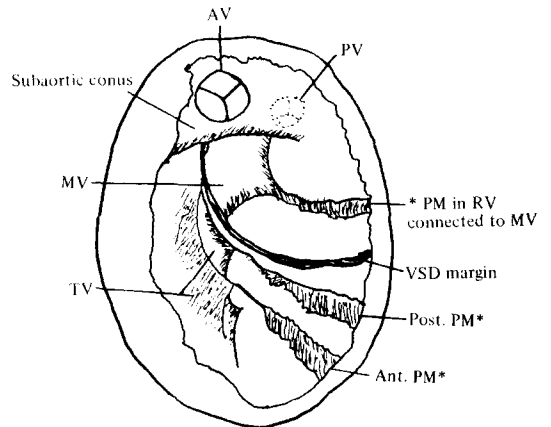


Fig. V. Gross findings after Rt. ventriculotomy. P.M.: papillary muscle.

었으며 폐동맥을 절찰한 후 우심실유출로와 절찰말단부 폐동맥사이를 18mm valved conduit로 연결하였다 (Fig. VI). Aortic clamp time은 125분, Bypass



Fig. VI. View after jumping graft reconstruction.

time은 247분이었고 조작후 정지된 심장은 스스로 제박동을 찾았고 심박동수 75~80회/분, 수축기혈압 90~100mmHg, 우심방압 20mmHg, 중심정맥압 27cmH₂O인 가운데 체외순환기의 분리는 순조롭게 진행되었다. 술후 platelet치는 수술직전 33,000/mm³에서 26,000/mm³으로 감소를 보였다. 준비한 platelet 200ml와 autotransfusion 200ml을 하여 준 후 platelet 치는 63,000/mm³까지 증가되었고, fibrinogen치는 200mg% 이상으로 교정하여 주었다. 술후 ACT(activated clotting time)는 137초까지 감소되었고 수술장에서 출혈저지는 순조롭게 되었다.

회복실로 옮긴후 환자는 의식을 찾았으며 동맥혈 GAS 검사는 양호하였으나 점차 CVP 20mmHg에서 수축기혈압 75~85mmHg로 떨어지는 경한 low cardiac output의 경향을 보였다. 술후 8hr경 complete AV block에 겸한(서맥 bradycardia, 55~65/분)의 경향으로 부착시킨 epicardial pacemaker beating을 110/분로 작동시켰다. 또한 동반된 oliguric state로 그후 20hr을 지속하다가 albumin으로 CVP를 29~30cmH₂O까지 올렸을때 urine output은 극적으로 개선되면서 이뇨제도 효과를 나타내기 시작했다. 술후 2일째 수축기혈압이 90mmHg 이상

으로 유지되는 상황에서 다시 oliguric state로 빠졌으며 지속적인 높은 정맥압(27~30cmH₂O)으로 좌심부전의 증후인 복수(ascitis)를 의심할만한 복부 팽만을 보이기 시작했다. 술후 3일째 흉부단순촬영에서 폐부종을 보였고 지속적인 oliguric state로 복부투석법을 시도하였다. 6번에 걸친 투석으로 1590ml의 gain을 얻고 중심정맥압은 20cmH₂O로 떨어졌으며 urine output이 개선되고 단순흉부촬영상에도 폐부종이 호전되었다. 술후 제 7일부터는 중심정맥압 20~23cmH₂O의 상황에서 cardiotonics의 도움없이 수축기혈압이 90~100mmHg로 유지되는 비교적 안정된 cardiac performance의 상황에서 소변은 oliguric state와 diuretic state가 불규칙하게 반복되는 양상을 보였다.

술후 제 15일부터 시작된 oliguric state는 제 17일까지 지속되다가 동반된 대사성산혈증(Base Axis -7~-11)과 BUN의 증가(162mg%)를 나타내면서 폐부종의 악화로 1981년 12월 18일(술후 17일) 저산소증으로 인한 심정지로 환자는 사망하였다.

부검시 발육부진된 폐동맥의 Bicuspid valve와 좌측단독관상동맥(left side single coronary artery)의 주혈과 이에서 분리되어 대동맥 기시부하방울 가로지른 우측 관상동맥을 발견할 수 있었다. 좌심실에서 dacron baffle을 통해 대동맥으로 나가는 유출로는 잘 보존되어 있었고 우심실에서 extra cardiac jumping graft를 통해 폐동맥으로 연결된 valved conduit도 그 기능과 내경 및 접합은 잘 유지되어 있었다(Fig. VII). 각 장기별 병리학적 검사상 양측신장에 광범위한 신경색을 발견할 수 있었고 신혈관중 일부분에서 혈전색전증을 발견할 수 있었다. 임상적, 병리학적 확인된 신경색으로 인한 신부전이 사인으로 추정되었고 그 원인으로 혈전색전증 혹은 저심박출증후군을 원인으로 생각하였다.

IV. 고 안

대혈관전위증은 선천성심혈관계형중 5~10%를²⁾ 차지하는 비교적 발생빈도가 높은 질환으로 1797년 Baillie에 의해 처음 세상에 발표되었고 1967년 Van Praagh³⁾는 해부병리 및 진단에 많은 연구로 업적을 남긴 바 있다. 1974년 Reha M. Shaher는 대혈관전위증에 대한 명료하고 수궁이 가는 정의를 다음과 같이 발표하였다⁴⁾.



Fig. VII. The internal baffle was hold by two forceps, and hemostate indicated the mitral valve & its papillary muscle, which attached to the Rt. side of the septum.

첫째 기시된 심실에 관계없이 대동맥과 폐동맥의 전 후역위가 있을때

둘째, 대동맥이 형태학적 우심실에 기시하고 폐동맥이 형태학적 좌심실에 기시한 경우이다.

대혈관전위증은 생리학적 및 해부학적 순환이상으로 높은 사망율을 보이는 질환으로 palliative surgery 를 받지 않은 경우 90%가 생후 7주내 사망하였다는 보고가 있다²⁾.

그 분류에 있어 1972년 Van Praagh는 심혈관의 발생학적 이론에 의거한 segmental diagnosis¹⁰⁾을 창안하였던 바 이는

첫째, 심방과 복부장기관의 상호위치(viscero-atrial situs)

둘째, 심실만곡의 위치(ventricular loop)

셋째, 누두와 대혈관의 해부학적 상관관계(cano-truncus)로써

각 구역의 분류를 기호로 나열하여 표시하였다. 본 증례의 경우 복부장기와 심방은 우측으로 situs solitus(s)이고, 해부학적 우심실이 우측에 위치하는 D-loop(D)이며, 대동맥은 폐동맥의 전방우측에 있고 subaortic conus를 갖는 완전형 대혈관전위증으로 SDD로 표기될 수 있다.

또한 1971년 Kidd 등의 분류발표¹¹⁾를 보면

Group I: 동반기형없는 대혈관전위증

Group II: 폐동맥협착 동반시

Group III: 심실중격결손 동반시

Group IV: 폐동맥 협착과 심실중격결손 동반의 경우이다.

완전형 심혈관전위증에서의 혈액동학적 변화의 특징을 1971년 더글라스와 그의 동료들이 다음과 같이 연구 발표하였다¹⁾.

첫째, 폐에서 조직으로의 산소의 운반은 Effective Flow(Shunt)에 의해서만 이루어진다.

둘째, 이러한 경우에도 폐순환에서의 산소흡입 및 폐순환에서의 산소 방출은 더 효율적으로 증가되지 않는다.

셋째, Recirculated Flow(산소 공급에 관여치 않는 Shunting되지 않는 혈액)의 양은 Effective Flow뿐 아니라 폐순환과 폐순환의 Vascular Resistance에 의해서 좌우된다.

넷째, 폐순환동맥산소포화도는 두 순환계의 Mixing의 정도뿐 아니라 hemoglobin치와 recirculated Blood Flow양에 의해서 좌우된다. 완전형태혈관전위증 환자에 있어서 동반되는 폐혈관장애는 수술전 혈액동학적 조사로 어느정도 예측할 수 있으며 이는 수술적용에 대한 판단기준으로 이용할 수 있다. 더글라스와 그의 동료들의 연구발표를 보면¹⁾

1) 폐혈관저항

2) 폐순환혈량

3) 폐동맥정맥산소 함유량 차(O₂ Volume %)

의 세가지에 대한 측정은 폐혈관저항 진행의 정도를 예측할 수 있다고 하였다. RP/RS는 환자가 Anemia 혹은 polycytemia의 정도에 따라 Systemic Resistance(R.S.)-이 유동적이므로 오히려 정확치 못하고 폐혈관저항만을 보는것이 타당하며 그 수치가 10.5 units m²를 넘으면 mortality가 높음을 통계상 발견하였다.

폐순환혈량은 폐혈류저항(R.P)에 반비례하고 Pulmonary Recirculated Blood Flow의 양이 많을 경우 폐순환에서 Mixing되는 Desaturated Blood Flow로 인한 폐동맥산소 함유량의 하강이 작아지게 되며 Pulmonary Recirculated Blood Flow 양이 적을 경우 폐동맥산소함유량의 하강이 많게 된다.

더글라스와 그의 동료들은 폐동맥정맥 산소함유량(Oxygen Content)의 차가 2.0 Vol. %이하 일 경우 수술적용을 하여 좋은 성적을 얻었고 2.6 Vol. % 이상

일 경우는 높은 사망율을 나타내는 것을 경험하였다.

본 증례의 경우 협착된 폐동맥으로 cacheter가 진입하지 못하여 위의 수치를 측정할 수 없었다. 시간이 경과될수록 악화되는 폐혈관질환으로 수술 시기로 1년 이하에서 Total Correction을 할 경우 그 생존율이 더 높고 6개월이 적정기라고 N.E. Shumway 등이 발표한 바 있다¹⁹⁾.

내혈관전위증에 대한 외과적 치료로서 1950년 Halon과 Blalockes이 심방중격결손수정술을 처음 시행하였다.

1966년 Rashkind와 Miller²⁾가 Baloon Atrial Septostomy를 창안해 내었고 수술 후 78%에서 1년 이상 생존하는 성과를 거두었다²⁾. 그 외 유아 사망률을 감소 시킨 폐동맥결찰술 등의 여러 Palliative Surgery가 개발되었으나 corrective surgery를 받지 않고 생후 2년 6개월까지 생존한 경우는 50% 미만이었다는 보고가 있다²⁾.

Corretive Surgery로서 1955년 Albert가 심방내혈류교정술을 연구 발표한 바 있고 1958년 Seming이 시술하여 성공시킨 예가 있다.

1964년 Mustard가 심낭을 이용한 심방내혈류교정술을 발표하였는데³⁾ 이 수술은 우수한 치료 효과로 현재까지 많이 이용되고 있으며 1세 이하에서 Palliative Surgery없이 직접 시행하는 것이 좋은 성적을 나타냄을 1974년 Stark등이 보고하였다⁶⁾. 이 술법은 심낭편 혹은 Dacron등을 이용하여 심방내혈류교정을 폐하는 바 다른 기형의 동반이 없을 경우 좋은 성적을 나타내나 심실중격결손이나 좌심실유출로 폐쇄가 있는 경우 우심실절개후 중격결손교정 혹은 좌심실과 폐동맥 사이에 Valved Conduit로 연결해 주는 조작이 같이 필요되는 경우가 있다.

1967년 May Clinic의 Rastelli는 심실내 혈류교정 및 우심실과 폐동맥을 Valved Conduit로 연결하는 술법을 발표하였다^{4,5)}. Rastelli Operation은 심실중격결손이 충분히 큰 경우 심실내 중격결손부와 대동맥간에 Internal Baffle을 시행하고 협착이 온 폐동맥을 절찰후 Valved Conduit를 이용한 Extra Cardiac Jumping graft를 만들어 주는 술법으로 보통 Decron Tube를 이용하나 1968년 John Walhausen등은 Homograft of Ascending Aorta (Including the Aortic Valve and Anterior leaflet of mitral Valve)를 사용하여 성공례를 보고한 바 있다⁴⁾.

심실중격결손의 크기와 그 위치 혹은 대동맥하 co-

nus의 발달정도에 따라 Rastelli Operation, Mustard Operation에 선택을 할 수 있는데 심실중격결손부위가 근육부 혹은 폐동맥적하, 그 크기가 작을때는 Mustard Operation을 시행하는 것이 좋다. 본 증례의 경우 심실중격결손부위가 membrahous portion이고, 2.5×2.5 cm size이며, 폐동맥협착이 동반되었던 바 Rastelli Operation을 적용하였다.

그 외 F.S. Idriss 등이 1961년 대동맥과 폐동맥을 각각의 valve 직상에서 절단하여 서로 바꾸어 대동맥을 좌심실유출로에 폐동맥을 우심실유출로에 연결하여 해부 및 생리학적 완전 교정을 해주는 방법을 발표한 바 있다⁷⁾. 이 조작시 대동맥에 관상동맥시기부는 따로 분리시켜 회전하여 좌심실유출로로 옮기는 술식을 적용하였다.

V. 결 론

1981년 12월 본 흉부외과에서는 12세 남아의 완전형대혈관전위증(S.D.D)에 대해 Rastelli operation을 시도한 바 있다.

수술 후 제 17일 비교적 안정된 순환기능하에서 급성신부전의 원인으로 환자는 사망하였고, 부검을 시행하여 양쪽신장에서 광범위한 신장경색을 확인할 수 있었다.

이에 대한 치료경과와 문헌고찰을 지상을 통해 발표하는 바이다.

REFERENCES

1. Douglas D. Mair, MD : *Hemodynamics and evaluation for surgery of patients with complete TGA and VSD; Ann. Journal of Cardiology, vol.29, December 1971.*
2. Gerard L. Champsaur, M.D., D.M. Sokol : *Repair of TGA in 123 pediatric patients, Circulation XLVII, May 1973.*
3. Danielson, G.K, Mair, D.D, Ougley, Wallace and McGoon, D.D. *Repair of TGA by transposition of venous retrun, J. Thorac. Cardiovascular Surg., 61:96, 1971.*
4. Rastelli, G.C. and McGoon, D.C. : *Anatomical correction of TGA with VSD and sub. pulmonary stenosis, J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 58:545, 1969.*
5. Rastelli, G.C. and Wallace, R.R. : *Complete repair of TGA with pulmonary stenosis: a review of report*

- of a case corrected by using a new surgical technique, *Circulation*, 39:83, 1969.
6. Stark, J., De Laval, M.R., Waterston, D.J., et al : *Corrective surgery of TGA in the first year of life : Results in 63 infants*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 67:673, 1974.
 7. F.S. Idriss, M.D., : *A New technic for complete correction of transposition of the great vessels*, *Circulation*, vol. XXIV, July 1961.
 8. James C. Dillon, M.D., H.Feignbaum, MD, L.L. Konecke, MD : *Echocardiographic manifestations of Cardiol.* 32, July 1973.
 9. Reda, M. Shaher, MD : *What is TGA*, *Am. Heart Journal*, Vol. 87, May 1974.
 10. Van Praagh, R : *The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease*. *Birth Defects* 8:4, 1972.
 11. Kiddn, BSL, Tyrell, M.J., and Pickering, D : *Transposition 1969*. In "The natural history and progress in treatment of congenital heart disease."
 12. AKE Senning : *Correction of the TGA'S*, *Ann. Surg.*, September 1975.
 13. N.E. Shumway, MD, R.B. Griep, MD, E.B. Stinson, MD : *Surgical management of TGA's*, *The Am. Jour. of Surg.*, 130, Aug. 1975.
 14. W.T. Mustard, MD, J.D. Keitb, MD, G.A. Trusler, MD : *The surgical management of TGV's*, *J. Thor. and Cardiovascular Surg.*, 48, Dec. 1964.
 15. 강명식, 장명, 장병철, 이철주, 조범구, 윤덕미, 오홍근 : *대혈관전위증(S.D.D) 치험 1례*, *대한흉외지*, 12-3:207, 1979.
 16. 조범구, 강면식 : *Successful sargical correction of complete TGA(S.D.D)* : *대한흉외지*, 13-4 : 442, 1980.
 17. 조범구, 장병철, 강면식, 김성순, 오홍근, 전용애 : *대혈관 전위증을 동반한 양대혈관 우심기시증 치험 1례(S.D.L)*, *대한흉외지*, 12-3:225, 1979.
 18. 김광호, 장병철, 장명, 강면식, 조범구, 조승연, 김성순 : *장기역위증 및 우심증을 동반한 양대혈관 우심실 기시증(I.L.L)*, *대한흉외지*, 12-4 : 346, 1979.
 19. 조범구, 장병철, 홍승록, 오홍근, 윤덕미, 이승규, 정관섭 : *Rastelli 수술을 이용한 선천성 교정형 대혈관 전치증(I.D.D) 1례보고*, *대한흉외지*, 12-4 : 346, 1979.
 20. Chiariello, L., Agosti, J. and Subamian, S. : *Management of LV outflow tract obstruction in TGA: A critical review of our experience*. *Circulation*, 51:52 (Supp. 11): 169, 1975.