

대혈관전위증 수술 *

- 3례 보고 -

유희성 ** · 남충희 ** · 유병하 ** · 김병렬 *** · 이정호 **

- Abstract -

Operation Using Valved Conduit in TGA*

- Report of 3 cases -

H.S. Yu, M.D.,** C.H. Nam, M.D.,** B.H. Yoo, M.D.,**

B.Y. Kim, M.D.** and J.H. Lee, M.D.**

Transposition of great arteries is relatively common cyanotic heart disease excluding TOF and is divided to two groups: complete TGA and congenitally corrected TGA. We experienced operations in 3 cases of TGA, the 1st case was 12 year-old male: TGA(SDD) + VSD+PS and treated with Rastelli's operation, but expired due to low cardiac output syndrome postoperatively.

The 2nd case, 13 year-old male was also TGA(SDD)+VSD+PS and treated with Rastelli's operation with good operative result. The 3rd case was 18-year old male: congenitally corrected TGA(SLL)+VSD+PA+ASD and operation was done according to the method reported by Danielson et al in 1980. Post-operative AV block led to implantation of permanent epicardial pacemaker with good result.

바이다.

I. 서 론

증례 I (TGA (SDD) + VSD+PS)

대혈관전위증은 기시된 심실에 관계없이 폐동맥과 대동맥의 전후역위가 있거나 대동맥이 형태학적 우심실에서 기시하고 폐동맥이 형태학적 좌심실에서 기시하는 경우인데, systemic venous blood가 주로 대동맥으로 pulmonary venous blood가 폐동맥으로 흐를 때를 완전형이라 하고, 반대의 경우 즉 생리적으로 수정된 경우를 선천적 수정형이라 한다. 본 병원 흉부외과에서는 complete TGA(SDD) 2례와 Covrected TGA(SLL) 1례를 valved conduit를 사용 수술경험하여 보고하는 바

12세 남아로 청색증과 호흡곤란을 주소로 입원하였다. 본 환자는 생후 곧 청색증이 발현하였고, 나이가 들면서 심화되었다. 가족력상 별다른 특이소견은 없었고, 입원 당시 이학적 소견상 심한 청색증을 전신에 보이면서 Grade 3~4/6의 수축기 잡음이 제 2~3 좌측간에서 들렸고, 간비대가 2횡지 정도 촉진되었다. 검사소견상 Hb 25.5 gm%, platelet 43,000/mm³, prothrombin time 63%로 혈액응고 이상을 보였고, 그의 혈청전해질 검사, 간기능, 신장기능 검사는 정상이었다.

흉부 X-선상 CTR 63%였고, 심장모양은 일견하여 제란을 비스듬히 누인 모양이었고, 대동맥궁의 돌출 및 pulmonic conus의 함몰, 폐혈관 음영의 감소를 보였다. 심전도상 RAD 및 RVH가 있었고, 심도자 검사상 RA압은 정상, RV 165/0~10, Ao 165/95 mmHg였고,

* 본 논문은 국립의료원 임상연구비 보조로 이루어짐

** 국립의료원 흉부외과

*** Department of Thoracic and Cardiovascul Surgery, The National Medical Center in Korea.

Table I. Cardiac catheterization

	I		II	
	Press. (mmHg)	Sat. (%)	Press. (mmHg)	Sat. (%)
MPA	-	-	-	-
RV	165/0-10	64.5	108/0-7	52.3
RA	m 10	54.6	m 11	48.8
VC	-	51.6	-	48.6
Ao	165/95	71.1	108/82	70.5

RV inflow와 outflow 사이에 3.55 Vol %의 O₂ step up 이 있었고, systemic desaturation (71 %) 을 보였다 (Table I).

심장조영제활영상 심방심실관계는 정상이었고, 폐동맥이 대동맥 우전방에 위치하였고, 동일 수평면상에 있었다. VSD는 2cm 정도 crista supraventricularis 하방에 있었다.

수술은 체외순환 및 저체온법을 이용하였고, 우심실 절개해 본 결과 VSD는 2.5cm × 2.5cm의 크기로 crista supraventricularis 하방에 있고 대동맥의 우심실 기저부에 8mm의 conal muscle이 있었고, 폐동맥은 LV유출부에 직경 0.8cm의 발육부전을 보였다. 삼첨판의 conal papillary muscle의 chordae tendinae 일부가 VSD의 1시 방향에 부착되었고, 승모판의 anterior leaflet의 2개의 chordae가 VSD를 지나 RV의 anterior papillary muscle에 연결되어 있었다. 대동맥, 승모판, 폐동맥, 삼첨판의 섬유성 연결은 없었다 (Fig.1).

수술은 5 × 7cm의 Dacron patch로 VSD와 Aorta

사이를 internal baffle로 연결하였고, 폐동맥 절찰후 18mm의 valved conduit를 RV와 연결하였다. 이때 삼첨판의 chordae tendinae는 RV septum쪽으로 옮겨 주었다.

환자는 수술 17일에 low cardiac output에 의한 renal failure로 사망하였고, 부검 결과 left single coronary artery에서 Aorta 전하방으로 right coronary artery를 분지하였다 (Fig.1).

증례 II (TGA (SDD) + VSD + PS)

13세 남자로 짧은 개인과 청색증을 주소로 입원 수술기 증상이 Grade 2/6 좌측 제 2~3 늑간에서 들렸고, 김사소견상 Hb 23.4gm%, platelet 69,000/mm³, prothrombin time 52%였고, 흉부 X선상 일전하여 세단 비스듬히 누워 심음영을 보였고, pulmonic conus의 함몰 및 폐혈관우영의 감소를 보였다.

식전도상 RAD 및 RVH가 있었고, 심도자감사상 RA 11mmHg, RV 108/0~7mmHg, Ao 108/82mmHg였고

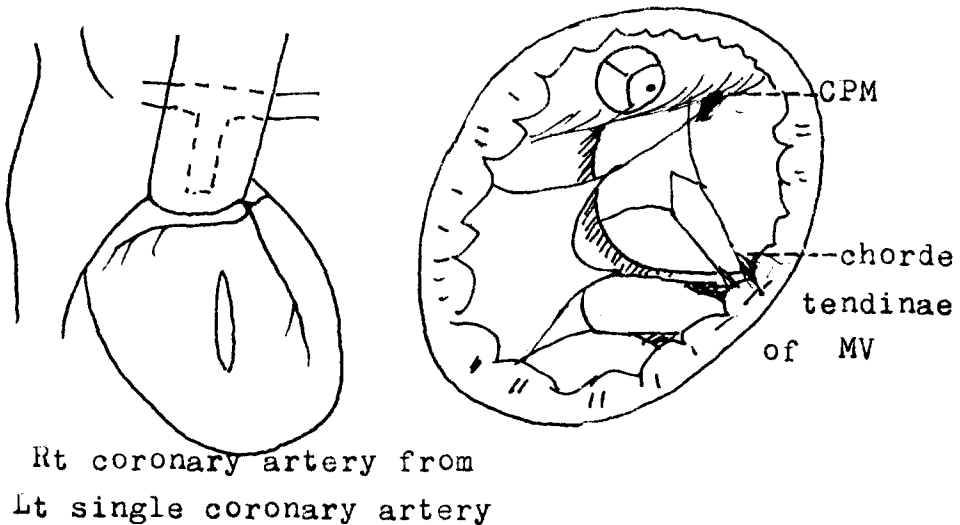


Fig. 1. Case I operation findings.

(Table I), 혈관조영제촬영상 대동맥이 폐동맥의 우전방에서 우심실에서 기시하였고, 폐동맥은 좌심실에서 기시하였다. Seller's Grade II의 TR이 동반되었다.

수술소견은 대동맥은 우전방 우심실에서 기시 35mm였고, 폐동맥은 좌후방 좌심실에서 기시하였다(17mm). 약간의 삼첨판역류가 있었고, 2.5×2.5cm의 VSD가 conal septum에 있었고 삼첨판의 conal papillary muscle은 VSD하면 5시 방향에 연결되었다(Fig.II).

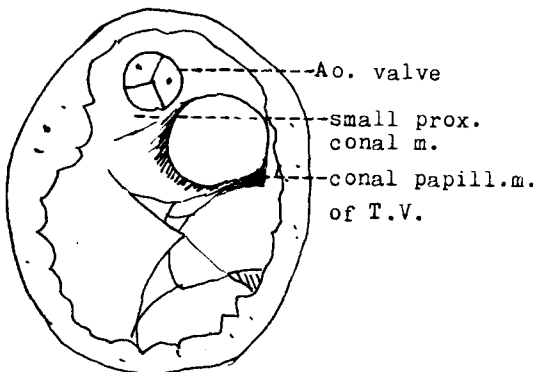


Fig. II. Case II operation findings.

수술은 Dacron patch 4×4cm으로 VSD와 대동맥 사이에 internal baffle을 연결하고, 21mm valved conduit (shiley)를 폐동맥 절찰후 폐동맥과 우심실을 연결해 주는 Rastelli 수술을 시행하였다.

술후 제 1일에 경한 폐부종이 있었으나, 2일째 쉽게 respirator weaning이 가능했고, Dopamine은 5일간 3μg/kg/min로 사용되었다. 술후 7일째 우측 pleural effusion이 나타나 serosanguinous fluid 500cc 천자하고 10일째 우측 hemothorax가 나타나 1200cc drainage 시킨후 술후 20일에 양호한 상태로 퇴원하였다.

증례 III : TGA (SLL) + VSD + PS + ASD

18세 남아로 청색증과 운동성 호흡곤란으로 입원 수축기 잡음이 Grade 2~3/6로 좌 2~3 늑간에서 들렸다. 검사소견상 Hb 19.7 gm%, platelet 211,000/mm³, prothrombin time 100%였다. 흉부 X-선상 dextrocardia였고, 폐혈관 음영은 감소되어 있었다.

심전도상 RAD(+120°)과 제일방실블록이 있었고, 심도자 검사상 RA 7mmHg, venous ventricle(Rt) 120/7, Aorta 120/80mmHg였고, LA에서 pulmonary vein보다 4.5%의 O₂ step down이 있어 VSD를 의심하였고, RA, Venous ventricle, PA 사이에 O₂ step up은 없었다(Table II).

Table II. Case III cardiac catheterization

	Press. (mmHg)	Sat. (%)
RA	m7	77.7
VV	10 9/5	78.2
MPA	22/5 (11)	76.6
LA	-	93
AV	120/7	94.6
Ao	120/80	91.1

혈관조영제 촬영상 대동맥이 좌전방에 있었고, 동맥혈 심실에서 대동맥이, 그리고 정맥혈심실(우측)에서 폐동맥이 기시하였고, 폐동맥은 valvular and subvalvular stenosis가 의심되었다. 그리고 우측의 정맥혈심실이 형태학적 좌심실임을 심실벽의 비교적 매끄러움으로 의심하였다.

수술은 체외순환 및 저체온법하에 흉골정중절개로 시행하였다. 우심방 절개후 심방중격결손은 direct closure하고 bicuspid의 승모판이 우측 심실에 있어 수정대 혈관전위증임을 확인하고, pulmonary ventricle (anatomical LV, Right)을 apex쪽으로 절개하였다. 관상동맥의 분포는 정상적 mirror image였고, 외관은 dextrocardia였다. VSD는 pulmonary anulus 직하에 있었고, subvalvular PS는 직경 0.5cm 이하의 fibrotic rim으로 구성되었고, VSD를 통해 삼첨판의 일부를 볼 수 있었다(Fig.III).

4×4cm Dacron patch로 septum의 우측에서 우측방 실판(승모판)의 septal leaflet base에서 따라서 위로 지나 폐동맥 anulus 우측 즉 L-loop에서 bundle이 atrium에서 ventricle로 penetration한다고 생각되는 우측을 지나고 ventricle wall의 전상벽을 지나 폐동맥 anulus 우측과 VSD전상연을 멀리 떨어져 suture하고, 폐동맥을 절찰한 후 valved conduit (26mm Shiley)로 폐동맥과 우측 좌심절개부를 연결하였다.

술후 complete AV block으로 permanent unipolar epicardial pacemaker electrode를 transient pacemaker와 함께 형태학적 좌심실에 심고, transient pacemaker를 작동하면서 제 17일에 permanent pacemaker generator를 좌상복벽에 심어 주었다. 술후 저심박출증 없이 양호하였고, 술후 47일에 sternotomy infection으로 지연 퇴원하였다.

III. 고 안

대혈관전위증은 선천성 심혈관기형중 5~10%¹⁾를 차

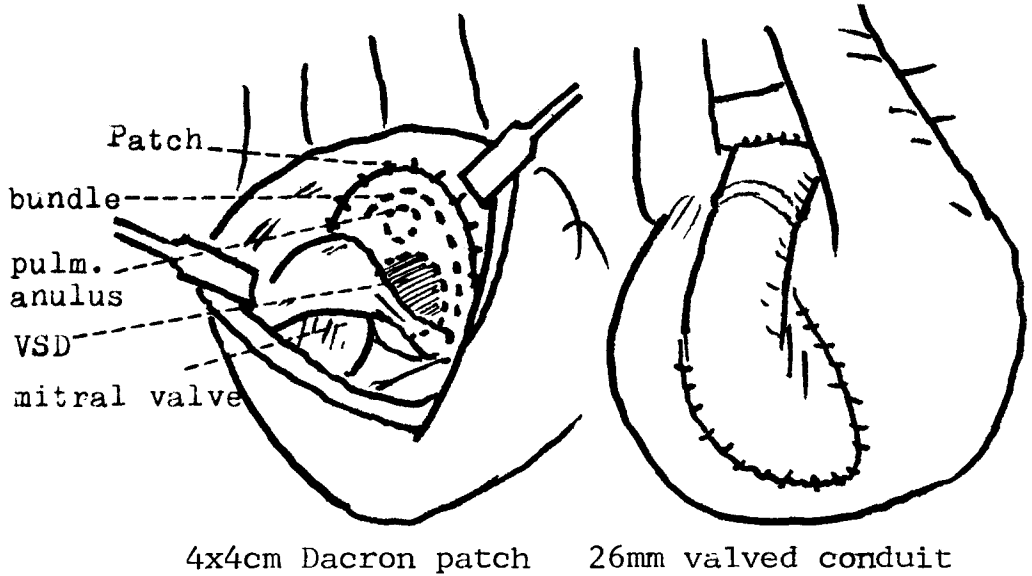


Fig. III. Case III operation findings

지하는 비교적 발생빈도가 높은 질환이며, 크게 완전대혈관전위증 (complete TGA) 와 선천성 수정형 (congenitally corrected TGA), 해부학적 수정형 (anatomically corrected TGA) 로 나뉘어 진다^{2,3,4)}. Systemic venous blood 가 주로 대동맥으로 pulmonary venous blood 가 주로 폐동맥으로 흐를 때를 완전형이라 하고, 반대의 경우를 즉, 생리적으로 수정된 경우를 선천적 수정형이라 하며, 이와 구분하여 대동맥이 해부학적 좌심실에서 폐동맥이 해부학적 우심실에서 나오는 것을 해부학적 수정형이라 한다.

선천적 수정형은 atrioventricular and ventriculogreat artery discordance 가 동시 있는 경우이다⁵⁾.

완전형 수술시 palliative operation 으로 Blalock-Hanlon operation, Rashkind balloon septostomy⁶⁾, 그와 systemic-to-pulmonary shunt operation 등이 있고, corrective surgery 로 Senning operation (1958), Mustard operation (1964), Rastelli's operation (1969) 등이 있다.

Mustard operation 은 심실중격결손 부위가 근육부 혹은 폐동맥적하부에 있을 때, 또는 크기가 작을 때, 폐동맥 협착이 없는 경우 등에서 선택하는게 좋으며, 1세 미만에서 palliative operation 없이 해 주는 것이 좋다고 되어 있다⁸⁾.

대혈관 전위증에 동반된 심실중격결손이 충분히 클 때 Rastellis operation 을 할 수가 있는데, 1982년 J.C. Huhta, G.K. Danielson 등은 Rastelli's operation 시 삼첨판의 conal papillary muscle 의 insertion 하는 위치

가 중요하다고 하였다⁹⁾. 그들에 의하면 심실중격결손부의 9시 방향에서 3시 방향 사이에 coral papillary muscle 의 chordae 가 위치하는 경우 Rastelli's operation 의 internal baffle 에 지장을 초래하며, 이중 9시에서 11시 방향 사이의 경우는 VSD 크기를 넓혀 주고 patch deviation 으로 후에 좌심실 유출로 협착을 방지할 수 있었다 하며, 11시에서 3시 사이는 internal baffle 시 LV outflow obstruction 을 초래하여 Rastelli's operation 이 곤란하다고 하였다⁹⁾. 3시에서 9시 사이는 Rastelli's operation 의 baffle 교정에 쉽게 적응된다 (Fig. IV). 또 삼첨판이나 승모판의 심한 over-riding 이나 strading^{9,10)} 즉 chordae 가 반대편 심실에 VSD 를 통과하여 Insertion 하는 경우는 valve replace 없이는 Rastelli's operation 이 곤란하고, 삼첨판의 stradling 이 있을 때 chordae 가 patch 를 통과하게 clos-

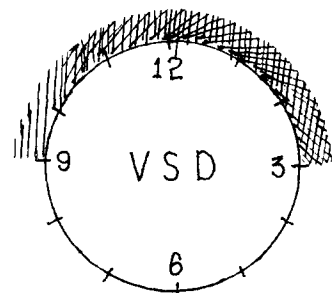


Fig. IV.

ure 하고, Fontan type operation 을 고려하기도 한다⁹⁾. Valve insufficiency 가 동반된 경우는 anuloplasty 나 valve replace 가 요구되기도 한다⁹⁾.

J.C.Huhta 등에 의하면 TGA with VSD의 121 autopsy case 중 31%가 삼첨판의 구조이상을 보였고, 이 중 14%가 위와 같은 수술적 문제가 된다고 하였다⁹⁾.

승모판 구조이상도 보고자에 따라 15~71%까지 보고 되고 있다^{11,12)}.

우리의 경우 1st case에서는 승모판의 anterior leaflet의 chordae 두개가 우심실쪽으로 straddling 되어 있었고, 삼첨판의 conal papillary muscle의 chordae 가 역시 VSD 지나 1시 방향에 있어 이를 VSD 아래로 옮겨 주고 baffle을 대었으나, 이는 더 고려했어야 했다. 2nd case에서는 conal papillary muscle이 5시 방향에 있어 문제가 되지 않았다.

수정대혈관 전위증 수술시는 abnormal conduction system이 문제가 된다. 최근 electrophysiological mapping을 술중에 시행함으로 술후 방실차단이 감소하였다^{14,15,16)}.

L-loop에서는 conduction system이 보통의 경우와 는 달리 두개의 A-V node가 있으며, 정상의 위치에 있는 posterior AV node는 ventricle과 연결을 가지지 못하고 제 2의 anterior A-V node가 interatrial septum의 anterolateral에 RA wall의 floor에 위치^{14,15,16)} 하여 여기서 pulmonary-mitral fibrous continuity 부위를 통과하여 pulmonary valve의 바로 아래 LV outflow의 anterior wall을 따라 subendocardial position으로 내려가 VSD의 전상연을 지나게 된다^{14,15,17)} (Fig.V).

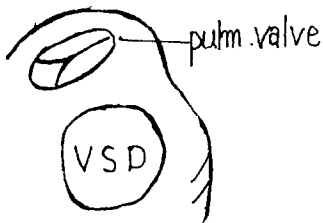


Fig. V. Course of bundle in corrected TGA

그리고 형태학적 좌심실쪽의 septum에 bundle이 위치하므로 VSD closure 시 보통의 방법으로는 이것을 다치게 된다. 1979년 Danielson⁸⁾등이 발표한 데 의하면 corrected TGA에서의 ventriculotomy는 systemic ventriculotomy를 한 경우 hospital mortality가 60%인데 systemic ventriculotomy를 하지 않은 경우(즉 pu-

monary ventriculotomy, RA approach 등)는 19%로 ventriculotomy를 할 경우는 pulmonary ventriculotomy가 유리하며, VSD closure 방법으로 pulmonary ventriculotomy 후 patch를 VSD의 우측에서 우측방실판(SLL 경우 승모판)의 septal leaflet의 base를 따라서 위로 지나 폐동맥 anulus 우측 즉 bundle이 심방에서 심실을 통과하는 우측을 지나 심실벽의 전상벽을 지나 pulmonary anulus 전방을 지나 bundle이 VSD 전상연으로 지남에 의거 이를 피하면서 suture를 하여 주고, 폐동맥 절찰후 valved conduit를 pulmonary ventricle과 폐동맥을 연결하여 좋은 결과를 얻었다⁸⁾. 또한 심실결개는 가능한 apex에 가까이 하고 outflow쪽을 피하는게 좋다. 왜냐하면 여기는 bundle을 다치기 쉽고, 이는 division과 retractor 자체로도 손상될 수 있으며, major coronary arterial branch의 손상, anterior papillary muscle의 손상이 일어날 수 있다⁸⁾.

또 다른 방법으로 1979년 de Leval¹⁷⁾ 등이 발표한 것으로 pulmonary ventriculotomy 후 electrophysiological mapping 후에 patch를 VSD의 형태학적 우심실쪽에 가도록 needle holder를 VSD로 넣어서 stitch하는 방법도 있다. 이외 RA approach, 또는 aortic root approach 방법이 있으나, LV outflow obstruction이 있으면 RA approach는 곤란하고, aortic root approach는 VSD의 위치나 시야가 문제가 된다.

우리의 경우 case 3에서 de Leval 등의 방법을 시도하려 했으나 실제로 VSD가 시야에서 깊어 기술적으로 left sided patch는 곤란하여 진자의 방법을 시행하였다.

IV. 결론

저자들은 D-TGA 2례와 L-TGA 1례를 수술경험하여 수술의 문제점과 함께 문헌고찰과 더불어 보고하는 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, Dec. 1971.
2. Hurst, J.W., et al: *The heart, 4th ed.*, 1978.
3. Kirklin, J.W., Pacifico, A.D., Barger, L.M., Jr., Sta, B.: *Cardiac repair in anatomically corrected malposition of great arteries: Circulation*, 48:153,

- 1973.
4. Moss, A.J., Adams, F.H., Emmanouilides, G.G.: *Heart disease in infants, children and adolescents, 2nd ed. 360 page, 1977.*
 5. C. Marcelletti, MD, J.D. Maloney, MD, D.G. Ritter, MD, G.K. Danielson, MD D.C. McGoon, MD, R.B. Wallace, MD: *Corrected transposition and ventricular septal defect: Ann. Surgery, 191-6:751, Jun. 1980.*
 6. Gerald L. Champsaur, MD, D.M. Sokol: *Repair of TGA in 123 pediatric patients: Circulation 7 May, 1973.*
 7. Trusler, G.A. and Mustard, W.T.: *Palliative and reparative procedure for TGA: Ann. Thoracic Surg., 17:470, 1974.*
 8. Stark, J., de Leval, M.R., Waterston, D.J., et al: *Corrective surgery of TGA in the 1st year of life, Results in 63 infants: J. Thorac. cardiovasc. surg., 67:673, 1974.*
 9. Huhta, J.C., MD, Edward, W.D., MD, et al: *J. Thorac. cardiovasc. surg., 83:569-576, 1982.*
 10. Moene, R.J., MD et al: *Amm. J. Cardiology 49: 1972, 1981.*
 11. Layman, T.E., Edward, J.E.: *Anomalies of cardiac valves associated with complete TGA: Amm. J. Cardiol., 19:247-55, 1967.*
 12. Rosenquist, G.G., Stark, J. et al: *Congenital mitral valve disease in TGA: Circulation 51:731, 1975.*
 13. McDonald Dick II, MD, et al: *Electrophysiologic delineation of the specialized atrioventricular conduction system in two patients with corrected TGA in IDD: Circulation 55-6:896, 1977.*
 14. Albert L. Waldo, MD, et al: *Electrophysiological delineation of the specialized AV conduction system in patients with corrected TGA and VSD: Circulation, 52:435, Sep. 1975.*
 15. Robert H. Anderson, MD, et al: *The conducting tissues in congenitally corrected TGA: Circulation 50:911, Nov. 1974.*
 16. R.H., Anderson, MD, R. Arnold, MD, et al: *The conducting system in congenitally corrected TGA: Lancet page 1286, Jun. 9, 1973.*
 17. Mar R. de Leval, MD, et al: *Surgical technique to reduce the risks of heart block following closure of VSD in atrioventricular discordance: J. Thorac. Cardiovasc. Surg, 78:515, 1979.*