

## 矯正型 大血管轉位症 : 同伴된 心血管畸形의 手術療法

김기봉\* · 노준량\* · 서경필\*

— Abstract —

### Corrected Transposition of the Great Arteries ; Surgical treatment of associated anomalies

Kim, Ki Bong M.D.\*, Rho, Joon Ryang M.D.\* and Suh, Kyung Phill M.D.\*

Corrected transposition of the great arteries (C-TGA) is one of the rare congenital heart disease in which there is both a discordant atrioventricular relationship and transposition of the great vessels.

With this arrangement, systemic venous blood passes through the right atrium into the morphologic left ventricle and out the pulmonary artery. Pulmonary venous blood returns to the left atrium, flows into the morphologic right ventricle and out the aorta.

Thus, in the rare case when no additional cardiac anomaly is present, a hemodynamically normal heart exists. But more often they are symptomatic as a result of one or several of the commonly associated defects.

This paper describes 13 patients who underwent repair of one or more cardiac anomalies associated with corrected transposition at SNUH, from June 1976 through June 1984.

1. 8 were males and 5 females, with ages ranging from 3 years to 27 years.
2. Segmental anatomy was {S,L,L} in 12, or {1,D,D} in 1.
3. Associated anomalies were ventricular septal defect in 10, pulmonary outflow tract obstruction in 6, tricuspid insufficiency in 4, atrial septal defect in 3, subaortic stenosis in 1, mitral insufficiency in 1, and patent ductus arteriosus in 1.
4. None had complete heart block preoperatively, and 3 developed complete heart block intraoperatively. But one of them recovered sinus rhythm on the postoperative 7th day spontaneously.
5. There were 3 cases of hospital mortality. But there was no mortality since Dec. 1980.
6. Patients with single ventricle, hypoplastic ventricle or those who had palliative surgery alone are not included in this review.

### I. 緒 論

先天性 矯正型 大血管轉位症은 心房·室의 관계가 discordant 할 뿐만아니라 大血管들의 轉位가 동반되어서, 그

\* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,  
College of Medicine, Seoul National University

血力學的 통로가 解剖學的으로는 비정상이지만 生理的으로는 정상인 선천성 심장기형으로서, 심실중격 결손, 폐동맥 유출로 협착, 삼첨판막의 부전, 방실 전도계의 이상 등을 빈번히 동반한다.

1875년 Rokitansky가 처음으로 교정형 대혈관 전위증을 기술한 이래, 1957년 Anderson 등은<sup>1)</sup> 교정형 대혈관전위증의 임상적 소견을 처음 기술하였고, 1972년 Van Praagh는<sup>2)</sup> 발생학적 개념으로 심장과 대혈관들

사이의 변위를 정의하였다.

선천성 심장기형의 약 1 퍼센트에 해당하는 발생빈도를 보이는 교정형 대혈관 전위증은 대개 내장·심장 정위(viscero-atrial situs solitus)로서 L-loop, L-transposition {S,L,L}을 보이지만 내장·심장 역위(viscero-atrial situs inversus)인 경우도 드물게 있다.

국내 문헌상 대한흉부외과 학회지에 교정형 대혈관 전위증에 대한 보고는 모두 3례<sup>3,4,5)</sup>의 증례보고에 불과할 정도로 그 빈도가 드문 질환이다.

본 서울대학교 의과대학 흉부외과 교실에서는 지난 8년간(1976년 6월부터 1984년 6월사이) 외과적 교정술을 시행하였던 13례의 矯正型 大血管轉位症을 경험하였기에 이에 보고한다.

## II. 觀察對象 및 方法

1976년 6월부터 1984년 6월까지 만 8년간 총 13례의 교정형 대혈관 전위증에 대해 본 서울대학교 의과대학 흉부외과 교실에서 외과적 교정술을 시행하였다. 이들 13례의 임상적 자료는 (표 1)에서 보는 바와 같다.

병력의 보존 및 대출 조사가 비교적 가능한 1976년 6월부터 1984년 6월까지 심혈관계 질환으로 본원 흉부외과에 입원하였던 환자들 중에서 임상 및 수술후 진단이 교정형 대혈관 전위증으로 내려진 것은 모두 16례이었으나, 1976년에 경험한 1례와 1980년에 경험한 2례 등 3례에서는 단심실(single ventricle) 또는 심실의 형성부전(hypoplastic ventricle) 등의 소견을 보였고 고식적 수술만 시행하였던 예들이므로 이들은 관찰대상에서 제외하였다.

환자들의 연령은 3세에서 27세 사이이었으며 평균 연령은 9.6세이었다.

이중 남자가 8례이었으며 여자가 5례이었다.

### 1. 主症狀

동반된 심혈관계 질환에 따라 다양한 증상을 보였다. 동맥 관개존만을 동반한 예(case No.5)에서는 심혈관계 증상을 보이지 않았으나 그밖의 모든 예에서는 운동시 호흡곤란 및 잦은 상기도 감염증을 보였다. 심실중격 결손과 폐동맥 유출로의 협착을 함께 동반한 6례(case No.3,4,6,7,10,13)에서는 1례(case No.4)를 제외하고는 모두 輕症度 이상의 청색증 및 곤봉상지(clubbing)를 함께 보였다.

### 2. 檢査所見

이학적 소견 역시 동반된 심혈관계 기형에 따른 소견을 보였다.

동맥 관개존만을 동반한 예에서는 연속성 심잡음이 폐동맥 영역에서 들렸으며 심실중격 결손이나 폐동맥 유출로 협착 또는 삼첨판막의 폐쇄부전의 경우 이에 따른 수축기 심잡음을 들을 수 있었다.

심부전에 따른 1횡지 이상의 간비대를 보인 예도 4례(case No.7,9,12,13)이었다.

血色素値는 11에서 22.3 gm%로서 평균 14.5 gm %를 보였으며 동맥혈의 저산소 혈증( $PaO_2 \leq 70$  mm Hg)을 보인 예는 모두 6례로서 심실중격 결손과 폐동맥 유출로 협착을 함께 동반하며 청색증을 보인 5례와 심실중격 결손에 의한 심한 폐동맥 고혈압을 보인 1례(case No.9)가 있었다.

胸部單純X-線 소견상에서, 심실중격의 결손과 폐동맥 유출로 협착을 함께 동반한 6례중에서는 1례(case No.13)에서만 輕度의 心肥大를 보였으며 나머지 5례에서는 心肥大 소견을 보이지 않았다.

그밖의 증례들에서는 모두 輕度 이상의 心肥大 소견을 보였다.

심실중격 결손과 폐동맥 유출로 협착을 함께 동반한 예중에서 3례(case No.3,4,13)만이 정상 또는 다소 감소된 폐혈관 음영을 보였으며, 그밖의 모든 증례에서는 輕度 이상의 증가된 폐혈관 음영의 소견을 보였다.

심전도 소견상에서 수술전에 완전 심블록의 소견을 보인 예는 없었으며 1° A-V block을 보인 예가 3례(case No.6,12,13) 있었고 그밖의 예에서는 정상 심박동의 소견을 보였다.

全例에서 수술전 심도자 및 심혈관 조영술을 시행하였다.

심혈관 조영술상 내반(inversion)된 심실 및 심방실판막, 대혈관의 轉位 등의 특징적 소견을 보였으며, 1례(case No.9)에서는 심혈관 조영상 특징적인 Criss-Cross Heart의 양상을 함께 보였고, 다른 1례(case No.10)에서는 Dextro cardia의 양상을 함께 보였다.

### 3. 手術所見 및 手術方法

13례중에서 내장·심장 정위로서 L-loop, L-transposition {S,L,L}을 보인 예가 12례(92%). 내장·심장 역위로서 D-loop, D-transposition {I,D,D}을 보인 예가 1례(8%)이었다.

表 1. Clinical Data.

No. of patients = 13 M:F = 8:5

Case No.	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13
Op. Date	'78. 11. 7.	'79. 6. 29.	'80. 6. 18.	'80. 12. 30.	'81. 6. 9.	'81. 4. 3.	'82. 10. 4.	'83. 2. 21.	'83. 3. 22.	'83. 5. 31.	'83. 6. 28.	'84. 1. 17.	'84. 4. 24.
Sex	F	F	F	M	F	M	M	M	M	M	M	F	M
Age(yrs)	.8	10 <sup>9</sup> / <sub>12</sub>	6 <sup>3</sup> / <sub>12</sub>	3 <sup>9</sup> / <sub>12</sub>	27	11	25	1 <sup>5</sup> / <sub>12</sub>	3 <sup>9</sup> / <sub>12</sub>	5 <sup>4</sup> / <sub>12</sub>	3 <sup>9</sup> / <sub>12</sub>	3 <sup>11</sup> / <sub>12</sub>	16
Weight (Kg)	14	20	22	15.5	58	20	48	8.6	13.7	17	9.5	12.7	43
Height (Cm)	104	145	108	106	155	136	169	74	110	111	89	96	160
Associated Cardiac Anomalies		VSD Subao. stenosis	VSD POTO PFO	VSD POTO PFO	PDA	VSD POTO Pulm. valvotomy	VSD ASD POTO Ti	VSD PFO	X-heart VSD PFO Ti	Dextro-cardia VSD ASD POTO	VSD PFD	Ti	S. inversus VSD ASD POTO Mi
Op. Name	TVR	VSD; patch Subao. myectomy	VSD; patch Pulm. valvotomy	VSD; patch Pulm. valvotomy	Triple suture ligation	VSD; primary Pulm. valvotomy	VSD; patch ASD; primary Pulm. valvotomy	VSD; patch ASD; primary Pulm. valvotomy	VSD; patch PFO; primary Pulm. valvotomy	VSD; patch ASD; primary Pulm. valvotomy	VSD; patch PFO; primary Pulm. valvotomy	TAP (De Vega)	VSD; patch ASD; primary Pulm. valvotomy
Post-op. CAVB	-	-	-	-	-	+	-	-	++	+	-	-	-
Result	Dead	Dead	Dead	Alive	Alive	Alive	Alive	Alive	Alive	Alive	Alive	Alive	Alive
Follow-up.	Died at 44hr	Died at 10 day	Died at 46 hr	Well at 27 Mo	Well at 34 Mo	Well at 11 Mo	Well at 21 Mo	Well at 14 Mo	Well at 13 Mo	Well at 12 Mo	Well at 12 Mo	Well at 5 Mo	Well at 2 Mo

\* : but, recovered on post-operative 7th day spontaneously

Ti = Tricuspid insufficiency  
 ASD = Atrial septal defect  
 TVR = Tricuspid valve replacement  
 VSD = Ventricular septal defect  
 X-heart = Criss-cross heart  
 Patch = patch closure  
 Subao. = Subaortic  
 S. inversus = Situs inversus  
 Primary = primary closure  
 POTO = Pulmonary outflow tract obstruction  
 Mi = Mitral insufficiency  
 TAP = Tricuspid annuloplasty  
 PFO = patent foramen ovale  
 Subval. = subvalvular  
 Exc. = excision

동반된 심혈관 기형으로는 심실중격 결손이 10例, 폐동맥 유출로 협착이 6例, 삼첨판막의 폐쇄부전이 4例, 심방중격 결손이 3例, 대동맥 판막하 협착이 1例, 승모판막 폐쇄부전이 1例, 동맥 관개존이 1例이었고 卵圓孔이 개존된 예가 5例이었다(표 2).

表 2. C-TGA and Associated defects in 13 patients

Type of Defects	No. of Patients(%)
Ventricular septal defect	10 (77)
Pulmonary outflow tract obstruction	6 (46)
valvular	4
subvalvular	0
valvular + subvalvular	2
Tricuspid insufficiency	4 (31)
Atrial septal defect	3 (23)
Mitral insufficiency	1 ( 8)
Patent ductus arteriosus	1 ( 8)
Subaortic stenosis	1 ( 8)
Patent foramen ovale	5 (38)

심실중격의 결손과 폐동맥 유출로 협착의 소견을 함께 보인 예가 6例이었는데, 폐동맥 유출로 협착만의 단독 소견을 보인 예는 없이 모두 심실중격 결손을 동반하였다.

단독 심기형만을 동반한 예는 5例로 삼첨판막 부전이 2例, 동맥관 개존 1例, 난원공 개존이 있는 심실중격 결손 2例이었다.

심실중격 결손 10例중 type I(supracristal type)이 4例, type II(Infracristal type)가 6例이었으며, A-V canal type 이나 muscular type 은 없었다(표 3).

表 3. C-TGA and Associated type of Ventricular Septal Defect

Type of VSD	No. of Patients
Type I (Supracristal)	4
Type II (Infracristal)	6
Type III (A-V canal)	0
Type IV (Muscular)	0

폐동맥 유출로 협착의 소견을 보인 6例중 폐동맥 판막의 협착이 4例, 폐동맥 판막과 폐동맥 판막하 협착을 함께 보인 예가 2例이었다. 폐동맥 판막하 협착의

원인으로서 폐동맥 판막에 부착된 fibrous tag 가 1例, 판막하 근육의 비대에 의한 것이 1例이었다(표 1, 2).

삼첨판막의 폐쇄부전은 윤상팽대(annular dilatation)에 의한 것이었으며 Ebstein type의 변형을 보인 경우는 없었다.

심방중격 결손 3例는 모두 Secundum type 이었다.

대동맥관 개존만을 동반한 1例에서는 좌측 흉부절개술로 동맥관 개존에 대한 결찰술을 시행하였으며, 그밖의 12例에서는 냉각 심정지액 투여와 저체온법, 국소 냉각법을 병용한 체외순환하에 개심술을 시행하였다.

심실중격 결손이 있었던 10例중에서 右心房을 통하여 심실중격 결손을 봉합한 경우가 3例, 해부학적 右心室 절개를 시행한 경우가 6例, 심실중격 결손의 노출이 충분치 못하여 해부학적 右心室 절개 및 左心室 절개를 함께 시행한 경우가 1例이었다(표 4). 심실중격 결손의 봉합은 type I 1例(case No. 6)에서만 1차 봉합(primary closure)을 시행하였으며 그밖의 예들에서는 Dacron patch를 사용하여 continuous 또는 pledget을 이용한 interrupted suture로 봉합하였다.

폐동맥 유출로 협착에 대한 교정은 폐동맥 절개를 통하여 실시한 경우가 5例, 해부학적 右心室 절개 후 심실중격 결손을 통하여 폐동맥 판막 협착을 교정한 경우가 1例(case No. 10)이었다.

삼첨판막 폐쇄부전을 보인 4例중에서 2例는 인공판막 대체술을 시행하였으며 1例는 左心房을 통하여 De Vega type의 관류성형술을 시행하였고, 나머지 1例에서는 삼첨판막 폐쇄부전의 정도가 심하지 않아서 관찰하기로 하였다. 삼첨판막을 인공판막으로 대체한 2例중 1例는 左心房을 통하여 Ionescu-Shiley 29mm 판막을 삽입하였으며 또 1例에서는 右心房 및 心房中隔을 통하여 Hancock 27 mm 판막으로 대체하였다.

심방중격 결손 3例는 모두 右心房을 통하여 1차 봉합을 하였으며 卵圓孔 開存 5例는, 심실중격 결손을 위해 右心房 절개를 하였던 1例에서만 1차 봉합을 하였고 나머지 예에서는 교정치 않았다.

승모판막의 폐쇄부전의 소견도 함께 보였던 1例(case No. 13)에서는 폐동맥 유출로 협착 교정후에는 폐쇄부전의 정도가 아주 경미하여 그대로 관찰하기로 하였다.

대동맥 판막하 협착의 소견을 함께 보였던 예(case No. 2)에서는 해부학적 右心室을 통하여 판막하 筋肥大부분의 절제를 시행하였다.

表 4. Approaches to VSD closure in C-TGA and their result of mortality and post-operative rhythm

Approaches to VSD closure	No. of Patients	Deaths	CAVB	N.C. or RSR	AVD	RBBB	LBBB
Right Atrium	3	0	0	1	0	1	1
Morphologic right ventricle	6	2	2	1	1	3	0
Morphologic left ventricle	0	0	0	0	0	0	0
Bilateral ventriculotomy	1	0	1	0	0	0	0

Abbreviations : CAVB = complete atrioventricular block  
 RSR = regular sinus rhythm  
 RBBB = right bundle branch block  
 N.C. = no change  
 AVD = atrioventricular dissociation  
 LBBB = left bundle branch block

1980년 이전에 수술을 시행하였던 2예와 동맥관 개존만을 동반하였던 1예 등 3예를 제외하고는 모두 수술 후 일시적 인공심박동기를 해부학적 右心室의 心外膜에 부착하였으며, 완전 심블록이 나타난 3예 중 정상 박동으로 회복된 1예를 제외한 2예에서는 영구 인공 심박동기를 삽입하였다.

#### 4. 手術結果

수술 후에 생긴 부정맥이나 전도계의 이상을 보이지 않는 예는 3예 뿐으로 동맥관 개존만을 동반하여 이에 대한 교정만을 시행한 1예와 내장·심장 역위의 소견을 보이고 右心房을 통해 심실중격 결손을 봉합한 1예, 그리고 해부학적 右心室 절개로 심실중격 결손과 대동맥 판막하 협착은 교정하였으나 수술 중에 발생하였던 심박동 정지로 인한 대뇌손상으로 사망한 1예이었다.

그밖의 예에서는 정도의 차이는 있지만 모두 부정맥이나 심장 전기 전도계의 이상소견을 보였다(표 4).

수술 후 房室解離(A-V dissociation)가 생긴 경우가 1예(case No. 3), 右脚블록(RBBB)이 4예(case No. 4, 8, 9, 11), 心室 期外收縮을 동반한 左脚블록(LBBB)이 1예(case No. 7), 2°A-V block의 소견을 보인 경우가 1예(case No. 12) 있었으며 수술 후 완전 심블록의 소견을 보인 경우가 3예(case No. 6, 9, 10) 있었다(표 4, 5). 수술 후 완전 심블록이 생겼던 3예 중 1예(case No. 9)는 수술 후 제 7 일째에 右脚블록의 소견만을 보이는 정상 박동으로 돌아와서 영구 인공 심박동기의 삽입을 피할 수 있었으며, 또 1예(case No. 10)에서는 수술 후 제 9 일째에 완전 심블록이 나타나서 영구 인공 심박동기를 삽입하여야 했다.

수술 후 완전 심블록이 생긴 3예는 모두 심실절개를 통하여 심실중격 결손을 봉합한 경우들이었다.

表 5. Cardiac rhythm in 12 patients with {S, L, L} segmental anatomy and 1 patient with {I, D, D} anatomy

	Preoperative state	Postoperative state	Deaths
{S, L, L}			
RSR	10	2	1
AVB; FAVB	2	0	0
SAVB	0	1	0
CAVB	0	3	0
BBB; RBBB	0	4	0
LBBB	0	1	0
AVD	0	1	1
PVC'S	0	1	1
{I, D, D}			
FAVB	1	1	0

#### Abbreviations:

RSR = regular sinus rhythm  
 FAVB = 1° atrioventricular block  
 SAVB = 2° atrioventricular block  
 CAVB = complete atrioventricular block  
 RBBB or LBBB = right or left bundle branch block  
 AVD = atrioventricular dissociation  
 PVC'S = premature ventricular contractions

수술 후 사망은 모두 3예 있었으며 이는 개심술을 시행한 12예 중의 25%에 해당한다. 하지만 1980년 12월 이후에 경험한 10예에서는 단 1예의 사망도 없었다. 사망례 중 2예는 수술 중에 발생한 심정지로 인한 대뇌 손상으로 수술 후 44시간과(case No. 1), 수술 후 제 10 일째에 사망하였으며(case No. 2), 또 1예(case No. 3)는 수술 후 생긴 房室解離와 급성 腎不全으로 수술 후 46 시간만에 사망하였다.

나머지 10例의 환자들은 퇴원후 2개월에서 3년 가까이 외래방문으로 추적조사가 되고 있으며, 그들의 수술후 상태는 모두 양호한 편이다.

### III. 考 察

先天性 矯正型 大血管轉位症은 매우 드문 선천 심장기형의 하나로 大血管들의 轉位와 함께, 心室과 房室瓣膜의 內反(inversion)을 초래하여 解剖學的으로는 비정상이지만 生理的으로는 정상적인 血力學的 통로를 유지하고 있다. 즉, 大血管들의 轉位와 함께 心房·心室의 관계가 discordant 한 선천 심장기형으로서 체순환에서 환류된 정맥혈은 右心房을 통해 해부학적 左心室을 거쳐서 폐동맥으로 나가며, 폐순환에서 환류된 동맥혈은 左心房을 통해 해부학적 右心室을 거쳐서 대동맥으로 나가게 된다. 이처럼 各 房室瓣膜에서 各各의 心室로 혈류가 유통하기 위해서는 두 心室의 존재가 필수적이며 대동맥과 폐동맥은 심실중격을 횡단하여 轉位되어 있다.

1875년 Rokitsansky는 矯正型 大血管轉位症을 大血管轉位症이 심실중격의 위치에 의해 교정되어진 것이라고 해부학적으로 정확하게 기술하였으며 1957년 Anderson 등은 "교정형 대혈관전위증의 임상적 소견을 처음 기술하였다.

Spitzer는 Inverted transposition이라는 표현을 사용하였으며 Lev 등은 Mixed levocardia with corrected transposition이라는 용어를 사용하여 이를 표현하였으나 右心症(Dextrocardia)을 동반하는 경우도 있으므로 적절한 표현이 되지 못하며, 矯正型 大血管轉位症(Corrected transposition of the great arteries : C-TGA)이라는 표현이 현재 널리 사용되고 있다.

개심술의 발달과 完全 大血管轉位症의 교정에 대한 수술수기의 발달로 Schiebler 등은(1961) 先天性 矯正型 大血管轉位症이라는 용어로서 外科的 矯正型 大血管轉位症과 구별하고 있다.

특히 1972년 Van Praagh의<sup>2)</sup> 선천 심장질환의 진단을 위한 分割的 接近(segmental approach)이 발표되어 복합 심장기형을 손쉽게 구분할 수 있는 방법이 정립된 이후, 이와 같은 복합 심장기형에 있어서 機能的, 病態生理學的 狀態의 판단과 합리적인 교정이 더욱 용이하게 되었다.

矯正型 大血管轉位症의 발생학적 원인은 Bulboventricular loop의 비정상적 회전에 기인한다고 여겨지고 있다. Grant는(1964) Conotruncus 발달시기의 pol-

arity(極性)의 장애에 기인한다고 하였다. 그는 심장 발달 태생기의 감별성장의 분포나 시기에 어떤 비정상적 요인이 있을 때 體軸에 대해 心房, 心室 그리고 大血管들의 위치 이상을 초래하지만, 그들 자체는 정상 발달을 하여 정상적인 血動學的 결과를 가져올 수 있다고 하였다.

矯正型 大血管轉位症의 빈도는 매우 드물어서 Fontana 등은 357例의 선천 심장기형중 1.4퍼센트에서 경험하였다. 이 빈도는 일반인구에서 발견되지 않은 수까지 포함시킨다면 다소 더 높을 것으로 생각된다.

대부분의 矯正型 大血管轉位症은 내장·심방정위(viscero-atrial situs solitus)로서 L-loop, L-transposition을 보이며 따라서 분획적 표현방법으로는(S,L,L)로 표시된다. 드물게 내장·심방역위(visceroatrial situs inversus)로서 D-loop, D-transposition(I,D,D)를 보이며 그밖에 (I,D,L) 또는 (S,L,D)인 경우도 있을 수 있다<sup>6)</sup>.

{S,L,L}型에서 右心房은 右側に 위치한 해부학적 左心室과 연결되며 이때의 房室瓣膜은 이첨판막인 승모판막이다. 대동맥은 左側前方에, 폐동맥은 右側後方に 있으며 심실중격은 右側前方에서 左側後方으로 다소 경사를 이루어 左側心室보다 右側心室이 약간 후방에 위치한다.

관상동맥의 해부학적 분포도 逆位되어 있다. 左冠狀動脈은 右側前方으로 주행하다가 anterior descending artery와 circumflex artery로 나뉘어, anterior descending artery는 左心室과 右心室사이를 지나고 circumflex artery는 폐동맥 직하부의 폐동맥 유출로를 지나 右側 房室溝로 주행한다. 右冠狀動脈은 後方으로 주행하며 房室溝에 위치하여 marginal artery와 posterior descending artery로 나뉜다.

矯正型 大血管轉位症은 右心症(dextrocardia)을 수반하기도 한다. 右心症에는 mirror-image dextrocardia, dextroversion, extrinsic dextrocardia의 세가지 형태가 있는데 첫번째와 두번째의 右心症을 동반하는 경우가 종종 있다.

矯正型 大血管轉位症에 흔히 동반되는 심혈관계 질환으로는 심실중격 결손, 폐동맥 유출로 협착, 동맥성 방실판막(삼첨판막)의 폐쇄부전, 방실 전도계의 이상 등이 있으며 드물게 대동맥 유출로 협착, 심방중격 결손, 동맥관 개존, 승모판막 폐쇄부전, 대동맥 협착 등을 수반하기도 한다<sup>2,6,7,8)</sup>.

심실중격 결손은 대개 크며 心房 및 心室中隔의 mal-alignment 에 기인한다. 드물게 원추중격 (conal septum) 이나 muscular septum 의 결손도 있으나, 대체로 폐동맥관막 하부 室上稜 (crista supraventricularis) 밑의 막성중격에 위치하고 있다.

Allwork 등은<sup>6)</sup> 교정형 대혈관전위증의 78퍼센트에서, Westerman 등은<sup>9)</sup> 87 퍼센트에서 심실중격 결손을 동반한다고 하였다. 본 저자들은 77 퍼센트에서 심실중격 결손을 동반하는 경우를 경험하였다 (표 2).

肺動脈 流出路 狹窄은 Allwork 등에<sup>9)</sup> 의하면 44 퍼센트에서, Egloff 등은 (1980) 70 퍼센트에서 관찰하였다. 이는 판막자체의 협착 또는 판막하 협착에 기인한다. 판막자체에 의한 협착은 瓣膜小葉의 협착, 瓣膜輪의 폐쇄 (atresia) 또는 형성부전 등에 기인하며, 瓣膜下 狹窄은 흔히 섬유성 판막하부 조직의 존재에 의하며<sup>10)</sup> 그밖에 心室 前方壁의 비대, 막성중격의 동맥류 형성 등에 의할 수도 있다<sup>11)</sup>.

섬유성 판막하부 조직은 폐동맥 판막, 삼첨판막, 승모판막, 심실중격의 膜性部 등에서 생길 수 있다<sup>10)</sup>.

폐동맥 판막하부의 협착을 많이 경험한 경우도 있지만,<sup>9,10,11)</sup> 판막자체의 협착과 판막하부의 협착을 함께 수반한 경우를 더 많이 경험한 보고도<sup>12)</sup> 있다.

본 저자들은 46 퍼센트에서 폐동맥 유출로 협착을 경험하였으며, 판막자체의 협착만을 동반한 경우가 더 많았다.

Allwork 등에<sup>9)</sup> 의하면 해부학적 삼첨판막은 대부분의 예 (약 91%)에서 해부학적으로 비정상이지만 기능적인 폐쇄부전은 약 1/3의 환자에서만 나타났다. 이때의 판막의 해부학적 기형은 다양하여서, 판막소엽이 두꺼워지거나, 판막소엽 결핍, 윤상팽대 (annular dilatation), 비정상적인 유두근이나 전색 (chordae)의 이상삽입 등을 보이며, 특히 後小葉이 心室壁에 부착되어 Ebstein-type 의 변형을 보이는 경우가 많다<sup>6)</sup>.

房室傳導의 障害도 矯正型 大血管轉位症에서 매우 흔히 관찰된다.

소아기에 다양한 정도의 심블록이 자연적으로 생길 수 있으며, 정상 傳導를 보이던 경우에서 완전 심블록을 보이기도 한다. Anderson 등은<sup>1)</sup> 前結節과 房室束사이 傳導路의 섬유화가 완전 심블록의 원인이 된다고 하였다. 즉 前結節은 그 위치적 특성 때문에 승모판막 폐쇄시 상당한 운동범위를 갖게 되고 房室束 자체의 길이가 길어서 섬유화가 생긴다고 하였다. 실제로 矯正型 大血管轉位症의 경우 傳導路는 정상 심장외의 경우와는 다른 소견을

보이며, 수술후 전도장애의 有無는 수술에후에 큰 영향을 미치게 된다.

교정형 대혈관전위증에서 심장 전도조직의 走路는 많은 연구와 논쟁의 대상이 되어 있는데, 수술시의 전기생리학적 소견은 해부·조직학적 소견과 항상 일치하지는 않았다<sup>1,13,14)</sup>. 일반적인 견해는, {S,L,L}型에서는 대체로 2개의 房室結節이 확인되며, 이중 하나는 coronary sinus 근처의 정상위치에 존재하지만 형성 부전을 보여서 His 束과는 거의 연결되지 않는다<sup>1,13,14,15,28)</sup>. 다른 하나는 앞쪽, 승모판과 폐동맥 瓣膜輪 연속부 근처의, 심방부속기 좌측벽에서 발견되는데, 조직병리학적 연구에 의하면 connecting bundle 은 여기에서 나와서 승모판과 폐동맥 瓣膜輪 연속부의 외측을 뚫고 심내막 직하부를 주행하는데, 폐동맥 유출로의 前方部를 에워싸며 돈 후 심실중격으로 내려간다. 심실중격 결손이 있는 경우 전도조직은 심실중격의 左心室面의 前上方部 가장자리를 지난다.

{I,D,D}型의 경우는 이와 반대로 정상위치에 존재하는 後結節이 His 束과 연결되며 前結節은 His 束과 연결없이 끝난다.

His 束은 심실중격 결손이 있는 경우 이의 後下緣을 지난다<sup>16,17)</sup>. {I,D,D}型의 경우 수술후 뿐아니라 자연발생적 완전 심블록은 드물다.

이러한 전기전도계의 변화들로 미루어 방실전도계 조직들의 주행은 ventricular loop 의 형태와 관련되는 것으로, D-loop 의 경우는 심실중격 결손의 後下緣을, L-loop 의 경우는 前上緣을 지나는 것으로 생각되어진다.

동반된 심혈관계 이상이 없는 경우에는 정상생활을 영위할 수 있으나 이 경우에도 부정맥으로 인한 증상이 초래될 수 있으며, 대부분의 경우에서는, 동반된 병변에 따른 심혈관계 증상을 생후 수개월 이내에 보이게 되는 것이 보통이다.

동반된 병변을 수술로서 교정하지 않았을 때, 사망원인은 동반기형의 정도에 따르며, 완전 심블록, 삼첨판막 부전증, 心不全症 등이 있다.

이학적 소견 역시 동반된 심질환에 따라 나타난다. 심한 폐쇄성 폐혈관질환이나 폐동맥 유출로협착을 동반한 심실중격 결손의 경우에는 청색증을 보일 수 있으며, 심실중격 결손이나 삼첨판막 부전이 있는 경우 촉진상 心肥大를 보인다. 심실중격 결손, 삼첨판막 부전 또는 폐동맥 유출로 협착에 의한 수축기 심잡음을 보이기도 한다. 동반된 심혈관계형이 없는 경우에는 前方에 위치한 대동맥 판막의 loud closure 에 의해 제 2심음이 흉골

左中線에서 하나로 들릴 수 있으며, 해부학적 좌심실에서 폐동맥으로 혈류가 빨리 방출되며 생기는 와류로 인한 분출성 심잡음이 흉골중선에서 들릴 수 있다.

胸部單純 X-線 所見上 심혈관계 동반기형에 따라 폐혈관 음영의 증가 또는 감소를 보이며, 특히 R→L shunt 가 있는 경우에는 左側前方에 위치한 상행대동맥에 의해 심장음영의 左上緣의 돌출을 보이기도 한다.

心電圖 所見上 다양한 전도장애를 보일 수 있으며, 심실중격이 內反되어 초기 탈분극의 방향이 前方보다는 後方을 향하므로 우측 흉부유도상 Q-파의 출현, 좌측 흉부유도상 Q-파의 소실을 보일 수 있다. 따라서 폐고혈압이 없는 경우에 강한 單一 제 2 심음의 존재, 胸部單純 X-線上 심장음영 左上緣의 돌출, 心電圖上 전도장애나 중격 탈분극의 역위는 矯正型 大血管轉位症의 임상진단을 뒷받침하는 주요 소견이 될 수 있다<sup>18,27</sup>.

정확히 진단하기 위해서는 심도자 및 심혈관 조영술을 실시하여, 大血管의 위치와, 內反되어 있는 心室의 형태를 확인하여야 한다.

동반된 심혈관계 질환이 없는 矯正型 大血管轉位症의 경우에는 특별한 치료가 필요하지 않지만 이는 5퍼센트 미만에 지나지 않는다. 동반 심혈관계 질환이 있는 경우, 이의 임상적 양상에 따라 내과적 또는 외과적 치료가 필요하다.

외과적 수술요법은 姑息的方法과 矯正的方法으로 크게 大別할 수 있다.

폐혈류량의 현저한 증가를 초래하는 심실중격 결손, 폐혈류량이 현저히 감소된 폐동맥 유출로 협착을 동반하는, 증상이 심한 유아에서는 폐동맥의 banding이나, 대순환과 폐순환사이에 shunt 를 하는 姑息의 수술을 시행하기도 한다.

유아에서의 일차적 완전교정술은 덜 바람직하게 생각된다<sup>19</sup>. 그 이유는, 유아에서는 관상동맥의 해부학적 위치가 충분한 심실절개를 제한하며, 심실중격이 前後로 위치해 있고, 前乳頭筋이 돌출되어서 수술시 심실중격 결손부의 노출이 덜 만족스럽고 전도조직이 심실중격 결손에 근접해 있어서 손상위험이 크다.

폐동맥 유출로 협착도 유아에서는 충분한 교정이 용이하지 못하다. 관막하 조직의 절제는 전도조직의 손상 가능성을 높이며 폐동맥 瓣膜輪의 형성부전은 관상동맥 및 전기전도도의 주행때문에 patch 를 이용한 폐동맥 유출로의 넓힘을 할 수 없고 따라서 해부학적 左心室과 폐동맥 사이에 valved conduit 를 이식해야 하므로 연령이 들때까지 완전교정술을 연기하여야 한다.

심실중격 결손이 동반된 교정형 대혈관전위증의 경우 전도계의 이상주행으로 수술후 심블록의 위험도가 높다. 최근 해부학적 연구와 수술중 전기생리학적 연구의 발전으로 수술후 심블록의 위험이 많이 감소되었다. 즉 수술중에 전기전도계에 도안(mapping)을 함으로써 傳導束의 손상을 줄이며, 심실중격 결손을 봉합할 수 있게 되었다<sup>1,13,14,17,19,20</sup>.

심실중격 결손에 대한 외과적 교정시 이에 대한 접근은 右心房, 해부학적 左心室이나 右心室, 左心房, 폐동맥 또는 대동맥을 통해서 가능하며, 각각의 장단점이 있다. 해부학적 左心室 절개시에는 관상동맥의 주행을 피하며, 폐동맥 유출로의 노출을 극대화하기 위해서 심실중격 가까이 절개하는 것이 좋다. 또 전도조직의 손상을 피하기 위해서는 폐동맥 판막관에서 떨어진, 심실의 비교적 下部에 절개하여야 하며, 초기절개는 짧게 하여 전유두근의 손상을 피하여야 한다. 이 절개는 폐동맥 유출로 협착으로 인해 valved conduit 를 사용해야 할 경우 近位連結部의 위치로 이용할 수 있는 장점이 있다. 하지만 해부학적 右心室이 轉置되어 있고 폐동맥이 右側後方에 있어서 심실절개가 어렵고, anterior descending artery 의 특이한 주행과 橫으로 위치한 폐동맥 유출로, 심실중격 결손 근처에 위치한 前乳頭筋, 높이 위치한 막성중격 등으로 심실중격 결손의 봉합이 어렵다.

Okamura 등은<sup>21</sup> 심실중격 결손중 type I 은 해부학적 右心室을, II 는 해부학적 左心室을 절개하는 것이 좋다고 하였다. Nagai 등은<sup>22</sup> type 에 관계없이 해부학적 右心室을 절개하여 좋은 결과를 얻었다. 하지만 이는 폐동맥 유출로 협착에 대한 교정이 불가능하므로 폐동맥 유출로 협착이 없는 경우에 바람직하다. Westerman 이나<sup>9</sup> Skow 등은<sup>23</sup> 心室 절개를 피하고 右心房 절개를 함으로써 좋은 결과를 얻었다. 단지, 수술중 전도로의 mapping 이 용이하지 못한 단점이 있으나 폐동맥 유출로 협착을 동반하지 않은 심실중격 결손은 右心房을 통한 봉합이 바람직하다. 하지만 心室이 심하게 회전되고 內反되어 있는 경우에, 심실중격 결손의 노출은 前方에 위치한 해부학적 右心室을 통해서만 가능하기도 하다.

폐동맥 절개의 장점은 심실의 절개를 피하며 삼첨판막에 대한 조작없이 심실중격 결손의 노출이 가능하며, 적당한 폐동맥 유출로 협착도 교정할 수 있다<sup>24</sup>.

수술중 전기생리학적 mapping 은 輕度의 저체온법과 간헐적 대동맥 clamping 하에서 5~8 분 이내에 시행할 수 있다<sup>20,25</sup>. 전도조직은 거의 항상 심실중격 결손의 前上緣에서 수mm 떨어져 있으나 드물게 後下緣에 있



기도 하며, 그 외에도 폐동맥관막륜과 심실중격 결손사이, 폐동맥 유출로의 前方에서도 확인된다. 따라서 심실중격 결손의 右心室面의 가장자리를 따라 봉합하는 것이 안전하다<sup>9,20</sup>).

폐동맥 유출로 협착은 병변에 따라 적절한 방법으로 교정할 수 있다. 폐동맥 관막 자체의 협착인 경우 관막 절개를 하고, 관막하 섬유성 조직이 있는 경우는 전도조직에 주의하며 절제한다. 筋性 瓣膜下 狹窄이나 瓣膜輪의 형성부전에 의한 경우는 전도조직 및 관상동맥의 손상이 불가피하므로 해부학적 左心室과 폐동맥 사이에 valved conduit를 사용하는 Rastelli씨 수술법을 시행한다. Rastelli씨 수술법은 {S, L, L} 형에서 더욱 요구되며, {I, D, D} 형에서는 His 束이 後下方을 지나므로 폐동맥 관막하 절개 및 漏斗部 절개가 많이 이용된다.

失神發作이 있는 심블록 환자나, 수술후 완전 심블록이 생긴 경우는 영구적 인공 심박동기를 삽입하는데 정맥성 心室이 해부학적 左心室이므로 transvenous system보다 epicardial system이 더 안전하다.

현저한 삼첨판막의 부전을 보이는 경우 이에 대한 관막대체술을 시행해야 하기도 하며, 심실중격 결손의 봉합후 輕症의 삼첨판막 부전이 더욱 심해지는 경우도 있으며 이에 대한 교정도 필요하다<sup>9</sup>).

교정형 대출관전위증에 동반된 심혈관계 기형에 대한 수술 사망율은, 10~20 퍼센트로서, 비교적 높다<sup>12,25</sup>. 본 저자들은 개심술을 시행한 12예중 3예의 사망을 경험하여, 수술사망율은 25 퍼센트이지만, 1980년 12월 이후에 경험한 10예에서는 단 1예의 사망도 없었음은 복합 심장기형에 대한 경험의 축적과 수술수기의 발전을 반증한다고 할 수 있겠다.

수술후 합병증으로는 삼첨판막 부전, 완전 심블록등이 생길 수 있다.

수술후 삼첨판막 부전은 심실중격 결손의 봉합, 폐동맥 유출로 협착의 교정, 수술전후의 완전 심블록의 존재 등이 관계된다고 여겨진다<sup>9</sup>). 수술후 완전 심블록은 15~67 퍼센트에서 나타난다<sup>9,22</sup>). 또 교정형 대출관전위증의 경우에는 심실중격 결손의 존재 유무에 관계없이 방실효리가 생길 수 있고, 성공적 수술후 규칙적 심박동이 돌아와도 추후 완전 심블록이 생길 수 있다. 더우기 동반 심혈관 기형에 대한 교정이 성공적으로 이루어져도 房室의 discordance는 계속 존재하므로, 이들의 수술후 추후 결과에 대한 추적조사가 필연적이다. 수술후 예후에 영향을 미치는 수술전 인자로는, 동반 심혈관 질환의 종류 및 그 정도, 수술전 心不全, 부정맥 또는

심블록의 유무 등을 들 수 있으며 결국 동반 심혈관계 기형이 있는 矯正型 大血管轉位症은 빨리 교정하는 것이 중요하다고 할 수 있다.

#### IV. 結 論

著者들은 1976년 6월부터 1984년 6월까지, 8년간 의과적 교정술을 시행하였던 13예의 矯正型 大血管轉位症을 경험하였다.

1. 환자들의 연령은 3세에서 27세 사이이었다.
  2. 13예중 {S, L, L}의 형태가 12예, {I, D, D}의 형태가 1예이었다.
  3. 동반된 심혈관계 질환으로는 심실중격 결손이 10예, 폐동맥유출로 협착이 6예, 삼첨판막의 부전이 4예, 심방중격 결손이 3예, 대동맥관막하 협착이 1예, 승모판막 부전이 1예, 동맥관 개존이 1예이었으며, 卵圓孔이 개존된 경우도 5예 있었다.
  4. 수술후 완전 심블록이 생겼던 경우는 모두 3예이나, 이중 1예는 정상박동으로 회복되었다.
  5. 모두 3예의 수술후 사망을 경험하였지만, 1980년 12월 이후에 경험한 10예에서는 단 한건의 사망도 없었다.
- 이는 복합심장기형에 대한 경험의 축적과 수술수기의 진보, 그리고 수술후 환자관리의 향상의 결과라고 할 수 있겠다.

#### REFERENCES

1. Anderson RH, Becker AE, Arnold R, Wilkinson JL: *The conducting tissue in congenitally corrected transposition. Circulation* 50:911, 1974.
2. Van Praagh R: *What is congenitally corrected transposition? N Engl J Med* 282:1097, 1970.
3. 權仲赫, 池幸玉, 朴永寬, 金近鎬: 左心室 二重流出路를 同伴한 矯正型 大血管轉位症, 대한흉부외과학회지 12:119, 1979.
4. 조범구, 장병철, 홍승록, 오홍근, 윤덕미, 이승규, 정관섭: Rastelli씨 수술을 이용한 선천성 교정형 대동맥 전치증 {I, D, D}; 1예보고, 대한흉부외과학회지 12:215, 1979.
5. 吳奉錫, 金相炯, 李東俊: 心室中隔 缺損과 肺動脈流出路 狹窄을 同伴한 矯正型 大血管轉位症 治驗 1例 {S, L, L}. 대한흉부외과학회지 16:164, 1983.
6. Al work SP, Bentall HH, Becker AE, Cameron

- H, Gerlis LM, Wilkinson JL, Anderson RH: *Congenitally corrected transposition of the great arteries; Morphologic study of 32 cases. Am J Cardiol* 38:910, 1976.
7. Bonfils-Roberts EA, Guller B, McGoon DC, Danielson GK: *Corrected transposition; Surgical treatment of associated anomalies. Ann Thorac Surg* 17:200, 1974.
  8. Friedberg DZ, Nadas AS: *Clinical profile of patients with congenitally corrected transposition of the great arteries; A study of 60 cases. N Engl J Med* 282: 1053, 1970.
  9. Westerman GR, Lang P, Castenada AR, Norwood WI: *Corrected transposition and repair of associated intracardiac defects. Circulation* 66 (suppl 1): 197, 1982.
  10. Anderson RH, Becker AE, Gerlis LM: *The pulmonary outflow tract in classically corrected transposition. J Thorac Cardiovasc Surg* 69:747, 1975.
  11. Krongrad E, Ellis K, Steeg CN, Bowman FO, Malm JR, Gersony WM: *Subpulmonary obstruction in congenitally corrected transposition of the great arteries due to ventricular membranous septal aneurysms. Circulation* 54:679, 1976.
  12. Marcelletti C, Maloney JD, Ritter DG, Danielson GK, McGoon DC, Wallace RB: *Corrected transposition and ventricular septal defect; Surgical experience. Ann Surg* 191:751, 1980.
  13. Maloney JD, Ritter DG, McGoon DC, Danielson GK: *Identification of the conduction system in corrected transposition and common ventricle at operation. Mayo Clin Proc* 50:387, 1975.
  14. Stewart S, Manning J, Siegel L: *Automated identification of cardiac conduction tissue in L-TGV and Ebstein's anomaly. Ann Thorac Surg* 23:215, 1977.
  15. Anderson RH, Arnold R, Wilkinson JL: *The conducting system in congenitally corrected transposition. Lancet* 1:1286, 1973.
  16. Wilkinson JL, Smith A, Lincoln C, Anderson RH: *Conducting tissues in congenitally corrected transposition with situs inversus. Br Heart J* 40:41, 1978.
  17. Dick M, Van Praagh R, Rudd M, Folkerth T, Castaneda AR: *Electrophysiologic delineation of the specialized atrioventricular conduction system in two patients with corrected transposition of the great arteries in situs inversus {I,D,D}. Circulation* 55:896, 1977.
  18. Glenn WWL, Baue AE, et al: *Corrected transposition; Thoracic and cardiovascular surgery. 889, 4th Ed. A-C-C, Norwalk, 1983.*
  19. Kupersmith J, Krongrad E, Gersony WM, Bowman FO: *Electrophysiologic identification of the specialized conduction system in corrected transposition of the great arteries. Circulation* 50:795, 1974.
  20. Siegel L, Mahoney B, Manning JA, Stewart S: *An audible alarm system to facilitate in intraoperative identification of cardiac conduction tissue. J Thorac Cardiovasc Surg* 68:241, 1974.
  21. Okamura K, Konno S: *Two types of ventricular septal defect in corrected transposition of the great arteries; Reference to surgical approaches. Am Heart J* 85:483, 1973.
  22. Nagai I, Kawashima Y, Fujita T, Mori T, Manabe H: *Successful closure of ventricular septal defect through a left sided ventriculotomy in corrected transposition of the great vessels. Ann Thorac Surg* 21:492, 1976.
  23. Skow JR, Mulder DG: *Atrial approach for repair of ventricular septal defect in corrected transposition. 67:426, 1974.*
  24. Olinger GN, Maloney JV: *Transpulmonary artery repair of ventricular septal defect associated with congenitally corrected transposition of the great arteries. 73:353, 1977.*
  25. de Leval MR, Bastos P, Stark J, Taylor JFN, Macartney FJ, Anderson RH: *Surgical technique to reduce the risks of heart block following closure of ventricular septal defect in atrioventricular discordance. J Thorac Cardiovasc Surg* 78:515, 1979.
  26. Bailey LL, Laughlin LL, McDonald ML, Petry EL: *Corrected transposition; Another approach for repair of associated intracardiac malformations. J Thorac Cardiovasc Surg* 75:815, 1978.
  27. Sayed HE, Cleland WP, Bentall HH, Melrose DG, Bishop MB, Morgan J: *Corrected transposition of the great arterial trunks; Surgical treatment of the associated defects. J Thorac Cardiovasc Surg* 44:443, 1962.
  28. Lev M, Licata RH, May RC: *The conduction system in mixed levocardia with ventricular inversion. Circulation* 28:232, 1963.