

심실중격결손증을 동반한 대혈관전위증 및 양대동맥 우심실기시증에 대한 동맥전환술

이정렬* · 김용진* · 노준량* · 서경필*

— Abstract —

Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries with Ventricular Septal Defect, and for Double Outlet Right Ventricle with Subpulmonary Ventricular Septal Defect

Jeong Ryul Lee, M.D., Yong Jin Kim, M.D., Joon Ryang Rho, M.D.,
Kyung Phill Suh, M.D.*

Arterial switch operation for repair of nineteen cases of transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect and three cases with double outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect (Taussig-Bing type DORV) was performed from November 1987 to September 1990 at the Seoul National University Children's Hospital.

Sixteen of them were under six months of age, and three were under one year of age with body weight ranged from three to fourteen kilograms. Preoperative cardiac catheterization was done in eighteen patients, in which the pressure of the left ventricle was greater than 70% of the right ventricle in all but one. Patent ductus was associated in thirteen cases (68.4%) of TGA+VSD, and atrial septal defect or patent oval foramen was in sixteen cases. Four atrial septostomy, one modified Blalock-Taussig shunt, one pulmonary artery banding, one coarctoplasty using subclavian arterial flap, were performed before arterial switch operation.

There were five hospital deaths, all in the patients with transposition of the great arteries with ventricular septal defect (overall mortality rate 22.7%). Lecompte Maneuver was used in all patients, and in all patient the U-shaped flap of coronary arteries were transposed to V-shaped cleavage created in the neo-aorta. Arterial defect in the neopulmonary artery was covered with 0.0625% Gluteraldehyde fixed autogenous pericardium. There have been no late deaths, Postoperative cardiac catheterization and angiogram in four patients has revealed no stenosis in the neopulmonary artery or neo-aorta with reasonable P[RV/LV],

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Seoul National University
1990년 10월 5일 접수

Anatomic correction for transposition and double outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect would seem to be a good operative alternative to intraatrial switch procedures, with the advantage of incorporating the left ventricle to systemic circulation.

서 론

현재까지 대혈관 전위증을 가진 환자에 대하여는 수술 수기가 상당히 많이 개발되어 왔음에도 불구하고 선택적인 수술 방법으로 인정 받은 수술 수기는 비교적 드문데 그것은 어느 수술도 낮은 수술 사망율, 적은 합병증, 수술후 심기능의 정상으로의 환원등의 이상적인 요법으로서의 조건을 만족시켜주지 못했기 때문이다. 또한 대혈관 전위증이란 질병 자체가 일률적인 양상을 보이는 것이 아니고 동반 심기형의 종류에 따라 각기 다른 혈액학 소견을 보이므로 그에 따른 수술 요법도 다양해질 수밖에 없는 것도 사실이다.

대혈관 전위증에 대한 전형적인 수술 요법에는 Senning 술식(1959)¹⁾, Mustard 술식(1964)²⁾ 등 심방 수준에서의 교정술, MaGoon 술식(1972)³⁾, Rastelli 술식(1969)⁴⁾ 등 심실 수준에서의 교정술, Jatene 술식(1975)⁵⁾, Damus-Stansel-Kay 술식 등 동맥 수준에서의 해부학적 교정술이 있다.

1975년 Jatene이 심실 중격증을 동반한 환아에 대하여 혈관 수준에서의 해부학적 교정술인 동맥 전환술(arterial switch operation)의 성공적 발표를 시행한 이래, 심방수준에서의 전환술(Senning operation, Mustard operation) 후 만기에 볼 수 있는 부정맥, 삼첨판 폐쇄 부전, 우심실 기능 실조등의 후유증의 우려에서 해방될 수 있고, 좌심실로 하여금 체순환을 관장하도록 함으로써 보다 생리학적인 혈액학을 보장할 수 있는 등, 몇몇 부작용을 제외한 대혈관 전위증에 대한 선택적인 수술 방법으로 각광을 받아오고 있으며, 특히 Lecompte(1979)⁶⁾의 수술 수기 발표 이후 동맥 전환술의 성적은 현저히 향상되었다.

저자들은, 1987년 11월 부터 1990년 9월까지 서울 대학병원 소아 흉부외과에서 시행한 바 있는 19례의 심실 중격결손증을 동반한 대혈관 전위증 및 3례의 양대 동맥 우심실 기시증 환아를 대상으로 대동맥 수준에서의 해부학적 교정술인 동맥 전환술을 시행하고 임상 성적의 분석과 아울러 수술 적응증 및 시기, 대상

환자의 술전후 관리, 수술 시기 및 수술의 문제점등을 제시하고 최신 지견에 대한 문헌 고찰을 통해 복잡심기형의 해부학적 교정술의 향상을 꾀하는데 이바지하고자 한다.

관찰 대상

서울대학병원 흉부외과에서는 1987년 11월부터 9월까지, 35례의 대혈관 전위증 환아와 3례의 양대 동맥 우심실 기시증 환아에 대하여 동맥 전환술을 시행하고, 이들 중 19례의 심실 중격 결손증을 동반한 대혈관 전위증과, 3례의 양대 동맥우심실 기시증을 분석하였다.

환아의 남:녀 비는 18:4였으며 연령 분포는 생후 일개월 미만의 신생아는 없었고 육개월 미만이 15례, 일년 미만이 4례, 일년이상 소아가 3례였으며 평균 연령은 8.82 ± 14.87 개월(범위: 1-59개월)이었고 환아의 평균 체중은 6.13 ± 2.89 (범위: 3-14kg)kg 이었다(Table 1). 이들에 대한 술전 검사 소견, 동반 심기형 및 술전 처치, 수술 소견, 체외 순환 소견, 술후 관리 소견, 술후 추적 소견 등을 분석하였다.

Table 1. Age and Body weight distribution at anatomic correction

	Mean±SD	Range
Age (months)	8.82±14.87 months	1-59 months
Body Weight (kg)	6.13±2.89 kg	3-14kg

Legend : SD=standard deviation

방 법

임상 소견 및 술전 처치: 환아의 술전 수축기 좌심실압은 45-95mmHg로서 평균 70.78 ± 13.77 mmHg였으며, 수축기 좌심실: 우심실 압력비는 심도자술을 시행한 18례중 16례가 70% 이상으로서 평균 $89.72 \pm 8.76\%$ (범위 50-100%)였다. 평균 폐동맥압은 37.94 ± 17.07 mmHg(범위 5-68mmHg)로 대부분의 환아

가 중등도 이상의 폐동맥 고혈압의 소견을 보였으며 1례의 Taussig-Bing형의 양대 동맥 우심실 기시증 환아는 폐동맥 밴딩을 실시하여 술전 폐동맥압이 24mm Hg로 유지되었다(Table 2). 환아의 술전 심전도 소견은 전례에서 정상 동성 리듬이었다. 19례의 대혈관 전위증 환자중 13례에서 동맥관 개존이 동반되었으며, 16례에서는 심방 중격 결손 또는 개방성 난형공동 심방간 연결이 존재하였으며 그밖에 우폐 동맥 말단 부위 협착(peripheral pulmonary artery stenosis), 폐동맥관 협착 대동맥 축착증이 각 일례씩 동반되었다(Table 3). 완전 교정술 전 처치는 4례에서 심도자술 시행시 심방절개술을 실시하였으며, 대동맥 축착증 일례에 대하여 좌측 쇄골하동맥을 이용한 혈관 성형술을, 폐동맥 협착을 동반한 일례는 Gore-Tex 인조혈관을 이용하여 수정형 Blalock-Taussig 단락술을, 극심한 폐동맥 고혈압을 동반한 양대동맥 기시증 일례에 대하여는 폐동맥 밴딩을 일차 수술로 시행하였다(Table 4).

Table 2. Preoperative cardiac catheterization

	Mean±SD	Range
Systolic P _{PA} (mmHg)	37.94±17.07	5-68
Systolic P _{LV/RL} (%)	89.72±8.76	50-100

Legend : SD=standard deviation ; P=pressure ; LV=left ventricle ; RV=right ventricle ; PA=pulmonary artery

Table 3. Associated cardiac abnormalities

	TGA+VSD	DORV+subpulmonary VSD
	(19 cases)	(3 cases)
PDA	13	1
ASD or PFO	16	-
Peripheral pulmonary artery stenosis	1	-
Valvular PS	1	-
COA	1	-

Legend : TGA=transposition of the great arteries ; VSD=ventricular septal defect ; DORV=double outlet right ventricle ; PDA=patent ductus arteriosus ; ASD=atrial septal defect ; PFO=patent foramen ovale ; PS=pulmonary stenosis ; COA=coarctation of aorta

Table 4. Managements before arterial switch operation

Procedure	Disease	No. of patients
Atrial septostomy	TGA+VSD	4
Modified B-T shunt	TGA+VSD	1
PAB	DORV(T-B)	1
Subclavian flap coarctoplasty	TGA+VSD	1

Legend : TGA=transposition of the great arteries ; VSD=ventricular septal defect ; B-T : Blalock-Taussig ; PAB=pulmonary artery banding ; DORV=double outlet right ventricle ; T-B=Taussig-Bing

관상동맥의 해부학적 형태 : 관상동맥의 분지형태는 대혈관 전위증 환아의 경우 16례(84%)에서 Yacoub's type A(우관상 동맥동에서 우관상동맥이, 좌관상 동맥에서 左前下(left anterior descending) 관상동맥과 左回旋(left circumflex) 동맥이 기시하는 형태의 형태를 보였고, 일례는 Yacoub type D로 우관상 동맥동에서 우관상 동맥과 左回旋 동맥이, 좌관상 동맥동에서 左前下동맥이 기시하였고, 일례는 우관상 동맥동에서 단일 관상 동맥이 기시하여 우관상 동맥과 좌전하 관상동맥은 전방으로, 좌회선 동맥은 후방으로 분지하는 형태였고, 일례는 우관상동맥동에서 두개의 개구부를 가지고 분지하여 한 개구부는 우관상동맥이 되고 또 한 가지는 좌전하동맥과 좌회선 동맥으로 분지하였다. 3례의 양대동맥 우심실 기시증 환자중 2례는 정상 관상 동맥 형태를 보였으며 나머지 일례에서 거대한 圓錐 분지(conal branch)가 우관상 동맥에서 분지하는 것이 특징적이었다(Fig. 1).

수술 방법 : 흉골 정중 절개하에 심낭을 부분 절개하여 본 흉부외과에서 조제한 0.0625% 글루테르알테하이드 용액에 고정시킨다. 헤파린을 3mg/kg로 투여한 후 가능한한 원위부 상행 대동맥에 대동맥 카눌레를 삽관하여 대동맥 문합을 위한 충분한 길이를 확보해 놓고 정맥 카눌레를 우심실을 통하여 한개만 삽관한 후 심폐기 가동을 시작하여 초저온(profound hypothermia)을 유도하기 위한 체심부 냉각(core cooling)을 시작하며 우상 폐정맥 또는 좌심비에 벤트 카눌레를 삽관한다. 냉각이 진행되는 동안 동맥관을 절단 봉합하고 양쪽 폐동맥을 제일차 가지가 분지하는 부분까지 충분히 박리하여 폐동맥 문합후 문합부위의

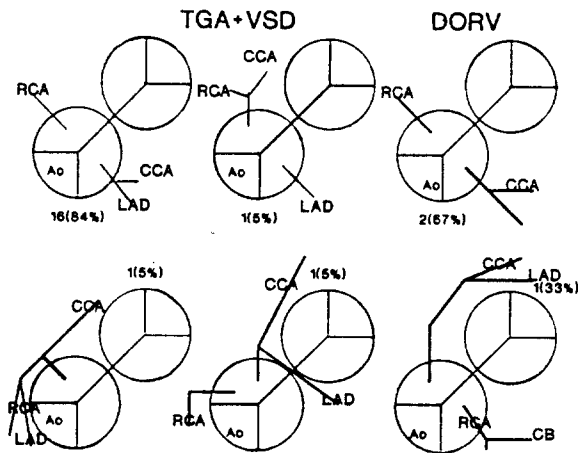


Fig. 1. Branching patterns of the coronary arteries : TGA=transposition of the great arteries ; VSD=ventricular septal defect ; RCA=right coronary artery ; LAD=left anterior descending coronary artery ; CCA=circumflex artery ; Ao=aorta ; CB=conal branch

장력을 최소화 할 수 있도록 노력한다. 직장 온도가 18°-20°C에 이르면 원위부 대동맥을 감자로 잡고 4°C cold oxygenated blood cardioplegic solution(20-30ml/kg)을 근위부 대동맥을 통하여 주입한 후 순환 정지를 시작하고 정맥 카테터를 통하여 충분히 배혈한 후 정맥 카테터를 감자로 잡고 정맥관을 심장에서 빼어 놓는다. 필요한 경우 우심방 절개를 통하여 심방 중격 결손이나 심실 중격 결손등을 교정하고 우심방을 봉합 폐쇄하며 순환 정지의 시간을 단축하기 위하여 deep hypothermic 관류하에 시행할 수도 있다.

대동맥을 관상 동맥으로부터 0.5cm 원위부에서 절단한 뒤 관상 동맥을 대동맥 내측을 통하여 관찰하고 소식자(probe)를 이용하여 관상 동맥의 이상 유무를 확인한다. 폐동맥은 좌우 폐동맥으로 분지하기 직전에서 절단하며 절단면 내측을 통하여 폐동맥관을 주의깊게 관찰하며 좌심실 유출로 협착이 동반된 경우 절제한다.

좌우 관상동맥의 개구부를 포함한 대동맥 벽을 U자 모양으로 제단하며 이때 관상 동맥 근위부의 박리는 최소화하여야 누두부 부위에 대한 손상을 피할 수 있다. 새로운 대동맥의 근위부가 될 폐동맥의 좌우 前 동맥동에 V자형의 절개를 관상 동맥 flap을 해당 홈에 끼이거나 비틀리거나 장력을 받지 않도록 위치시키고 6-0 PDS흡수 봉합사를 이용하여 문합한다.

회선 관상동맥이 우관상 동맥에서 기시할 경우는 폐동

맥의 보다 높은 위치에 문합하여야 격임을 방지할 수 있으며, 두개의 관상 동맥이 모두 동일 동맥동에서 기시하면 한개의 조직편으로 제단할 수도 있다.

원위부 폐동맥을 대동맥의 전방으로 빼어내고(Le-compte maneuver) 근위부 대동맥과 원위부 폐동맥 사이에 6-0 PDS 흡수 봉합사를 이용하여 문합을 시작하며 문합이 끝나면 정맥 카테터를 다시 우심방에 삽관하고 심폐기를 다시 가동시키며 관상 동맥 관류관과 벤트를 통하여 충분히 공기를 제거한 후 대동맥 감자를 풀어 좌측 심장 순환을 정상화 한다. 미리 고정해 놓은 안경모양(eye-glass appearance)의 자가 심낭 포편을 이용하여 새로운 폐동맥의 관상 동맥 제거 부위를 폐쇄시키고 원위부 폐동맥과 6-0 PDS 봉합사로 문합한다.

재가온(rewarming)은 대동맥 감자를 푼 시점부터 시작하여 직장 온도가 35°C가 되면 심폐기 이유(wearing)를 시작하며 이때 맥박, 좌심방압 등을 정밀히 관찰하고 소량의 갈습, 강심제 등으로 도와 준다. 부정맥이나 심기능 저하는 대개 관상 동맥 관류 장애가 그 원인인 경우가 많으며 이를 자세히 관찰해 보는 것이 중요하다. 동맥동 카테터를 제거하면서 우심이에는 우심방압 감시를 위한 관을 삽입한다.

체의 순환 시간, 대동맥 차단 시간, 순환 정지 시간은 각각 182.75±31.36(범위 118-233)분, 82.15±16.20(범위 57-123)분, 32.00±17.24(범위 12-84)분이었고(Table 5), 순환 정지시 최저 직장 온도는 섭씨 16도 정도였다.

Table 5. Cardiopulmonary bypass data

	Mean±SD	Range
Bypass time (min)	182.75±31.36	118-233
Aortic clamp (min)	82.15±16.20	57-123
Circulatory arrest (min)	32.00±17.24	12-84

Legend : SD=standard deviation

결 과

수술 사망율 : 총 사망 환아 수는 5명으로 수술 사망율이 22.7%였으며, 양대 동맥 우심실 기시중 환아중

사망은 일례도 없었다. 초기 사망 일례는 장시간의 체외순환(232분)과 심근 보호의 실패로 저심박출증과 기도 출혈을 보이다가 수술 후 2일째 사망하였으며, 일례는 수술 직전 측정된 좌심실 : 우심실 압력비가 50% 정도로 좌심실의 준비가 덜되어 있는 상태에서 수술 후 좌심실이 체동맥압을 지탱해주지 못하여 수술대위에서 사망하였는데 이 경우 심실중격결손증이 거의 막혀가는 상태였다. 일례는 수술 후 발작성 폐동맥 고혈압(pulmonary hypertensive crisis)을 조절하지 못하여 사망하였고, 수술 직후 양심실 부전으로 체외 순환 가동정지가 불가능했던 나머지 2례중 일례에서 Bio-pump를 이용하여 순환보조(circulatory assist)를 시행하였으나 수술 후 6일째 사망하였다(Table 6, Fig. 2).

합병증 : 합병증은 각 일례의 기도출혈, 중격동 출혈, 횡격막 신경 마비, 심장 압전, 유미흉이 있었으며 수술 후 대부분 조절되었다. 심실 중격 결손증을 동반한 환자의 평균 재원일수는 34일(범위 13-83일), 양대동맥 우심실 기시증의 경우는 48일(범위 19-80일)이었다(Table 7).

수술 후 추적 관찰 : 생존한 17례의 환아는 평균 7.06 ± 5.60(범위 1-17개월)개월 외래 추적되었으며, 심에코도 소견상, 2례에서 경도의 대동맥판 폐쇄부전의

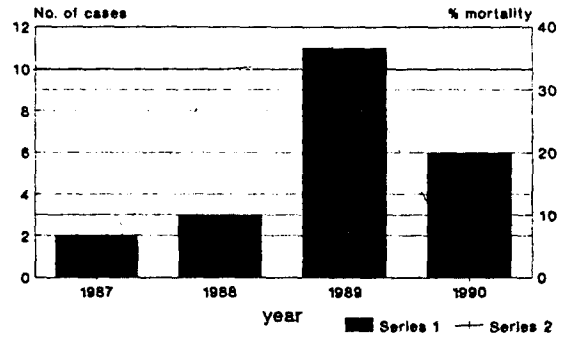


Fig. 2. Annual cases and operative mortality in 22 patients with transposition of the great arteries with ventricular septal defect or double outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect, which revealed no mortality in 1990.

Table 7. Postoperative complications

Complication	No. of case
Tracheal bleeding	1
Mediastinal bleeding	1
Phrenic nerve palsy	1
Cardiac tamponade	1
due to serous effusion	
Chylothorax	1

Table 6. Details of the five hospital deaths in TGA+VSD

Name	Associated cardiac abnormality	Cause of death	Conclusion	Time of death
KKR	Peripheral PA stenosis, PDA	prolonged CPB(232min) poor myocardial protection tracheal bleeding	myocardial failure tracheal bleeding	POD 2d
JHS	PDA, PFO	biventricular failure excessive inotropics PA hypertensive crisis	myocardial failure aggravated by increased afterload	POD 6d Biopump
KAN	PDA, ASD	PLV/RV=50% at OR LVF	Incomplete LV preparation due to insignificant VSD	POD 6d
KJG	PDA, ASD	biventricular failure coronary artery kinking	myocardial failure	POD 0d
JSJ	PDA	biventricular failure emergency operation with preoperative heart failure	myocardial failure	POD 0d

Legend : TGA=transposition of the great arteries ; VSD=ventricular septal defect ; PA=pulmonary artery ; PDA=patent ductus arteriosus ; PFO=patent foramen ovale ; ASD=atrial septal defect ; CPB=cardiopulmonary bypass ; POD=postoperative day ; P=pressure ; LV=left ventricle ; RV=right ventricle ; LVF=left ventricular failure

Table 8. Postoperative catheterization in four patients with TGA+VSD

Name	P _{RV} (mmHg)	P _{RV/LV} (%)	P between PA&RV(mmHg)	AR	Others
JKW	35	41	5	-	VSD
RSH	39	37	10	-	-
RSH	39	37	10	-	-
JYK	40	38	23	-	-
KCG	75	78	35	-	-

Legend : P=pressure ; LV=left ventricle ; RV=right ventricle ; PA=pulmonary artery ; AR=aortic regurgitation ; VSD=ventricular septal defect

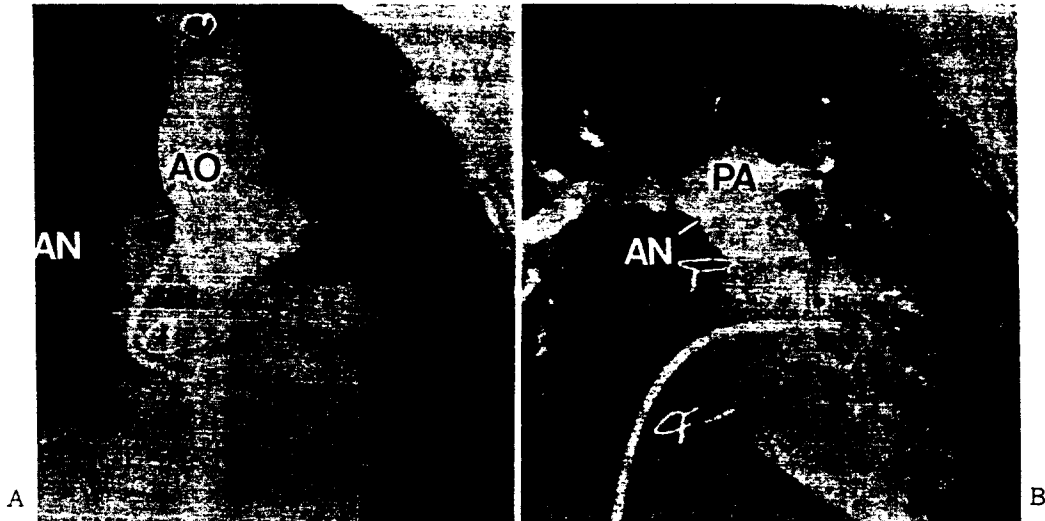


Fig. 3. Postoperative angiocardio(14 months after arterial switch procedure) of the patient operated at four months of age : A, A root aortogram showed bulged coronary sinuses without narrowing at the anastomotic site or aortic valve regurgitation, Coronary arteries were well patent. B, Right ventriculogram revealed no stenosis at the site of anastomosis and no valvular regurgitation at both valvular level. AO=Aorta ; PA=Pulmonary artery ; AN=anastomosis.

소견을, 2례에서 심실중격을 통한 잔류 단락을, 1례에서 폐동맥판 폐쇄부전의 소견을 보였으나 임상적으로 의미있는 경우는 없었으며, 술후 일년이상 추적된 4례에 대하여 실시한 심혈관 조영술 소견상 수축기 우심실:좌심실 압력비가 37,38,44,78%, 우심실-폐동맥 사이의 혈압차가 10,23,5,35mmHg였고 대동맥, 폐동맥의 봉합 부위 협착 및 판막 폐쇄 부전은 전례에서 관찰되지 않았다. 심에코도상 보였던 경도의 잔류 심실 중격 결손은 폐쇄가 확인 되었고, 나머지 1례는 최초의 수술례로 심실 중격 결손을 폐쇄하지 않았었다 (Table 8, Fig. 3).

고 안

1950년대 중반 Björk and Bouckaert⁷⁾, Mustard 등⁸⁾이 대혈관 전위증 환아에 대하여 관상동맥 하나 또는 아예 관상동맥은 전위시키지 않고 동맥 전환술을 시도하여 실패를 거듭하다가 1960년대에 들어 Idriss 등⁹⁾이 양 관상 동맥을 모두 전위시키는 동맥 전환술을 시작하였으나 24시간 생존예가 거의 없었다. 게다가 심방 수준에서의 교정술인 Senning 술식이나 Mustard 술식이 수술 사망율이 매우 낮고 조기 수술 결과가 비교적 만족스러웠으므로 동맥 전환술은 일단 선택적인 수술 방법이 되지 못하였다. 1970년대 Jatene 등^{5,10)}, Abe등¹¹⁾이 성공적인 동맥 전환술을 보고함과

동시에 심방 수준에의 정맥 전위술인 Senning, Mustard 술식이 10년 이상 장기 추적하는 과정에서 부정맥¹²⁾, 우심실 기능 실조^{13,14,15)}의 빈도가 증가하는 등의 문제점이 발견되기 시작하였으며 1980년대 들어 Jatene¹⁶⁾, Castaneda^{17,18)}, Mavroudis¹⁹⁾, Brawn²⁰⁾이 신생아에 대한 동맥 전환술을 실시하고 낮은 사망율과 훌륭한 조기 결과를 보고 하였다.

좌심실이 우심실 보다 형태학적으로 체순환을 담당하기에 훨씬 적합하다는 이론적인 견해들이 많이 있는데, 즉 좌심실은 원통형으로 되어 있어 동심원상으로 수축하며 원통의 한쪽 끝(cardiac base)에서 입구부(inlet)와 출구부(outlet)가 함께 나란히 위치하여 압력 펌프로서의 역할을 하기에 이상적인 구조로 형성되어 있다. 반면 우심실은 반달 모양의 납작한 자루로 면적 : 용적 비율이 크고 풀무 모양의 수축 양상을 보이며 입구부와 출구부가 어느 정도 분리되어 있어 용적 펌프로서 더 적합하다. 그러므로 좌심실로 하여금 체순환을 담당하게 하는 것이 보다 생리적이며 동시에 동맥 전환술시 심방 중격 결손 폐쇄 이상의 심방에 대한 처치가 없으므로 심방성 부정맥의 빈도도 훨씬 줄일 수 있다²¹⁾. 심실의 해부학적, 기능적 특성은 대부분 출생 전후에 심실에 부과되는 혈류의 부하에 의해서 결정되며²²⁾ 심실 내압이나 직경이 클수록 심벽 긴장은 증가하여 두께가 두꺼워수록 감소한다²³⁾.

대혈관 전위증 환자의 좌심실은 동반된 심기형의 종류에 따라 각기 다른 혈역학적 조건을 가지는데 심실 중격 결손이 없는 경우 주로 용적 부하만을 받은 병리 생리학적 소견을 보이고, 심실 중격 결손증이나 커다란 동맥관 개존을 동반한 경우 용적 및 압력 부하를 함께 받으며, 심실 중격 결손 유무와는 관계없이 좌심실 유출로 협착이 동반된 경우는 주로 압력 과부하가 주된 양상으로 나타난다. 일반적으로 좌심실압이 체동맥압의 50%는 넘어야 좌심실 비대(hypertrophy)가 가능하며 용적 부하에 대한 좌심실의 반응은 거의 없는 것으로 알려져 있다²⁴⁾.

심실 중격 결손이 없는 경우 좌심실 벽의 두께는 출생시 정상이지만 급속 폐혈관 저항의 감소와 동시에 최고(Peak)좌심실압이 현저히 감소하게 되고 따라서 좌심실 근육의 발육은 그때부터 기대하기 어려워지며 생후 일개월이 되면 좌심실압이 우심실압의 65%이하로 감소하게 된다²⁵⁾. 심실벽은 좌측으로 변위되며 좌심실은 그형태 자체가 납작한 반달 모양으로 바뀌고

역동적(dynamic)좌심실 유출로 협착을 초래하는 경우도 발생하며 폐혈류의 증가로 인하여 좌심실이 용적 부하를 받게되면 점진적으로 팽창을 일으키게 된다²⁶⁾. 따라서 TGA+IVS 환자에서 동맥 전환술을 고려하려면 좌심실이 출생전의 생리학적 상태로 보존되어 교정 후에도 체순환을 지탱할 수 있는 신생아 시기라야 가능하며 이상적으로는 일주일 이내가 적합하다. 그러나 실제로 그 이후에 발견되는 환아도 적지 않으므로 경험상 생후 일주일 이내의 환아는 좌심실압에 관계없이 동맥 전환술을 시행하는 것이 바람직하겠으며 Castaneda²¹⁾은 그 이후에 발견되는 환아는 좌심실압이 우심실압의 60%이상되는 환아에 대하여만 국한하여 이 수술을 적용한다고 보고하였으나 경험상 70%이상은 되어야 바람직하다는 생각이며 본 증례들의 경우, 물론 심실 중격 결손증이 동반 되었으나 그 크기가 충분치 못하여 술전 PLV/RV가 70%미만이었던 예는 좌심실 부전으로 사망하였다.

폐동맥 밴딩은 생후 일개월 이후의 환자로서 좌심실압이 우심실압의 70%가 안되거나 심방 수준에서의 교정후 우심실 기능 실조를 보이는 환자에 국한하여 적용한다. 폐동맥 밴딩후 좌심실이 수술하기 적합한 상태로 준비되기 위해서는 어느정도의 시간이 필요한가에 대해서는 여러가지 동물 실험 결과 급속한 압력 부하에 대하여 심근 마이오신, 액틴, 트로포마이오신의 동위 효소 적용에 관여하는 유전자가 급속히(48시간 이내) 유도 된다는 사실이나 세포 성장 조절에 관여하는 원종양 유전자(proto-oncogene)가 한시간 이내에 나타난다는 사실등이 입증되었는바, TGA+IVS의 경우 폐동맥 밴딩을 시행한 환아는 시행후 10일내지 14일후에 동맥 전환술을 실시하는 것이 좋겠다²¹⁾.

대혈관 전위증 환자는 조기에 급속도로 폐혈관 폐쇄성 질환이 진행되는 것으로 되어 있다^{26,27)}. 정확한 원인이 밝혀진 것은 아니나 증가된 폐혈류량, 폐동맥 고혈압, 폐동맥의 고산소 분압, 체동맥의 낮은 산소 분압 및 산소 포화도(그로 인한 폐동맥 자체에의 산소 공급 부족), 혈액 점도의 증가, 미세 혈전 등의 요소가 관련 되는 것으로 생각되며 동시에 폐동맥 경축(spasm)도 내막의 剪斷 스트레스를 증가시켜 혈관 내막과 매디아에 변화를 가속시킨다. 따라서 커다란 동맥관 개존증이나 심실 중격 결손이 존재하는 환자는 폐혈관 폐쇄성 질환이 급속도로 조기에 발현된다는 사실을 감안하여 폐혈류량이나 폐혈관 저항등의 심도자 소

전에 너무 의존하지 말고 생후 2개월 이내에 동맥 전환술을 시행하여야 좋은 결과를 기대할 수 있다.

대혈관 전위증에서의 관상 동맥 양대 동맥의 위치에 관계없이 폐동맥과 면하고 있는 대동맥에서 기시하며 따라서 非冠狀(noncoronary) 동맥동은 대개 전면에 위치한다. 우관상 동맥은 대부분 우후면(right posterior) 좌관상 동맥은 좌후면 동맥동에서 기시한다. 대혈관 전위증 환자의 관상 동맥의 해부학적 위치는 다양하며 특히 동맥 전환술을 위해서는 매우 중요하다. Yacoub 등²⁸⁾, Gittenberger-DeGroot 등²⁹⁾은 혼란 형태의 관상 동맥의 분지 양상을 제시하였으며 저자들이 경험한례를 분석해 본 결과는 대혈관전위증 환자의 84%에서 Yacoub type A의 양상을 보였다. Gittenberger-DeGroot 등은 관상 동맥이 대동맥 근위부에서 벽을 공유하여 분리가 불가능한 경우(intramural coronary artery)를 보고하였으며³⁰⁾ Castaneda 등²¹⁾은 이 경우가 유일한 동맥 전환술의 부적응증이라고 기술하였다.

대혈관 전위증에 동반되는 심기형은 여러가지가 보고되고 있는데 삼첨판이나 승모판의 심한 기형을 동반하는 경우는 드물며 침착 기시 이상, 기승, 판륜(overriding annulus), 양심실에 걸친 장근 기구동이 보고되고 있으며³¹⁾ 후자의 경우 해당 심실이 형성 부전을 보여 동맥 전환술의 적응증이 되지 못하는 경우도 있다.^{31,32)} 좌심실 유출로 협착이 동반되는 경우, 대부분 심실 중격의 좌측 변위로 말미암은 역동적인 협착(dynamic stenosis)이 그 원인이며 드물게 섬유성 환(fibrous ring), 판막 허부 심내막 용기의 이상 증식, 단순 판막 협착 등이 원인이 될 수 있으며 TGA+VSD에서 좌심실 유출로 협착은 국소적인 섬유환이나 긴 폐쇄성 심근 통로, 심실 중격의 돌출, 전(anterior) 승모판엽의 누두부 중격에서의 기시, 승모판 기형, 막성 중격의 맥류 형성, 판막 협착등에 의해서 생기며 기능적인 폐쇄는 술후 좌심실압이 정상화되면 소실되는 것이 보통이다. TGA+VSD 환자의 5%정도에서 대동맥 축착증이 동반되는데³³⁾ 이 경우 대동맥 판하 폐쇄를 반드시 의심해 보아야 하며 본증례중 일례에서 대동맥 축착증의 동반이 있어서 일차로 동맥 성형술을 실시하였다.

동맥 전환술은 대혈관 전위증, 폐동맥하 심실 중격 결손을 동반한 양대동맥 우심실 기시증, 대혈관 전위증을 동반한 단심증등에 적용할 수 있으며, 심실 중격

결손이 없는 대혈관 전위증은 생후 2주 이내에 발견된 환아는 좌심실압에 관계없이 동맥 전환술을 시행하고 그 이후에 발견된 신생아는 좌심실압이 우심실압의 70%이상되는 환아에 대해서만 대동맥 전환술을 시행하고 심에코도 소견의 심벽 두께, 좌심실 용적, 좌심실 근육 종괴, 심실 중격의 위치등을 신중히 고려하여 방침을 결정하며 나머지는 폐동맥 밴딩을 시행하여 좌심실을 준비시킨다. 1개월 이후에 발견되는 환아는 심도자상 좌심실압이 우심실압의 70%가 안되면 폐동맥 밴딩을 시행하고 동물 실험 결과 급성 압력부하에 대한 좌심실의 반응이 수시간 내지 수일 만에 나타난다는 사실이 입증되었으므로 10일 내지 14일후 완전 교정술을 시행하는 것이 바람직하다. 특히 술전 심한 저산소증이나 대사성 산중의 소견을 보이는 환아는 PGE1을 사용하여 동맥관 폐쇄를 막아 산소 공급을 최대화하여야 한다. 심실 중격 결손증이 동반된 신생아는 비교적 좌심실이 잘 발달되어 있으므로 발견되면, 폐동맥 밴딩등의 고식적인 수술의 도움없이 바로 동맥 전환술을 시행할 수 있다. 영아의 경우도 바로 동맥 전환술을 시행할 수 있으나 대혈관 전위증 환자에서의 조기 폐동맥 폐쇄성 질환의 진행을 염두에 두고 적어도 생후 2개월이내에 수술하는 것이 좋은 수술 결과를 기대할 수 있다. 좌심실 유출로 협착이 동반된 경우는 판륜의 크기 및 폐동맥 판의 기능이 정상인 경우 선택적으로 이 수술 방법을 사용할 수 있다. 양대 동맥 우심실 기시증 환아는 발견 되면 즉시 대동맥 전환술을 시행할 수 있으며 수술 시기는 역시 생후 2개월 이내가 적절하며, 다발성 심실 중격 결손증이나 대동맥 교약증등 동반된 심기형이 존재하면 폐동맥 밴딩과 동반 심기형을 교정하고 관찰 할 수 있다.

술후 관리는 다른 복잡 심기형 환자를 관리하는 방법과 대동 소위하며 술전 급작 스런 폐동맥 고혈압의 발발시 환아를 완전히 안정시키고(진정제, 근육 마비제), 과환기를 시켜 폐혈관 저항을 감소시키고 폐혈관 저항을 감소시킬 수 있는 약제를 사용하며, 산소 공급을 충분히 하여야 하며 Pulse oxymeter 등의 도움으로 동맥혈의 산소 포화도를 감시하는 것이 바람직하다. 또한, 특히 심실 중격 결손의 동반이 없는 환아는 술후 좌심실 부전이 오기 쉬우며 따라서 좌심실이 갑작스럽게 과량의 용적 부하나 압력 부하를 받는 일이 없어야한다. 따라서 저혈압을 조절하기 위해서 필요 이상의 강심제(inotropics)를 투여하여 후부하(after-

load)를 상승시키는 것은 금기이다. 저자등이 경험으로도 몇례에서 좌심실 부전으로 인한 저심박출증에 대하여 혈압 상승을 목표로 강심제를 투여하던 도중 좌심실 부전을 더욱 악화시켜 사망한 경우가 있었다.

결 론

서울대학 병원 흉부외과에서는 1987년 11월부터 1990년 9월까지 35례의 대혈관 전위증과 3례의 양대동맥 우심실 기시증 환아에 대하여 동맥 전위술을 시행하고 이들중 19례의 심실 중격 결손을 동반한 대혈관 전위증과 3례의 양대동맥 우심실 기시증을 분석하였다.

환아의 남 : 녀 비는 18 : 4였으며 연령 분포는 일개월 미만의 신생아는 없었고 일년미만이 19례, 일년 이상의 소아가 3례였으며 술전 좌심실 : 우심실 압력비는 심도자술을 18례중 17례가 70%이상 이었다. 대혈관 전위증 환아의 경우, 관상동맥 분지형태는 Yacoub type A가 17례(84%), type D, 단일 관상 동맥동에서 개구하는 두개의 관상동맥이 각 일례 있었으며, 동맥관 개존(13례), 심방중격 결손 또는 개방성 난형공(15례), 말단 폐동맥 협착, 폐동맥관 협착, 대동맥 축착증 등이 동반되었다. 3례에서 일차 수술로 Blalock-Taussig 단락술, 폐동맥 밴딩, 동맥 성형술을 실시하였고 총 사망환아 수는 5명으로 22.7%의 수술 사망율을 보였다. 순환아가 평균 7개월 외래 추적되었으며 슬후 일년 이상 추적된 4례에 대한 심도자 및 심혈관 조영술상 수축기 우심실 : 좌심실 압력비가 37,38,44,78%, 우심실 폐동맥사이의 혈압차가 10,23,5,35mmHg였고 일례에서 경도의 대동맥관 폐쇄 부전이 보였으며 심실 중격을 폐쇄하지 않았던 대혈관 전위증 환아의 잔류 단락은 계속 존재하였다.

저자등은 이상의 경험과 문헌 고찰을 통해, 동맥 전위술이 대혈관 전위증을 비롯한 기타 복잡 심기형에 대한 치료 방법으로 타당하다는 결론을 얻었으며 향후 장기적인 외래 추적을 통해 예상되는 폐동맥 협착, 대동맥관 폐쇄 부전등의 소견을 주의 깊게 관찰하고자 한다.

REFERENCES

1. Senning A : *Surgical correction of transposition of the great vessels, Surgery* 45 : 966, 1959
2. Mustard WT : *Successful two-stage correction of transposition of the great vessels. Surgery* 55 : 469, 1964
3. McGoon DC : *Intra-ventricular repair of transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg* 64 : 430, 1972
4. Rastelli GC, Wallace RB, Ongley PA : *Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis : a review and report of a case corrected using a new surgical technique. Circulation* 39 : 83, 1969
5. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP., et al : *Successful anatomic correction of transposition of the great vessels : a preliminary report. Arq Bras Cardiol* 28 : 461, 1975
6. Lecompte Y, Zannini L, Hazan E, et al : *Anatomic correction of transposition of the great arteries. A new technique without use of prosthetic conduit. J Thorac Cardiovasc Surg* 82 : 629, 1981
7. Bjork VO, Bouckaert L : *Complete transposition of aorta and pulmonary artery : an experimental study of the surgical possibilities for its treatment. J Thorac Cardiovasc Surg* 28 : 632, 1954
8. Mustard WT, Chute AL, Keith JD, Sirek A, Rowe RD, Vlad P : *A surgical approach to transposition of the great vessels with extracorporeal circuit, Surgery* 36 : 39, 1954
9. Idriss FS, Goldstein IR, Grana L, French D, Potts WJ : *A new technic for complete correction of transposition of the great vessels : an experimental study with a preliminary clinical report. Circulation* 24 : 5, 1961
10. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, Souza LCB, Neger F, Galantier M, Souss JEMR : *Anatomic correction of transposition of the great vessels. J Thorac Cardiovasc Surg* 72 : 364, 1976
11. Abe T, Kuribayashi R, Sato M, Nieda S, Takahashi M, Okubo T : *Successful Jatene operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg* 75 : 64, 1978
12. Byrum CT, Bove EL, Sondheimer HM, et al : *Sinus node shift after Senning procedure compared with the Mustard procedure for transposition of the great arteries. Am J Cardiol* 60 : 346, 1987
13. Trowitzsch E, Colan SD, Saunders SP : *Global*

- and regional right ventricular function in normal infants and infants with transposition of the great arteries after Senning operation. *Circulation* 72: 1008, 1985
14. Benson LN, Bonet J, McLaughlin P, et al : Assessment of right ventricular function during supine bicycle exercise after Mustard's operation. *Circulation* 65: 1052, 1982
 15. Mee RBB : Severe right ventricular failure after Mustard or Senning operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 92: 385, 1986
 16. Jatene AD, Fontes VF, Sousa LCB, Psulista PP, Neto CA, Sousa JEMR : Anatomic correction of transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 83: 20, 1982
 17. Castaneda AR, Norwood WI, Jonas RA, Colan SD, Sanders SP, Lang P : Transposition of the great arteries and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 438: 438, 1984
 18. Castaneda Ar, Trusler GA, Paul MH, Blackstone EH, Kirklin JW : The early results of treatment of simple transposition in the current era. *J Thorac Cardiovasc Surg* 95: 14, 1988
 19. Mavroudis C : Anatomic repair of transposition of the great arteries with intact ventricular septum in the neonate: Guideline to avoid complications. *Ann Thorac Surg* 43: 495, 1987
 20. Brawn WJ, Mee RBB : Early results for anatomic correction of the great arteries and for double outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 95: 230, 1988
 21. Sabiston Jr. D, Spencer FC : *Surgery of the Chest, 5th Ed, W.B. Saunders company, chapter 43(III), p1435-1446, 1990*
 22. Van Doesburg NH, Bierman FZ, Williams RG : Left ventricular geometry in infants with D-transposition of the great arteries and intact ventricular septum. *Circulation* 68: 733, 1983
 23. Gaasch W : Left ventricular radius to wall thickness ratio. *Am J Cardiol* 43: 1189, 1979
 24. Danford DA, Huhta JC, Gutgesell HP : Left ventricular wall stress and thickness in complete transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 89: 610, 1985
 25. Bano-Rodrigo A, Querc-Jimenez M, Moreno-Granado F, Ganallo-Amat C : Wall thickness of ventricular chambers in transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 79: 592, 1980
 26. Newfeld EA, Paul MH, Muster AJ, Idriss FS : Pulmonary vascular disease in transposition of the great vessels and intact ventricular septum. *Circulation* 59: 525, 1979
 27. Clarkson PM, Neutze JM, Wardill JC, Barratt-Boyes BG : The pulmonary vascular bed in patients with complete transposition of the great arteries. *Circulation* 53: 539, 1976
 28. Yacoub MH, Radley-Smith R : Anatomy of the coronary arteries in transposition of the great arteries and methods for their transfer in anatomic correction *Thorax* 33: 418, 1978
 29. Gittenberger-DeGroot AC, Sauer U, Oppenheimer-Dekker A, Quaegebeur J : Coronary arterial anatomy in transposition of the great arteries: A morphologic study. *Pediatr Cardiol* 4 (suppl I): 15, 1983
 30. Gittenberger-DeGroot AC, Sauer U, Quaegebeur J : Aortic intraluminal coronary artery in three hearts with transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 91: 566, 1986
 31. de Vivie R, Van Praagh S, Bien G, Eigster G, Vogt J, Van Praagh R : Transposition of the great arteries with straddling tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 98: 205, 1989
 32. Huhta JC, Edwards WD, Danielson GK, Feldt RH : Abnormalities of the tricuspid valve in complete transposition of the great arteries with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 83: 569, 1982
 33. Pigott JD, Chin AJ, Weinberger DM, Wagner HR, Norwood WI : Transposition of the great arteries with aortic arch obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 94: 82, 1987