

대혈관 전위증 및 복합심기형에서의 동맥 전환술

김용진, 이정렬, 노준람, 서경필

—Review—

Arterial Switch Operation in Transposition of the Great Arteries and Other Complex Congenital Heart Disease

Yong Jin Kim, Jung Ryul Lee, Joon Ryang Rho and Kyung Phill Suh

서론

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, 수술 후 심기능의 정상으로 환원 등의 이상적인 요법으로서의 조건을 만족시켜 주지 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 수 밖에 없는 것도 사실이다.

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

1975년 Jatene이 심실 중격증을 동반한 환자에 대하여 혈관 수준에서의 해부학적 교정술인 동맥

전환술(arterial switch operation)의 성공적 발표를 시행한 이래, 심방 수준에서의 전환술(Senning or Mustard operation) 후 만기에 볼 수 있는 부정맥, 삼첨판 폐쇄 부전, 우심실 기능 실조 등의 후유증의 우려에서 해방될 수 있고, 좌심실로 하여금 체순환을 관장하도록 함으로써 보다 생리학적인 혈액학을 보장할 수 있는 등, 몇몇 부작용증을 제외한 대혈관 전위증 및 다른 복잡 심기형에서도 선택적인 수술 방법으로 각광을 받아오고 있으며, 특히 Lecompte(1979)의 수술 수기 발표 이후 동맥 전환술의 성적은 현저히 향상되었다.

저자 등은, 본 소고를 통하여 대혈관 전위증, 양대혈관 우심실 기시증, 단심증 등에서 대동맥 수준에서의 해부학적 교정술이 되는 동맥 전환술에 대하여 수술 적응증 및 시기, 대상 환자의 술전후 관리, 수술 수기 및 수술의 문제점 등을 제시하고 최신 지견에 대한 문헌 고찰과 본 대학 소아흉부외과에서 경험한 증례들에 대한 임상 분석을 시행함으로써 복잡 심기형의 해부학적 교정술의 향상을 꾀하는데 이바지하고자 한다.

본론

동맥 전환술의 근거

심방 수준에서의 교정술인 Senning 술식이나 Mu-

서울대학병원 소아흉부외과

Dept. of Thoracic and Cardiac Vascular Surgery College of Medicine Seoul National University, Seoul, Korea

stard 술식은 수술 사망율이 매우 낮으므로 조기 성적에 관한 문제가 없어 왔으나 시간이 지남에 따라 심방성 부정맥(10년내 50% 이상), 심실 중격 결손 교정술을 같이 받은 환자에 많은 우심실 기능 실조(10%), 삼첨판 폐쇄 부전 등의 빈도가 증가하는 등의 문제점이 장기 추적 결과에서 노출되고 있다.

좌심실이 우심실 보다 형태학적으로 체순환을 담당하기에 훨씬 적합하다는 이론적인 견해들이 많이 있는데, 즉 좌심실은 원통형으로 되어 있어 동심원 상으로 수축하며 원통의 한쪽 끝(cardiac base)에서 입구부(inlet)와 출구부(outlet)가 함께 나란히 위치하여 압력 펌프로서의 역할을 하기 위해 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 있다.

동맥 전환술의 조건

동맥 전환술을 위한 좌심실 기능·심실의 해부학적 기능적 특성은 대부분 출생 전후에 심실에 부과되는 혈류의 부하에 의해서 결정된다. 압력이나 용적 부하에 대한 심실의 반응의 지표로 심벽 긴장(ventricular wall stress)가 사용되는데 심실 내압이나 직경이 클수록 심벽 긴장은 증가하며 두께가 두꺼울수록 감소한다. 대혈관 전위증 환자의 좌심실은 동반된 심기형의 종류에 따라 각기 다른 혈액학적 조건을 가지는데 심실 중격 결손이 없는 경우 주로 용적 부하만을 받은 병리생리학적 소견을 보이고, 심실 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 있다.

심실 중격 결손이 없는 경우 좌심실 벽의 두께는

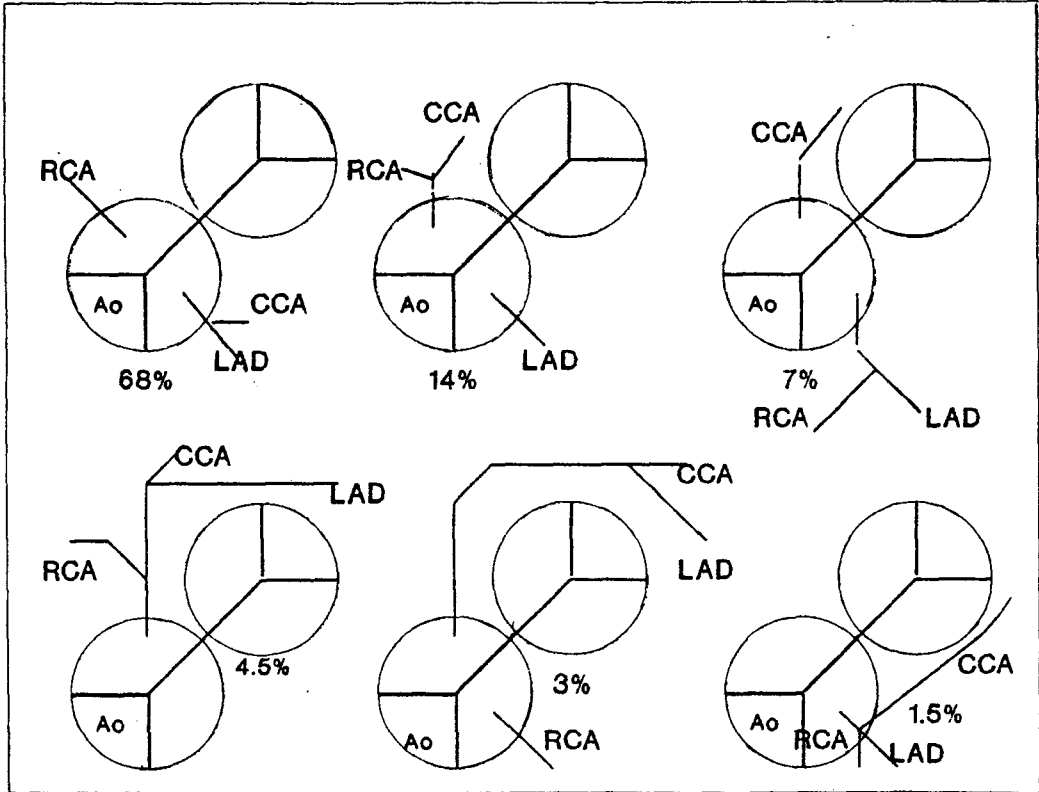


그림 1 TGA환자에서의 가장 흔한 관상동맥의 해부학적 형태

출생시 정상이지만 급속한 폐혈관 저항의 감소와 동시에 최고(peak) 좌심실압이 현저히 감소하게 되고 따라서 좌심실 근육의 발달은 그때부터 기대하기 어려워지며 생후 일개월이 되면 좌심실압이 우심실압의 65% 이하로 감소하게 된다. 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 된다. 따라서 TGA+IVS 환자에서 동맥 전환술을 고려하려면 좌심실이 출생전의 생리학적으로 보전되어 교정 후에도 체순환을 지탱할 수 있는 신생아 시기라야 가능하며 이상적으로는 생후 일주일 이내가 적합하다. 그러나 실제로 그 이후에 발견되는 환아도 적지 않으므로 경험상 생후 2주일 이내의 환아는 좌심실벽 두께 등의 변화가 없으므로, 통상적으로 좌심실압에 관계없이 동맥 전환술을 시행할 수 있으나 생후 2주 후에는 좌심실압이 우심실압의 70% 이상되는 환아에 대하여만 국한하여 이 수술을 적용함이 원칙이나 아직까지도 수술 시기와 좌우심실압에 대한 기준도 병원마다 약간씩 다르며 심실 중격 결손증이 없는 대혈관 전위증 환아에서 생후 2주 후의 수술 시에는 수술 사망이 현저히 증가하는 양상이다. 심에코도상의 심실 중격의 위치, 심벽 두께, 좌심실 용적, 좌심실 근육 종괴(mass)의 소견은 좌심실의 적합성 판정에 도움이 된다.

폐동맥 밴딩은 생후 2주 이후의 환아로서 좌심실압이 우심실압의 60~70%가 안 되거나 심방 수준에서의 교정 후 우심실 기능 실조를 보이는 환아에 국한하여 적용한다. 폐동맥 밴딩 후 좌심실이 수술하기 적합한 상태로 준비가 되기 위해서 어느 정도의 시간이 필요한가에 대해서는 여러가지 동물 실험 결과 급속한 압력 부하에 대하여 심근 마이오신, 액틴, 트로포마이오신의 동위 효소 적용에 관여하는 유전자가 급속히(48시간 이내) 유도된다는 사실이나 세포 성장 조절에 관여하는 원종양 유전자(proto-oncogene)가 한시간 이내에 나타난다는 사실 등이 입증되었는바, TGA+IVS의 경우 폐동맥 밴딩을 시행한 환아를 1주일에서 2주일 후에 동맥 전환술을 실시하여 좋은 성적을 보고하여 단일 입원 기간 중에 완전 교정술을 가능케 하였다.

폐혈관 폐쇄성 질환: 대혈관 전위증 환자는 조기

에 급속도로 폐혈관 폐쇄성 질환이 진행되는 것으로 되어 있다. 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 前斷 스트레스를 증가시켜 혈관 내막과 미디어에 변화를 가속시킨다.

TGA+IVS 환자의 경우 Heath-Edwards Grade III 이상의 환자는 3개월 이내의 환아에서 1%이하, 1년이 넘는 환아도 17%만이 폐혈관 폐쇄성 질환이 발견되지만 TGA+VSD 환자는 3개월 이하의 환아에서 19%, 3~11개월 환아에서 24%, 1년 이상의 환아에서 80% 이상에서 발견된다고 보고되었다. 따라서 커다란 동맥관 개존증이나 심실 중격 결손이 존재하는 환자는 폐혈관 폐쇄성 질환이 급속도로 조기에 발현된다는 사실을 감안하여 폐혈류량이나 폐혈관 저항 등의 심도자 소견에 너무 의존하지 말고 생후 2개월 이내에 동맥 전환술을 시행하도록 권고되고 있다.

관상 동맥의 해부학적 구조: 대혈관 전위증에서의 관상 동맥은 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. 좌우 관상 동맥은 대부분 정상분지 양상을 보이며 적지 않게 回旋(circumflex) 동맥이 우관상 동맥으로부터 기시하여 폐동맥을 돌아 우측으로 내려 가는 경우도 있다.

대혈관 전위증 환자의 관상 동맥의 해부학적 위치는 다양하며 특히 동맥 전환술을 위해서는 매우 중요하다. 우관상 동맥은 90%의 환아에서 우동맥동에서 기시하며 10%에서 좌동맥동에서 기시한다. 60%의 환자는 항상 정상 동맥 분포 양상을 보이며 10%에서 좌우 관상 동맥이 우동맥동에서 기시하고 단일 관상 동맥이 기타 동맥동에서 기시하는 경우는 극히 드물다. 6개의 가장 흔한 형태의 관상 동맥의 해부학적 분포는 그림 1과 같다.

대부분 관상 동맥의 해부학적 위치는 동맥 전환술시 관상 동맥을 옮기는데 무리를 주지 않으나 양대 동맥이 측면으로 나란히 배열되어 있는 경우

(side by side) 장력(tension), 비틀림(torsion), 꺾임(kinking)의 위험성이 있으며, 관상 동맥이 대동맥 근위부에서 벽을 공유하여 분리가 불가능한 경우(intramural coronary artery)가 있어 수술의 적용이 되지 못하는 경우도 있다.

동반 심기형: 25%에서 심실 중격 결손증이 동반되며 모든 형태의 심실 중격 결손증이 다 올 수 있다. 삼첨판이나 승모판의 심한 기형을 동반하는 경우는 드물며 침식 기시 이상, 교차 판륜(overriding annulus), 양심실에 걸친 장근 기구 등이 보고되고 있으며 후자의 경우 해당 심실이 형성 부전을 보여 동맥 전환술의 적용이 되지 못하는 경우도 있다. TGA+IVS 환자의 20%에서, TGA+VSD 환자의 30~35%에서 좌심실 유출로 협착이 동반되며 대부분의 경우 심실 중격의 좌측 변위로 말미암은 역동적인 협착(dynamic stenosis)이 그 원인이며 드물게 섬유성 환(fibrous ring), 판막 하부 심내막 용기의 이상 증식, 단순 판막 협착 등이 원인이 될 수 있다. 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 협착 등에 의해서 생기는데 기능적인 폐쇄는 술 후 좌우심실의 압력이 정상화 되면 소실되는 것이 보통이나 긴 통로성 폐쇄나 폐동맥판 자체의 이상은 수술의 적용증이 되지 못한다. TGA+VSD 환자의 5%에서 대동맥교약증이 동반되는데 이 경우 대동맥 판하 폐쇄를 반드시 의심해 보아야 한다. 생후 수일간 산소 공급을 위해서 반드시 열려 있어야 하며 크기가 큰 경우 저심박출증이나 폐부종을 유발하는 경우도 있으므로 이런 환자는 가능한 한 조속히 동맥전환술을 시행하는 것이 좋겠다.

수술 시기

대혈관 전위증 환자에서 좌심 출구의 고정된 해부학적 협착이 있어 제거하기 힘든 경우와 승모판막에 이상이 있는 경우를 제외하고는 모두 동맥전환술의 적용증이 된다고 할 수 있다. 각각 동반되는 기형에 대한 수술 교정의 기술은 생략하고 양대혈관의 전위술만을 기술하겠다.

수술은 정중 절개하여 시행하며 심낭을 부분 절제하여 본과에서 조제한 0.0625% 글루타르알데하이드 용액에 고정 시킨다. 헤파린을 3mg/kg로 투

여한 후 가능한 한 원위부 상행 대동맥에 대동맥 카눌라를 삽관하여 대동맥 문합을 위한 충분한 이혈을 확보해 놓고 정맥 카눌라는 심실중격결손이 없는 환자에서는 우심이를 통하여 한개만 삽관한 후 심폐기를 돌리기 시작하여 초저온(profound hypothermia)을 유도하기 위한 체심부 냉각(core cooling)을 시작하며 우상 폐정맥 또는 좌심이에 벤트 카눌라를 삽관한다. 냉각이 진행되는 동안 동맥관을 절단 봉합하고 양쪽 폐동맥을 제일차 가지가 없는 부분까지 충분히 박리하여 폐동맥 문합과 대동맥문합부위의 장력을 최소화 할 수 있도록 노력한다. 직장 온도가 18°~20°C에 이르면 원위부 대동맥을 감자로 잡고 근래에는 4°C cold oxygenated blood cardioplegic solution (20~30ml/kg)을 근위부 대동맥을 통하여 주입한 후 순환 정지를 시작하고 정맥 카눌라를 통하여 충분히 배혈한 후 정맥 카눌라를 감자로 잡고 정맥관을 심장에서 빼어 놓는다. 필요한 경우 우심방 절개를 통하여 심방 중격 결손이나 심실 중격 결손 등을 교정하고 우심방을 봉합 폐쇄하며 순환 정지의 시간을 단축하기 위하여 deep hypothermic 관류하에 시행할 수도 있다.

대동맥을 관상 동맥으로부터 0.5cm가량 원위부에서 절단한 뒤 관상 동맥을 절단부위 내측을 통하여 관찰하고 소식자(probe)를 이용하여 관상 동맥 이상 유무를 확인한다. 폐동맥은 좌우 폐동맥으로 분리하기 직전에서 절단하여 거의 대동맥 절단 부위와 일치하도록 하고 절단면 내측을 통하여 폐동맥 판을 주의 깊게 관찰하며 좌심실 유출로 협착이 동반된 경우 절제한다.

좌우 관상 동맥의 개구부를 포함한 대동맥 벽을 U자 모양으로 재단하며 이때 관상 동맥 근위부의 박리는 최소화 하여야 누두부 분지에 대한 손상을 피할 수 있다. 새로운 대동맥의 근위부가 될 폐동맥의 좌우 前 동맥동에 V자형의 절개를 가하고 관상 동맥 flap을 해당 흉에 꺾이거나, 비틀리거나, 장력을 받지 않도록 위치시키고 6-0 PDS흡수 봉합사를 이용하여 문합한다. 회전 관상 동맥이 우관상 동맥에서 기시할 경우는 폐동맥의 보다 높은 위치에 문합하여야 꺾임을 방지할 수 있으며, 두개의 관상 동맥이 모두 동일 동맥동에서 기시하면 한개의 조직편으로 재단할 수도 있다.

원위부 폐동맥을 대동맥의 전방으로 빼어내고 (Lecompte maneuver) 근위부 대동맥과 원위부 대

동맥 사이에 6-0 PDS 흡수 봉합사를 이용하여 문합을 시작하며 문합이 끝나면 정맥 카놀라를 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 자가 심낭 포편을 이용하여 새로운 폐동맥의 관상 동맥 제거부위를 폐쇄시키고 원위부 폐동맥과 6-0 prolene 봉합사로 문합한다.

재가온(rewarming)은 대동맥 감자를 푼 시점부터 시작하여 직장 온도가 35°C가되면 심폐기 이동을 시작하며 이때 맥박, 좌심방압 등을 정밀히 관찰하고 칼슘, 강심제 등으로 도와준다. 부정맥이나 심기능 저하는 대개 관상 동맥 관류 장애가 그 원인인 경우가 많으며 이를 자세히 관찰해 보는 것이 중요하다. 동맥동 카놀라를 제거하면서 우심이에는 우심방압 감시를 위한 관을 삽입한다.

동맥 전환술의 적응

심실 중격 결손증이 없는 대혈관 전위증 환자는 좌심실의 既능력이 생후 2주까지는 거의 정상에 가까우나 2주후부터는 급속히 감소하므로 신생아 시기에 해부학적 교정을 해야한다. 신생아 시기에 발견된 경우, 2주 이내에 발견된 환아는 좌심실압이 대부분 우심실압과 같거나 대동맥으로 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 위치 등을 신중히 고려하여 방침을 결정하며, 나머지는 폐동맥 밴딩을 시행하여 좌심실이 압력 부하를 받도록 준비시킨다. 1개월 이후에 발견되는 환자는 심도자상 좌심실압이 우심실압의 70%가 안되면 폐동맥 밴딩을 시행하고 동물실험 결과 급성 압력 부하에 대한 좌심실의 반응이 수시간 내지 수일 만에 나타난다는 사실이 입증되었듯이 1주일 내지 2주일 후 완전 교정술을 시행하는 것도 하나의 방법이다. 특히 술전 심한 저산소증이나 대사성 산증의 소견을 보이는 환아는 PGE1을 사용하여 동맥관 폐쇄를 막아 산소 공급을 최대화 하여야 한다.

심실 중격 결손증이 동반된 신생아는 압력 및 용적의 과부하에 의하여 비교적 좌심실이 잘 발달되어 있으므로 발견되면, 폐동맥 밴딩 등의 고식적

인 수술의 도움 없이 바로 동맥 전환술을 시행할 수 있다. 영아의 경우도 바로 동맥 전환술을 시행할 수 있으나 대혈관 전위증 환자에서의 조기 폐동맥 폐쇄성 질환의 진행을 염두에 두고 생후 2개월 이내에 수술하는 것이 좋은 수술 결과를 기대할 수 있다. 좌심실 유출로 협착이 동반된 경우는 판류의 크기 및 폐동맥 판의 기능이 정상인 경우 선택적으로 이 수술 방법을 사용할 수 있다.

양대 동맥 우심실 기시증 환자에서 심실 중격 결손이 폐동맥 하부에 존재하면서 폐동맥 협착이 심하지 않은 경우, 발견 되면 즉시 대동맥 전환술을 시행할 수 있으며 수술 시기는 역시 생후 2개월 이내가 적절하며, 다발성 심실 중격 결손증이나 대동맥 교약증 등 동반된 심기형이 존재하면 폐동맥 밴딩과 동반 심기형을 교정하고 관찰할 수 있다.

단심증이나 그의 복잡 심기형에서 대동맥하 협착이 있는 경우에서도 대동맥을 전위 시킴으로써 심장 내의 복잡한 baffling이나 심장내 근육 절제술을 피함으로써 수술 후 합병증이나 사망율을 감소시킬 수 있다. 특히, 협착이 없는 심실이 체순환을 담당하게 하고 중격 재건술이나(septation) 폰탄(Fontan) 술식을 겸용하여 시행할 수 있다.

술후 환자 관리

술후 관리는 다른 복잡 심기형 환자를 관리하는 방법과 대동 소위하며 술전 급작스런 폐동맥 고혈압의 발달시 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 없어야 한다. 따라서 저혈압을 조절하기 위해서 필요 이상의 강심제(inotropics)를 투여하여 후부하(afterload)를 상승시키는 것은 금기이다. 저자 등도 생후 2주가 넘은(생후 15일, 27일)TGA+IVS 환아 2례에서 약간의 좌심실 기능 부전으로 생긴 저혈압에 대하여 혈압 상승을 목표로 강심제를 투여하던 중 좌심실 부전을 더욱 악화시켜 환아를 잃은 경험이 있다. 일반적으로 복잡 심기형 수

술 후 보이는 심장기능 이상의 양상과 마찬가지로 대혈관 전위증 수술 후에도 술후 48시간 이내가 심실 기능, 폐기능이 가장 나쁠 것으로 사료되어 이 시기에 집중적인 환자 관리와 투약이 필요하다고 생각된다.

인공 호흡기는 심장 기능이 거의 정상 수준으로 돌아 오는 술후 48시간 내지 72시간 후부터 이유를 시작하는 것이 바람직하다.

결 과

1987년 11월부터 1990년 7월까지 본 서울대학 병원 소아 흉부 외과에서는 34례의 동맥 전환술을 시행하였으며 그중 14례는 TGA+IVS(Group I), 18례는 TGA+VSD(Group II), 2례는 Taussig-Bing type DORV(Group III)환아였다. 연령 분포는 Group I은 2일에서 3개월(평균 24일), Group II는 20일에서 4세(평균 3.3개월), Group III는 5개월에서 9개월(평균 7개월)이었다. 성별 분포는 남:여비가 29:5로 대부분의 환아가 남자였다. 술전 폐동

맥 밴딩을 시행한 예는 1례도 없었다.

조기 결과: 본 병원 소아 흉부 외과에서 시행한 동맥 전환술 34례 중 술후 30일 이내에 사망한 환자 수는 12명으로 병원 사망율은 35.3%였고 이를 Group별로 살펴보면 Group I은 64.3%(9/14), Group II는 16.7%(3/18), Group III은 0%(0/2)였으며, 연도별로 살펴보면 1987년 후반기 2례의 TGA+VSD에 대하여 성공적인 동맥 전환술을 시행한 이래, 88년 57%(4/7), 89년 46%(7/15), 90년 전반기 20%(7월까지 2/10)로 사망율이 현저히 줄어드는 고무적인 결과를 보였다. 이는 술후 관리의 숙련화, 수술 적응증 판단의 세밀화, 수술 수기의 발전 등이 원인이라 생각된다. 그러나 TGA+IVS환아의 성적은 88년 이후 매년 성적이 좋아지긴 했으나(사망율 100% → 67% → 33.3%) 이는 증례가 적어서 결론을 내리기 어려우며 외국의 성적(표 1)과 비교하여 현저히 저조하며 보다 나은 결과를 위해 술전 환자 관리, 술전 환자 상태의 정확한 판단(예:좌심실의 준비 상태 등), 수술 시기의 선택, 수술 수기의 개발, 술후 관리상의 주의점(후부하의 적절한 관리 등)에 대한 재검토가 필요하리란 생각이다.

만기 추적 결과: 1987년 11월 이후 수술 성공한

표 1: TGA+VSD, DORV(T-B), TGA+IVS에 대한 동맥 전환술의 각 병원별 조기 결과

Institute	Period	TGA + VSD, DORV(T-B)		TGA + IVS	
		No. of Patients	No. of Deaths (%)	No. of Patients	No. of Deaths (%)
Brompton hos. (London, UK)	1981. 2.-1984. 12.	22	7 (32.8)	8	1 (12.5)
The Heart ins. (Tokyo, Japan)	1982. 8.-1985. 5.	24	2 (8.3)	16	3 (18.7)
Univ. of Leiden (The Netherlands)	1977. 1.-1986. 4.	62	8 (12.9)	47	3 (6.4)
Royal Children's hos. (Melbourne, Australia)	1983. 5.-1986. 5.	41	4 (9.8)	51	0 (0)
Multi-institutional (North America)	1985. 1.-1986. 6.	14	3 (21.4)	72	14 (19.4)
Children's memorial hos. (Chicago, USA)	1983.10.-1987. 4.	15	2 (13.5)	38	3 (7.9)
Boston Children's hos. (Massachusetts, USA)	1983. 1.-1987.12.	62	3 (4.8)	106	13 (12.3)
Seoul National University hos. (Seoul, Korea)	1987.11.-1990. 7.	20	3 (15.0)	14	9 (64.3)

사례를 중심으로 외래를 통하여 계속 추적 관찰 중에 있으며 본 소고에서는 술후 만기 추적 과정에 관찰해 보아야 하는 점에 대하여 논하고자 한다. 초기에 시행된 동맥 전환술후에 간혹 우심실과 새로운 폐동맥 연결 부위의 협착이 올 수 있는데 전후로 폐동맥이 늘리는 상태에서 문합 부위에 장력을 받거나 동심원상의 문합부 협착이 그 생성 기전으로 되어 있다. 폐동맥을 주변 폐동맥까지 충분히 박리하고 자가 심낭 포핀 등을 이용하여 폐동맥 결손 부위를 충분히 넓혀 주는 것이 이러한 후유증을 막는 방법이다. 문합 부위의 협착이나 대혈관들의 비틀림으로 인한 대동맥궁의 이상이 올 수도 있다. 좌심실과 새로운 대동맥 사이의 압력차는 반드시 낮은 것으로 되어 있다. 약 10%의 환자에서 대동맥판 폐쇄부전을 볼 수 있으며 2 단계 수술을 시행한 예에서 보다 빈발하는데 원래의 폐동맥판(새로운 대동맥판)이 찌그러지는 것이 원인이라 생각된다. 관상 동맥 폐쇄도 보고되며 갑작스런 심근 경색으로 사망한례의 보고도 있다. 교정술 후에도 폐동맥 고혈압이 존속하는 예도 있고 폐혈관 폐쇄성 질환이 진행할 수도 있다. 술후 좌심실 기능 부전은 드물며 거의 모든 환자의 리듬은 동성(sinus) 리듬이다. 실제적으로 이러한 각각의 문합 부위의 협착, 비틀림, 변형 등은 수술 수기의 향상 등으로 거의 극복될 수 있는 것으로 생각되며 동맥 전환술에 의해 새로 형성되는 대동맥 판막 부전의 가능성에 대해서도 큰 문제가 없을 것으로 추정되지만 아직까지 이러한 대동맥 판막 부전에 대한 장기 결과가 없으므로 이에 대한 관찰이 요구된다.

요약 및 결론

동맥 전환술을 대혈관 전위증의 선택적인 수술 방법으로 단정하기에는 아직 시기상조이나 동맥 전환술 후 만기 사망율, 후유증 등이 적은 것은 사실이며 이는 Senning, Mustard 술식 후 증가 되는 부정맥, 삼첨판 폐쇄 부전, 우심실 기능 실조의 빈도와 뚜렷한 대조를 보여준다.

본 병원에서도 1987년 하반기 이후 동맥 전환술을 대혈관 전위증의 치료의 선택으로 고려하고 집중적으로 시행하여 1990년 전반기까지 34례의 동맥 전환술을 시행하고 TGA+VSD group, TGA+IVS

group, DORV(T-B)에서 각각 16.7% (3/18), 64.3% (9/14), 0% (0/2)의 병원 사망율을 보였다. 특히 TGA+IVS의 경우, 초기 2년 동안 수술적용증 및 수술 시기 선택 과정에서 많은 시행 착오를 거칠 수 밖에 없었던 것이 사실이었으나 술전 환자 관리 및 준비, 수술 시기의 선택, 수술 수기의 발전, 신생아 심근 생리 및 심근 보호 수단, 신생아 술후 관리 등에 대한 이해가 축적 되어가는 과정에서, 90년대 들어 성적이 현저히 상승되는 추세를 보였다 (6명중 4명 생존 : 1990년 7월초 현재).

REFERENCES

1. Abe T, Kuribayashi R, Sato M, et al: Successful Jatene operation for tran sposition of the great arteries with intact ventricular septum-A case report. *J Thorac Cardiovasc Surg* 75: 64, 1978
2. Castaneda AR, Norwood WJ, Lang P, and Sanders SP: Transposition of the great arteries and intact ventricular septum: Anatomical repair in the neonate. *Ann Thorac Surg* 38: 438, 1984
3. Castaneda AR, Trusler GA, Paul MH, et al: The early results of treatment of simple transposition in the current era. *J Thorac Cardiovasc Surg* 95: 14, 1988
4. Clarkson PM, Neutze JM, Wardill JC, and Barratt-Boyes BG: The pulmonary vascular bed in patient with complete transposition of the great arteries. *Circulation* 53: 539, 1976
5. Danford DA, Huhta JC, and Gutesell HP: Left ventricular wall stress and thickness in complete transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 89: 610
6. Duster MC, Bink-Boelkens MTE, Wampler D, et al: Long term follow up of dysrhythmias following the Mustard procedure. *Am Heart J* 109: 1323, 1985
7. Gaasch WH: Left ventricular radius to wall thickness ratio. *Am J Cardiol* 43: 1189, 1979
8. Gittenberger-DeGroot AC, Sauer U, Oppenheimer-Dekker A, and Quaegebeur J: Coronary artery anatomy in the transposition of the great arteries: A morphometric study. *Pediatr Cardiol* 4 (suppl. I): 15, 1983
9. Gittenberger-DeGroot AC, Sauer U, and Quaegebeur J: Aortic intramural coronary arteries in three hearts with transposition of the great arteries. *J Thorac Car-*

- diovasc Surg **91**: 566, 1986
10. Graham TP, Atwood GF, Boucek RJ, et al: Abnormalities of the right ventricular function following Mustard's operation for transposition of the great arteries. *Circulation* **52**: 678, 1975
 11. Haworth SG, Radley-Smith R, Yacoub M: Lung biopsy in the transposition of the great arteries with ventricular septal defect: Potentially reversible pulmonary vascular disease is not always synonymous with operability. *J Am Coll Cardiol* **9**: 327, 1987
 12. Hayes CJ and Gersony WM: Arrhythmias after Mustard operation for transposition of the great arteries: A long term study. *J Am Coll Cardiol* **7**: 133, 1986
 13. Huhta JC, Edwards WD, Feldt RG, and Puga FJ: Left ventricular wall thickness in complete transposition of the great arteries with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* **84**: 97, 1982b
 14. Idriss FS, Ilbawi MN, DeLeon SY, et al: Arterial switch in simple and complex transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* **95**: 29, 1988b
 15. Jatene AD, Fontes VF, Souza LCB, et al: Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg* **83**: 20, 1982
 16. Kurozawa H, Imai Y, Takanashi Y, et al: Infundibular septum and coronary anatomy in Jatene operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* **91**: 572, 1986
 17. 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

Ⅰ형에서의 동맥 전환술

- Mavroudis C: Anatomic repair of transposition of the great arteries with intact ventricular septum in the neonates: Guidelines to avoid complications. *Ann Thorac Surg* **43**: 495, 1987
- McGoon DC: Intraventricular repair of transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* **64**: 430, 1972
- Mustard WT: Successful two stage correction of transposition of the great vessels. *Surgery* **55**: 469, 1964
- Mustard WT, Chute AL, Keith JD, et al: A surgical approach to transposition of the great vessels with extracorporeal circuit. *Surgery* **36**: 39, 1954
- Rastelli GC, Wallace RB, and Ongley PA: Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis: A review and report of a case corrected by using a new surgical technique. *Circulation* **39**: 83, 1969
- Senning A: Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surgery* **45**: 966, 1959
- Yacoub MH and Radley-Smith R: Anatomy of coronary arteries in transposition of the great arteries and methods for their transfer in anatomical correction. *Thorax* **33**: 418, 1978
- Di-Donato RM and Castaneda AR: Anatomic correction of transposition of the great arteries, in Sabiston Jr. DC and Spencer FC (Ed): *Surgery of the Chest*. Philadelphia: Saunders, chapter 43 (III), p. 1435, 1990
- Kirklin JW and Barratt-Boyes KBE: Complete transposition of great arteries: *Cardiac Surgery*, New York: Willy Medical, chapter 39, p. 1129, 1986