

대혈관전위증 (Transposition of the Great Arteries)

1. 정의

대혈관 전위증은 대동맥이 형태학적 우심실에서 기시하고 폐동맥이 형태학적 좌심실에서 기시하는 선천성 심장질환으로(그림 1), 대개 출생 직후 청색증 및 호흡곤란을 유발하며, 치료를 하지 않을 경우 많은 영아가 출생 첫주에 사망하고, 그후 생존했다라도 대부분 1세 이내에 사망하며, 생존은 심방중격결손, 동맥관개존증, 심실중격



金 容 珍

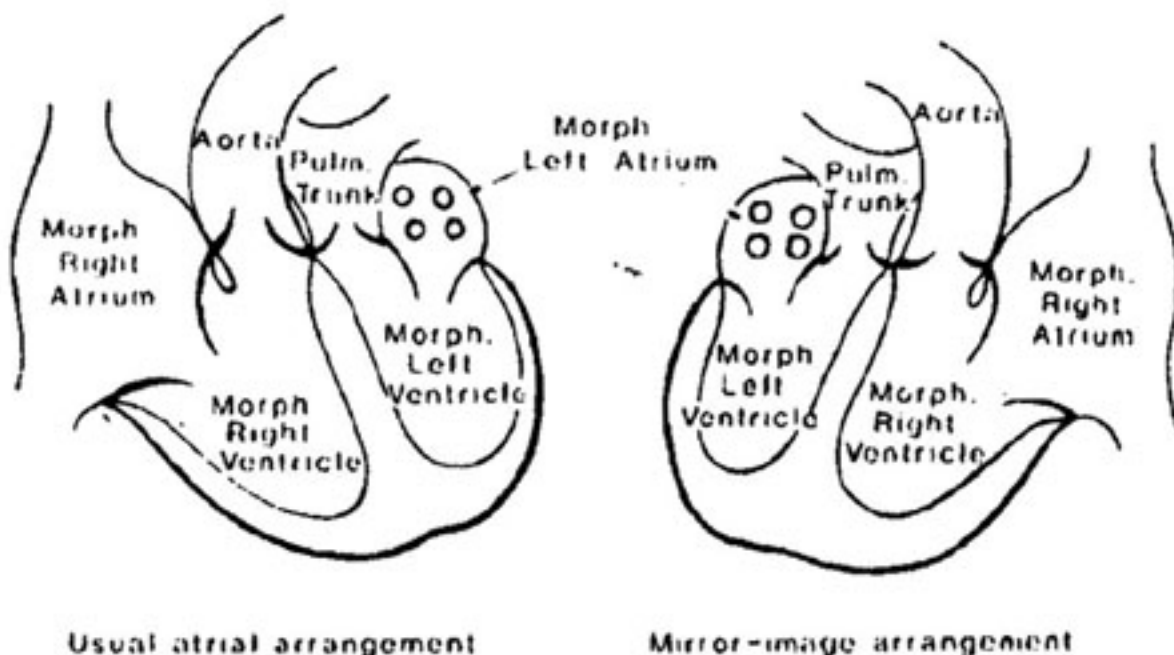
서울대 의대 소아흉부외과학교실

결손 등을 통한 체순환과 폐순환 사이의 혈액혼합에 달려 있다 (그림 2).

2. 해부학

대혈관전위증은 우심증에서 나타날 수 있으나, 95% 이상에서 좌심증(levocardia)이며 또

95% 이상에서 내장·심장정위(viscero atrial situs solitus)이며, 약 70%에서는 심실중격결손이 없으며 좌심실 유출로 협착이 없고 작은 심방간의



COMPLETE TRANSPOSITION

그림 1. Concordant atrioventricular connexion and discordant ventriculo-arterial connexion

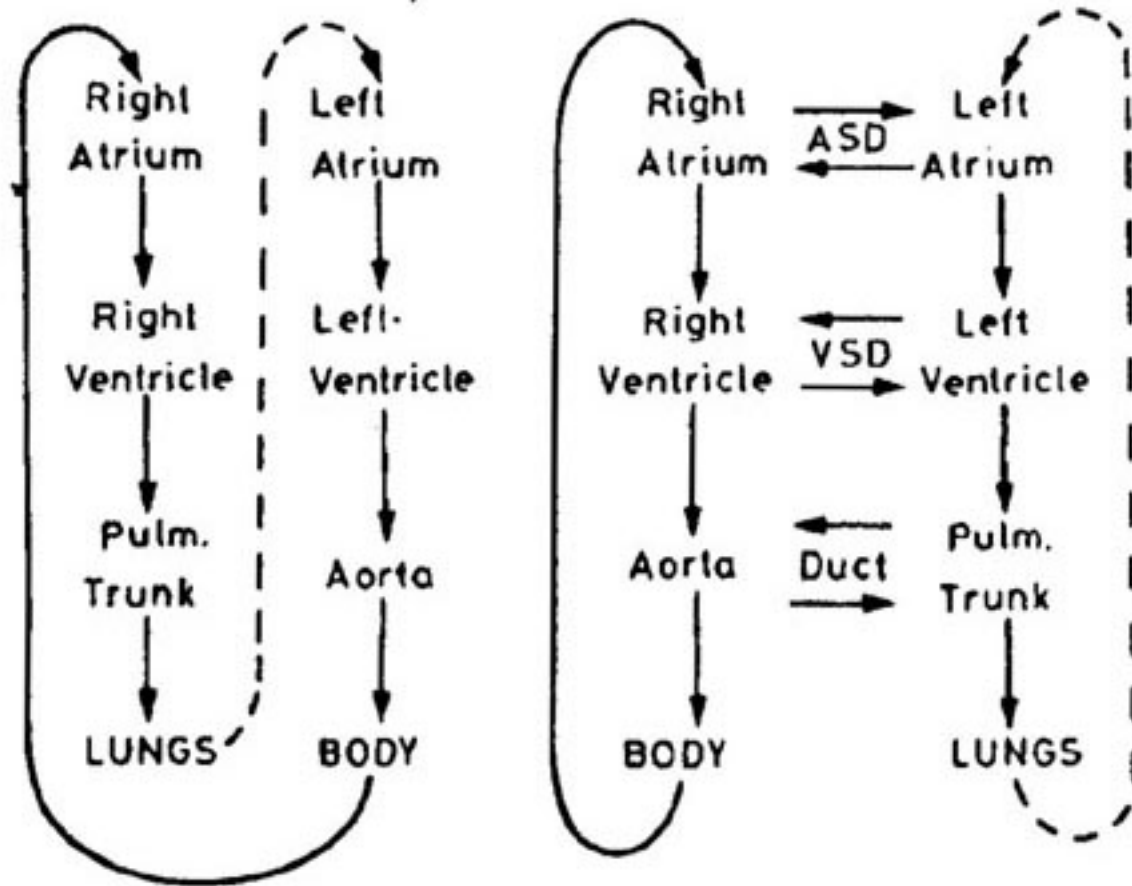


그림 2.

Normal

Complete Transposition

연결 및 적은 동맥관개존증이 있다. 판막수준에서의 대동맥과 폐동맥의 위치는 여러 가지가 가능하나, 가장 흔한 위치는 대동맥이 폐동맥 판막의 우측 전방에 있는 경우이다.

대혈관전위증에 가장 흔히 동반하는 주요 병변은 심실중격결손과 좌심실유출로협착이며, 좌심실유출로협착의 가장 흔한 기전은 부정정렬된 누두중격의 후방편위이다. 관상동맥의 분지형태는 다양하나, 좌관상동맥이 좌관상동맥동에서 기시하여 좌전하행동맥과 좌회선동맥으로 분지하고 우관상동맥이 우관상동맥동에서 기시하는 형태가 가장 흔하며 그 다음으로 우관상동맥에서 우관상동맥과 좌회선동맥이 기시하고 좌관상동맥동에서 좌전하행동맥이 기시하는 형태가 흔하다.

3. 임상증상 및 검사 소견

대혈관전위 반도는 선천성 심질환을 가진 영아

의 8%와 소아의 4.5%를 차지하지만 신생아나 영아기에 사망하는 청색증형 선천성 심질환으로는 가장 흔한 질환으로 남아에게 많으며 남아 대 영아의 비는 2~3 : 1의 정도이다.

임상증상은 동반된 심혈관 기형의 유무에 달려 있으며, 가장 두드러진 이학적 소견은 산소치료에 반응하지 않는 지속적인 청색증으로 심장 좌우측의 교류가 충분하면 경미할 수 있다. 다음으로 울혈성 심부전의 증상으로 빈맥, 빈호흡, 호흡곤란 및 간비대의 소견을 보이며 좌심실유출로협착이 있을 때는 심부전 증상이 약하고, 반면 큰 심실중격결손이나 동맥관개존증 또는 대동맥궁의 협착이 있을 때는 심부전은 심하나 저산소증과 청색증은 경미하거나 중등도일 수도 있다.

심장의 청진 소견은 진단에 큰 도움이 되지 못하며, 단순 흉부 X선검사에서는 전형적으로 심장은 커져 있고 계란을 옆으로 놓은 모양을 하고 있으며 폐혈관 음영은 증가되어 있다.

4. 약물요법 및 고식적 수술

저산소증이 심한 신생아의 초기 약물요법으로는 ① 대사성 산성증의 교정 ② 디곡신과 이뇨제로 울혈성 심부전의 치료 ③ 정상체온 유지 ④ 저혈당증의 치료 및 ⑤ 호흡곤란이 심한 경우 적절한 환기 확보 등이며, 심도자법을 통해 풍선 중격천공술 (Rashkin and Miller 1966) 을 시행하여 인위적으로 심방중격결손을 만들어 주고 청색증이 지속되거나 심할 경우에 Blalock - Hanlon 심방중격절제술(1950)을 시행하거나 풍선 중격천공술을 다시 시행할 수 있다. 그러나 최근 수술기법과 관리의 향상으로 대혈관전위증 교정술의 사망률이 크게 감소하였으므로 조기에 일차 교정술을 권장하고 있다.

삼첨 근육부의 큰 심실중격결손이나 심실의 형성부전이 있을 경우 또는 좌심실의 압력이 우심실의 60% 이하이어서 동맥전환술을 위해 좌심실 준비가 필요한 경우 및 심방수준에서의 교정 후 우심실 기능실조를 보이는 환자에 국한하여 폐동맥 교약술 (pulmonary artery banding) 을 시행할 수 있으며 이때 충분한 크기의 심방중격결손이 없을 경우 우측 개흉술을 통해 Blalock - Hanlon 심방중격절제술을 동시에 시행한다. 또 좌심실유출로협착이 심할 경우 Rastelli 수술이 가장 좋은 수술방법이나, 환아가 너무 어릴 경우 체-폐동맥 단락술의 일종인 수정 Blalock - Taussig 문합술 (de Leval, 1981) 을 시행하였다가, 소아기에 REV 술식이나, Rastelli 술식에 의해 해부학적 교정술을 시행할 수 있다.

5. 교정수술

대혈관전위증의 교정 수술요법으로는 Sennin-g 수술(1959), Mustard 수술(1964) 등 심방수준

에서의 교정술, McGoon 수술(1972), Rastelli 수술(1969) 등 심실수준에서의 교정술, Jatene 수술(1975), Damus - stansel - kaye 수술 등 동맥수준에서의 해부학적 교정술이 있다.

1954년 Albert 가 심실·심방 불일치의 치료로써 정맥환류를 전위시키는 개념을 처음으로 제시한 후, 1959년 Senning 이 정맥환류의 심방내 방향전환의 기법을 기술하였으나 기술적인 복잡성 때문에 광범위하게 사용되지는 못했다.

1964년 Mustard 가 방향조절판 (baffle) 을 이용한 수술을 제시한 후 곧 대중화되었으나 1975년 Leiden 등이 Senning 수술을 다시 시행한 후 수년동안 여러 센터에서 Senning 수술을 선택적인 수술방법으로 사용했다. 그러나 Senning 수술이나 Mustard 수술 등 심방수준에서의 교정술은 수술 사망률이 매우 낮으므로 조기성적에 관한 한 문제가 없었으나 시간이 지남에 따라 심방성 부정맥(10년내 50% 이상), 심실중격결손 교정술을 같이 받은 환자에 많은 우심실기능실조(10%) 및 삼첨판폐쇄부전 등의 빈도가 증가하는 등 문제점이 장기적인 추적 결과에서 노출되었다.

1975년 Jatene 이 심실중격결손을 동반한 환아에 대하여 혈관수준에서의 해부학적 교정술인 동맥전환술 (arterial switch operation) 을 성공적으로 시행한 이후 심방수준에서의 전환술 후 만기에 볼 수 있는 여러 후유증으로부터 해방될 수 있고, 좌심실로 하여금 체순환을 관장하도록 함으로써 보다 생리학적인 혈역학을 보장할 수 있는 등, 몇 가지 부작용을 제외한 대혈관전위증 및 다른 복잡기형에서도 선택적인 수술방법으로 각광을 받아오고 있으며, 특히 1979년 Lecompte 의 수술수기 발표 이후 동맥전환술의 성적은 현저히 향상되었다.

1. 동맥 전환술

—동맥전환술의 조건—

심실중격결손이 없는 대혈관전위증의 경우 좌심실벽의 두께는 출생시 정상이지만 급속한 폐혈관 저항의 감소와 동시에 좌심실압이 현저히 감소되고 따라서 좌심실 근육의 발달은 점차 기대하기 어려우므로 생후 2주 이내에 동맥전환술을 시행한다.

생후 2주 이후에 발견된 환자는 심에코 검사상 심실중격이 좌심실쪽으로 변위되지 않고 심도자법상 좌심실압이 우심실압의 60% 이상인 경우 동맥전환술을 시행하고, 그렇지 않으면 좌심실의 후부하를 증가시켜 좌심실을 준비하기 위해 폐동맥 교약술 (pulmonary artery banding) 을 시행한 후 일정기간 후에 동맥전환술을 시행한다.

심실중격결손을 동반한 대혈관전위증 환아는 좌심실압이 거의 체동맥압과 비슷하므로 좌심실 준비를 할 필요는 없으며, 대개 내과적 치료에 반응하지 않은 울혈성 심부전이 없는 한 폐혈관폐쇄성 질환의 발생을 막기 위해 생후 3개월내에 동맥전환술을 시행한다. 동맥전환술의 부작용은 점차 축소되고 있는 경향이나 고정된 좌심실 유출로협착, 상당한 정도의 반월상 판막이상, 심근내 관상동맥 등이다.

—동맥전환술의 수술수기—

수술은 정중흉골절개를 시행하여 심낭을 부분 절제하여 glutaldehyde 용액으로 고정시킨다. 체외순환법을 이용하여 초저온 (profound hypothermia) 을 유도하고 폐동맥을 첫번째 분지까지 박리한 다음 찬 심정지액을 근위부 대동맥에 주입하여 순환정지를 시작하고 우심방 절개를 통해 심방중격결손 또는 심실중격결손을 교정한다. 대동맥을 관상동맥 기시부부터 0.5 cm or 1 cm 원위부에서 절단한 뒤 소식자 (probe) 를 이용하여 관상동맥 이상 유무를 확인하고, 폐동맥은 좌·우

폐동맥으로 분지하기 직전에서 절단하고 폐동맥 판막의 이상 유무를 관찰하고 좌심실유출로협착이 동반된 경우 절제한다. 좌우 관상동맥의 개구부를 포함한 대동맥벽을 U자 모양으로 재단하고, 새로운 대동맥 (neo-aorta) 의 근위부가 될 폐동맥의 좌우 동맥동에 V자 형의 절개를 가하여 6-0 or 7-0 PDS 흡수 봉합사를 이용하여 문합한다.

원위부 폐동맥을 폐동맥 전방으로 빼내어 (le-compte manuevor) 근위부 폐동맥과 원위부 대동맥 사이에 6-0 PDS 을 이용하여 문합한 후, 다시 심폐기를 가동하고 공기를 제거한 다음 대동맥 감자를 풀어 좌측 심장순환을 정상화한다. 미리 준비된 심낭을 이용하여 새로운 폐동맥의 관상동맥 제거부위를 폐쇄시키고 원위부 폐동맥과 6-0 prolene 봉합사로 문합한다. 직장온도가 35°C 될 때까지 재가온하고 심폐기 이유폐기 시작하는데, 이때 나타나는 부정맥이나 심기능저하는 관상동맥 관류장애가 원인일 수 있다(그림 3).

—수술성적—

대혈관전위증에 대한 동맥전환술의 전반적인 병원 사망률은 심실중격결손이 없는 대혈관전위증이 5%내외, 심실중격결손을 동반한 대혈관전위증이 10%내외이나, 최근에는 꾸준히 성적이 향상되어 5%이내로 감소되었다.

국내에서는 1990년 서울대병원에서 발표한 동맥전환술의 병원 사망률은 심실중격결손을 동반한 대동맥전위증군에서 26.3%(5/19), 양대동맥우심실기시증군에서 0%(0/3)를 보고했으며 심실중격결손이 없는 대혈관전위증군에서는 64.3%(9/14)를 보였다. 이같이 높은 사망률은 주로 좌심실준비가 충분하지 못했거나, 수술 직후 양심실부전 및 조절되지 않은 폐동맥 고혈압 등이 원인이며, 이는 초기에 수술적용증 및 수술시기 선택과정에서 빚은 시행착오에도 크게 기인한

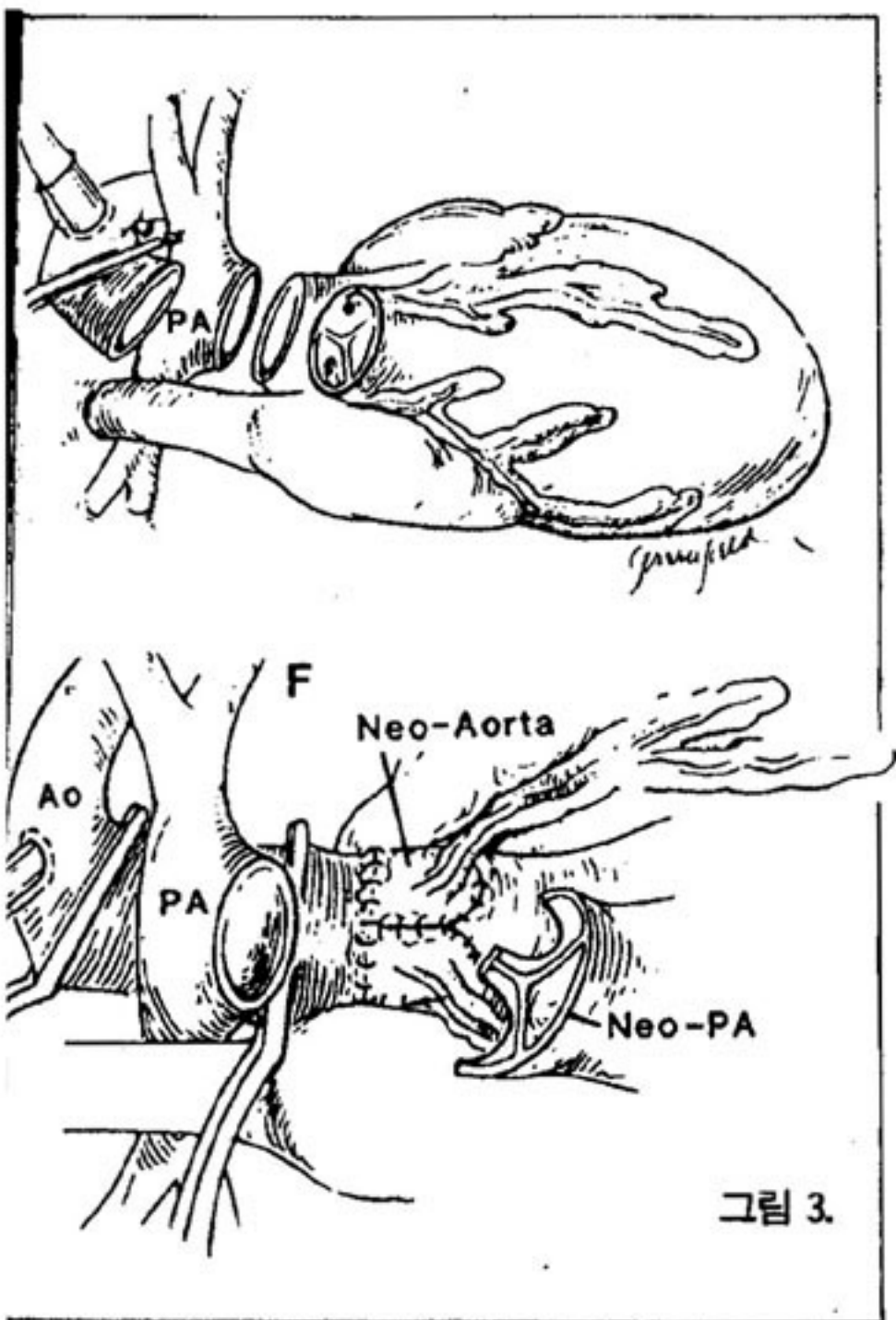


그림 3.

다. 최근 술전 환자 관리 및 준비, 수술시기의 선택, 수술수기의 발전, 신생아 심근생리 및 심근 보호 수단 또 신생아 술후 관리 등에 대한 이해가 축적되어 90년대 들어 성적이 현저히 상승되는 추세를 보였다.

—동맥전환술 후의 장기추적—

병원 생존자는 대부분 심장 증상이 없으며, 심장약을 복용하는 사람은 한명도 없었으며 정상적인 성장양상을 보였다. 그러나 문합술 부위의 긴장과 협착으로 인해 판막상부의 폐동맥협착이 올 수 있으며 경미한 대동맥역류증이 약 10%에서 나타난 반면, 폐동맥 교약술을 시행한 후 동맥전환술을 시행한 경우에는 폐동맥 밴딩으로 인한 폐동맥 판막의 왜곡으로 인해 3%에서 대동맥역류증이 나타났다. 단 관상동맥 폐쇄가 나타날 수

있으나 좌심실기능실조는 없었고, 드물게 폐동맥 고혈압이 지속되어 폐혈관폐쇄성 질환으로 진행할 수도 있다.

2. Senning 수술

동맥전환술이 대혈관전위증의 선택적인 수술 방법으로 점차 광범위하게 받아들여짐으로써 Senning 수술의 적용증은 최근 크게 감소되고 있다. Mustard 수술에 비하여 이물질을 적게 쓰는 장점 때문에 생후 1개월 이내에는 Senning 수술이 우선적으로 사용된다.

1. 신생아기에 수술받지 않고, 동맥전환술이 적합치 않은 대혈관전위증
2. 좌심실유출로협착을 절제할 수 없는, 심실중격결손이 없는 대혈관전위증
3. 중증의 폐혈관 폐쇄성 질환을 동반한, 심실중격결손을 동반한 대혈관전위증에서 “고식적” Senning 수술을 시행한다.
4. 폐혈관 질환을 동반한 단심실로 폐혈관전위증의 생리를 (폐동맥 산소포화도 > 대동맥 산소포화도) 가진 경우 고식적 Senning 이 도움을 줄 수 있다.
5. 드문 경우지만 방·실불일치와 실·동맥일치 (ventricular inversion)에서 Senning 수술이 완전교정술이 된다.

Senning 수술의 부작용증은 심방 부속기의 좌측 근위이며, 관상정맥동이나 좌심방으로 유입되는 좌측 상대정맥이나 개존 심방중격절제술은 Senning 수술의 부작용증이 아니다.

—수술 시기—

수술은 정중흉골 절개를 시행하고 체외순환법을 이용하여 초저온 (profound hypothermia) 을 유도한다. 이때 상대정맥 및 하대정맥 삽관술은 직각의 금속 정맥관을 사용하며 상대정맥 주머니관

은 대정맥과 심방의 연결부위보다 원위부에, 하대 정맥 주머니근은 유스타키우스판보다 원위부에 위치하도록 한다.

상대정맥 및 하대정맥에 올가미를 걸고 양 심방 사이의 구(groove)를 좌심방까지 박리한다. 우심방 절개는, 방실구와의 거리가 상대정맥 둘레의 2/3가 되도록 하고, 동방결절의 앞쪽에서 유스타키우스판 위치까지 절개한다. 심방중격편을 재단하는데, 이때 전도와 동방결절로 가는 동맥의 손상을 피하기 위해 윤부조직의 절개는 상대정맥 개구부 중심을 향하도록 하며 심방중격편은 심낭이나 Dacron 인조포편을 이용하여 확대한 다음 좌폐정맥과 좌심방 사이, 상대정맥과 우상폐정맥 사이, 하대정맥과 우하폐정맥 사이에 봉합하여 승모판으로 가는 체순환 정맥경로의 바닥이 되도록 한다.

심방간구에서 위로 상대정맥과 우하폐정맥 사이에서 아래로 하대정맥과 우하폐정맥 사이까지 좌심방 절개한 다음 관상정동맥이 새로운 폐정맥 심방으로 개구되도록 봉합하고 삼첨판으로 가는 폐순환 정맥경로를 완성한다(그림 4, 5).

—수술 성적—

대혈관전위증에 대한 Senning 수술의 병원 사망률은 10%이내이며, 최근 성적은 5%이내이다. 5년 생존율은 84%, 9년 생존율은 81%로 보고되었다.

—합병증—

1) 정맥 고혈압

경로폐쇄 (pathway obstruction), 심방기능 실조, 심실기능 실조, 방실판부전 및 부정맥 등이 그 원인이며, 경로폐쇄는 Mustard 수술보다 빈도가 적다. 체순환 정맥의 경로폐쇄로 상대정맥 증후군(SVC syndrome), 전신부종, 간비대, 복수, 누흉 및 유미흉(chylothorax) 등이 올 수 있으며, 심도자법을 시행해서 외과적으로 교정가



그림 4.



그림 5.

능하면 재수술을 요한다. 또 폐순환 정맥의 경로 폐쇄로 인해 폐울혈 (pulmonary congestion) 을 초래할 수 있으며, 어떤 환자에서는 과도한 기관지 혈류가 폐울혈의 원인이 될 수도 있다. 단순 흉부 X-선상 심장크기가 작으면서 폐부종이 있으면 재평가 및 수술의 적응증이 된다.

2) 부정맥

동방결절 (sino atrial node) 이나 동방동맥 (sino atrial artery) 의 손상이 그 원인이다. 수술 2주 후 24시간 Holter 감시법상 대부분이 동율동 (sinus rhythmia) 이고 심실성 빈맥 및 심방성 조동은 각각 2%, 4%이다. 장기 추적 결과(5~8년) 동율동은 56%뿐이고 상심실성 빈맥 (supraventricular tachycardia) 이 12%, 급사가 4.5%로 보고되었다.

3) 우심실기능 실조

우심실기능은 가끔 감소되지만, 우심실부전은 드물고 큰 심실중격결손을 폐쇄한 환자에서 더 흔하다. 삼첨판부전증과 좌심실유출로협착은 많지 않다.

3. Mustard 수술

—적응증—

대체로 Senning 수술의 적응증과 같다. 생후 1개월 이내의 신생아에서는 Mustard 보다 Senning 수술에서 이물질을 적게 쓰므로 성장 잠재력을 유지할 수 있어서 Senning 수술이 우선적으로 선택된다. 그러나 우심방 부속기의 좌측 근위의 경우 우심방이 작기 때문에 Senning 수술을 적용할 수 없으나 Mustard 수술은 가능하다.

—수술수기—

정중흉골 절개를 시행하여 크게 심낭을 절제하여 심방 방향 조절판을 이용한다. 10 kg 이하의 환아는 순환정지법을 이용하고, 10 kg 이상의 환아는 양대정맥 삽관법으로 체외순환과 중등도

저온법 또는 저관류법을 사용한다.

우심방을 절개하고, 난원와의 중심에서 상대정맥 개구부의 중심을 향하여 심방중격을 절개한 다음 이 절개선의 내측 심방중격은 남기고 외측의 중격을 절제한다.

관상정맥동 개구부부터 좌심방쪽으로 15 mm 정도 절개를 가하고, 심방 방향 조절판을 이용하여 체순환 정맥경로를 완성하고 우심방을 봉합한다(그림 6, 7).

그림 6.

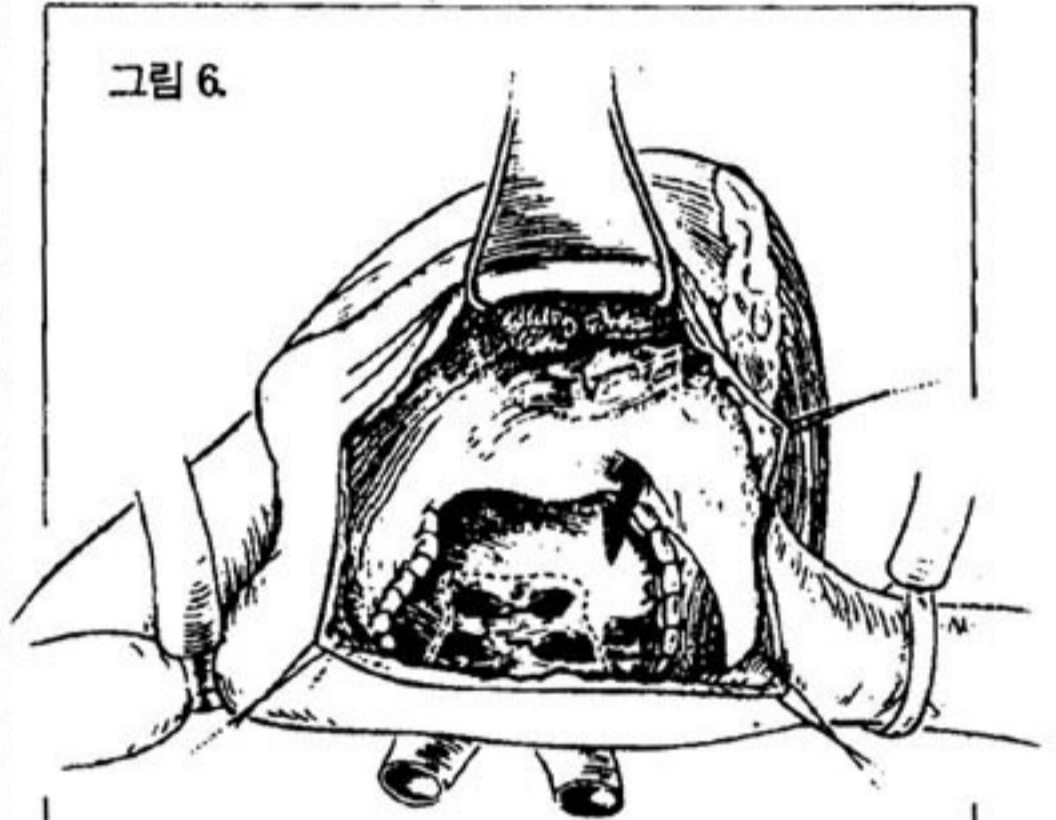


그림 7.



—수술성적—

조기사망률은 1% 내외인데 최근 1% 이내로 보고되었으며 사망원인은 심근부전 및 부정맥이다. 만기사망은 대부분 4년 이내에 일어나며 10년 생존율은 85.8%인데 최근 93.7%로 보고되었고, 사망원인은 부정맥, 폐정맥협착 및 심부전 등이다.

—합병증—

심낭 방향 조절판의 운명은, 수술 후 곧 섬유소로 피복되었다가 조직화되어 섬유조직층으로 덮이고 점차 수축하게 되며, Dacron 조절판은 심낭보다 더 오그라들며, 심방의 체적은 정상심방벽의 성장에 의해 유지된다. Mustard 수술의 합병증은 Senning 수술의 합병증과 비슷하다.

4. Rastelli 수술

—적용증—

Rastelli 술식은 심실중격결손 및 좌심출구로 협착이 동반된 대동맥전위증 환자에서 일종의 해부학적 교정수술의 하나로서, 유아기를 지낸 환아에게 선택적으로 시술되고 있다. 근래 이와 비슷한 형태의 수술이나 심장외도관을 사용하지 않은 REV 수술도 사용되고 있다.

이 수술의 초점은 인공포편을 사용하여 좌심실을 심실중격결손을 통하여 대동맥과 연결시키고, 우심실을 폐동맥과 연결시키는데 도관내 판막이 들어 있는 심장외도관을 사용하는 것이다 (그림 8, 9).

—수술성적 및 결과—

근래 복잡기형의 수술치료의 향상으로 소아기에서의 Rastelli 혹은 REV 술식에 대한 수술사망은 5-10%이하로 감소하였으며, 장기 생존도 합리적인 수준에 있다.

그러나 심장외도관이 갖는 합병증인 심장의

그림 8.

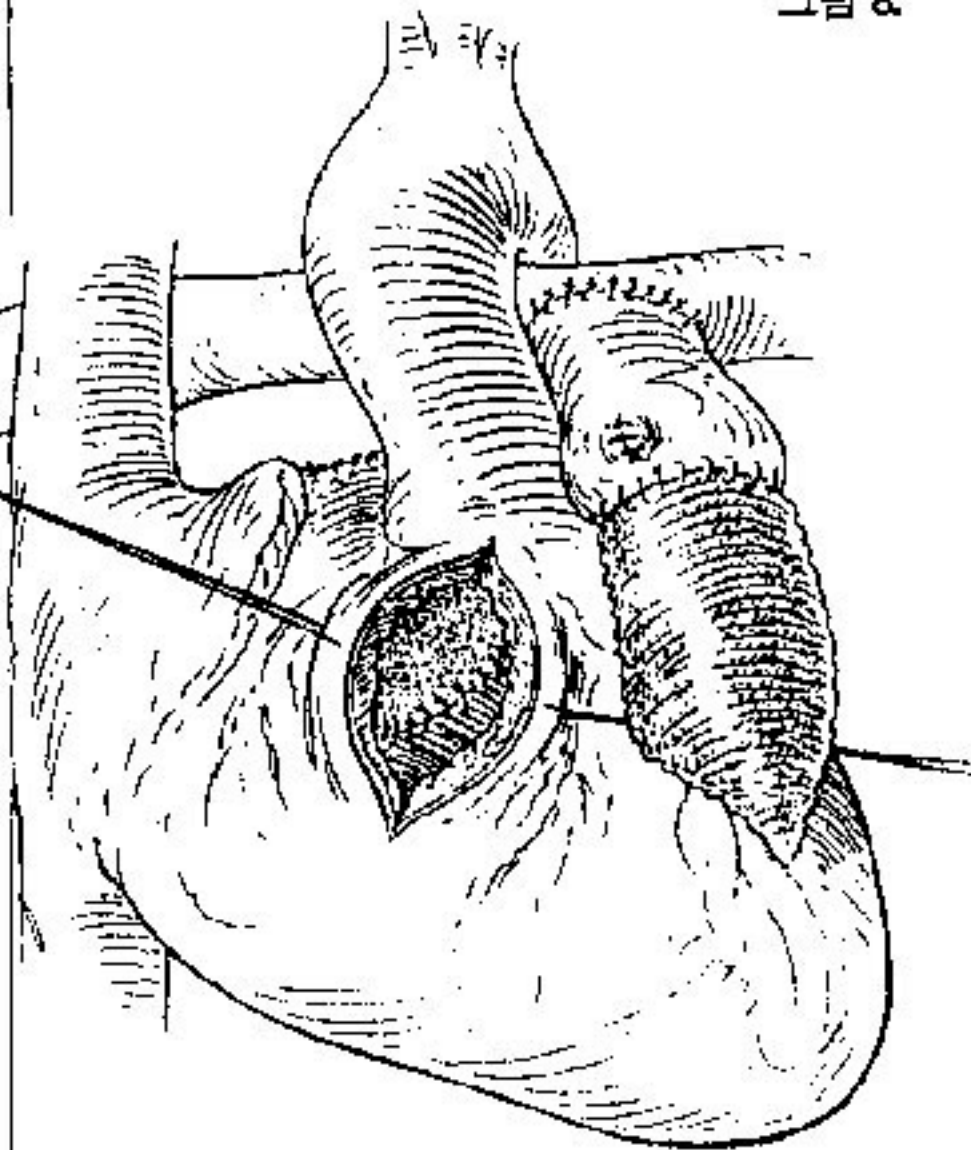
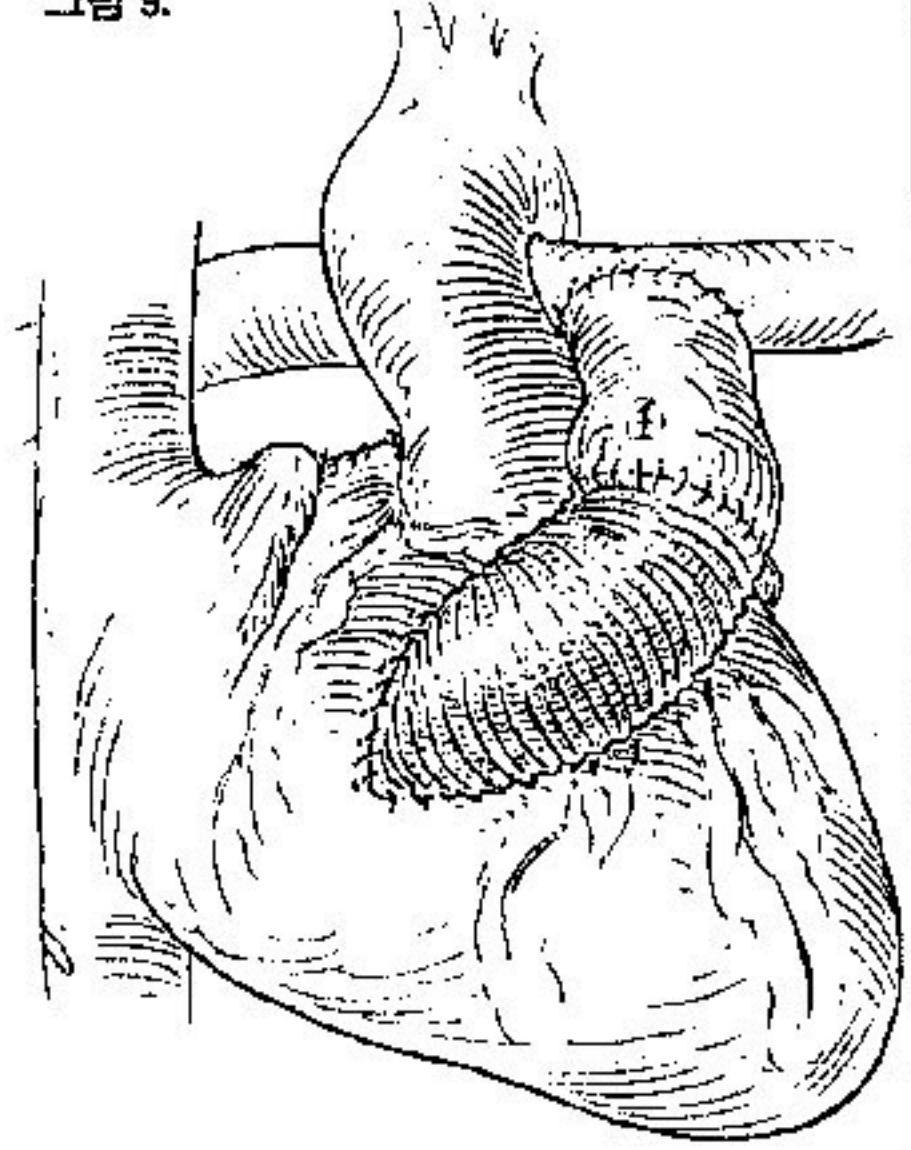


그림 9.



도관의 신생내면 형성으로 인한 폐쇄, 판막변성, 석회화 등으로 도관폐쇄 및 부전발생으로 10년내 재수술률이 40-50%에 이르고 있다.

여러 종류의 심장외도관이 현재 사용되고 있으며, 근래에는 냉동보관 동종이식 (hemograft)의 사용으로 이러한 심장외도관의 중단기 합병증과 장기 성적이 향상되고 있다.

5. 요약

대동맥전위증은 적절한 치료를 하지 않을 경우 대부분이 신생아기나 영아기에 사망하는 가장 심각한 청색증형 심질환이나, 최근 술전 환자관리 및 준비, 수술시기의 선택, 수술수기의 발전 및 술후관리에 대한 이해가 축적되어 수술성적이 크게 향상되었으며, 특히 동맥전환술은 몇 가지 부적응증을 제외하면 선택적인 수술방법으로 광범위하게 인식되고 있다.

참고문헌

1. Aldo Castaneda, John E. Mayer, Jr.; Arterial switch operation for Transposition of the great arteries.; Arthur E, Baue et al, Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery, 4th ed, Appleton & Lange. 1227 - 1235, 1991
2. George A. Trusler; The Mustard procedure; Arthur E, Baue et al, Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery, 4th ed, Appleton & Lange. 1203 - 1210, 1991
3. M. R. deLeval; Senning operation, Arthur E, Baue et al, Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery, 4th ed. Appleton & Lange. 1211 - 1216, 1991
4. Willis H. Williams; Rastelli's operation for anato-

- mic repair of Transposition of the great arteries with ventricular septal defect and Left ventricular outflow tract obstruction; Arthur E, Baue et al, Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery, 4th ed. Appleton & Lange. 1217 - 1226, 1991
5. George A. Trusler, Rober M. Greedom, A. D. Pacifico, Roberto M. DiDonato, Aldo R. Castaneda; Transposition of the great arteries; Sabiston & Spencer, Surgery of the Chest, 5th ed. Philadelphia. W. B saunders. 1399 - 1446, 1990
6. John W. Kirklin, Brain G, Barratt - Boyes; Complete Transposition of the great arteries. Cardiac Surgery. New York, John Wiley & Sons. 1129 - 1217, 1986
7. YongJin Kim, et al; Arterial switch operation in Transposition of the great arteries and other complex congenital heart disease. Sejong Medical Journal. 7:51, 1990
8. Jeong Ryul Lee, Yong Jin Kim, Joon Ryang Rho, Kyung Phill Suh; Arterial switch operation of the great arteries with ventricular septal defect and for double outlet right ventricle with Subpulmonary ventricular septal defect. Korean Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, 23;1061, 1990