

# 복잡 심기형에서의 동맥 전환술에 대한 연구

김 용 진\*

=Abstract=

## Arterial Switch Operation in Complex Congenital Heart Diseases (Application, procedural analysis, risk assessment, and results)

Yong Jin Kim, M.D.\*

The arterial switch operation has developed into the procedure of choice for transposition of the great arteries (TGA) and associated great vessel malposition anomalies, even though there are potential problems of semilunar valvular incompetence, coronary insufficiency, and supravalvular aortic and pulmonary stenosis.

One hundred and six patients, 95 with TGA, 9 with Taussig-Bing double outlet right ventricle, and 2 with great vessel malposition anomalies, underwent anatomic correction from November 1987 to December 1994. Ages at the operation ranged from 1 day to 96 months (mean  $4.1 \pm 11.2$  months). The overall early mortality rate was 25% (27/106). The mortality in patients with unusual coronary artery patterns was significantly higher than that of usual patterns (63.6% versus 23%,  $p < 0.001$ ). There were 7 late deaths (6.6%) with a mean follow-up of 32 months (range from 1 to 86 months). The actuarial survival rate at 7 years, including operative mortality, was 65.2%. Survivors showed relatively good postoperative status including LV contractility without significant RVOT and LVOT obstruction. Seventy four patients (95%, 75/79) were in sinus rhythm and none required antiarrhythmic medications.

It is anticipated that arterial switch repair will be established as the optimal approach to the treatment of TGA and other complex congenital heart diseases.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28: 237-46)

- Key words** : 1. Arterial switch operation  
2. Coronary artery anomaly

## 서 론

대혈관전위증은 비교적 흔한 선천성 심기형으로 치료를 받지 않으면 생후 첫 1주내 30%, 1개월에 50%, 1년에 약

90%가 사망하는 치명적인 질환으로서<sup>1)</sup>, Senning(1959) 및 Mustard(1964) 등에 의한 심방 수준에서의 교정술은 이질 환의 근치적 수술방법으로서 획기적인 발전이라 할 수 있었다. 그러나 심방수준에서의 교정술은 장기적 추적 결과

\* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

† 본 연제는 제24차 추계 대한흉부외과학회에서 구연되었음.

‡ 본 연구는 1994년도 서울대학교병원 임상연구비 지원에 의한 결과임.

논문접수번호: 941202. 4 심사통과일: 95년 1월 16일

통신저자: 김용진, (110-744) 서울시 종로구 연건동 28, Tel. (02) 760-3638, Fax. (02) 745-5209

에서 여러가지 후유증이 이술식의 제한점으로 등장하였다. 특히 우심실 부전 및 삼첨판 폐쇄부전 등을 미루어 생각해 볼때 우심실은 체순환을 담당하기에 적합하지 않는 것으로 사려된다. 더욱이 동결절 및 방실결절 등과 관련된 부정맥 등은 심방 수준에서의 교정술후 유병률 및 사망률 등과 밀접한 관계를 이루고 있다.

1975년 Jatene<sup>2)</sup>에 의해 처음으로 실시된 동맥전환술은, 대혈관전위증 및 대혈관변위를 동반한 복잡 심기형에 대하여 형태학적 좌심실이 정상적으로 체순환을 담당하는 심실로서의 역할을 할 수 있는 해부학적 교정술로서, 이술식의 장기적인 전망 및 성적은 아직 확립되어 있지는 않지만, 최근들어 대혈관 전위증에 있어서 적절한 치료방법으로서의 위치를 차지하고 있다. 이론적 및 혈액학적 관점에서 보면 동맥전환술은 심방수준에서의 전환술이 장기적 추적에서 보이는 우심실부전, 삼첨판폐쇄부전, 정맥 유입로협착, 부정맥 등을 제거할 수 있다. 이 술식이 시행된 초기에는 심방수준의 전환술보다 수술 사망률 및 위험성이 높았으나, 최근 그 사망률 및 위험성이 크게 감소하고 있다<sup>3)</sup>.

서울대학교병원 소아흉부외과에서는 1987년 이전에는 대혈관전위증 환자에서 심방 수준에서의 교정술을 시행하였으나, 1987년 이후에는 신생아기에서 전향적인 방법에 의한 수술적응 지침을 정하면서, 심실중격결손을 동반하지 않은 대혈관전위증, 폐동맥협착이 없는 심실중격결손을 동반한 대혈관전위증 및 Taussing-Bing형의 양대동맥우심실기시증 등 대혈관변위를 동반한 복잡 심기형에 있어서는 동맥전환술을 적용함을 원칙으로 하여 1994년 12월까지 106례의 동맥전환술을 시행하였다. 이에 저자는 상기 기간중 동맥전환술을 시행받은 환아를 대상으로하여 동맥전환술의 수술 적응, 수술시기, 수술방법, 술후 관리 및 증장기 추적 결과 등을 보다 합리적으로 분석함으로써 술전 및 술후 이환율과 사망률의 원인을 밝혀내고, 적절한 수술 적응 및 시기 선택을 유도하며, 이술식에 대한 증장기 추적 과정중 이식된 관상동맥부위의 성장 가능성, 형태학적 폐동맥판막의 기능 및 대혈관 봉합부위의 성장 여부를 평가하고, 향후 각종 복잡 심기형에 대한 적용 여부 및 응용을 확대할 수 있는 임상적 자료를 제시함과 아울러 이제까지의 동맥전환술의 시행 지침을 재평가 하고자 한다.

## 대상 및 방법

대상 환자: 1987년 11월부터 1994년 12월까지 본 서울대

학교병원 소아흉부외과에서 동맥전환술을 시행받은 환자를 연구 대상으로 하였다. 총 106명의 환아가 대혈관변위를 동반한 복잡심기형으로 동맥전환술을 시행 받았으며, 수술여부의 결정은 심도자 검사 결과에 의한 체폐동맥 혈류비, 좌우심실 압력비, 좌심실 유출로 협착 여부, 각 심실의 발육 정도, 관상동맥의 기형 및 수술의 난이도 등 술전 검사 및 환자 상태에 따라 결정하였다. 환자의 남녀 성비는 77:29로서 남아가 많았으며, 수술당시 평균연령은  $4.1 \pm 11.2$ 개월(범위 생후 1일~96개월)이었으며 연령분포는 Fig. 1과 같다. 이중 신생아는 47(44%)명으로 그중 37례가 심실중격결손을 동반하지 않은 대혈관전위증 환자였다. 수술당시 평균체중은  $4.5 \pm 2.4$ kg(범위 1.6~19.6kg)이었으며, 평균 체표면적은  $0.26 \pm 0.09$  m<sup>2</sup>(범위 0.16~0.75 m<sup>2</sup>)이었다.

환아의 진단별 분포는 대혈관전위증이 95례(90%)로 대부분을 차지 하였으며, 이중 심실중격결손을 동반한 경우가 45례(42%), 동반하지 않은 경우가 48(45%)례였으며, 이전에 심방수준에서의 교정수술을 받은 경우가 2례 있었다. Taussing-Bing형의 양대동맥우심실기시증은 9례(8%)였으며, 단심실 및 교정 대혈관전위증이 각각 1례씩 있었다. 대혈관전위증의 경우 동반된 심혈관 기형은 동맥관개존이 70례(75%), 심방중격결손증이 60례(65%), 심실중격결손증이 45례(48%)로 대부분을 차지하였으며, 그외에 경도의 폐동맥판협착, 대동맥판하협착, 대동맥궁형성부전, 삼첨판막부전 및 기마성 삼첨판막(tricuspid valve straddling) 등이 존재하였다(Table 1).

술전 임상소견 및 처치: 모든 환아에서 술전 심에코도를 시행하였으며, 79례의 환아에서 술전 심도자술 및 조영촬영을 시행하였고, 27례의 환아는 조영촬영을 시행하지 않고 수술을 하였다. 심실중격을 동반하지 않은 대혈관전위증환아 48례중 33례의 환아에서 체-폐정맥혈이 잘 혼합되도록 심도자술을 시행하면서 풍선심방중격결개술을 실시하였다. 대혈관전위증 환자에서 심실중격결손을 동반하지 않은 환아 33례와 심실중격결손을 동반한 환아 33례의 심도자 소견은 Table 2와 같다. 좌심실-우심실 압력비는 각각 평균  $0.85 \pm 0.18$ 와  $0.94 \pm 0.11$ 이었다. 동맥전환술 이전에 시행한 술식으로서 5례에서(이중 2례는 Senning수술후에 동맥전환술로 변환수술을 하기 위한 좌심실 준비용으로 시행하였음) 폐동맥교약술(pulmonary artery banding)을, 3례에서 폐동맥교약술과 변형 Blalock-Taussing 단락술을, 1명에서 폐동맥교약술과 대동맥축착증 교정술을, 2례에서 변형 Blalock-Taussing 단락술을, 1례에서 대동맥축착증 및 동맥관개존증 교정술을 시행하였다.

**Table 1.** Associated Anomalies in TGA (n=93)

Associated Anomalies	Case Number
Patent ductus arteriosus	70 (75%)
Atrial septal defect	60 (65%)
Patent foramen ovale	30 (32%)
Ventricular septal defect	45 (48%)
Small	12
Moderate	28
Large	2
Multiple	3
Pulmonary stenosis	5 (5.4%)
Subaortic stenosis	2 (2.1%)
Arch hypoplasia	1 (1.1%)
Tricuspid valvular regurgitation	2 (2.1%)
Tricuspid valve straddling	1 (1.1%)

\* TGA, transposition of the great arteries

관상동맥의 해부학적 형태: 대혈관전위증 환자 95례에서 관상동맥의 분지형태를 Leiden분류 방법<sup>4)</sup>에 의거하여 분류하였다(Table 3). 일반적인 분지 형태로서 관상동맥의 좌전하행관상동맥(left anterior descending artery)과 좌회선관상동맥(left circumflex artery)이 제1 동맥동에서 분지하고 우관상동맥(right coronary artery)이 제2 동맥동에서 분지하는 형태는 79례(83.2%)에서 관찰되었으며, 좌전하행관상동맥이 제 1 동맥동에서, 우관상동맥과 좌회선관상동맥이 제 2 동맥동에서 분지하는 형태는 5례(5.2%)에서 관찰되었다. 비전형적인 분지형태는 2례의 벽내경과(intramural course)를 포함하여 11례(11.6%)에서 관찰되었다.

수술방법 및 체외순환시간: 수술은 대부분의 환자에서 상행대동맥 삽관과 단일 정맥도관을 우심방에 거치하였으며, 심근정지 방법으로서 4°C 냉각혈심근정지액을 순행성 방법으로 주입하였으며, 섭씨 18~20도의 초저온 상태에서 체외순환정지(total circulatory arrest)를 실시하였다. 심방중격결손 및 심실중격결손은 우심방절개를 통하여 봉합하였으며, 모든 경우에 있어서 Lecompte조작을 실시하여 폐동맥을 대동맥의 전방으로 환치하였다. 양쪽 폐동맥은 제 일차 가지까지 충분히 박리하여 폐동맥 문합 후 문합부위의 장력을 최소화 할 수 있도록 노력하였다. 폐동맥은 좌우 폐동맥으로 분지하기 직전에서 절단하여 절단면 내측을 통하여 폐동맥판을 관찰하면서, 좌심실 유출로 협착이 동반된 경우 폐동맥판을 통하여 절제하였다. 좌우 관상동맥의 개구부를 포함한 대동맥벽은 U자 모양으로 제단하였으며, 기시부 폐동맥벽에 종결개를 가하고 관상동

**Table 2.** Preoperative Catheterization Data in TGA

	TGA with IVS	TGA with VSD
Case Number	n=33	n=33
PRV(mmHg)	66.5±17.0	76.6±12.5
PLV(mmHg)	55.3±14.6	71.7±13.1
PLV/PRV	0.85±0.18	0.94±0.11
SaO <sub>2</sub> (%)	68.8±11.1	67.2±10.3

\* IVS, intact ventricular septum; PLV, left ventricular pressure; PRV, right ventricular pressure; VSD, ventricular septal defect; TGA, transposition of the great arteries; SaO<sub>2</sub>, arterial O<sub>2</sub> saturation

**Table 3.** Coronary artery pattern\* in TGA (n=95)

Coronary Artery Pattern	Case Number
1AD, Cx; 2R	79 (83%)
1AD; 2R, Cx	5 (5.2%)
1Cx; 2AD, R	1 (1.1%)
1R; 2AD, Cx	1 (1.1%)
2R, AD, Cx	3 (3.2%)
2R; 2AD, Cx	2 (2.1%)
2R, AD; 2Cx	1 (1.1%)
Intramural	2 (2.1%)
NF R, AD; 1Cx	1 (1.1%)

\* Coronary artery pattern by Leiden classification; AD, left anterior descending coronary artery; Cx, circumflex coronary artery; R, right coronary artery; NF, nonfacing coronary sinus

맥편을 해당 흡에 끼이거나 비틀리거나 장력을 받지 않도록 위치시키고 7~0 polydioxanone violet (PDS) 흡수 봉합사를 이용하여 문합하였다. 회선 관상동맥이 우관상동맥에서 기시한 경우는 기시부 폐동맥의 보다 높은 위치에 문합하였으며, 두 개의 관상동맥이 모두 동일 동맥동에서 기시하는 경우에는 한개의 조직편으로 제단하였다. 기시부 대동맥벽의 근위부 결손은 판타론모양의 0.625% 글루테르알데하이드 용액에 고정된 자가심낭 포편을 이용하여 재건하였으며, 원위부 폐동맥과 6~0 혹은 7~0 monofilament (prolene) 봉합사로 문합하였다. 최근에는 심낭 포편을 이용하지 않고 직접 근위부 대동맥과 원위부 폐동맥을 성형 문합하는 Pacifico 변형술식을 시행하였다. 재가온은 대동맥 감자를 푼 시점부터 시작하여 직장 온도가 35°C가 되면 심폐기 이탈(cardiopulmonary bypass weaning)을 시작하였으며 이때 맥박, 좌심방압 등을 정밀히 관찰하여 필요시 칼슘, 소량의 강심제 등으로 도와 주었다. 정맥 및 동맥도관을 제거하면서 좌심방압 및 우심방압 감시를 위한 관을 삽입하였다. 평균 총체외순환 시간은 184±158분, 평

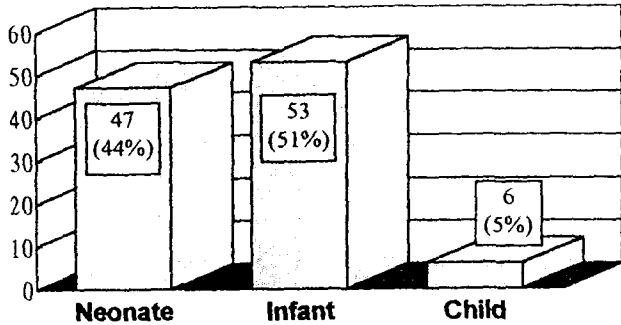


Fig. 1. Age distribution of the patients.

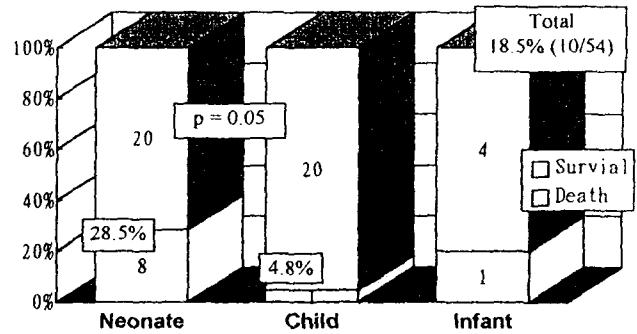


Fig. 3. Mortality in Second Half Period (n=54).

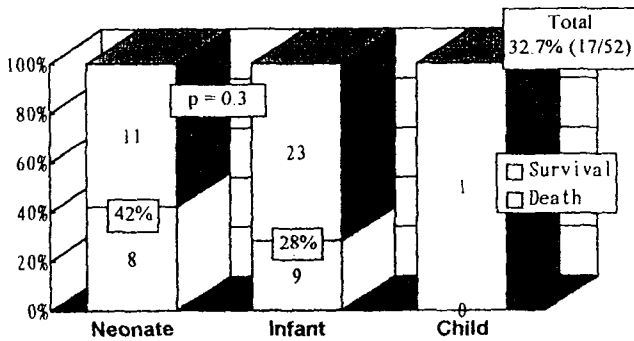


Fig. 2. Mortality in First Half Period (n=52).

균 대동맥 차단 시간은  $72 \pm 20$ 분, 평균 순환 정지시간은  $45 \pm 15$ 분 ( $n=94$ )이었다. 심실중격결손증을 동반한 경우와 그렇지 않은 경우의 평균 대동맥 차단 시간은 각각  $78 \pm 16$ 분,  $58 \pm 12$ 분 ( $p > 0.05$ )이었으며, 순환정지 시간은 각각  $45 \pm 19$ 분,  $46 \pm 9$ 분이었다 ( $p > 0.5$ ).

자료 정리 및 분석: 각각의 자료처리는 SAS 6.04 프로그램을 이용하여 시행하였다. 연속변수의 평균치는 평균  $\pm$  표준편차로 표시 하였으며, 비연속변수는 비율로 표시하였다. 연속변수의 통계분석은 모수적 통계방법으로서 일반 선형 모델 (General Linear Model, GLM)을 사용한 ANOVA와 t-test를 시행하였다. 비연속변수의 통계분석은 Chi-square와 Fisher의 직접 확률법을 사용하였으며, 누적 생존율의 산출은 생명표법 (life-table method, Cultler-Ederer method)을 사용하였다. 각각의 유의 수준은 p 값을 0.05로 기준하였다.

## 결 과

조기 사망: 술후 30일 이내에 사망한 조기 사망환아는

총 27례로서 25% (27/106)였다. 진단별 사망율을 보면 심실중격결손을 동반하지 않은 대동맥전위증환아는 29.1% (14/48), 심실중격결손을 동반한 대동맥전위증환아는 22.2% (10/45), 변환 동맥전환술 (conversion arterial switch operation)을 받은 대동맥전위증 환아는 50% (1/2), 양대동맥 우심실 기지증환아는 11.1% (1/9), 단심실 환아는 0% (0/1), 교정대혈관전위증 환아에서는 100% (1/1)였다. 환아의 나이에 따른 사망율은 4주 이하의 신생아에서는 34% (16/47), 영아에서는 18.9% (10/53), 1세 이상의 소아에서는 17% (1/6)로서 신생아에서 그 사망율이 높았으나 통계학적으로는 의미가 없었다 ( $p=0.12$ ). 수술 시기에 따른 사망율을 비교를 위해 처음 4년 동안의 수술환아 52례와 나중 3년 동안의 수술환아 54례를 각각 전후반기로 나누어 사망율을 비교 하였다 (Fig. 2, Fig. 3). 전반기의 총사망율은 32.64% (17/52)였으며, 신생아에서 42% (8/19), 영아에서는 28.1% (9/32, 소아에서 0% (0/1))로서 신생아에서 사망율이 높았으나 통계학적으로는 의미가 없었다 ( $p=0.3$ ). 후반기의 총 사망율은 18.5% (10/54)로서 전반기에 비해 감소하였으나 통계학적 의미는 없었으며 ( $p=0.13$ ), 신생아에서는 28.5% (8/28), 영아에서는 4.8% (1/21), 소아에서는 20% (1/5)로서 신생아에서 조기 사망율이 여전히 높았다 ( $p=0.05$ ). 대혈관 전위증환아에서 관상동맥의 형태에 따른 사망율은 전형적인 관상동맥 분지 형태를 갖고 있는 경우에 22.6% (19/84), 비전형적인 경우에 사망율이 63.6% (7/11)로서 비전형적인 경우에 현저하게 높았으며 ( $p=0.001$ ), 비교위험도 (odd ratio)는 5.8이었다 (Fig. 4).

사망원인은 임상 소견 및 사후관찰 소견을 토대로 분석하였다. 조기 사망의 원인으로서는 심근 보호실패 및 장시간 체외순환, 관상동맥의 손상 등에 의한 수술과 관련된 급성 심근 부전이 15례, 과도한 수액투여와 과도한 강심제 등의 사용으로 후부하 상승에 의한 좌심실 기능부전이 초

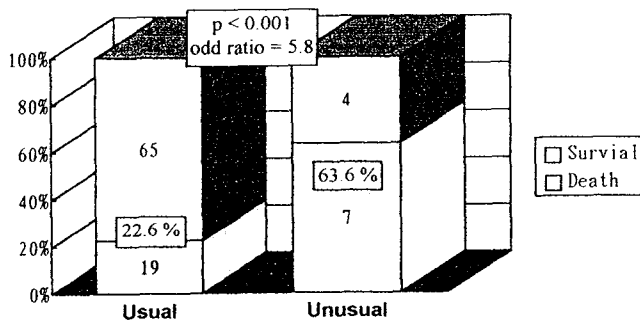


Fig. 4. Mortality by Coronary Artery Pattern in TGA (n=95).

래된 후부하 불균형상태 (afterload mismatch)가 4례, 수액 등의 투여가 부족하여 전부하의 부족으로 최소 관류압 유지에 실패했다고 추정되는 전부하 불균형상태 (preload mismatch)가 2례, 수술 후 발생한 발작성폐동맥고혈압 (hypertensive pulmonary crisis), 수술 후 원인 불명의 과도한 폐 출혈, 전해질 불균형, 폐렴에 의한 폐혈증 및 다발성 뇌경색증 등이 각각 1례이었다 (Table 4).

수술 후 합병증: 수술 생존자 79명중 수술과 관련된 합병증은 42명의 환아에서 68건의 합병증을 치험하였다 (Table 5). 2주 이상의 장기간의 인공호흡기 보조 및 관리가 필요한 경우가 15례 있었으며, 수술 직후 반복되는 발작성 폐동맥고혈압이 12례에 있어서 발생하였다. 중환자감시 병동에서 일과성인 경기 (seizure)가 10례, 폐혈증으로 장기간의 항생제 요법이 필요한 경우가 6례 있었으며, 그외 중격동염, 횡격막신경마비, 폐렴, 급성 신부전, 출혈, 기흉, 완전 방실차단, 화농성슬관절염, 울혈성 간기능부전, 농흉, 아급성 심내막염 등등이 발생하였다. 이러한 합병증으로 인하여 10례에 있어서 추가적인 수술을 시행하였다. 추가적인 수술은 횡격막신경마비로 인한 횡격막주름형성술 (diaphragm plication, 4례), 중격동염으로 인한 변연절제술 (debriment, 4례), 출혈로 인한 지혈수술 (1례) 및 완전 방실차단으로 인한 심박동조율기 삽입술 (1례) 등이었다. 대부분의 환아에 있어서 각각의 합병증은 회복이 되었으나 5명의 환아에 있어서는 수술 후 발생한 합병증이 회복 되지 않아 결국 만기 사망의 원인이 되었다.

수술 후 추적 소견: 생존한 79례는 평균 32개월/환아 (32±24개월, 범위 1~86개월) 동안 추적되었다. 수술 시행한 심에코도 소견상 경미한 잔존심실중격결손증이 5례, 정도 2도의 대동맥 폐쇄부전이 2례, 1.6~1.8m/s의 순간 속도를 보이는 정도의 대동맥 협착이 4례, 2도이상의 폐동맥판 폐쇄부전이 1례, 2.5~3.0m/s의 순간 속도를 보이는 정도의

Table 4. Causes of Early Death (n=106)

Cause of Death	Case Number
Acute myocardial failure	15
Afterload mismatch	4
Preload mismatch	2
Pulmonary hypertensive crisis	2
Massive pulmonary hemorrhage	1
Electrolytes imbalance	1
Pneumonia	1
Multiple cerebral infarction	1
Total number of death	27 (25%)

Table 5. Early complications (n=42)

Complications	Events
Prolonged ventilator care	15
Hypertensive pulmonary crisis	12
Seizure	10
Sepsis	6
Mediastinitis	6
Phrenic nerve palsy	4
Pneumonia	4
Acute renal failure	3
Others*	8
Total number of events	68

\* Others: Bleeding 1, Pneumothorax 1, Empyema 1, Complete AV block 1, Septic arthritis 1, Liver necrosis 1, Subacute bacterial endocarditis 1, Hydrocephalus 1

폐동맥협착이 4례 있었으며, 좌심실의 기능은 2례에서 약간의 감소되는 소견을 보였으나, 혈류역학적으로 문제가 되는 경우는 없었다 (Table 6). 일년이상 추적된 환아를 대상으로 수술 12~18 개월에 실시한 조영촬영상 3명에 있어서 관상동맥의 주요 분지가 폐쇄된 것이 관찰 되었으나, 모든 환자에서 좌심실의 기능은 정상이었고 다른 관상동맥 분지로부터 부행혈류를 받고 있었다. 심도자 소견은 잔존심실중격결손이 2례, 극소량의 대동맥폐쇄부전증이 11례이었으며, 7례에서 경도의 좌심실유출협착 (10±2.9 mmHg)과, 12례에서 경도의 우심실유출협착 (14±5.4 mmHg)이 있었다. 우/좌심실 압력비는 평균 0.42 (0.42±0.09, n=28)였고, 우심실 및 좌심실 이완기 압력이 각각 평균 7.2 mmHg (7.2±2.7 mmHg, n=25), 10.7 mmHg (10.7±4.6 mmHg, n=25)였다 (Table 7). 생존한 79명의 환자중 75명의 환아에서 최종 심전도 검사상 정상적인 동율동을 보였다. 4명의 환아는 수술 직후부터 발생한 우각차단 (2), 인공

**Table 6.** Echocardiographic Findings of Survivals (n=79)

Echo Findings	Case Number
VSD	5
Small leakage	4
Residual	1
AI (Grade II)	2
AS (1.6-2.0 m/s)	4
PI (Grade II)	1
PS (2.5-3.0 m/s)	4
MR (Grade II)	1
Decreased LV function	2

\* AI, aortic insufficiency; AS, aortic stenosis; LV, left ventricle; MR, mitral valve regurgitation; PI, pulmonary insufficiency; PS, pulmonary stenosis; VSD, ventricular septal defect

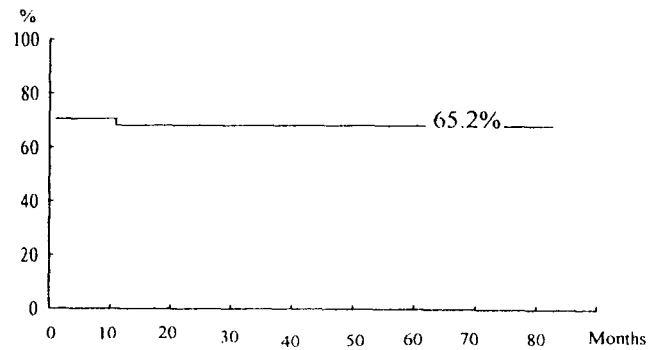
**Table 7.** Catheterization Data of Survivals (n=28)

Catheterization Data	Case Number
VSD	2
AI (trivial)	11
LVOTP 10±2.9( 5~15)mmHg	7
RVOTP 14±5.4(10~25)mmHg	12
PI (Grade II)	2
TR (Grade II)	1
MR (Grade II)	2
RVP 40.2±9.8mmHg	28
LVP 102±11.8mmHg	27

\* AI, aortic insufficiency, AS, aortic stenosis; LVP, left ventricular pressure (systolic); LVOTP, left ventricular outflow tract pressure gradient; MR, mitral valve regurgitation; PI, pulmonary insufficiency; PS, pulmonary stenosis; RVOTP, right ventricular outflow tract pressure gradient; TR, tricuspid valve regurgitation; VSD, ventricular septal defect

심박조율박동(1) 및 2도의 방실차단(1) 등의 소견을 보였으나 항부정맥제제가 필요하거나 혈액학적으로 문제가 되는 경우는 없었다. 추적관리동안 만기사망한 환아 7명을 제외하고 모든 환아에서 NYHA 기능분류 I의 상태를 유지하였다. 즉 대부분의 환아가 다른 건강한 아기에서 볼 수 있는 신체활동 및 발육상태를 유지하였다.

만기 사망 및 7년 생존률: 추적 관리되는 도중 7명이 사망하였다. 2명의 환아가 수술 장기간의 인공호흡기 보조를 필요로 하여 이로 인한 호흡기계 합병증으로 수술 각각 1.5, 4.2개월에 사망하였으며, 2명의 환아는 수술 발생한 중격동염으로 인한 패혈증으로 수술 각각 2.6, 4개월에 사망하였다. 1명의 환아가 수술 발생한 횡격신경마비로 인하여 횡격막주름성형술을 시행받은 후 발생한 농흉으로 인한



**Fig. 5.** Survival curve.

패혈증으로 수술 3.8개월에 사망하였으며, 다른 2명의 환아는 수술 7.5개월과 15개월에 원인 미상의 고열 발생 후 급사하였다. 조기 사망 및 만기사망을 포함하여 생명표법에 의한 7년 생존율은 65.2%이었으며 생존곡선은 Fig. 5와 같다.

## 고 찰

최근 7년간 본 병원에서 시행한 동맥전환술중 수술 30일 이내에 조기 사망한 환아는 총 27례 (25%)로서 세계적으로 우수한 결과와는 아직 차이가 있으나, 본 결과는 이 술식이 시행된 시기가 본원에서의 신생아 개심술 초기 경험에 해당하는 시기이고, 연간 증례수가 한정되어 있어 환아관리에 대한 전반적인 경험 축적이 부족한 상태였음을 감안하여 평가 해야겠다. 수술이 시행된 시기를 전반기와 후반기로 나누어 비교한 바와 같이 전반기에 그 사망율이 높았으며, 신생아에 대한 사망율이 높았다. 후반기의 사망율이 전반기에 비해 감소하는 추세이나 통계학적인 의의는 없었다(p=0.13). 특히 신생아에 대한 조기 사망율이 여전히 높은 것은, 신생아에 대한 개심술 경험과 수술 관리가 아직 완전하지 않음을 반증한다 하겠다.

동맥전환술은 형태학적 좌심실이 체순환을 담당하도록 하는데, 심실의 해부학적 또는 기능적인 특성은 출생 전후에 심실에 부과되는 용적 및 압력부하에 의하여 결정된다. 따라서 동맥전환술전 폐순환을 담당하는 심실로서의 역할을 하던 형태학적 좌심실이 체순환을 제대로 지탱하기 위해서는 심실이 어느정도 높은 심실내압에 견딜수 있도록 준비 되어 있어야 한다. 심실중격결손이 없는 대혈관전위증에서는 좌심실벽의 두께가 출생 당시에는 정상이지만 폐혈관 저항이 감소하고 동시에 수축기 좌심실압이 급격하게 감소하여 이후에 압력부하에 의한 좌심실의 성장은

기대하기 어려워지며, 생후 1개월 이내에 좌심실압은 우심실압의 65%이하로 감소하게 되어 동맥전환술후 체순환을 감당하기에 부적합 상태가 된다. 또한 심실벽은 좌측으로 변위되고 좌심실은 그 형태마저도 납작한 풀무모양으로 변화된다<sup>3)</sup>. Danford 등<sup>5)</sup>은 좌심실 비대를 기대하기 위하여 폐동맥심실압이 체심실압의 최소한 50% 이상은 되어야 한다고 주장하였으며 임상적으로 DiDonato 등<sup>6)</sup>은 생후 2주일 이내에 신생아에 대하여는 좌심실압에 관계없이 일차 동맥전환술을 시행하고 그 이후에 발견되는 환아에 대하여는 좌/우심실압비가 0.6이상 되는 군에 대해서만 일차 동맥전환술을 시행하는 것을 권장하고 있다. 본 병원에서도 생후 2주 이상인 경우 좌/우심실압비가 0.6이상인 경우에는 동맥전환술을 시행하며, 0.6이하인 경우에는 일차적으로 폐동맥교약술을 시행하여 좌심실이 체순환을 담당할 수 있도록 준비한 다음 1~2주 사이에 이차적으로 동맥전환술을 시행하는 단계적 접근방법을 원칙으로 적용하고 있다.

신생아 시기에 동맥전환술을 시행하는데 있어서 가장 중요한 것은 수술 및 수술 후 관리에 관계된 모든 의료진이 신생아에 대한 전문적인 지식이 있어야 하며, 상호 협동적이고 유기적인 관리 체계를 갖추어야 한다는 점일 것이다. 수술 전후 신생아 관리에 대하여 중요한 사항으로서는 다음과 같은 사항을 들 수 있겠다<sup>7)</sup>. 먼저 술전 상태가 호전될 수 있도록 어느정도 시간을 가지고 가능한 모든 처치를 통하여 각 장기에 적절한 관류가 이루어 질 수 있도록 하고, 수술 도중과 수술 후에 혈류 역학적 변화 및 가스교환 등을 적절히 감시하며, 수술 직후에 외부 자극에 의한 부적절한 반응으로 혈류역학적 상태가 변하는 것을 방지하고, 수술 후 이산화탄소분압을 원하는 수준으로 유지하기 위하여 근육이완제와 안정제 등을 사용하여 인공호흡보조를 시켜야 한다. 또한, 적절한 심박출량을 유지하기 위해서는 우선 전부하를 충분히 유지하고 변력성약제 (inotropic)를 사용하며, 심장의 후압력 (afterload) 부담을 줄이기 위해 적절한 혈관 확장제를 사용해야 한다는 점들이다.

상기 결과에서 보듯이 조기사망 원인중에 신생아 수술 관리에 문제점이 있던 환아들이 9명(후부하 불균형 상태 4례, 전부하 불균형 상태 2례, 발작성 폐동맥고혈압 2례, 전해질 불균형 1례 등)으로서 전체 조기 사망환아의 33%를 차지 한다. 특히 심실중격 결손의 동반이 없는 대혈관전위 증 환아는 수술 좌심실부전이 오기 쉬우며, 좌심실이 갑작스럽게 과량의 용적 부하나 압력 부하를 받아 후부하 불균형 (afterload mismatch) 상태에 빠지기 쉽다. 최근에는 전부하를 평균 좌심방압을 기준으로 하여 8~10mmHg 전후로

유지하고 소량의 변력성약제 (dopamine 3ug/kg/min)와 충분한 혈관확장제 (Nitroglycerin, Nipride)의 사용으로 전부하 불균형이나 후부하 불균형 등이 문제가 되는 경우는 없었다. 조기 합병증을 보면 2주 이상의 장기간 인공 호흡기 관리가 필요한 경우와 발작성 폐동맥고혈압이 많은 비중을 차지하고 있다. 장기간 인공호흡기 관리와 발작성 폐동맥고혈압을 조기 합병증으로 분류한 이유는 이러한 사항들은 신생아 수술 관리에 있어서 미리 예방이 가능하고 조기에 치료가 가능하기 때문에 합병증으로 인지 하였다. 특히 수술시기로 보아서 전반기에 이러한 합병증들의 발생이 높았으며, 이로 인하여 병원 재원일 및 이완율이 증가하였으며 다른 추가적인 합병증이 호발하였다. 발작성 폐동맥고혈압이 저혈압 및 저심박출증을 일으키는 기전은 우심실로부터 좌심실로의 혈류량의 감소와, 늘어난 우심실과 우심방이 좌심방과 좌심실을 압박함으로써 발생한다고 설명되고 있다<sup>8)</sup>. 발작성 폐동맥고혈압을 예방하기 위해서는 수술 48시간 정도는 환아를 충분히 안정시켜야 한다. 정기적으로 진정제와 근육 이완제를 사용하며, 외부의 자극으로부터의 반응을 억제하고, 산소공급과 과호흡을 충분히 시켜 저산소증과 고탄산증 및 산증이 유발되지 않도록 하며, 체온이 낮게 떨어지는 것을 방지하고, 필요시 폐혈관 저항을 감소 시킬 수 있는 약제들 (tolazolin, nitroglycerine, PGE1, nitroprusside, prazosin)을 사용하는 것이 바람직하다<sup>9)</sup>.

동맥전환술후 조기 사망의 주 원인은 좌심실의 기능부전으로서 좌심실이 체순환을 담당하기에 기능적으로 적당하지 않은 경우가 많으며, 이식된 관상동맥의 꼬임이나 꺾임, 비틀림 등으로 인하여 발생하는 심근의 허혈에 기인한다<sup>10)</sup>. 본원에서도 상기 결과에서 보듯이 사망원인을 보면 심근 보호실책 및 장시간 체외순환, 관상동맥의 손상 등에 의한 수술과 관련된 급성 심근 부전이 15례로 수술기법과 관련된 경우가 전체 수술사망 원인의 55%를 차지 하였다. 더욱기 대혈관 전위증환아에서 관상동맥의 형태에 따른 사망율을 보면 전형적인 관상동맥 분지 형태를 갖고 있는 경우에는 22.6% (19/84)였으나, 비전형적인 경우에는 사망율이 63.6% (7/11)로서 전형적인 경우보다 현저하게 높았다 (p=0.001). 동맥전환술에 있어서 수술전에 관상동맥의 좌주간 (left main) 동맥이나 하행지 (descending artery) 등의 벽내경과 (intramural) 여부 및 비전형적인 형태의 확인은 수술하는데 있어서 매우 중요하다. 일반적으로 심에코도와 표준 대동맥 조영술 등으로 관상동맥의 해부학적 분포등을 수술전에 진단을 내리려고 하지만 경우에 따라서 이러한 방법들로서는 정확한 구조를 알기 힘든경우가 흔히

있다. 이러한 경우에 Mandell 등<sup>11)</sup>은 후치(laid back) 대동맥 조영촬영을 이용하여 보다 정확한 관상동맥의 구조 및 분포를 수술전에 진단할 수 있다고 하였다. 본 병원에서도 최근에는 이러한 조영방법으로서 술전에 보다 정확한 관상동맥의 분포 및 관상동맥의 벽내경과 여부를 확인하여 수술시 관상동맥의 이상으로 인한 위험성 등을 제거하려고 하고 있다.

관상동맥 이전시 기술적으로 힘들고 이식된 관상 동맥에 과도한 장력, 비틀림, 꼬임 등이 생기기 쉬운 형태로는 단일관상동맥, 벽내경과, Yacoub 분류 형태 C, 동일 동맥동에서의 기시하는 형태 등의 비전형적인 분포 형태이다<sup>10)</sup>. 이러한 경우에는 관상동맥의 기시부를 박리하기가 어려우며, 특히 관상동맥이 고상분지(high take-off)인 경우 관상동맥의 꼬임이나 다른 손상 없이 박리하기가 매우 어렵다. 또, 관상동맥이 동맥동 교련부에서 기시하는 경우 교련부를 다치지 않고 관상동맥편을 만드는 것이 기술상으로 어렵다<sup>12)</sup>. 경우에 따라서는 관상동맥의 근위부를 박리해야 하는 경우가 있는데 이때 과도한 장력을 주거나 관상동맥 외벽에 손상을 주는 경우 근위부의 광범위한 협착을 유발시킬 수 있다<sup>13)</sup>. 관상동맥의 벽내경과는 수술받는 환자중 약 4.5%까지 보고 되고 있으며, 벽내경과를 보이는 기시 이상은 급사를 유발하기 쉽다<sup>14)</sup>. 운동시 관상동맥의 입구가 좁아지거나, 벽내경과부분이 당겨짐으로서 내경이 좁아질 수 있으며, 이완기시 대동맥판막이 닫히면서 교련부가 벽내경과 부분을 누를 수 있다. 벽내경과는 수술당시 대동맥을 절단하고나서 발견되는 경우가 있기 때문에 술전 벽내경과 여부를 확인해야 한다. 특히 좌전하행지나, 좌주간동맥이 우관상동맥동(제2 동맥동)에서 기시하거나, 두개의 동맥동 사이의 교련부에서 기시하거나, 동맥동 상부에서 기시하는 경우 및 대동맥과 폐동맥 사이로 분지하는 경우에는 벽내경과를 의심해야 하며, 심정지액 주입시 대동맥근 압력이 높은 경우에도 벽내경과를 의심해야 한다<sup>15)</sup>.

관상동맥 분포 형태가 벽내경과 이거나 기타 다른 비전형적인 경우에 관상동맥이 꺾이지 않도록 관상동맥편을 관상동맥을 축으로 가장 자연스런 위치를 찾아준다거나, 새로운 대동맥의 보다 원위부쪽에 연결 시키거나 새로운 대동맥에 종결개만 가하여 연결함으로써 들창(trap door) 효과를 기대할 수 있다<sup>16)</sup>. Yacoub 등<sup>17)</sup>은 이러한 경우 대동맥 절개시 원위부에 전면설편(anterior lip)을 만들거나 심낭편을 이용한 들창을 만드는 기법을 사용 보고 하였으며, Moat 등<sup>18)</sup>은 우심낭(bovine pericardium)을 이용한 대동맥-폐동맥창을 만들어 교정하는 방법을 보고 하였다. Mustafa 등<sup>14)</sup>은 벽내경과시 관상동맥의 입구에서부터 관

상동맥 내경을 따라 절개하여 벽내경과 부분을 노출시킨 후 관상동맥의 입구를 다시 재건하는 방법을 보고 하였으며, Takeuchi 등<sup>18)</sup>은 원위부 대동맥편을 이용한 대동맥-폐동맥창을 만드는 내부터널 방법을 보고 하였다. Asou 등<sup>15)</sup>은 벽내경과된 관상동맥의 입구를 넓혀주고, 동맥동의 교련부에서 동맥편을 분리한뒤 교련부를 포함한 관상동맥 이식편을 만들어 이식한 후 새로운 폐동맥을 재건할 때 판막편을 심낭편에 붙여주는 방법을 사용 보고 하였다. 관상동맥 이식시 수술 기법이 중요하지만 술후 관상동맥 및 심근의 상태를 잘 판단하여 혈류가 제대로 흐르는지 판단하는 것이 더욱 중요하다. 특히 체외순환중 좌심실이 충분히 감압(decompression)된 경우에는 심실로의 관류가 잘 이루어지는 듯 하다가 심폐기를 땄때 좌심실로의 관류가 잘 이루어지지 않는 경우에는 이전된 관상동맥의 기능적 폐쇄를 의심해야 한다<sup>13)</sup>. 술후 좌심방의 압력이 증가하거나, 좌심실의 수축력이 감소되거나 좌심실이 늘어나는 소견들은 대부분이 심근으로의 혈류가 부적절함을 나타내는 소견이며, 심전도상 허혈소견이나 부정맥등은 어느정도 시간이 경과해야 나타난다<sup>16)</sup>. 이와 같이 관상동맥으로의 혈류가 부적절하다고 판단되는 경우에는 즉시 관상동맥기시부의 위치를 재조정하거나, 관상동맥을 새로운 대동맥에 문합되는 부위를 심낭편을 이용하여 넓혀주거나, 관상동맥이 놓리는 문제점 등을 해결하기 위하여 폐동맥의 위치를 재조정함으로써 해결할 수 있다<sup>13, 16)</sup>.

술후 추적상 주의깊게 관심을 두어야 하는 점은 좌심실 기능 상태, 새로운 대동맥판 기능, 우심실유출로 협착, 관상동맥 봉합부위의 성장 여부, 부정맥 발생 유무 등이다. 상기결과에서 보듯이 다른 보고<sup>19, 20)</sup>의 결과와 마찬가지로 동맥 전환술 실시 후 가장 흔하게 관찰되는 문제점은 새로 만든 폐동맥의 기시부 협착이다. 아직 본 환자군에서는 임상적으로 심각한 우심실유출로 협착은 없었으나, 1례에서 심도자 소견상 25 mmHg의 협착을 보이고 있어 관찰중이다. 우심실유출로 협착중 특히 폐동맥 판상부협착이 흔하며, 이는 주변폐동맥을 폐문부위까지 충분히 광범위까지 박리함으로써 줄일 수 있다<sup>20)</sup>. 본 환자 군에서는 심도자를 실시한 환자 28명중 11명(39%)이 미미한 대동맥판 폐쇄부전이 관찰되었지만 그 정도가 매우 약하며 임상적으로 문제가 되지 않았다. 대동맥 판막폐쇄부전은 보고에 따라서 다르지만 약 3% 에서 40%까지 보고 되고 있으며<sup>19, 20)</sup>, 본 환자군과 같이 임상적으로 문제가 되지는 않는다고 하였다. 대동맥판막폐쇄부전을 일으킬 수 있는 요소들로는 폐동맥 기시부가 커져 있거나, 이전의 폐동맥 결찰술로 인하여 폐동맥판막들의 변형 혹은 비후, 관상동맥 이전시 발



생하는 새로운 대동맥근위부의 변형 및 폐동맥과 대동맥의 크기의 불일치 등을 들 수 있겠다. 동맥전환술후 좌심실 기능부전이나 부정맥의 발생 빈도는 매우 낮다. 본 환자군에서도 좌심실 기능은 잘 유지 되었으며, 심방수준에서의 전환술후 흔히 보이는 동결질 기능부전과 같은 부정맥의 발생은 찾아 볼 수 없었다. 만기 사망의 원인을 보면 5명의 환아가 수술 후 합병증에 의해 장기적인 치료를 받다가 사망한 환아들로서 수술 직후의 환아 상태가 문제가 되었으며, 다른 2명의 환아는 술후 비교적 양호한 상태를 유지 하다가 급사 하여 원인을 정확히 파악 하지 못하였다. 그러나, 그림 4의 생존 곡선에서 보듯이 수술 직후 조기 사망에서 벗어나면 양호한 상태가 유지 되는 것을 알 수 있다. 하지만 동맥 전환술을 장기적으로 추적 평가하기 위한 일정한 기준이 아직 마련되지 않았다. 특히 이식된 관상동맥의 폐쇄 등에 의한 환자 증상 분류등에 대한 기준이 없으며, 실질적으로 이식된 관상동맥의 성장여부나 심근 관류에 관한 장기적인 효과는 아직 밝혀지지 않은 상태이다. 따라서 향후 계속적인 추적관리가 필요하며, 심에코 및 심장스캔등의 비관혈적 방법과 아울러 모든 환아에 있어서 술후 1년 후 및 청소년기에 심도자 및 조영촬영 등의 검사를 실시하는 것이 바람직하다.

## 결 론

서울대학교병원 소아흉부외과에서는 1987년부터 심실 중격결손을 동반하지 않은 대혈관 전위증, 폐동맥협착이 없는 심실중격결손을 동반한 대혈관전위증 및 Taussing-Bing형의 양대동맥 우심실기시증 등 대혈관변위를 동반한 복잡 심기형에 있어서는 동맥전환술을 적용함을 원칙으로 하여 1994년 12월까지 106례의 동맥전환술을 시행 하였다. 조기사망율이 26%로서 아직 완전한 단계에 이르렀다고 사료되지는 않지만, 수술이 시행된 시기에 따라서 사망률 및 이환률이 현저하게 감소하고 있다. 수술방법 및 술후관리상 극복되어야 할 문제점으로서 신생아 중환자관리에 대한 경험 축적과 관상동맥 패턴에 따른 수술기법의 향상이 지적되었지만, 향후 계속된 환자관리 및 수술 경험 축적 등으로 조기사망률 및 만기사망률을 줄일 수 있을 것으로 사료되며, 추적과정에서 동맥전환술이 유리한 점으로서 재수술 등이 필요하지 않으며, 부정맥의 발생이 적고, 좋은 심실기능이 유지됨을 알 수 있었다. 따라서, 서울대학교병원에서는 대혈관전위증을 동반한 복잡심기형 환아에 있어서 우선적인 수술방법으로서 동맥전환술을 향후 계속적으로 선택하려고 한다.

## 참 고 문 헌

1. Paul MH. *Complete transposition of the great arteries*. In: Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA. *Heart disease in infants, children and adolescents*. 4th ed. Baltimore: Williams & Wilkins Co. 1989;371-423
2. Jatene AD, Fontes VR, Paulista PP, et al. *Anatomic correction of transposition of the great vessels*. J Thorac Cardiovasc Surg 1976;72:364-70
3. Kirklin JW, Blackstone EH, Tchervenkov CI, Castaneda AR. *Clinical outcomes after the arterial switch operation for transposition: patient, support, procedural, and institutional risk factors*. Circulation 1992;86:1501-15
4. Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Oppenheimer-Dekker A, Quaegebeur J. *Coronary arterial anatomy in transposition of the great arteries: a morphologic study*. Pediatr Cardiol 1983;4 (suppl 1):15-24
5. Danford DA, Huhta JC, Gutgesell HP. *Left ventricular wall stress and thickness in complete transposition of the great arteries*. J Thorac Cardiovasc Surg 1985;89:610-5
6. Didinato RM, Fujii AM, Jonas RA, et al. *Age dependent ventricular response to pressure load: consideration for the arterial switch operation*. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:713-22
7. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE Jr, Hanley FL. *Cardiac surgery of the neonate and infant*. 1st ed. Philadelphia: W. B. Saunders Co. 1994;65-6
8. Wheller J, George BL, Mulder DG, Jarmakani JM. *Diagnosis and management of postoperative pulmonary hypertensive crisis*. Circulation 1979;60:1640-4
9. Lucchese FA, Rossi MB, Pereira e, Rossi RI, Zielinsky P. *Pulmonary hypertensive crises after cardiac surgery in infants*. In: Crupi G, Anderson RH, Parnizan L. *Perspectives in pediatric cardiology*. vol 2. New York: Futura Publishing Co. 1989;302-7
10. Moat NE, Pawade A, Lamb RK. *Complex coronary arterial anatomy in transposition of the great arteries*. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;103:872-6
11. Mandell VS, Lock JE, Mayer JE, et al. *The Laid-Back aortogram: An improved angiographic view for demonstration of coronary arteries in transposition of the great arteries*. J Am Coll Cardiol 1990;65:1379-83
12. Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Quaegebeur J. *Aortic intramural coronary artery in three hearts with transposition of the great arteries*. J Thorac Cardiovasc Surg 1986;91:566-71
13. Mayer JE Jr, Sanders SP, Jonas RA, Castaneda AR, Wernovsky G. *Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries*. Circulation 1990;82 (suppl IV):IV-139-45
14. Mustafa I, Gula G, Radley-Smith F, Durrer S, Yacoub M. *Anomalous origin of the left coronary artery from the anterior aortic sinus: A potential cause of sudden death*. J Thorac Cardiovasc Surg 1981;82:297-300
15. Asou T, Karl TR, Pawade A, Mee RBB. *Arterial switch:*

- Translocation of the intramural coronary artery.* Ann Thorac Surg 1994;57:461-5
16. Brawn WJ, Mee RBB. *Early results for anatomic correction of transposition of the great arteries and for double-outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;95:230-8
17. Yacoub MH, Radley-Smith R. *Anatomy of the coronary arteries in transposition of the great arteries and methods for their transfer in anatomical correction.* Thorax 1978;33:418-24
18. Takeuchi S, Katogi T. *New technique for the arterial switch operation in difficult situations.* Ann Thorac Surg 1990;50:1000-1
19. Quaegebeur JM, Rohmer J, Ottenkamp J, et al. *The arterial switch operation: an eight-year experience.* J Thorac Cardiovasc Surg 1986;92:361-84
20. Sidi D, Planche C, Kachaner J, et al. *Anatomic correction of simple transposition of the great arteries in 50 neonates.* Circulation 1987;75:429-35