

## 수정 대혈관 전위 환자의 중기추적 관찰

서울대학교 의과대학 소아과학교실,<sup>1</sup> 흉부외과학교실,<sup>2</sup> 서울대학교 의학연구원 심장연구소  
 허 준<sup>1</sup> · 노정일<sup>1</sup> · 김연우<sup>1</sup> · 윤명자<sup>1</sup> · 최정연<sup>1</sup>  
 윤용수<sup>1</sup> · 이정렬<sup>2</sup> · 김용진<sup>2</sup> · 노준량<sup>2</sup>

## Midterm Follow-up of Children with Corrected Transposition of the Great Arteries

June Huh, MD<sup>1</sup>, Chung Il Noh, MD<sup>1</sup>, Youn Woo Kim, MD<sup>1</sup>, Myung Ja Yoon, MD<sup>1</sup>,  
 Jung Yun Choi, MD<sup>1</sup>, Yong Soo Yun, MD<sup>1</sup>, Jeong Ryul Lee, MD<sup>2</sup>,  
 Yong Jin Kim, MD<sup>2</sup> and Joon Ryang Rho, MD<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Department of Pediatrics, Thoracic and <sup>2</sup>Cardiovascular Surgery, Heart Research Center,  
 Medical Research Center, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

## ABSTRACT

**Background and Objectives** : Corrected transposition of the great arteries (C-TGA) is a rare congenital heart disease, of which prognosis depends on the associated cardiac defects, systemic ventricular function, competency of atrioventricular valves, and the presence of conduction disturbances. This study was aimed to assess the midterm follow-up status of C-TGA. **Patients and Methods** : Retrospective review was performed on 89 cases with C-TGA and two ventricles of adequate size, which were diagnosed between January 1980 and June 1997. **Results** : Study subjects consisted of 56 males and 33 females (average age at diagnosis, 9 months). Mean follow-up duration was 98 months (range, 2 months - 23 years 8 months). Based on the associated cardiac anomalies, there were 6 simple C-TGA and 83 complex C-TGA patients. Surgery including 19 palliative and 47 corrective operations was attempted on 61 cases at mean age of 69 months. Tricuspid regurgitation (TR) was noted at the time of first examination in 52 (mild in 39 ; moderate in 8 ; severe in 5) and progressed in 18 patients. TVR was done on 5 patients and double switch on 7 patients. Arrhythmia was noted preoperatively (complete AV block in 3) in 11 and postoperatively (postoperative complete AV block in 3) in 22 patients. A total of 13 cases died including 10 perioperative deaths during follow-up. Actuarial survival rate at 10 year was 84.5%. **Conclusion** : In this study, the midterm outcome of corrected TGA is acceptable. However, long-term follow-up is required in respect to the function of atrioventricular valve and the systemic ventricle. (Korean Circulation J 1998;28(10):1774-1781)

**KEY WORD** : Corrected transposition of the great arteries.

## 서 론

수정 대혈관 전위(corrected transposition of the

논문접수일 : 1998년 4월 21일

심사완료일 : 1998년 11월 19일

교신저자 : 노정일, 110-744 서울 종로구 연건동 28

서울대학교 의과대학 소아과학교실

전화 : (02) 760-3570, 3676 · 전송 : (02) 743-3455

E-mail : chungnoh@plaza.snu.ac.kr

great arteries : C-TGA)는 Von Rokitansky에 의해 처음 기술되었으며 선천성 심질환 중 1% 이하의 빈도를 보이는 것으로 보고되고 있다.<sup>1)</sup> 해부학적으로 수정이라는 표현은 정확하지 않으며 오히려 심방 심실 관계, 심실 대혈관 관계 양쪽 모두가 바뀌어져 있는 상태로 인하여 여러 가지 문제점을 보인다. 혈액학적으로 정상적인 흐름을 유지하지만 심실의 역할이 달라져서 해부학적 우심실이 체순환을 담당하게 되고 좌심실이 폐순환을 담당하게 되어 각 심실에 부과되는 일이 달라

진다. 따라서 장기 경과상 심실기능의 저하 특히 우심실 기능의 저하가 문제가 된다. 또한 방실 판막의 이상을 포함한 다른 심기형의 동반이 많고, 방실 판막 폐쇄부전으로 인하여 심실기능저하에 영향을 준다. 심장 전도계의 이상으로 인하여 방실 차단과 같은 부정맥이 잘 생긴다.<sup>8)</sup> 결국 장기적인 예후는 동반된 심기형의 정도와 부정맥의 유무, 그리고 우심실의 기능 및 판막의 폐쇄부전 여부에 따라서 결정되고, 다양한 임상 경과를 보이게 된다.

본 연구에서는 수정 대혈관 전위(C-TGA) 환아에서 추적 관찰을 통하여 방실 판막 및 심실 기능의 경과를 관찰하고 예후를 알아 보고자 하였다.

## 대상 및 방법

1980년 1월부터 1997년 6월까지 서울대학교 병원을 방문하여 수정 대혈관 전위로 진단 받은 환아 89명을 대상으로 후향적 임상 고찰을 시행하였다.

대상 환아 모두 심에코와 심도자 및 심혈관 조영술을 시행하여 진단을 하였다.

수정 대혈관 전위의 진단은 해부학적 구조상 심방-심실의 연결이 바뀌어져 있고, 심실-대혈관 연결 또한 바뀌어져 있는 경우로 폐동맥 폐쇄가 동반된 경우라도 양심실 이용이 가능한 경우에는 모두 포함 하였다. 하지만 해부학적 구조상 수정 대혈관 전위 소견을 보이더라도 양심실을 모두 사용할 수 없는 경우에는 대상에서 제외하였다.

방실 판막 역류는 정도, 중등도, 중도의 3단계로 분류하여 평가하였다. 정도는 color Doppler 및 pulsed Doppler 상에서 역류가 좌심방의 1/3 이하이거나 역류의 범위가 적고, 중등도는 1/2까지 도달하고 역류범위가 중간 정도이고, 중도는 1/2 이상이고 역류의 범위가 넓은 경우로 하였다.

우심실 기능 측정 기준을 객관화하기가 어렵기 때문에 본 고찰에서는 주관적 평가에 의해 심실 기능을 분류하였다. 주관적으로 우심실 구출률(ejection fraction)을 측정하여 심에코 검사상 수축력(contractility)이 좋고 다른 심기능 저하의 임상 소견을 보이지 않는 경우를 양호한 상태라고 하였다. 심에코상 수축력이 약간 저하되어 보이지만 심기능 저하의 임상 소견이 현저하지 않은 경우를 보통 상태라고 하였다. 저하 상태는

수축력과 임상 소견상 심기능의 저하 소견이 현저한 경우로 하였다. 단 double switch 수술을 시행한 경우는 시행 전까지의 우심실의 기능을 확인하였고, 수술 후에는 전반적인 심기능 상태를 조사 대상으로 하였다. 우심실기능의 평가에는 double switch 이전의 상태만을 포함하였다. 생존률의 평가는 수술 후 기간도 모두 포함하였다. 심장 전도계의 이상에 대하여 심전도 및 24시간 Holter 검사를 분석하였다. 수술전의 소견은 심전도와 24시간 Holter 검사 모두에서 확인된 경우로 하였다. 수술후 소견에 대하여는 지속적 약물투여 및 심박동기 삽입 등의 다른 조치를 필요로 하는 경우 이외의 다른 일과성 부정맥은 제외하였다.

SAS 통계 program을 이용하여 Kaplan-Meier 방법으로 생존곡선을 구하였다.

## 결 과

### 임상 양상

총 89명중 남아 56명 여아 33명이었다.

진단 시 주증상으로는 청색증을 보인 경우가 38례였고, 심한 심부전 소견을 보인 경우가 6례, 심잡음으로 내원한 경우가 45례 이었다. 진단 연령은 평균 9개월(중앙값 1개월 미만)로 0~8년의 범위를 보였다.

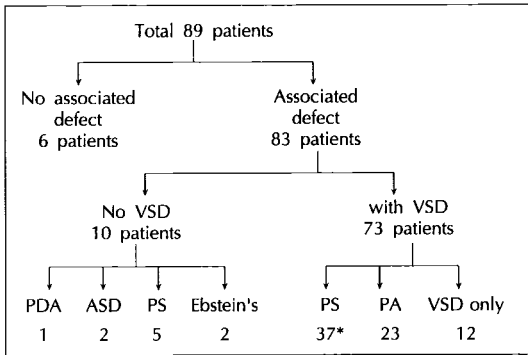
평균 추적 관찰기간은 8년 2개월(범위 2개월~23년 8개월)이었다.

### 심기형의 동반 양상(Fig. 1)

심기형의 동반 정도에 따라서 두 군으로 분류하면 다른 심기형이 동반되지 않은 경우인 단순 C-TGA가 6명이고, 여러 가지 심기형이 동반된 복잡 C-TGA가 83명이었다.

심장 구획진 진단법 상 심방 위치는 solitus, 심실은 D-loop, 대동맥 위치는 L-position인 {S,L,L} 관계를 보인 경우가 74례, 심방위치가 inversus, 심실은 D-loop, 대동맥은 D-position인 {I,D,D} 관계를 보인 경우가 15례였다.

동반 심기형은 다양한 양상을 보여 심실 중격 결손이 동반된 경우가 73례에서 관찰되었고, 그 중 폐동맥 협착이 동반된 경우 38례, 폐동맥 폐쇄가 동반된 경우가 23례였으며, 나머지는 단순 심실 중격 결손을 보였다. 심실 중격 결손이 없는 경우가 8례로 이중 심방중격 결



**Fig. 1.** Associated cardiovascular anomalies in 89 children with corrected transposition of great arteries. ASD, atrial septal defect; PDA, patent ductus arteriosus; VSD, ventricular septal defect; PS, pulmonary stenosis; PA, pulmonary atresia; \*, include 4 patients with Ebstein's anomaly.

손 2례, 동맥관 개존증 1례, 폐동맥 협착 5례였다. 또한 삼첨판의 이상 소견으로 Ebstein 기형이 6례에서 관찰되었는데, 다른 심기형 동반되지 않은 경우가 2례였고, 심실중격 결손과 폐동맥 협착이 동반된 경우가 4례였다.

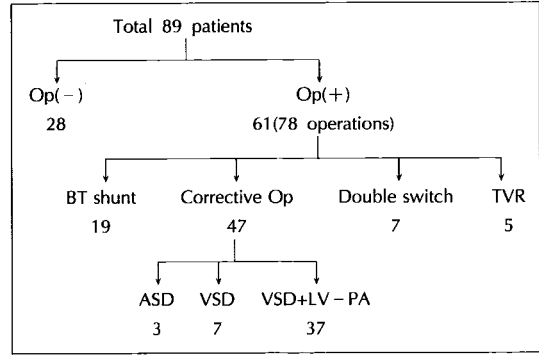
### 수 술(Fig. 2)

수술적 치료는 61명에서 시행하였다. 수술시 평균 연령은 5년 9개월이었고, 2개월에서 14년 4개월의 범위를 보였다.

수술 방식은 고식적 수술로서 단락 수술(Ballock-Taussig shunt)이 19건이 시행되었으며 교정 수술은 47건이 시행되었다. 고식적 수술을 받은 19례 중 16례에서 후에 교정 수술을 시행하였다. 교정수술은 심방중격 결손 교정 수술만을 시행한 경우가 3례, 단순 심실중격 결손 교정 수술이 7례, 심실중격결손 교정 수술과 함께 좌심실-폐동맥 연결 수술이 시행된 경우가 37례였다.

7례에서 double switch를 시행하였는데 이중 5명에서 일차 수술로, 2명에서 이차 수술로 시행되었다. 이차 수술로 시행된 경우 중 한명은 단락수술 후 19개월에 시행하였고, 다른 한명은 심실중격 결손 수술 10년 후에 시행하였다.

삼첨판 치환술은 5례에서 시행되었는데 단순 C-TGA가 2례였고, 복잡C-TGA가 3명으로 동맥관 개존증 1례, 심실중격결손 2례였다. 수술은 4례에서는 일차로 삼첨판 치환술을 시행하였고, 심실중격 결손 1례에서는 삼첨판 성형술 시행 후 7년 후에 판막 치환술을 시행하였다. 수술 시 연령은 각각 27, 98, 98, 128,



**Fig. 2.** Surgical treatment for corrected TGA patients. ASD, atrial septal defect; PDA, patent ductus arteriosus; VSD, ventricular septal defect; PS, pulmonary stenosis; PA, pulmonary atresia; LV-PA, left ventricle to pulmonary artery; TVR, tricuspid valve replacement; Op(-), no operation; Op(+), operation performed; pts, patients.

130개월이었다. Ebstein 기형이 동반되었던 6례는 관찰기간 동안(범위 25~113개월, 중앙값 82개월) 삼첨판 역류로 인한 심부전등의 혈액학적 장애소견이 관찰되지 않아 삼첨판 치환술은 시행되지 않았다.

### 삼첨판 역류

삼첨판 역류가 진단 당시에 관찰된 경우가 52례에서 있었는데, 경도가 39, 중등도 8, 중도 5명이었다. 중등도 및 중도의 삼첨판 역류를 보인 13례중에서 단순 C-TGA가 4례였고, 복잡 C-TGA가 9례로 그중 동맥관 개존증이 1례, 심실중격결손에 폐동맥 협착이 동반된 경우가 3례, 폐동맥 폐쇄가 2례, 단순 심실중격 결손이 2례였다. Ebstein 기형이 동반된 경우는 3례로 그중 2례는 심실 중격 결손과 폐동맥 협착이 동반된 경우였다.

전체 환자 89명의 추적 관찰상 삼첨판 역류의 진행은 18명에서 관찰되었다. 이중 초기 진단 시에는 역류 소견을 보이지 않았던 37례 중에서 7례에서 경도의 삼첨판 역류가 관찰되어 진행된 소견을 보였다. 진단 당시 역류를 보였던 52례의 경우에는 11례에서 삼첨판 역류의 진행 소견을 보였는데, 경도에서 중등도로 진행된 경우가 8례, 경도에서 중도로 진행된 경우가 2례였고, 중등도에서 중도로 진행된 경우가 1례 있었다(Fig. 3). 삼첨판 역류의 진행은 다양한 양상을 보여, 경도로 진행되는 속도는 41개월에서 160개월의 범위를 보였고, 중등도로 진행된 경우에는 20개월에서 146개월, 중도로 진행된 경우는 27개월에서 42개월의 범위를 보였다.

삼첨판 치환술은 5례에서 시행되었고 이들 모두 시술

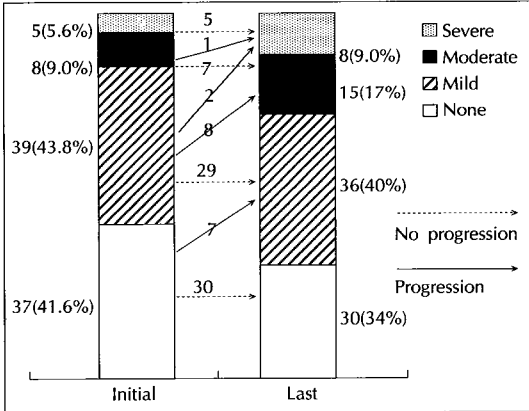


Fig. 3. Initial and follow-up status of tricuspid regurgitation were depicted showing the progression of TR in 18 patients.

후 양호한 경과를 보였고, 추적관찰기간 동안 심실 기능의 저하의 진행소견은 관찰되지 않았다.

#### 부정맥 (Table 1)

부정맥은 수술 전에는 11례에서 관찰되었는데, 2초 이상의 동정지 1례, 심방조동 1례, 1도 방실 차단 4례, 완전 방실 차단 3례였고, WPW syndrome 의 소견을 보인 경우가 1례, 비지속성 심실 빈맥을 보인 경우가 1례였다. 완전 방실차단을 보인 3례는 심기형이 동반되지 않은 단순 C-TGA가 1례였고, 심실중격결손 및 폐동맥협착 1례였다.

수술 후에는 부정맥이 22례에서 관찰되었는데, 동기능 부전이 1례, 발작성 심방 빈맥 1례, 심방 조기 수축 5례, 1도 방실 차단 2례, 2도 방실 차단 4례, 완전 방실 차단 3례였고, 심실 조기 수축의 소견이 6례에서 관찰되었다. 수술 후 생긴 완전 방실차단 3례는 각각 심실중격결손으로 patch closure 시행한 경우 1례, 심실중격결손 및 폐동맥협착으로 심실중격결손 patch closure 시행한 경우 1례, 심실중격결손 및 폐동맥 협착으로 심실중격결손 patch closure와 좌심실-폐동맥 conduit 시술받은 1례였다.

심장 박동기는 완전 방실 차단 소견을 보인 5례와 2도 방실차단과 서맥을 보인 1례에서 시행되었으며 DDD type이 4례, VVI type이 2례였다. 수술 전에 완전 방실 차단이 확인된 3례중 2례에서 교정 수술 시 심박동기를 삽입하였고, 수술 후 생긴 경우는 수술 후 4주 경에 심박동기를 삽입하였다. 또한 2도 방실 차단과 서맥

Table 1. Arrhythmia in children with corrected transposition of the great arteries

	Preoperative (n=11)	Postoperative (n=22)
Sinus pause	1	Sinus node dysfunction 1
Atrial flutter	1	Paroxysmal atrial tachycardia 1
WPW syndrome	1	Premature atrial contraction 5
Atrioventricular block		Atrioventricular block
1 <sup>st</sup> degree	4	1 <sup>st</sup> degree 2
3 <sup>rd</sup> degree	3	2 <sup>nd</sup> degree 4
		3 <sup>rd</sup> degree 3
Ventricular tachycardia (nonsustained)	1	Premature ventricular contraction 6

을 보인 경우 1례는 작은 심실 중격결손과 삼첨판 역류로 3년 10개월에 삼첨판 성형술을 시행한 이후로 발생하여 10년 10개월에 삼첨판치환술 시행하면서 심박동기를 삽입하였다. 하지만 단순 C-TGA로 완전 방실차단을 보인 1례에서는 서맥은 심하지 않은 상태로 심박동기 삽입은 시행되지 않았다.

#### 심실 기능

추적 관찰상 최종 심실 기능에 대한 평가상 양호가 47명, 보통이 25명, 저하가 17명이었다. 심실 기능의 저하를 보인 17명은 심실중격결손에 폐동맥 협착을 보인 경우가 9명이었고 폐동맥 폐쇄가 동반된 경우가 7명이었고, 단순 폐동맥 협착만을 보인 경우가 1례였다. 삼첨판 역류소견은 10례에서 관찰되었고 중등도 이상의 역류소견을 보인 경우가 4례였다. 수술은 16명에서 시행되었는데 double switch 시술이 5례였고, 심실중격결손 patch 봉합 및 좌심실 폐동맥 연결 시술이 8례에서 이루어졌고, 1례에서는 심실중격결손 patch 봉합이 시행되었다. 심실 기능의 평가상 저하를 보이고 증상을 동반하는 시기를 기준으로 하였을 때, 우심실의 기능적 생존율은 10년에 81%를 보였다(Fig. 4).

생존 환자 76명은 모두 양호한 임상경과를 보여 최종 검사 소견상 NYHA class I 혹은 II의 상태를 보였다. 심실기능 저하를 보인 17명중 13명은 사망하였고 나머지 4명의 경우 약물 치료 등을 하면서 비교적 양호

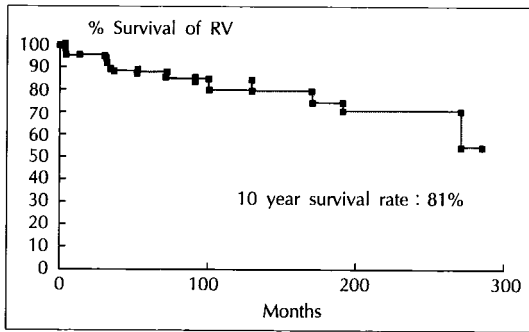


Fig. 4. Functional survival curve of the right ventricle in corrected transposition of the great arteries.

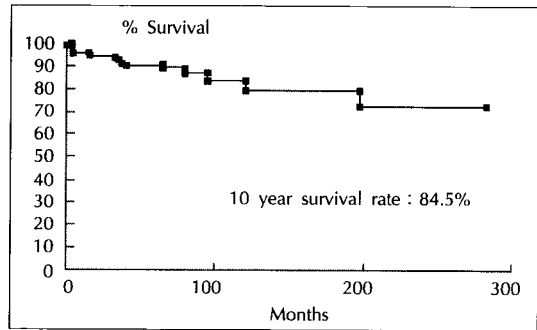


Fig. 5. Actuarial survival curve of the patients with corrected transposition of the great arteries.

Table 2. Characteristics of 13 mortality cases

Case	Sex	Associated defects	Age at Op	Operation	Age at death	Cause of death
1	F	VSD, PS		ND	3 mo	Ventricular failure
2	M	VSD, PS	2 mo	Double switch	2 mo	Ventricular failure
3	F	VSD, PA	2 mo	VSD patch closure, LV-PA connection	2 mo	Ventricular failure
4	M	VSD, PA	4 mo	Double switch	4 mo	Ventricular failure
5	M	PS		ND	1 yr 10 mo	ARF, Reye syndrome
6	F	VSD, PS	2 yr 1 mo	VSD patch closure, LV-PA connection	2 yr 2 mo	Ventricular failure
7	F	VSD, PA	1 yr 7 mo	VSD patch closure, LV-PA connection	2 yr 3 mo	Ventricular failure
8	F	VSD, PS	2 yr 8 mo	VSD patch closure, LV-PA connection	2 yr 8 mo	Ventricular failure d/t coronary artery injury
9	M	VSD, PS	4 yr 10 mo	VSD patch closure, LV-PA connection	4 yr 10 mo	Ventricular failure
10	F	VSD, PS	6 yr 3 mo	VSD patch closure, LV-PA connection	6 yr 4 mo	Ventricular failure
11	M	VSD, PA	7 yr 7 mo	Double switch	7 yr 7 mo	Ventricular failure
12	M	VSD, PA	10 yr 5 mo	VSD patch closure, LV-PA connection	10 yr 5 mo	Ventricular failure
13	M	VSD, PA	16 yr	VSD patch closure, LV-PA connection	16 yr 1 mo	Ventricular failure

VSD, ventricular septal defect ; PS, pulmonary stenosis ; PA, pulmonary atresia ; LV-PA, left ventricle to pulmonary artery ; yr, year ; mo, month ; M, male ; F, female ; ND, not done ; d/t, due to

한 전진 상태 소견(NYHA class II)을 보였다.

## 경 과

사망한 환아는 총 13명이었다. 10명은 수술 후 심기능 부전으로 조기 사망을 보였다. 나머지 3명중 한명은 수술 후 8개월에 심기능 부전으로 사망하였고, 다른 두명은 수술을 받지 않았던 경우로 한명은 급성 신부전 및 Reye 증후군으로 사망하였고, 다른 한명은 심기능 부전으로 사망하였다(Table 2). 13명은 모두 복잡 C-

TGA의 경우에 해당하였다. 단순 C-TGA인 6명에서는 사망한 경우는 없었고, 2명에서 심한 삼첨판 역류 소견으로 인한 심부전 증상을 보여 삼첨판 치환술을 시행하였다. 전체 환아의 수술 사망률을 포함한 10년 생존율은 84.5%를 보였다(Fig. 5).

Double switch를 시행한 7례 중, 일차로 수술한 경우 5명중 3명이 수술 초기에 사망하였고 2명은 생존하였다. 이차 수술로 시행된 경우 2명은 모두 생존하였다. 생존 환아 각각의 추적 관찰기간은 16, 19, 67, 75개월

이었다. 이들 생존 환자의 상태는 양호하였다(NYHA Class I이나 II).

## 고 안

수정 대혈관 전위는 해부학적 이상으로 인하여 부정맥, 심실 기능 이상, 방실 판막의 진행성 부전 등의 합병증이 시간이 지나면서 생기거나, 혹은 심장 수술에 의해서 유발되거나, 악화되는 문제점을 보인다.<sup>9)</sup>

수정 대혈관 전위에서는 체순환을 담당하는 형태학적 우심실의 기능이 정상에 비해 의미 있게 저하되어 있다.<sup>4)</sup> 심기능의 저하에는 여러 가지 인자가 관여하는 것으로 생각된다. 우심실의 체순환 담당으로 인한 심기능의 저하가 있고, 선후 판계를 규정하기 어렵지만 방실 판막 역류의 악화도 영향을 미치고, 다음으로 수술에 의한 심근 손상과 부정맥 등이 영향을 준다.

심에코상에서 심실 구혈률(ejection fraction)은 안정 시에나 운동 시 모두 감소되어 있고, 또한 운동에 대한 반응으로 구혈률의 증가도 시간이 경과되면서 점차 저하 되는 소견을 보인다.<sup>5)</sup> 이들에서는 장기간 우심실 기능을 잘 유지하기 위해 적절한 조치로 심실기능의 저하를 막는 것이 중요하지만 아직 많은 문제들이 해결되지 않았다.<sup>6)</sup> 첫째로 특히 판막 역류가 동반된 경우에 어떤 방법을 이용하는 것이 심실 기능을 가장 정확히 측정할 수 있는가 하는 것이고, 둘째는 언제 인공 판막으로 치환 수술하는 것이 가장 적절한 시기인가를 정하는 것이다. 연속적인 운동 검사가 심실 기능의 미세한 변화를 이는데 도움이 된다고 하나, 정상 수치가 확립이 되지 않아서 적용에는 한계가 있다. 운동 시 구혈률이 증가하지 못하는 것이 심실 기능의 저하를 반영한다고 하였으나 이것만으로 수술 시기를 정하는 것도 역시 한계가 있다. 하지만 심부전 증상을 보이는 경우 우심실이 손상을 받기 전에 조기에 방실 판막의 수술적 교정을 고려하는 것이 필요하겠다.<sup>7)</sup>

심실 기능의 저하가 먼저 인지 아니면 판막 역류가 먼저 선행 요인으로 작용하는지 확실하지는 않다. 하지만 판막 역류가 심실 기능의 저하보다 선행되었다는 보고도 있다.<sup>8)</sup> 수정 대혈관 전위에서 심장내 기형 수술 후 심한 방실 판막 역류가 생기는데, 이는 여러 가지 복잡한 요인에 의해서 생기고 아마도 심실 확장과 관련되며, 방실 차단기의 발생으로 더욱 악화된다. 그래서 판막

역류가 정도 이상인 경우 다른 교정 수술 시에 판막도 치환하지는 주장도 있다.<sup>7)</sup> 본 고찰에서는 삼첨판 역류가 중등도 이상인 환자 23례 중에서 삼첨판 치환술은 5례에서 시행되었는데, 5례 모두 심실기능 저하가 진행되지 않았고, 심실기능 저하를 보인 환자 17명 중 삼첨판 역류가 심한 경우는 4명이었다. 삼첨판 치환술후 심실기능의 적절한 유지소견은 삼첨판 역류가 심실기능의 저하에 영향을 주는 것을 보여주며, 이의 적절한 처치가 심실기능의 유지에 중요할 것으로 생각된다.

이러한 심실 기능의 악화 문제를 피하기 위해서 형태학적 좌심실을 체순환 심실로 사용하는 수술로 double-switch 방법이 시행되고 있다. 이 기술은 Mustard 수술법이나 Senning 수술법을 심방에서 시행하고, Rastelli 수술법이나 혹은 대혈관 치환 수술을 시행하여 좌심실을 체순환 담당으로 바꾸어주는 방법이다. 수정 대혈관 전위에서 이 방법에 대하여 양호한 기술 경과들이 최근 강조되고있다.<sup>9-11)</sup> 본 고찰에서는 7례에서 double switch 가 시행되어 4례가 생존하고 있다. 이들 모두 심실 기능 및 전신 상태가 양호한 경과를 보이고 있어 장기적인 경과에 대한 평가를 통하여 수술 방법 및 시기의 선택에 대한 재평가가 필요하겠다.

부정맥 특히 방실 차단기의 존재에 대한 중요성은 잘 알려져 있고, 그 빈도는 실제로 10%의 환자들에서 나타난다. Fyler<sup>12)</sup>의 보고에 따르면 20년간의 추적관찰에서 45%의 환자에서 완전 방실 차단 소견을 보인다고 하였다. 또한 진행의 정도가 연간 2%정도로 발생한다고 알려져 있다.<sup>13)</sup> Elongated AV bundle의 섬유화는 흔하고 특히 나이가 많을수록 관련이 많다고 알려져 있다.<sup>14)</sup> 또한 수술 시 cooling과 cardioplegia 도 이미 약해진 전도체계에 손상을 주게 된다. Connelley 등<sup>5)</sup>의 보고에 의하면 58명 대상 환자중 9명에서 수술과 관계없이 방실 차단기의 진행이 발생했고, 9명에서는 수술 시에 생겼다고 하였으며, 심방 부정맥도 15명(36%) 생존자에서 발생하여 역시 흔하다고 하였다. 부정맥은 해롭고, 또한 심실 기능 이상을 야기하고 악화시킬 수 있으므로 신속하고 적절한 조치가 필요할 뿐만 아니라 심실 기능을 저하시키는 항 부정맥 약제의 사용을 피해야 한다. 본 고찰에서는 관찰 기간이 상대적으로 짧아 자연적 경과에 의한 전도 체계의 진행성 손상은 평가하기 어렵다. 수술 후 생긴 경우도 수술에 의한 전도계의 손상으로 인한 것으로서 자연적 경과가 아닌 것으로 생각

된다. 장기적 관찰을 통하여 자연적 경과 및 수술 후 전 도체계의 변화에 대해서도 평가가 필요하겠다.

Huhta 등<sup>7)</sup>은 수정 대혈관 전위 환자의 경과에 대하여 생존율이 5년에 70%, 10년에 64%로 보고 하였고, 체순환 심실의 판막 부전이 중요하다고 하였다. Lundstrom 등<sup>8)</sup>은 20년간의 경험 고찰을 통하여 111명의 환자에게 대한 경과 보고에서 26명이 사망하였다고 보고 하였다. McGrath 등<sup>9)</sup>은 99명의 수술받은 환자에서 1년 생존율을 75%, 10년 생존율을 68%로 보고하였다. 성인 수정 대혈관 전위 환자 52명의 관찰 결과에 의하면 사망률은 25%로 보고 하였고, 그 주된 사망 요인은 심실 기능의 저하로 인한 것으로 이들 대부분의 경우에서 심한 방실 판막 역류가 동반되었다.<sup>9)</sup> 본 고찰의 경우 사망환자가 13명이었고, 전체 환자의 10년 생존율은 84.5%이었다. 하지만 대상 환자의 평균 추적 관찰 기간이 성인 보고에 비하여 짧아서(8년 2개월) 중기적인 경과판으로 비교하기는 어렵고 장기적인 관찰이 필요하다.

본 고찰의 결과 수정 대혈관 전위 환자의 중기 경과 관찰상 양호한 생존율을 보였다. 심실기능의 저하와 판막의 역류와의 선행 여부는 확실하지않다. 방실 판막 역류의 진행과 우심실 기능 유지의 측면에서 장기적 관찰이 필요하겠다.

## 요 약

### 연구배경 :

수정 대혈관 전위는 비교적 드문 선천성 심장병으로 예후 관련 인자로 심실 기능, 판막기능, 부정맥 등이 중요하다. 본 논문은 수정 대혈관 전위(C-TGA) 환자의 중기간의 관찰 경과를 알아보고자 하였다.

### 방 법 :

서울대학교 병원에서 C-TGA로 진단 받은 89명을 대상으로 후향적 임상 고찰을 시행하였다.

### 결 과 :

남아 56, 여아 33명으로 진단 연령은 평균 9개월이었다. 평균 추적 관찰기간은 8년 2개월이었다. 단순 C-TGA가 6명, 심기형 동반 C-TGA가 83명이었다. 수술은 61명에서 시행하였고 평균 연령은 5년 9개월(범위 2개월~14년 4개월)였고 고식적 수술이 19례, 교정 수술이 47례에서 시행되었다. 진단시 삼첨판 역류(TR)가

있었던 경우는 정도 39, 중등도 8, 중도 5명이었고, 18명에서 TR의 진행이 관찰되었다. 삼첨판 치환술이 5례, double switch가 7례에서 시행되었다. 부정맥은 수술 전에 11명(완전방실차단 3), 수술 후 22명(완전방실차단 3)에서 관찰되었다. 최종 관찰상 심실 기능은 양호가 47명, 보통이 25명, 저하가 17명이었다. 사망례는 총 13명으로 초기 사망이 10명이었다. 전체 환자의 생존율은 10년에 84.5%를 보였다.

### 결 론 :

수정 대혈관 전위 환자의 중기 경과 관찰상 양호한 생존율을 보였다. 그러나 방실 판막 역류의 진행과 우심실 기능 유지의 측면에서 장기적 관찰이 필요하다.

**중심 단어 :** 수정 대혈관 전위.

이 논문은 서울대학교병원 연구비(98-026)의 보조로 이루어졌음.

## REFERENCES

- 1) Von Rokitsansky K. *Pathologisch-anatomische Abhadlung*. Vienna: W. Braumuller; 1875. p.83-6.
- 2) Schiebler GL, Edwards JE, Burchell HB, Dashane JW, Ongley PA, Wood EH. *Congenital corrected transposition of the great vessel: A study of 33 cases. Pediatrics* 1961;27(SUPPL II):849-88.
- 3) De Leval MR, Bastos P, Stark J, Taulor 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* 1979;78:515-26.
- 4) Benson LN, Burns R, Schwaiger M, Schelbert HR, Lewis AB, Freedom RM, et al. *Radionuclide angiographic evaluation of ventricular function in isolated congenitally corrected transposition of the great arteries. Am J Cardiol* 1986;58:319-24.
- 5) Connelly MS, Liu PP, Williams WG, Webb GD, Robertson P, McLaughlin PR. *Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: Functional status and complications. J Am Coll Cardiol* 1996;27:1238-43.
- 6) Dimas AP, Moodie DS, Sterba R, Gill CC. *Long-term function of the morphologic right ventricle in adult patients with corrected transposition of the great arteries. Am Heart J* 1989;118:526-30.
- 7) Huhta JC, Danielson GK, Ritter DG, Ilstrup DM. *Survival in atrioventricular discordance. Pediatr Cardiol* 1986;6:57.
- 8) Presbitero P, Somerville J, Rabajoli F, Stone S, Conte MR. *Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients: Clinical profile and follow up. Br Heart J* 1995;74:57-9.
- 9) Yamagishi M, Imai Y, Hoshino S, Ishihara K, Koh Y, Nagatsu M, et al. *Anatomic correction of atrioventricular discordance. J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;105:1067-76.
- 10) Yagihara T, Kishimoto H, Isove F, Yamamoto F, Nishigaki

- K, Matsuki O, et al. Double switch operation in cardiac anomalies with atrioventricular and ventriculoarterial discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;107:351-8.
- 11) Reddy VM, McElhinney DB, Silverman NH, Hanley FL. The double switch procedure for anatomical repair of congenitally corrected transposition of the great arteries in infants and children. *Eur Heart J* 1997;18:1470-7.
  - 12) Fyler DC. *Nadas' pediatric cardiology*. St. Louis: Mosby-Year Book:1992.
  - 13) Huhta JC, Maloney JD, Ritter DG, Ilstrup DM, Feldt RH. Complete atrioventricular block in patients with atrio-ventricular discordance. *Circulation* 1983;67:1374-7.
  - 14) Anderson RH, Becker AE, Arnold R, Wilkinson JL. The conducting tissue in congenitally corrected transposition. *Circulation* 1974;50:911-23.
  - 15) Lundstrom U, Bull C, Wyse RKH, Somerville J. The Natural and "unnatural" history of congenitally corrected transposition. *Am J Cardiol* 1990;65:1222-9.
  - 16) McGrath LB, Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, Kirklin JK, Barger LM Jr. Death and other events after cardiac repair in discordant atrioventricular connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985;90:711-28.