

완전 대혈관 전위의 심방내 교정술 후 추적 관찰

서울대학교 의과대학 소아과학교실,¹ 흉부외과학교실²

김연우¹ · 노정일¹ · 허 준¹ · 윤명자¹ · 김호성¹ · 최정연¹

윤용수¹ · 양세원¹ · 이정렬² · 김용진² · 노준량²

Follow-up Study after Atrial Switch Operation for Complete Transposition of the Great Arteries

Youn-Woo Kim, MD¹, Chung-Il Noh, MD¹, June Huh, MD¹, Myung-Ja Yun, MD¹,
Ho-Sung Kim, MD¹, Jung-Yun Choi, MD¹, Yong-Soo Yun, MD¹, Sei-Won Yang, MD¹,
Jeong-Ryul Lee, MD², Yong-Jin Kim, MD² and Joon-Ryang Rho, MD²

¹Department of Pediatrics, Thoracic and ²Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Seoul National University, Seoul, Korea

ABSTRACT

Background : Since the introduction of atrial switch operation, the outlook for patients with complete transposition of the great arteries (TGA) has improved dramatically. However, many survivors are afflicted with postoperative complications and continue to demand medical attention. We therefore performed the study for the evaluation of the clinical course in the patients with complete TGA after atrial switch operation. **Methods** : We analyzed the data of 51 patients who underwent the atrial switch operation for complete TGA at Seoul National University Hospital between January 1981 and June 1993 retrospectively. **Results** : The patients were composed of 36 males and 15 females (mean age at operation, 15 ± 30 months, range 2 months-18 years). Senning operation was undertaken in 43 and Mustard operation in 8. Among these, 27 had simple and 24 complex complete TGA. The early mortality rate within 1 month postoperatively was 39% and the late mortality rate 16%. The actuarial survival rate after 10 years was 78%. Of these, 17 cases have been followed up so far. Although the significant tricuspid regurgitation was noted in 9, right ventricular systolic function was maintained in all of them. Preoperative sinus node dysfunction was noted in 1 case. Postoperatively, premature ventricular contractions were found in 8 cases, atrial flutter in 4, and sinus node dysfunction in 7. Subclinical pulmonary venous obstruction was found in 2 and systemic venous obstruction in 1. At present, one takes digoxin for prevention of atrial flutter and 7 take digoxin, furosemide, and/or angiotensin-converting enzyme inhibitors for prevention of ventricular functional deterioration. Twelve cases were in New York Heart Association functional class I at the latest follow-up and 5 were in class II. **Conclusion** : This study revealed that morbidity and mortality were not low after atrial switch operation. However, considering the good long-term functional status in the survivors, atrial switch operation could be an alternative to arterial switch operation in complicated cases of TGA. (Korean Circulation J 1998; 28 (5): 683-690)

KEY WORDS : Transposition of the great arteries · Atrial switch operation.

논문접수일 : 1998년 2월 16일

심사완료일 : 1998년 5월 11일

교신저자 : 김연우, 110-744 서울 종로구 연건동 28 서울대학교 의과대학 소아과학교실

전화 : (02) 760-3632 · 전송 : (02) 743-3455

서 론

완전 대혈관 전위(complete transposition of the great arteries, complete TGA)의 수술법으로 심방내 교정술(atrial switch operation)이 제안된 것은 1954년 Albert¹⁾에 의해서였고, 1958년 Senning²⁾에 의하여 처음으로 성공되었다. 1964년 Mustard³⁾는 prosthetic patch를 이용하여 심방내 baffle을 시도하였다. 이러한 심방내 교정술의 도입으로 완전 대혈관 전위 환자의 예후는 극적인 전환점을 맞게 되었다. 그러나 1972년 El Said 등⁴⁾이 처음으로 보고한 추적 관찰 결과 우심실 기능부전, 동결절 기능부전, 그리고 baffle과 관련된 문제점들이 이 시술의 심각한 합병증임을 알게 되었다. 그 후 동맥 전환술(arterial switch operation, ASO)⁵⁾이 도입되면서 기술적으로 대부분 형태의 완전 대혈관 전위에서 이 시술이 가능하게 되고 이에 대한 경험이 축적되어, 수술 후의 이환율과 사망률이 크게 감소함에 따라 완전 대혈관 전위에서 심방내 교정술은 점차 제 자리를 잃게 되어 더 이상 시행되지 않는 수술법으로 여겨지게 되었다. 그러나 과거에 시행되었던 심방내 교정술 후 생존하고 있는 환자의 수가 적지 않고 그들에게서 여러가지 합병증들이 보고되고 있으며 이에 대한 예방 및 치료가 절실히 요구되고 있어 이들에 대한 지속적인 추적 관찰이 반드시 필요한 실정이다. 이에 저자들은 완전 대혈관 전위로 심방내 교정술을 시행한 환자의 수술 후 상태를 평가하기 위하여 본 연구를 수행하였다.

대상 및 방법

1981년 1월부터 1993년 6월까지 서울대학교병원에 서 완전 대혈관 전위로 심방내 교정술을 시행한 환자 68례 중 고식적 수술을 시행한 6례와 의무기록 고찰이 불가능했던 11례를 제외한 51례를 대상으로 병록 및 임상자료를 후향적으로 고찰하였다.

단순 완전 대혈관 전위는 완전 대혈관 전위이면서 다른 이상이 없는 경우 또는 수술적 교정이 필요치 않은 경한 이상이 동반된 경우로 정의하였고, 복합 완전 대혈관 전위는 완전 대혈관 전위이면서 수술적 교정이 필요한 이상이 동반된 경우로 정의하였다.

대상환자 51례 중 조기 사망 20례 및 만기 사망 8례 그리고 추적 관찰이 불가능했던 6례를 제외한 17례를 대상으로 우심실 기능, 삼첨판 폐쇄부전, 부정맥, 그리고 혈액학적 상태 등을 병록 및 임상자료의 후향적 고찰을 통하여 평가하였다. 심초음파 검사로 apical 4-chamber view에서 삼첨판 폐쇄부전의 정도를 측정하였고, single-plane methods를 이용하여 우심실의 박출 계수를 평가하였다.⁷⁾ 심전도와 Holter monitoring을 이용하여 Kugler⁸⁾의 기준에 의하여 동결절 기능부전을 정의하였고, 또한 정맥환류의 협착은 심도자 검사시 압력차이가 5 mmHg 이상인 경우로 정의하였다.¹⁰⁾

결 과

대상환자의 특징(Table 1)

대상환자 51례의 수술 당시의 평균 연령은 15±30개월(2개월~18세)이었고 남자는 36례, 여자는 15례였다. 심장질환으로 단순 완전 대혈관 전위가 27례였으며 복합 완전 대혈관 전위는 24례였다. 수술 전 풍선 심방 중격 절개술을 시행한 경우는 32례로 63%였다. 술식의

Table 1. Patient characteristics

Male / Female	36/15
Mean age at operation	15mo (2mo-18yr)
Cardiac diagnosis	
Simple TGA	27 (53%)
Complex TGA	24 (47%)
TGA+VSD	11
TGA+PS	2
TGA+VSD+PS	6
TGA+VSD+PDA	5
Preop balloon atrial septostomy	32 (63%)
Surgical procedure	
Senning	43 (84%)
Mustard	8 (16%)
Early mortality (<30 days after op)	20 (39%)
Late mortality (>30 days after op)	8 (16%)
Early morbidity	
Arrhythmia	9
Seizure	4
Chylothorax	4
SVC syndrome	4
Infection	2

VSD, ventricular septal defect ; PS, pulmonary stenosis ; PDA, patent ductus arteriosus ; SVC, superior vena cava

로는 Senning술이 43례, Mustard술이 8례였다. 수술 후 30일 이내에 사망한 조기 사망례는 20례(단순 완전 대혈관 전위 7례, 복합 완전 대혈관 전위 13례)로 39%였고, 30일 이후 사망한 만기 사망례는 8례(단순 완전 대혈관 전위 4례, 복합 완전 대혈관 전위 4례)로 16%였다. 조기 합병증으로는 부정맥 9례, 경련 4례, 유미

흉 4례, 상대정맥 증후군 4례, 그리고 감염 2례 등이 있었다.

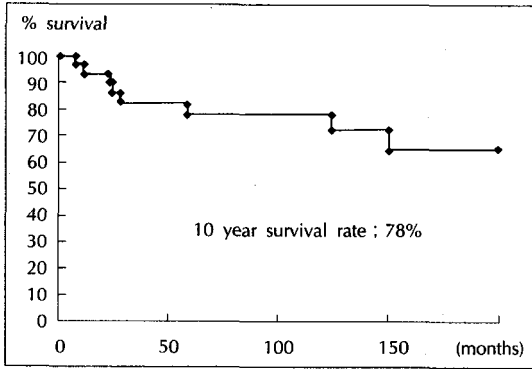


Fig. 1. Survival rate of complete TGA patients.

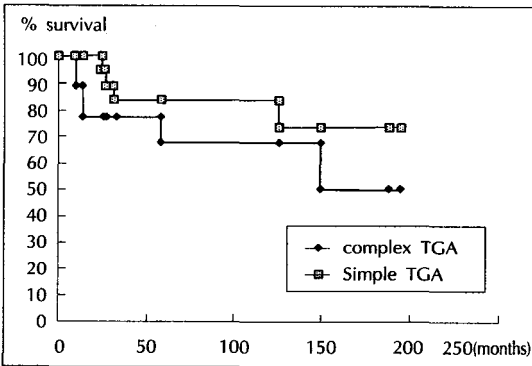


Fig. 2. Comparison of survival rate between simple and complex TGA.

생존율(Figs. 1 and 2)

조기 사망 환자 20례를 제외한 31례의 10년 생존율은 78%였으며, 단순 및 복합 완전 대혈관 전위 환자의 10년 생존율은 각각 83.3%와 66.7%로 통계적으로 유의한 차이는 보이지 않았다(p value>0.05).

만기 사망률(Table 2)

만기 사망 환자 8례의 사망 당시 평균 연령은 71 ± 54 개월(29개월~163개월)이었고 사망 원인으로는 폐혈관 폐쇄성 질환 2례, 중증도의 삼첨판 폐쇄부전으로 동맥 전환술 시행 후 저심박출량 및 뇌경색 각각 1례, 완전 방실 블록 1례, 지속적인 심방 조동 1례, 좌심실 기능부전 1례 그리고 우심실 기능부전으로 추정되는 경우가 1례였다.

현재 추적 관찰 중인 환자 17례의 임상 상태(Table 3)

조기 사망(20례)과 만기 사망(8례) 그리고 추적 관찰이 불가능했던 6례를 제외한 17례가 현재 추적 관찰 중에 있다.

특 성

이들 17례의 수술 당시의 평균 연령은 11 ± 10 개월(3개월~41개월)이었고, 평균 추적 관찰 기간은 12 ± 2.8 년(8.3년~16.3년)이었다. 술식으로는 Senning술이 14례, Mustard술이 3례에서 시행되었다.

Table 2. Late mortality

Patient	Diagnosis	Age at op	Age at death	Cause of death
1	TGA+PS	12mo	163mo	Low CO after ASO
2	TGA	10mo	136mo	LV dysfunction
3	TGA+VSD	36mo	96mo	Cerebral infarct after ASO
4	TGA	7mo	32mo	Unknown (RV failure?)
5	TGA	3mo	31mo	Persistent atrial flutter
6	TGA	3mo	29mo	Complete AV block
7	TGA+VSD+PS	20mo	29mo	PVOD
8	TGA+VSD+PS	38mo	51mo	PVOD
		16 ± 14 mo	71 ± 54 mo	

CO, cardiac output ; ASO, arterial switch operation ; LV, left ventricle ; RV, right ventricle ; AV, atrioventricular ; PVOD, pulmonary vascular obstructive disease

우심실 기능 평가

심초음파 검사로 우심실의 기능을 정성적으로 평가한 결과 17례 전체에서 수축기 기능부전은 없거나 경미

하였고, single-plane methods로 측정 한 우심실의 박출 계수는 최종 추적 관찰시 평균 43.6±8.6% (29~55%)였다.

Table 3. Current status of 17 patients at follow - up

Patient	Diagnosis	Age at op	F/U duration	Surgical procedure	Additional op
1	TGA	11mo	10.4yr	Mustard	(-)
2	TGA	6mo	10.4yr	Senning	(-)
3	TGA+VSD	10mo	15.8yr	Senning	(-)
4	TGA+VSD	4mo	10.3yr	Senning	RVOT resection & PVR widening
5	TGA+VSD	10mo	15.0yr	Senning	(-)
6	TGA	9mo	14.8yr	Mustard	(-)
7	TGA	6mo	9.6yr	Senning	(-)
8	TGA	3mo	10.5yr	Senning	(-)
9	TGA	3mo	8.3yr	Senning	ASO
10	TGA	7mo	10.1yr	Mustard	(-)
11	TGA	3mo	9.3yr	Senning	(-)
12	TGA+VSD	14mo	8.5yr	Senning	(-)
13	TGA	26mo	14.3yr	Senning	(-)
14	TGA	41mo	16.3yr	Senning	(-)
15	TGA	5mo	10.8yr	Senning	(-)
16	TGA+VSD	16mo	14.1yr	Senning	Pacemaker
17	TGA	7mo	15.0yr	Senning	(-)
		11±10mo	12±2.8yr	S : M=14 : 3	

RVOT, right ventricular outflow tract ; PVR, pulmonary venous return

Table 3. Current status of 17 patients at follow-up (continued)

Patient	EchoCG		ECG & Holter	Baffle obst	Medication	NYHA class
	TR	RVEF				
1	Mod	40%	PVCs(M), AFI	NA	D+A+F	I
2	Mild	45%	SND	(-)	(-)	I
3	Mod	29%	SND, AFI, PVCs	(-)	D+A+F	II
4	Mod	52%	PVCs(M)	PVR	D	I
5	(-)	33%	SND, PVCs(M)	(-)	(-)	I
6	(-)	54%	SND, PVCs(M)	SVR	(-)	I
7	Mod	40%	Normal	NA	D+A	I
8	(-)	37%	SND	(-)	A	I
9	Mod	NA	Normal	(-)	(-)	II
10	Mod	46%	SND	(-)	D+F	II
11	Mild	39%	Normal	NA	(-)	II
12	Mod	53%	Normal	(-)	(-)	I
13	Mod	NA	PVCs(M), AFI	(-)	D+F	II
14	(-)	NA	SND, AFI, PVCs	NA	D	I
15	(-)	NA	Normal	(-)	(-)	I
16	Mod	NA	Pacemaker	PVR	(-)	I
17	(-)	55%	PVCs	NA	(-)	I

TR, tricuspid regurgitation ; EF, ejection fraction ; PVC, premature ventricular contraction ; M, multifocal ; AFI, atrial flutter ; SND, sinus node dysfunction ; NA, not available ; PVR, pulmonary venous return ; SVR, systemic venous return ; D, digoxin ; A, angiotensin-converting enzyme inhibitor ; F, furosemide

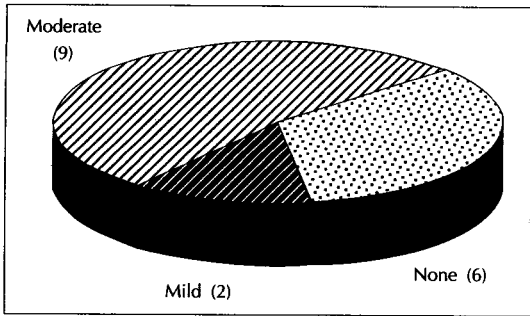


Fig. 3. Tricuspid regurgitation at the latest follow-up.

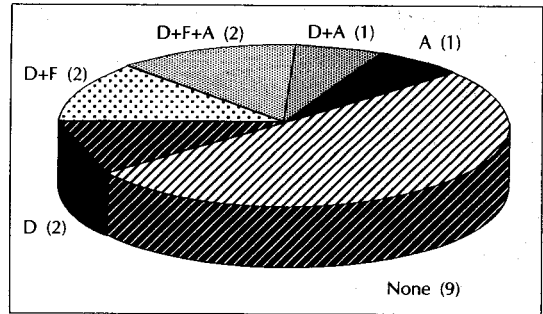


Fig. 5. Medications at the latest follow-up.

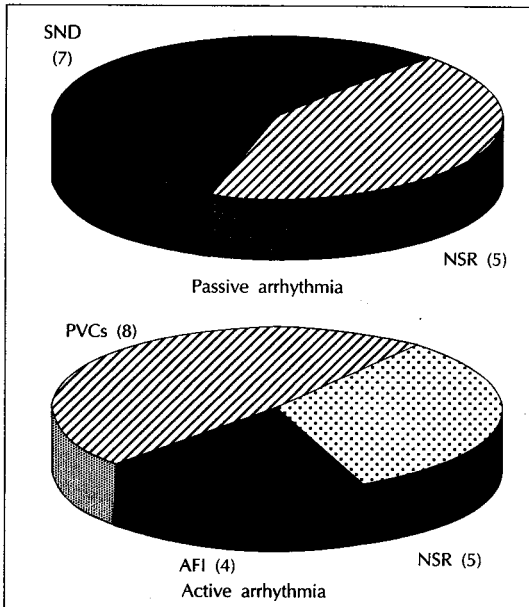


Fig. 4. ECG and Holter findings at the latest follow-up.

삼첨판 폐쇄부전

수술 전 중등도의 삼첨판 폐쇄부전이 있었던 3례에서는 수술 후 큰 변화가 없었다. 최종 추적 관찰시 중등도의 삼첨판 폐쇄부전은 9례에서 있었고 이 중 6례는 수술 후 발생한 경우로 1례에서 삼첨판 폐쇄부전이 점차 진행하여 6년 1개월 후 동맥 전환술을 시행하였고 나머지 5례에서는 수술 직후와 비교하여 큰 변화를 보이지 않았다(Fig. 3).

부정맥

수술 전 심전도 검사에서는 16례에서 정상 동율동을 보였고, 1례에서 동결절 기능부전과 accelerated junctional escape가 관찰되었다. 수술 후 심전도와 Holter monitoring에서는 심실 조기 수축 8례, 심방 조동

4례, 동결절 기능부전 7례였으며, 5례에서는 정상 동율동을 보였다(Fig. 4). 수술 전 이상이 있었던 1례에서는 수술 후 동결절 기능부전 및 심방 조동이 관찰되었다.

혈역학적 검사

수술 후 추적 관찰 중인 환자 12례에서 심도자 검사를 시행하였다. 폐정맥환류의 협착이 2례에서 관찰되었고, 체정맥환류의 협착은 1례에서 관찰되었다. 3례 모두에서 심도자 검사 당시 특이한 증상은 없었으며 1례에서 폐정맥환류로의 확장술을 시행하였다.

수술 후 경과

1례에서 폐정맥환류의 협착과 우심실-상행대동맥간의 60 mmHg의 압력차로 Senning술 후 10년 3개월 뒤에 폐정맥환류로의 확장술과 우심실 유출로 절제술을 시행하였고, 중등도 이상의 삼첨판 폐쇄부전으로 폐동맥 banding술 후 동맥 전환술을 1례에서 시행하였으며, 완전 방실 블록으로 영구 심박동기를 삽입한 경우가 1례에서 있었다. 이들 17례 중 9례에서는 현재 약물을 투여하고 있지 않으며, 7례에서는 삼첨판 폐쇄부전에 의한 심근손상을 예방하기 위하여, 그리고 1례에서는 심방 조동을 예방하기 위하여 약물을 투여하고 있다(Fig. 5). 이들의 NYHA functional class는 class I이 12례, class II가 5례로 17례 모두에서 양호한 결과를 보였다.

고 안

완전 대혈관 전위의 수술 방법 중에서 동맥 전환술은 가장 최근에 이루어진 큰 발전이다. 기술적으로 대부분 형태의 완전 대혈관 전위에서 동맥 전환술이 가능하고

이에 대한 경험이 축적되어, 수술 후의 이환율과 사망률이 크게 감소함에 따라 점차적으로 완전 대혈관 전위에서 심방내 교정술은 더 이상 시행되지 않는 수술법으로 여겨지게 되었다. 그러나 심방내 교정술 후 많은 생존자들에서 여러 합병증들이 보고되며 이에 대한 치료가 요구되어 이들에 대한 지속적인 추적 관찰이 반드시 필요한 실정이다.

심방내 교정술 후 조기 사망률은 단순 완전 대혈관 전위에서는 0~11%,¹¹⁾ 복합 완전 대혈관 전위에서는 10~60%로¹²⁻¹⁴⁾ 보고되고 있으나, 본 연구에서는 단순 완전 대혈관 전위에서 26%, 복합 완전 대혈관 전위에서 54%로 비교적 높은 사망률을 보였다. 그러나 이것은 시술 초기의 사망률이 포함된 것으로 점차 시간이 지나면서 조기 사망률은 감소하여 1987년 이후의 조기 사망률은 단순 완전 대혈관 전위에서 8%, 복합 완전 대혈관 전위에서 50%였다.

만기 사망률은 2~9%로 보고되고 있고,¹²⁾¹³⁾¹⁵⁾ 1997년 Gelatt 등¹⁶⁾은 16.1%로 보고한 바 있어 이것은 본 연구에서의 16%와 큰 차이가 없는 것으로 생각된다. 만기 사망의 원인으로 동결절 기능부전, 심방성 부정맥, baffle obstruction¹⁷⁾ 등이 보고되고 있으며 관상 동맥의 이상(intramural coronary arteries)¹⁸⁾¹⁹⁾도 만기 급사의 한 원인으로 생각된다. 본 연구에서는 부정맥과 심실 기능부전이 만기 사망의 주 원인이었으며 수술 전 폐동맥 고혈압이 심했던 2례에서는 폐혈관 폐쇄성 질환으로 사망하였다.

1988년 Turina 등²⁰⁾은 단순 완전 대혈관 전위 환아 121례에서 심방내 교정술 후 5년 및 10년 생존율을 각각 95%와 92%로 보고하였고, Gelatt 등¹⁶⁾은 완전 대혈관 전위 환아에서 Mustard술 후 5년 생존율을 89%, 20년 생존율을 76%로 보고하였다. 본 연구에서 대상 환자의 10년 생존율은 78%였으며, 단순 및 복합 완전 대혈관 전위 환아의 생존율을 비교한 결과 통계적으로 유의한 차이는 보이지 않았다.

심방내 교정술 후 심실 기능장애를 일으킬 수 있는 원인으로서는 심방내 잔존 단락, 체정맥 또는 폐정맥환류 협착, 우심실 기능부전, 삼첨판 폐쇄부전, 그리고 부정맥 등이 있다. 최근의 보고에 의하면 baffle leak 또는 정맥환류의 협착은 그 발생률이 상당히 감소되고 있으나,²¹⁾ 우심실 기능부전과 부정맥은 여전히 높은 빈도로 발생하고 있다.¹⁰⁾¹⁴⁻¹⁶⁾

혈역학적으로 의미있는 삼첨판 폐쇄부전의 빈도는 단순 완전 대혈관 전위의 수술 후에는 1~2%, 복합 완전 대혈관 전위의 수술 후에는 5~10%로 보고되고 있다.¹²⁾ 삼첨판 폐쇄부전은 수술 중에 삼첨판과 그 부속 기구의 손상 때문에 발생한다고 여겨진다. 본 연구에서 심방내 교정술 후 중등도 이상의 삼첨판 폐쇄부전은 35%에서 관찰되었으나, 1례에서만 6년 1개월 후 동맥 전환술을 시행하였고 나머지 5례는 정기적인 심초음파 검사에서 수술 직후와 비교하여 큰 변화를 보이지 않았다.

완전 대혈관 전위의 심방내 교정술 후 우심실의 박출 계수를 측정하는 방법으로 심초음파를 이용한 여러 방법이 보고되었다.⁷⁾⁸⁾²²⁾²³⁾ 본 연구에서는 single-plane methods를 이용하여 apical 4-chamber view에서 우심실의 심내막을 tracing하여 이완기 및 수축기의 우심실 면적과 용적을 측정하였고, 박출 계수를 구할 수 있었다. Wilson 등⁸⁾의 보고에 의하면 완전 대혈관 전위의 심방내 교정술 후 위의 방법으로 측정한 우심실의 박출 계수는 평균 40.7%였으며 본 연구에서의 박출 계수는 평균 43.6%로 비슷한 수치를 보였으나 이 방법은 비교적 주관적인 것으로 좀 더 객관적인 검사 방법이 개발되어야 한다고 생각된다.

심방내 교정술 후의 부정맥은 장기간의 추적 관찰시 흔히 접하는 문제이고, 여러 보고에 의하면 넓은 의미의 부정맥은 50% 이상에서 발생한다고 한다.¹⁰⁾¹²⁾¹⁵⁾¹⁶⁾²⁴⁾²⁵⁾ 그 원인으로서는 동결절 또는 sinus artery의 수술 중 손상, 결절간 경로의 손상에 의한 심방내 전도장애, 또는 방실결절 전도계의 수술 중 손상 등이 거론되고 있다. 주된 부정맥은 심한 동성 서맥, 이소성 방울동, slow junctional rhythm, 그리고 상심실성 빈맥(특히, 심방 조동) 등이다. 본 연구에서는 5례에서만 정상 동율동을 보였고, 12례에서는 여러가지 부정맥이 관찰되었다. 이 중 1례에서는 완전 방실 블록으로 심박동기를 삽입하였으며, 4례에서는 심방 조동으로 digoxin 등을 복용하고 있다.

체정맥 또는 폐정맥환류의 협착은 심방내 교정술 후의 중요한 합병증으로 Mustard술 후 5~10%에서 상대정맥의 협착이 발생한다고 보고되고 있다.¹¹⁾¹²⁾ 그러나 본 연구에서는 상대정맥의 협착은 없었고, 하대정맥의 협착이 1례에서 있었다. 또한 폐정맥환류의 협착은 2% 내외의 빈도로 보고되고 있으며²⁶⁾ 본 연구에서는 2례에서 폐정맥환류의 협착이 있었다. 그러나 3례 모두 심도

자 검사시 발견된 것으로 특이 증세는 보이지 않았고 1레에서만 폐정맥환류의 확장술을 시행하였다.

결론적으로 완전 대혈관 전위 환아에서의 심방내 교정술은 수술 후 지속되는 심실 기능에 관련된 문제로 인해 계속 주의를 기울여야 한다. 그리고 일단 우심실 기능장애가 발생하면 예후가 나쁘기 때문에 우심실 기능을 장시간 유지시킬 수 있는 방법을 강구하여야 한다. 그러나 심방내 교정술을 시행한 환아의 대부분에서 중, 장기간의 예후가 양호하기 때문에 동맥 전환술에 대한 장기적인 결과가 불확실한 현 상황^{27,29)} - 동맥 전환술 후 추적 관찰 중 돌연사, 관상 동맥 손상 등 합병증의 보고가 점차 증가하는 -에서 심방내 교정술에 대한 부정적인 평가는 아직은 이른 것으로 생각된다.

요 약

연구배경 :

완전 대혈관 전위의 수술법으로 심방내 교정술이 도입된 이후 이 질환의 예후는 극적인 전환점을 맞게 되었다. 그러나 심방내 교정술 후 생존자들에서 여러가지 합병증들이 보고되고 있고 이에 대한 예방 및 치료가 절실히 요구되고 있다. 이에 저자들은 완전 대혈관 전위로 심방내 교정술을 시행한 환아에서 수술 후 임상 상태를 평가하기 위하여 본 연구를 수행하였다.

방 법 :

1981년 1월부터 1993년 6월까지 서울대학교병원에서 완전 대혈관 전위로 심방내 교정술을 시행한 환아 중 51례(남 36, 여 15)를 대상으로 후향적 방법으로 자료를 분석하였다.

결 과 :

수술시 연령은 평균 15±30개월(2개월~18세)이었다. 시행된 술식은 Senning술이 43례, Mustard술이 8례였으며, 단순 완전 대혈관 전위가 27례, 복합 완전 대혈관 전위가 24례였다. 수술 후 30일 이내에 사망한 초기 사망률은 39%였고, 만기 사망률은 16%였다. 조기 사망(20례)을 제외한 31례의 10년 생존율은 78%였으며 이들의 추적 관찰 기간은 평균 98개월(2개월~16.3년)이었다. 이 중 17례가 현재까지 추적 관찰되고 있고 심초음파 검사에서 중등도 이상의 삼첨판 폐쇄부전이 9례에서 있었으나 이들에서 우심실 수축기능의 장애는 없거나 경미하였다. 수술 전 동결절 기능부전이 1례

에서 있었으며, 수술 후에는 심실 조기 수축 8례, 심방 조동 4례, 동결절 기능부전이 7례에서 있었다. $\Delta p \geq 5$ mmHg인 폐정맥환류의 협착이 2례, 체정맥환류의 협착이 1례에서 있었으나 특이 증세는 보이지 않았다. 현재 1레에서는 심방 조동의 재발을 방지하기 위하여, 7레에서는 삼첨판 폐쇄부전에 의한 장기적인 심장손상을 예방하기 위하여 투약 중이다. 이들의 NYHA functional class는 I이 12례, II가 5례이다.

결 론 :

본 연구에서 심방내 교정술 후의 이환율과 사망률은 비교적 높은 편이었다. 그러나 생존 환아의 장기적 기능 상태는 비교적 양호한 상태를 보이므로 동맥 전환술이 기술적으로 어려운 경우로서 술 후 결과가 나쁠 것으로 예상될 때는 심방내 교정술을 선택적으로 시도할 수 있다고 생각된다.

중심 단어 : 완전 대혈관 전위 · 심방내 교정술.

이 논문은 서울대학교병원 지정진료연구비(95-29)의 보조로 이루어졌음.

REFERENCES

- 1) Albert HM. *Surgical correction of transposition of the great vessels. Surg Forum* 1954;5:74
- 2) Senning A. *Surgical correction of transposition of the great vessels. Surgery* 1959;45:966-80.
- 3) Mustard WT. *Successful two-stage correction of transposition of the great vessels. Surgery* 1964;55:469-72.
- 4) Trusler GA. *The Mustard procedure: A commentary. Ann Thorac Surg* 1987;43:570-1.
- 5) El Said G, Rosenberg HS, Mullins CE, Hallman GL, Cooley DA and McNamara DG. *Dysrhythmias after Mustard's operation for transposition of the great arteries. Am J Cardiol* 1972;30:526-32.
- 6) Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, Souza LCB, Neger F, Galantier M and Sousa JEMR. *Anatomic correction of transposition of the great vessels. J Thorac Cardiovasc Surg* 1976;72:364-70.
- 7) Silverman NH and Hudson S. *Evaluation of right ventricular volume and ejection fraction in children by two-dimensional echocardiography. Pediatr Cardiol* 1983;4:197-203.
- 8) Wilson NJ, Neutze JM, Rutland MD and Ramage MC. *Transthoracic echocardiography for right ventricular function late after the Mustard operation. Am Heart J* 1996;131:360-7.
- 9) Kugler JD. *Sinus node dysfunction. In The science and practice of pediatric cardiology. Garson A Jr, Bricker JT and McNamara DG, 1st Ed. pp1751-1785, Philadelphia, Lea & Febiger:1990.*
- 10) Gilljam T, Eriksson BO, Solyar L and Jonsson M. *Status of survivors after atrial redirection for transposition of the great arteries: A complete long-term follow-up. Acta Paediatr* 1996;85:

- 11) Kirklin JW and Barrett-Boyes BG. *Complete transposition of the great arteries*, In *Cardiac surgery*. 2nd Ed. pp1383-1467, White Plains, New York, Churchill Livingstone:1993.
- 12) Paul MH and Wernovsky G. *Transposition of the great arteries*, In *Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult*. Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD and Gutgesell HP, 5th Ed. pp1154-1224, Baltimore, Williams & Wilkins:1995.
- 13) Aghaji MAC and Litwin SB. *Results of Mustard's repair for dextro-transposition of the great arteries*. *J Cardiovasc Surg* 1990;31:7-13.
- 14) Ahn JH, Knott-Craig CJ and Elkins RC. *Complication after Senning operation for TGA with and without VSD*. *Korean J Thoracic Cardiovasc Surg* 1993;26:595-603.
- 15) Myridakis DJ, Ehlers KH and Engle MA. *Late follow-up after venous switch operation (Mustard procedure) for simple and complex transposition of the great arteries*. *Am J Cardiol* 1994;74:1030-6.
- 16) Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, Connelly M, Davis A, Harris L, Gow RM, Williams WG, Trusler GA and Freedom RM. *Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: A 30-year single-center experience*. *J Am Coll Cardiol* 1997;29:194-201.
- 17) Gewillig M, Cullen S, Mertens B, Lesaffre E and Deanfield J. *Risk factors for arrhythmia and death after Mustard operation for simple transposition of the great arteries*. *Circulation* 84 (Suppl 3):1991. p.187-92.
- 18) Mayer JE, Sanders SP, Jonas RA, Castaneda AR and Wernovsky G. *Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries*. *Circulation* 82(Suppl 4):1990. p.139-45.
- 19) Pasquini L, Parness IA, Colan SD, Wernovsky G, Mayer JE and Sanders SP. *Diagnosis of intramural coronary artery in transposition of the great arteries using two-dimensional echocardiography*. *Circulation* 1993;88:1136-41.
- 20) Turina M, Siebenmann R, Nussbaumer P and Senning A. *Long-term outlook after atrial correction of transposition of great arteries*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;95:828-35.
- 21) Dihmis WC, Hütter JA, Joffe HS, Dhasmana JP, Jordan SC and Wisheart JD. *Medium-term clinical results after the Senning procedure with haemodynamic and angiographic evaluation of the venous pathways*. *Br Heart J* 1993;69:436-41.
- 22) Ninomiya K, Duncan WJ, Cook DH, Olley PM and Rowe RD. *Right ventricular ejection fraction and volumes after Mustard repair: Correlation of two dimensional echocardiograms and cineangiograms*. *Am J Cardiol* 1981;48:317-24.
- 23) Trowitzsch E, Colan SD and Sanders SP. *Two-dimensional echocardiographic estimation of right ventricular area change and ejection fraction in infants with systemic right ventricle (transposition of the great arteries or hypoplastic left heart syndrome)*. *Am J Cardiol* 1985;55:1153-7.
- 24) Meijboom F, Szatmari A, Deckers JW, Utens EMWJ, Roelandt JRTC, Bos E and Hess J. *Long-term follow-up (10 to 17 years) after Mustard repair for transposition of the great arteries*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;111:1158-68.
- 25) Helbing WA, Hansen B, Ottenkamp J, Rohmer J, Chin JGJ, Brom AG and Quaegebeur JM. *Long-term results of atrial correction for transposition of the great arteries: Comparison of Mustard and Senning operations*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;108:363-72.
- 26) Williams WG, Trusler GA, Kirklin JW, Blackstone EH, Coles JG, Izukawa T and Freedom RM. *Early and late results of a protocol for simple transposition leading to an atrial switch (Mustard) repair*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;95:717-26.
- 27) Tsuda E, Imakita M, Yagihara T, Ono Y, Echigo S, Takahashi O and Kamiya T. *Late death after arterial switch operation for transposition of the great arteries*. *Am Heart J* 1992;124:1551-7.
- 28) Kirklin JW, Blackstone EH, Tchervenkov CI, Castaneda AR and the Congenital Heart Surgeons Society. *Clinical outcomes after the arterial switch operation for transposition*. *Circulation* 1992;86:1501-15.
- 29) Bonhoeffer P, Bonnet D, Piechaud JF, Stumper O, Aggoun Y, Villain E, Kachaner J and Sidi D. *Coronary artery obstruction after the arterial switch operation for transposition of the great arteries in newborns*. *J Am Coll Cardiol* 1997;29:202-6.