

심실중격결손을 동반하지 않은 대혈관전위증 환자에서 동맥 전환술의 결과 및 위험인자 분석에 관한 연구

김 용 진* · 오 삼 세** · 이 정 렬* · 노 준 량* · 서 경 필*

=Abstract=

Risk Factors Analysis and Results of the Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries with Intact Ventricular Septum

Yong Jin Kim, M.D.*, Sam Sae Oh, M.D.**, Jeong Ryul Lee, M.D.*,
Joon Ryang Rho, M.D.*, Kyung Phill Suh, M.D.*.

Background: To evaluate the risk factor and long-term result of arterial switch operation, a retrospective study was done. **Material and method:** A retrospective analysis was done to evaluate the early and long-term results on 58 patients who underwent an arterial switch operation (ASO) for transposition of the great arteries (TGA) with intact ventricular septum, between January 1988 and December 1996. Before surgery, 36 patients (62.1%) underwent balloon atrial septostomy, 32 patients (51.7%) received PGE1 infusion, and preparatory banding of pulmonary artery was performed on 6 patients (mean LV/RV pressure ratio 0.53 ± 0.11). **Result:** The age at operation ranged from 1 to 137 days (mean 24 ± 26 days) and the weights ranged from 1.8 to 6.8 kg (mean 3.5 ± 0.8 kg). There were 14 early deaths (24.1%), but of the last 24 patients operated on since 1994, there were only 2 early deaths (8.3%). In the risk factor analysis, the date of operation was the only risk factor for early death (p-value < 0.01). Eight of the 14 early deaths were due to acute myocardial failure (mainly inadequate coronary blood flow). The length of follow-up ranged from 2 months to 8 years, average of 36 ± 27 months. The follow-up included sequential noninvasive evaluations and 21 catheterizations and angiographic studies performed 5 to 32 months postoperatively with particular attention to the great vessel and coronary anastomosis, ventricular function, valvular competence, and cardiac rhythm. There were 5 late deaths (11.4%), one of these deaths was related to the late coronary problems, two to aspiration, one to uncontrolled chronic mediastinitis, and one to progressive aortic insufficiency and heart failure. The most frequent postoperative hemodynamic abnormality was supravalvular stenosis and the degree of pulmonary or aortic obstruction had slowly progressed in some cases, however there were no children who had

*서울대학교 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital

**부천시중병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital

† 본 연재는 제 29차 추계 대한흉부외과 학회에서 구연되었음

‡ 본 연구는 1995년도 임상연구비 보조에 의하여 이루어졌음

논문접수일 : 98년 6월 10일 심사통과일 : 98년 11월 3일

책임저자 : 김 용 진, (137-063) 서울특별시 종로구 연건동 28, 서울대학교병원 흉부외과. (Tel) 02-760-2348, (Fax) 02-764-3664

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

to undergo a reoperation for supra-valvular pulmonary or aortic stenosis. Aortic regurgitation was identified in 9 patients, which was mild in 7 and moderate in 2 and had progressed in some cases. Two patients who had an unremarkable perioperative course were identified as having coronary artery obstructions. The other late survivors were in good condition, were in sinus rhythm, and had normal LV functions. Actuarial survival rate at 8 years was 68.8%. **Conclusion:** We concluded that anatomic correction will be established as the optimal approach to the TGA with intact ventricular septum, though further long-term evaluations are needed.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:108-18)

Key word : 1. Transposition of great vessels
2. Arterial switch operation

서 론

최근 10년 사이 동맥전환술은 대혈관전위증 및 대혈관변위를 동반한 복잡 심기형에 대한 선택적인 수술방법으로 확립되어 심방수준에서의 생리적 교정술을 대체하게 되었다. 이러한 배경에는 심방수준에서의 생리적 교정술 후 장기간의 관찰 시에 생존자 대부분에서 나타나는 해부 생리적인 변화가 심각한 휴유증으로 귀결되기 때문인데 실제로 잔류 단락이나 체폐정맥의 협착 등과 같은 수술수기와 관련된 문제는 수술경험이 쌓이면서 매우 개선되었지만 우심실의 기능장애나 동결질 기능장애 및 그에 수반되는 빈맥-서맥 증후군, 심장 돌연사 등의 문제는 항상 발생 가능하면서 장기적인 예후를 어렵게 하는 주 요인으로 파악되고 있다¹⁾.

동맥전환술의 경우 그 경험이 축적되어감에 따라 수술에 따른 직접적인 사망율과 합병증은 점차 감소하여 그 조기성적이 현저히 개선되었으나 수술 후 추적과정에서 신대동맥 판막의 기능부전이나 폐동맥 상부협착 등이 다양한 빈도로 발생하는 것으로 알려져 있으며 또한 추적관찰 기간이 길어짐에 따라 관상동맥병변이나 심장 돌연사 등과 같은 심각한 합병증도 보고되고 있어 대혈관전위증에서 동맥전환술의 역할을 명확히 규명하기 위해서는 이러한 부문들에 대한 지속적인 고도 장기적인 추적관찰과 그에 대한 정확한 평가가 따라야 할 것이다.

한편 성공적인 동맥전환술을 위해서는 무엇보다 좌심실이 동맥전환술 후 높아진 후부하 상태에 제대로 적응할 수 있을 정도의 준비가 되어 있어야 하는데, 심실중격이 온전한 대혈관전위증의 경우 자연경과상 폐혈관저항이 비교적 높은 신생아 초기에는 별다른 무리 없이 동맥전환술을 시행할 수 있다. 그러나 시간이 지나 좌심실에 부과되는 압력부하가 점차 감소하게 되면 좌심실에 형태학적 변화가 생기게 되는데, 이렇게 해서 신생아 시기를 지나게 되는 경우 좌심실이 체

순환을 담당하기에 적절치 못한 상태가 된다. 하지만 이런 경우라도 폐동맥밴딩을 먼저 시행하여 좌심실을 준비한 다음 동맥전환술을 시행하는 단계적 접근법을 적용할 수 있다¹⁻³⁾.

1987년 이후 서울대학교병원 소아흉부외과에서도 이와 같은 신생아에서의 전향적인 수술적응 지침을 마련하면서 대혈관변위를 동반한 복잡 심기형에 있어서 일차 동맥전환술을 선택적으로 적용해 왔다. 이에 저자 등은 동맥전환술을 시행 받은 환자들 중 심실중격이 온전한 대혈관전위증 환아들을 대상으로 수술결과를 검토하여 동맥전환술에 따른 위험인자를 분석하고, 아울러 생존환자들에게서 나타날 수 있는 우심실유출로협착, 대동맥 판막역류, 관상동맥의 협착이나 폐쇄, 부정맥 등에 대한 중장기 추적결과를 함께 알아보 고자 하였다.

방 법

1987년 11월부터 1996년 12월까지 서울대학교병원 소아흉부외과에서는 완전 대혈관전위증 및 Taussing-Bing형의 양대 동맥우심실기시증, 대동맥하 협착을 동반한 삼첨판폐쇄증 등 대혈관변위를 동반한 복잡 심기형 환자들에서 모두 133례의 동맥전환술을 시행하였는데 이들 중 심실중격이 온전한 대혈관전위증 환자 58례를 연구대상으로 하였다. 수술여부는 환자의 연령, 좌우심실의 압력비, 각 심실의 발육정도, 좌심실유출로협착 여부, 관상동맥의 해부학적 형태와 동반 기형의 정도 등 술전 검사와 환자 상태에 따라 결정하였다. 환자의 남녀 성비는 40:18로 남아가 많았으며, 수술당시 평균연령은 24±26일(범위 1-137일)이었다. 전체 환아들 중 신생아는 41명으로 71%를 차지하였으며, 나머지 17명(29%)은 영아였다. 수술당시 평균 체중은 3.5±0.8 Kg(범위 1.8~6.1 Kg)이었으며, 평균 체표면적은 0.21±0.03m²(범위 0.15~0.29m²)였다.

Table 1. Associated Anomalies in simple TGA (n=58)

Associated Anomalies	No. of patients	%
ASD/PFO	57	98.2
PDA	54	93.1
LVOTO	3	5.2
Dynamic	2	
Discrete	1	
PA branch stenosis	2	3.4
Bicuspid pulmonic valve	1	1.7
Small Aortopulmonary collaterals	1	1.7

TGA; transposition of the great arteries, ASD; atrial septal defect, PFO; patent foramen ovale, LVOTO; left ventricular outflow tract obstruction, PA; pulmonary artery

Table 2. Coronary Artery Distribution (n=58)

Coronary pattern	Sinus 1	Sinus 2	Total (%)
Usual	AD, Cx	R	46 (79.3)
Cx from RCA	AD	Cx, R	5 (8.6)
Single RCA		AD,Cx,R	1 (1.7)
	conal branch	AD,Cx,R	1 (1.7)
		AD,R ; Cx	1 (1.7)
Single LCA	R,AD,Cx		1 (1.7)
Inverted & anterior LAD	Cx		1 (1.7)
Inverted Cx/RCA	AD ; R	Cx	1 (1.7)
Intramural LAD		R,Cx ; AD	1 (1.7)

AD, left anterior descending artery, Cx; left circumflex artery, R; right coronary artery, RCA; right coronary artery, LCA; left coronary artery

동반된 심혈관계 기형으로는 대부분의 환자에서 심방간 교통(98.2%)이나 동맥관개존증(93.1%)이 관찰되었고, 폐동맥 협착이 4례 있었으며, 그 외 분지부 폐동맥의 협착이 2례, 이엽성 폐동맥판 1례 등이 있었다(Table 1). 단순 대혈관전위증에서는 비교적 드문 것으로 알려진 좌심실유출로협착이 4례에서 관찰되었는데 모두 폐동맥판 하부 협착이었으며 이중 3례는 우심실의 높은 압력으로 심실중격이 좌측으로 편위되어 생긴 dynamic obstruction이어서 수술적 조작을 가하지 않았으나 subvalvular fibromuscular ridge가 확인된 1례에서는 신대동맥판막을 통해 이를 절제해 주었다

관상동맥의 해부학적 분지형태는 46례(79.3%)에서 Yacoub type A의 전형적인 분지형태를 보였으며, 비전형적이었던 경우는 12례(20.7%)였다(Table 2). 비전형적인 형태에서는 좌회선동맥이 우관상동맥등에서 분지하여 폐동맥의 후방으로 주행하는 Yacoub type D가 5례(5.8%)로 가장 많았다. 좌 또는

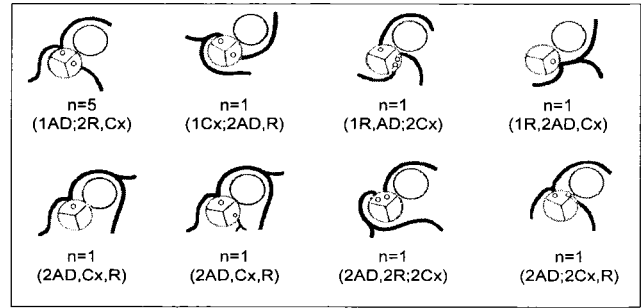


Fig. 1. Unusual coronary artery pattern

AD; left anterior descending artery, Cx; left circumflex artery R; right coronary artery

우 하나의 관상동맥등에서 주요 관상동맥이 모두 기시하는 경우가 5례 있었는데, 관상동맥 개구부(coronary ostium)가 하나인 경우가 3례, 두 개 이상인 경우가 2례 있었다. 또한 좌회선동맥과, 우관상동맥의 기시부가 역전된 경우가 1례 있었고, 좌전하행동맥이 우관상동맥등에서 기시하여 대동맥 앞으로 주행하는 경우도 1례 있었다. 그 외 관상동맥 개구부에서 일정길이 대동맥벽을 따라 벽내주행(intramural course)을 보인 경우가 2례 있었다(Fig. 1).

동맥전환술 전 처치로 동맥관의 개통을 유지하기 위해 332례(51.7%)에서 PGE1을 투여하였으며, 심도자술 시행 시 체-폐동맥혈의 혼합상태를 개선하기 위해 36례(62.1%)에서 풍선심방중격절개술을 같이 시행하였다. 좌우심실의 압력비가 평균 0.53 ± 0.11 이었던 6례(10.3%)의 환아는 좌심실의 준비상태가 부족하다고 판단되어 먼저 폐동맥밴딩(5례에서는 체폐동맥단락술을 같이 시행)을 시행하였다. 폐동맥밴딩을 시행한 6례 중 2례는 각각 심한 저산소증과 심실빈맥에 이은 심정지로 폐동맥밴딩 상태를 견디지 못해 각기 폐동맥밴딩 당일과 다음날 응급으로 동맥전환술을 시행하였으며 나머지 4례에서는 평균 12 ± 6 일 후에 단계적 동맥전환술을 시행하였다(Table 3).

수술은 대부분의 환자에서 섭씨 $18 \sim 20^\circ\text{C}$ 의 초저체온과 순환정지 하에서 시행하였으나 경우에 따라서는 심방간 교통을 막을 때에만 순환정지를 이용하였다. 최근에는 순환정지에 따른 합병증을 최소화하기 위해 가능한 한 순환정지 없이 지속적인 체외순환 하에서 수술을 시행하였으며 필요한 경우에는 Low flow bypass를 이용하였다. 동맥전환술에 따른 수술수기는 비교적 일관된 방법으로 시행되었으며 그 자세한 내용은 이미 보고되어진 바 있다⁴⁾

결 과

수술사망 및 합병증: 술후 30일 이내에 총 14례가 사망하

Table 3. Previous palliations

	No. of patients	%	mean interval (days)
PGE1 use	32	51.7	
BAS	36	62.1	12 ± 19
PAB*	6	10.3	
with B-T shunt	5		
staged ASO	4		12 ± 6
emergency ASO**	2		

* Mean P RV/LV : 0.53 ± 0.11

** Emergency ASO due to banding failure

PGE1; prostaglandin E1, BAS; balloon atrial septostomy, PAB; pulmonary artery banding, B-Tshunt; Blalock-Taussig shunt, ASO; arterial switch operation

Table 4. Early Mortality

Cause of death	No. of patients
Acute myocardial failure	8
including coronary insufficiency	5
Afterload mismatch with LV failure	2
Respiratory failure, including pneumonia	2
Acute pulmonary hemorrhage	1
Preload mismatch	1
Total (mortality)	14(24.1%)

여 조기사망률은 24.1%였다. 조기사망의 주된 원인은 급성심근부전으로 사망원인의 57.1%(8/14)를 차지하였다. 급성심근부전으로 사망한 8례 중 2례에서는 심폐기 이탈 자체가 어려웠으며 나머지 6례는 심폐기 이탈 후에도 저심박출 상태가 지속되었으며 모두 술후 2일 이내 사망하였다. 수술 직후의 급성심근부전은 술전상태를 비롯하여 수술 도중의 심근손상에 이르기까지 대부분 복합적 요인에 의한 것이지만, 관상동맥 이전에 따른 허혈성 심근 손상이 주된 요인이었던 경우가 4례로 가장 많았다. 관상동맥부전 외에도 심근보호실패 및 장시간 체외순환과 그에 따른 심근부종이나 폐혈관저항의 상승, 술전 요소로서 좌심실의 준비부족, 심한 저산소증 및 심부전상태 등 여러 요인에 의해 급성심근부전이 초래되었다. 조기사망의 원인 중 급성심근부전을 제외하면 나머지는 주로 술후 환자관리에 문제가 있었던 경우로, 술후 과다한 수액 투여나 강심제 등의 사용으로 인한 후부하 상승으로 초래된 좌심실 기능부전이 2례, 폐렴 등으로 인한 호흡부전 2례, 수액 등의 투여가 부족하여 최소 관류압 유지에 실패했다고 추정되는 전부하 불균형 상태가 1례, 심폐기 이탈

Table 5. Univariate analysis of risk factors for early mortality

Factors	Group	No.	deaths	%	p-Value
Age at operation	neonate	41	12	29.2	NS
	infant	17	2	11.8	
Body weight	<3 kg	11	4	36.4	NS
	≥3 kg	47	10	21.3	
Year at operation	1987~1990	17	8	47.1	<0.01
	1991~1996	41	6	14.6	
Coronary anatomy	unusual	12	3	25.0	NS
	usual	46	11	23.9	
ACC time	>70 min	19	5	26.3	NS
	≤70 min	39	9	23.1	

ACC time ; aortic cross clamp time

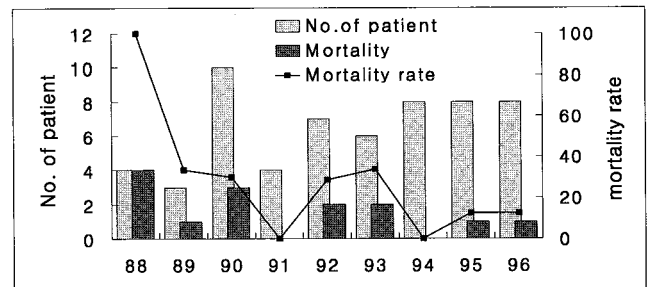


Fig. 2. Annual mortality

직후 원인 불명의 과도한 폐출혈 1례 등이 있었다(Table 4). 동맥전환술에 따른 위험인자를 알아보기 위해 수술당시의 연령, 체중, 수술 시행연도, 관상동맥의 분지형태, 대동맥차단시간, 등에 대해 단변수 분석을 시행한 결과 수술시행연도만이 통계적으로 유의한 차이를 보였다(Table 5). 수술 당시의 연령에 따른 사망률의 차이는, 4주 이하의 신생아에서는 31.7%(13/41), 영아에서는 11.8%(2/17)로 통계학적으로 유의한 수준은 아니었지만(p=0.13), 신생아에서의 사망률이 높은 경향을 보였다. 체중 3 kg을 기준으로 한 조기사망률의 차이는 3kg미만인 군에서 36.4%(4/11), 3 kg이상인 군에서 21.3%(10/47)로 역시 통계적 차이는 없었으나(p=0.36) 3 kg 미만인 군에서 조기사망률이 다소 높은 경향을 보였다. 동맥전환술에 있어서 본 병원으로서는 초기 경험에 해당하는 시기라고 볼 수 있는 1990년까지와 그 이후의 두 시기로 나누어 수술 시기에 따른 조기사망률의 차이를 알아본 결과 전반기 3년간은 47.1%(8/17)였고, 후반기 6년간은 14.6%(6/41)로 나타나 좋은 대조를 보였으며(P=0.005) 조기사망률을 시행 연도별로 표시한 데서도 사망률이 점차 개선되어 가는 것을 확인할 수 있었다(Fig. 2). 관상동맥의 형태에 따른 조기사망률은 전

Table 6. Early Complications

Complications	No of patients
Hypoxic encephalopathy	7
Transient seizure	5
Diaphragmatic palsy	5
Pneumonia	3
Acute renal failure	2
Mediastinitis	2
Bleeding	2
Chylothorax	1

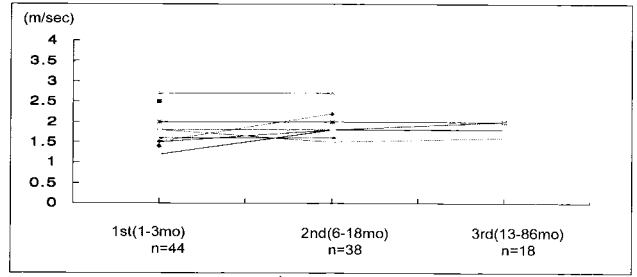


Fig. 4. Follow-up of supra-aortic stenosis, determined by subsequent Doppler echocardiography.

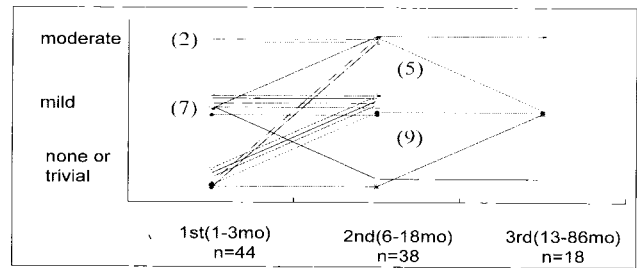


Fig. 5. Follow-up of aortic regurgitation determined by subsequent Doppler echocardiography.

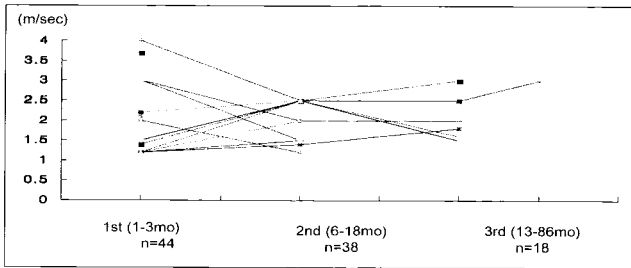


Fig. 3. Follow-up of supra-aortic pulmonary stenosis, determined by subsequent Doppler echocardiography.

형적인 관상동맥 형태에서 23.9%(11/46)였고 비전형적인 경우에는 25.0%(3/12)로 별다른 차이가 없었지만, 두 군 사이의 사망원인을 비교해 본 결과 관상동맥부전이 주된 사망원인이었던 경우는 전형적인 관상동맥 형태에서 4.3%(2/46)였고 비전형적인 경우에는 16.7%(2/12)로 관상동맥부전으로 인한 조기사망율은 비전형적인 관상동맥형태를 보인 환자 군에서 상대적으로 높은 경향을 보였다.

술후 생존자 44명을 대상으로 한 수술 관련 합병증은 21명의 환자에서 모두 34건의 합병증이 있었다(Table 6). 저산소성 뇌신경계 손상이 7례, 중환자감시 병동에서 일과성의 경기를 보이다가 회복된 경우가 5례, 횡경막 신경마비 5례, 급성신부전 3례, 폐렴 등 호흡기 감염 2례, 호흡부전으로 2주 이상 인공호흡기의 보조가 필요하였던 경우가 2례, 종격동염 2례, 출혈 2례 등이 있었으며 그 외 패혈증, 화농성슬관절염, 창상감염, 부전맥, 유미흉 등이 발생하였다. 추가적인 수술은 횡격막신경마비로 인한 횡경막주름성형술, 종격동염으로 인한 변연절제술, 출혈로 인한 지혈수술 등을 시행하였다. 대부분의 환아에 있어서 술후 각각의 합병증은 회복이 되었으나 종격동염이 치료되지 않았던 1례는 결국 만기 사망하였으며, 뇌신경학적 손상을 받았던 7례 중 1례에서는 지연 발달이나 운동기능 장애 등으로 인해 재활치료를 필요로 하였다.

술후 추적소견: 생존한 44명의 환자는 평균 36±27개월(5개월-8년2개월) 동안 추적 관찰하였으며 혈류역학적으로 가장 흔한 이상은 폐동맥상부의 협착이었다. 술후 1개월에서 3개월 사이에 시행한 심에코도 소견상 대동맥판막상부의 심한 협착을 보인 경우는 없었으나 도플러 검사에서 순간속도 2.5~2.7 m/s 정도의 협착을 보인 경우가 2례 있었다. 일련의 추적 관찰결과(6-18개월 38명, 13-86개월 18명) 가벼운 정도로 진행성 협착을 보인 경우가 있었지만 혈역학적으로 유의한 수준은 아니었다(Fig. 3). 폐동맥판막 상부의 협착은 3.0~4.0 m/s의 순간속도를 보인 경우가 4례 있었고, 1.5~2.0 m/s 정도 되는 경우가 6례에서 관찰되어 대동맥판막상부에 비해 상대적으로 협착의 정도와 빈도가 다소 높은 경향을 보였다. 일련의 추적검사에서(6~18개월 38명, 13~86개월 18명) 대체로 순간속도의 큰 변화는 없었으나 몇몇 경우에는 진행성 협착소견을 보인 경우도 있어 추적관찰 중이며 지금까지 우심실유출로협착으로 인해 재수술이 필요한 경우는 없었다(Fig. 4). 대동맥판막의 폐쇄부전은 술후 1~3개월 사이 시행한 심초음파 소견에서 mild 7례, moderate 2례 관찰되었으며 6~18개월 지나 시행한 추적검사에서는 mild 9례, moderate 5례로 진행되는 경우도 관찰되었다(Fig. 5). 술전 폐동맥판막이 이엽성(bicuspid)이었던 경우가 1례 있었는데 수술 직후에는 경한 대동맥판 폐쇄부전 소견을 보였으나 추적 관찰하는 동

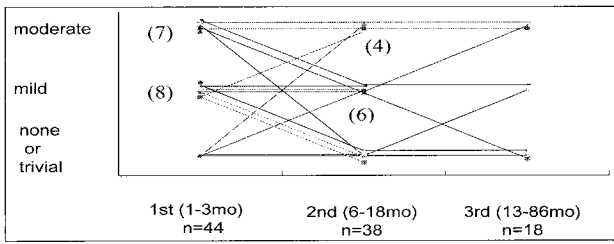


Fig. 6. Follow-up of pulmonary regurgitation determined by subsequent Doppler echocardiography.

안 중정도 이상으로 폐쇄부전이 진행되었으며, 또한 좌심실이 점차 확장되면서 좌우 방실판막의 폐쇄부전이 병발하였고 심부전 증상이 다소 악화되는 상태에서 흡인에 의한 호흡곤란으로 응급실 내원하였으나 심정지로 사망하였다. 술전 폐동맥 밴딩을 시행 받은 6례 중 추적 가능하였던 4례에서는 한 환자에서만 경한 폐쇄부전이 있었다. 한편 폐동맥판막의 폐쇄부전은 술후 1~3개월 사이 시행한 심초음파 소견에서 mild 8례, moderate 7례 관찰되었으며 6~18개월 지나 시행한 추적검사에서는 mild 6례, moderate 4례가 있었고, 가장 최근에(13~86개월 18명) 시행한 검사에서 중정도 이상의 폐쇄부전 소견을 보인 경우는 3례가 있었으나 임상적으로 우심부전 소견을 보인 경우는 없었다(Fig. 6).

술후 평균 16±7개월(범위 5~32개월)이 경과한 다음 21명의 환자를 대상으로 혈관조영 및 심도자검사를 시행하였다. 심도자검사 결과 우/좌심실 평균 압력비는 0.38±0.09(범위 0.22~0.56)이었고, 우심실 및 좌심실의 이완기말 평균 압력은 각각 6.6±3.0 mmHg, 9.7±3.5 mmHg였다. 좌심실과 상행 대동맥 사이의 평균 압력차이는 3.4±3.3 mmHg(최대 10 mmHg)이었고, 우심실과 주폐동맥 사이의 평균 압력차이는 11.2±11.3 mmHg(최대 50 mmHg)이었다(Fig. 7). 술후 2년 7개월에 시행한 심도자검사서 우심실유출로의 압력차가 50 mmHg이었던 환자는 1년 뒤 시행한 추적검사서 압력차는 30 mmHg로 측정되었으며 우심부전의 소견을 보이지 않아 경과관찰 중이다. 폐동맥판막의 상부협착 외에도 6례에서 좌우폐동맥의 기시부나 중간부위에 걸쳐 평균 14.5±3.0 mmHg(범위 12~20 mmHg)의 압력차가 측정되었는데 혈관조영촬영에서도 대동맥에 의해 눌리거나 장력을 받아 좁아진 모습을 확인할 수 있었다.

심도자검사 시 함께 시행한 혈관조영 검사상 2례에서 관상동맥의 주요분지가 폐쇄되었거나 심하게 좁아진 소견이 관찰되었다. 한 환자는 일반적인 관상동맥의 분지형태를 보였던 경우로 술후 1년6개월만에 시행한 혈관조영검사서 좌주관상동맥의 폐쇄와 이로 인한 부행혈류가 관찰되었으며 심초음파검사상 전벽의 움직임이 떨어져 있고 좌심실의 기

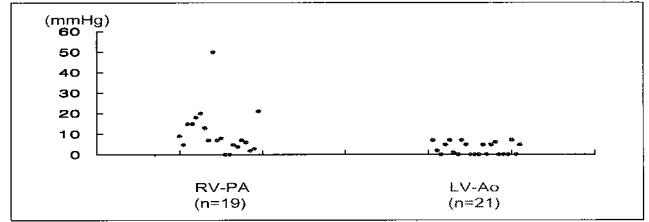


Fig. 7. Plot of the peak systolic ejection gradient(mmHg) from right ventricle(RV) to distal main pulmonary artery(PA) and left ventricle(LV) to ascending aorta(Ao) directly measured at cardiac catheterization. (mean interval : 16±7 months, range : 5-32 months)

Table 7. Late Mortality

Cause of late death	No of patients
Aspiration	2
Late obstruction of coronary arteries	1
Progressive aortic regurgitation, aspiration	1
Chronic mediastinitis, uncontrolled	1
Total (mortality)	5(11.4%)

능도 다소 저하된 소견을 보였으나 별다른 증상 없이 지금까지 6년째 추적관찰 중에 있다. 또다른 경우는 관상동맥 형태가 Yacoub type D⁵⁾였던 환자로 심초음파검사서 좌심실의 기능저하가 관찰되어 술후 5개월만에 혈관조영검사를 시행한 결과 좌전하행동맥의 협착과 좌회선동맥의 폐쇄소견을 보였으며 추적관찰 도중 진행성 심부전으로 사망하였다.

가장 최근에 시행한 심전도와 24시간 Holter기록에서 우각 차단 2례, 경도의 방실판막 2례 그 외 심방 또는 심실의 조기수축 등이 있었으나 항부정맥 제제가 필요하거나 혈액학적으로 문제가 되는 환자는 없었다.

추적기간동안 5명이 사망하였는데, 이들 중 2명은 술후 별다른 문제없이 지내다가 각각 2개월과 15개월이 지나 급사하였는데 사망원인은 흡인에 의한 호흡부전으로 추정되었다. 1례에서는 술후 발생한 중격동염이 악화되는 가운데 술후 83일만에 갑작스런 중격동 출혈로 사망하였다. 그 외 술후 6개월만에 관상동맥의 협착으로 1명이 사망하였으며, 나머지 1명은 대동맥판폐쇄부전에 의한 진행성 심부전과 경련 시의 흡인으로 술후 7개월만에 사망하였다(Table 7). 조기사망 및 만기사망을 포함하여 생명표법에 의한 8년 생존율은 68.8%였다(Fig. 8).

고 찰

본 병원으로서는 신생아 개심술의 초기경험에 해당하는

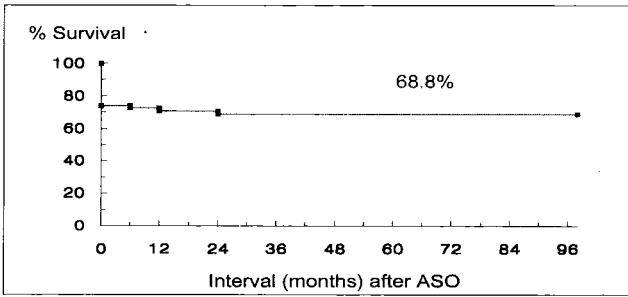


Fig. 8. Actuarial survival after ASO(arterial switch operation) including operative death

시기에 시작된 대혈관전위증에서의 동맥전환술의 결과는 전체 조기사망율이 24.1%(14/58), 최근 3년 동안은 8.3%(2/24)로 초기 학습곡선상의 높은 사망율을 그리면서 점차 사망율과 합병증이 개선되어 가는 결과를 보여주었지만 세계적으로 우수한 성적과는 아직 그 차이가 인정된다. 아울러 신생아에서의 사망율은 31.7%(13/41), 영아에서는 11.8%(2/17)로 신생아에서 조기사망율이 높은 경향을 보였는데 이는 사망원인에 대한 분석해서도 보여지듯이 신생아 개입술에 대한 전반적인 환자관리 측면에서도 개선되어야 할 문제점이 많다는 반증이 될 수 있다.

일반적으로 심실중격이 온전한 대혈관전위증의 경우 신생아 시기에는 태아생리(intrauterine physiology)의 영향으로 좌심실이 체순환을 담당할 수 있으므로 진단 그 자체가 동맥전환술의 적응이 된다고 하겠다^{1,6)}. 청색증이 심하면서도 즉시 수술을 시행하지 못할 경우에는 풍선심방중격절개술을 실시하여 일단 환아를 안정시켜야 하며 환아의 연령과 안전한 수술시기 사이에 명확한 기준은 없지만 대체적인 수술의 적기로 생후 1~2주가 많이 거론된다^{1,7,8)}.

최근에는 대혈관전위증의 진단과 수술이 비교적 초기에 이루어지나 경우에 따라서는 신생아기를 지나치기도 하는데 미숙아의 경우나, 괴사성장염, 신부전, 간기능부전 등의 심한 심장 외 질환을 앓고 있는 경우, 심실중격이 동반되어 계획 수술을 기다리다 심실중격이 자연 폐쇄된 경우, 또는 아예 늦게 의뢰된 경우가 그러한 예들이다¹⁾. 이와 같이 신생아기를 지난 경우에는, 좌심실이 저 압력 환경에 계속 노출되어 체순환을 담당하기에 적당하지 않은 상태로까지 이를 수 있다. 이런 경우에는 심도자검사를 시행하여 좌우심실의 압력을 측정 한 뒤 좌우심실압력비가 0.6이하로 낮으면 동맥전환술을 바로 시행하는 것은 부적절하다고 볼 수 있다^{8,9)}. 따라서 이런 환자들에서는 일차적으로 폐동맥밴딩 및 고식적 폐동맥단락술을 먼저 시행하였다가 나중에 동맥전환술을 실시할 수 있는데 본 병원의 경우도 이러한 단계적 접근방법을 원칙적으로 적용하고 있다. 폐동맥밴딩 후 좌심실의 준비

과정에는 일정기간의 시간이 필요한데 너무 오래 지나면 폐동맥의 뒤틀림이나 신대동맥판막의 폐쇄부전이 생길 수 있으므로 대개 1~2주 후 동맥전환술을 시행할 것이 추천된다⁶⁾.

단순 대혈관전위증의 경우에도 드물지만 좌심실유출로협착이 동반될 수 있는데, 주로 높은 우심실의 압력으로 인해 우심실이 늘어나면서 심실중격이 좌측으로 편위되어 생기므로(dynamic LVOTO) 우심실의 압력을 떨어뜨리는 동맥전환술로 해결이 가능하나, 저형성의 경우와 같이 고정된 폐동맥협착이 있는 경우에는 동맥전환술을 시행하기 어렵기 때문에 심방수준에서의 전환술(Senning or Mustard술식) 및 폐동맥협착 제거술을 고려해야 한다¹⁾. 본 연구대상 중 폐동맥판하부에 협착소견을 보였던 경우는 모두 4례였는데 dynamic obstruction소견을 보였던 3례에서는 동맥전환술 후 압력차가 해소된 것을 확인할 수 있었으며 판막하 fibromuscular ridge가 있었던 한 환자는 신대동맥판막을 통하여 직접 육안으로 확인하면서 안전하게 절제해 줄 수가 있었다.

동맥전환술 후 좌심실의 기능부전은 예전부터 조기사망의 주된 원인이 되어 왔는데 술전요소로 좌심실의 준비부족이나 심한 심부전 및 저산소증, 수술 도중의 심근보호실패, 관상동맥부전에 기인한 허혈성 손상, 수술 후 환자관리 측면에서의 후부하 불균형 등 매우 다양하고 복합적인 요인에 의해 좌심부전이 초래될 수 있다. 본 연구에서도 사망원인을 분석한 결과 여러 다양한 요인이 복합적으로 작용하여 급성심근부전이 초래되었음을 알 수 있었는데 관상동맥부전과 연관된 경우가 가장 많아 이에 대한 철저한 대비가 절실하였다. 비전형적인 관상동맥의 분지형태는 관상동맥 이전에 따른 수술수기상의 어려움으로 인해 조기사망의 위험인자로 흔히 거론되는데, 특히 단일 관상동맥인 경우, 동일한 동맥동에서 둘 이상의 관상동맥이 기시하는 경우, 교련접합부 근처에서 기시하거나 벽내주행을 보이는 경우 등에서 과도한 장력이나 비틀림, 꼬임, 꺾임, 등의 현상이 발생하기 쉽다^{9,10)}.

본 연구대상 환아들 중에서도 12례(20.7%)는 비전형적인 분지형태를 보였는데 그 중 3례가 조기 사망하였으며 조기 사망한 3례 중 관상동맥 부전이 주된 사망원인으로 작용한 경우가 2례였다. 이는 전형적인 분지형태를 보이면서 조기 사망한 11례 중 관상동맥부전으로 사망한 경우가 2례인 것과는 대조적인 결과로 비록 한정된 증례로 인해 통계적인 차이는 인정되지 않았지만(p=0.01) 분지형태가 비전형적인 군에서 관상동맥 부전으로 사망할 확률이 전형적인 경우에 비해 상대적으로 높을 것으로 추정되었다. 본 연구의 경우도 질환의 특성상 그 대상환아가 매우 제한되어 있고 여타의 사망원인 또한 복합되어 있어 관상동맥의 어떤 특정한 분지형태가 수술사망과 관련하여 어느 정도의 위험부담을 제공

하는 지에 대해서는 구체적으로 밝히기가 어려웠다. 하지만 저자 등의 경험으로 미루어 볼 때 특정한 분지형태 자체로는 동맥전환술의 뚜렷한 금기사항이 될 수는 없으며 이런 경우에도 수술수기와 관련하여 매우 세심한 주의를 기울인다면 좋은 결과를 얻을 수 있을 것으로 여겨진다. 또한 숙련된 수술수기에 의하여 수술후에도 관상동맥 및 심근의 상태를 잘 파악하여 기능적 폐쇄로 인한 불충분한 혈류상태는 아닌지 꼭 따져보는 것이 매우 중요하다. 만일 관상동맥의 혈류가 불충분하다고 여겨지는 경우에는 지체없이 관상동맥 기시부의 위치를 재조정하거나 문합부위를 심낭포편 등으로 넓혀 주어야 하며, 관상동맥이 눌리는 문제 등을 해결하기 위해 필요한 경우에는 폐동맥의 위치도 재조정해 주어야 한다.

동맥전환술 후 생존한 환자들에서 나타날 수 있는 여러 가지 문제점들로는 우심실유출로의 협착, 대동맥근위부의 확장 및 대동맥판막의 폐쇄부전, 관상동맥의 협착이나 폐쇄, 부정맥 등을 들 수 있는데 이러한 문제들에 대한 중장기 추적 결과는 심방수준에서의 교정술에 비해 상대적으로 미미한 편이다.

동맥전환술 후 추적결과에 대한 중간보고로 244명(51.3%)의 비교적 많은 환자를 대상으로 한 Boston 아동병원의 결과를 보면 평균 11.9±6.7개월이 지나 시행한 심도자검사에서 우심실과 폐동맥, 좌심실과 상행대동맥 사이의 평균 압력차는 각각 18±16(범위 2~100 mmHg), 5±9(범위 0~50 mmHg)였으며 22명의 환자가 폐동맥상부협착으로 재수술을 시행 받아 혈류역학적으로 가장 흔히 문제된 것은 폐동맥상부의 협착이었다¹¹⁾. 본 연구대상 환자의 경우 평균 16±7개월이 지나 시행한 심도자검사에서 우심실과 폐동맥, 좌심실과 상행대동맥 사이의 평균 압력차는 각각 11±11(범위 0~50 mmHg), 3±3(범위 0~10 mmHg)로 측정되어 좌심실유출로에 비해 우심실유출로의 협착이 상대적으로 높은 편이었다. 도플러 심초음파를 이용한 추적관찰에서도 이와 유사한 소견을 보였는데 폐동맥 혈류가 와류를 형성하며 정상에서보다 약간 높게 측정되는 경우가 흔히 있었으며 순간속도 3 m/s 이상의 유의한 협착소견을 보이는 경우도 4례에서 관찰되었다. 또한 폐동맥의 기시부나 좌우폐동맥 자체가 대동맥에 의해 눌리거나 장력을 받아 좁아진 경우도 6례 있었는데 평균 압력차가 15±3(범위 12~20 mmHg)으로 측정되었다. 우심실유출로협착으로 인해 재수술이 필요한 경우는 추적기간 동안 없었지만 이 부분에 대한 재수술이 10%까지 보고되고 있고¹¹⁾ 추적기간 동안 점차 협착정도가 진행한 경우도 있었던 점을 감안하여 조심스럽게 추적관찰 중이다. 우심실유출로의 이러한 협착 문제에 대해 수술수기와 관련하여 많은 개선책이 제시되어 왔지만 저자 등의 경험으로는 무엇보다 원위부

폐동맥까지 충분히 박리하는 것이 중요하며 또한 심폐동맥 근위부와 원위부의 단단문합 시에도 자가심낭포편을 적절히 활용하여 문합부의 장력을 최소화해야 한다는 것이다.

동맥전환술 후 새로운 대동맥판막의 기능, 대동맥근위부의 확장, 봉합부위의 성장 여부 등은 동맥전환술의 장기성적과 매우 밀접한 관계가 있을 것으로 추정되는데 아직 장기간에 걸친 추적결과는 발표되지 않고 있다. 이미 발표된 중단기간의 관찰결과에서 대동맥판막 폐쇄부전의 발생빈도는 3~41%까지 다양하며 폐쇄부전의 심한 정도에서도 차이가 많고 또한 폐쇄부전의 진행여부 및 발생기전에 대해서도 논란이 계속되고 있는 실정이다¹²⁻¹⁴⁾. 본 연구대상 환자의 경우심초음파소견상 생존한 44례 중 9례에서(15.9%)에서 mild 7례, moderate 2례 정도의 신대동맥판막 폐쇄부전 소견을 보였으며 6~18개월이 지나 시행한 추적검사에서는 mild 9례, moderate 5례 정도로 다소 진행한 경우도 확인되었다. 특히 폐동맥판이 이엽성이었던 한 환자에서는 술후 폐쇄부전이 점차 진행하였는데 그 원인이 수술도중에 있었던 판막 손상 때문이었는지 혹은 신대동맥판막의 구조적인 결함 때문이었는지 명확히 알 수는 없었다. 폐동맥밴딩을 시행했던 군에서는 추적이 가능했던 4례 중 1례에서만 경한 정도의 폐쇄부전이 관찰되었으며 진행한 경우는 없었는데 증례가 많지 않고 밴딩기간도 짧아 별다른 의미는 없었다. Jenkins¹²⁾ 등은 동맥전환술이나 좌심실형성부전증후군에 대한 일차 Norwood술식, 폐동맥-체동맥문합술 등과 같이 해부학적인 폐동맥판막이 술후 체동맥판막으로 기능 하게 된 환자를 대상으로 신대동맥판막의 폐쇄부전 정도를 관찰한 결과 각기 41%, 60%, 51%로 나타났으며, 심실중격이 온전했거나 심방수준의 교정술을 먼저 시행 받아 술전 폐동맥압이 상대적으로 낮았던 경우와 일차 폐동맥밴딩을 시행 받아 판막의 뒤틀림이나 근부의 확장 가능성이 높았던 환자에서 더 흔한 빈도를 보였다고 하였다. Hourihan¹⁵⁾은 대동맥 봉합부위는 성장과 더불어 같이 커지는 것이 확인되었으나 신대동맥근부는 시간이 지남에 따라 점차 더욱 확장되었으며 특히 동맥전환술 전에 폐동맥밴딩을 시행 받았던 환자와 신대동맥판 역류가 있던 환자에서 더욱 심하였다고 하여 신대동맥근부의 상대적인 확장정도가 술후 신대동맥판막의 폐쇄부전을 초래하는 기전의 일부가 될 수 있다는 주장을 폈다. Hourihan¹⁵⁾의 이러한 주장은 폐동맥근위부의 상대적인 확장정도가 술후 신대동맥판막의 기능부전에 악영향을 끼칠 가능성이 있다는 근거에서 좌심실준비를 위한 폐동맥밴딩은 꼭 필요한 경우에 한하여 제한된 기간 내에서만 시행하려는 경향과도 일맥상통한다고 볼 수 있다. 이 등¹⁶⁾도 동맥전환술 후대동맥판막, 대동맥근부, 문합부위의 성장에 관한 연구에서 대동맥근부의 의미 있는 확장소견을 확인하였으며 비록 한정된 증례 수와

추적기간으로 신대동맥의 부위별 확장정도와 신대동맥판막의 폐쇄부전 발현 및 진행 사이에 통계적인 상관관계를 발견하지는 못하였지만 대동맥근부의 진행성 확장이 대동맥판 폐쇄부전을 초래할 가능성이 있으므로 보다 장기적이고 조심스런 추적관찰이 필요하다고 하였다.

수술직후에는 저심박출증이나 심근경색 등 심근허혈에 의한 합병증이 비교적 흔히 관찰되나 장기 추적관찰 시에는 이러한 합병증이 비교적 드문 것으로 알려져 있다. 본 병원의 경우에도 생존 예에 대한 술후 추적과정에서 관상동맥 부전에 의한 심근허혈을 의심할 만한 자각 증상이나 심전도상의 변화는 드물었지만 생존한 44례 중 2례(4.5%)에서 각각 심근허혈에 의한 흉통과 심부전에 따른 자각 증상을 보였으며 심전도와 심초음파검사에서도 모두 이상소견 보여 혈관 조영검사를 시행하였다. 두 환자 모두 유의한 정도의 관상동맥 협착이나 폐쇄소견을 보였으며 심근 SPECT 소견에서 나타난 관류결손 부위와도 일치하였다. 좌주관상동맥이 잘 조영되지 않았으나 부행혈류가 잘 발달되어 있었던 환자의 경우 좌심실의 기능은 다소 저하되어 있었으나 심부전 증상이 지금까지 외래에서 6년째 경과를 관찰 중이며, 심부전에 따른 자각증상을 호소했던 다른 한 환이는 비교적 초기에(술후 5개월) 좌전하행동맥과 좌회선동맥에 협착이 생겼던 경우로 추적관찰 되지 않고 있다가 결국 허혈성 심부전으로 인해 사망한 것으로 확인되었다. 동맥전환술 후 관상동맥폐쇄에 의한 만기 사망률은 보고마다 차이가 많으나 대개 1~5% 정도인데¹⁷⁻¹⁹⁾ 본 병원에서도 술후 생존한 44례 중 1례(2.3%)가 사망하여 동맥전환술 후 관상동맥 협착이 만기사망의 한 원인이 될 수 있다는 사실을 경험하였다. Bonhoeffer¹⁸⁾ 등은 동맥전환술을 시행 받은 165명의 비교적 많은 환자를 대상으로 선택적인 관상동맥 조영술을 시행한 결과, 30명(18%)에서 관상동맥의 협착이나 폐쇄소견을 보였으며 이중 2명(1.2%)이 만기 사망하였고, 24명(80%)에서는 전혀 증상이 없었다고 하였다. 한편 관상동맥의 이상이 있었던 환자들은 전부 심전도와 심초음파검사에서도 이상이 발견되었던 환자였으며 두 검사 중 하나라도 정상이었다면 경우에는 관상동맥의 이상이 발견되지 않아 결과적으로는 이 두 비관혈적 검사에서 모두 이상이 있을 경우 관상동맥에 병변이 있을 예상확율은 100%라고 하였다. 또한 자각증상을 비롯하여 심전도, 심초음파, 운동부하검사, 심근 SPECT 등의 비관혈적 검사에서 전부 이상이 없었던 경우에도 관상동맥 조영술 결과 6명(5.7%)에서 이상소견이 발견되어 무증상이면서 모든 비관혈적 검사가 정상인 경우라도 관상동맥이 완전히 정상이라고 안심할 수 없으며 이러한 경우에도 선택적인 관상동맥 조영술이 필요하다고 하였다.

동맥전환술 후 좌심실의 기능부전은 매우 낮은 것으로 알

려져 있으며 부정맥의 발생빈도 또한 신생아, 영유아기의 다른 개심술에서와 마찬가지로 여러 가지 부정맥들이 발생할 수는 있으나 이러한 부정맥들이 장기 추적관찰 시에도 지속되어 치료를 요하는 경우는 거의 없는 것으로 보고되고 있으며 전기생리검사으로도 특별한 부정맥의 원인이 될만한 이상은 발견되지 않았다고 한다.^{1,11,18,19,20)} 본 환자 군에서도 관상동맥의 협착이나 대동맥판막의 폐쇄부전이 있었던 환자를 제외하고는 좌심실의 기능이 잘 유지되었으며, 심방수준에서의 전환술 후 흔히 보이는 등결절의 기능장애와 같은 부정맥의 발생은 없었다.

결 론

본 소아 흉부외과에서는 1988년 1월부터 심실중격이 온전한 대혈관진위증 환자에 대하여 동맥전환술을 적용함을 원칙으로 하여 1996년 12월까지 모두 58례의 동맥전환술을 시행하였다. 전체 조기사망율은 24.1%(14/58)였으며, 최근 3년간의 조기사망률은 8.3%(2/24)로 초기 학습곡선상의 높은 사망율을 그치면서 점차 사망률과 합병증이 개선되어 가는 결과를 보여주었지만 세계적으로 우수한 성적과는 아직 그 차이가 인정되었다. 조기사망의 주된 원인은 급성심근부전으로 조사되었는데 수술 중 심근보호와 함께 관상동맥의 이전에 따른 기술적인 문제도 극복되어야 할 과제로 생각되었다. 아울러 신생아에서 조기사망율이 높은 경향을 보였는데 이는 사망원인에 대한 분석에서도 보여지듯이 신생아 개심술에 대한 전반적인 환자관리 측면에서 개선되어야 할 문제점이 많다는 반증이 될 수 있다고 하겠다.

술후 평균 3년간의 추적관찰 결과 동맥전환술의 장점으로 재수술이 없었고, 부정맥의 발생 또한 거의 없이 동성박동을 유지하였고, 무엇보다 체심실의 기능이 잘 유지된다는 사실을 확인할 수 있었다. 그러나 우심실유출로의 협착, 신대동맥판막의 폐쇄부전, 관상동맥의 협착 등에 대해서는 아직 추적기간이 짧고 증례 수도 한정되어 있어 뚜렷한 결론에도 달하지는 못하였으며 추후 지속적인 추적관찰이 필요할 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

1. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. *Cardiac surgery of the neonate and infant*. 1st ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co. 1994.
2. Jonas RA, Giglia TM, Sanders SP, et al. *Rapid, two-stage arterial switch for transposition of the great arteries and intact ventricular septum beyond the neonatal period*. *Circulation* 1989;80(suppl 1):203-8.

3. Yacoub MH, Radley-Smith R, Maclaurin R. *Two stage operation for anatomical correction of transposition of the great arteries with intact ventricular septum*. Lancet 1977;1:1275-8.
4. 김용진. 복잡 심기형에서의 동맥전환술에 대한 연구. 대흉외지 1995;28:237-46.
5. 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.
6. Castaneda AR, Norwood WI, Jonas RA, et al. *Transposition of the great arteries with intact ventricular septum: anatomical repair in the neonate*. Ann Thorac Surg 1984;38:438-43.
7. Planche C, Bruniaux J, Facour-Gayet F, et al. *Switch operation for transposition of the great arteries in the neonate*. J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:354-63.
8. DiDonato RM, Castaneda AR. *Anatomical correction of transposition of the great arteries at the arterial level*. In: Sabiston DC Jr, Spencer FC. *Surgery of the Chest*. 5th ed. Philadelphia: W.B Saunders company, 1990:1435-46.
9. Kirklin JW, Blackstone EH, Tchervenkov CI, Castaneda AR. *Clinical outcome after the arterial switch operation for transposition : patient, support, procedural and institutional risks factors*. Circulation 1992;86:1501-15.
10. Day RW, Laks H, Drinkwater DC. *The influence of coronary anatomy on the arterial switch operation*. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:706-12.
11. Wernovsky G, Hougen TJ, Walsh EP, et al. *Midterm results after the arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum : clinical, hemodynamic, echocardiographic, and electrophysiologic data*. Circulation 1988;77:1333-44.
12. Jenkins KJ, Hanley FL, Colan SD, Mayer Jr, JE, Castaneda AR, Wernovsky G. *Function of the anatomic pulmonary valve in the systemic circulation*. Circulation 1991; 84[suppl III] 173-9.
13. Quaegebeur JM, Rohmer J, Ottenkamp J, et al. *The arterial switch operation: an eight year experience*. J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:854-63.
14. Lange PE, Sievers HH, Onnasch DGW, Yacoub MH, Bernhard A, Heintzen PH. *Upto 7 year follow-up after two stage anatomic correction of simple transposition of the great arteries*. Circulation 1986;(suppl I):47-52.
15. Hourihan M, Colan SD, Wernovsky G, Maheswari U, Mayer Jr. JE, Sanders SP. *Growth of the aortic anastomosis, annulus, and root after the arterial switch procedure performed in infancy*. Circulation 1993;88:615-20.
16. 이정렬, 박정준, 장우익 등. 영아기에 시행한 동맥전환술 후의 대동맥판류, 근부, 및 문합부위의 성장에 관한 연구. 대흉외지 1996;30:479-85.
17. DiDonato RM, Wernovsky G, Walsh EP, et al. *Results of the arterial switch operation for transposition of the great arteries with ventricular septal defect*. Circulation 1989;80:1689-705.
18. Bonhoeffer P, Bonnet D, Piechaud J, et al. *Coronary artery obstruction after the arterial switch operation for transposition of the great arteries in newborns*. J Am Coll Cardiol 1997;29:2202-6.
19. Losay J, Planche C, Geradin B, Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Kachaner J. *Midterm surgical results of the arterial switch operation for transposition of great arteries with intact ventricular septum*. Circulation 1990;82(suppl IV): 146-50.
20. Menahem S, Ranjit MS, Stewart C, Brawn WJ, Mee RBB, Wilkinson JL. *Cardiac conduction abnormalities and rhythm changes after neonatal anatomical correction of transposition of the great arteries*. Br Heart J 1992;67: 246-9.

=국문초록=

배경: 동맥전환술의 위험인자와 장기 성적을 알아보고자 후향적 연구를 시행하였다. **대상 및 방법:** 1988년 1월부터 1996년 12월까지 심실중격이 온전한 대혈관전위증으로 인해 동맥전환술을 시행 받은 58명의 환자를 대상으로 동맥전환술에 따른 조기 및 만기성적에 대하여 후향적 평가를 시행하였다. 술전 처치로 36례(62.1%)에서 풍선심방절개술을 시행하였으며, 32례(51.7%)에서 PGE1을 사용하였고, 좌우심실의 압력비가 평균 0.53 ± 0.11 이었던 6례(10.3%)의 환자에서는 먼저 폐동맥밴딩을 시행하였다. **결과:** 수술당시의 평균연령은 24 ± 26 일(범위 1-137일)이었고 수술당시 평균체중은 3.5 ± 0.8 kg(범위 1.8~6.1 kg)였다. 전체 조기사망율은 24.1%(14/58)였으며, 최근 3년간의 조기사망율은 8.3%(2/24)였다. 사망과 관련된 위험인자 분석에서는 수술 시행 년도가 유일한 위험인자로 나타났다(p-value < 0.01). 조기 사망한 14례 중 8례는 급성심근부전으로 사망하였으며 주된 원인은 관상동맥부전이였다. 44명의 술후 생존자들을 대상으로 2개월에서 8년까지 평균 36 ± 27 개월 동안 추적관찰을 시행하였으며, 대혈관과 관상동맥의 문합부위, 심실기능, 반월판막의 폐쇄부전, 심박동 이상 등에 중점을 두고 연속적인 비관혈적 검사 및 술후 5개월과 32개월 사이에 모두 21례의 심도자술을 시행하였다. 만기 사망한 경우는 5례(11.4%)였으며 사망원인은 관상동맥의 만기 협착 1례, 흡인 2례, 만성 중격동염 1례, 진행성 대동맥판막폐쇄부전과 심부전 1례 등이었다. 혈류역학적으로 가장 흔한 이상은 폐동맥상부의 협착이었고, 폐동맥협착과 대동맥협착을 보였던 몇몇 경우에 있어서는 점차 협착정도가 진행되는 경우도 관찰되었으나 이로 인한 재수술은 없었다. 9례에서 대동맥판막폐쇄부전 소견을 보였으며 7례에서는 그 정도가 가벼웠으나 2례에서는 중정도의 폐쇄부전을 보였고 다소 진행되는 경우도 있었다. 수술전후로 심근허혈의 증거가 없었던 2례에서 관상동맥의 폐쇄가 확인되었다. 나머지 생존자들은 동성박동과 정상적인 좌심기능을 유지한 채 양호한 경과를 보이고 있으며 생명표법에 근거한 8년 생존률은 68.8%였다. **결론:** 심실중격이 온전한 대혈관전위증에서 해부학적 교정술은 우선적인 수술방법으로 여겨지나 추후 지속적인 추적관찰이 필요할 것으로 사료된다.

중심단어: 1. 대혈관전위증
2. 동맥전환술