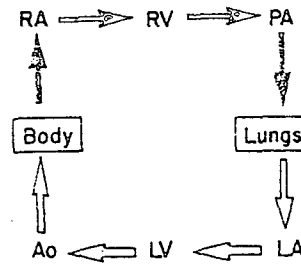


대혈관 전위증의 병태생리 및 내과적 처치

연세심장혈관센터 소아심장과

설 준 희

완전대혈관 전위는 그 동반기혈에 따라서 병태, 생리학적인 현상이 매우 다양하기 때문에 일괄적으로 생각하기에는 다소 어려운 점이 많으나, 그 중 폐동맥판협착을 동반하지 않는 경우에는 출생후에 급격히 형태학적, 생리학적인 변화가 오게되므로 가급적이면 조기에 수술 등의 처치가 요구되고 있다. 따라서 동반기혈에 따른 정확한 진단과 생리학적인 동태의 파악이 이 질환의 예후를 추정하고 정확한 치료에도 도움이 된다고 하겠다.

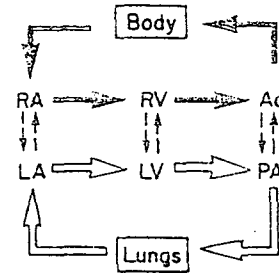


(그림 1)

1. 병태생리

1) 대혈관전위증의 순환특징

정상아에서는 체순환과 폐순환이 소위 series circulation(그림 1)을 이루고 있으나 대혈관전위의 경우에는 parallel circulation(그림 2)을 보이는 것이 특징이다.



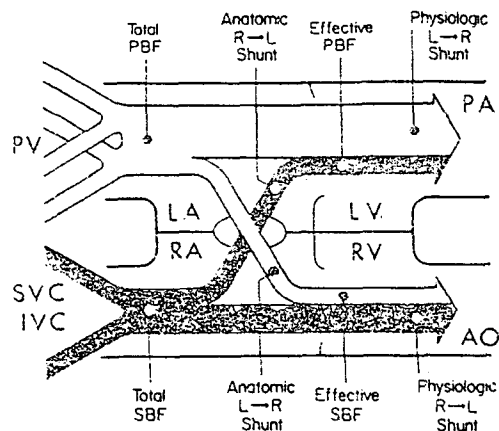
2) Fetal circulation 과 Transitional circulation

(1) Fetal circulation

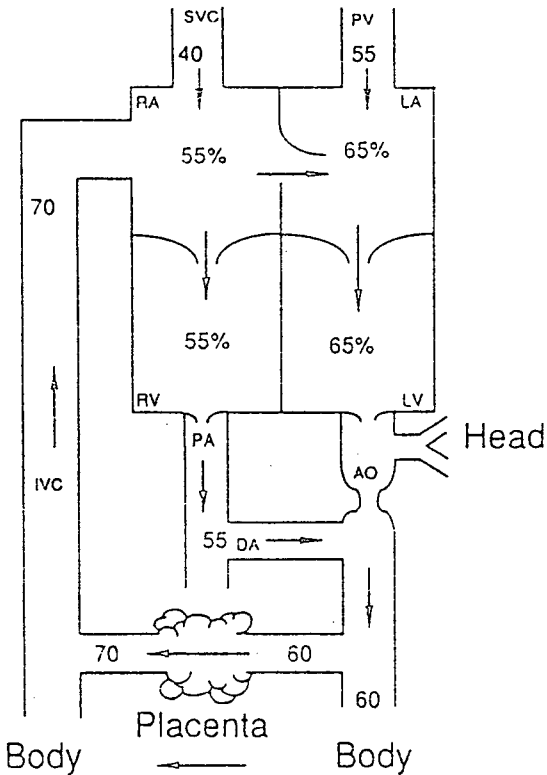
정상아(그림 3)과 비교한 대혈관전위의 태아 순환은 그림 4와 같다.

(2) Transitional circulation

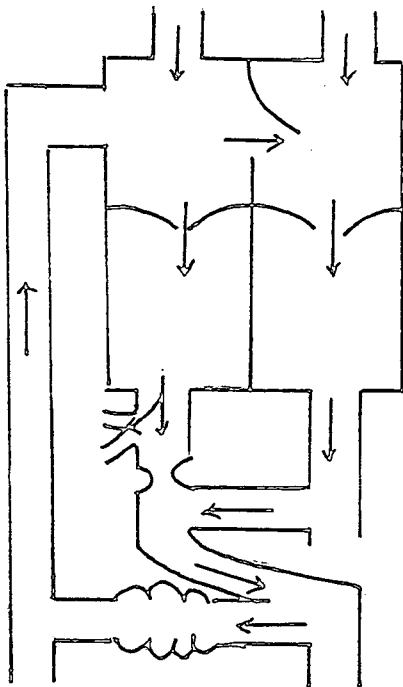
	정 상	대혈관 전위
우심방압	감소	증가
동맥관	기능적 폐쇄 해부학적 폐쇄	지속적으로 존재하는 경우도 많음 (bidirectional ductal flow)
폐동맥 저항	호흡과 동시에 감소됨	간혹 잘 떨어지지 않아서 persistent pulmonary hypertension으로 이행되는 경우가 있다.



(그림 2)



(그림 3)



(그림 4)

(3) Pulmonary vascular disease

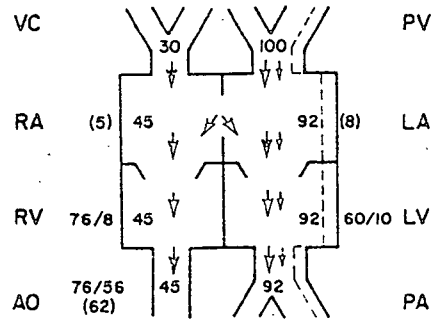
Pulmonary vascular disease가 연령에 따라서 나타나는 정도는 다음표와 같다.

연 령	~2개월	3~12개월	12개월~
TGA with LargeVSD	20%	25%	78%
TOA with IVS	1%	17%	34%

(4) 동반기형에 따른 병태 생리학적 특징

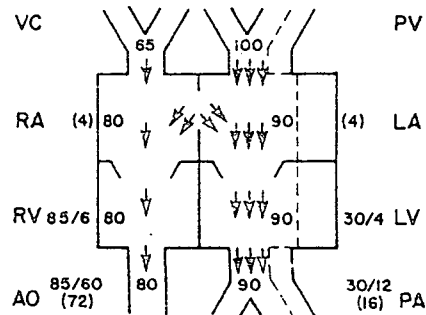
① small communication between atria

- 출생시부터의 청색증
- 낮은 arterial PO₂와 metabolic acidosis
- 좌심방과 좌심실의 volume overload
- 생후 1주 이내에 나타나는 울혈성 심부전증



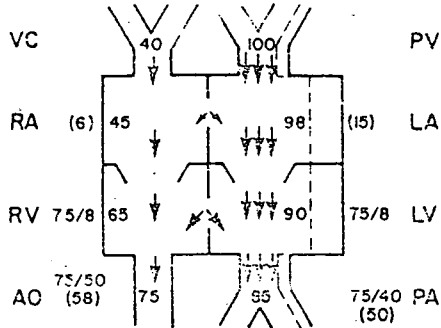
② large communication between atria

- arterial O₂ saturation이 약 80~90%
- Hypoxia나 metabolic acidosis의 소견이 대개 없음
- 좌심방과 좌심실의 volume overload



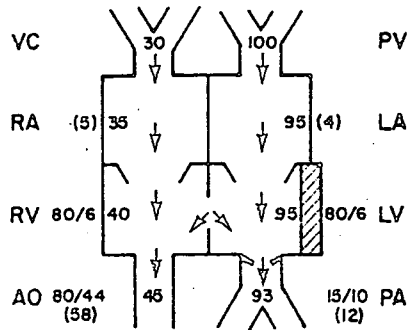
③ Association with large VSD

- minimal arterial desaturation
- metabolic acidosis가 거의 나타나지 않음
- left Heart failure가 생후 1주 이내에 나타날 수 있다.



④ Association with large VSD and PS

- 초기에 심한 arterial oxygen desaturation과 acidosis
- 대개의 경우 cardiac enlargement 소견이나 울혈성 심부전의 소견은 나타나지 않는다.



2. 임상 양상

대혈관 전위의 임상 양상은 동반기형에 따라서 매우

다양하므로 일괄적으로 설명할 수는 없으나 대략적으로 다음과 같이 4가지로 나눌 수가 있다.

- 1) TGA (IVS or small VSD) with increased pulmonary blood flow and small intercirculatory shunt
특징 ① 청색증이 심하며 빨리 진행된다.
② cardiopulmonary distress가 심하다.
- 2) TGA (large VSD) with increased pulmonary blood flow and large intercirculatory shunt
특징 ① 처음에는 심장질환의 징후가 거의 없다.
② 2~6주 이내에 울혈성 심부전의 증세가 나타나게 된다.
- 3) TGA (VSD and LVOTO) with restricted pulmonary blood flow
특징 ① 대개 출생시 부터 심한 청색증을 보인다.
② 임상 양상이 활로 4정과 유사하다.
- 4) TGA (VSD and Pulmonary Vascular obstructive disease) with restricted pulmonary blood flow

3. 진단과 내과적 처치

1) 진단

심초음파검사를 통하여 대혈관의 위치관계, 동반기형의 유무 및 종류를 확인할 수가 있으며, 최근에는 관상동맥의 이상유무도 확인하고 있다.

2) 내과적 처치

- ① 심한 metabolic acidosis나 hypoglycemia 등이 있는 경우에 이를 교정하여야 하며
- ② PDA의존성의 경우 Prostaglandin E₁의 주입
- ③ 경우에 따라서는 atrial septostomy를 시행하기도 한다.

이와같은 내과적 처치는 동반기형 및 각 질환의 생리학적 상태에 따라서 매우 다양하므로 정확한 해부학적, 생리학적인 동태파악이 중요하다.