

대혈관전위중의 병태생리, 진단 및 환자관리

부산대학교 의과대학 소아과학교실

이 형 두

대혈관 전위는 모든 선천성 심기형의 5~7% 정도를 차지하는 비교적 흔한 치명적 심질환으로, 남자에서 더 흔하게 발생한다(남 : 여=3 : 1)^{1,2)}. 치료하지 않으면, 생후 첫 주 내에 약 30%, 한달 내에 50%, 6개월 내에 70% 그리고 첫돌 전에 90%가 사망한다³⁾. 최근 신생아에 대한 적극적 내외과적 치료로 90% 이상의 생존율을 보이고 있으며 활기찬 성인 생활이 기대되고 있다⁴⁾.

약 반 정도에서는 난원공이나 동맥관 개존을 제외한 다른 심기형을 동반하지 않는다. 가장 흔한 동반 심기형은 심실 중격 결손(40~45%)이며, 좌심실 유출로 협착은 5~10%의 환자에서 볼 수 있다. 삼첨판과 승모판의 이상, 대동맥 축착, 대동맥궁 중단 등도 간헐적으로 나타난다^{2,4)}.

대혈관 전위의 주된 생리학적 이상은 전신으로의 산소 공급의 결핍과 좌우심실의 과부하이다. 체순환과 폐순환은 정상에서의 직렬이 아닌 병렬로 연결되어, 난원공, 심방 중격 결손, 심실 중격 결손, 동맥관과 기관지-폐 측부 혈행에 의해서 양순환간의 혈류 혼합이 이루어진다. 이 혼합의 양에 따라 산소포화도와 임상증상의 중증도가 결정된다^{4, 5)}.

환자들을 임상적 생리학적 양상에 따라 4군으로 분류해볼 수 있다(Table 1)⁴⁾.

양 순환간 혈류 혼합이 적은 I군의 경우 출생 직후부터 심한 청색증이 나타난다. 이 경우에는 즉각적인 진단과 치료가 매우 중요하다. 청색증 외에는 특별한 진찰상 이상소견이 없고, 흉부 방사선 사진과 심전도도 비특이적이므로 심초음파 검사를 즉시 시행해 보아야 한다. 거의 반수에서 심잡음이 들리지 않으며, 나타나는 심잡음은 2도 정도로 좌흉골 중상연에서 들린다. 큰 심실 중격 결손을 동반한 경우(II군)에는 초기에는 심질환의 징후가 없을 수도 있으나 울 때 청색증이 발견된다. 생후 2~6 주 이내에 호흡곤란과 빈맥 등의 울혈성 심부전의 증상이 나타나며 청색증은 경하여 간과되기 쉽다. 초기에는 심잡음이 약하게 들리지만 경과할수록 커지며 이완중기 심잡음과 갈림 리듬이 나타날 수도

Table 1. Physiological-clinical classification of transposition of great arteries

I	TGA with IVS or small VSD	increased PBF and small ICS*
II	TGA with large VSD	increased PBF and large ICS
III	TGA with VSD and LVOTO	restricted PBF
IV	TGA with VSD and PVOD	restricted PBF

*A subgroup with large patent ductus arteriosus has similar characteristics to group II.
 TGA, transposition of great arteries; IVS, intact ventricular septum; VSD, ventricular septal defect; PBF, pulmonary blood flow; ICS, intercirculatory shunting; LVOTO, left ventricular outflow tract obstruction; PVOD, pulmonary vascular obstructive disease

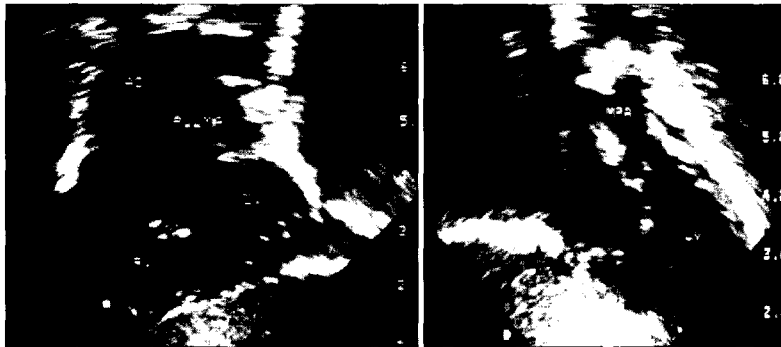


Fig. 1. Echocardiographic features of transposition of great arteries.

있다. 좌심실 유출로의 협착이 있으면(III군) 출생 직후 심한 청색증을 보여 심한 Fallot 4 정이나 폐동맥 폐쇄와 유사한 임상양상을 보인다. 폐동맥 고혈압으로 인한 폐쇄성 폐혈관 질환은 신생아에서는 일어나지 않는다.

보통 심초음파 검사만으로 대혈관 전위의 진단과 치료에 필요한 해부학적 기능적 정보를 충분히 얻을 수 있으며(Fig. 1), 어떠한 형태의 관상 동맥이건 수술로 교정이 가능하므로 관상동맥의 형태를 파악하기 위한 혈관 조영술은 불필요하다⁵⁾.

저산소증을 보이는 대혈관 전위 환자에게는 prostaglandin E1을 주사하여 동맥관을 유지시켜야 한다. Prostaglandin E1에도 불구하고 저산소증을 보이는 경우에는 즉시 풍선 심방중격 절개술을 시행해야한다. 풍선 심방중격 절개술을 모든 심실 중격 결손이 없는 대혈관 전위 환자에게 시행해야하는가 하는 문제는 병원마다 약간의 이론은 있지만, 무호

흡, 혈관 확장, 발열, 발진 등의 부작용을 일으킬 수 있는 prostaglandin 주입을 중단할 가능성도 있고, 심폐우회(cardiopulmonary bypass)시 좌심방을 감압시킬 수 있으며, 환자를 반선택적(semielective) 상태에서 수술할 수 있게 상태를 안정화 시키는데 도움을 주므로 통상 풍선 심방중격 절개술을 권하고 있다. 이와 같은 처치에도 저산소증이 계속되면 폐동맥 고혈압을 생각해야하며, 약간의 인공호흡기를 이용한 과호흡과 NO 흡입이 도움이 된다^{4,6)}.

심실 중격 결손을 동반하지 않은 환자에서의 적절한 수술시기에 대해서는 논란이 있으나, 주로 생후 1~2주 이내에 시행한다⁷⁾. 수술의 경험이 축적되면서 생후 2개월까지는 단일 단계의 동맥치환술이 가능하다는 보고들^{8,9)}이 있으나 동맥관의 크기와 폐혈관 저항에 따른 좌심실근의 발육 정도를 고려해야한다. 좌심실/우심실 압력비가 낮고, 좌심실근육이 얇아진 경우에는 폐동맥 교약술을 먼저 시행하는 두 단계 수술이 바람직하다^{10,11)}.

주산기 가사나 순환기 부전이 증상으로 나타났던 경우에는 수술 전 뇌초음파검사를 시행하도록 하고, 특히 동맥궁의 폐쇄가 동반된 경우에는 괴사성 장염의 발생 가능성이 높으므로 주의 깊은 관찰이 필요하다. 괴사성 장염이나 두 개 내 출혈이 생긴 경우에는 수술을 연기해야 한다^{5,11,12)}.

참 고 문 헌

1. Fyler DC. *Repoet of the New England Regional Infant Cardiac Program*. Pediatrics 1980; 65(Supp):377.
2. Park MK. *Pediatric cardiology for practitioners*. 4th d. St. Louis: Mosby Inc, 2002:174-85.
3. Liebman J, Cullum L, Belloc NB. *Natural history of transposition of great arteries- anatomy and birth and death characteristics*. Circulation 1969;40:237-62.
4. Wernovsky G. *Transposition of the great arteries*. In Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ. *Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents including the fetus and young adults*. 6th ed. Philadelphia PA: Lippincott Williams & Wilkins, 2001:1027-84.
5. Karl TR. *Transposition of the great arteries*. In Nichols DG, Cameron DE, Greeley WJ, Lappe DG, Ungerleider RM, Wetzel RC. *Critical heart disease in infants and children*. St. Louis: Mosby-Year Book Inc, 1995:825-40.
6. Chang AC, Wernovsky G, Kulik TJ, Jonas RA, Wessel DL. *Management of the neonate with transposition of the great arteries and persistent pulmonary hypertension*. Am J Cardiol 1991;68:1253-5.
7. Planche C, Bruniaux J, Lacour-Gayet F, Kachaner J, Binet JP, Sidi D, et al. *Switch operation for transposition for transposition of the great arteries in neonates*. J Thorac Cardiovasc Surg 1998;96:354-63.
8. Foran JP, Sullivan ID, Elliot MJ, de Leval MR. *Primary arterial switch operation for*

- transposition of the great arteries with intact ventricular septum in infants older than 21 days.* J Am Coll Cardiol 1998;3:883-9.
9. Davis AM, Wilkinson JL, Karl TR, Mee RB. *Transposition of the great arteries with intact ventricular septum. Arterial switch operation in patients 21 days of age or older.* J Thorac Cardiovasc Surg 1993;106:111-5.
 10. Jonas RA, Giglia TM, Sanders SP, Wernovsky G, Nadal-Ginard B, Mayer JE Jr, et al. *Rapid, two-stage arterial switch for transposition of the great arteries and intact ventricular septum beyond the neonatal period.* Circulation 1989;80(Supp I):203-8.
 11. Duncan BW, Poirier NC, Mee RB, Drummond-Webb JJ, Qureshi A, Mesia CI, et al. *Selective timing for the arterial switch operation.* Ann Thorac Surg 2004;77:1691-6.
 12. Miller SP, McQuillen PS, Vigneron DB, Glidden DV, Barkovich AJ, Ferriero DM, et al. *Preoperative brain injury in newborns with transposition of the great arteries.* Ann Thorac Surg 2004;77:1698-706.