

## 선천성 수정대혈관전위증 (congenitally corrected transposition of the great arteries)

서울대학교 어린이병원 소아 흉부외과학교실

이 정 렬

### 정 의

선천성 수정대혈관전위(先天性 修正大血管轉位; congenitally corrected TGA)는 우심방이 형태학적 좌심실과 연결되면서 여기서 폐동맥이 나오고, 반대로 좌심방은 형태학적 우심실과 연결되면서 여기서 대동맥이 나오게 되는 선천성 심기형을 말한다. 다시 말해서 심방과 심실간의 연결관계의 불일치(atrioventricular discordance) 및 심실과 대혈관들간(대동맥과 폐동맥)의 연결관계의 불일치(ventriculoarterial discordance)를 보이는 심기형이다.

### 해부학

수정형대혈관전위는 심방과 오른쪽 내장구조물이 오른쪽에 위치하는 심방정위(atrial situs solutus)이면서 우심방이 승모판으로 연결되면서 오른쪽 앞쪽에 위치한 형태학적 좌심실과 연결되어 있고 여기서 약간 뒤쪽에 위치한 폐동맥이 기시하며 좌심방은 삼첨판을 통해 왼쪽에 뒤쪽에 위치한 형태학적 우심실과 연결되고 여기서 앞쪽 왼쪽으로 대동맥이 기시하는 {S, L, L} 형태가 대부분이다. 간혹 거울상(mirror image)인 {I, D, D} 형태가 존재하기도 한다. 관상동맥 분포는 심실의 위치와 관계있는 바 형태학적 좌심실이 오른쪽에, 형태학적 우심실이 왼쪽에 있는 본병변의 관상동맥은 오른쪽에서 기시하는 관상동맥에서 좌전하동맥(left anterior descending coronary artery)과 좌회선동맥(left circumflex coronary artery)이 나오고 왼쪽에서 기시하는 관상동맥에서 우관상동맥이 기시한다. 심장 전도조직이 정상적인 위치가 아니다. {S, L, L} 관상정맥동 근처 정상적인 위치에 존재하는 후방실결절은 히스줄기(His bundle)와 연결되지 않고, 대신 약쪽에 위치한 전방실결절

이 히스줄기와 연결된다. 기능이 있는 전방실 결절은 우심방부속지 입구(ostium of the right atrial appendage)와 승모판륜(mitral annulus) 사이에 존재한다. 가지치기 이전의 히스줄기는 형태학적 좌심실유출로의 폐동맥판륜 앞쪽으로 감싸고 내려와 우각과 좌각이 된다. 심방역위(I, D, D)에서는 이와 반대로 후방실결절이 히스줄기와 연결된다. 일반적으로 수정형대혈관전위의 전도체계는 정상심장에서보다 비약하여 방실결절과 히스줄기 사이에 섬유화로 인한 완전방실차단이 보고되기도 하였다. 몇가지 병변이 흔히 동반된다. (1) 심실중격결손증: 선천성 수정대혈관전위의 약 75%에서 나타나며, 대부분 막상주위형이다. (2) 폐동맥협착(좌심실유출로폐쇄; LV outflow tract obstruction): 폐동맥판막이나 판막협착증 형태로 나타난다. 심실중격결손과 합병되는 것이 보통이다. (3) 삼첨판폐쇄부전(tricuspid valve insufficiency): 좌측에 위치한 삼첨판막의 폐쇄부전은 대부분 형태학적 이상으로 기인한다. 일부 환자에서는 에브스타인기형(Ebstein anomaly)과 동반되기도 한다. (4) 방실전도장애(atrioventricular conduction disturbance): 여러 정도의 심장블록이 자연적으로 또는 수술과 연관되어 나타날 수 있다.

### 병태생리

선천성 수정형대혈관전위에서의 혈류순환은 기능적으로는 정상적인 상태를 유지한다. 즉 정맥혈은 우심방에서 형태학적 좌심실을 통해 폐동맥으로 가서 정상적인 폐순환 과정을 거치게 되고, 동맥혈은 좌심방에서 형태학적 우심실을 통해 대동맥으로 가서 정상적인 체순환을 이루게 된다. 이 병변을 선천성 수정형(congenitally corrected)으로 부르는 이유도 이 때문이다. 따라서 선천성 수정대혈관전위는 그 자체로는 치료의 대상이 되지 않는다. 그러나 불행히도 전술한 4가지의 병변이 흔히 합병되기 때문에 이로 인해 수술 교정의 대상이 되는 경우가 많다.

### 자연경과

5~10%의 영아에서 완전방실차단을 보이나 연령이 증가할수록 점점 증가하여 소아기엔 10~15% 성인이 되면 30%의 빈도를 보인다. 40~50%의 환자는 1도(1<sup>st</sup> degree) 또는 2도(2<sup>nd</sup> degree) 방실차단의 소견을 보인다. 형태학적 우심실이 체심실이므로 심실기능은 누에 떠는 차이는 아니나 정상은 아니다. 일반적으로 10대 또는 20대부터 심실기능은 점차 약화된다. 운동부하 시 심박출지수가 유지되긴 하나 심박동수증가에 의해서 심박출지수가 증가하는 경향이 있으며 우심실의 수축기말 및 이완기말 용적도 정상 심장에 비해서 크다. 반면 운동부하 시 폐동맥심실의 박출계수(ejection fraction)은 정상보다 증가되

어 있다. 심실중격결손이 동반되어 있는 경우 운동부하 검사상 심기능의 반응이 정상보다 불량하고 폐동맥협착이 있는 경우는 활로써사징과 비슷한 경과를 보인다. 삼첨판 폐쇄부전은 20대부터 40대 사이에 점진적으로 진행되는 것이 보통이며 일단 시작되면 심기능도 함께 점진적으로 나빠지게 된다. 거울상(mirror image)을 가진 환자는폐동맥협착과 시뮷중격결손을 동시에 동반하는 경우가 {S, L, L} 비하여 많으며 후방실결절인 경우가 많아 완전방실차단이 적다.

### 임상증상

큰 심실중격결손이 있는 경우에도 폐동맥하 좌심실유출로의 형태학적 특징때문에 영아기에 폐동맥혈류의 증가에 따른 심부전증 등의 증상은 보통 생기지 않는다. 또 폐동맥협착이 있는 경우에도 영아기에 단락수술을 요할 만큼 심한 청색증이 있는 경우는 드물다. 증상은 주로 출생 후 수년이 지나 심부전, 폐동맥협착, 삼첨판폐쇄부전으로 증상이 나타나기 시작하는 경우가 가장 흔하다. 삼첨판폐쇄부전이 존재하는 경우 대개 시간경과와 함께 진행되는 양상으로 나타난다. 그 밖에 심장전도장애로 인한 서맥(bradycardia)이 나타날 수도 있다.

### 진 단

특징적인 소견은 없다. 청진소견상 제2심음이 종종 하나이면서 크게 들리고 심실중격결손이나 삼첨판폐쇄부전으로 인한 전수축기성 심잡음이 들릴 수 있고, 폐동맥협착이 있는 경우 수축기 박출성심잡음이 들릴 수 있다. 심전도소견은 전흉부의 Q파 양상이 정상과 반대로 된다. 즉 우측 전흉부유도(precordial lead)에서 Q파가 나타나고 좌측 전흉부유도에서는 Q파가 없다. 완전심장블록을 포함한 여러 정도의 심장전도장애 양상이 나타날 수 있다. 흉부 X-선사진상 상행대동맥이 전방 좌측으로 전위되어 있기 때문에 심장의 상부 좌측에서 불룩한 심장영을 만든다. 폐혈관상의 정도는 동반 병변에 따라 좌우된다. 심장초음파검사로 상당한 정도의 정확성으로 확진겸 해부학적 상태의 파악을 할 수 있다. 심도자법 및 심혈관조영술은 정확한 진단과 동반병변의 파악을 위해 아직 최종 확진 방법으로 사용되고 있다.

### 수술적응증 및 시기

동반병변이 없을 때는 수술의 적응이 되지 않는 경우가 대부분이다. 간혹 중복전환술

의 적응이 되는 경우도 있다. 심실중격결손이 있으면 일반 심실중격결손에서의 수술적응을 따른다. 심실중격결손 중 가장 흔한 형태는 원추중격과 심실중격의 부정렬로 인해서 폐동맥이 심실중격을 올라타고 있는 형이다. 심실중격결손 폐쇄시 가장 중요한 사실은 심실이 L-loop일 경우 전방실결절(anterior atrioventricular node)이 우세결절(dominant node)이고 D-loop심실일 경우는 후방실결절(posterior atrioventricular node)이 우세결절이란 사실이다. 만일 심실중격결손과 함께 유의한 좌심실유출로폐쇄가 있으면 완전방실차단의 가능성, 협착의 완화가 불완전할 가능성 등으로 심장내에서 좌심실 유출로협착의 제거가 가능한 경우는 드물며 보통 심장외도관(extracardiac conduit)의 사용을 필요로 하기 때문에 폐동맥관폐쇄를 동반한 팔로사정증(TOF with pulmonary atresia)의 수술적응에 따른다. 좌측에 위치하는 삼첨판막의 폐쇄부전이 있는 경우에는 체심실(형태학적우심실) 기능부전이 동반되는 경우가 대부분이고 이 경우 삼첨판 교정 또는 대치술로 삼첨판 기능이 호전된 후에서 우심실기능의 악화는 막을수 없는 경우가 많기 때문에 형태학적 좌심실을 체심실로 사용하는 중복전환술(double switch operation)이 이론적으로나 임상적으로 각광을 받기 시작했다 그러나 중복전환술은 수술이 복잡하고 수술시간이 길며 심방은 물론 심실유출로에 긴 통로의 교환이 필수적이라 수술자체가 같은 위험률로 무시할 수 없는 정도이므로 장기적인 추적관찰이 요구된다. 완전심장블록이 있을 때는 인공심박조율기의 삽입 적응증에 따른다.

### 외과적 치료

(1) 심실중격결손: 통상의 체외순환하에 우심방을 열고 이 병변에 특징적인 심장전도조직의 주행에 유의하면서 첩포(patch)로 폐쇄시켜준다. (2) 심실중격결손에 좌심실유출로폐쇄가 동반된 경우: 폐동맥관절개술(pulmonary valvotomy)이나 판막하 섬유성막(fibrous membrane)의 절제 등으로 심장외도관의 사용없이 수술이 가능할 때도 있으나 이런 경우는 많지 않다. 심한 좌심실유출로폐쇄가 있는 경우 심장외도관을 사용하여 형태학적 좌심실과 폐동맥관을 연결시켜 준다. 또는 심방수준에서의 전환술인 Senning술식이나 Mustard술식과 심실중격결손을 우심실 쪽에서 접근하여 좌심실에서 심실중격결손을 통해 앞쪽에 위치한 대동맥으로 연결될수 있도록 첩포로 폐쇄하므로써 형태학적 좌심실이 대동맥과 연결이 되도록 해주고 형태학적 우심실과 폐동맥을 Rastelli 형의 술식으로 교정해주는 중복전환술을 시행할 수도 있다. (3) 삼첨판폐쇄부전: 교정수술이 가능하면 이를 시행하나 실제 성공률은 크지 않다. 대개 인공판막을 사용하여 치환수술을 해주거나 중복전환술을 고려할 수 있다.