

左心室 二重流出路를 同伴한 矯正型 大血管轉位症

— 1 例 報 告 —

權仲赫*·池幸玉*·朴永寬*·金近鎬*

== Abstract ==

Double-outlet of Left Ventricle in Corrected Transposition of Great Arteries

— One case report —

Kun Ho Kim, M.D., Young Kwan Park, M.D., Heng Ok Jee, M.D.,
Jung Hyok Kwon, M.D.

This is one case report of the extremely rare congenital cardiac malformation, Double-outlet of left ventricle in corrected transposition of great arteries.

11-year-old boy complained acrocyanosis and exertional dyspnea, the parents noticed cyanosis since birth. Physical examination revealed acrocyanosis, clubbed fingers and toes, G-III pansystolic murmur on 2nd and 3rd ICS, LSB.

Right heart catheterization revealed significant O_2 jump in ventricular level. Right and left ventriculography showed the both catheters arriving in the same ventricle i.e. anterior chamber, morphological left ventricle was in right and anterior position, simultaneous visualization of aorta and pulmonary artery and aorta locating anterior and right side of pulmonary artery. Echo cardiogram surely disclosed interventricular septum. Conclusively it was clarified that the patient has Double-outlet of left ventricle and corrected transposition of great arteries (S.L.D.).

Operation was performed to correct the anomalies under extracorporeal circulation with intermittent moderate hypothermia. Right sided ventriculotomy disclosed the following findings.

1. Right sided ventricle was morphological left ventricle.
2. Left sided ventricle was morphological right ventricle.
3. Right side atrioventricular valve was bicuspid.
4. Left side atrioventricular valve was tricuspid.

* 漢陽大學校醫科大學 胸部分外科学教室

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
School of Medicine, Hanyang University.

5. Aortic valve was superior, anterior and right side of pulmonary valve.
6. Subpulmonary membranous stenosis.
7. Non-committed ventricular septal defect.

We made a tunnel between VSD and aorta with teflon patch so that arterial blood comes through VSD and the tunnel into aorta. After correction the patient needed assisted circulation for 135 min. to have adequate blood pressure. Postoperatively by any means, adequate blood pressure could not be maintained and expired in the evening of operation day.

緒 論

大血管轉位症에 대해서는 1797년 영국의 Baillie가 처음 기술했고, 1875년에는 Rokitsansky가 처음으로 大血管轉位症이란 用語를 사용했으며 1930년대에는 Harris, Farber, Abbott 등이 주로 태생학적인 側面에서 많은 研究를 해왔다.

그리고 最近 10여년동안 Baffe, Van Praagh 등에 의해서 大血管轉位症의 病理解剖學에 基礎를 둔 分類 및 診斷法에 큰 發展을 가져왔다¹⁾.

大血管轉位症은 先天性 心畸形的 약 5%를 차지하며 생후 1個月內에 死亡한 先天性 心畸形的 剖檢例中에서는 세번째로 많은 疾患이다.³⁾ 그러나 臨牀적으로 자주 볼 수 없는 것은 대부분이 幼乳兒期에 死亡하기 때문이다. 특히 矯正形은 0.64%에 지나지 않는다²⁾.

二重流出路는 Keith³⁾가 集計한 15,104의 先天性 심장기형 중 74예(0.48%)에 지나지 않는다. 이 74예는 모두 解剖學的 右心室에서 起始하는 것이었으며, 더구나 大血管 左側轉位(L-TGA)를 동반한 右心室 二重流出路는 4예에 불과하다⁴⁾. 左心室 二重流出路는 지금까지 文獻上 8예가 報告되었는데 그 첫 보고에는 1970년 Van Praagh 등이²⁸⁾ 心室轉位가 없고 心室中隔缺損이 없는 左心室 二重流出路에 대해 臨牀 및 剖檢所見을 報告한 것이며 이어 Kirklin²⁹⁾이 手術 成功例를 보고했고 Lilliheic⁴⁾가 1예를 추가했다. 1976년에는 New Zealand의 Brandt 등이¹⁹⁾ 5예를 발표함으로써 지금까지 발표된 文獻中 가장 많은 것이었다.

또한 心室轉位를 同伴한 左心室 二重流出路에 대해서는 Fragoyannis 등이¹⁸⁾ 발표한 바 있으나 이것은 矯正型 大血管轉位症이 있는 症例에서 轉位된 左側心室, 즉 解剖學的 右心室에서 兩 大血管이 起始한 것으로 嚴格히 말해서 이것은 矯正型 大血管轉位症을 同伴한 右心室 二重流出路라고 해야 할 것이다.

著者들은 文獻上 그 報告例를 찾아 볼 수 없는 左心室 二重流出路를 同伴한 矯正型 大血管轉位症 1例를 經驗하였고 血流修正手術을 시술하였으므로 二重流出路

症과 大血管轉位症에 대한 文獻的 考察과 함께 報告하는 바이다.

凡 例

二重流出路: Double-Outlet

矯正型 大血管轉位症: Corrected transposition of great arteries

S: Situs Solitus

L: L-Loop

D: D-Transposition

心房內 血流修正術: Intraatrial baffle Operation (Mustard's Operation 등)

心室內 血流修正術: Intraventricular baffle (Rerouting) Operation

瓣膜附着 人造血管 移植術: Valved Conduit (Rastelli Operation)

心房中隔氣球穿孔術: Atrial balloon-Septostomy (Rashkind procedure)

心房中隔切除術: Atrial Septectomy (Blalock-Hanlon Operation)

右心室: Morphological right Ventricle

右側心室: Right sided Ventricle

心房室: Atrioventricular Valve

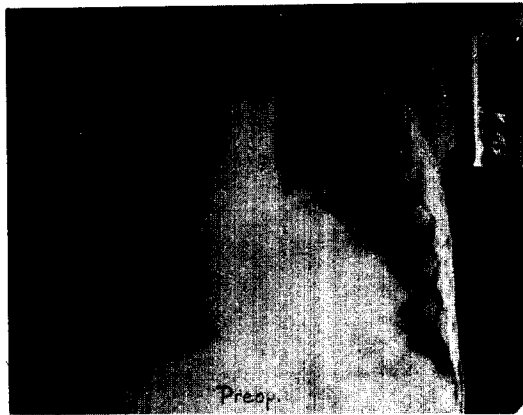
肉柱: Trabeculae

症 例

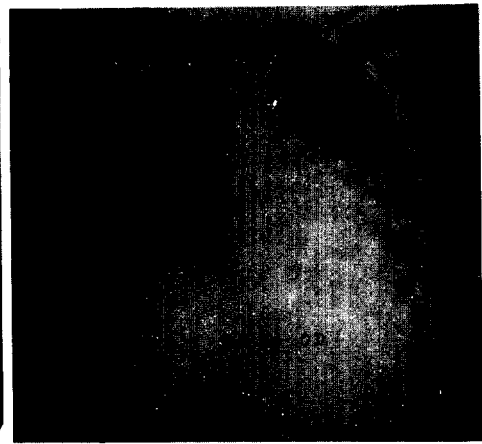
현 ○○, 11歲, 男

住所 및 病歷: 患者는 出生直後부터 青色症이 나타났으며 잦은 上氣道炎과 운동시 呼吸困難을 呼訴하고 있었다. 동학때는 모호자의 부족이나 도움없이 다닐 수 있었으며 入院당시의 肉體의 活動能力은 中等度로 制限되어 있었다.

理學的 檢査: 入院時의 體重은 26.5 kg, 身長은 131 cm로 中等度의 發育을 보이고 있었으며 營養狀態도 비교적



術前 胸部 X-線 写真



術後 胸部 X-線 写真

사진 1.

良好하였다. 입술과 손끝, 발끝에서 青色症을 볼 수 있었으며, 指端肥大를 이루고 있었다. 頸部靜脈은 怒張되어 있었으며 肝-頸靜脈 反射가 뚜렷하였으며, 右心不全의 所見을 나타내고 있었다.

兩側 肺野에서는 깨끗한水泡音이 들렸다. 心音은 不規則的이었으며 胸骨左緣 第2, 3肋間에서 3度の全收縮期 雜音을 들을 수 있었다. 腹水는 없었으며 肝은 右側 肋骨弓下 二橫指까지 觸知되었다.

檢査室 所見: 血色素는 15.0 g %, 赤血球容積은 45 %였으며 말초血液에서 Howel-Jolly body는 兎兒되

않았다. 尿檢査, 肝機能檢査, 電解質檢査등은 正常範圍內에 있었다.

胸部 X-線 所見: 心臟은 계란을 뒤어놓은 모양이었고 心-胸廓 比率은 50 %였으며 下行大動脈은 右側에 위치하고 있었다(사진 1). 側面攝影에서는 胸骨後部 공간이 좁아져 있어 右側 心室의 肥大를 나타내고 있었다.

心電圖 所見: 心搏動은 不規則하며 軸은 左向이고, 左心室 肥厚를 나타냈다. P-波는 모양, 크기, 넓이가 모두 달라 移動하는 心搏 刺戟源이 있고, Q波가 V₃R에서는 있으나, V₅, V₆에서는 없는 것으로 보아 心室到

표 1. 心導子 檢査 所見

CARDIAC CATHETERIZATION REPORT

	O ₂ Cont Vol. %		Pressure mm Hg
Rt. V. Outflow			
Midflow	21.31	19.93	126 / 0
Inflow	18.56		124 / 0
Rt. A. Low	11.96		12 / 6
Middle	14.64	13.49	12 / 5
High	13.86		14 / 6
S. V. C.	11.51	12.54	14 / 7
I. V. C.	13.53		13 / 6
Pul. Vein Lt.	22.84		25 / 17
Rt.	21.93		20 / 9
Lt. Atr.	21.44		20 / 11
Syst. Art.	19.45		110 / 70

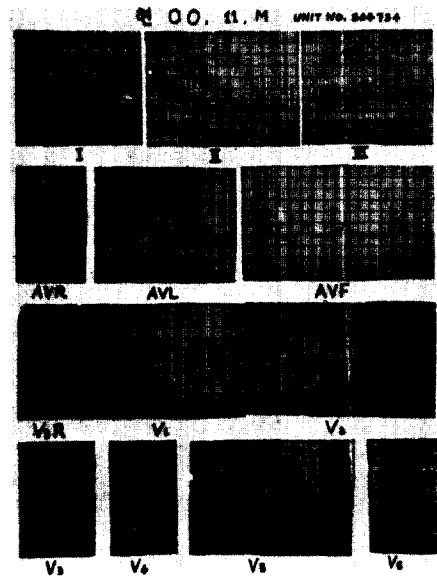


사진 2. 심 전 도

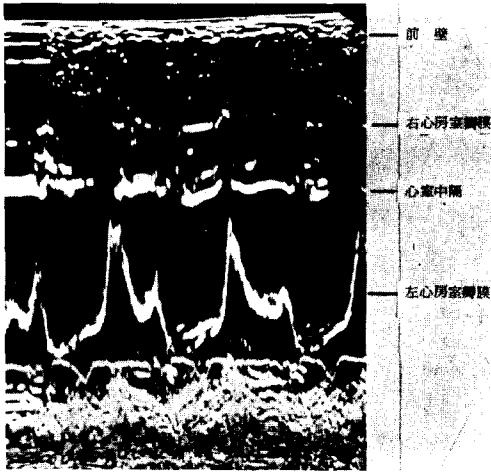


사진 3. 心 超音波圖

置를 疑心할 수 있었다(사진 2).

心超音波 所見: 右側 心房室 瓣膜과 左側 心房室 瓣膜 사이에 뚜렷한 心室中隔을 볼 수 있었다(사진 3).

右心導子 檢査所見: 右側 伏在靜脈을 통하여插入한 카테타는 右心房에서 肺靜脈으로 進入되는 것이 確認되었으며, 계속 右心室까지 무난히 들어갔으나 수차에 걸친 努力에도 불구하고 肺動脈內로의 插入은 不可能했다. 산소 飽化度 檢査에서는 右側心室 位置에서 현저한 산소 포화도의 증가가 있었다(표 1).

右側心室造影術: 造影術用 카테타를 右心室에 進入시킨 後 造影劑를 注入하면서 連続 撮影한 右側心室造影術에서는 大動脈과 肺動脈이 거의 同時에 造影되었으며 大動脈이 肺動脈의 右側 前方에 위치하며 大動脈弓은 右側으로 向하고 있었다. 그리고 下空靜脈-右心房을 통해서 도달한 心室의 모양도 肉柱(Trabeculae)가 거의 없는 평평한 内面을 가진 解剖學的 左心室이었다(사진 4).

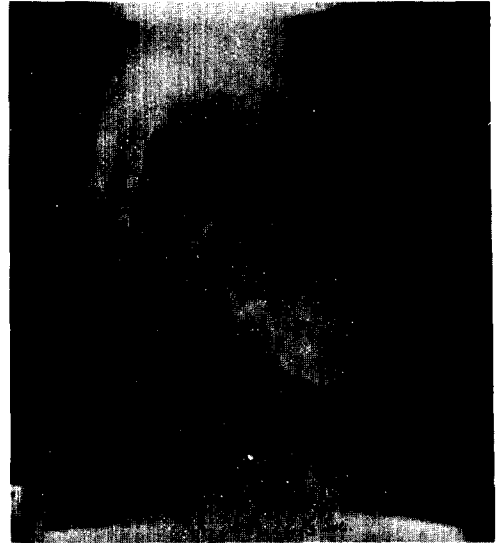
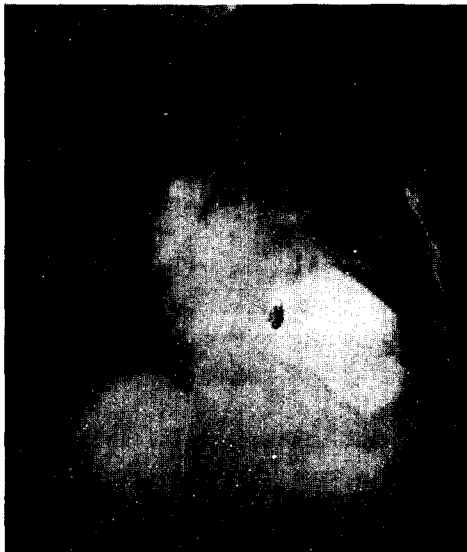
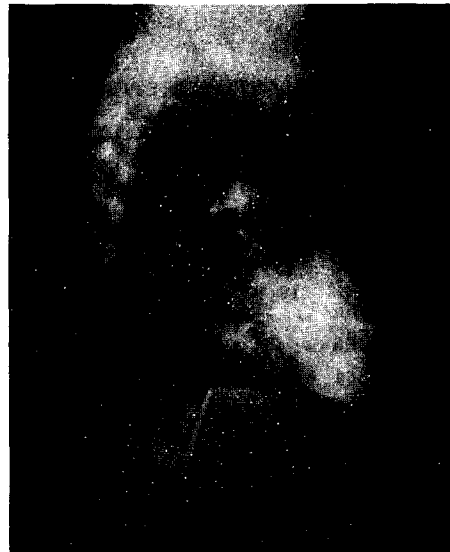


사진 5. 左心室 造影術, 側面



側面



前後

사진 4. 우심실 조영술

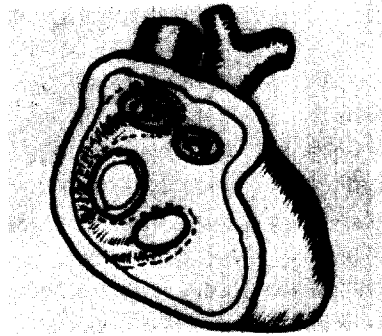


사진 6. 左心室内面圖

左側心室造影術: 右側 股動脈을 통해서 插入한 카테타를 大動脈 瓣膜을 통과시켜 心室에 進入시킨 후 造影劑를 注入한 바 역시 大動脈과 肺動脈이 同時에 造影되었으며 그 心室内面 역시 解剖學的 左心室이었으며 그 心室의 위치 또한 右側心室 造影術때의 心室과 同一한 것이었다(사진 5).

以上 모든 檢査成績을 綜合하면 手術前 診斷은 左心室 二重流出路를 同伴한 矯正型 大血管 轉位症이었으며 心房中隔缺損症, 心室中隔缺損症을 合併하고 있는 것으로 思料되었다.

手術所見 및 手術方法: 氣管插管 全身麻醉下에 胸骨正中切開로 開胸하고 心嚕을 縱切開하고 보니 大動脈弓은 右側으로 내려 가고 있었고 右心房耳는 大動脈과 肺動脈의 後方으로 擴大하여 肺動脈의 左側에 位置하고 있었다. 上行 大動脈은 肺動脈幹의 前方, 右側에 있었으며 兩者의 크기는 비슷했다. 兩側 冠狀動脈은 모두 大動脈에서 起始하였고 正常位置를 走行하고 있었다. 正常位置에 있는 上下空靜脈과 上行 大動脈에 插管하고 體外순환을 始作한 後 左側에 位置한 心室에 鉸트를 插入하고 中等度の 低溫下에 右側에 位置한 心室에 縱切開를 加하고 開心하였다. 右側에 位置한 그 心室은 肉柱가 거의 없는 解剖學的 左心室이었으며 右側 房室瓣은 二尖瓣이었고 右側心室 上部에 大動脈瓣과 肺動脈瓣이 있었는데 大動脈瓣이 肺動脈瓣의 前右方에 位置해 있었다(사진 6).

肺動脈瓣下에 輪狀膜이 形成되어 狹窄을 이루고 있었다.

心室中隔缺損은 二尖瓣의 中隔側 尖頭 밑에 位置해 있었으며 (non-Committed) 그 크기는 大動脈보다 약간 큰 2.0×2.0 cm 정도였다. 心室 中隔을 통하여 左側 心室을 觀察하였던 바 그것은 肉柱가 많은 解剖學的 右心室이었으며 그 크기는 正常範圍內에 있었다. 그리고 左側 房室瓣은 二尖瓣이었다. 우선 肺動脈瓣下 狹窄을 이루

표 2. 矯正前後 心内压

CARDIAC CHAMBER PRESSURES

	Preop. mm Hg	Postop. mm Hg
B.P.	80 / 45	78 / 42
L.V. (Rt. sided)	84 / 7	87 / 2
R.V. (Lt. sided)	81 / 2	91 / 3
R.A.	15 / 5	
L.A.	15 / 8	25 / 10
P.A.	33 / 13	

고 있는 輪狀膜을 除去한 후 초생달 모양으로 裁斷한 Teflon Patch 를 이용하여 사진 6 과 같이 左側 心室의 動脈血이 心室中隔 缺損을 통하여 大動脈內로 流入되도록 右側 心室内에서 새로운 턴을 만들어 주었다.

그다음 右心房에 縱切開를 加하고 右心房内을 觀察하였던 바 心房中隔 中央部에 난원형의 陷沒部가 있었으며 (fossa ovalis) 下空靜脈 右側에 冠狀靜脈洞이 開口하고 있었으며, 난원공의 開放이 있어서 소량의 動脈血이 나오고 있었다. 이 開存 卵形孔은 연속봉합으로 閉鎖하였다. 心室 切開創, 心房 切開創을 閉鎖하고 心臟搏動이 자연 회복된 후 부분적 순환을 시작하였던 바 血壓이 下降하였기 때문에 약 135 분에 걸친 보조순환을 시행한 후 체외순환을 끝내고 左心房压 測定을 위한 카테타를 插入하고, 임시적 心搏機用 電極을 附着시킨 후 開胸創을 閉鎖하였다. 手術前後에 測定한 心臟内压은 표 2 와 같다.

이 手術을 위하여 체외순환 시초에 4 分間の 部分的 攪류를 했으며 전관류 169 분, 보조순환 135 分 등 總 5 時間 8 分의 체외순환을 시행했으며 管動脈 遮斷은 91 分, 體溫은 교차적 低體溫法으로 $25^{\circ}\text{C} \sim 32^{\circ}\text{C}$ 를 유지했다.

術後 經過: 手術後 集中治療室에서 血壓은 下降하였으며 左心房压은 上昇하여 계속 昇压劑를 사용하였으나 血壓을 50mm Hg 이상 유지할 수가 없었으며 잦은 多原性 期外 心室收縮이 있다가 術後 2 時間 半後에 患者는 死亡하였다.

考 察

大血管轉位症은 最近 10 여년간 學者들의 많은 關心을 끌어 온 先天性 心臟畸形으로서 특히 그 태생학적, 病態解剖學的 診斷方法, 命名法에 많은 論議가 있었으며, 오늘날에는 이들이 거의 整理 段階에 있다고 할 수 있다

특히 1922년 Van Praagh의 “先天性心臟疾患의 診斷을 위한 分割의 接近(Segmental approach)”³⁾이 發表되어 複雜한 기형을 손쉽게 區分할 수 있는 方法이 整理되었다. 즉 그 分割法의 基礎가 되는 것은

- 1) 腹部臟器와 心房的 位置
- 2) 心室의 位置
- 3) 누두와 大血管의 位置

등의 3段階 分割法인데, 어떤 先天性 複雜畸형이 있으면 우선 위 主分割法에 따른 區分을 하고 同伴된 기형을 각각 위 分割法에 插入하여 思考함으로써 機能的, 病態生理學的 狀態를 判斷하고 마지막으로 合理的인 治療方法을 摸索하게 된다. 이러한 位置關係의 說明을 위해서는 心臟 各部分에 대한 統一된 解剖學的 命名法이 要求된다. Lillehei³⁵⁾의 定義에 따르면 右心房에는 卵圓陷沒部, 冠狀靜脈洞, 分界線(Crista Terminalis)이 있으며, 下空靜脈과 연결되어 있다. 右心室은 左心室에 비해 두껍고 많은 肉柱가 있으며 또한 中隔과 側壁을 連結하는 筋帶가 橫으로 지나간다. 左心房은 一次中隔의 中隔殘사가 남아 있고 左心室은 보다 纖細한 肉柱가 그물모양을 이루고 있으며 全體적으로 內面은 比較的 平滑하다고 規定되고 있다.

이러한 分割法에 의하면 本 症例은 腹部臟器와 心房은 正常位置에 있는 Situs Solitus 이고 右心室이 左側에 있는 L-Loop 이며 大動脈이 肺動脈의 前方 右側에 位置하는 D-Transposition 이었다(S, L, D). 右心導子 檢査中 실시한 心臟造影術에서는 下空靜脈, 右心房을 通하여 도달한 心室이 解剖學的 左心室임이 確認되었다. 즉 右心房에 左心室이 연결되어 있는 房室 不一致를 이루고 있었다(A-V Discordance). 또한 大動脈을 通하여 到達한 心室을 造影시킨 바 이것 또한 解剖學的 左心室이었으며, 右心房을 通하여 到達한 心室과 같이 前方에 位置하고 있었다. 이것은 兩 大血管이 같은 心室(左心室)에서 起始하거나 아니면 單心室인 것을 시사하고 있다. 그러나 心超音波圖에서 心室中隔이 뚜렷이 나타나므로 결국 轉位된 左心室에서 大動脈과 肺動脈이 起始하고 있다고 생각할 수 있었다.

右心導子 檢査에서 右側 心室이 右心房보다 5.5 Vol. % 이상의 산소함유량 增加가 있었고 收縮期 右側 心室內圧이 動脈圧과 같은 124 mm Hg 여서 心室部位에서 左→右 短絡이 있음이 確認되었다. 心室中隔 缺損은 矯正型 大血管 轉位症의 약 반수에서 나타나며³⁾ 右心室 二重流出口의 경우는 거의 모든 경우에 나타난다.

本 症例에는 (S, L, D)型的 大血管 및 心室 轉位症이 있으며 轉位된 左心室에 二重流出口가 있고 병발 기형으로 V, S, D가 確認되었으며, 患者의 病 經過와 單純 胸部 X-線上 肺血管像이 最少한 增加되지 않는 것으로

보아, 二重流出口症에서 흔히 보는 肺動脈狹窄症이 있으리라고 結論지었다. 本 症例와 가장 비슷한 報告例은 Brandt¹⁹⁾의 5에 報告中 5번째 報告인데 이것은 atrium과 腹部臟器가 左右 轉位를 일으키고 있으며 心室은 각각 正常位置에 있으면서 左心室에서 兩 大血管이 起始하는 기형이었다(I, D, L.).

이러한 心畸型에서의 外科的 矯正術은 무엇보다도 動脈血과 靜脈血이 각각 選擇적으로 大動脈과 肺靜脈으로 流入되도록 誘導하는 方法이 選擇되어야 할 것이다.

1950年 Blalock과 Hanlen이 心房中隔을 切除하여 危機에 處한 大血管 轉位症 患者를 好轉시켰고 1922年 Mustard가 처음으로 矯正手術을 試圖한 이래 Senning, Albert, Kirklin 등이 心房內에서의 血流 修正方法(Intra atrial baffle Operation)을 考案하여 1958年 처음으로 Senning²⁰⁾이 心房壁과 中隔을 이용한 心房內 血流修正術의 成功例을 發表하였다. 또한 1957년에는 Kirklin 등이²¹⁾ 心室內에서의 血流修正術法을 成功시켰다. 1964年 Mustard¹⁵⁾는 다시 心裏片을 이용한 心房內 血流修正術法을 發表하였고 이 方法에 의한 많은 成功例가 發表되었으며^{8, 12, 13)}, 때를 같이 하여 Rastelli, McGoon 등이^{22, 23, 24)} 右心室 - 肺動脈連結術을 開發하였고 大血管 轉位症과 二重流出口等 複雜心畸型의 治療에 劑期的인 轉機를 이루었다. 또한 Rashkind⁴⁾는 1966年 右心導子法에 의한 心房中隔氣球穿孔術(Balloon Septostomy)을 成功시켜 大血管 轉位症을 가진 應急한 新生兒의 死亡率을 줄일 수 있게 되었다. 이상과 같은 治療法中 널리 쓰이고 있는 方法은 Mustard法에 따른 心房內 血流修正術法, 心室內 血流修正術法, 瓣膜附着 人造血管 移植術과 Rashkind法에 의한 心房中隔氣球穿孔術등인데 각각의 術式은 心畸型의 種類, 患者의 年齡, 併發 心畸型 등의 複合的인 要因에 따라 選擇된다.

McGoon 등⁶⁾은 다음과 같은 原則을 세우고 있다. 즉 大血管 轉位症이 있는 新生兒는 첫 心導子 檢査때 心房中隔 穿孔術을 시행하여 체순환계와 肺순환계 血液의 混合을 增加시켜 應急한 狀態를 好轉시킨 後 心室中隔缺損이 없고 休息期의 動脈血 산소포화도가 60% 이상일 때는 환자가 2~3歲때 Mustard法에 의한 心房內 血流修正術法으로 矯正手術을 시행한다. 만일 산소포화도가 60% 이하일 때는 生後 1個月內에도 Mustard術法을 시행한다. 心室中隔 缺損이 있는 경우에도 신생아기에 心房中隔 穿孔術을 일단 시행하고 만일 肺動脈 高血壓이 動脈圧과 같은 정도이면 6~8개월후에 다시 心導子 檢査를 하여서 만일 肺動脈圧이 低下되지 않았으면 즉시 心室中隔을 閉鎖하고 同時에 心房內 血流修正術을 시행하여 준다. 또 心室中隔 缺損과 肺動脈 狹窄症

이 있는 大血管 轉位症에서는 Blalock 法에 의한 肺動脈-鎖骨下動脈 吻合術을 시행하여 첫째 肺血流量을 增加시키고 둘째 靜脈血을 肺순환에 流入시키므로써 患者의 狀態를 極的으로 好轉시킬 수 있으며 患者가 5歲 이상 되면 Rastellie 法에 의한 矯正術을 시행한다.

Zamora 등⁵⁾은 大血管 轉位症은 生後 1개월내에 50%가, 6개월내에 85%가 死亡하기 때문에 新生兒期에 積極的인 治療가 必要하므로 診斷이 決定되면 즉시 Blalock-Hanlon 法에 의한 心房中隔 切除術을 시행하는 것을 原則으로 삼고 있으며 Bircks 등은¹⁰⁾ 生後 12주 이상인 경우에는 Blalock-Hanlon 法의 手術死亡率이 急激히 低下되므로, 12주 이상인 유아에서는 Blalock-Hanlon 法을 시행하므로써 心房中隔 穿孔術에 比해서 血流混雜을 보다 充分히 할 수 있고 肺動脈 高血壓이 있을 때는 同時에 肺動脈 結紮술(Banding Operation)을 시행할 수 있는 長점들을 열거하고 있다.

이러한 心생아 또는 幼乳兒期의 手術에는 소아집중치료실의 積極的인 役割이 무엇보다도 重要하다⁵⁾.

右心室 二重流出口의 治療에 대해서는 1957年 Kirklín²¹⁾이 처음으로 手術矯正에 成功한 이래 McGoon, Mason 등에 의해서 많은 發展을 보았다. 1977年 Kirklín 등이 자세히 分類한 바에 의하면 治療法은 우선 合併한 心室中隔缺損의 位置, 肺動脈 狹窄症의 有無, 그리고 房室不一致의 有無에 따라 달라진다. 또 手術法은 心室中隔 缺損과 肺動脈 또는 大動脈과의 連結하는 心室內 血流修正術法(Intra ventricular rerouting), 心室內 血流修正術法, 右心流出路 擴張術 또는 右心室-肺動脈間의 人造血管 連結術(Extra Cardiac Conduct) 등인데 各個의 狀況에 따라 위 術法中 한가지 이상이 이용된다.

左心室 二重流出口에 대한 治療法도 根本的으로 마찬가지로이다. Van Praagh가 發表한 例¹⁶⁾에서는 新生兒기에 肺動脈 結紮술을 시행했으며 28개월째 Blalock-Hanlon Operation을 시행하였으나 術後 3개월에 死亡하였다. Brandt 등이¹⁹⁾ 發表한 5예중 心室中隔缺損, 肺動脈 狹窄이 있었던 3예에서는 心室中隔閉鎖, 右心室-肺動脈사이에서 大動脈 同種移植을 시행하였으며, 心房轉位, 心室中隔 缺損, 肺動脈 狹窄등이 合併한 경우에는 心室內 血流修正術法에 의해서 右心室內에서 心室 中隔을 通해 大動脈에 連結되도록 틴넬을 만들어 주고 肺動脈 狹窄은 狹窄部를 切除해서 治療했다. 이 手術은 結果的으로 解剖學的 右心室과 大動脈이 連結되어 있으며, 左心室은 肺動脈과 連結되어 있다. 그럼에도 불구하고 患者는 術後 2년동안 生存하였다. 이것은 어쩌면 解剖學的 右心室이 적절한 動脈壓을 유지할 수 있는 收縮力을 發揮했다고 할 수 있을 것이다.

本 症例에 대해서는 다음과 같은 몇 가지 術法이 充分히 論議되었다.

즉 1) 만일 心室中隔 缺損이 大動脈 直하에 있으면 心室內 血流修正術法으로 動脈血이 解剖學的 右心室(轉位된)에서 心室中隔을 通하여 大動脈에 流入되게 한다.

2) 만일 心室中隔 缺損이 肺動脈 直下方에 있으면 肺動脈을 閉鎖하고 위와 같은 心室內 血流 修正術法을 시행하고 左心室-肺動脈間 人造血管 連結術(Rastelli Operation)을 시행한다.

3) 만일 心室中隔 缺損이 워격부(Non-Committed)에 있으면 心室中隔을 閉鎖하고 心房內 血流 修正術法(Mustard Operation)을 시행하고 右心室-肺動脈間 心室의 人造血管 連結術을 시행한다.

4) 肺動脈 狹窄症이 있으면 直接 切除 또는 팻취에 의한 擴張을 시행한다.

本 症例에서는 手術所見에서 說明한 바와 같이 心室中隔 缺損이 大動脈 瓣膜部와 멀리 떨어져 있어 3)의 方法이 좋은 것으로 思料되었으나 右心房이 大動脈과 肺動脈 後方을 지나 肺動脈 左側에 치우쳐 있어 心房內 血流修正術法이 不可能했으므로 不得不 心室中隔에서 大動脈까지 긴 틴넬을 만들어 주는 心室內 血流 修正術法을 택했다. 이런 方法은 Kirklín 등이¹¹⁾ 이미 報告한 바 있다.

이 手術의 結果로 이루어진 血路는 上下 空靜脈→右心房→左心室(右側)→肺動脈→肺靜脈→左心房→右心室(左側)→心室中隔 缺損→틴넬→大動脈의 順序인데 解剖學的 右心室에서 大動脈에 連結한 方法은 앞에서 說明한 Brandt¹⁹⁾의 그것과 비슷한 것으로 右心室의 收縮力으로 적절한 動脈壓을 유지할 수 있을 것으로 思料되었다. 이러한 心室內 血流 修正術法後 發生할 수 있는 大動脈下 狹窄에 대해서는 Rocchini⁹⁾에 의해서 發表되었는데 그에 의하면 그 原因은 確實치 않으나 이것이 심각한 術後 合併症이 될 수 있다는 점을 強調했다.

矯正手術直後 測定한 心內壓(표 2)에서 보는 바와 같이 右心室 內壓(動脈心室)은 91/3mmHg, 動脈壓은 78/42mmHg로 적정선을 유지하고 있었고 틴넬을 前後한 壓差도 13mmHg로 比較的 良好했으나 左心室(靜脈心室) 內壓이 手術 前後에 差異가 없이 높았고 左心房 內壓이 術前에 比해 25/10mmHg로 상승하였었다. 이것은 手術時 肺動脈下 狹窄을 除去한 것과는 一致하지 않는 所見이었다. 체외순환이 끝난 후 血壓은 서서히 下降하여 다시 보조순환을 135분동안 시행했으나 効果 없이 보조순환을 제거하면 계속 血壓이 下降하였다. 이것은 91分間의 大動脈 遮斷으로 인한 心筋 허혈이 있어 저 심박출 증후군 때문인 것으로 思料된다.

結 論

著者들은 文獻上 그 報告例를 찾아 볼 수 없었던, 左心室 二重流出口를 同伴한 矯正型 大血管 轉位症(S.L.D.)一例를 診斷하고, 心室內 血流修正術法을 試圖하였다. 患者는 手術後 死亡하였으나 極히 稀貴한 心膈型的 診斷과 術法이 興味롭기에 文獻의인 考察과 함께 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Gibbon, M.H., Saiston, D.C., Spencer, F.C. : *Surgery of the chest. W.B. Saunders Co., 1976, p 1092.*
2. Nadas, A.S., Fyler, D.C., : *Pediatric cardiology. W.B. Saunders Co., 1972.*
3. Keith, J.D., Rowe, R.D., Vlad, P. : *Heart disease in infancy and childhood. 3rd ed., New York Macmillan publishing Co., 1978.*
4. Lillehei, C.W., Goor, D.A. : *Congenital malformations of the heart. Grune and Stratton, 1975.*
5. Zamora, R., Moller, J.H., Lucas, R.V., Castaneda, A.R. : *Complete transposition of the great vessels: Emergency Blalock-Hanlon operation in infants. Surgery 67:706, 1970.*
6. McGoon, D.C. : *Surgery for transposition of the great arteries. Circulation 45:1147, 1972.*
7. Marcelletti, C., Mair, D.D., McGoon D.C., Wallace, R.B., Danielson, G.K. : *The Rastelli operation for transposition of the great arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 72:427, 1976.*
8. Indeglia, R.A., Moller, J.H., Lucas, R.V., Castaneda, A.R. : *Treatment of transposition of the great vessels with an intratrial baffle. Arch. Surg. 101:797, 1970.*
9. Rocchini, A.P., Rosenthal, A., Castaneda, A.R., Keane, J.F., Jeresaty, R. : *Subaortic obstruction after the use of an intracardiac baffle to tunnel the left ventricle to the aorta. Circulation 54:957, 1976.*
10. Bircks, W., Kreuzer, H., Lemburg, P. : *Behandlungsmöglichkeiten bei transposition der groben Arterien im Sauglingsalter. Monatsschrift für Kinderheilkunde 117:171, 1969.*
11. Kirklin, J.K., Castaneda, A.R. : *Surgical correction of Double-outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 73:399, 1977.*
12. Aberdeen, E., Waterston, D.J., Carr, I., Graham, G., Bonham-Carter, R.E., Subramanian, S. : *Successful "Correction" of transposed great arteries by Mustard's operation. The Lancet, June:1233, 1965.*
13. Aberdeen, E. : *Correction of uncomplicated cases of transposition of the great arteries. Brit. Heart J. 33:Suppl. p 66, 1971.*
14. Rashkind, W.J., Miller, W.W. : *Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. JAMA. 196:173, 1966.*
15. Mustard, W.T. : *Successful two stage correction of transposition of the great vessels. Surgery 55:469, 1964.*
16. Paul, M.H., Muster, A.J., Sinha, S.N., Cole, R.B., Van Praagh, R. : *Double-outlet left ventricle with an intact ventricular septum. Circulation 41:129, 1970.*
17. Kerr, A.R., Barcia, A., Barger, L.M., Kirklin, J.W. : *Double-outlet left ventricle with ventricular septal defect and pulmonary stenosis: Report of surgical repair. Amer. Heart J. 81:688, 1971.*
18. Fragoyanis, S., Kardalinos, A. : *Transposition of the great vessels, both arising from the left ventricle (juxtaposition of pulmonary artery). Am. J. Cardiol. 10:601, 1962.*
19. Brandt, P.W.T., Calder, A.L., Barratt-boyce, B.G., Neutze, J.M. : *Double-outlet left ventricle. Am. J. Cardiol. 38:897, 1976.*
20. Senning, A. : *Surgical correction of transposition of the great vessels. Surgery 45:966, 1959.*
21. Kirklin, J.W., Harp, R.A., McGoon, D.C. : *Surgical treatment of origin of both vessels from right ventricle, including cases of pulmonary stenosis. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 48:1026, 1964.*
22. Rastelli, G.C., Titus, J.L., McGoon, D.C. : *Homograft of ascending aorta and aortic valve as a right ventricular outflow: An experimental approach to the repair of truncus arteriosus. Arch. Surg. 95:698, 1967.*
23. McGoon, D.C., Rastelli, G.C., Ongley, P.A. : *An operation for the correction of truncus arteriosus. JAMA. 205:69, 1968.*
24. McGoon, D.C. : *Left ventricular and biventricular extracardiac conduit. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 72:7, 1976.*