

## 대혈관 전위증 1 예 보고

조건현 · 김치경 · 박희철 · 곽문섭 · 김세화 · 이홍균

—Abstract—

### Complete D-transposition of the Great Arteries with Atrial Septal Defect

— One Case Report —

Keon Hyon Jo, M.D., Chi Kyung Kim, M.D., Hee Chul Park, M.D.,  
Moon Sub Kwack, M.D., Se Wha Kim, M.D. and Hong Kyun Lee, M.D.\*

The most common abnormal relationship between the great arteries and ventricle is transposition of great arteries, among which complete D-transposition is a common and lethal malformation.

Without appropriate treatment, the infant born with transposition of the great arteries rarely survives the first year of life. In contrast to the grim hopelessness of only a few years ago, modern aggressive palliative and corrective surgical interventions can provide such infants with considerable hope for adolescent and adult life.

Up until this time, intra-atrial baffle technique for re-direction of venous return, which was proposed by Mustard originally, has been successfully applied to infants and children in many foreign clinics with decreasing trend of the operative risk.

In this report, we present one case of a 4 year-old girl having complete D-transposition of the great arteries with atrial septal defect, and reviewed the relevant literatures.

### 서 론

대혈관과 심실사이에서 발생하는 위치 및 연관성의 선천성 이상증 흔한 해부학적 형태는 대혈관전위증으로써 이중에도 완전형 대혈관전위증이 가장 많다.

대혈관전위증의 해부학적 관찰은 1797년 Baillie에 의해서 처음으로 기술된 이래 1814년 Farre가 대혈관전위증이라는 병명을 사용했으며 Von Rokitauský가 1875년에 이 대혈관전위증의 병태생리에 대한 분석과 병리학적 분류를 시도하였다<sup>25)</sup>. 1930년대에 이르러 Taussig 등은 이러한 심혈관계의 기형에 대한 임상 및 혈류역학적 동태에 대해서 발표하였으며 이러한 여러

연구 결과들은 1967년에 Van-Praagh에 의해서 대혈관전위증에 대한 병리해부학적 분류 및 진단법으로 발전되어왔다<sup>22)</sup>.

특히 완전형 대혈관전위증(Complete TGA)은 높은 발생 빈도와 함께 적절한 치료없이 생후 1년 이내에 사망 약 90%의 높은 사망율을 나타내는 심장 기형이며 따라서 다양한 종류의 외과적 치료법이 발전 소개되었다. 1950년에 Blalock과 Hanlon은 고식적인 치료법으로써 인위적인 심방중격결손의 형성을 시도하였으며 1966년 Rashkind와 Miller 등은 응급으로 간편하게 시행할 수 있는 심방중격기구개대술(Atrial Balloon Septostomy)을 행한바 있고 Mustard, Rastelli, Kirklin 및 Senning 등은 각각 전위된 대혈관 혈류의 정상적

가톨릭의과대학 부속성모병원 흉부외과학교실

\* *Chairman in the Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,  
St. Mary's Hospital, Catholic Medical College.*

인 생리적 재순환을 도모한 근치적 수술을 발표하였다  
15).

대혈관전위증은 소아에서 볼 수 있는 선천성 심혈관 기형중 가장 흔한 질환의 하나로써 전 심혈관 기형의 약 10%을 차지하며 전체적인 발생 빈도는 신생아 100,000명당 19.3 ~ 33.8명의 빈도가 보고되었다 25).

과거에 임상들이 대혈관전위증을 자주 접할 수 없었던 것은 대부분의 경우가 영유아기에 사망하였기 때문이며 최근에는 소아기 및 사춘기에서도 임상적 분포를 볼수있게된바 이는 고식적 및 근치적 수술의 개선 및 발전에 의한 성공적인 치료 결과라고 생각된다.

저자들은 최근에 가톨릭의과대학 부속성모병원 흉부 외과학교실에서 제 2형 심방중격결손을 동반한 완전형 대혈관전위증 1예를 경험하고 Mustard씨 수술법에 의한 심방내의 혈류 고정을 시행하였기에 문헌 고찰과 더불어 보고하는 바이다.

## 증 례

윤 ○○, 4세, 여자

본 환자는 정상 분만한 환아로써 출생직후부터 전신청색증이 있었으며 생후 약 3개월부터는 더욱 현저해진 청색증과 함께 선천성 심장 질환이 있다는 진단을 들어 오던중 입원 약 1년전부터 빈번한 상기도 감염과 함께

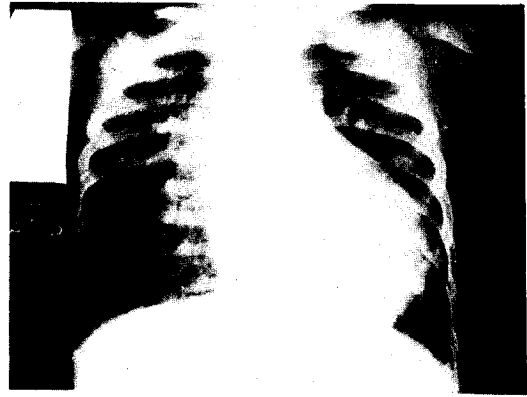


Fig. 1. Preoperative plain chest film reveals moderate cardiomegaly with elevation of cardiac apex, and shelf like density along the right upper mediastinum. Hilar vessel and pulmonary vasculature were markedly engorged and dilated.

발열, 기침 및 호흡 곤란이 발생하여서 본 병원에 내원하였으며 입원 당시 육체적 활동 능력에는 심한 제한이 있었다.

가족력과 과거력상 생후 2년째에 홍역을 앓았던 이외에는 특기할 사항은 없었다.

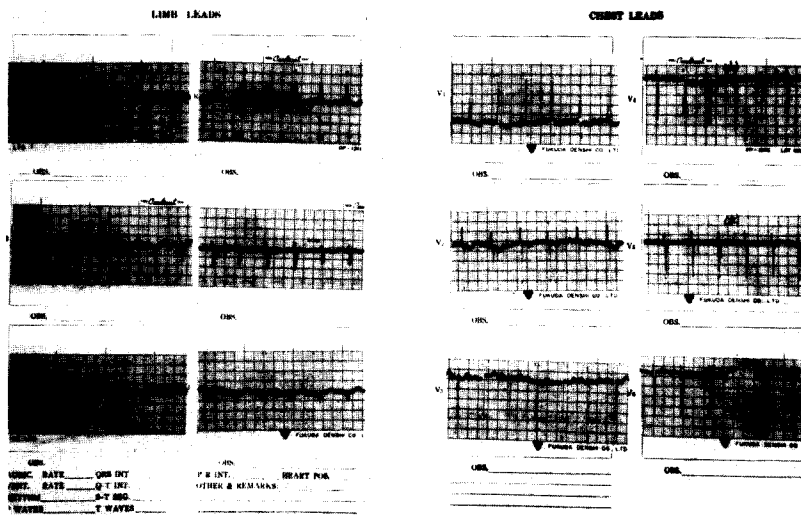


Fig. 2. Electrocardiogram reveals extreme right axis deviation and right ventricular hypertrophy pattern with prominent R-wave in V1 and ST-T changes in the right precordial lead.

이학적 소견상 입원 당시의 체중은 11.6 kg, 신장은 89.5 cm으로 발육 정도는 부진해보였으나 영양 상태는 중등도였고 조금만 울거나 활동하면 호흡 곤란 및 청색증이 현저해짐을 볼수있었다. 혈압은 90-110/60-70 mm Hg, 맥박은 분당 104-120회로 규칙적이었으나 호흡은 분당 30-40회로 약간 빠른편이었고 37'5 °C 내외의 미열이 있었다.

외관상 흉부는 정상이었고 결막은 충혈되어있고 경부 정맥은 확장되어있었다. 흉부 청진상 전폐야에서 거칠은 호흡음과 함께 경미한 수포음이 들렸고 심음은 규칙적이며 심잡음은 들을수 없었으나 흉골 좌연 3-4 늑간에서 제 2심음은 심하게 항진되어있었다. 상, 하지에서 부종은 없었지만 심한 지단 비대증이 있었고 복부 소견상 간은 1횡지 정도로 촉지되었다.

검사상 소견상 혈색소는 20 gm% 이상, 적혈구용적은 72%로 심한 다혈구혈증(Polycythemia)을 나타내었으며 그 외의 혈액소견은 정상이었다. 뇨검사에서는 뇨단백이 ++였고 간기능 검사, 전해질 검사 및 CPK, LDH 효소 측정에서는 K: 2.8 mEq, prothrombin time: 52% 이외에는 정상 소견을 나타내었고 혈청학적 검사상 C-반응 단백(C-Reactive protein)은 (+++)였다.

흉부 단순 촬영상 심장의 전체적인 윤곽은 제란을 뉘어놓은 모양이었고 심-흉곽 비율은 58%로써 중등도의 심비대가 좌측 심연을 따라 있었고 우측 상부 종격동 부위에서는 혈관상 내지는 흉선을 의심할만한 현저한, 반원형의 음영이 있었으며 심첨부는 들려져 있었고 전폐야에서 폐 혈관상은 울혈 및 확장되어 있었다.

(사진 1)

측면 촬영에서는 흉골 후방 및 척추 전방의 공간이 소실되어 있어서 좌우 심실의 비대를 의심할 수 있었다.

심전도 소견상 심축은 심한 우향성을 보였고 V<sub>1</sub>에서의 현저한 R-파를 동반한 좌우 심실의 비후와 함께 우측 흉부 유도(Right Precordial lead)에서는 ST-T 변

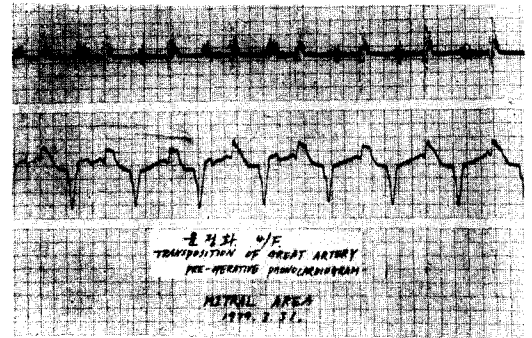


Fig. 3. Phonocardiogram shows marked accentuation of second heart sound without murmur.

화가 있었다. (사진 2)

심음도에서는 심 잡음의 증거는 보이지 않았고 뚜렷한 제 2심음의 증가만이 있었다. (사진 3)

심혈관 촬영술은 우측 대퇴골 정맥을 통하여 카테타를 삽입한후 우심방을 통하여 우심실 부위에 카테타를 놓고 조영제를 주입하면서 연속 촬영하였던바 우심실은 육주(trabecula)가 풍부하고 거칠은 심내층을 갖는 해부학적 교동이나 동시 조영상은 볼 수 없었다. 또한 연속사진에서는 우심실에서 가시하는 대동맥이 조영 되었으며 이 대동맥은 폐동맥 전방에 위치하였고 대동맥판막은 정상 심혈관계에 비해 비교적 상방에 존재하였다. (사진 4)

우심도자 소견에서는 카테타는 우심방에서 해부학적인 우심실이외에도 좌심방내로 수월하게 진입될 수 있었고 좌우 심방간의 평균 내압차이도 적을뿐 아니라 산소 포화도의 차이가 현저하지 않은것으로 보아서 심방중격결손이 있음을 알 수 있었고 흉부 단순 촬영상 보이던 우

Table 1.

Cardiac catheterization data

	O <sub>2</sub> sat. (%)	O <sub>2</sub> cont. (vol. %)	Pressure (mmHg)	
SVC	70.5	18.9		
IVC	65.5	17.6		
RA	67.0	17.9	13/2	M= 9
LA	74.0	19.8	21/5	M= 12
RV			55/25	M= 40
Aorta	53.5	14.3	85/65	M= 70

\* mean pulmonary artery pressure during operation: 23 mmHg

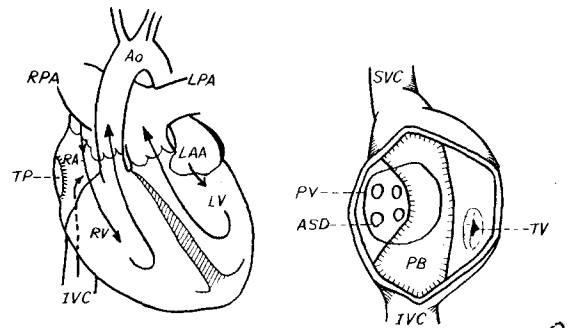


**Fig. 4.** Right ventriculography (AP and Lateral view) illustrating ascending aorta, which was located abnormally anterior and right side, arising from the morphologic right ventricle.

측 상부 종격동의 음영과 함께 상공정맥의 산소 포화도가 하공 정맥보다 5% 정도의 높은 수치를 보였으므로 상공정맥으로 유입되는 폐정맥이상환류의 (Anomalous pulmonary venous drainage) 동반 여부를 의심하였으나 좌심실 조영술을 시행하지 못하고 또한 심도자 카테타를 심방중격결손을 통하여 좌심실까지 진입하지 못하였으므로 확인할 수는 없었다. (표 1)

이상의 모든 검사 성적 및 임상 증상을 종합한바 심방중격결손을 동반한 완전형의 대혈관전위증이라는 진단하에 개심술을 시행하였다.

**수술 소견 및 수술 방법 :** 기관 삽관 전신 마취하에 흉골 정중 절개로 개흉한후 심낭을 종절개하고 보니 대동맥근 (Aortic-Root) 은 우심실에서 기시하면서 전방우측으로 위치하였고 상행 대동맥의 직경은 18mm 정도로 환자 연령의 심장크기에 비해 감소되어 있었다. 반면 폐동맥은 상행 대동맥의 후방에 위치하면서 좌심실에서 기시하였으며 특히 우측면에서 직경 35mm 정도로 심히 팽대되어있었으나 촉진상 폐동맥판막 상하에서의 협착은 없었다. 좌우심실은 전체적으로 중등도의 비후가 있었고 좌심방은 현저하게 팽대되고 비후되어있는 반면 우심방은 오히려 심한 발육 부전의 양상을 보였으며 동맥판개존증이나 폐정맥이상환류와 같은 합병 기형을 볼수 없었다. 심도자시 측정하지 못했던 평균 폐동맥압을 수술 조작전에 측정하였던바 23mmHg로 약간의 증가를 보였다. 수술 수기는 충분한 수술시야를 확보하기 위하여 정맥 카눌래는 심방을 경유하지 않고 상, 하공 정맥에 직접 삽관하였으며 동맥 카눌래는 상행 대동맥에 삽



**Fig. 5.** Schematic drawing of operative finding.

Ao; right anteriorly located aorta

RPA, LPA; markedly distended pulmonary artery

LAA; distended left atrial appendage

RA; hypoplastic right atrium

TP; teflon patch reconstructing atrial wall (4.5 × 2.5cm)

PV; visible 4 opening of pulmonary veins

PB; intra-atrial pericardial baffle (7 × 4cm)

ASD, secundum type (2 × 2cm)

TV; tricuspid valve

관한후 심도의 저 체온법을 병행한 체외순환법과 심정지액(St. Mary's cardioplegic solution)을 사용하여 수술을 시행하였다. 저자들은 우심방벽의 bipedicular flap를 venous tunnel 로써 이용하는 Waldhausen 씨의 수술 조작을 시행하려 하였으나 우심방이 심한 발육 부전의 양상을 보여서 사용하지 못하고 Mustard 씨 수술법을 시행하였다. 수술 시작은 우심방벽에서 동방 절결의 위치를 피해 분제릉(Crista terminalis)까지 4cm 정도의 종결개를 가하여 개심하였던바 심방의 중격 부위에는 후상부로 위치한 2cm 정도의 직경을 갖는 제 2형 심방중격결손증이 있었으며 이 결손 부위를 통하여 비교적 다량의 혈액이 환류되는 4개의 폐정맥 개구부를 관찰할 수 있었다. (사진 5)

심방중격결손은 두 심방사이에서 결손부의 후연을 따라 더욱 넓게 절제후 직사각형 모양으로 재단한 자가심낭편(pericardial Battle, 7×4cm)을 사용해서 우심방내로 유입되던 상, 하공 정맥 혈류와 관상 정맥동(coronary sinus) 혈류를 승모관을 통해서 해부학적 좌심실로 유입되도록 우심방내의 혈류 교정술을 시행하였고 종결개를 가했던 우심방벽은 정맥혈 유입부의 협착을 방지하고 새로운 기능적 좌심방을 만들어 주기 위해서 4.5×2.5cm 크기의 방추형 모양의 Teflon-Patch를 이용해서 재건하여 주었다.

대동맥 차단을 풀이후 수분내에 심장 박동은 자연 회복되었고 부분적 관류후 체외 순환을 끝내고 개흉창을 폐쇄하였다.

이 개심술은 214분간의 부분적 관류를 하고 162분의 전 관류를 시행하였으며 대동맥 차단 시간은 144분이었다.

체온은 심도 저체온법을 시행하여서 대동맥 차단시 직장내 온도는 33℃였고 수술 도중의 가장 저체온은 19℃까지 하강되었었고 대동맥 차단을 풀고 심장박동이 자연 회복되었을 당시가 32℃였다.

체외 순환을 위한 관류 지수(Perfusion Index)는 2.4 L/min/m<sup>2</sup>, 관류양(Perfusion Flow)은 113 cc/min/kg였으며 심폐기와 환자간의 체외 순환 종료시의 혈액-수분 균형상은 수분은 2,068cc가 추가되었고(positive water balance) 혈액은 488cc가 소실되었다.(Negative blood balance)

수술 종료후 집중치료실에서 혈압 상승제를 사용하였으며 술후 3시간부터는 혈압은 60mmHg 이상 유지되지 않았고 그후 심실 세동이 발생하여서 수차례에 걸친 전기적 세동 제거를 시도하였으나 효과를 볼 수 없었고 수술 4시간후 환자는 저심박출증후군(low cardiac output syndrome)으로 결국 사망하였다.

대혈관전위증은 선천성 심혈관 기형중에서 비교적 발생 빈도가 높은 질환으로써 기형의 발생학적 이론 및 병리해부학적인 관점에 따라서 다양하게 해석되어왔고 동시에 진단적인 분류에도 많은 논란이 되어왔다.

대혈관전위증은 병태생리학적인 관점에서 볼때 전신을 순환한 정맥혈이 유입되는 해부학적 우심실에서 대동맥이 기시하고 반면 폐정맥을 받는 해부학적 좌심실에서 폐동맥이 기시하는 이상 순환 생리를 가진 기형을 말하며 해부학적 관점에서는 대동맥판막이 폐동맥판막의 전방에 위치함과 동시에 대동맥판막과 승모판막사이에 존재하던 섬유성 연결(Fibrous continuity)이 소실되고 오히려 폐동맥판막과 승모판막사이에 섬유성 연결을 가진 상태를 말한다<sup>15)</sup>.

1972년 Von Praagh<sup>22)</sup>는 심혈관의 선천성 기형을 발생학적 이론에 기초를 둔 구역적 진단법(Segmental Diagnosis) 제시하여서 복잡한 심혈관 기형에 대한 분류 및 진단과 치료 방침에 새로운 자료와 개념을 도입하였으며 이러한 구역적 진단법은 심장을 발생학적 구역에 따라 분리하여서 첫째는 심방과 복부 장기간의 상호 위치(Viscero atrial situs), 둘째로는 심실 만곡의 위치(Ventricular loop), 그리고 셋째는 누두와 대혈관의 해부학적 상관 관계(Conotruncus) 등의 3단계의 주요 구역으로 나누었으며 대혈관전위증은 이러한 3구역의 조합에 의해서 기호 표기를 사용하여 체계적으로 간략하게 표현되었다. (Table 2)

이러한 구역적 진단 방법에 의하면 본 증례는 복부 장기와 심방과는 정상적인 해부학적 위치 관계를 유지하고 있는 situs solitus(s)이고 해부학적 우심실이 우측에 정위치하는 D-loop(D)이며 또한 대동맥은 폐동맥의 우측 전방에 위치하면서 subaortic conus(D)를 갖는 완전형 대혈관전위증(TGA(S,D,D))이었다.

대혈관전위증은 완전형 대혈관전위증과 교정형 대혈관전위증 그리고 우심실이중유출로(Double outlet right ventricle) 및 드물게는 좌심실이중유출로(Double outlet left ventricle)의 4가지 형이 기술되었으며<sup>12)</sup> Paul의 보고에 의하면 본 증례와 같은 완전형의 대혈관전위증이 가장 발생 빈도가 높아서 50%를 차지한다고 하였고 Van-Praagh<sup>22)</sup>는 243예의 대혈관전위증의 보고에서 200예(82%)가 완전형의 대혈관전위증이었으며 이중 76예에서는 심실중격결손증의 동반이 있다고 보고하였다.

D-loop라고 함은 태생기 발육 시기에 해부학적 우심실이 우측으로 만곡된 경우를 말하며 L-loop는 우심실

Table 2. NOTATION

---

Visceroatrial Situs, Ventricular Loop, Conotruncus

---

Type of visceroatrial situs

Situs solitus = S

Situs inversus = I

Situs ambiguus = A

Type of ventricular loop

D - Loop = D

L - Loop = L

X - Loop = X (X = unknown)

Type of conotruncus

Solitus normally related great arteries = S

Inverted normally related great arteries = I

D - Transposition or D - malposition = D

L - Transposition or L - malposition = L

A - Transposition or A - malposition = A

Examples

Normal type of heart = (S, D, S)

Typical D - TGA (S, D, D)

Typical L - TGA (S, L, L)

---

이 좌측으로 만곡된 상태를 의미한다. 해부학적 좌, 우심실은 심실 조영술을 통한 심실의 확장기 윤곽과 육주 형태(trabecular pattern)에 의해서 정확하게 구별되고 정의될 수 있다. 조영술상 우심실은 좌심실에 비해 육주가 많고 두터우며 횡근대( parietal band)가 존재하고 전체적인 확장기의 양상은 구형(globular)으로 나타난다. 반면 좌심실은 좀 더 작고 섬세한 육주가 망상을 이루면서 비교적 평활한 내면과 함께 원추형(conical)의 모양을 갖는다.

그외에도 혈관 촬영술을 통한 관상 동맥의 기원 및 경로를 관찰하여 해부학적 심실의 위치를 확인할 수 있다<sup>25)</sup>. 즉 D-loop의 경우, 관상 동맥은 항상 정위치에 놓여있으며 전하강 관상 동맥(Anterior descending coronary A.)은 좌측 관상 동맥에서 분리되고 대동맥과는 정상적인 연관성을 갖고 있으며 반면 L-loop 상태에서는 해부학적 우심실이 좌측에 위치하면서 전하강 관상 동맥은 우측 관상동맥에서 기시함을 나타낸다.

누두-대혈관 발생(Cono-trunkal development)에 대해서 Van Praagh는 태생기에 발생한 2개의 반월판막하에 양측성의 누두(bilateral conus)가 위치하고 있으며 정상적인 심장 발생의 경우는 좌측의 subpulmonary conus의 발달에 의해서 폐동맥판막은 전방 좌측으로 이동 발육하고 반면에 subaortic conus는 퇴화하여서 결국 대

동맥판막은 후하방에 위치하게 된다고 하였으며 대혈관 전위증의 D-transposition은 발생학적으로 누두 역전위(Conal inversion)에 의해 초래된 기형으로 정상 심장의 누두 발육과는 반대로 좌측의 subpulmonary conus가 퇴화하고 반면 subaortic conus가 발육되어서 대동맥판막이 폐동맥판막에 대해서 전방 좌측에 위치한 상태를 말하고 L-transposition은 subaortic conus가 좌우의 방향 전위는 없으나 전, 후방으로는 전위되어 있는 상태라고 하였다.

1953년에 Lillehei<sup>26)</sup> 등은 대혈관전위증은 여러 심혈관의 기형중 가장 복잡한 이상 생리 및 혈류 순환을 형성하고있으며 특히 현저한 이상은 폐순환계와 체순환계가 혈류양 및 혈류 방향에 있어서 일관성이 없이 분리되고 독립적인 순환을 가지는 점과 낮은 폐혈관 저항과 힘찬 pump(좌심실)을 가진 폐순환이 높은 혈류 저항을 갖는 체순환에 비해 3-4배의 빠른 순환 속도를 갖는 사실이다. 따라서 대혈관전위증의 경우에서는 생존을 위해서 필요되는 신체 동맥혈의 산소는 오직 두 순환계사이에서 발생할 수 있는 해부학적 교통을 통한 혈류에 의해서만 공급될 수 있다. 그러므로 폐순환계에서 체순환계로 교통을 통하여 유입되는 혈류는 해부학적으로는 left-to-right shunt로 표현되지만 실제적으로는 산화된 폐정맥의 유입으로써 생리적으로는 효과적인 체혈류

(Effective systemic blood flow) 이다.

Aziz<sup>1)</sup>는 2세 이하의 대혈관전위증 환자들중 대부분 적 교통외에도 36%에서 혈관 활영술을 통하여 발달된 기관지-폐혈류 교통신상(Broncho-pulmonary anastomotic channel)을 관찰하였다고 보고하였다.

혈류역학적 동태상 대혈관전위증에서는 폐순환의 혈류 속도는 증가되어 있고 이에 따른 폐혈관의 폐쇄상은 폐혈관 저항의 산출 및 조직 소견을 통하여 증명된바 있다. 폐혈관 질환에서 출현하는 폐혈관의 조직학적 소견을 기초로 하는 Heath-Edward의 분류법을 사용하여서, Clarkson<sup>4)</sup> 등은 심실중격결손증을 동반한 대혈관전위증의 경우는 생후 2개월이내에 20%에서 Grade 3이상의 폐혈관 폐쇄상을 나타내었고 12개월 이상의 환자에서는 78%가 Grade 3이상을 보였으며 심실중격결손증이 없는 대혈관전위증의 경우에는 12개월이상의 환자에서 34%가 grade 3이상을 나타내었다고 보고하였다.

대혈관전위증은 이미 언급한 심실중격결손증 이외에도 다양한 합병 기형을 동반하며 Liebman<sup>12)</sup> 등에 의하면 심방중격결손증 내지는 난원창개존증이 가장 많이 출현하는 기형이며 약 반수에서는 심실중격결손증이나 동맥관개존증을 갖고 있으며 Nadas<sup>12)</sup>는 폐동맥협착증을 40%에서 보았고 선천성 삼첨판막협착증과 대동맥축착증도 잘 동반되는 기형이라고 보고하였다.

본 증례의 경우는 제 2형의 심방중격결손증을 동반하였으며 이 결손을 통한 폐정맥 혈류의 교통으로 인하여서 4세까지 생존할 수 있었다고 생각된다.

대혈관전위증을 가진 환자들은 대부분의 경우 생후 1년을 생존하지 못하며 Champsaur<sup>3)</sup>의 보고를 보면 생후 1주이내에 29%, 1개월내에 52% 그리고 1년내에는 89%의 사망율을 나타내었고 다행히 생존하는 경우라도 대부분의 환자는 위에서 이미 언급한 폐혈관 폐쇄의 진행 및 좌심실 유출로의 협착 그리고 심부전의 발생내지는 산혈증이 출현하며 이러한 여러가지 치명적인 조건 및 원인으로 인하여 고식적 및 근치적 수술의 시기 및 수술법의 선택은 많은 학자들의 관심의 대상이 되어왔다.

Kirklín<sup>27)</sup>의 주장에 의하면 심실중격의 이상이 없는 대혈관전위증의 경우에는 교정 수술은 생후 1년을 넘기지 말며 또한 환자의 전신 상태가 수술후 좋은 결과를 기대할 수 있는 경우라면 언제든지 가능한 한 조속한 시일내에 수술할 것을 권하였으며 심실중격결손 및 폐동맥고혈압이 동반된 경우는 생후 2-3개월 이전에 폐혈관 폐쇄성 질환의 예방을 위한 폐동맥 결박술(pulmonary A. banding)의 시행을 요한다고 하였으며 일반적으로는 생후 1-2년이내에, 그리고 체중이 10-15kg를 초과하지 않는 시기내에 교정수술을 시행하여야 한다.

대혈관전위증의 외과적 치료의 목적은 생리학적으로

동맥혈과 정맥혈이 일관성을 가지면서 각각 대동맥과 폐동맥으로 유입될 수 있도록 순환 혈류의 교정술을 시행하는 것이나 환자의 연령과 전신 상태, 병합 기형의 유무 및 폐혈관 저항의 정도와 수술법에 의해서 고식적 치료와 근치적 수술로 분리 시행되어 왔고 1950년에 Haulon과 Blalock가 체외 순환법을 사용하지 않고서 대혈관전위증을 가진 환자의 후면부 심방중격을 일부 절제하여 인위적인 심방중격결손을 통한 혈류의 교통을 시도한 고식적 수술을 시행하였다. Rushkind<sup>28)</sup>는 1964년에 비 관혈적(non-invasive)인 방법으로써 기구 카테타(Balloon catheter)를 사용한 심방중격기구개대술(Balloon Atrial Septostomy)을 대혈관전위증을 갖는 영아들에서 적용하여 생후 1개월내의 영아 생존율을 20%에서 85%까지 상승시켰다고 보고하였으며, 하지만 이 술기는 단기간의 기능적인 효과는 훌륭하지만 장기간의 효과를 기대하기 힘들고 따라서 생후 1년이 경과하면 38%의 사망율을 갖는다고 하였다. 이에 반해 Hanlon과 Blalock의 고식적 수술 방법은 심방중격기구개대술 보다는 더 높은 체내 동맥 혈류의 산소포화도를 제공하여주고 또한 비교적 장기간의 효과를 갖는다.

심실중격결손이 동반된 대혈관전위증은 대부분의 경우에서 심부전 및 폐혈관 질환이 속발되며 이러한 합병증의 발생을 예방하기 위해서 폐동맥 결박술이 효과적으로 사용되어 왔다.

근치적 수술은 1964년 Mustard<sup>11)</sup>가 Albert와 Senning의 개념을 기초로 하여 처음으로 심방내에서의 정맥 환류의 교정술을 시행한 이래 Kirklín<sup>27)</sup> 등에 의해서 역시 심낭편을 이용한 심방내에서의 혈류교정술이 개발되었고 뒤이어 1968년과 1969년에 Rastelli<sup>29)</sup>와 MacGoon<sup>10)</sup> 등이 각각 심실중격결손증을 동반한 대혈관전위증에서 대동맥 Conduit graft를 사용해서 심실과 대혈관간의 해부학적 연결을 시켜주는 심실내에서의 혈류 교정 수술을 보고하였다.

세계적으로 가장 많이 사용되고 있는 Mustard의 수술법<sup>11)</sup>은 대혈관과 심실간의 연관 이상의 상태를 수술을 통해 심방과 심실의 연관 이상을 인위적으로 만들어 주는 것으로서 baffle을 사용하여 심방내로 환류되는 산화된 폐정맥 혈류를 삼첨판을 통해서 우심실로 유입시키고 상, 하공 정맥 혈류는 승모판을 통하여 좌심실로 유입시키므로써 정맥 혈류의 생리적인 순환을 도모하고자 하는 것이다.

Balderman<sup>2)</sup>에 의하면 369명의 대혈관전위증 환자들에게 Mustard씨 수술법을 시행한바 수술 사망율은 17%를 나타내었고 이들의 대부분은 1세이하였으며, Stark<sup>18)</sup> 등은 심실중격결손이 없는 대혈관전위증 249예의 경험을 통하여 생후 1년이내 환자에서의 수술 사망율은 6

%였고 6 개월부터 1년이하의 경우는 15%, 그리고 1년 이상의 소아에서는 10%의 수술 사망율을 발표하였다.

이상의 결과로 미루어 볼때 Mustard씨 수술법은 가장 널리 사용되고 또한 양호한 수술후 결과를 나타 냈지만 수술후 합병증으로써 부정맥, 정맥혈류 유입부의 협착 및 폐쇄, 삼첨판막기능 부전 및 심방내 잔류 혈류 교통 등이 발생하며 특히 상공 정맥과 폐정맥 유입부의 협착 내지는 폐쇄 증상은 중한 합병증이지만 Turley와 Ebert<sup>23)</sup>는 충분한 크기의 pericardial baffle과 새로 형성된 기능적인 좌심방을 patch enlarge시켰을 경우 54명 Mustard씨 수술을 시행한 환자에서 이러한 합병증의 발생은 볼 수 없었다고 하였으며 저자들의 경우도 충분한 크기의 pericardial baffle(7×4cm)의 사용과 함께 심방벽은 Teflon patch(4.5×2.5cm)를 적용시켜서 정맥혈 유입부의 협착을 최대한으로 방지하였다.

Mustard씨 수술후에 나타나는 부정맥의 발생은 Lewis<sup>9)</sup>등에 의하면 수술후 환자의 65%까지 보고되었지만 수술 술기를 다양하게 개선시키므로써 부정맥의 발생을 생후 3개월이전의 환자에서는 15%, 3개월 이후의 환자에서는 24%까지 감소시킬 수 있었다고 Turley 등은 보고하였다. 부정맥은 주로 심방 세동이 나 심방 조동, junctional rhythm, nodal rhythm 또는 심장내 전도 장애등이며 발생 원인은 대부분의 경우는 동방 결절이나 방실 결절 내지는 His bundle 자체의 손상 또는 이러한 전도로(conducting pathway)에 분포하는 혈관의 손상에 의하며 때로는 심방중격과 baffle

과의 부적절한 봉합선에 의해서도 초래된다고 하였으나 본 증례의 경우에서는 상기한 것과 같은 술후 부정맥의 발생은 볼 수 없었다.

Quaebeur<sup>24)</sup> 등에 의하면 합성 물질을 거의 사용하지 않고 성장가능한 자신의 biological-baffle을 사용하는 Senning<sup>16)</sup>씨의 수술법으로써 20예의 좋은 결과를 보고하였으며 폐정맥의 폐쇄가 없고 상, 하공 정맥압의 상승을 발견하지 못하였다고 한바있다.

저자들은 본 교실에서 최근 Waldhausen<sup>21)</sup>이 제안한 수술법을 이론적 근거로 하여서 심방내에서의 혈류 교정 술후에 볼수있는 부정맥등의 합병증의 발생을 예방하고 수술 수기의 간편화를 위해서 수차례의 동물 실험을 실시한바 있고 수술법을 요약하여보면 우심방 측벽에 동방 결절의 손상을 피하는 2개의 병행하는 종결개선을 가하여 Bipedicular-flap을 만들고 심방중격을 절제하여 인위적인 심방중격결손을 만든후에 Bipedicular flap이 전방에 남아있는 심방 중격과 폐정맥 개구부의 좌연을 돌아가도록 문합하여서 자가 심방의 조직으로 entire-conduit을 형성하여 상, 하공 정맥 혈류가 승모판막을 경유하도록 하였고 심장에서 새로이 형성되는 기능적인 좌심방은 자가 심방편을 이용하여 재건하였다(사진 6, 사진 7), 이러한 수술 방법은 종래의 근치적 수술 방법이나 Mustard씨 수술법에 비해 수술 수기가 간편하고 심장에 가해지는 봉합선이 적은 동시에 삼첨내의 baffle로써 자가 심방벽을 사용하였으므로 수술후 발생하는 부정맥과 정맥혈 개구부의 협착등의 합병증의 발생을 감소시킬 수 있는 좋은 수술법으로 사료된다.

본 증례의 경우도 저자들은 수술전에 Waldhausen의 수술 방법을 시행하려하였으나 수술 소견상 좌심방이 팽



**Fig. 6.** Operative photograph showing the bipedicular flap of the right atrium which was sewn around the pulmonary veins and to the remnant of the septum for performing the entire conduit. (Waldhausen's procedure) (animal experiment)



**Fig. 7.** Operative photograph (Waldhausen's procedure) showing the pericardial patch to close and reconstruct the new left side of the heart after intra-atrial correction procedure of venous return. (animal experiment)



내되어 있는 반면 우심방은 심한 발육 부전의 양상을 나타내서 우심방벽의 bipedicular flap을 이용할 수 없었으므로 종래의 Mustard 씨 수술법에 의한 심방내 혈류 교정술을 시행하였으며 수술 종료시 심박동의 자연 회복과 함께 술후 부정맥 등의 발생은 없었으나 수술중의 조작에 따른 장시간의 대동맥 차단으로 인한 심근 허혈 (myocardial ischemia) 및 저심박출증후군에 의해서 사망한 것으로 사료되는 바이다.

## 결 론

저자들은 최근에 본 병원에서 4세된 여아에서 진단된 제 2형 심방중격결손증을 동반한 완전형 대혈관전위증 1예를 경험하고 Mustard 씨 수술법에 의한 심방내 혈류 교정술을 시행하였으며 새로이 실험을 통하여 심방벽의 bipedicular-flap을 이용한 혈류 교정술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Aziz, K.U., Paul, M.H., and Rowe, R.D. : *Bronchopulmonary circulation in d-transposition of the great arteries: Possible role in genesis of accelerated pulmonary vascular disease. Am. J. Cardiol.*, 39:432, 1977.
2. Balderman, S. C., Athanasuleas, C.L., and Anagnostopoulos, C. E. : *The atrial baffle operation for transposition of the great arteries. A review of 591 reported cases. Ann. Thorac. Surg.* 17:114, 1974.
3. Champsaur, G. L., Sokol, D. M., Trusler, G.A., and Mustard, W. T. : *Repair of transposition of the great arteries in 123 pediatric patients: Early and long-term results. Circulation* 47:1032, 1973.
4. Clarkson, P. M., Neutze, J. M., Wardhill, J. C., and Barratt-boyce, B. G. : *The pulmonary vascular bed in patients with complete transposition of the great arteries. Circulation* 53:539, 1976.
5. Fyler, D. C., Parisi, L., and Berman, M. A. : *The regionalization of infant cardiac care in New England. In Cardiovasc. Clin.* 4:340, 1972.
6. Kawashima, Y., Mori, T., Matsuda, H., Miyamoto, K., Kozuka, T., and Manabe, H. : *Intraventricular repair of single ventricle associated with transposition of the great arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 72:21, 1976.

7. Kinsley, R. H., Ritter, D. H., and McGoon, D. C. : *The surgical repair of positional anomalies of the conotruncus. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 67:395, 1974.
8. LaCorte, M. E., Fellows, K. E., and Williams, R.G. : *Overriding tricuspid valve: Echocardiographic and angiographic features. Am. J. Cardiol.* 37:911, 1976.
9. Lewis, AB, Lindesmith, GG, Takahashi, M, Stanton, RE, Tucker, BL, Stiles, QR, Meyer, BW : *Cardiac rhythm following the Mustard procedure for transposition of the great vessels. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 72:7, 1977.
10. McGoon, D. C. : *Left ventricular and biventricular extracardiac conduits. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 72:7, 1976.
11. Mustard, WT, Keith, JD, Trusler, GA, Fowler, R, Kidd, L : *The surgical management of transposition of the great vessels. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 48:953, 1964.
12. Nadas, A. S., and Fyler, D. C. : *Pediatric Cardiology, ed. 3. W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1972.*
13. Neches, W. H., Mullins, C. E., and Mcnamara, D. G. : *The infant with transposition of the great arteries. Results of balloon atrial septostomy. Am. Heart J.* 84:603, 1972.
14. Parsons, C. G., Astely, R., Burrows, G. G. O., and Singh, S. P. : *Transposition of great arteries. A study of 65 infants followed for 1 to 4 years after balloon septostomy. Br. Heart M.* 33:725, 1971.
15. Sabiston and Spencer: *Surgery of Chest, 3rd ed. 1975.*
16. Senning, A. : *Correction of the transposition of the great arteries. Ann. Surg.* 182:287, 1976.
17. Stark, J. : *Primary definitive intracardiac operations in infants. Transposition of the great arteries. In Advances in Cardiovascular Surgery, edited by J. W. Kirklin. Grune and Stratton, Inc., New York, 1973.*
18. Stark, J., Singh, A., DE Leval, M., and Taylor, J.F.N. : *Early vs. late Mustard operation for "simple" transposition of the great arteries. In the Child with Congenital Heart Disease after Surgery, edited by B. S. L. Kidd, and R. D. Rose, Futura Publishing Company, Inc., Mount Kisco, N.Y., 1976.*
19. Subramanian, S., and Wagner, H.L. : *Correction of transposition of the great arteries in infants under surface-induced deep hypothermia. Ann. Thorac. Surg.* 16:391, 1973.

20. Trusler, G. A., and Mustard, W. T. : *A method of banding the pulmonary artery for large isolated ventricular septal defect with and without transposition of the great arteries.* *Ann. Thorac. Surg.* 13:351, 1972.
21. Waldhausen, J.A. : *Total Correction of the great artery.,* *J. Thorac. and Cardiovasc. Surg.* 76:318, 1978.
22. Van Praagh, R. : *The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease.* *Birth Def cts* 8:4, 1972.
23. Turley, K. and Ebert, P.A. : *Total correction of the great arteries.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 76: 312, 1978.
24. Quaegebeur, J., Rohmer, J., Brom, A.G., et al. : *Revival of the Senning operation in the treatment of transposition of the great arteries.* *Thorax.* 32:517, 1977.
25. Moss, A.J., Adams, F.H. and Emmanoulides, G.E.: *Heart disease in infants, children and adolescents,* *Williams and Wilkins Co., p. 301, 1977.*
26. Lillehei, C.W., and Goor, D.A. : *Congenital malformations of the heart.* *Grune and Stratton, 1975.*
27. Kirklin, J.W., Pacifico, A.D., Hannah, H., III, and Allarde, R.R. : *Primary definitive intracardiac operations in infants: Intraoperative support techniques.* *In advances in Cardiovascular Surgery, edited by J.W. Kirklin. Grune and Stratton, Inc., New York, 1973.*
28. Rashkind, W.J. : *Balloon atrioseptostomy.* *Cardiolo.* 11:2, 1974.
29. Rastelli, G.C., McGoon, D.C., and Wallace, R.B. : *Anatomic correction of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and subpulmonary stenosis.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 58:545, 1969.
30. 이홍균, 김세화, 박문섭, 한영숙, 조건현, 김치경, 박희철 : *Cardioplegic solution을 이용한 개심술의 실험적 연구,* *대한흉부외과학회지,* 11 : 385, 1978.