大韓胸部外科學會誌 第12卷 第3號
Vol. 12, No. 3, September, 1979

大血管轉位症 (S. D. D.) 治驗 1 例

강면식*· 장 명*· 장병철*
이철주*· 조범구*· 윤덕미**· 오흥근**

—Abstract—

Complete Transposition of Great Arteries Combined with VSD and Pulmonic Stenosis (S.D.D.)

– One Case Report –

M.S.Kang, M.D.,* M.Chang, M.D.,* B.C.Chang, M.D.,* C.J.Lee, M.D.,* B.K.Cho, M.D.,* D.M.Yoon., M.D.,** and H.K.Oh, M.D.**

This 3-year-old girl was observed frequent exertional dyspnea and cyanosis at crying since birth. She was not premature baby and delivered at full term normally.

On physical examination, she was underdeveloped-body weight 13.5 kg. height 99 cm.- and cyanotic. There was severe clubbing on fingers. There was grade II/VI ejection systolic murmur on left lateral border of the sternum.

The preoperative examinations (EKG, echocardiogram, cardiac catheterization and biventriculogram) showed that complicated T.G.A. combined vana cava(S.D.D.). Preoperatively, we decided the corrective surgery of Rastelli operation using a pulmonary valved conduit.

The operation was performed under total circulatory arrest using deep profound hypothermia combining with extracorporeal circulation.

On operation, the anatomy of the heart showed that,

1. The subaortic conus was seen and subaortic muscles were hypertrophied.
2. The VSD(type II), behind the subaortic conus-about 1 cm. in diameter, was visible only through LV cavity and,
3. The pulmonary valve ring was hypoplastic and pulmonary valvular stenosis was seen also. The subpulmonic area (LV outflow tract) was obstructed with hypertrophied muscle and mitral valve.
4. Left superior vena cava was drained to RA via coronary sinus.
5. LAD coronary artery was originated from right coronary artery and ran anterior to the pulmonary artery.

According to above anatomy, we performed the VSD closure with Teflon patch, and Mustard

* 연세의대 흉부외과학교실
** 연세의대 마취과학교실

* *Yonsei University College of Medicine, Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,*
** *Yonsei University College of Medicine, Department of Anesthesiology.*

operation combined with LV-to-pulmonary artery bypass graft using the valve contained (Hancock 16 mm) conduit.

Postoperatively, adequate blood pressure could be maintained under the state of using inotropic agent (epinephrine).

On the second post.-op. day, the patient died of cardiac arrest due to low cardiac output syndrome, acute renal failure and pulmonary edema.

서 론

1797년 Baillie가 처음 대혈관전위증의 1예를 보고한 후 금세기에 이르기까지 병리해부학자 혹은 외과의사들의 대혈관전위에 대한 정의, 분류 혹은 수술방법이 많이 이루어져 왔다. 정의에 있어서 특히 괄목할 만한 것은 1967년 Van Praagh에 의해 병리해부학적 분류가 정립되었으나[4,6] 이 정의도 Van Praagh 자신이 수정을 가하는 등[19] 확실한 정의에 혼돈이 있어 왔다. 이에 1974년 Reda M. Shaher[12]는 많은 사람이 동의할 수 있는 포괄적인 대혈관전위에 대한 정의를 다음과 같이 이야기한 바 있다.

"Presence of either or both of these two anatomical situations;

1) Reversal of the anterioposterior relationship of Aorta and pulmonary artery regardless of the proximal connection of these arteries.

2) Origin of Aorta completely from morphological RV, and the pulmonary artery completely from morphological LV, regardless of the anterior-posterior relationship of these vessels.

대혈관전위증에 대한 수술법은 1950년 Hanlon-Blalock이 고안한 심방중격결손형성술이 시효이고 뒤이어 1966년 Balloon septostomy와 여러 형태의 Systemic-to-pulmonary shunt operation 등의 palliatine surgery가 이용되어 왔고, 일시적으로 좋은 효과를 보였다.

그러나 Corrective surgery는 1958년 소개된 Senning operation이 처음이고 그 후 Mustard, Rartelli, Modified Senning op.등 여러형태의 수술방법이 창안되어 현재까지 활발히 응용되어지고 있다.

본 연세의대 흉부외과학교실에서는 최근 완전대혈관전위증과 심실중격결손증, 그리고 좌심실유출로폐쇄증 및 폐동맥협착증을 동반한 1예에서 Mustard operation과 심실중격결손을 교정하고 좌심실과 폐동맥간에 Conduit (valve contained)을 연결하므로서 Corrective surgery를 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

김○○, 여자, 3 2/12 세.

본 환자는 태생시부터 빈발하는 호흡곤란과 청색증을 나타내었다. 자주 상기도 염증이 병발하였으며, 선천성 심장기형이 있다는 진단을 받은 과거력이 있다. 가족력상 세 자녀 중에 첫째로서 본 환자만 제외하고 건강한 편이고 과거력상 집에서 정상분만하였으며 미숙아도 아니었다. 입원당시 이학적 소견은 체중 13.5 *kg*, 신장 99 *cm*로 발육부전을 보였으며 혈압 110/80 mmHg, 맥박 140회/분, 호흡수 34회/분이었다. 외형상 만성병세양이었으며, 전신적인 청색증이 나타나 있었고 손톱과 발톱에 Clubbing이 심하였다. 경정맥 팽대나 호흡에 따른 늑골하 함몰은 없었으며, 가슴전면이 약간 돌출되어 있었고 호흡음은 정상이었다. 심음 청진상 S.T Grade Ⅱ/Ⅵ ejection type의 수축기 심잡음이 흉골의 좌측 하부면을 따라 들리는 것 이외는 이상이 없었다. 간장이나 비장비대는 촉지되지 않았다. 입원당시 검사소견은 Hb

Fig. 1. Chest PA

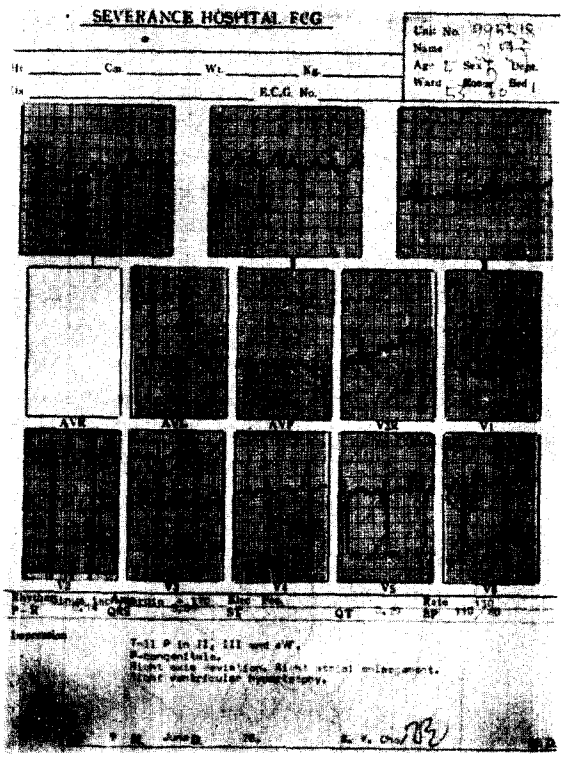

Fig. Ⅱ. EKG

; 19.9 gm%, Hct ; 60.3%로 다혈구혈증을 보였으며 WBC ; 9800/cmm, 혈청전해질 검사, 뇨검사, 간기능 신기능검사 결과는 모두 정상범위였다. 흉부 단순 X-선상에서는(Fig. 1) 肺野의 혈관상은 증가되어 있지 않았으며 심장은 약간 비대해 있으면서 Boot 상을 보였으며 특히 우측심실비대의 양상을 보였다. 심전도상 Right axis deviation, 우심실비대 및 우심방확장의 모습을 보였다(Fig. Ⅱ). 심도자법 결과는 우심방압은 정상이었으나 우심실압은 110/-6/6 mmHg로 상당한 증가가 있었고 반면 대퇴동맥압은 104/60 (mean 74) mmHg로 낮았다. Oxygen data는 심한 Systemic desaturation을 보였으며 (15.77 vol %, O_2 content 53.5%), 우심에서의 의미있는 Oxygen step up이나 down은 보이지 않았고 대퇴동맥의 oxygen content는 우심의 것과 거의 비슷하였다(Fig. Ⅲ).

Superior vena cavogram상 좌측에도 상대정맥이 있어서 coronary sinus로 유출되는 것을 볼 수 있었다.

양측 심실조영술상 Lt. lateral projection에서 처음에는 앞쪽에 위치한 대동맥으로 혈류가 통과하고 뒤따라 심실중격결손을 통해 대동맥의 정후면에 위치한 폐동맥으로 혈류가 진행됨을 관찰할 수 있었다. 폐동맥은 infundibulum과 폐동맥판막 모두 폐쇄되어 있는것 같았고 폐동맥의 직경은 약 0.7 *cm*, 대동맥은 1.4 *cm* 이었다(Fig. Ⅳ).

이상과 같은 검사소견과 심혈관영화조영술에 의거하여 최종진단은

完全大血管轉位症 (S.D.D)

Fig. Ⅲ. cardiac catheterization data

	RV	RA	SVC	IVC	Femoral artery
O_2 content (vols.%)	16.80 (55%)	16.50 (55%)	15.33 (52%)	18.28 (26%)	15.77 (53.5%)
Pressure	110/-6/6	(7)			104/60 (74)

$Q_p : Q_s = 1 : 16.3$

Fig. Ⅲ. Cardiac catheterization data

Fig. Ⅳ.

心室中隔缺損症
肺動脈狹窄症
左側上 空靜脈

로서 심실에서의 심실내혈류수정술 (internal baffling) 과 우심실과 폐동맥을 판막부착인조혈관 (valved conduit) 으로 연결해주는 Ractelli op. 을 하기로 하고 1979년 7월 6일 Deep profound hypothermia 로 수술에 임하였다.

수술방법 및 소견

수술은 초저온법에 의한 Total circulatory arrect 와 심폐기를 이용한 체외순환을 겸용한 방법을 사용하였다.

환자의 체표냉각 (Surface cooling) 은 얼음주머니로 전체표면을 덮어 체온을 21℃까지 55분에 걸쳐 냉각시켰으며 그후 체외순환을 이용한 Core Cooling 으로서 17°8′C까지 하강시켰다. 흉골정중절개는 23°5′에서 시행하였으며 심낭을 수직절개 하였다. 사용한 심폐기는 Townok type 이었으며 통상방법으로 priming solution을 준비하였고 동맥 및 정맥삽관 (좌측 상경정맥에도 삽관하였음) 을 시행하였다.

심근보호의 보조수단으로 수술 중 Cardioplegic solution을 aortic root에 2회에 걸쳐 주입시켰다.

1) 직장체온 17°8′C에서 Circulatory arrest 시킨후 체내의 혈을 적당량 체외순환기로 유출시켰다. 먼저 우심방을 통하여 우심실의 해부학적 소견 및 심실중격결손등을 관찰한 결과 대혈관전위증 및 Type Ⅱ VSD를 확인하고, 우심실 유출로를 따라 우심실을 절개하고 심실중격결손을 확인하려 하였으나 대동맥하근육의 비대에 의해 발견할 수 없었다 (Subaortic, Cornus, Conal muscular hypertrophy). 폐동맥을 수직으로 절개하고

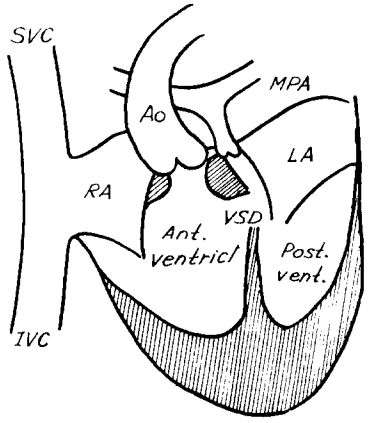

Fig. Ⅴ. Schematic picture
Complete transposition of great artery
Subpulmonic ventricular septal defect
Subaortic conus
Pulmonary stenosis
LV outflow tract obstruction

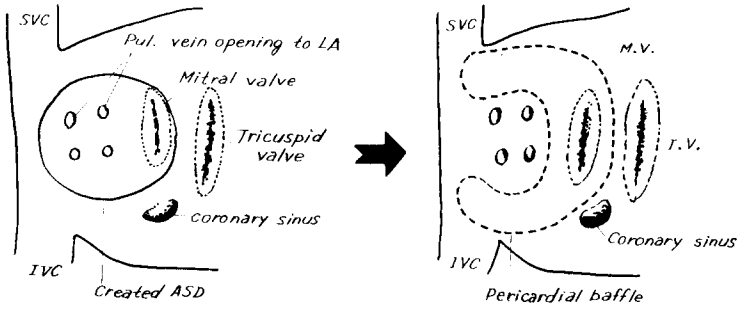

Fig. Ⅵ. Mustard operation

폐동맥판막을 통해 Kelley를 주입시켜 심실중격결손을 확인하였다. 수술전 계획하였던 대로 심실중격결손을 이용, Internal baffle로써 좌심실로부터 대동맥으로의 혈류조성은 불가능한 것으로 생각되었다. 왜냐하면 심실중격결손의 크기가 직경 1 cm정도로 비교적 작기 때문에 이를 확장하여야 하나 Type Ⅱ이어서 중격의 손상을 너무 많이 줄 위험이 있고 특히 Subaortic conus가 많이 발달되어 심실중격결손의 상선으로부터 대동맥판막까지는 거리가 너무 멀어 Internal baffle이 불가능 하였다 (Fig. Ⅴ). 또한 우심실을 통하여 심실중격 결손을 크게 하기에는 적당치 않았다. 그리하여 좌심실을 근육부에서 수직절개하여 이를 통해 심실중격결손을 Cooley Dacron patch를 사용하여 폐쇄시키고 처음 절개하였던 우심실 (수술후 Systemic ventride이 됨)을 pledget으로 보강하면서 봉합하였다.

2) 수술에 사용할 심낭편 (pericardial flap)을 충분히 절개하여 준비시키고 우심방을 절개한 후 심방중격을 제거하였다. 심낭을 이용하여 mustard operation을 시행하였으며 Conduction의 장애를 피하기 위하여 Coronary sinus의 후방에서 봉합을 해 주었다 (Fig. Ⅵ).

이상의 심실중격결손의 교정과 mustard operation은 2차에 걸친 Total circulatory arrest 하에서 실시하였다 (Fig. Ⅷ).

3) Left anterior descending coronary artery가 폐동맥 상연으로 주행하고 있고 폐동맥협착증이 심하여 이를 교정하기 위하여 Rastelli operation을 체외순환하면서 시행하였는데 Valved (Haucocls 16 mm) Conduit을 이미 절개되어 있는 폐동맥에 봉합하고 좌심실을 절개했던 곳으로 연결, 봉합하여 주었다 (Fig. Ⅶ).

수술이 끝난후 30℃까지 가온해서 체외순환을 중단하였는데 그 후 약 1시간동안 우심방과 우심실의 팽대가 관찰되면서 혈압이 하강하는 경향을 보였다 (95/65 → 60/35 mmHg). 그래서 좌측의 상경정맥을 결찰하였다. 혈압저하로 체외순환을 약 30분간 다시하며 항압제 (Epinephrine) 를 사용하여 혈압을 80/40 mmHg로 한 다음 체외순환을 중지하였다. 그 후 혈압은 항압제의 투여로 대개 70～80/35～45 mmHg로 유지시켰으나, 맥박수는 50～60분 (sinus bradycardia) 이어서

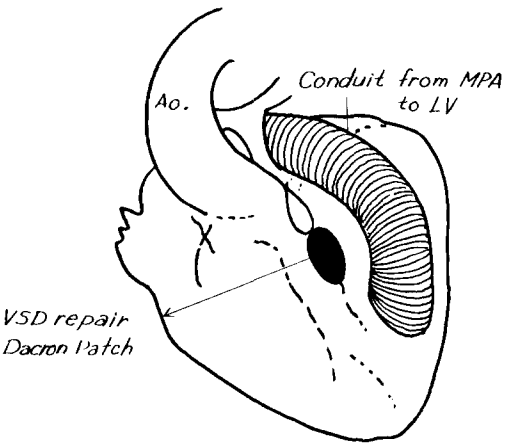

Fig. Ⅶ.

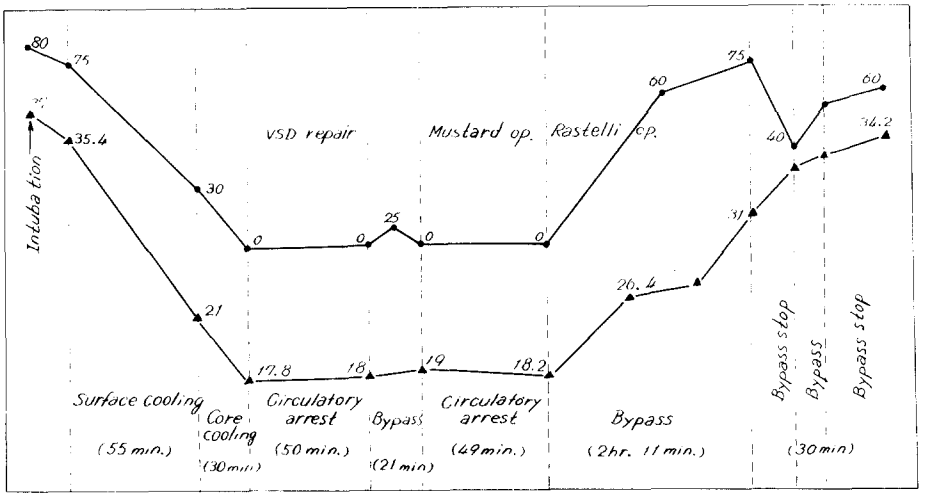

Fig. Ⅷ. Mean pressure와 체온 (rectal temp.)과 수술과정의 관계.

〈 • — • — • ; mean pressure(mmHg)
♦ — ♦ — ♦ ; rectal temp. (℃)

epicardial pacemaker로 맥박수 110회분으로 조절, 유지시켰다. 이상의 수술과정에 있어서의 체온과 평균혈압과의 관계를 간단히 도식한 것이 Fig.Ⅷ이며 체외순환을 시행한 전시간은 3시간 32분, 순환차단은 2차에 걸쳐 99분이었다.

수술후 경과

회복실에서 환자의 혈압은 Epinephrine 15～25 mg/min의 투여로 60～80/30～40 mmHg가 유지되었으며, bradycardia는 계속되어 pacemaker를 계속 작동시켜 주는 상태이었다. 소변은 이뇨제를 사용하면서 10～15 cc/시간을 유지시켰다. 호흡은 Bennet MA-1을 사용 보조하여 주었다. 수술후 1일째 정신상태는 alert하지는 못했지만 회복되었으며 혈압은 Epinephrine의 투여를 더욱 증가시켜야 유지되었으며 소변량이 이뇨제의 사용에도 불구하고 감소되어 갔다. 심박동수는 점차 느려져서 (30회/분) pacing은 계속했으며, 야기된 신부전증에 따른 hyperkalemia가 나타나서 Kayexalate를 2회에 걸쳐 관장하였다. 수술 후 2일째 전신에 점상출혈이 나타나며 (Epinephrine의 과다사용에 의한 것으로 고려됐음) 폐부종이 나타나고 심정지가 돌발되었으나 심소생법으로 회복되지 않아 환자는 사망하였다.

고 찰

대혈관전위증은 생후 1년동안 가장 치명적인 선천성 심장기형이다. 신생아의 약 1%에서 선천성심장기형이 나타나고 이중 10.8%에서 대혈관전위증이 있다는 보고자 있다 (1973년 Nada). 남녀의 비는 대개 2 : 1로 남자에서 많고 태생시 체중은 정상이거나 정상 이상일 경우가 많다고 한다.

이와같은 유아기의 심한 사망율로 해서 여러 형태의 pulliation surgery가 유아시기에 시행되어져 왔는데, 1950년 Johns Hopkins의 Hanlon과 Blalock이 심방중격결손을 형성해 줌으로서 Saturated blood의 적절한 혼합을 이루어 주었고, 1966년 Rashkind와 Miller가 Ballon Septostomy를 고안 발전을 보였다. 이 외에도 여러 형태의 Systemic-to-pulmonary shunt operation이나 폐동맥의 부분결찰술등이 소개되어 효과적인 palliation이 이루어져 왔다. 그러나 이것만으로는 수술 후 장기간의 생존에는 문제가 있었던 바 예를 들어 Balloon Septostomy의 경우 유아시 생존의 찬스는 현저히 증가시켰으나[9] Corrective Surgery를 받지 않고 생후 2년 6개월까지 생존할 수 있었던 경우는 50% 미만이었다[18].

이에 1955년 Albert가 Corrective Surgery라 할 수 있는 심방에서의 혈류수정 개념을 소개하였고 이를 성공적으로 수술에 이용한 것이 1958년 소개된 Senning operation이다. 그 후 1964년 Mustard[8]가 심낭을 이용한 Baffling으로서 심방내 혈류수정술을 발표하고 그 우수성 때문에 여러 사람에 의해 이용되어지고 있다. 그러나 역사적으로 생후 1년 미만에서 Corrective Surgery가 적극적으로 행하여진 것은 1967년 이후이다. Murtard op.은 대개 1세미만에서 valliating Surgery 없이 시행하여 주는 것이 좋다고 되어 있다. 1974년 Stark 등[14]이 mustard operation의 성적을 발표한 것을 보면 1세 미만에서 4%, 1세 이상에서는 10%의 사망률을 보였다는 사실로도 뒷받침되어진다.

한편 1969년 Mayo Clinic의 Rastelli[10,11]는 심실 level에서 혈류를 수정시키고 우심실과 폐동맥을 연하는 valved conduit를 사용함으로써 폐동맥의 혈류를 유지시켜 준 수술 방법을 발표하였다.

본 고찰에서는 본 환자에서 적용한 수술법, 즉 Mustard와 Rastelli op. 두가지에 대해 문제점을 기술하고 본 증례에 관한 수술에 대해 이야기하고자 한다.

1) Murtard Operation

타 기형과 동반되지 않은 완전대혈관전위증은 우심방을 절개하여 심낭편이나 Dacron patch로 심방내의 폐정맥혈의 혈류수정을 시행하여 주면 된다. 만약 심실중격결손이 있을 때는 통상 우심방을 거쳐 삼첨판을 통해 결손을 교정해 줄 수 있으나 불가할 때는 심실을 절개하여 교정해 주어야 한다. 반드시 우심실을 절개할 필요가 있을 경우 충분히 짧게 그리고 대동맥판막과 충분히 떨어져서 절개가 이루어져야 한다. 이 수술법 후에 오는 후유증으로는 conduction장애와 상하경정맥 및 폐정맥의 폐쇄가 올 수 있는데, 전자를 피하기 위한 수단으로 Baffle을 봉합할 때 Fig.Ⅵ과 같이 Coronary sinus의 후면을 따라 실시하면 AV node나 bundle of His와는 충분히 떨어져서 혼합이 이루어질 수 있다. 1972년 Breckenridge[1]가 이렇게 수술하여 수술후 부정맥의 빈도가 감소하였다는 보고를 한 바 있다. 수술시 사용하는 심낭편이나 Dacron편의 부적합 봉합에서 오는 후유증이 상하골 정맥들의 폐쇄 현상이다. 이를 위해 1973년 Brom은 "Tronser shape" patch를 고안하였다. 한편 심낭대신 Dacron patch를 사용하였을 때 보다 현저하게 정맥의 폐쇄증이 온다는 보고도 있다[15].

이 Mustard op.시 중요한 사항은 좌심실유출로의 폐쇄의 유무 내지는 경중이다. 이러한 좌심실유출로 폐쇄를 직접 교정하여 줄 수 있는 경우는 매우 곤란하거나 불가능할 때도 있다. 교정중에 특히 승모판막이나 Bundle of His의 손상을 야기시킬 수 있다.

심실중격결손과 좌심실유출로폐쇄가 동반된 경우, Mustard operation을 하고 심실중격결손을 교정하고, 좌심실유출로를 직접 확장교정해 준 결과 사망률이 매우 높았다는 보고가 있다. 즉 Trusler와 Mustard[17]가 1974년 보고한 것을 보면 9명중 3명이 사망하여 33%의 사망률을 보였으며, 1971년 Danielson and Mustard[3]는 36%의 사망률을 보고한 반면, Chiariello[2] 등은 1975년 보고에서 17명중 10명이 사망, 59%의 높은 사망률을 발표하였다. 이와같이 좋지 않은 결과는 무엇보다도 좌심실유출로 폐쇄증의 불완전한 교정이 주된 원인이었다고 그들은 말하고 이때는 Rastelli operation이 보다 효과적인 것이고, 또한 폐동맥협착의 정도와 심실중격결손의 크기 및 위치에 따라 Mustard나 Rastelli operation이 병행되어져야 할 것이라고 말하였다[17].

2) Rastelli operation

1969년 Rastelli[10,11]는 충분히 큰 심실중격결손을 이용하여 좌심실과 대동맥사이에 심내에서 충분한 크기의 첨포(Internal baffle)를 댐으로서 Saturated가 대동맥으로 유출되게 하는 방법을 고안하였다. 이 때 폐동맥은 결찰하고 우심실과 폐동맥을 심외로 해서 Conduit를 사용하여 연결해 주었다. 이와같은 방법은 양대혈관 우심기시증(DORV)에서 적합한 수술방법이며, 대혈관전위증에 거대심실중격결손증, 그리고 폐동맥협착증이 동반된 경우 이 수술법을 쓰는 것이 유리하다. 그러나 심실중격결손이 이 수술법에 부적합할 때 즉 1) 하부의 근육부에 결손이 작게 있을 경우, 2) Subpulmonic VSD인 경우, 그리고 3) 심실중격결손이 없을 경우 등에서 Rastelli procedure의 변형된 수술법이 적용될 수 있다. 특히 위의 경우에 심한 좌심실유출로의 협착이 있는 경우는 더욱 그러하다.

그러나 위의 1)의 경우 심실중격결손을 앞쪽으로 확장하여 Internal baffle을 사용할 수도 있겠으나 이것도 심실중격결손의 위치, subaortic conus의 발달정도에 따라서 가능할 수 있다.

1976년 London의 Hospital for Sick Children의 singh, Stark[13] 등은 대혈관전위증이 심실중격 결손증(중격의 근육부에 위치)과 좌심실유출로의 완전폐쇄증이 있는 7세된 어린이에서(Infant때 2차에 걸쳐 palliative surgery를 받았음) Mustard op.을 하고 좌심실과 폐동맥간을 valved conduit으로 연결 폐동맥혈류를 유지시켜 주어 좋은 결과를 얻었다는 보고를 하였다. 이 경우 심실중격결손이 중격의 아래인 근육부에 작은 것이 있어서 효과적으로 Rastelli op.을 할 수 없었던 상태이었다 한다. 이와같이 좌심실을 연결하여 conduit를 봉합시키는 경우라면 4가지 경우가 있었다고 1976 McGoon[7]이 발표하였다. ① 좌심실유출로의 hypoplasia ② 대혈관전위증과 Ventricular Inversion이 있으며 폐동맥 폐쇄가 있을 때 ③ DORV를 포함한 복합기형에서 심내터널형성이 불가할 때 ④대혈관전위와 심한 폐동맥 협착증이 있고 심실중격결손이 없을 때 등이다.

1979년 The American Association For Thoracic Surgery의 59th Annual meeting에서 발표된 Brompton Hospital[16]에서의 보고에 의하면 Mustard operation을 받은 130명의 환자 중에 5명에서 심한 좌심실유출로 협착 때문에 외부로 좌심실←→폐동맥 간의 conduit을 이용한 접합을 해 주어야 했다고 한다. 이들 중 4명이 생존하여 좋은 성적을 보였다 하며, 직접 폐쇄교정과정에서 오는 승모판막손상이나 Conduction tissue의 손상이 염려되지 않아 효과적이고 안전한 수술방법이라 하였다.

본 증례에 대한 수술전 진단은 완전대혈관전위증, 심실중격결손증, 그리고 폐동맥협착증으로 상기 고찰에서 본 바와 같이 Rastelli operation이 타당할 것으로 생각되어졌다. 수술시 발견된 해부학적 소견은 Fig. V와 같이 심실중격결손증은 우심실을 통해서 확인될 수 없을 만큼, 대동맥하의 conus가 현저하고 근육의 비대가 있었다. 또한 심실중격결손은 비대된 근육의 후방, 폐동맥 판막 쪽으로 치우쳐서 위치했기 때문에 심실내에서의 심실중격결손을 이용한 Baffling으로 혈류수정은 불가하였다(가능하였어도 수술후 유출로의 폐쇄가 왔을 것이다). 또한 폐동맥은 직경 6 mm, 좌심실의 유출로로 근육비대와 승모판막으로 폐쇄된 모습을 보였으므로, 심실중격결손을 폐쇄하고 Mustard operation을 한 후 좌심실과 폐동맥사이를 valved conduit으로 연결해 주는 수술을 하기로 결정하였다.

이러한 수술법은 상기한 대로 Singh나 McGoon이 시도한 바 있던 방식이다. Mustard operation시 첨포는 심낭을 사용하였으며, Conduction의 장애를 염려하여 Coronary sinus의 후면을 따라 봉합을 이루었으며 폐정맥입구와 삼첨판 사이의 통로도 직경 약 1.5 *cm* 정도로 충분히 넓었다. 우심실, 즉 수술 후 Systemic ventricle이 될 우심실은 trabeculation이 심하지는 않았으나 용적은 만족할 만큼 충분치는 못한 것으로 관찰했다.

수술후 우심방과 우심실의 팽대가 보였으므로 Coronary sinus를 통해 우심으로 배출되는 좌측상경정맥의 혈류가 많을 것으로 생각, 이를 결찰하였다. 좌심실과 폐정맥을 연결하는 Conduit은 직경 16 mm로 가능한 한 가장 큰 것으로 사용하였으며 수술후 충분한 폐혈류

를 감지할 수 있었다.

체외순환이 끝난 후 강압제의 사용 없이는 혈압의 유지가 어려웠는데 이것에는 몇가지의 가능성이 있을 것으로 생각되어졌다. 첫째, Systemic ventricle이 될 우심실에, 비록 안전한 부위이지만 절개가 이루어졌다는 점, 우심실의 용적이 Systemic ventricle의 역량을 충분히 못할 만큼 작지 않았나 하는 점, 그리고 수술 후에도 대동맥하 Conus 즉 근육비대에 의한 유출로의 폐쇄가 어느정도 존재하지 않았나 하는 점 등이다. 따라서 low cardiac output syndrome이 야기되지 않았나 하는 가능성을 생각하였다. 수술후 Conduit과 좌심실도 약간의 팽대가 보이며 폐동맥압도 mean 50mmHg로 고혈압을 보였는데 이는 수술전부터 pulmonary vascular resistance가 증가되어 있었을 가능성이 있다. 대혈관전위증에서는 폐동맥혈류와 관계없이 폐혈관 저항이 연령에 비례하여 증가되는 것을 보고한 예도 있다. 본 증례의 경우 수술전 Rp/Rs는 검사되지 않았다. 또한 13.5 *kg*의 체중에서 체외순환이 전체 3시간 32분으로 상당히 연장되었는데 이 점도 예후에 적지않은 영향을 주었을 것으로 생각된다. 2회에 걸친 total circulatory arrest도 문제가 되겠지만, 수술 후 1일에 정신상태의 회복을 보였으므로 뇌세포의 손상은 없었던 것으로 생각된다.

결 론

최근 본 연세의대 흉부외과학교실에서는 심한 좌심실 유출로협착증 및 폐동맥하심실중격결손증을 동반한 완전대혈관전위증(S.D.D)에서, 초저온법과 체외순환법을 겸용한 방법으로 Mustard operation과 Rastelli operation을 동시에 시행한 예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Breckenridge, Stark, et al : *Mustard operation for T.G.A., Lancet, 1:1140, 1972.*
2. Chiariello, L., Agosti, J. and Subamnian, S. : *Management of LV outflow tract obstruction in TGA : A critical review of our experience. Circulation, 51-52 (Supp. II): 169, 1975.*
3. Danielson, G.K., Mair, D.D., Ougley, Wallace and McGoon, D.C. : *Repair of TGA by transposition of venous return, J. Thorac. Cardiovsc. Surg., 61:96 , 1971.*
4. Gibbon, M.H., Sabiston, D.C., Spencer, F.C. : *Surgery of the chest, W.B. Saunders Co., 1976.*
5. Marcelletti, C., Mair D.D., McGoon, D.C., et al : *The Rastelli operation of TGA: early and late result, J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 72:427, 1976.*
6. Mark, M., Ravitch, et al : *Pediatric surgery, 3rd ed., 1979.*
7. McGoon, D.C. : *Left ventricular and biventricular extracardiac conduit, J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 72:7, 1976.*
8. Mustard, W.T. : *Successful two stage correction of TGA, Surgery, 55:469, 1964.*
9. Rasgkind, W.J. and Miller: *TGA; Result of palliation by Balloon Atrioseptostomy in 31 infants, Circulation, 38:453, 1968.*
10. Rastelli, G.C. and McGoon, D.C. : *Anatomical correction of TGA with VSD and subpulmonary stenosis, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 58:545, 1969.*
11. Rastelli, G.C. and Wallace, R.R. : *Complete repair of TGA with pulmonary stenosis: a review of report of a case corrected by using a new surgical technique, Circulation, 39:83, 1969.*
12. Reda, M. and Shaher, M.D. : *What is TGA, Am. Heart Journal, Vol. 87, May, 1974.*
13. Singh, A.K., Stark, T. and Tayler : *Left ventricle to pulmonary artery conduit in treatment of TGA, restrictive VSD, and acquired pulmonary atresia, Br. Heart J., 38:1213, 1976.*
14. Stark, J., De Laval, M.R., Waterston, D.J., et al : *Corrective surgery of TGA in the first year of life; Results in 63 infants, J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 67:673, 1974.*
15. Stark, Tyuan, M. and Waterston : *Obstruction of Pulmonary vein and superior vena cava after Mustard operation for TGA, Lancet. 1:1140, 1972.*
16. Christopher Lineoln, G : *Ancarlo Crupi, and Robert Anderson, London, England, The American Association for Thoracic Surgery, 59th annual meeting report, 1979.*
17. Trusler, G.A. and Mustard, W.T. : *Palliative and reperative procedure for TGA, Ann. Thorac.. Surg., 17:410, 1974.*
18. Tynan, M. : *Survival of infants with TGA after balloon atrial septostomy, Lancet, 1:621, 1971.*
19. Van. Praagh : *TGA with posterior aorta, anterior pulmonary artery, subpulmonary conus and fibrous continuity between aortic and atrioventricular valves, Am. Journal of Cardiol. Vol. 28-621, 1971.*