

心室中隔缺損과 肺動脈流出路狹窄을 同伴한 矯正型大血管轉換症 治驗 一例(SLL)

吳 奉 錫 · 金 相 炯 · 李 東 俊

— Abstract —

Surgical Experience of Congenitally Corrected Transposition of Great Arteries (SLL) —Case report—

Bong Suck Oh, M.D., Sang Hyung Kim, M.D., Dong June Lee, M.D.

The patient in whom corrected transposition of the great vessels is an isolated congenital anomaly has a physiologically normal circulation.

A 19 year old male was performed with surgical correction for congenitally corrected transposition of great arteries (SLL) associated with ventricular septal defect (type I) and severe pulmonary stenosis.

After right sided ventriculotomy, ventricular septal defect was repaired with Dacron patch and to provide adequate relief of severe valvar stenosis of pulmonary artery, valvulotomy was done.

On immediate postoperative period, complete heart block and lower cardiac output state were occurred, but adequate blood pressure could be maintained under using of inotropic agent and temporary pace-maker.

緒 論 症 例

先天性矯正型大血管轉換症은 그의 血力學的 通路가 生理的으로는 正常이면서 解剖學的으로 非正常이며 心室中隔缺損, 肺動脈流出路狹窄등을 빈번히 동반한다^{1,2)}.

先天性心臟疾患의 1.4%에서 矯正型大血管轉換症이 나타나며 Van Praagh의 病理學的 解剖分類에 의하면 內臟心房正位의 경우 L-loop, L-transposition의 경우 (SLL)와 內臟心房逆位에서 D-loop, D-transposition의 경우 (IDD)가 많다.

全南大學校 醫科大學 胸部外科學教室에서 先天性矯正型大血管轉換症 SLL型和 동반된 心室中隔缺損症, 肺動脈瓣膜狹窄症이 있는 患者를 開心術로 根治하였기에 文獻考察과 더불어 함께 報告코져 한다.

全南醫大 胸部外科學教室

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Chonnam National University

朴 ○○, 男子, 19 歲

患者는 正常分娩으로 生後부터 輕한 呼吸困難과 中等度의 青色症으로 入院했다. 나이가 들므로써 上氣道炎의 併發이 잦았으며 運動時 呼吸困難과 青色症이 심해졌으며 cyanotic spell은 없었다.

入院時 理學的 所見은 體重 49 kg, 身長 156 cm, 體表面積 1.46 m² 로써 비교적 正常的인 發育을 보였으며 血壓 110/70 mmHg, 脈搏數 76 回/分, 呼吸數 19 回/分 있다. 頸靜脈膨脹 및 간장과 비장의 肥大는 볼 수 없었으며 全身에 青色症이 中等度로 보이고 上下肢末端에 북채손가락 및 발가락을 보이고 있었다. 胸部에서 thrill은 촉진되지 않았으나 grade III/IV의 收縮期 잡음이 胸骨下左側部 2, 3, 4 助間에서 聽診되었다.

檢査所見은 Hb: 18.0 gm%, Hct: 54.0%의 多赤血球症을 보였으며 WBC: 11,630 mm³ (Seg. neutro. 86%,

lymph-14%)였고 그의 尿檢査, 肝機能檢査, 腎機能檢査, 血中電解質檢査는 正常範圍였다. P. T. 는 84%였다.

胸部單純 X-線上에 胃胞影은 左側에 있었고 心臟은 Slender하며 各 心室房의 肥大는 볼 수 없었고 兩側肺의 氣腫性變化와 肺血管의 群集을 보였다 (Fig.1).

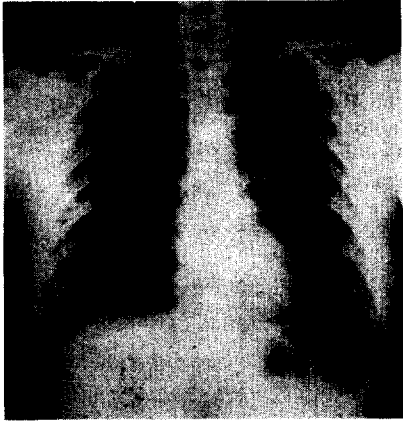


Fig. 1. 手術前 胸部單純 X-선

心電圖上 左心室肥大를 의심할 수 있었으며 ECHO (M-mode)上 左側 大動脈의 前方轉移와 心室間中隔위에 大動脈의 overriding을 볼 수 있었다 (Fig.6). 또한 肺機能檢査上 肺機能의 약간의 減少를 보였다.

心導子法의 結果는 右側心室壓과 左側心室壓이 110/5/10mmHg로 同一하였으며 大動脈壓은 110/80mm

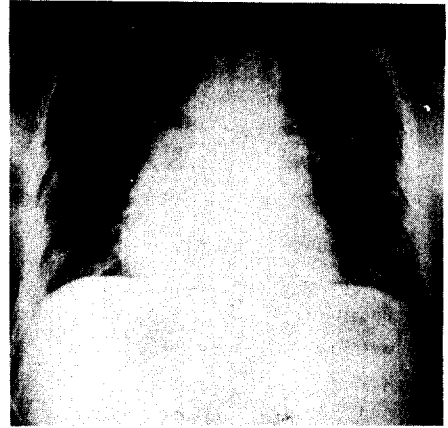
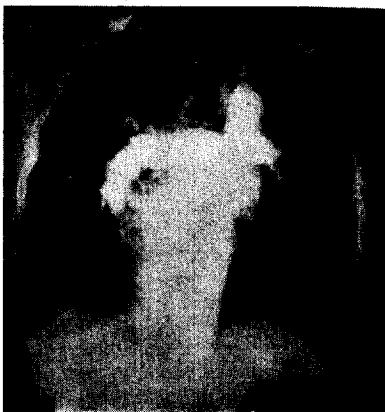


Fig. 2. 手術後 胸部單純 X-선

Hg, 肺動脈壓은 肺動脈流의 狹窄때문에 測定할 수 없었다. 산소포화량의 檢査結果 體循環의 산소포화량이 87%로 脱飽和를 보였고 左右心室間에 分路가 있는 것을 알 수 있다 (Table I, Fig.4).

心臟血管造影術上 心臟의 左上側線은 大動脈이었으며 側面에서 大動脈의 前方에 位置하고 있었다. 右側心室造影上 構造的 左心室에서 肺動脈이 기시하고 이것이 心室中隔缺損을 통해서 造影劑가 大動脈으로 流出되고 있었다. 전반적인 肺動脈 크기는 正常이었으나 末端의 肺動脈은 약간의 形成不足을 볼 수 있었다. 이때 大動脈 直徑은 3 cm였으며 主肺動脈은 2.7 cm였다. 心室中隔缺損의 位置는 大動脈瓣膜과 肺動脈瓣膜이 同一平面上에서 보이며 크기는 2 cm였다 (Fig. 3, 4). 左側心室



3.



4.



5.

Fig.3.4.5; 心血管造影上的 X-線

3.4; 右側心室에서 造影物質 注射

5; 左側心室에서 造影物質 注射

Table 1. Preoperative cardiac catheterization data.

Site	Pressure (mmHg)	Oxygen saturation (%)*
Superior vena cava		68
Right atrium, high		61
Right atrium, middle	15/0	64
Right atrium, low		66
Inferior vena cava		66
Right side ventricle	110/5/10	67
Left side ventricle	110/5/10	88
Aorta	110/80	86
Left atrium	25/0	93

* Breathing room air

造影上 構造的 右心室을 볼 수 있었고 大動脈으로 血流이 잘 나가고 있었다 (Fig. 5).

이상과 같은 檢査所見과 心臟造影에 의하여 先天性 矯正型大血管轉換症及 肺動脈流出路狹窄症을 同伴한 心室中隔缺損症 (type I) 으로 診斷하고 患者는 入院 18 日째 1982 年 5 月 19 日 手術했다.

手術所見 및 方法

胸骨正中切開로 開胸, 心囊을 切開하였다. 體外循環은 Travenol roller pump, Shiley bubble oxygenator 를 使用하였으며 體外循環은 hemodilution 을 Hct 20 %로 유지하였고 低體溫法을 이용하여 直腸溫度를 25°C까지 하강시켰다. 心筋保護는 冷血 K⁺ 心停止液과 局所冷却을 併用하였다 (Table 2).

心臟의 外形上 大動脈의 前方左側에 位置하고 肺動脈이 大動脈의 右側에 기시하여 大動脈과 平行하게 있었

Table 2. Composition of cold blood K⁺ cardioplegic solution.

Blood	600 ml
Heparin	30 mg
20% Kcl	10 ml
Sodium Bicarbonate	18 mEq
Mannitol	15 gr.
Hartmann Solution	300 ml
5% D/W	100 ml

* Amount: 1000 ml

Hct: 20 to 25%

Measured K⁺: 28-30 mEq/L

Temperature: 2 to 6°C

으며 殘存된 左上大靜脈이 左心房으로 들어오고 있었다. 大動脈은 27 mm, 主肺動脈은 20 mm였다. 右側心室을 切開하였을 때 trabeculation은 비교적 Smooth 하였으며 心房室間의 瓣膜은 bicuspid 였고 心室中隔缺損이 2 cm×1.5 cm type I 이었다. 肺動脈流出路는 Valvar 型의 狹窄 (Hegar No15) 이 있었으며 다행히 漏斗部의 肥大는 보이지 않았다.

手術은 切開된 右側心室을 통해서 心室中隔缺損을 右側心室과 大動脈 사이에 Dacron Patch (2 cm×1.5 cm) 를 使用하여 mattress interrupted Suture 로 봉합했고 肺動脈流出路는 Valvulotomy 를 施行했다. 手術에 消費된 全體外循環時間은 125 분이었고 大動脈遮斷時間은 95 분이였다.

手術後 患者 經果

手術直後 患者는 損傷의 完全心臟分離가 있어서 人工 心臟調律器로 90 回 / 分으로 維持시켰으며 일시적인 低 心臟搏出症이 있어 약물 (Dopamine) 을 2 日間 투여하

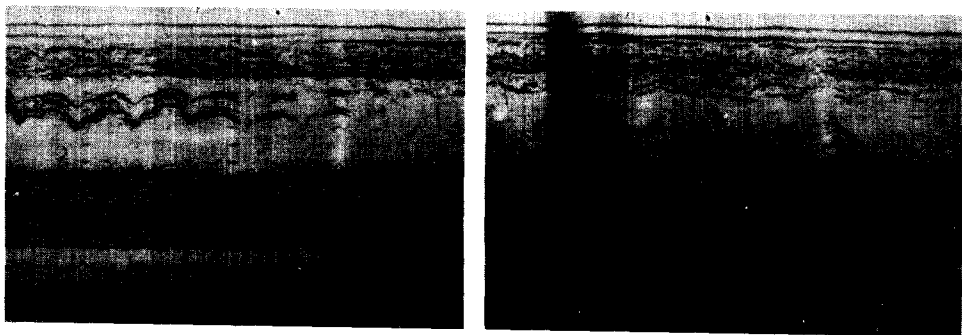


Fig. 6. preoperative Echo cardio gram.

었다. 呼吸器는 手術後 5 日째 제거가능하였으며 手術後 20 日에 永久心臟調律器를 附着하고 양호한 상태로 退院했다. 手術後 單純 X-線은 Fig.2 와 같다.

考 察

先天性矯正型 大血管轉換症은 解剖學的 右心室에서 大動脈이 解剖學的 左心室에서 肺動脈이 기시하며 血行力學的으로는 大動脈에 動脈血이 나오고 肺動脈에 靜脈血이 흐르는 것을 말한다. 그의 分類는 Van Praagh 分講法에 의하면 SLL, IDD가 가장 빈번하다^{1,2)}.

SLL型은 右側體靜脈房의 右側解剖學的左心室과 連結되어 있으며 心房室瓣膜이 bicuspid로 감시되어 있다. 心室中隔은 平面上 약간 斜位를 취하고 있으며 右前方으로 부터 左後方으로 左前心室보다 前方에 位置한다²⁾. 이때 大動脈은 前方에 있고 肺動脈은 左側に 있다. 肺動脈瓣膜下에 筋이 없을 때는 右側心房室瓣膜과 纖維性 連結을 하고 있다. 冠狀動脈의 解剖는 逆位되어 있다. 즉 右側冠狀動脈은 前下方動脈과 右側 circumflex 動脈으로 나누어지고 左側冠狀動脈은 心房溝에 位置하며 marginal branch와 posterior descending artery를 形成한다.

동반된 奇型은 單心室, 心室中隔缺損症, 肺動脈流出路 狹窄症, 動脈性心房室瓣膜閉鎖不全症이 있으며 드물게 大動脈瓣膜下狹窄症, 左側心房室瓣膜的 狹窄 및 閉鎖症이 있다.

臨床的으로는 빈번한 호흡기 感染, 心不全症, 青色症이 있으나 이는 血力學的 變化和 동반질환의 有無에 따라서 多樣하게 나타난다. 手術하지 않을 때의 死亡原因은 同伴奇型의 程度에 의하여 完全心臟分離, tricuspid 瓣의 閉鎖不全症, 心不全症이 있다. Anderson等¹³⁾은 前結節과 心房室束間에 重要한 傳導機轉이 있으며 이곳의 纖維化가 完全心臟分離의 原因이 되며 tricuspid 瓣의 閉鎖不全症의 原因은 확실치 않으나 特히 SLL型에서 빈발하며^{4,5)}, Allwork等은 91%에서 이를 同伴하며 1/3例에서 臨床的으로 閉鎖不全症이 있었다. 그의 種類는 Ebstein型, Chordae의 Short and thick, Stenosis, atresia, parachute⁶⁾ 등이 있다. 手術前의 心不全症은 年齡과 밀접한 關係를 가지고 있다.

矯正型大血管轉換症에서 가장 잘 동반되는 心室中隔缺損症은 膜性部心室中隔缺損은 85%로 가장 많으며⁷⁾ 이때의 心室中隔缺損은 心血管造影上^{8,9)} 形態學的으로 두가지 型으로 나눈다. Type I은 心室中隔缺損이 大動

脈과 肺動脈瓣膜的 바로 밑에 位置하며 前後面상 두개의 瓣膜이 同一線上에서 보이며 兩側心室은 平行하게 보인다. 또한 室上稜 (Crista Supraventricularis)이 극히 형성부전하며 거의 모두 肺動脈流出路狹窄을 同伴한다. Type II는 大動脈瓣膜的 肺動脈瓣膜보다 높게 있으며 心室中隔缺損이 肺動脈下에 位置하고 心室中隔缺損이 室上稜의 Parietal band에 의해서 大動脈瓣과 잘 분리되어 있다⁹⁾.

肺動脈流出路狹窄은 Robert等이 21例에서 形態와 本性을 길게 파인 斜位의 通路로서 左側壁이 膜性中隔의 心室間部の 不完全 形成때문에 유지되고 있으며 이는 瓣膜, 筋, 纖維性組織 등에 의하여 閉鎖가 일어나며 이중 纖維性組織에 의한 肺動脈流出路狹窄이 가장 많았다. 또한 드물게 肺動脈瓣膜下狹窄으로 膜性中隔瘤가 원인이 되는 경우도 있다¹¹⁾.

肺動脈流出路狹窄의 分類는 Valvar, Subvalvar 및 Valvar과 Subvalvar를 合併한 경우등 3型으로 나눌 수 있다.

Waterman等은⁷⁾ Subvalvar가 가장 빈번하며 Marcetti等은¹²⁾ Valvar와 Subvalvar가 合併한 경우가 가장 많았다. 또한 肺動脈漏斗部의 纖維性狹窄은 Anderson 58%¹⁰⁾, Waterman 42%⁷⁾에서 볼 수 있다.

非合併된 先天性矯正型大血管轉換症은 特別한 治療가 불필요하며 同伴奇型이 있는 경우 手術을 해야 한다. 手術은 크게 姑息의 方法과 矯正의 方法으로 大別할 수 있다. 전자는 患者의 血力學的 變化에 따라 Shunt 手術 (Blalock-Taussig, Glenn, Pulmonary artery banding, ASD creation)이 있으며 心臟分離가 있을지 永久心臟調律器를 심을 수 있다³⁾. 후자에서는 가장 많이 동반된 心室中隔缺損, 肺動脈流出路狹窄의 矯正이 가장 重要하며 이때 특히 損傷의 心臟分離가 매우 위험하다. 즉 先天性矯正型大血管轉換症에서 비정상적인 心房室傳導를 가지고 있기 때문이다.

先天性矯正型大血管轉換症의 心臟傳導는 잘 형성된 心室中隔인 경우 連結된 房室結節은 右心房의 前房, 肺動脈瓣膜과 僧帽瓣膜的 側面に 있다. 前束은 解剖學的 左心室로 내려가고 前方中隔과 분지전에 肺動脈流出路의 前側部에 있다¹³⁾. 心室中隔缺損이 있는 경우 中隔缺損의 前方部에 있으며^{13,14)} Ebstein型은 心房化된 心室에 存在하며¹⁴⁾ 드물게 後結節이 後方束을 통해서 心室과 連結되어 있으며 많은 例에서 後方結節은 低形成되어 있다^{13,14,15)}. 또한 IDD型의 先天性矯正型大血管轉換症의 心臟傳導는 心室中隔缺損의 右心房左側의 冠狀靜脈洞

바로 수위에 心房間傳導系가 있다¹⁶⁾. 그러므로 자연발생의 心臟分離는 드물다. 그의 Lev 등⁷⁾은 肺動脈根쪽으로 左側脚이 前方에 있으며 一般束(Common bundle)은 後方結節과 接觸되어 있으며 Hudson은¹⁸⁾ 後方結節과 一般束의 分枝사이에는 接觸이 없으며 左側脚이 前方으로 肺動脈쪽으로 주행한다.

心室中隔缺損의 外科的 手術의 接近方法은 右心房, 肺動脈, 大動脈, 右側心室, 左側心室, 左心房等 여러가지가 있으나 各各의 長短點을 가지고 있다. Marcetti 등은¹²⁾ 50例에서 左側心室切開時 60%의 死亡率에서 右側心室切開도 19%로 減少시켰으며 手術後 損傷의 完全心臟分離도 心室中隔의 Patch 봉합, 肺動脈流出路狹窄은 bypass with conduit 사용, 手術中 傳導系의 mapping으로 67%에서 28%로 減少시켰다¹²⁾ Okamura 등은⁹⁾ 心室中隔缺損의 型에 따라 type I은 左側心室로 type II는 右側心室을 切開하는 것이 좋으며 Skow 등은¹⁹⁾ 右側心房의 切開가 좋은 結果를 나타냈으며 右側心室切開의 短點으로 肺動脈이 後方에 있고 左側心室과 大動脈이 右側에 있기에 右側心室의 轉置때문에 切開가 어려우며 左前方 冠狀動脈의 左側冠狀動脈에서 특이하게 나오고, 右側心室流出路가 橫로 되어 왔고 右側心房室瓣膜의 前方乳頭筋이 心室中隔 근처에 있으며 膜性心室中隔이 높은 위치에 있기에 心室中隔缺損의 봉합에 어려움이 있다¹⁹⁾. 그의 肺動脈切開의 長點은 心室切開를 피하며 右側心房室瓣膜의 操作없이 心室中隔缺損의 노출이 줄고 적당한 肺動脈流出路의 狹窄을 矯正시킬 수 있다²⁰⁾. 또한 體低溫法과 體循環停止를 併用하여 左心房 및 大動脈切開로 心室中隔缺損의 手術法이 報告되고 있다²¹⁾. 그러나 結局 解剖學的인 關係를 알게 된 후 右側心室切開가 利用되고 있으며^{8,22)} 心室中隔缺損의 기술적인 봉합方法이 手術後 에 후에 많은 영향을 미친다.

肺動脈流出路狹窄의 手術은 漏斗部切除, 肺動脈瓣膜切開術, Valved Conduit 사용 등 여러 方法이 있으며 Westerman 등은 Valved Conduit 사용으로 死亡率을 43%에서 16%로 減少시켰으며¹²⁾ 특히 심한 肺動脈瓣膜下狹窄이 心室中隔과 心房室瓣膜의 連結部에 있으면 Valved Conduit 사용을 해야 하고 이는 SLL型에서 더욱 요구되며 IDD型에서 HiS束의 後方으로 지나므로 Valved Conduit 사용이 적으며 肺動脈瓣膜下切開 및 漏斗部切除가 보다 잘 利用되고 있다.

先天性矯正大血管轉換症의 矯正手術後 死亡에 있어서 저자에 따라 각각 다른 報告를 하고 있으며 手術後 合

併症은 三尖瓣膜閉鎖不全症, 完全心臟分離가 올 수 있으며 三尖瓣膜閉鎖不全症의 原因은 확실치 않으나 心室中隔缺損의 縫合, 肺動脈流出路狹窄症의 矯正, 手術前後의 完全心臟分離가 關係가 된다고 했다⁷⁾. 또한 損傷의 完全心臟分離는 15~67%에서 나타나며 이를 피하기 위하여 확실치 않으나 心室中隔缺損의 縫合과 밀접한 關係가 있다^{12,23)}

結果의 所以 手術後의 豫後決定은 患者의 年齡, 手術前의 心臟肥大, 手術前의 早熟心室收縮의 有無가 영향을 미치며 결국 合併畸形이 있는 先天性矯正型大血管轉換症은 빨리 手術하는 것이 가장 重要하다.

結 論

全南大學校 醫科大學 胸部外科學敎室에서는 心室中隔缺損症 及 肺動脈瓣膜狹窄症을 同伴한 先天性矯正型大血管轉換症(SLL) 1例을 診斷하고 體外循環下에서 冷血 K⁺心停止液과 局所冷却法을 併用하여 心室中隔缺損을 矯正하고 肺動脈瓣膜狹窄은 제거해 完全矯正手術을 施行 성공하였다.

手術後 損傷의 完全心臟分離와 일시적인 低心臟搏出症이 있었으며 術後 20日 永久心臟調律器을 附着하고 양호한 狀態로 退院하였다.

REFERENCES

1. Van Praagh, R. Welch C.E., Garland J. : *What is congenitally corrected transposition: N Engl. J Med.* 282:1097, 1970.
2. Kinsley R.H., McGoan D.C., Danielson G.K. : *Corrected transposition of the great arteries; associated ventricular rotation. circulation* 49:574, 1974.
3. David Z. Frieberg, Alexander S. Nadas : *Clinical profile of patients with congenitally corrected transposition of the great arteries : N Engl. J. Med.* 282: 1053, 1970.
4. Paul M.H., Van Praagh S., Van Praagh R., : *Corrected transposition of the great arteries. In pediatric cardiology, edited by Watson H. St Louis, CV Mosby, 1968, p. 611.*
5. Allwork S.P., Bentall H.H., Becker A.E., Cameron H., Gerlis L.M., Wilkinson J.L., Anderson R.H. : *Congenitally corrected transposition of the great arteries; morphologic study of 32 cases. : Am J*

- Cardiol.* 38:910, 1976.
6. Schleiber G.L., Edwards J.E., Buschell H.B., DuShane J.W., Ongley P.A., Wood E.H., : *Congenitally corrected transposition of the great vessels: a study of 33 cases.* *pediatrics* 24:851, 1961.
 7. Westerman G.R., Lang P., Aldo R., Norwood W.L., : *Corrected transposition and repair of associated intracardiac defect.* *circulation* 66. 1 197-202, 1982.
 8. Kirklin J.W., Pacifico A.D., Bargeron L.M. Jr, Soto B. : *Cardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arteries.* *circulation* 48: 153, 1973.
 9. Okamura K., Konno S. : *Two type of VSD in corrected transposition of the great arteries: reference to surgical approaches.* *Am Heart J* 85: 483, 1973.
 10. Anderson R.H., Becker A.E., Gerles L.M. : *The pulmonary outflow tract in classically corrected transposition.* *J Thorac Cardiovasc. Surg* 69:747, 1975.
 11. Krongrad E., Ellis K., Steeg C.N., Bowman F.O., Malm J.R., Gersony W.M. : *Subpulmonary obstruction in congenitally corrected transposition of the great arteries due to ventricular membranous septal aneurysm.* *circulation* 54:679, 1976.
 12. Marcelletti C., Maloney J.D., Ritter D.G., Danielson G.K., McGood D.C., Wallace R.B. : *Corrected transposition and VSD: surgical experience.* *Ann Surg* 191:751, 1980.
 13. Anderson R.H., Becker A.E., Arnold R., Wilkinson J.L. : *The conducting tissues in congenitally corrected transposition.* *circulation* 50:911, 1974.
 14. Kupersmith J., rongrad E., Gersony W.M., Bowman F.O. : *Electrophysiological identification of the specialized conduction system in corrected transposition of the great arteries.* *circulation* 50:795, 1974.
 15. Anderson R.H., Arnold R., Wilknsn J.L. : *The conducting system in congenitally corrected transposition.* *Lancet* 1:1286, 1973.
 16. Dick II M., Van Praagh R., Rudd M., Folkerth T., Castaneda A.R., : *Electrophysiologic delineation of the specialized atrioventricular conduction system in two patients with corrected transposition of the great arteries in situs inversus.* *circulation* 55:896, 1977.
 17. Lev M., Licata R.H., May R.C. : *circulation* 28:232, 1963.
 18. Hudson R.E., : *Br. Heart J.* 29:646, 1967.
 19. Skow J.R., Mulder D.G., : *Atrial approach for repair of VSD in corrected transposition.* *J Thorac Cardiovasc. Surg* 67:426, 1974.
 20. Oliger G.N., Maloney J.V., : *Transpulmonary artery repair of ventricular septal defect associated with congenitally corrected transposition of the great arteries.* *J Thorac Cardiovasc. Surg* 73:353, 1977.
 21. Bailey L.L., Laughlin L.L., McDonald M.L., Petry E.L. : *Corrected transposition; another approach for repair of associated intracardiac malformation.* *J Thorac Cardiovasc. Surg* 75:815, 1978.
 22. Rastelli G.C., McGood D.C., Wallace R.B., Min R. : *Anatomic correction of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and subpulmonary stenosis.* *J. Thorac Cardiovasc. Surg* 58: 545, 1969.
 23. DeLeval M.R., Bastos P., Stark J. : *Surgical techniques to reduce the risk of heart block following closure of VSD in atrioventricular discordance.* *J Thorac Cardiovasc. Surg* 78:515, 1979.