

대혈관 전위증에 대한 동맥전환술

— 1 예 치험 —

김창호* · 이홍섭* · 이건우* · 이규환**

— Abstract —

Arterial Switch Operation of Transposition of Great Arteries (1 case)

Chang Ho Kim*, Hong Seob Lee*, Keon Woo Lee*, Kyu Hoan Lee**

A 11 month old child with transposition of the great arteries and a large ventricular septal defect (VSD) underwent repair by VSD closure and arterial switching with translocation of the coronary ostia.

Cardiopulmonary bypass was established along with core cooling to between 18 degree C and low flow was employed.

By LeCompte manuever, we avoided the use of a tubular prosthesis in the repair of pulmonary outflow tract.

The post-operative course was uneventful.

I. 서 론

대혈관전위증은 비교적 흔한 선천성 심혈관 질환으로 그 생리학적 및 해부학적 이상으로 순환장애를 초래하며 유아기에 높은 사망율을 야기시키는 심기형이다. 대혈관전위증에 대한 수술법은 1950년 Blalock-Hanlon 이 고안한 심방중격결손성형술이 시효이며, 1966년 Balloon Septostomy 와 여러가지 체-폐단락술의 교식적 술법이 이용되었고, 완전교정술은 1959년 소개된 Senning 이래로, 1964년 Mustard, 1971년에 Rastelli,

1975년 Jatene 등의 술법이 창안되어 시술되고 있다.

심실중격결손이 없는 대혈관전위증과 달리 큰 심실중격결손을 동반한 대혈관전위증은 동맥전환술을 시행한 후 좌심실로서의 역할을 충분히 할 수 있게 된다. 그래서 이런 경우에 심방내교정을 할 경우 장기적인 결과가 미흡하여 이물질의 삽입하지 않고 동맥전환술을 시행하게 되었다. 본 한양대학병원 흉부외과에서 큰 심실중격결손을 동반한 완전대혈관전위증에 대해 동맥전환술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환자(Hospital No. 1156687-3) : 11개월된 남아로써 출생후부터 청색증과 호흡곤란을 주소로 입원하였다. 과거력상 빈번한 상기도 감염이 있었으며 가족력상은 특기할만한 사항은 없었다.

* 한양대학병원 흉부외과학교실

* Department of thoracic and cardiovascular surgery, College of Medicine, Hanyang University,

** 한양대학병원 소아과학교실

** Department of Pediatrics, College of Medicine, Hanyang University,
1986년 3월 8일 접수

이학적 소견 : 신체발육 및 영양상태는 불량하였으며, 수술시 체중은 7.5kg이었다. 안정시에도 심한 청색증은 나타났으며 사지의 지단고부지(Clubbing)도 심했다. 흉골 좌편을 따라 ejection type의 수축기 심잡음이 청취되었으나 폐음은 정상이었다.

임상병리 검사소견 : 혈색소치는 21.6gm% Hematocrit은 67.0%, 적혈구수는 770 만/mm³이었다. GOT : 76, GPT : 75, HBs Ag 양성이었으며 다른 검사소견은 정상 범위였다.

X-ray 소견 : 수술전 흉부단순촬영상은 Fig. 1과 같다. C-T ratio는 64%로 중증도 심비대를 보이며 폐혈관 음영은 증가되었으며 폐울혈 소견도 약간 보이고 있다. 심장은 완전 대혈관 전위증의 특징적 소견으로 생각되는 달같이 비스듬히 누운 모양을 보이고 Narrow

Vascular pedicle을 보여준다.

심전도 소견 : 수술전 심전도는 Fig. I이다. Coronary sinus rhythm에 $\sim 60^\circ$ 의 LAD와 양심실비대, P-pulmonale를 나타낸다.

초음파 소견 : 수술전 심초음파는 Fig. III과 IV로써 Fig. III은 parasternal short axis view로써 대동맥과 폐동맥이 바로 전후관계로 위치한 것을 알 수 있으며 폐동맥이 대동맥보다 조금 더 큰 것을 알 수 있다. Fig. IV는 parasternal long axis view로써 심실중격결손을 잘 보여준다.

심도자 검사소견 : 수술전 심도자 검사소견은 도표 I과 같다. Catheter는 우측 대퇴동맥을 통하여 대동맥

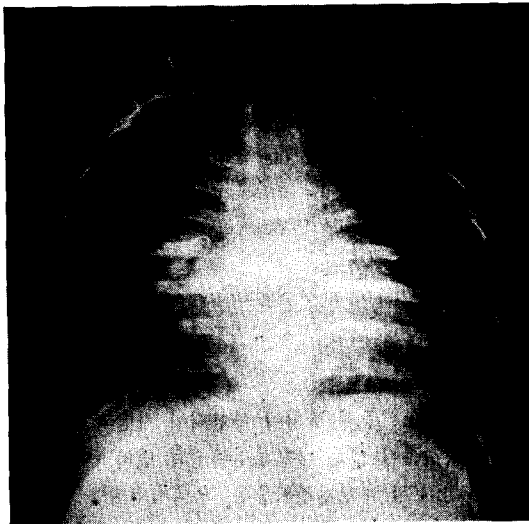


Fig. 1. Preoperative chest P-A.

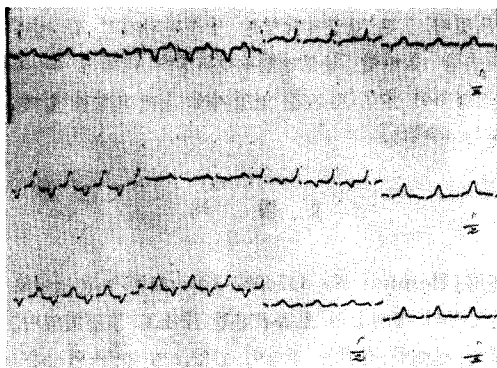


Fig. 2. Preoperative EKG

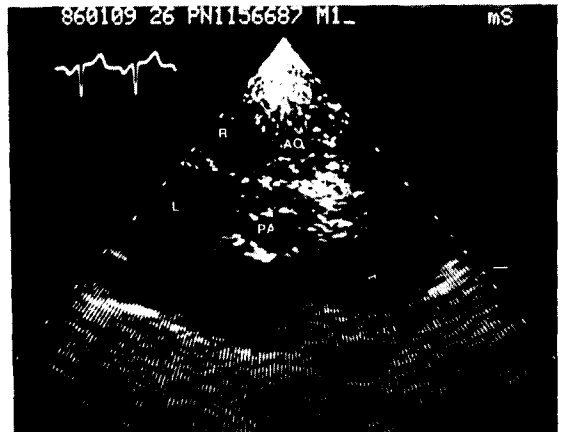


Fig. 3. Preoperative echocardiogram (PSSAV)
RV Right ventricle
L. Left ventricle
Ao: Aorta
PA: Pulmonary artery

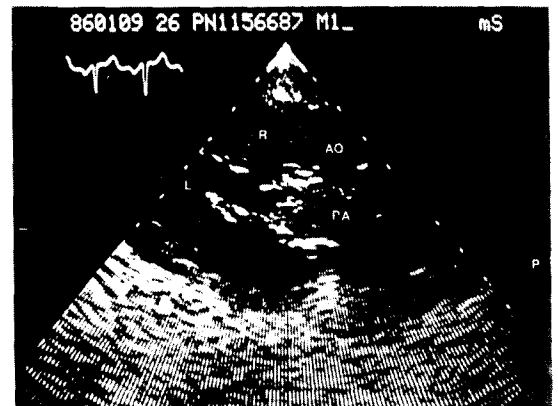


Fig. 4. Preoperative echocardiogram (PSLAV)

으로 형태학상 우심실로 들어갔으며 우심실압은 100/10, 산소포화율 65%이었으며 대동맥압은 90/70, 산소포화율 67%이었다. 심실중격 결손의 크기가 크고 폐동맥의 크기도 크므로 형태학상 좌심실압도 우심실압과 거의 비슷한 것으로 추정하였다.

심장조영촬영조건 : 심장조영촬영상은 Fig. V와 VI이다. 대동맥과 연결된 심실에 조영제를 주입시켜 보니 Trabeculation이 보이며 대동맥이 직접 조영되며 또한 심실중격결손을 통해 폐동맥이 조영되는 것을 볼 수 있으며 또한 대동맥이 폐동맥의 전방에 위치한다.

Table 1. Preop. cardiac catheterization data

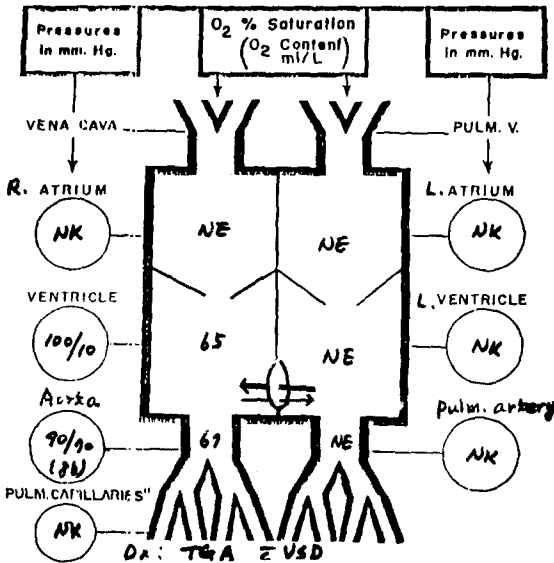


Fig. 5. Frontal angiogram with injections in the ventricle demonstrate the aorta arising anteriorly from this ventricle.

III. 수술 방법

전심마취하에 흉골 정중 절개로 개흉하고 심낭은 종절개로 심장을 노출시켰다. 대동맥이 폐동맥의 우측 전방에 위치하였고 양대 혈관을 거의 평행의 경로로 취하였다. 좌상동맥의 위치는 Rowlett⁸⁾의 분류에 의해 가장 흔한 형인 Type a이었다. 대동맥은 inominate artery 기시부까지 폐동맥은 양측 폐문부 가까이까지 충분히 박리하였으며, ligamentum arteriosum을 절찰하고 절개하였다. Yacoub¹¹⁾이 제시하였던 것과 같이 체외순환 전에 각 좌상동맥을 심을 자리의 폐동맥에 봉합으로 표시를 하였다(Fig. 7). 체외순환은 inom-

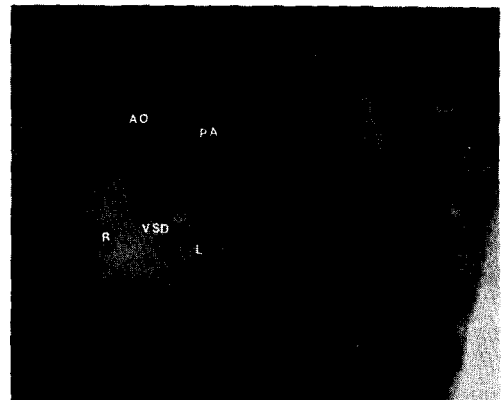


Fig. 6. Lateral angiogram with injections in the right ventricle demonstrate VSD and the pulmonary artery arising from left ventricle in posterior position.

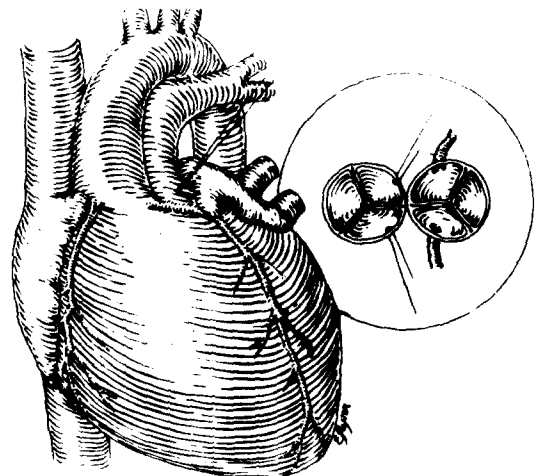


Fig. 7.

inate artery 가까이에서 동맥삽관하고 우심방을 통하여 상하 대정맥에 정맥 삽관하여 체온을 18 °C까지 떨어뜨리고 총 혈류 차단은 시키지 않고 혈류를 낮게 유지하였다. 혈 회색 방법으로 Priming 액을 준비하였고 대동맥 차단과 동시에 Bretschneider Solution V를 400 cc 주입하였으며 Cold Saline으로 국소 심장 냉각을 시행하였다.

우심방을 종절개하여 2.0 cm × 2.0 cm 크기의 막성 주위 심실중격결손을 Dacron patch와 함께 5-0 prolene으로 봉합하였다. 대동맥은 관상동맥보다 1 cm 상방에서 횡절개하고 원위부의 대동맥을 위로 당겨 대동맥과 폐동맥을 더 많이 박리하였다. 폐동맥은 대동맥 절개 위치보다 1 cm 상부에서 횡절개하며 폐동맥 관막을 들여다 보고 바깥쪽에 위치한 marking suture와 각각의 pulmonary valve commissure를 확인하였다.

각각의 관상동맥을 직경이 0.8 cm 정도가 되게 대동맥 절편과 함께 떼어내고 폐동맥의 marking suture 부위를 관상동맥 절편의 크기보다 조금 작게 제거하였다 (Fig. 8).

떼어낸 관상동맥 절편을 본래의 폐동맥에 7-0 prolene으로 봉합하였다 (Fig. 9).

LeCompte maneuver로 원위부 대동맥은 원위부 폐동맥 뒤로 하여 관상동맥 절편을 심어준 폐동맥과 6-0 prolene과 함께 continuous suture로 봉합하였으며 이때 관상동맥 절편의 높이를 달리 하여 비스듬히 봉합하였다 (Fig. 10).

그다음 대동맥을 차단시킨 것을 풀어 coronary perfusion을 시키면서 봉합선에 출혈유무를 확인하였다. 근위부의 대동맥에서 관상동맥의 절편을 떼어낸 자리에 심낭과 함께 7-0 prolene으로 봉합하였으며, 이때 심

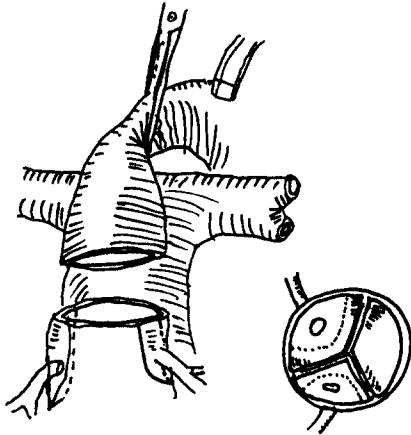


Fig. 8.

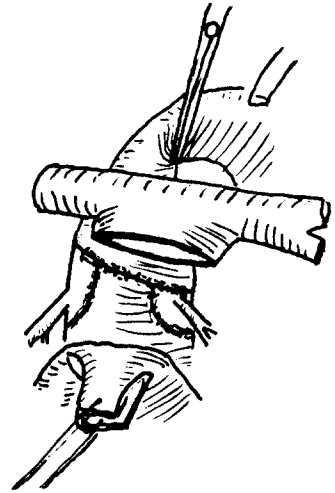


Fig. 10.

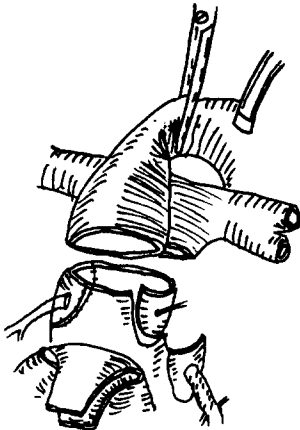


Fig. 9.

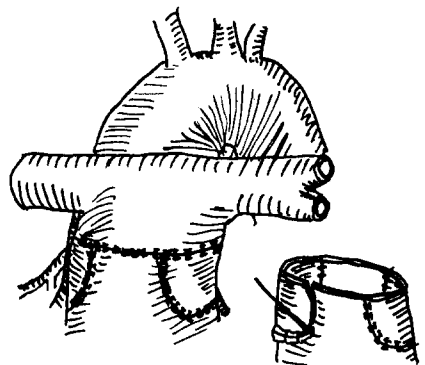


Fig. 11.

장박동이 자연히 돌아왔다. 원위부의 폐동맥은 근위부의 대동맥에 6-0 prolene 으로 봉합해 주었다(Fig.11). 그 다음 우심방 절개를 봉합하였다. 별 어려운 문제없이 체외순환을 뿔 수 있었고, 혈압이 70/37 정도로 조금 낮아 Dopamine 을 주기 시작하였다. 대동맥 차단 시간은 99분이었고, 총 체외순환시간은 182분이었다.

IV. 수술후 경과

수술후 중환자실에서 출혈은 없었으며 곧 혈압도 상승되어 수술 다음날 Dopamine 을 끊었다. Fig. 12는 수술후 10일째 단순 흉부촬영으로 C-T ratio는 56%로 감소하였으며 폐혈관 음영도 수술전에 비해 매우 감소하였다. Fig. 13은 수술후 심전도로써 수술전에 있던 coronary sinus rhythm과 p-pulmonale 소견은 없어지고 우각차단이 있었다. Fig. 14는 수술후 parasternal short axis view로써 전방에 폐동맥, 후방에 대동맥이 보이며 심실중격결손은 봉합된 것을 보여주고 있다. 현재 수술후 1개월이 되었으며 환자 상태는 매우 양호하고 계속 추적중이다.

V. 고 안

완전 대혈관 전위증은 생후 1년 동안에 가장 치명적인 선천성 심장 기형으로 약 9%에서 대혈관 전위증이 있다 하며, 신생아 4000~4500명당 1명 정도로 나타



Fig. 12. Post-operative chest PA.

난다^{1,2)}. 남녀의 비는 약 1.8:1이고 심실 중격 결손을 동반한 완전 대혈관 전위증은 2.5:1이고 완전 대혈관 전위증은 당뇨병을 가지고 있는 어머니의 자녀에게서 그 발생의 빈도가 높다 하였다^{1,2)}.

동반될 수 있는 심기형에 의한 완전 대혈관 전위증의 분류⁴⁾(Kidd 등의 분류, 1971년)는

1군: 심실 중격결손이 없는 형

2군: 심실 중격결손이 없으면서 폐동맥 협착이 있는 형

3군: 심실 중격결손이 있는 형

4군: 심실 중격결손이 있고 폐동맥 협착이 동반된 형이다.

발생 빈도는 1군이 60%이고, 3군이 40%이며 1

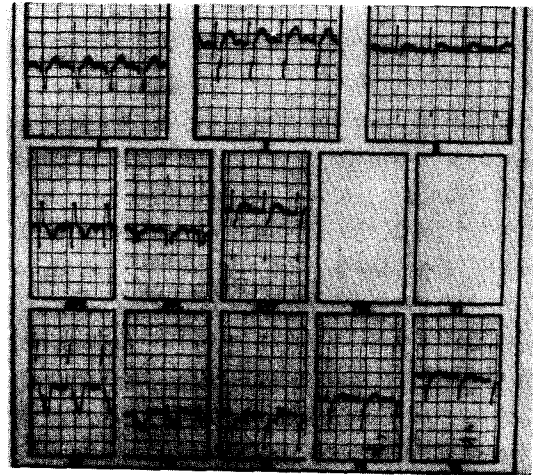


Fig. 13. Post-operative EKG.

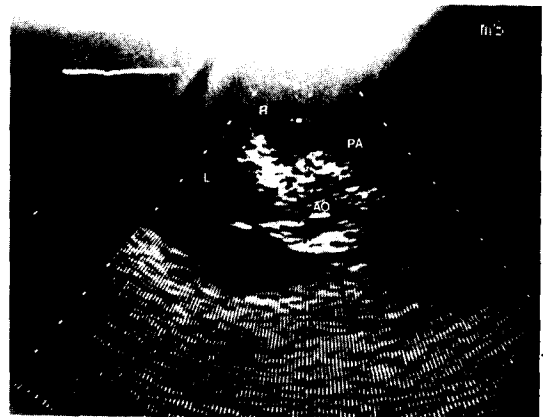


Fig. 14. Post-operative echocardiogram (PSSAV)

군중에 2군에 속하는 것이 6%이며 3군중 4군에 속하는 것이 3%이다.

심실 중격결손의 유형은 Shaher⁶⁾에 의하면 막부 결손이 55%, 12%는 좀더 전방에 위치하며 Crista 근육부에 결손, 13%는 심방심실간 결손이며, 7%는 다발성 결손이었다고 보고하였다.

대혈관전위증에서 관상동맥의 해부학적 구조는 Rowlatt (1962)⁸⁾와 Elliot (1966)⁹⁾ 등에 의한 분류를 보면,

a형 : 2개의 관상동맥이 2개의 후방에 위치하는 sinus에서 나오는 형

b형 : 우관상동맥에서 circumflex artery가 나와 폐동맥의 뒤쪽으로 돌아 나가는 형

c형 : 관상동맥입구가 하나인 형

이중 가장 흔한 것은 a형이며 우리가 경험한 환자도 a형이었다.

대혈관전위증의 해부학적 교정은 좌심실이 전신순환을 맡게 해주는 것이다. 그리하여 심방내교정후 올 수 있는 문제 즉 baffle에 의한 혈류차단, 부정맥, 우심실 부전증 및 삼첨판폐쇄부전증 등을 동맥전환술로 피할수 있다. 심실중격결손을 동반한 대혈관전위증의 교정시 심실중격결손을 막고 심방내교정을 할 경우 나쁜 결과 때문에 동맥전환술을 하게 되었으며^{6,7)}, LeCompte¹⁰⁾ 등에 의해 주폐동맥을 길게 만들려고 conduit를 사용하지 않고 동맥전환술을 하게 되었다. LeCompte 등은 양동맥을 conduit 사용없이 옮겨 심는 방법을 발표하였다. 그들은 폐동맥을 좌우 폐문부까지 멀리 박리하여 대동맥과 폐동맥을 같은 높이에서 절단하였다. 그리고 대동맥을 폐동맥 분지 아래쪽으로 옮겨 대동맥과 근위부 폐동맥 사이에 거리를 좁혀 당기는 것 없이 연결할 수 있다. 이렇게 하여 쉽게 conduit 없이 직접 연결할 수 있었다.

Riviere의 보고에 의하면 동물 실험에서 대동맥 벽의 절편을 사용하지 않고 관상동맥을 이식하였을 경우에는 시간이 지남에 따라 관상동맥 입구에 협착이 생기게 되나, 대동맥 벽 절편을 사용하여 관상동맥을 이식하였을 경우에는 동물이 자라더라도 대동맥 벽 절편도 자라 관상동맥의 협착은 생기지 않았다.

관상동맥을 떼어낸 부위는 심낭을 이용하여 막아주었다. patch는 떼어낸 부위보다 크게 하여 근위부 대동맥과 원위부 폐동맥의 크기를 맞추었다.

Kanter는¹³⁾ 동맥 전환술 시 중요한 기술적인 문제를 5가지로 간추렸었다.

첫째, 좌심실이 전신 순환을 맡을 수 있을 때의 수술적기를 선택해야 한다.

둘째, 가능하면 수술시간을 줄여야 한다.

셋째, 우심실과 폐동맥 사이를 연결시키는 적당한 방법을 택해야 한다.

넷째, 근위부의 대동맥(즉 새로운 폐동맥)에 있는 다른 기형을 적당한 방법으로 교정하여야 한다.

다섯째, 어떠한 심방중격결손도 정확하게 교정되어야 한다.

VI. 결 론

한양의대 부속병원 흉부외과 교실에서 11개월 된 남아에서 심실중격결손을 동반한 완전 대혈관전위증을 동맥전환술 및 심실중격결손의 Dacron patch closure를 시행하여 좋은 성적을 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Langford, B., S.: *TGA, Heart diseases in infancy Childhood*, 3rd ed., Macmillan Co., New York.
2. 강변식, 조범구 : Rastelli 씨 수술법을 이용한 완전 대혈관 전위증 (S. D. D.) : 치험 1 예, 대한흉부외과학회지 13-4 : 442, 1980.
3. Van Praagh, R: *The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. Birth Defects* 8:4, 1972.
4. Kiddn, BSL, Tyrell, MJ., and Pickering, D: *Transposition 1969. In "The natural history and progress in treatment of congenital heart disease."*
5. Gibbon, J., M.: *TGA, Surgery of the chest*, W.B. Saunders Co., Philadelphia. 1976. p. 1092.
6. Yacoub MH: *Anatomical correction of transposition of the great arteries. In 'Operative Surgery' (Rob Ch, Smith R. Eds) p. 136. Butterworth, London, 1978.*
7. Freedom RM, Culham JAG, OlleyPM, RoweRD, WilliamsWG, TruslerGA: *Anatomic correction of transposition of the great arteries: Pre- and postoperative cardiac catheterization, with angiocardiology in five patients. Circulation* 63:905, 1981.
8. Rowlatt U.F.: *Coronary artery distribution in complete transposition. JAMA* 149:269, 1962.
9. Elliott LP, Amplatz K and Edwards JE: *Coronary arterial pattern in transposition complexes. Am J Cardiol.* 17:362, 1966.

10. Lecompte Y, Zannini L, Hazan E, Jarreau MM, Bex JP, Tu VT, NeveuxJY: *Anatomic correction of transposition of the great arteries. New technique without use of a prosthetic conduit. J Thorac Cardiovasc Surg* 82:629, 1981.
11. Yacoub MH: *Anatomical correction of transposition of the great arteries. In Rob C, Smith R, editors: Operative surgery. London, 1977, Butterworths, pp 136-143.*
12. A. Brutel de la Rivie're, M.D., J.M. Quaegebeur, M.D., P.J. Hennis, M.D., G. Brutel de la Reviere, M.D., Huysmans, M.D., and A.G. Brom, M.D.: *Growth of on aorta-coronary anastomosis, J. Thorac Cardiovasc Surg* 86:393, 1983.
13. Kirk R. Kanter, M.D., Robert H. Anderson, M.D., Christopher Lincoln, F.R.C.S., Michael L. Rigby F.R.C.P and Elliot A. Shinebourne, F.R.C.P.: *Anatomic correction for complete transposition and double outlet right ventricle, J. Thorac Cardiovasc Surg* 90:690, 1985.
14. Senning A: *Surgical correction of transposition of the great arteries. Surgery* 45:966, 1959.
15. Mustard WT: *Successful two-stage correction of transposition of the great arteries. Surgery* 55:469, 1966.
16. Rastelli GC, Ongley PA, DavisGD, KirklinJW: *Surgical repair for pulmonary valva atresia with pulmonary artery fistula. Report of a case. Mayo Clinic Proc* 40:521, 1965.
17. Jatene AD, FontesVF, PaulistaPP, SouzaL.CB, Negezf, Galantier M, Sousa JEMR: *Anatomic correction of tranposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg* 72:364, 1976.
18. Jntene AD, Fontes VF, Paulista pp, Souza LCB, Neger F, Galantier M, Sousa JEMR: *Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. Arq Bras Cardiol* 28:461, 1975.
19. Jatene AD, Fontes VF, Paulista pp, Souza LCB, Neger F, Galantier M, Sousa JEMR: *Anatomic correction of transposition of the great vessels. J Thorac Cardiovasc Surg* 72:364, 1976.
20. Yacoub MH, Bernhard A, Lange PE, Radley-Smith R, Keck E, Stephan E, Heintzen PH: *Clinical and hemodynamic results of the two-stage anatomic correction of simple transposition of the great arteries. Circulation* 62(supp I): I-190, 1980.