

심실중격결손증 및 동맥관개존증을 동반한 선천성 교정형 대혈관전위증 1예 보고

장동철* · 홍종완* · 인강진* · 임승평* · 홍장수* · 이영*

— Abstract —

Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries associated with Ventricular Septal Defect and Patent Ductus Arteriosus

— One case report —

Dong-cheol, Jang, M.D.*, Jong-wahn, Hong, M.D.*, Gang-jin, In, M.D.*,
Seung-pyung, Lim, M.D.*, Jang-soo, Hong, M.D.*, Young, Lee, M.D.*

Congenitally corrected transposition of the great arteries is a congenital cardiac anomaly with ventriculoarterial discordant connection and atrioventricular discordant connection.

This report describes a 17 year old male patient who had congenitally corrected transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect and patent ductus arteriosus, underwent patch closure of the ventricular septal defect and suture closure of patent ductus arteriosus, and was discharged on 9th day after surgery with good condition.

I. 서 론

선천성 교정형 대혈관전위증은 대혈관과 심실의 연결 및 심방과 심실의 연결이 discordant인 심기형으로, 체정맥혈은 우심방으로 유입되어 승모판막을 통해 형태학적 좌심실을 거쳐 폐동맥으로 유출되며 폐정맥혈은 좌심방으로 유입되어 삼첨판막을 통해 형태학적 우심실을 거쳐 대동맥으로 유출되어 혈액순환이 생리적으로 교정된 선천성 심장기형이다.

본 충남대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 심실

중격 결손증 및 동맥관개존증을 동반한 선천성 교정형 대혈관전위증 1예를 치험하였기로 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

17세 남자 환자로 어릴때부터 발생한 운동시 호흡곤란을 주소로 입원하였다. 가족력 및 과거력에는 특이한 소견이 없었으며, 현병력에서는 운동시 호흡곤란이 NYHA class II 정도였으며 또한 빈번한 상기도 감염과 심계항진이 있었다. 내원 9개월 전부터는 울혈성 심부진증으로 digoxin을 복용해 왔다.

이학적 소견으로는 체중은 45kg으로 10 percentile 이하였고 경부정맥은 확장되어 있었다. 청진상 심음은 규칙적이었고 Grade IV의 수축기 잡음이 좌흉골연을 따라 들렸으며 대동맥 판막부위에서 Grade III의 이완기

* 충남대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Chungnam National University Hospital

1987년 11월 21일 접수

심잡음이 들렸고 제 2 심음이 항진되어 있었다. 그리고 특이한 소견으로 뇨도하혈(Hypospadias)이 보였다.

흉부 X-선 검사(Fig.1)에서는 현저한 심비대(CT ratio = 0.7)와 양측폐야에서 현저히 증가된 폐혈관 음영을 보였다.

심전도 소견상(Fig.2) 심박동은 규칙적인 동율동이며 좌측편위(LAD-60°)와 양심실 비대, Lead II, III, aVF, V₁에서 Q파를 볼 수 있었다.

초음파검사(Fig.3)에서 심실중격결손이 보이며 좌측

에 위치한 심실내에서 거칠은 육주(trabeculations)의 발달을 보이고 있었다.

심장주사검사(Fig.4)에서는 폐의 시간-방사능 곡선에서 지속적인 방사능 잔류가 있었으면서 우심실에서 뿐만 아니라 좌심실에서 지속적인 방사능 잔류를 보였다. Ejection fraction은 49%였다.

심도자 소견상(도표1) 우심방과 우심실 사이에 O₂ step up이 15%, RV apex와 RV outflow 사이에 9%가 있었고 우심실 압력은 125/0mmHg, 좌폐동맥 압

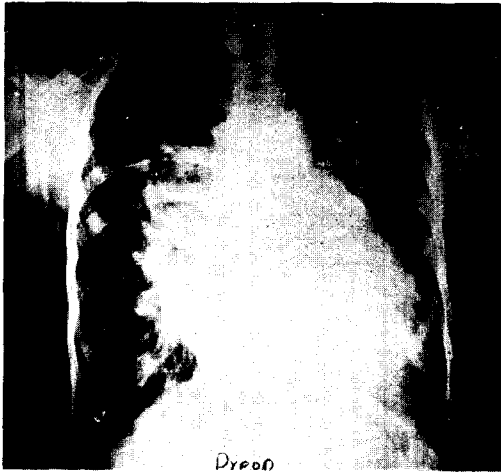


Fig. 1. Preoperative chest PA view.

Table 1. Cardiac catheterization data.

Site	Sys./Dias./Mean (mmHg)	O ₂ Sat. (%)
MPA	120/65/100	92
RV outflow		92
RV inflow	125/-/0	87
RV apex		83
RA high		68
RA mid	6/2/4	67
RA low		69
SVC		72
IVC		69
Rad. art.		96

Qp/Qs: 6.5, Rp/Rs: 0.16

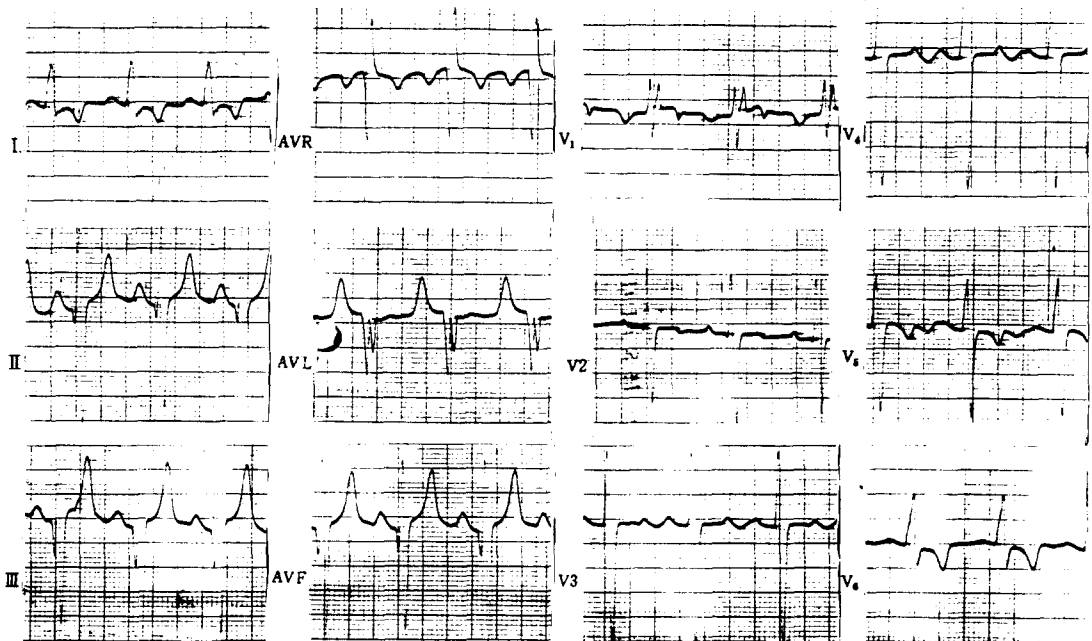


Fig. 2. Preoperative ECGs.

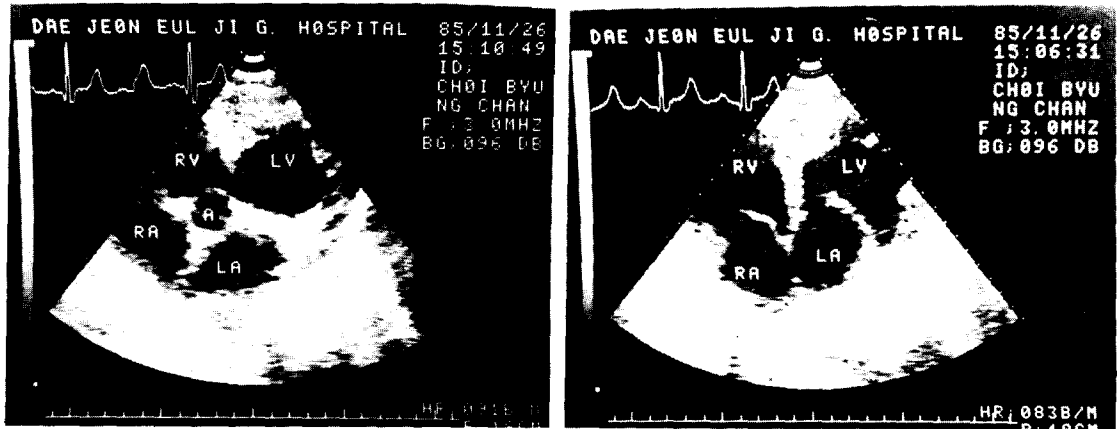


Fig. 3. Echocardiogram.

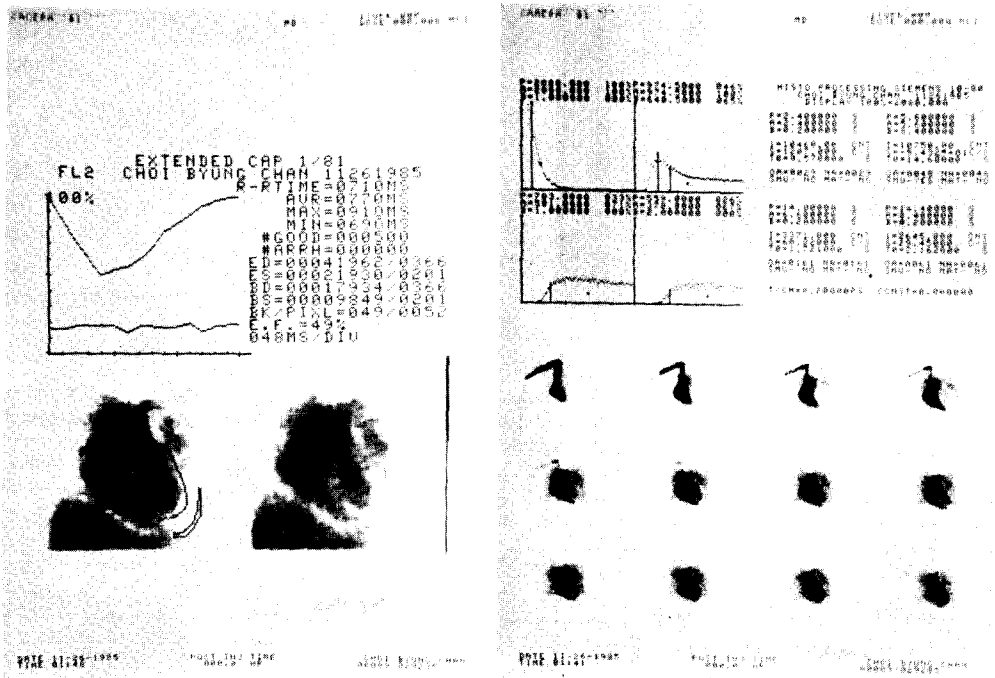


Fig. 4. Heart scan.

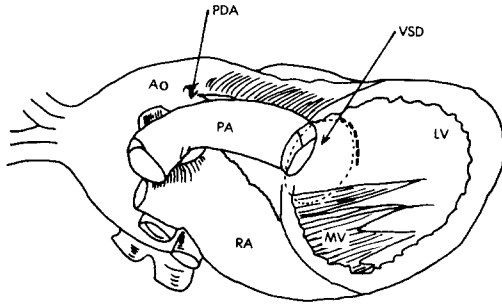
력은 120/65/100 mmHg였다. 말초혈관 산소포화도는 96%였다.

상기한 임상증상 및 검사소견으로 심실중격결손증 및 동맥관개존증을 동반한 선천성 교정형 대혈관전위증이라는 진단하에 개심술을 실시하였다.

흉골정중절개로 개흉한 후 심낭을 종절개하였다. 심장은 전체적으로 심한 비후를 보였으며 대동맥 직경은 약 4.5cm이었으며 형태학적 우심실에서 기시하면서 폐동

맥의 좌측전방에서 위치하고, 폐동맥직경은 약 6.5cm이었으며 형태학적 좌심실에서 기시하였다. 관상동맥의 분포는 좌측전방하행성관상동맥이 우측관상동맥으로부터 분지하여 오른쪽 전방에 interventricular groove으로 주행하였다. 개방성 동맥관은 직경이 약 2cm이었으며 좌폐동맥기시부 바로 후면에 하행성대동맥과 연결이 있었다. 심실중격결손은 직경 약 4cm 크기로 폐동맥판막 직하부에 위치하였다. 형태학적 좌심실내부의 형태는 육

주의 발달이 거의 없었고 방실판막은 승모판막이었으며 형태학적 우심실의 내부형태는 거칠은 육주가 발달되어 있었고 방실판막은 삼첨판막이었다. 승모판막이나 삼첨판막은 육안적으로 정상소견을 보여주고 있었다(Fig. 5 참조).



-----: The area where we placed sutures on the right ventricular aspect of the ventricular septal defect.
 Ao : Aorta.
 PDA: Patent ductus arteriosus.
 PA : Pulmonary artery.
 RA : Right atrium.
 VSD: Ventricular septal defect.
 MV : Mitral valve.
 LV : Left ventricle.

Fig. 5. Schematic diagram of operative finding.

수술방법은 대동맥 캐놀라를 상행대동맥에, 정맥 캐놀라를 상하공정맥에, Vent는 우심방을 종절개한 후 난원부위의 작은 자창을 통해 삽입한 후 체외순환을 시작하였으며, 동시에 외부에서 개방성동맥관을 압박한 상태로 인두체온이 20°C까지 내려갔을 때 관류량을 최대한 줄이고(200~300 ml/min/m²) 주폐동맥을 종절개한 후 4-0 Prolene continuous suture로 개방성동맥관을 폐쇄시켰다. 이후 다시 관류량을 정상(2.0 L/min/m²)으로 유지시켰다. 승모판막을 통해 심실중격결손을 폐쇄시키려고 시도하였으나 심실중격결손의 위치가 상방에 위치한 관계로 주폐동맥을 통해 Teflon patch를 이용하여 4-0 Ethibond interrupted pledgetted mattress suture로 폐쇄시켰다. 이때 진도 조직의 손상을 피하기 위하여 suture를 심실중격결손의 전하방부에서는 형태학적 우심실의 면에 설치하였다(Fig. 5 참조). DC shock으로 동율동으로 돌아오게 한 후, 인두체온 35°C, 평균혈압 70 mmHg, 중심정맥혈압 4cmH²O에서 혈압상승제 도움없이 체외순환을 중지시킬 수 있었다.

체외순환 시간은 161분 대동맥교차차단 시간은 115

분이었고, 대동맥교차차단 시간중 심정지액은 kg당 10 ml를 3회 주입시켰다.

수술후 환자는 양호하였으며 수술 다음날 아침 기관지 삼관을 발관할 수 있었다. 수술후 단순 흉부사진(Fig. 6)은 심비대와 폐혈관음영이 많이 감소되었으며, 불완전우각차단(RBBB) 소견을 보였으나 수술후 9일째 아무 합병증 없이 경쾌 퇴원할 수 있었다.



Fig. 6. Postoperative chest PA view.

III. 고 안

선천성 교정형 대혈관전위증은 1875년 Rokitanski가 처음으로 기술하였고, 1875년 Anderson 등이 최초로 수술교정 예들을 보고하였다¹⁾¹⁰⁾. 국내에 보고된 예는 1979년 조등²⁾이 1예, 1979년 권등³⁾이 1예, 1983년 오등⁴⁾이 1예, 1983년 유등⁵⁾이 대혈관전위증 수술 3례중 1예, 1984년 김등⁶⁾이 1예, 1984년 김등⁷⁾이 13례를 보고하였다.

임상적으로 진단된 선천성 심기형중 약 0.5% 혹은 13000출생아중 1명의 빈도를 가지고 태어나며 Anderson 등¹⁰⁾과 김등⁷⁾에 의해 남녀의 비는 1.6:1로 보고되었다. 증상과 자연경과는 동반된 기형의 존재와 정도에 따라 다르나 다른 기형이 동반되지 않은 선천성 교정형 대혈관 전위증의 수명(longevity)은 좋으나, 형태학적 우심실이 전신순환하에 지배를 받기 때문에 우심실벽은 점차로 두꺼워져서 관상동맥 관류에서 Supply-demand imbalance와 섬유화를 초래하게되어 정상 수명을 갖지 못한다고 하였다⁸⁾.

이 질환을 Van Praagh⁹⁾에 의한 선천성 심장기형의

발생학적인 단위로 segmental approach에 의해 나누면 Visceroatrial situs solitus, Ventricular L-loop, L-transposition of great arteries 즉 SLL형이 95%로 대부분을 차지한다¹¹⁾.

이 질환의 이학적 소견은 성장과 발달이 지연되고 심실중격결손이나 삼첨판막폐쇄부전이 나타날 때는 울혈성 심부전 증세가 나타나며 폐동맥유출로 협착이나 높은 폐혈관저항이 있을 때는 청색증과 곤봉지가 나타날 수 있다. 청진소견은 심실중격결손이나 삼첨판막폐쇄부전 때문에 전수축기 잡음이 들리고 폐동맥유출로유출때문에 ejection type의 수축기잡음이 들리며 제2심음은 보통 크게 들리고 단독으로 들릴 수 있다. 심전도 소견에서는 심실중격이 역전되어 있기 때문에 최초의 극성이 앞쪽보다는 뒤쪽에서 시작되어 Rt. precordial lead에서 Q파가 발생된다. 흉부 X-선상 동반된 기형에 따라 폐혈관 음영의 증가나 감소가 나타나며 상행 대동맥이 좌측전방에 위치한 관계로 심음영의 좌측상연에서 돌출되어 나타날 수 있다. 그리고 초음파검사로 삼첨판막을 가지는 형태학적 우심실과 승모판막을 가지는 형태학적 좌심실, 그리고 대동맥과 이것이 발생한 심실의 공간적 관계를 식별할 수 있다. 심도자검사와 심혈관 조영검사에 의해서 확진할 수 있으며 심실중격결손의 위치와 수, 폐동맥유출로 협착 및 삼첨판막의 기능 그리고 그외의 다른 동반된 기형의 존재 유무등을 규명할 수가 있다.

선천성 교정형 대혈관전위증은 대부분 심실중격결손, 삼첨판막폐쇄대부전 및 심방실진도계 장애 등이 흔히 동반되며 그 외에 삼첨판막협착, 심실중격결손이 동반된 대동맥교약증, 개방성동맥관 및 관상동맥 기형 등이 동반될 수 있다고 하였다¹⁾.

심실중격결손증은 선천성 교정형 대혈관전위증에서 Allwork 등¹²⁾과 de Leval 등²³⁾은 75%에서 김등⁷⁾은 77%에서 동반된다고 보고하였다. 심실중격결손은 보통 non-restrictive 하고 막성중격에 위치하며 폐동맥하에 위치하게 된다. 10%에서는 conal septum안에 놓이며 대동맥하 또는 양대동맥하에 위치하기도 한다.

폐동맥유출로폐쇄증은 Allwork 등¹²⁾은 44%, Eglolf 등¹⁰⁾은 70%, 김등⁷⁾은 46%에서 동반된다고 하였다. 이는 폐동맥판막협착 또는 판막하협착에 기인되며 판막협착은 판막윤의 폐쇄나 발육부전에서부터 판막소엽의 협착에 의해 발생되며 판막하협착은 흔히 섬유성 판막하부폐쇄 때문이며 드물게는 근육성 판막하부폐쇄가 발생되기도 한다¹⁴⁾.

삼첨판막폐쇄부전증은 Allwork 등¹²⁾에 의하면 약 90%에서 삼첨판막이 구조적 비정상상을 가진다고 하였으며 Autopsy 상 삼첨판막은 dysplastic 한 소견을 보이며 이 판막의 후소엽이 심실벽에 부착된 Ebstein형의 기형을 가지기도 한다¹⁴⁾.

심방실진도계장애는 아직 논란이 되고 있으며 수술시 전기생리학적인 관찰과 해부학적인 관찰에서도 일치된 소견을 보이지 않고 있다¹⁵⁻¹⁷⁾. 그러나 일반적으로 situs solitus인 환자에서는 두 방실결절이 식별되어지며 하나는 coronary sinus 근처의 정상위치에서 존재하나 형성부전이 있으며 His속과는 거의 항상 연결을 만들지 못한다^{15-20),25)}. 또다른 하나는 앞쪽으로, 승모판막과 폐동맥판막윤의 연속부 근처의 심이의 좌측벽에서 발견되고 조직병리학적 연구에서 connecting bundle이 결절에서 발생되며 심실중격으로 뚫고 들어가 좌심실의 유출로 측면을 지나고 그 다음, 전면을 통과해서 폐동맥판막윤의 전면부를 에워싼 후 심실중격으로 내려간다. situs inversus인 환자에서도 전·후결절을 가지나 정상적으로 위치한 후결절이 His속과 연결을 이루는 반면 전결절은 맹목으로 끝난다. 그다음 His속은 심실중격결손의 후하연을 통과하게 된다^{14),19)}. 이 질환에서는 나이가 증가함에 따라 완전심방실진도차단 발생위험이 매년 2% 정도로 증가되는 것으로 Huhta 등¹³⁾에 의해 보고되었다.

개방성동맥관은 김등⁷⁾이 13예의 교정형 대혈관전위증에서 1예, Bonfils-Roberts 등¹⁸⁾에 의해 25예 중 1예, Marcelletti 등²⁵⁾은 53례 중 2례가 동반된 것으로 보고하였다.

선천성 교정형 대혈관전위증의 수술적요법은 동반된 심혈관 질환에 따라 방향이 결정되어 진다. 심실중격결손증으로 폐혈류량이 증가되거나 폐동맥협착증으로 폐혈류량이 감소된 경우 증상이 있는 유아한테 고식적요법으로 폐동맥의 banding이나 전신-폐순환 shunt를 실시하기도 한다. 완전교정은 유아기 이후에 실시해야만 한다고 하였다¹⁴⁾. 교정시 접근방법은 우심방, 형태학적좌심실, 혹은 우심실, 좌심방, 폐동맥 또는 대동맥을 통해 가능하며 형태학적 좌심실 절개시에는 관상동맥의 주행과 전도조직의 주행 때문에 노출이 제한되는 단점이 있으며 폐동맥 유출로의 노출을 극대화 시키기 위하여 심실중격 가까이에서 절개를 실시하고 전도조직의 손상을 피하기 위해 폐동맥판막윤으로부터 떨어져 심실의 비교적 하부에 절개를 실시한다. 이때 승모판막의 전유두근과 그의 부속기를 잘 식별하여 손상을 주지

않도록 조심해야 된다. Skow등²¹⁾은 우심방절개를 통해 좋은 결과를 얻었으나 단점으로는 수술중 전도조직의 전기생리학적 mapping이 용이하지 못하다. 형태학적 우심실의 절개는 심실이 심하게 회전되고 내반되어 있는 경우에 전방에 위치한 우심실을 절개하기도 한다.

Olinger 등²²⁾은 폐동맥 절개는 심실의 절개를 피할수 있고 폐동맥유출로 협착을 교정할 수 있다고 하였다. 그러나 de Leval 등²³⁾은 폐동맥 판막윤 가까이에 전도계가 지나기 때문에 폐동맥 절개는 적당치 않다고 하였다. Okamura 등²⁴⁾은 type I VSD는 형태학적 우심실을 통해 type II VSD는 형태학적좌심실을 통해 절개하는 것을 추천하였다. Marcelletti 등²⁵⁾은 수술 사망율은 우심방이나 형태학적좌심실을 통해 수술할 때보다 형태학적우심실이나 양심실을 절개 후 수술사망율이 더 높다고 보고하였다.

심실중격결손의 폐쇄를 위한 가장 안전한수기는 중격의 형태학적 우측면을 따라 봉합을 설치하고 situs solitus인 환자에서는 심실중격결손의 전상면에 전도계가 지나기 때문에 항상 염두해 두는 것이 중요하다. 또한 폐동맥판막윤과 심실중격결손 사이나, 폐동맥유출로의 전방에서도 전도계가 확인되기도 하므로 수술중 전기생리학적 mapping을 하여 확인하므로써 전도계 손상을 감소시킬 수 있다.

저자들은 주폐동맥을 통해 우측에 놓인 심실의 내부가 육주의 발달이 거의 없으면서 승모판막을 가지는 형태학적좌심실임을 확인후 심실중격결손이 폐동맥판막직하부에 놓여있는 것을 확인하고 Teflon patch를 이용하여 심실중격결손의 전하방부에서는 형태학적우심실의 면에 봉합을 설치하여 전도조직의 손상을 주의하면서 심실중격결손을 폐쇄시켰다.

폐동맥유출로 협착은 간단한 판막절개술로부터 판막하 섬유성이나 근육성 협착을 주의깊게 절제를 하거나, 좌심실 전면부와 폐동맥 사이에 external conduit를 사용하기도 한다. 그리고 삼첨판막폐쇄부전이 있는 경우 판막대치술을 실시하기도 한다.

방실전도계 이상으로 실신 또는 발작이 있거나 술후 block이 있는 경우 영구적 인공심박동기를 부착시키며 정맥성심실이 형태학적좌심실이기 때문에 transvenous electrode는 잘 정착하기 어려우므로 epicardial electrode를 더 선택한다.

선천성교정형 대혈관전위증에 동반된 심혈관기형에 대한 수술사망율은 de Leval 등²³⁾은 30.7%, Bonfils-Roberts 등¹⁸⁾은 52%, Marcelletti 등²⁵⁾은 18~50%

로 김등⁷⁾은 23%로 보고하였다. 수술후 합병증으로는 부정맥이나 심 block등 심전도계의 이상, 심부전증 및 삼첨판막폐쇄부전증 등이 생길 수 있다.

IV. 결 론

저자들은 17세 남자에서 진단된 심실중격결손증 및 동맥관계존증을 동반한 교정형대혈관전위증 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Kirklin, J.W. and Barratt-Boyes, B.G.: *Cardiac Surgery, Congenitally corrected transposition of the great arteries.* John Wiley and Sons, New York, 1263 p., 1986.
2. 조범구, 장병철, 홍승록, 오홍근, 윤덕미, 이승규, 정관섭: Rastelli씨 수술을 이용한 선천성 교정형 대동맥 전치증(I. D. D.); 1예 보고, 대한흉부외과학회지 12:215, 1979.
3. 권중혁, 지행욱, 박영관, 김근호: 좌심실 이중유출로를 동반한 교정형 대혈관전위증, 대한흉부외과학회지 12:119, 1979.
4. 오봉석, 김상욱, 이동준: 심실중격결손과 폐동맥유출로 협착을 동반한 교정형 대혈관전위증 치험 1예(S. L. L), 대한흉부외과학회지 16:164, 1983.
5. 유희성, 남충희, 유병하, 김병렬, 이정호: 대혈관전위증 수술 3례 보고, 대한흉부외과학회지 16:452, 1983.
6. 김치경, 나범환, 이홍균: 삼첨판막폐쇄부전을 동반한 선천성 교정형 대혈관전위증-치험 1예 보고- 대한흉부외과학회지 17:362, 1984.
7. 김기봉, 노준량, 서경필: 교정형 대혈관전위증: 동반된 심혈관 기형의 수술요법, 대한흉부외과학회지 17:371, 1984.
8. Perloff, J.K.: *The clinical recognition of congenital heart disease, Congenitally corrected transposition of the great arteries.* 3rd Ed., W.B. Saunders company, Philadelphia, 62 p., 1987.
9. Van paraagh, R.: *The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. The fourth conference on the clinical delineation of birth defects., Birth Defects, 8:4, 1972.*
10. Anderson, R.C., Lillehei, C.W. and Lester, R.G.: *Corrected transposition of great vessels of the heart: a review of 17*

- cases., *Pediatrics*, 20:626, 1957.
11. Losekoot, T.G., Anderson, R.H., Becker, A.E., Danielson, G.K. and Soto, B.: *Congenitally corrected transposition.*, Churchill Livingstone, New York, 1983
 12. Allwork, S.P., Bentall, H.H., Becker, A.E., Gerlis, L.M., Wilkinson, J.L. and Anderson, R.H.: *Congenitally corrected transposition of the great arteries: Morphologic study of 32 cases.* *Am. J. Cardiol.* 38:910, 1976.
 13. Huhta, J.C., Maloney, J.D., Ritter, D.G., Ilstrup, D.M. and Feldt, R.H.: *Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance.* *Circulation* 67:1374, 1983
 14. Glenn, W.W.L., Baue, A.E., Geha, A.S., Hammond, G.L. and Laks, H.: *Thoracic and cardiovascular surgery, Corrected Transposition. 4th Ed., ACC, Norwalk, 889 p., 1983.*
 15. Anderson, R.H., Becker, A.E., Arnold, R. and Wilkinson, J.L.: *The conducting tissues in congenitally corrected transposition.* *Circulation* 50:911, 1974.
 16. Maloney, J.D., Ritter, D.G., McGoon, D.C. and Danielson, G.K.: *Identification of the conduction system in corrected transposition and common ventricle at operation.* *Mayo Clin. Proc.* 50:387, 1975.
 17. Waldo, A.L., Pacifico, A.D., Barger, L.M., James, T.N. and Kirklin, J.W.: *Electrophysiological delineation of the specialized A-V conduction system in patients with corrected transposition of the great vessels and ventricular septal defect.* *Circulation* 52:435, 1975.
 18. Bonfils-Roberts, E.A., Guller, B., McGoon, D.C. and Danielson, G.K.: *Corrected transposition-surgical treatment of associated anomalies.* *Ann. Thorac. Surg.* 17:200, 1974.
 19. Wilkinson, J.L., Smith, A., Lincoln, C. and Anderson, R.H.: *The conducting tissues in congenitally corrected transposition with situs inversus.* *Br. Heart J.* 40:41, 1978.
 20. Anderson, R.H., Arnold, R. and Wilkinson, J.L.: *The conducting tissue in congenitally corrected transposition.* *Lancet* 1:1286, 1973.
 21. Skow, J.R. and Mulder, D.G.: *Atrial approach for repair of ventricular septal defect in corrected transposition.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 67:426, 1974.
 22. Olinger, G.N. and Maloney, J.V. Jr.: *Transpulmonary artery repair of ventricular septal defect associated with congenitally corrected transposition of the great arteries.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 73:353, 1977.
 23. de Leval, M.R., Bastos, P., Stark, J., Taylor, J.F.N., Macartney, F.J. and Anderson, R.H.: *Surgical technique to reduce the risks of heart block following closure of ventricular septal defect in atrioventricular discordance.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 78:515, 1979.
 24. Okamura, K. and Konno, S.: *Two types of ventricular septal defect in corrected transposition of the great arteries: Reference to surgical approaches.* *Am. Heart J.* 85:483, 1973.
 25. Marcelletti, C., Maloney, J.D., Ritter, D.G., Danielson, G.K., McGoon, D.C. and Wallace, R.B.: *Corrected transposition and ventricular septal defect: Surgical experience.* *Ann. Surg.* 191:751, 1980.