

폐동맥 폐쇄, 심실중격 결손, 동맥관 개존 및 심방중격 결손을 동반한 선천성 교정형 대동맥 전위증의 치험

김 영 학* · 지 행 옥*

- Abstract -

Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries [SLL] with Pulmonary Atresia, Ventricular Septal Defect, Patent Ductus Arteriosus, and Atrial Septal Defect - One case report -

Young Hak Kim, M.D., Heng Ok Jee, M.D.*

Congenitally corrected transposition of the great arteries is a rare congenital heart anomaly, in isolation, has no hemodynamic consequences.

It is usually associated with one or more of a variety of intracardiac lesions, ventricular setal defect, valvular or subvalvular pulmonary stenosis, and deformity of the systemic atrioventricular vaive with insufficiency.

This report describes a successful two stage operation for congenitally corrected transposition, [SLL] type, with ventricular septal defect, pulmonary atresia, persistent ductus arteriosus, and atrial septal defect.

A 9 years old patient underwent modified Blalock-Taussig operation because of serere pulmonary hypoplasia.

2 years later a corrective operation, direct closure of ASD and PDA, VSD closure with dacron patch, Enlargement of left pulmonary artery with pericardial patch and Relief of ROTO with Rastelli procdure could be successfully performed without complication.

서 론

선천성 교정형 대혈관 전위증은 형태학적 우심방에 형태학적 좌심실이, 좌심방에는 형태학적 우심실이 연결되며, 폐동맥과 대동맥은 각각 형태학적 좌심실 및 우심실에서 기시하는, 즉 방실 연결과 심실 대동맥 연

결에 discordance가 있어서 혈류의 방향은 생리학적으로 정상인 선천성 심질환이며, 전체 심장기형의 1% 미만에 속하는 드문 심질환이다.

Van praagh의 발생학적 용어에 따르면 심방의 정상위, 역위(Situs sollitus, Situs inversus). Bulboventricular loop(D-loop, L-loop)두 대동맥의 위치(D-transposition, L-transposition)에 따라 4개의 형태(SLL, SLD, IDD, IDL)로 나뉘어 진다^{5,16)}.

한양대학교 의과대학 흉부외과에서는 큰 심실 중격 결손, 폐동맥 폐쇄, 동맥관 개존 및 심방 중격 결손을 동반한 SLL형의 선천성 교정형 대혈관 전위증 1례를

*한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Hanyang University.
1990년 9월 29일 접수

수술하여 좋은 결과를 얻었으므로 문헌고찰과 함께 보고 하는 바이다.

증 례

환자는 11세된 여아로서 정상분만 하였고 생후부터 청색증이 있었으며 잦은 상기도감염, 운동시 호흡곤란을 호소 하였다.

약 2년전에 상기의 주소로 입원하여 심도자법 및 심혈관 조영촬영술을 시행한바, 선천성 교정형 대동맥 전위증, 심실 중격 결손, 폐동맥 폐쇄, 난원공 개존 및 동맥관 개존의 복합적 심장기형이 진단되었으며 그 당시 심한 폐동맥 발육 부전이 있는 관계로 고식적 치료 방법으로서 5mm Goretex Graft를 사용하여 우측 쇄골하동맥과 우폐동맥 사이에 문합 연결하는 변법적 술시의 B-T shunt를 시행 하였다. 술후 청색증 및 임상 소견의 현저한 호전을 보였으나 입원 당시까지 청색증과 임상소견이 다시 서서히 악화 하였다.

이학적 소견상 체중 : 24.5kg, 체온 : 36.4℃였으며 혈압은 100/70mmHg로 측정 되었다. 심한 청색증 및 지단비대를 관찰할 수 있었으며 경부정맥의 울혈이나 간, 비장의 비대는 없었다.

흉골의 좌 상연에서는 Grade II의 수축기 잡음이 청진 되었으며, 우측 상연에서는 지속성의 단락 잡음(Shunt murmur)이 청취 되었고, 호흡음은 정상 이었다.

혈액검사상 혈색소 : 17.4g/dl, 헤마토크릿 : 53.4% 백혈구 수 : 6100/mm³였으며 소변검사, 혈액 화학 검사, 혈액 응고 검사 및 간기능 검사의 성적은 정상 이었다.

X-ray 흉부 사진 에서는 경한 심장비대가 있었고 확장된 상행 대동맥이 심장의 좌측상연을 이루고 있으며, 폐혈관의 음영은 감소되어 있고 위장내 가스 음영은 좌측 횡격막하에서 관찰 되었다(그림 1).

심전도상 심박동은 규칙적인 동율동 이고 우측편위 및 양심실 비대소견을 보였으며 표준유도 I, II, aVF에서 Q-wave가 기록 되었다(그림 2).

산소를 공급 하면서 시행한 심도자 검사 소견상 두 심실의 수축기 압력은 115mmHg로 동일 하였으며 대동맥과의 압력 차이는 없었다. 폐동맥 폐쇄증이 있는 관계로 폐동 맥압의 측정은 불가능 하였다.

우측 심방과 심실(형태학적 좌심실)사이의 혈액 산

화도 12%의 Step up이 있었다. 각 방실의 압력 및 혈액산화도는 표 1과 같다.

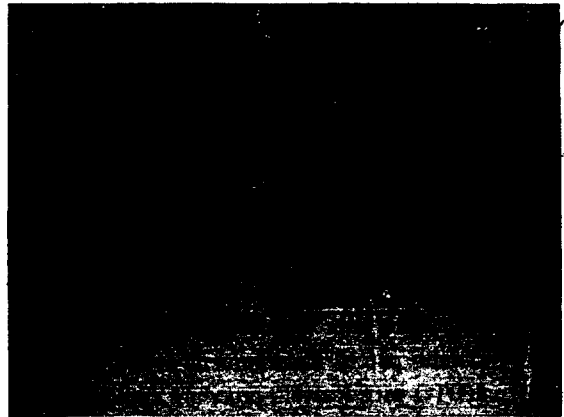
심혈관 조영술은 대퇴부 동맥 및 정맥을 통하여 시행 하였다.

Table 1. Preoperative Cardiac catheterization data

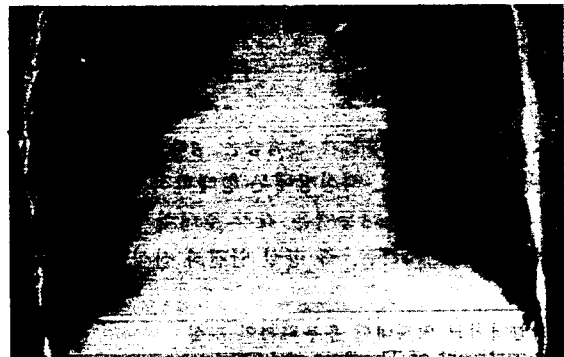
Site	Pressure (mmHg)	O ₂ -Saturation (%)
SVC		74
IVC		76
RA mean	11	75
LUPV		95
Right side Ventricle	115/0	87
Left side Ventricle	115/0	82
Aorta	110/60	85

LUPV : Left upper pulmonary vein.

Qp/Qs=0.5

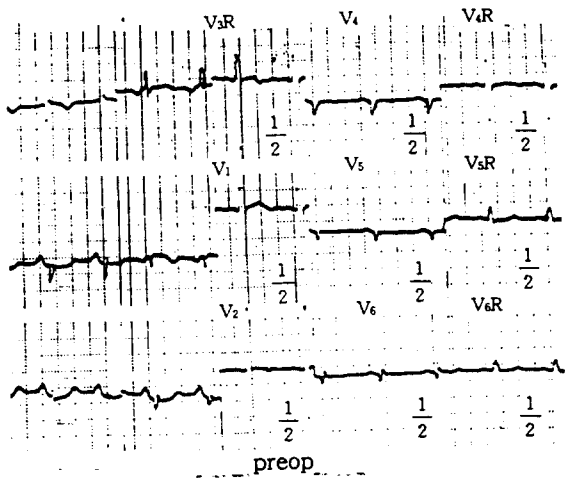


Preop



Postop

Fig 1. Chest X-ray. A-P View.



Postop
Fig 2. Electrocardiogram

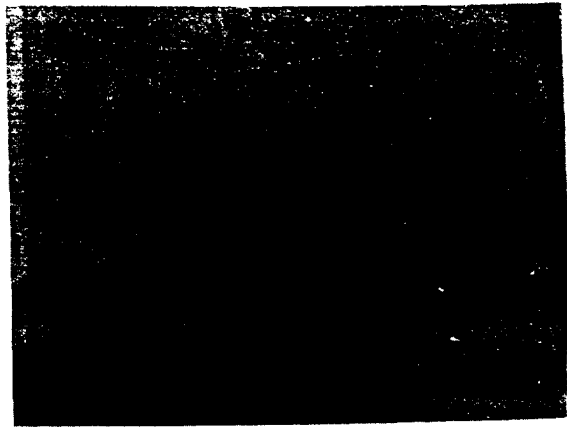


Fig 4. Arteriogram of Right Subclavian Artery.

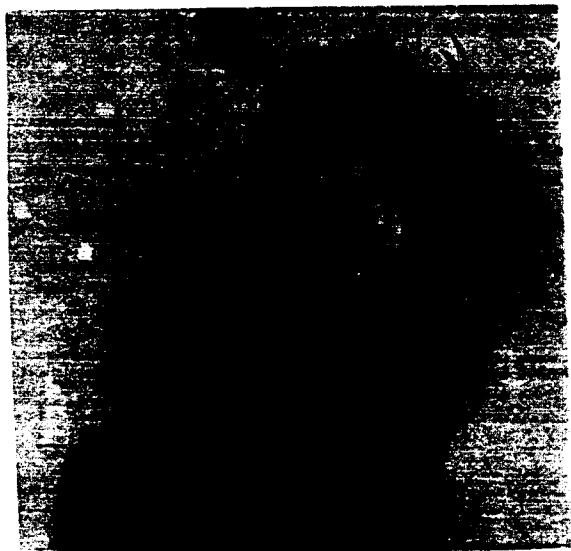


Fig 5. Left Ventriculogram RAO View.

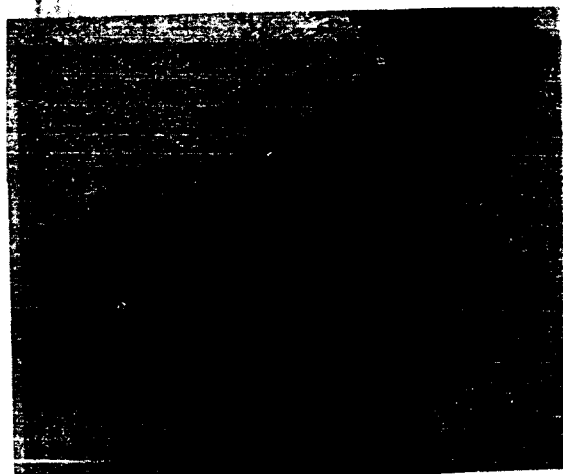


Fig 3. Left Ventriculogram RAO View.

대동맥을 통하여 이에 연결되는 동맥성 심실에서 조영제를 주입한 결과 내벽에 거친 육주(trabecula)를 가지고 있고 누두부(Infundibulum)가 있는 심실이 관찰됨으로서 형태학적 우심실임을 확인 할 수 있었다. 심히 확장된 대동맥은 좌상방으로 향하며 대동맥궁 및 하행대동맥의 좌측에 위치하고 있었다(그림 3).

우측 쇄골하동맥에 조영제를 주입 한바 예전에 시행한 B-T shunt를 통해 좌, 우 폐동맥이 조영되었으며, 좌폐동맥의 기시부가 협착되어 있음을 확인할 수 있었고, 주폐동맥은 조영되지 않았으며 폐동맥은 전체적으로 발육부전 소견을 보였다(그림 4).

심실 중격의 상부에, 형태학적 우심실의 누두부(In-

수술소견 및 방법



Fig 6. Left Ventriculogram Lateral View.

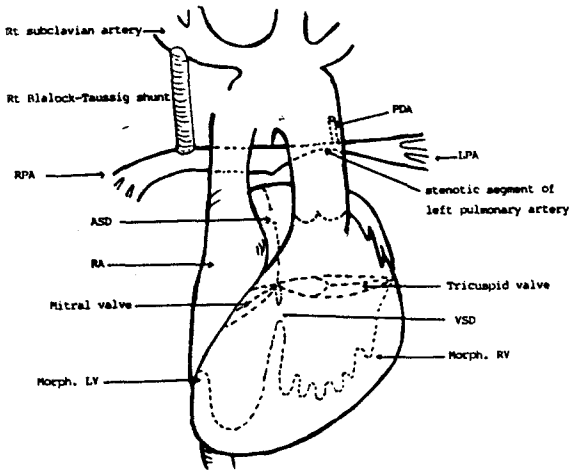


Fig 7. Preoperative Diagram

fundibulum) 바로 밑에 위치한 커다란 증격결손이 조영 되었으며 둥근형태의 섬세한 육주(trabecula)를 가진 형태학적 좌심실이 조영 되었고 폐동맥을 통한 유출은 없었다(그림 5).

좌측면 촬영에서 동맥성 심실에 주입한 조영제는 전방의 형태학적 우심실에서 누두부를 통하여 전방에 위치한 확장된 대동맥 및 작은 동맥관개존을 통하여 좌폐동맥을 조영 하였다(그림 6).

상기의 검사 결과로 진단된 술전 모식도는 그림 7에 묘사 하였다.

흉골 정중절개로 개흉한 후 심낭의 중절개를 시행하였다. 심하게 확장된 상행 대동맥(직경: 약 3.5cm)은 전방에 위치한 심실에서 기시하여 좌상방으로 주행하였고 주폐동맥은 발견할 수가 없었다. 심첨부는 우측으로 향하고 있었으며 우심방 및 우심실(형태학적 좌심실)은 심장의 우측, 후방으로 회전(rotation)되어 있어서 전방에서 보았을 때 그 일부만이 심장의 우측연을 이루고 있었다(그림 8).

양측 관상동맥은 모두 대동맥에서 기시 하였고 우관상동맥은 형태학적 좌심실의 상전방을 통해 우측으로 주행 하였으며 그의 관상동맥의 주행소견은 본 기형에서 나타내는 특징적인 소견을 보였다.

대동맥의 우측 후방에서 직경이 약 10mm되는 우폐동맥을 확인 할 수 있었고 좌폐동맥과의 연결은 유지되어 있었다.

이전에 시술했던 우측 쇄골하동맥과 우폐동맥 사이의 Goretex Graft를 박리하여 결찰할 준비를 한 후 대동맥과 상하대정맥에 catheter를 삽관 한 후 체외순환을 시행하고 B-T shunt의 결찰 후 우상 폐정맥과 좌심방 연결부를 통하여 좌측심장에 Vent catheter를 삽입하였다. 체온을 18℃ 까지 낮춘후 대동맥을 차단하고 순환 정지 시켰다.

우심방 절개 및 우심실 중절개를 통하여 해부학적 구조를 확인 하였다. 작은 심방 증격결손이 있었고 우



Fig 8. Preoperative Photograph

측의 방실판막은 승모판이었으며 이 판막의 후상방에 위치한 직경 3cm의 커다란 막주위형 심실 중격 결손을 발견할 수 있었다.

우심실의 종절개는 우심방 절개를 통해 속가락으로 전유두근과 전방 심실중격을 확인하고 이 사이에 심실의 중앙부에서부터 심첨부 쪽으로 시행하였다.

술전 진단에 합당한 해부학적 구조를 확인한 후 심장을 우측으로 견인하고 체외순환을 정지시킨 상태에서 좌폐정맥의 기시부에 황절개를 가하고 직경 약 3mm의 작은 개방성 동맥관을 내부에서 단순 봉합하였으며 협착된 좌폐정맥의 기시부는 pericardial patch를 사용하여 확장시켰다.

심실중격 결손의 폐쇄는 우심방 절개와 이첨판을 통하여 용이하게 시행할 수 있었으며 interrupted pl-edgetted mattress suture를 우측 방실판막의 중격 측판엽(septal leaflet)의 기저부를 따라 폐동맥 유출구가 있을 것으로 예상되는 부위보다 더욱 상방으로 진행시킨 후 심실의 전방상부 벽을 따라 내려오면서 심실중격 결손의 경계에서 가능한 많은 간격(0.5cm-1cm)을 두고 봉합을 실시하여 중격 결손을 폐쇄하였다(그림 9).

대동맥과 상대정맥 사이에서 우 폐정맥에 황으로 약 2cm의 절개를 가하고 미리 준비한 18mm Bjork shiley valve가 들어있는 Dacron conduit를 이용하여 단측 문합술로서 연결하고, conduit의 근위측은 형태학적 좌심실의 종절개 창에 직접 문합 연결하여 정맥혈을 수용하는 형태학적 좌심실과 폐동맥 사이를 교통신켰다(그림 10).

대동맥차단을 풀어준 후 스스로 규칙적인 동물동으로 회복되었다.

환자를 충분히 재가온 한 후 순환장애없이 체외순환을 중지시킬 수 있었다.

수술에 소요된 전체 체외순환시간은 255분, 완전체외순환시간은 213분, 순환 정지시간은 29분, 대동맥차단 시간은 74분이었다.

술 후 경과

수술 후 소량의 혈압상승제의 투여하에 순환장애없

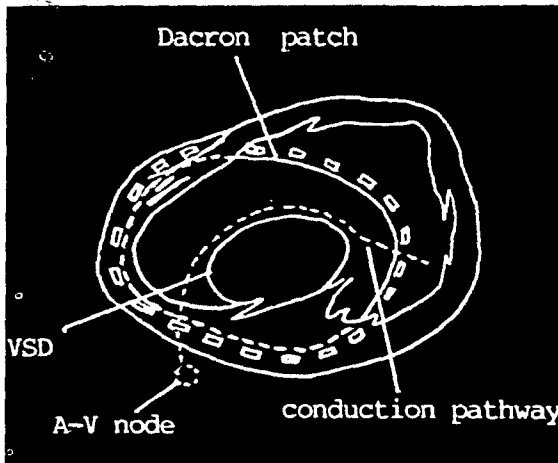
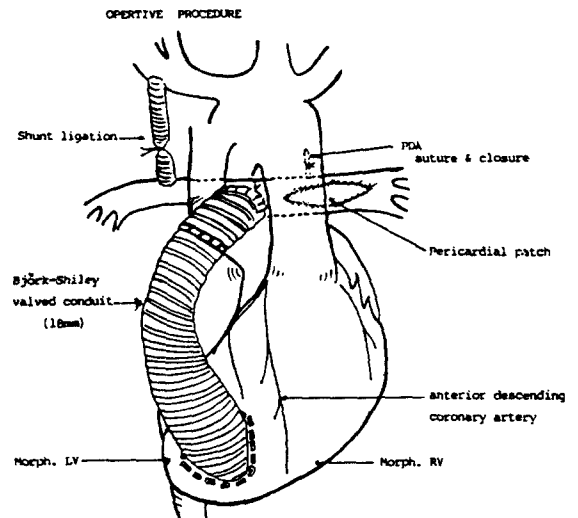


Fig 9. Diagram of VSD closure



Fig 10. Postoperative Diagram and photogram

Table 2. Data of arterial blood gas analysis, Hemoglobin, Hematocrit

	PH	PCO2(mmHg)	PO2(mmHg)	O2 Saturation(%)	Hg(g/dl)	Hct(%)
Before Shunt operation	7.4	35.4	34.8	66	21.2	66.5
Pre Op.	7.4	36.2	41.8	79	13.5	44.2
Post Op.	7.4	36.0	57.0	92	11.4	35.2

이 안정된 혈압이 유지 되었고 술후 제1일 부터 항응고요법을 시행 하였다.

심박동은 규칙적인 동율동을 보였고 부정맥은 나타나지 않았다(그림 2).

X-ray 흉부 사진상 좌 하엽에 무기폐가 발생하여 지속적인 물리요법을 시행 하였으며 술후 제6일 기관삽관을 발판 하였다.

그후 환자는 합병증 없이 술후 45일 만에 소량의 이노제 및 항응고제(warfarin)투여하에 퇴원하였고 현재 외래관찰 중이며 좋은 건강상태를 유지하고 있다.

B-T shunt 시행전, 교정술 시행전 및 시행후의 동맥혈 검사, 헤모글로빈, 헤마토크릿 소견은 표 2와 같다.

고 찰

Atrioventricular discordance란 우심방은 이첨판을 통하여 형태학적 구조의 좌심실에, 그리고 좌심방은 삼첨판을 통하여 형태학적 우심실에 연결되는 심기형으로서, 이기형에서는 대체로 ventriculoarterial discordance가 동반된다.

발생기전은 bulboventricular loop의 비정상적인 회전(rotation)에 의해 발생되며 폐동맥 유출구는 위치가 바뀐 이첨판과 삼첨판 사이에 깊게 파묻힌 상태로 되고, 심실중격 결손증이 있는 경우 폐동맥 판막륜은 심실중격결손을 기승(override)하게 된다. Truncocanal septum의 나선형 모양의 회전이 결핍됨으로서 양 대동맥은 기시부에서 부터 서로 평행으로 주행하게 된다^{10,7,16)}.

해부학적 구조의 또 하나의 특징은 폐동맥 판막과 이첨판 사이에는 섬유성 연속체(fibrous continuity)가 있고, 우심실에는 누두부(Infundibulum)가 있으며 여기에서 대동맥이 기시하게 된다. 관상동맥의 주행은 좌우기 바뀌어져 있다. 즉 우관상동맥은 right aortic

sinus에서 나와서 회선지와 전 하행지로 나뉘며 좌 관상동맥은 left sinus에서 나와 뒤쪽으로 돌아 후하행지를 이룬다.

이 질환은 처음 Von Rokitansky에 의해 “대혈관 전위증 이 심실중격의 위치변화에 의해 교정되었다”는 뜻으로 선천성 교정형 대동맥 전위증이라고 명명되었으며 그후 이용어가 주로 사용되고 있다¹⁴⁾.

동반된 심기형이 없는 경우에는 정상의 혈류순환을 보이지만, 좌측에 존재하는 삼첨판의 폐쇄부전, 방실의 전도 차단이 문제가 되며 역시 형태학적 우심실이 평생동안 동맥혈압에 대한 심박동을 감당해 낼 수 있는지의 여부는 밝혀져 있지 않다¹⁶⁾.

Van Praagh의 발생학적용어를 사용한 유형을 살펴 보면 심방의, 정상위, 영위(Situs solitus, situs inversus), 심실의 Loop(bulboventricular D-loop, bulboventricular L-loop) 대동맥의 위치(D-transposition, L-transposition)에 따라 [SLL], [SLD], [IDD], [IDL]의 4가지 유형으로 나뉘며 이중 [SLL] 유형이 가장 흔하다^{10,14)}.

흔히 동반되는 심기형으로서 심실중격 결손, 폐동맥 협착, 좌측 방실 판막의 기능부전, 심첨부위의 위치변화(dextroversion, mirror-image dextrocardia, Lev-oversion)등이 있다^{9,14)}.

Allwork등에 의한 32예의 선천성 교정형 대동맥 전위증에 대한 부검 소견에 의하면 삼첨판의 해부학적 기형이 가장 흔히 동반되는 기형으로서 91%에서 관찰 되었으며 약 1/3의 경우에서 기능부전을 나타내었다. 또한 심실 중격 결손은 87%, 폐동맥 협착은 44%에서 관찰 되었다.

동반되는 심기형의 수술전 치료에 있어서 방실 전도계 및 관상동맥의 주행, 방실 판막하 구조의 위치가 항상 문제가 되며, 초창기에는 방실 차단 및 유두근이나 관상동맥의 손상이 자주 발생 되었다¹⁰⁾.

특히 방실 전도장애는 수술의 예후에 가장 많은 영

향을 미치고 있는것은 지금도 마찬가지이다.

따라서 전도계의 해부학적 위치를 밝히는 많은 연구와 이를 피하여 동반된 심기형을 교정하는 여러 방법들이 고안 되었다.

1974년 Kuprsmith등은 처음으로 개심술 중에 시행한 전기생리학적 검사로서 전도계가 전방에 위치한 방실 결절에서 나오며 막성중격(membranous septum)의 전방으로 주행 한다는 것을 증명 하였다³⁾. Waldo 등도 역시 술중에 시행한 Mapping을 통하여 전도계가 다른 심기형에서와 같이 심실중격결손의 후방벽을 따라 주행하지 않음을 발견 하였고 이 연구에서는 폐동맥 유출구와의 관계를 확인 하지는 못하였으나 이에 근접해 있음을 강조하고 있으며, 역시 흥미있는 점으로서 전도계의 주행위치를 알고 있었음에도 불구하고 심실중격결손의 폐쇄를 위한 봉합이 이 전도계를 회피할 수 없었음에 의해 발생된 방실차단을 보고 하고 있다⁷⁾.

Anderson등은 11예의 선천성 교정형 대동맥 전위증에서 시행한 조직학적 연구를 통하여 방실 결절은 폐동맥 판막과 이첨판이 만나는 접합점의 바로 외측에 존재하며 전도계는 우측에 위치한 형태학적 좌심실로 내려와 폐동맥유출구의 전측부 사분의 일부분(quadrant)을 돌아서 심실중격의 전방부로 내려오며 심실중격 결손이 동반된 경우 결손의 전방 사분의 일부분에 접근해 있고 bundle branch의 형태도 좌우가 바뀌어 있음을 확인 하였다⁶⁾.

내장과 심방 역위가 있을때는 방실 결절은 정상 위치에 있으며 전도계는 심실 중격결손의 후방벽을 따라 주행하게 된다^{1,10)}.

Anderson등은 선천성 교정형 대동맥 전위증 21예 중 12예(57%)에서 존재하는 폐동맥 유출구 협착증의 해부학적 구조에 대한 연구에서 판막형(Valvular), 판막하 근육형(muscular), 그리고 막성중격, 삼첨판 또는 폐동맥 판막에서 유래하는 비정상적인 섬유조직에 의한 것 등이라고 하였고, Allwork등도 이와 비슷한 해부학적 구조를 보고 하였다^{4,10)}.

폐동맥 폐쇄(Pulmonary Atresia)는 폐동맥 협착이 있는 선천성 교정형 대동맥 전위증에서 7.5%—16%의 빈도로 보고 되고 있고 이 경우 방실 전도계는 폐쇄륜(atretic ring)과 접하여 주행하게 된다^{2,4,10)}.

국내에서는 모두 합한 24예의 선천성 교정형 대동맥 전위증에 대한 수술 치험례가 보고 되고 있으나 폐

동맥 폐쇄를 동반한 예는 없었다¹⁸⁻²⁵⁾.

수술을 성공 시키기 위해서는 동반되는 기형 즉 심실 중격 결손, 폐동맥 유출구 협착, 좌측 방실 판막의 기능부전을 교정함에 있으며 특히 완전 방실 차단 발생이 없이 심실 중격의 폐쇄 및 폐동맥 유출구 협착의 충분한 교정을 위한 많은 연구들이 이루어졌다.

AV-discordance가 있는 경우 수술중 방실 차단을 일으킬 수 있는 요소로는 형태학적 좌심실 절개, 폐동맥 유출구 협착에 대한 직접적인 확장술, 심실 중격결손의 폐쇄를 위한 봉합, 심장내 조작중 견인에 의한 손상등을 들 수 있으며 수술성적의 향상은 AV-discordance, Septal malalignment, 방실 전도계의 비정상적인 주행에 대한 해부생리학적 지식의 발달에 있다. 그러나 방실 전도계의 손상에 따른 수술의 방실 차단의 빈도는 15—67%로 보고 되고 있으며 아직도 중요한 문제점의 하나로 남아 있다.^{2,13)}

심실 중격 결손은 우심방, 대동맥, 폐동맥 우측 또는 좌측 심실 절개를 통하여 교정 할 수 있다^{1,16)}.

대동맥을 통한 방법은 심실중격결손이 대체로 infundibular septum의 존재에 의하여 대동맥 판막과 간격을 두고 있으므로 수술 시야가 좋지 않다. 폐동맥을 통한 방법은 심실의 절개가 필요없고 우측 방실 판막을 건드리지 않고 용이하게 시행할 수 있으며 폐동맥 유출구 협착증의 교정도 가능 하지만 판막층에 전도계가 근접하고 있으므로 견인등에 의한 손상이 발생할 수 있는 단점이 있다.

좌측 개흉을 하여 좌심방을 통한 수술법은 심실중격결손을 형태학적 우심실에서 접하므로 전도계를 피하여 이를 봉합할 수 있으며 삼첨판에도 쉽게 도달 할 수 있으나 대정맥 및 형태학적 좌심실에 도달 할 수 없으므로 저 체온법(deep hypothermia)과 순환정지를 시켜야 하고 폐동맥 협착이 있는 경우 이에대한 교정이 불가능하고, 심실중격 결손을 봉합할때 삼첨판막의 기능장애를 유발 할 수 있는 단점이 있다.

형태학적 우심실을 통하여 수술하는 경우 우심실이 대동맥에 대한 심실 이므로 술후 심실부전이 나타날 수 있으며 60%까지의 실망율이 보고된 바 있다.^{1,2,10,11,15)}

심실중격결손의 봉합술은 우심방 절개 및 우측방실 판막을 통하여 또는 형태학적 좌심실 절개를 통하여 대체로 용이하게 이루어 질 수 있다. 간혹은 시야가 좋지 못한 경우 이첨판의 중격측 판엽(septal leaflet)

의 기저부에 판막륜에 따라 절개를 하고 심실중격 결손을 교정할 후 다시 봉합하는 방법을 쓸 수도 있다.

Marcelletti 등은 방실 차단 위험을 낮추고 폐동맥 유출구 협착의 교정을 효과적으로 하기 위하여 Patch의 봉합선이 전도계 및 폐동맥 유출구의 우측에 오도록 봉합하였다. 즉 우측 방실판막의 중격측판엽(septal leaflet)의 기저부를 따라서 봉합하고 전도계가 판막륜을 통과하는 부위보다 더욱 상부로 진행시킨 후 판엽의 기저부를 이탈하여 심실의 전상부 벽을 따라, 폐동맥 판막륜과 전도계에서부터 충분한 거리를 두고 봉합하였으며 전방부에서는 심실중격과 전방심실벽이 만나는 부분을 따라 봉합하는 방법을 사용하였다. 이들은 이 방법을 사용함으로써 술후 방실 차단의 빈도를 67%에서 28%로 낮추고 폐동맥 유출로의 불완전 교정의 빈도를 50%에서 8%로 낮춘 좋은 결과를 보고 하였다²⁾.

De Leval 등은 심실중격결손을 봉합할 때 전방과 상부경계에서는 중격결손을 통해 needle holder를 넣어서 형태학적 우심실의 벽에 봉합 함으로서 방실 차단의 빈도를 15%로 낮출 수 있었다^{1,17)}.

폐동맥 유출로 협착이 있는 경우에는 전도계가 판막륜의 전측부 사분의 일부분에 접하여 주행하고, 우 상동맥이 폐동맥 유출로를 횡행하고 있기 때문에 Patch를 이용한 직접적인 교정술을 시행해서는 안 된다^{2,4)}.

따라서 extracardiac conduit을 사용하는 방법이 여러 학자들에 의해 주장되고 있고 좋은 결과가 보고 되고 있다^{1,2,13,15,17)}.

위의 시술에서 형태학적 좌심실의 절개를 할 때는 관상동맥의 전 하행지의 주행을 보아 전방심실중격의 위치를 짐작 할 수 있으며, 우심방 절개를 통하여 손가락을 넣어 전 유두근 및 전방심실 중격의 위치를 확인한 후 이 사이에 종절개를 시행하며, 폐동맥 판막륜의 전방을 주행하는 전도계의 손상을 피하기 위하여 절개가 너무 상방으로 연장되어서는 안되며 심실의 중간부위에서부터 심첨부 쪽으로 시행하도록 한다^{1,2,16)}.

Doty 등은 폐동맥에 나선형의 절개, 즉 폐동맥의 전방에서 시작하여 우측 후 하 방으로는 연장하여 폐동맥 판막륜의 후방면을 통과하여 판막하 근육층까지 연장시키고 나선형 모양의 dacron patch를 사용한 교정술을 시행하여 방실 차단의 빈도를 10%까지 낮추었으며, 역시 extracardiac conduit의 사용을 피할 수

있는 장점이 있다고 보고하고 있다¹³⁾.

선천성 교정형 대동맥 전위증은 동반되는 기타 심기형이 있는 경우 비교적 복잡한 수술 방법을 요하는 질환이지만 해부 생리학적인 지식 및 수술방법의 발달로 근래에는 약 10-13%의 수술사망율과 10-20%의 술 후 방실 차단의 발생빈도로 향상된 수술성과를 보이고 있다^{16,18)}.

결 론

한양대학교 의과대학 흉부외과에서는 심실중격 결손, 폐동맥 폐쇄, 동맥관 개존, 심방중격 결손증을 동반한 SLL형의 선천성 교정형 대동맥 전위증 1예에 대하여 일차로 Goretex Graft를 사용하며 변법적 B-T 단락 수술을 실시하였고 2년 간격 후에 Rastelli식 수술을 이용한 완전 교정술의 성공적인 수술 치험을 하였으므로 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. de Leval, M.R., Bastos, P., Stark, J., Taylor James, F.N., Macartney, F.J., 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.
2. Marcelletti C., Maloney J.D., Ritter, D.G., Danielson, G.K., Mc Goon, D.C., Wallace, R. B. : *Corrected transposition and ventricular septal defect*, *Ann surg.*, 191 : 751, 1980.
3. Olinger, G.N., Maloney, J.V : *Trans-pulmonary artery repair of ventricular septal defect associated with congenitally corrected transposition of the great arteries*, *J. Theorac. Cardiovaso. Surg.*, 73 : 353, 1977.
4. Anderson, R.H., Becker, A.E., Gerlis, L.M. : *The pulmonary outflow tract in classically corrected transposition*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 69 : 747, 1975.
5. Van Praagh, R. : *What is congenitally corrected transposition ?*, *N Engl. J. Med.*, 282 : 1097, 1970.
6. Anderson, R.H., Becker, A.E., Arnold, R.,

- Wilkinson, J.L. : *The conducting tissues in congenitally corrected Transposition*. *Circulation*, 50 : 911, 1974.
7. Waldo, A.L., Pacifico, A.D., Barger, L.M., James, T.N., 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.
 8. Kupersmith, J., Krongrad, E., Gersony, W. M., Bowman, F.O. : *Electrophysiologic Identification of the specialized conduction system in congenitally corrected transposition of the great arteries*, *Circulation*, 50 : 795, 1974.
 9. Anderson, R.C., Lillehei, C.W., Lester, R.G. : *corrected transposition of the great vessels of the heart. A review of 17 Cases*, *Pediatrics*, 20 : 262, 1957.
 10. 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.
 11. Bailey, L.L., Laughlin, L.L., Mc Donald, M. L., Petrey, E.L. : *Corrected transposition. Another approach for repair of associated intracardiac malformations*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 75 : 815, 1978.
 12. Doty, D.B., Truesdell, S.C., Marvin, W.J., : *Techniques to avoid injury of the conduction tissue during the surgical treatment of corrected transposition*, *Circulation(Suppl II)*, 68 : 63, 1983.
 13. Westerman, R., Lang, P., Castaneda, A.R., Norwood, W.I. : *Corrected transposition and repair of Associated intracardiac defects*, *Circulation(S - ppe I)*, 66 : 197, 1982.
 14. Adams, F.H., Emmanouilides, G.C., Riemenschneider, T.A. : *Heart diseases in Infants, Children, and Adolescents*, P. 40, *Williams and Wilkins, Baltimore. Hong Kong. London. Sydney.*, 1989.
 15. Kirhlin, Barratt-Boyes, : *Cardiac Surgery*, P, 1263, *John Wiley & Sons, New York. Chichester. Brisbane. Toronto. Singapore.*, 1986.
 16. Anderson, R.H., Macartney, F.J., Shinebourne, E.A., Tynan, M. : *Pediatric Cardiology*, P, 867, *Churchill Livingstone, Edinburgh. London Melbourne and New York.*, 1987.
 17. Stark, J., de Leval, M. : *Surgery for congenital cardiac defects*, P, 387, *Grune & Stratton, London, New York. Paris. San Diego. San Francisco. Sao Paulo. Sydney. Tokyo. Toronto.*, 1983.
 18. 권중혁, 지행욱, 박영관, 김근호 : 우심실 2중 유출로를 동반한 교정형 대동맥 전위증. 대한 흉부외과 학회지, 12 : 119, 1979.
 19. 김치경, 나범환, 이홍균 : 삼첨판 폐쇄부전을 동반한 선천성 교정형 대동맥 전위증, 대한 흉부외과 학회지, 17 : 362, 1984.
 20. 김기봉, 노준량, 서경필 : 교정형 대동맥 전위증 : 동반된 심혈관 기형의 수술요법, 대한 흉부외과 학회지, 17 : 371, 1984.
 21. 오봉석, 김상욱, 이동준 : 심실중격 결손과 폐동맥 유출로 협착을 동반한 교정형 대동맥 전환증 치험 1예(SLL), 대한 흉부외과 학회지, 16 : 164, 1983.
 22. 조범구, 장병철, 홍승록, 오홍근, 윤덕미, 이승규, 정관섭 : Rastelli식 수술을 이용한 선천성 교정형 대동맥 전치증(I.D.D) : 1예 보고, 대한 흉부외과 학회지, 12 : 215, 1979.
 23. 신균, 박이태, 이광숙, 유영선 : 선천성 교정형 대동맥 전위증 - 치험 2예 보고 - 대한 흉부외과 학회지, 18 : 589, 1985.
 24. 장동철, 홍종환, 인강진, 임승평, 홍장수, 이영 : 심실 중격 결손증 및 동맥관 개존증을 동반한 선천성 교정형 대동맥 전위증 1예 보고, 대한 흉부외과 학회지, 20 : 786, 1987.
 25. 이승구, 허용, 김병렬, 이정호, 유희성 : 교정형 대혈관 전위증의 외과적 치험 : 4례, 대한 흉부외과 학회지, 20 : 603, 1987.