

폐동맥하 심실중격결손을 동반한 양대혈관 우심실기시증에서 동맥전환술의 중단기 결과

성시찬* · 양승인* · 이형두** · 김시호*** · 조광조*** · 우종수*** · 이영석****

Early and Midterm Results of Arterial Switch Operation for Double-Outlet Right Ventricle with Subpulmonary VSD

Si Chan Sung, M.D.*, Seung In Yang, M.D.*, Hyung Doo Lee, M.D.**, Siho Kim, M.D.***
Gwang-Jo Cho, M.D.***, Jong Soo Woo, M.D.***, Young Seok Lee, M.D.****

Background: Excellent clinical results of the arterial switch operation and the limited availability of the intraventricular rerouting has recently made an arterial switch operation to become the therapeutic method of choice for the repair of double-outlet right ventricle (DORV) with subpulmonary ventricular septal defect (VSD). The early and midterm outcomes of arterial switch operation for this anomaly were evaluated. **Material and Method:** Between August 1994 and July 2002, 13 patients underwent an arterial switch operation for the correction of double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD at Dong-A university hospital. The 50% rule was used to define DORV. Median age and mean body weight were 27 days (range, 3~120 days) and 3.8 ± 0.7 kg (range, 2.92~5.3 kg) respectively. Aortic arch anomalies were associated in 6 cases (46.2%), which were all repaired through one-stage operation. The relationship of the great arteries were side-by-side in 8 cases (61.5%) and anteroposterior in 5 (38.5%). Coronary artery patterns were 1LCx-2R in 6 cases, retropulmonary left coronary artery (LCA) in 6, and intramural LCA in 1 respectively. The enlargement of VSD was required in 1 patient and the patch enlargement of right ventricular outflow tract was performed in another one patient. The Lecompte maneuver was used in all but 3 patients with a side by side relationship of the great arteries. **Result:** Overall postoperative hospital mortality was 23.1% (3/13). All operative deaths were occurred in the patients with aortic arch anomalies. There was one late death related to the postoperative complication of the central nerve system during the mean follow-up of 41.3 ± 30.7 months. Pulmonary valvar stenosis (>30 mmHg of pressure gradient) developed in 1 patient (10%) and left pulmonary artery stenosis in 2 (20%), among them, one required reoperation 52 months after repair. There was an asymptomatic patient with moderate aortic regurgitation. 5-year survival rate including operative deaths was 68.3%. **Conclusion:** Although the operative mortality is high in the patients with aortic arch anomaly, the arterial switch operation for DORV with subpulmonary VSD can be performed with low operative mortality and low reoperation rate in the patients

*부산대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Pusan National University

**부산대학교 의과대학 소아과학교실

Department of Pediatrics, College of Medicine, Pusan National University

***동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Dong-A University

****동아대학교 의과대학 소아과학교실

Department of Pediatrics, College of Medicine, Dong-A University

본 논문은 2003년도 부산대학교 신입교수 학술연구조성비 지원에 의해 이루어졌음.

논문접수일 : 2003년 11월 13일, 심사통과일 : 2004년 1월 9일

책임저자 : 성시찬 (602-739) 부산시광역시 서구 아미동 1가 10번지, 부산대학교병원 흉부외과
(Tel) 051-240-7268, (Fax) 051-243-9389, E-mail: scsung@pusan.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

without arch anomaly. The arterial switch operation can be considered a good option for this complex anomaly.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:313-321)

Key words: 1. Arterial switch operation
2. Taussig-Bing anomaly
3. Heart septal defects
4. Great vessels

서 론

Taussig-Bing 기형으로 불리는 폐동맥하 심실중격결손을 동반한 양대혈관 우심실기시증은 심실 내 턴널교정(intracardiac tunnel repair)과 심실중격폐쇄와 함께 동맥전환술에 의한 교정, 이 두 방법에 의하여 주로 교정된다. 그러나 심실내 턴널교정은 관상동맥의 이식이 필요없고 대동맥관 폐쇄부전증의 발생빈도가 낮은 큰 장점은 있으나 긴 심실 내 턴널을 만들어야 하기 때문에 장기적으로 좌심실 유출로 협착의 가능성이 크며 반월판막 및 삼첨판과 심실중격결손의 위치 관계, 삼첨판 및 승모판의 건삭 혹은 유두근의 이상부착 등, 우심실의 해부학적 구조에 따라 심실 내 턴널형성이 어려운 경우가 많아 이 방법의 적용은 매우 제한되어 있다. 반면에 동맥전환술에 의한 교정은 우심실의 판막들의 위치와 관계없이 이 심기형의 거의 모든 예에서 적용될 수 있고 최근 동맥전환술의 경험이 늘고 성적이 좋아지면서 이 수술법은 이 심기형의 선택적 수술법으로 자리 잡고 있다.

저자들은 동아대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 동맥전환술로 교정된 동맥하 심실중격결손을 동반한 양대혈관 우심실기시증 환자들의 중단기 임상성적을 조사하여 이 수술법의 유용성을 검토하였다.

대상 및 방법

1) 대상

1994년 8월부터 2002년 7월까지 8년 동안 동아대학교병원 흉부외과에서 폐동맥하 심실중격결손을 동반한 양대혈관 우심실기시증으로 동맥전환술이 시행된 환자를 대상으로 하였다. 양대혈관 우심실기시의 진단은 50% rule을 적용하였다. 환자의 성별은 남아가 9명, 여아가 4명

Table 1. Patient characteristics

| | |
|--|-----------|
| 1994. 8~2002. 7 13 patients | |
| M : F=9 : 4 | |
| Median age; 27 days (3~120 days) | |
| Mean body weight; 3.8±0.7 kg (2.92~5.3 kg) | |
| Associated anomalies | |
| Interrupted aortic arch (type B) | 4 (30.8%) |
| Coarctation of aorta | 2 (15.4%) |
| Mital valve straddling | 1 (7.7%) |
| Multiple VSDs | 1 (7.7%) |
| Great artery relationship | |
| Side-by-side | 8 (61.5%) |
| Anteroposterior | 5 (38.5%) |

M=Male; F=Female; VSD=Ventricular septal defect.

으로 남아가 많았으며, 연령분포는 생후 3일에서 120일로 중심나이는 27일이었다. 평균체중은 3.8±0.7 kg (범위, 2.92~5.3 kg)이었다(Table 1).

대동맥궁기형이 6명(46.2%)에서 동반되었는데, 2예는 대동맥축착증, 4예는 대동맥궁차단증(모두 type B)이었다. 모두 일차완전교정술(one-stage repair)로 교정되었다. 1명의 환자에서 다발성 근육형 심실중격결손과 함께 승모판 straddling을 동반하였다(Table 1).

술 전 증상으로 모든 예에서 심부전 증상이 있었고 7예(53.8%)에서는 청색증이 동반되었다. 대동맥궁차단증을 동반한 1예에서 술 전 범발성 혈관 내 응고장애(disseminated intravascular coagulopathy)가 있었다. 1예(7.7%)에서 술 전에 심방중격 풍선절개술을 시행하였으며, 5예(38.5%)에서는 PGE₁을 사용하였고, 수술 전 인공호흡이 5예(38.5%)에서 필요하였다.

양대혈관의 위치관계는 좌우로 위치한 것이 8예(61.5%),

Table 2. Coronary artery patterns and relationship of great arteries

| Patterns* | Number | Great artery relationship | |
|------------------------|--------|---------------------------|--------------|
| | | anteroposterior | side-by-side |
| 1LCx-2R | 6 | 4 | 2 |
| 1R-2LCx | 3 | 0 | 3 |
| 1L-2CxR | 2 | 0 | 2 |
| 1RL-2Cx | 1 | 0 | 1 |
| 2LCxR (intramural LCA) | 1 | 1 | 0 |
| Total | 13 | 5 | 8 |
| Retropulmonary left CA | 6 | 0 | 6 (75%) |

*=Leiden classification. LCA=Left coronary artery; CA=Coronary artery.

전후로 위치한 것이 5예(38.5%). 관상동맥의 형태는 6예(46.2%)에서 대혈관전위증의 전형적인 형태인 1LCx-2R이었고, 3예에서는 정반대 형태인 1R-2LCx를 가지고 있었으며, 2예에서 1L-2CxR, 1예에서 1RL-2Cx, 나머지 1예에서는 2LCxR의 벽 내 좌관상동맥(intramural left coronary artery)의 형태를 갖고 있었다. 양대혈관이 좌우정렬형태(side-by-side position)인 경우 8예 중 2예를 제외하고 모두 비전형적인 관상동맥 형태를 갖고 있었으며 전후로 위치한 5예 중 1예만이 비전형적인 관상동맥 형태를 갖고 있었다(Table 2).

2) 수술방법

정중 흉골 절개를 하고 환자의 심낭을 신폐동맥(neopulmonary artery)의 재건을 위해 네모 모양으로 절제하였다. 관상동맥의 분포형태와 대동맥과 폐동맥의 상관관계를 관찰한 후 관상동맥을 옮길 부위를 주폐동맥 부위에 가는 봉합사를 이용해 표시하고 대동맥과 폐동맥 박리를 시행하였다. 폐동맥은 Lecompte 조작(manuever)을 위해 양측 폐동맥의 분지부가 나타날 때까지 충분히 박리하였다. 그에 따라 환자의 혈액학이 불안정하면 먼저 동맥도관(arterial cannula)과 정맥도관(venous cannula)을 삽관하고 심폐기를 가동한 다음 폐동맥을 박리하였다. 동맥도관을 무명동맥 근처의 상행대동맥에 삽관하고 정맥도관은 두 개의 정맥도관을 우심방을 통해 상공정맥과 하공정맥에 삽관하였다. 심폐기 가동 직후에 박리된 동맥관을 분리하고 좌심방(left atrial appendage)을 통해 좌심방에 벤트(vent) 도관을 삽관하였다. 심근보호를 위해 1:1 냉혈 심정지액을 약 30분 간격으로 대동맥근부 혹은 관상동맥에

Table 3. Route of VSD closure

| Route | Number |
|-----------------|--------|
| RA only | 4 |
| RV only | 4 |
| RA + RV | 2 |
| RA + RV + Aorta | 1 |
| RA + Aorta | 1 |
| Aorta | 1 |
| Total | 13 |

VSD=Ventricular septal defect; RA=Right atrium; RV=Right ventricle.

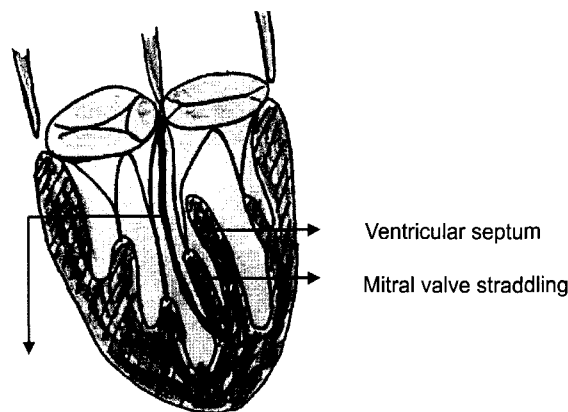


Fig. 1. Closure of ventricular septal defect in the patient with mitral valves straddling.

직접 주입하였다. 체외순환 중 최저온도는 직장 체온을 21°C에서 23°C로 유지하였고 관류량은 보통 150 mL/kg/min에서 200 mL/kg/min로 유지하였으나 수술시야를 고려하여 때때로 이보다 낮은 관류량을 한시적으로 유지하기도 하였다. 완전순환정지는 대동맥궁 재건술 시에만 이용하였다.

심실중격결손의 폐쇄는 우심방을 통한 폐쇄가 4예, 우심실절개를 통한 폐쇄가 4예, 우심방과 우심실 접근이 2예, 우심방과 우심실과 대동맥, 우심방과 대동맥, 대동맥을 통한 교정이 각각 1예씩이었다(Table 3). 대혈관의 위치관계에 따른 심실중격결손 접근방법에는 연관이 없었다. 심한 승모판 straddling이 있었던 1예는 심실중격 첩포를 우심실의 승모판의 유두근 우측으로 붙여 심실중격을 폐쇄함으로써 유두근과 심실중격 일부를 좌심실측에 두었다

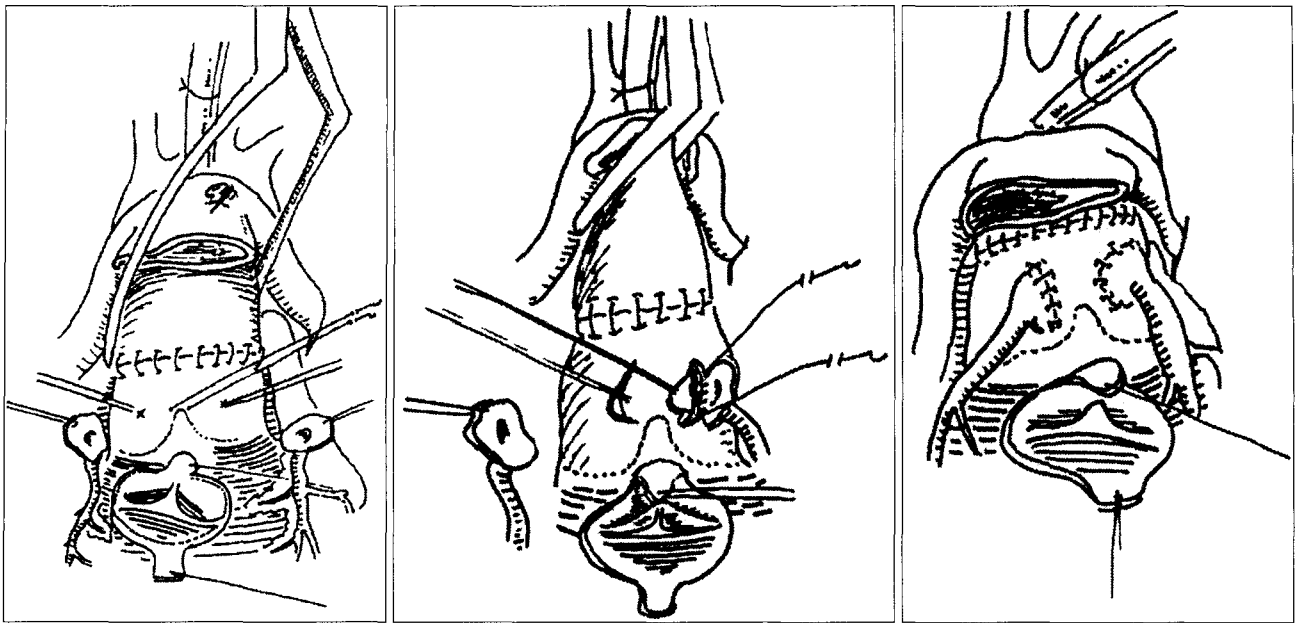


Fig. 2. Modified technique of coronary artery transfer in arterial switch operation; reimplantation of coronary artery buttons after neo-aortic reconstruction.

(Fig. 1). 1예에서는 심실중격결손의 크기가 작은 편으로 향후 좌심실유출로의 협착 가능성이 있어 심실중격결손을 확장한 후 중격결손을 첩포로 폐쇄하였다. 대동맥 축착증을 동반한 1예에서 원추부중격(conal septum)의 우심실쪽으로의 돌출로 인한 대동맥하 협착이 있어 원추부 근육절제와 함께 우심실절개부를 그루탈알데하이드로 처리한 자가심낭으로 덮어 우심실 유출로를 넓혀 주었다.

동맥전환술은 대동맥관 교련의 부착부에서 5~7 mm 정도 원위부에서 상행대동맥을 절단하면서 시작하였다. 대동맥을 절단한 후 관상동맥을 U자 모양 혹은 물방울 모양으로 대동맥동벽과 함께 단추모양으로 떼어 내어, 주폐동맥을 분지부 1, 2 mm 직근위부에서 절단한 후 관상동맥이 이식될 부위에 수직절개나 L 혹은 J자 모양으로 절개(trap-door technique)를 만들어 이 곳에 관상동맥을 polypropylene 8-0 봉합사를 이용해 이식하였다. 관상동맥 이식 후 원위부 대동맥을 폐동맥분지 뒤쪽으로 위치하도록 한 후(Lecompte 조작) 새로운 근위부 대동맥과 원위부 대동맥을 polypropylene 8-0 봉합사로 문합하여 새로운 대동맥을 형성하였다. 그러나 2000년 9월부터 관상동맥 이식수기를 변경하여 관상동맥을 이식하기 전 먼저 Lecompte 조작을 하고 신대동맥을 조성한 다음 관상동맥 단추(coronary artery button)를 신대동맥에 이식하는 방법으로 변경하였다(Fig. 2). 벽 내 좌관상동맥 1예에서는 두 개의 관상

동맥 단추로 분리하여 변형된 이식수기로 관상동맥을 이식하였다. 신대동맥(neoaorta)이 완성되면 심정지상태에서 대동맥동의 결손부 깊은 곳의 일부에 신선 자가심낭편(fresh autologous pericardium)을 문합한 후 대동맥 검자를 풀고 이후 심장이 박동하는 상태에서 가온하면서 나머지 신폐동맥재건을 완성하였다. 대동맥과 폐동맥이 좌우정렬 형태(side-by-side position)인 경우 저자들의 경험 초기에는 Lecompte 조작을 하지 않았으나 최근에는 가능하면 Lecompte 조작을 하고 있다. 전체 8예의 좌우정렬형태 중 3예에서 Lecompte 조작을 하지 않았다. 대혈관이 좌우정렬형태인 경우 신폐동맥재건술(neopulmonary artery reconstruction) 시 우폐동맥쪽으로 절개를 하여 이 절개부와 신주폐동맥과 문합하였다.

대동맥궁 기형을 동반한 경우 모두 정중흉골절개술로 대동맥궁 재건술과 함께 동맥전환술을 시행하였는데 초기 대동맥 차단증 1예는 대동맥궁 재건과 함께 폐동맥 교약술을 시도하였으나 심폐기 이탈이 되지 않아 동맥전환술과 함께 완전교정술을 시행하게 되었다. 모든 예에서 개방성동맥관을 통하여 하행대동맥에 동맥관을 하나 더 삽관하여 관류를 시켰다. 초기 2예에서는 대동맥궁 재건을 먼저하고 심실중격결손을 폐쇄한 후 동맥전환술을 시행하였으나 나머지 4예에서는 심실중격결손 폐쇄 후 대동맥궁 및 신대동맥 재건술과 함께 동맥전환술을 시행하였

Table 4. Early postoperative complications

| Complications | Number (%) |
|--|------------|
| Delayed sternal closure* | 10 (83.3) |
| Low cardiac output syndrome [†] | 4 (30.8) |
| Acute renal failure | 4 (30.8) |
| Left lung atelectasis and pneumonia | 3 (23.1) |
| Right heart failure [‡] | 1 (7.7) |
| Pneumothorax | 1 (7.7) |
| Sepsis | 1 (7.7) |

*=Death in operating room was excluded; [†]=2 patients died; [‡]=death 37 days after operation.

다. 대동맥궁 재건은 5예에서 직장온도 16~18도에서 완전 순환정지하에 시행하였고 평균 순환정지 시간은 30±8.9분(범위 21~40분)이었다. 최근 1예는 무명동맥에 골텍스도관(Gore-Tex graft)을 연결하여 뇌순환을 계속하면서 시행하였다. 동맥전환술을 마치고 직장체온이 36°C가 되던 체외순환을 중단하였다. 삼관을 제거하기 전 변형 미세여과법(modified ultrafiltration)을 시행하여 수분제거를 하였다. 그러나 최근에는 재가온 시 미세여과요법(conventional ultrafiltration)을 시행하고 있다. 평균 대동맥 차단시간은 153±41분(범위 85~217분)이었고 체외순환시간은 286±67분(범위 230~484분)이었다.

흉골을 닫으면서 의미있는 SpO₂의 하강이나 혈압의 하강이 있으면 흉골을 닫지 않고 1 mm 두께의 고어텍스 연조직포(Gore-Tex soft tissue patch)를 이용해 수술창을 덮고 수일 후 혈액학이 안정되고 전신부종이 감소되면 심중환자실에서 지연 흉골봉합을 하였다.

술 후 관리는 모든 환아에서 5 µg/kg/min 정도의 도파민(dopamine)을 주입하였으며 환아의 심장 상태에 따라 dobutamine, isoproterenol, epinephrine, amrinone 등의 강심제를 사용하였고 후부하 감소를 위해 nitroprusside 등을 필요에 따라 사용하였다. 좌심방압을 5~8 mmHg으로 유지하기 위해 적당한 혈장증량제(volume expander)를 투여하였다. 술 후 폐동맥 고혈압 발작증(pulmonary hypertensive crisis)을 예방하기 위해 최소한 술 후 24시간은 완전 진정상태(full sedation)로 두었다. 소변량이 부적절하거나 전신부종 혹은 폐울혈의 징조가 보이면 즉각 복막투석을 시행하였다.

3) 통계처리

평균값을 구하는 모든 자료는 평균±표준편차로 표시

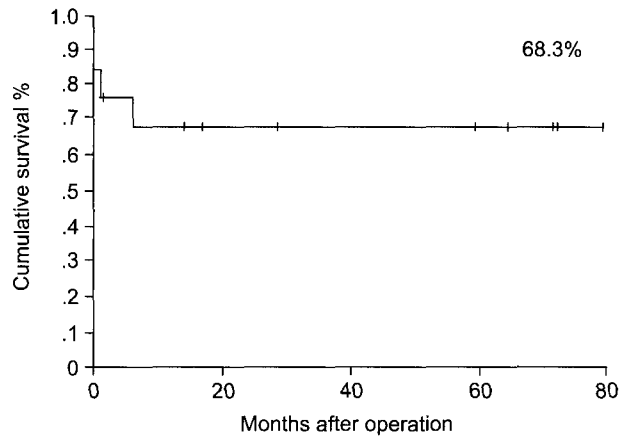


Fig. 3. Cumulative survival curve.

하였고, 빈도는 숫자와 백분율(%)로 표시하였다. 생존율과 생존시간의 분석은 SPSS for Windows (SPSS Inc Realse 10.07 Chicago) 컴퓨터 소프트웨어를 이용한 Kaplan-Meier 생존분석을 사용하였다.

결 과

수술사망(병원사망)은 3명으로 23.1%의 사망률을 보였으나 모두 대동맥궁기형을 갖고 있었던 경우로, 대동맥궁기형을 갖고 있었던 경우 50%의 높은 사망률을 보였지만 대동맥궁기형이 없었던 경우는 수술 사망이 없었다(Table 5). 2예에서 술 후 저박출증으로 사망하였는데, 1예는 심폐기 이탈이 되지 않아 수술실에서 사망하였고 다른 1예는 술 후 3일 만에 사망하였다(Table 5). 나머지 1예는 우심부전과 신부전으로 술 후 37일 만에 사망하였다. 우심부전의 원인은 좌우 대혈관 정렬형태에서 Lecompte 조작을 하지 않았던 환아로 동맥전환술 후 신대동맥에 의한 좌폐동맥의 압박이 그 원인이었다. 술 후 합병증으로 수술장에서 사망한 1예를 제외한 12예 중 10예(83.3%)에서 지연 흉골봉합이 필요하였고 이 중 생존자에서는 지연흉골봉합으로 인한 합병증은 없었다. 그 외 합병증으로는 모두 10예(76.9%)에 합병증이 발생하였는데 저박출증이 3예, 급성 신부전이 4예, 술 후 폐렴 혹은 좌측 무기폐가 3예, 우심부전, 기흉, 패혈증 등이 각각 1예씩 발생하였다(Table 4).

만기사망은 1명(7.7%)에서 발생하였다. 만기사망 1예는 술 후 심한 저박출증으로 체외 막 산화(extracorporeal membrane oxygenation)술로 회복되었던 환아로 술 후 5개

Table 5. Mortality cases

| Case | Age (d) | BW (kg) | AA | GA relation | CA pattern* | Cause of death | Time to death |
|------|---------|---------|-----|-------------|-------------|---------------------|---------------|
| 1 | 27 | 3.85 | IAA | S-S | 1LCx-2R | LCOS [†] | At OR |
| 2 | 12 | 3.1 | IAA | AP | 1LCx-2R | LCOS | 3 days |
| 3 | 3 | 3.7 | IAA | S-S | 1RL-2Cx | Right heart failure | 37 days |
| 4 | 47 | 4.8 | | S-S | 1R-2LCx | CNS complication | 5 months |

*Leiden classification; [†]Cardiopulmonary bypass weaning failure. d=day, BW=Body weight; AA=Associated anomaly, CA=Coronary artery; GA=Great artery; IAA=Interrupted aortic arch; S-S=Side-by-side; LCOS=Low cardiac output syndrome; OR=Operating room; AP=Anteroposterior; CNS=Central nerve system.

월 뒤 중추신경계 합병증으로 사망하였다(Table 5). 모든 수술 생존자에서 추적조사가 가능하였고 평균 추적기간은 41.3±30.7개월(범위 1.7~79.1개월)이었다. 1예(10.0%)에서 압력차 30 mmHg 이상의 폐동맥관 협착이 발견되었고 2예에서 좌폐동맥 협착으로 풍선확장술이 필요하였으며 이 중 1예(10%)에서 술 후 52개월 만에 재수술이 필요하였다. 이 환자 역시 Lecompte 조작을 하지 않았던 경우로 큰 신대동맥에 의한 좌폐동맥 압박이 그 주요 원인으로 생각되었다. 중등도의 대동맥관 폐쇄부전증이 1예(10%)에서 발견되었으나 특별한 증상이 없어 관찰 중이다. 수술사망을 포함한 5년 생존율은 68.3%였다(Fig. 3).

고 찰

Taussig-Bing anomaly는 Taussig와 Bing[1]이 5세의 여아에서 심실중격결손증을 동반한 대혈관전위증의 한 해부학적 변이로 기술하였는데 대동맥과 폐동맥이 우심실에서 기시하고 폐동맥이 심실중격결손을 기승하고 있는 형태라고 하였다. 이후 Van Praagh[2]가 좌우정렬형태의 반월판막과 양측성원추부, 그리고 폐동맥하 심실중격결손을 갖고 있는 양대혈관 우심실기시증으로 다시 정의하였다. 그러나 이후 많은 학자들[3,4]이 이 정의를 확대 해석하여 정확한 정의에 대해 논란이 있는 것이 사실이다. 저자들은 양대혈관 우심실 기시를 50% 법칙을 적용하여 분류하였고 모두 소아심장 전문의의 심장 초음파에 의한 진단을 따랐다.

이 기형의 치료를 위해 여러 수술법이 적용되어 왔다. 1968년 Patrick과 McGoan[5]이 좌심실과 대동맥을 연결하는 수술법을 처음으로 시도하였고 이후 1971년 Kawashima 등[6]이 변형하였는데 대동맥하 및 폐동맥하 협착을 피하기 위한 원추부중격의 절제를 강조하였다. 그 외

Hightower 등[7]에 의한 심실중격결손의 폐쇄와 함께 atrial baffle 방법, Damus[8], Stansell[9], Kaye[10] 등이 심실중격결손의 폐쇄와 폐동맥의 상행 대동맥과의 문합 및 우심실 유출로 형성술 등의 방법을 소개하여 왔으나 이들 수술 기법의 많은 단점들로 인해 거의 이용되지 않고 있다. 이 기형에 대한 동맥전환술을 이용한 해부학적 교정은 1981년 Williams 등[11]이 처음 소개한 이후로 동맥전환술의 성적이 좋아지면서 이 기형의 선택적 수술법으로 자리잡게 되었다.

심실 내 턴널교정은 관상동맥의 이식이 필요없고 대동맥관 폐쇄부전증의 발생빈도가 낮은 큰 장점은 있으나 긴 심실내 턴널을 만들어야 하기 때문에 장기적으로 좌심실 유출로 협착의 가능성이 크며 반월판막 및 삼첨판과 심실중격결손의 위치 관계, 삼첨판 및 승모판의 건삭 혹은 유두근의 이상부착 등, 우심실의 해부학적 구조에 따라 심실 내 턴널형성이 어려운 경우가 많아 이 방법의 적용이 매우 제한되어 있다. 반면에 동맥전환술에 의한 교정은 관상동맥 이식에 대한 문제점과 함께 신대동맥관 폐쇄부전증, 폐동맥 협착증 등의 문제점이 있으나 우심실의 판막들의 위치와 관계없이 이 심기형의 거의 모든 예에서 적용될 수 있어 현재는 거의 이 기형의 선택적 수술법으로 사용되고 있다.

이 기형의 동맥전환술을 이용한 교정에서 가장 중요하게 고려해야 할 것은 적절한 관상동맥의 이식이다. 저자들의 증례들에서 대혈관이 전후관계일 경우, 1예를 제외하고는 대혈관전위증에서 전형적인 형태인 1LCx-2R의 관상동맥형태를 보였으나 좌우정렬형태일 경우는 2예만이 1LCx-2R의 전형적 관상동맥형태를 보였고 나머지는 비전형적인 형태를 갖고 있었으며 모두 좌폐동맥이 폐동맥의 후방을 지나는 형태였다. 이런 현상은 타 논문[12-14]의 결과와 비슷하다. 그러므로 이 기형에서는 비전형적인 관

상동맥의 형태가 많아 관상동맥이식에 큰 주의를 요한다. 보스톤 아동병원의 Takeuchi 등[15]은 폐동맥하 심실중격결손을 동반한 양대혈관 우심실기시증 32예의 예결과를 보고하면서 동맥전환술로 교정한 20예 중 4예(20%)의 수술 사망이 있었다고 하였다. 이 중 2예가 예관상동맥 문제로 사망하였는데 좌우정렬형태의 대혈관과 함께 비전형적인 관상동맥형태를 갖고 있었다고 하였다. 나머지 2예는 각각 승모관 straddling과 대동맥궁 발육부전을 갖고 있었다고 하였다. Masuda 등[16]은 27예의 환아들에 대한 결과를 보고하였는데 3명의 환아에서 관상동맥 문제로 심근허혈이 발생하였는데 이 중 1예에서 술 후 저박출증으로 사망하였다고 하였다. 저자들의 경우도 저박출증으로 2예에서 사망하였는데 관상동맥이식과의 무관하지 않을 것으로 생각된다. 저자들은 이런 문제를 해결하기 위하여 2000년 9월부터 관상동맥 이식수기를 변경하여 관상동맥을 이식하기 전 먼저 신대동맥을 조성한 다음 관상동맥 단추(coronary artery button)를 신대동맥에 이식하는 방법으로 변형하였다(Fig. 2). 관상동맥 이식법을 변형하기 전에는 2명 모두 사망하였으나 변형 후는 4예 중 3예가 생존하여 비교적 좋은 경과를 얻었다. 신대동맥 재건 후 관상동맥 이식법은 Bove[17]가 소개하였으며 이 방법은 관상동맥의 형태에 관계없이 정확한 자리에 관상동맥을 이식할 수 있다는 것이 큰 장점이다. 보통 두 개의 관상동맥을 갖고 있는 경우, 개방 관상동맥 이식술에서는 두 개의 관상동맥이 대응교련 양측의 폐동맥동(facing sinus)에 이식되는 경우가 많아 대응 폐동맥동에 trap door incision을 만들게 되는데 이 때 주의를 요하게 된다. 왜냐하면 상당한 수에서 대동맥과 폐동맥의 교련 부조화(commisural mismatch)가 있다고 하며[18], 관상동맥의 기시점이 관상동맥동의 상하 좌우 관계에서도 다양한 형태를 갖고 있기 때문이다[19]. 특히 대동맥궁 기형을 동반한 경우 상행대동맥이 매우 작아 대동맥과 폐동맥의 사이의 직경의 심한 불균형을 갖고 있다. 이때 관상동맥이 대응동맥동(facing sinus)에 이식되지 못할 가능성이 커지고 관상동맥이 이식된 후에도 신대동맥 조성 단계에서 큰 근위부 신대동맥(주폐동맥)과 크기가 작은 원위부 대동맥과의 문합 시 신대동맥의 뒤틀림에 의해 이식된 관상동맥도 뒤틀릴 가능성이 크다.

이 기형에서는 대동맥궁 기형을 자주 동반하게 되는데 저자들의 경우 13예 중 6예에서 동반되어 46.2%의 빈도를 나타내었고 Takeuchi 등[15]은 20예 중 7예(35%), Masuda 등[16]은 27예 중 9예(33.3%)를 나타내어 저자들의 경우에서 다소 높은 빈도를 보였다. 저자들의 경우 대동맥궁 기

형을 동반한 경우 수술사망이 50%였고 동반하지 않았던 경우 수술사망이 없어 좋은 대조를 보였는데 대동맥궁 기형의 동반이 동맥전환술의 위험 인자로 작용하느냐는 보고자에 따라 조금씩 다르다. Comas 등[20], Wetter 등[21] Daebritz 등[22]은 대동맥궁 기형이 동맥전환술의 위험인자가 되지 않는다고 한 반면, Wernovsky 등[23]은 대동맥궁의 확장이 위험 인자가 된다고 하였다. 또 Blume 등[24]은 동맥전환술 이전에 1차 수술로 대동맥궁재건을 한 경우 동맥전환술의 위험인자가 된다고 하였다.

Taussig-Bing 기형에 있어서 심실중격결손이 좌측 및 전방으로 편위되어 있기 때문에 이의 노출이 항상 쉽지만은 않다. 저자들의 경우 단지 4예에서만 우심방을 통한 폐쇄가 가능하였고 7예에서는 작은 우심실절개가 필요하였다. 2예에서는 관상동맥을 제거하고 난 다음 대동맥관을 통하여 폐쇄하였다(Table 3). 그리고 대혈관의 위치관계와 심실중격결손 접근방법에는 연관이 없었다. 그러나 Mavroudis 등[25]은 16명의 환아 모두에서 우심실 절개없이 폐쇄할 수 있었다고 하였는데 10예에서는 우심방을 통하여, 5예에서는 폐동맥을 통하여, 1예에서는 폐동맥과 우심방을 통하여 폐쇄하였다고 하였다. 그러나 1예에서 완전방실 차단이 발생하였다고 하였다. Serraf 등[12]은 3예에서는 우심방으로, 11예에서는 우심실, 6예는 폐동맥을 통하여 심실중격결손을 폐쇄하였다고 하였다. 저자들은 폐동맥을 통한 심실중격결손의 폐쇄는 시도하지 않았고 완전방실 차단도 없었다.

이 기형에 대한 동맥전환술 시 또 하나 생각하여야 할 문제가 Lecompte 조작의 여부이다. 대혈관이 전후 정렬형이면 거의 모든 예에서 Lecompte 조작을 하여야 하지만 좌우 정렬형인 경우 외과의마다 의견이 다를 수가 있다. Masuda 등[16]은 전후 대혈관 정렬인 경우 모든 예에서 Lecompte 조작을 하였고 좌우정렬 형태인 경우 12예 중 7예에서 Lecompte 조작을 하였는데 이 중 5예에서 폐동맥 협착이 발생하여 교정이 필요하였다고 하였다. 그러나 저자들의 경우는 반대로 Lecompte 조작을 하지 않는 4예 중 2예에서 좌폐동맥 협착증이 발생하였는데 큰 신대동맥에 눌러서 발생하였다. 이 중 1예는 우심부전의 원인이 되었으며 나머지 1예는 재수술이 필요하였다. 그래서 저자들은 대혈관이 좌우정렬 형태라 하더라도 좌우 폐동맥을 가급적 많이 박리한 후 Lecompte 조작을 하고 있다. Lecompte 조작을 한 경우는 좌폐동맥의 협착이 발생한다 하더라도 폐동맥성형술이 비교적 쉽게 될 수 있을 것으로 생각되지만 Lecompte 조작을 하지 않아 신대동맥에 눌러

서 발생한 경우는 풍선 확장술이 불가능하며 좌폐동맥 성형술이 매우 어렵다.

저자들의 경우 수술 후 조기 합병증 발생률은 매우 높았으나 술 후 장기 혈액학적 결과는 비교적 양호하였다. Masuda 등[16]은 폐동맥협착을 포함한 우심실유출로 협착이 7예(26.9%)에서 발생하여 재수술이 필요하였는데 이중 2예는 우심실 유출로의 협착으로 재수술이 필요하였으며 동맥전환술 시 원추부중격을 광범위하게 절제한 후로는 이런 합병증이 발생하지 않았다고 하였다. 저자들의 경우 이 합병증은 관찰할 수 없었는데 수술 전 대동맥하협착이 의심되었던 경우 원추부중격의 근육절제와 함께 우심실절개부를 철폐로 덮어 우심실유출로를 넓혀주어 이 합병증의 발생을 예방할 수 있었다. 또 이들은 1예에서 영구 심박동기의 설치가 필요하였다고 하였다. Takeuchi 등[15]은 동맥전환술로 교정한 20예 중 3예에서 재수술이 필요하였는데 2예는 대동맥하 협착으로 1예는 폐동맥협착으로 재수술을 시행하였다고 하였다. 그리고 3예에서 영구 심박동기 삽입이 필요하였다고 하였다. Mavroudis 등[25]은 동맥전환술로 교정한 수술생존자 15명의 환자 중 9명(60%)에서 11예의 재수술이 필요하였는데 3예에서 대동맥 재축착으로, 2예에서 폐동맥협착으로 재수술이 필요하였고 그 외 대동맥판치환술, 대동맥관성형술, 잔존심실중격결손, 승모판성형술, 종격동염, 영구심박기 삽입이 각각 필요하였다고 하였다. 저자들의 경우 재수술은 좌폐동맥협착으로 1예(10%)에서 재수술이 필요하여 비교적 낮은 재수술률을 보였지만 추적기간이 길어지면서 증가할 가능성이 있어 면밀한 추적조사가 필요하다고 생각한다.

결 론

폐동맥하 심실중격결손의 양대혈관 우심실기시증 환아에서 동맥전환술에 의한 교정은 대동맥궁기형을 동반한 경우 높은 수술사망률을 보였으나 동반하지 않은 경우 수술사망은 없었다. 수술 후 높은 조기 합병증 발병률을 보였으나 비교적 양호한 만기 혈액학적 소견과 낮은 재수술률을 보여 동맥전환술에 의한 교정이 이 복잡 심기형에서 유용한 수술방법이라고 생각한다.

참 고 문 헌

1. Taussig HB, Bing RJ. Complete transposition of the aorta and a levoposition of the pulmonary artery. Clinical, and pathological findings. Am Heart J 1949;37:551-9.
2. Van Praagh R. What is the Taussig-Bing malformation? Circulation 1968;38:445-9.
3. Lev M, Rimoldi HJ, Eckner FA, Melhuish BP, Meng L, Paul MH. The Taussig-Bing heart. Qualitative and quantitative anatomy. Arch Pathol 1966;81:24-35.
4. Ho SY, Backer EJ, Rigby ML, Anderson RH. Color atlas of congenital heart disease; morphological clinical correlations. London, Mosby-Wolfe 1995;157-64.
5. Patrick DL, McGoon PL. An operation for double-outlet right ventricle with transposition of the great arteries. J Cardiovasc Surg 1968;9:537-42.
6. Kawashima Y, Fujita T, Miyamoto T, Manabe H. Intra-ventricular rerouting of blood for the correction of Taussig-Bing malformation. J Thorac Cardiovasc Surg 1971;62: 825-9.
7. Hightower BM, Barcia A, Barger LM, Kirklin JW. Double-outlet right ventricle with transposed great arteries and subpulmonary ventricular septal defect. The Taussig-Bing malformation. Circulation 1969;39(Suppl 1):207-13.
8. Damus PS, Thomson NB, McLoughlin TG. Arterial repair without coronary relocation for complete transposition of the great vessels with ventricular septal defect. Report of a case. J Thoracic Cardiovasc Surg 1982;83:316-8.
9. Stansel HC Jr. A new operation for d-loop transposition of the great vessels. Ann Thorac Surg 1975;19:565-7.
10. Kaye MP. Anatomic correction of transposition of great arteries. Mayo Clin Proc 1975;50:638-40.
11. Williams WG, Freedom RM, Culham G, et al. Early experience with arterial repair of transposition. Ann Thorac Surg 1981;32:8-15.
12. Serraf A, Lacour-Gayet F, Bruniaux J, et al. Anatomic repair of Taussig-Bing hearts. Circulation 1991;84(Suppl. III):200-5.
13. Gordillo L, Faye-Petersen O, de la Cruz MV, Soto B. Coronary arterial patterns in double-outlet right ventricle. Am J Cardiol 1993;71:1108-10.
14. Uemura H, Yagihara Y, Kawashima Y, et al. Coronary arterial anatomy in double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD. Ann Thorac Surg 1995;59:591-7.
15. Takeuchi K, McGowan FX Jr, Moran AM, et al. Surgical outcome of double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD. Ann Thorac Surg 2001;71:49-53.
16. Masuda M, Kado H, Shiokawa Y, et al. Clinical results of arterial switch operation for double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD. Eur J Cardiothorac Surg 1999;15: 283-8.
17. Bove EL. Current techniques of the arterial switch procedure for transposition of the great arteries. J Card Surg 1989;4:193-9.
18. Massoudy P, Baltalarli A, de Leval MR, et al. Anatomic variability in coronary arterial distribution with regard to the arterial switch operation. Circulation 2002;106:1980-4
19. Li J, Tulloh RMR, Cook A, Schneider M, Ho SY, Anderson

- RH. *Coronary arterial origins in transposition of the great arteries: factors that affect outcome. A morphological and clinical study.* Heart 2000;83:320-5.
20. Comas JV, Mignosa C, Cochrane AD, Wilkinson JL, Karl TR. *Taussig-Bing anomaly and arterial switch: aortic arch obstruction does not influence outcome.* Eur J Cardiothorac Surg. 1996;10:1114-9.
 21. Wetter J, Belli E, Sinzobahamvya E, Blaschok HC, Brecher AM, Urban AE. *Transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect: surgical results and long-term outcome.* Eur J Cardiothorac Surg 2002;20:816-23.
 22. Daebritz SH, Nollert G, Sachweh JS, Engelhardt W, von Bernuth G, Messmer BJ. *Anatomical risk factors for mortality and cardiac morbidity after arterial switch operation.* Ann Thorac Surg 2000;69:1880-6.
 23. Wernovsky G, Mayer JE, Jonas RA, et al. *Factors influencing early and late outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries.* J Thorac Cardiovasc Surg 1995;109:289-302.
 24. Blume ED, Altmann K, Mayer JE, Colan SD, Gauvreau K, Geva T. *Evolution of risk factors influencing early mortality of the arterial switch operation.* J Am Coll Cardiol 1999; 33:1702-9.
 25. Mavroudis C, Backer CL, Muster AJ, Rocchini AP, Rees AH, Gevitz M. *Taussig-Bing anomaly: arterial switch versus Kawashima intraventricular repair.* Ann Thorac Surg 1996; 61:1330-8.

=국문 초록=

배경: 폐동맥하 심실중격결손을 동반한 양대혈관 우심실기시증에서 동맥전환술은 심실내 교정의 제한된 적응증과 동맥전환술의 우수한 임상성적으로 인해 최근 이 기형의 선택적 치료법으로 자리잡고 있다. 이 기형에 대한 동맥전환술의 단기 및 중기 성적을 검토하였다. 대상 및 방법: 1994년 8월부터 2002년 7월까지 8년 동안 동아대학교 병원에서 심실중격결손증 교정과 동맥전환술을 시행한 폐동맥하 심실중격결손을 동반한 양대혈관 우심실기시증 환자 13명을 대상으로 후향적 조사를 하였다. 양대혈관 우심실기시의 진단은 50% rule을 적용하였다. 중심나이와 평균체중은 각각 27일(범위, 3~120 일)과 3.8±0.7 kg (범위, 2.92~5.3 kg)이었다. 대동맥궁기형은 6명(46.2%)에서 동반되었고 모두 일차 완전교정(one-stage repair)으로 교정되었다. 양대혈관의 위치관계는 좌우로 위치한 것이 8예(61.5%), 전후로 위치한 것이 5예(38.5%)였다. 좌관상동맥의 형태는 1LCx-2R과 좌관상동맥이 폐동맥의 뒤로 돌아가는 형태가 각각 6예씩(46.2%)이었으며 1명(7.7%)에서 벽속 좌관상동맥기형이 관찰되었다. 심실중격결손의 확장 및 패치를 이용한 우심실유출로 성형술이 각각 1명(7.7%)에서 시행되었다. 좌우 대혈관 위치관계를 갖고 있는 3명(23.1%)을 제외한 모든 환자에서 Lecompte 술식을 시행하였다. 결과: 3예(23.1%)의 수술사망이 발생하였다. 3예 모두 대동맥궁기형을 갖고 있었던 경우였다. 수술 생존자의 평균추적기간 41.3±30.7개월(범위 1.7~79.1개월) 동안 만기사망은 1예(10%)로 술 후 5개월 뒤 중추신경계 합병증으로 사망하였다. 1예(10.0%)에서 압력차 30 mmHg 이상의 폐동맥판 협착이 발견되었고 2예에서 좌폐동맥 협착으로 풍선확장술이 필요하였으며 이 중 1예(10%)에서 술 후 52개월만에 재수술이 필요하였다. 무증상의 중등도 대동맥판 폐쇄부전증이 1예(10%)에서 발견되었다. 수술사망을 포함한 5년 생존율은 68.3%였다. 결론: 대동맥궁기형을 동반한 폐동맥하 심실중격결손의 양대혈관 우심실기시증 환자에서는 높은 수술사망률을 보였으나 동반하지 않은 경우는 낮은 수술사망률과 재수술률을 보여 동맥전환술이 이 심기형에서 유용한 수술방법으로 고려될 수 있을 것이라고 생각한다.

- 중심 단어 : 1. 동맥전환술
 2. Taussig-Bing 기형
 3. 심장중격결손
 4. 대혈관