

완전대혈관전위증의 외과적 치료

(Surgical Treatment of Complete Transposition of the Great Arteries)

서울대학교 의과대학

김 용 진

1. 수술 적응 (Indication)

완전대혈관전위증은 진단 자체가 수술의 적응이 되며, 수술방법 및 시기는 동반된 기형의 심한 정도, 증상의 발현시기 등에 따라서 결정된다.

온전한 심실을 가진 완전대혈관전위증(TGA with IVS): 생후 30일 이전에는 진단 그 자체가 수술의 적응증이 된다. 청색증 및 증상이 심하고 즉시 수술을 시행하지 못할 경우에는 풍선심방중격결개술을 실시하여 일단 환아를 안정시킨다. 수술은 동맥전환술(arterial switch operation)을 실시하며, 수술의 적기는 생후 1~2주이다. 생후 30일 이후에서는 좌심실이 저압력 환경에 계속 노출되어 체순환을 담당하기에 적당하지 않은 상태이기 때문에 동맥전환술을 바로 시행하는 것은 부적절하다. 따라서 일차적으로 폐동맥벤딩 및 고식적 단락술을 실시하고 1~2주 이후에 동맥전환술을 실시하거나, 바로 심방 수준에서의 전환술(artial switch operation: Senning 술식 혹은 Mustard 술식)을 시행한다. 서울대학교병원에서는 1987년 이전에는 심방 수준에서의 교정술을 주로 시행하였으나, 1988년 이후에는 동맥전환술을 주로 실시하고 있다.

폐동맥협착을 동반한 온전한 심실중격을 가진 환자(TGA with IVS and PS): 신생아에서는 폐동맥협착이 주로 상대적인 협착으로 동맥전환술이 가능하나, 고정된 폐동맥협착이 있는 경우에는 동맥전환술을 실시할 수가 없기 때문에 심방수준에서의 전환술과 폐동맥협착 제거술을 시행한다.

심실중격결손을 동반한 환자(TGA with VSD): 진단 자체가 수술의 적응이 되며, 가능한한 조기에 수술을 시행한다. 대부분의 경우에 있어서는 좌심실이 체순환을 담당하기에 적당하기 때문에 심실중격을 폐쇄하고 동맥전환술을 시행한다.

좌심실유출로협착과 심실중격결손을 동반한 환자(TGA with LVOTO and VSD): 생후 6개월 이전에 청색증 등의 증상이 심한 경우에는 일차적으로 고식적 단락 수술을 시행하고 6~18개월에 Lecompte술식을 시행하거나, 일차적으로 바로 Lecompte술식을 시행할 수도 있다. 일반적으로 Lecompte술식은 1세에서 2~3세에 시행하는 것이 적당하며, 3~5세의 환아에서는 Lecompte술식이나, Rastelli술식으로 좋은 결과는 보이고 있으며, 최근 서울대학교병원에서는 Rastelli술식보다는 Lecompte술식을 선호하고 있다.

2. 수술 결과

1) 동맥전환술(arterial switch operation)

서울대학교병원에서는 1987년 11월부터 1995년 3월까지 총 100명의 환아가 대혈관전위증으로 동맥전환술을 시행받았다. 심실중격결손을 동반하지 않은 환아가 53명이었으며, 동반한 환아는 47명이였다. 환아의 남녀 성비는 70:30으로 남아가 많았으며, 수술당시 평균연령은 2.2 ± 3.4 개월(범위, 생후 1일-23개월) 이였다. 수술 30일 이내에 사망한 환아는 총 24명으로 전체환아의 24%였다. 조기사망의 원인은 심근보호실폐 및 장시간 체외순환, 관상동맥의 손상 등에 의한 급성심부전(12례), 수술 후 과다한 수액 투여와 강심제등이 사용으로 후 부하 상승에 의한 좌심실 기능부전(4례), 전부하 불균형상태(2례), 발작성폐동맥고혈압(2례), 원인불명의 폐출혈(1례), 전해질 불균형(1례), 패혈증(1례) 등이였다. 조기사망의 위험요소는 관상동맥의 비전형적인 패턴($p < 0.001$), 환아 연령($p = 0.12$), 수술 시행연도($p = 0.13$) 등이였다. 수술 합병증으로는 발작성 폐동맥고혈압, 일과성인 경기, 패혈증, 중격동염, 황색막신경마비, 폐렴 등이 있었다. 추적관리되는 도중 6명이 사망하였다. 만

기사상의 원인은 호흡기계 합병증(1례), 패혈증(3례), 고열을 동반한 급사(2례) 등이었다. 생존자 76명중 만기 부정맥을 보이는 환아는 4례(5.3%)였으나 항부정맥제제가 필요하거나 혈액학적으로 문제가 되는 환아는 없었다. 조기사망을 제외한 생존자 76명의 7년 누적 생존율은 92%였다.

2) Senning 및 Mustard 수술

서울대학교병원에서는 1981년 1월부터 1992년 3월까지 총 69명의 환아가 대혈관전위증으로 심방내 교정술을 시행 받았다. 심실중격결손을 동반하지 않은 환아가 28명이었으며, 동반환아는 41명이었다. 환아의 남녀 성비는 48:21로서 남아가 많았으며, 수술당시 평균연령은 18.9 ± 32.9 개월이었다. 시행된 술식은 Senning 술식이 44례, 고식적 Senning 술식이 13례, Mustard술식이 9례, 고식적 Mustard술식이 3례 등이었다. 술후 30일 이내에 사망한 환아는 총 28명으로서 전체환아의 조기사망율은 40.5%였다. 조기사망의 원인은 급성심근부전 및 저심박출량(14례), 술후 악성 부정맥 및 심부전(7례), 상공정맥환류 부분협착(3례), 패혈증(2례), 발작성 폐동맥고혈압(1례) 등이었다. 조기사망의 위험요소는 수술 시행 연도($p < 0.01$), 심실중격결손 여부($p < 0.05$), 장기간 심폐기 가동시간($p < 0.001$), 높은 중심정맥압($p < 0.01$) 등이었다. 술후 1주일 이내에 발생한 조기 부정맥은 24례(36.2%)로 이중 7례가 조기 사망하였다. 추적관리되는 도중 8명이 사망하였다. 만기사상의 원인은 심한 심실수축능력의 감소와 삼첨판 폐쇄부전을 동반한 심부전(5례; 이중 2례는 동맥전환술과 판막치환술을 각각 시행받고 사망), 패혈증(1례), 급작스런 악성 부정맥(1례), 폐정맥환류부의 협착(1례) 등이었다. 생존자

41명중 만기 부정맥을 보이는 환아가 8례(24.5%)였으며, 이중 1례가 만기 사망하였다. 조기사망을 제외한 생존자 41명의 7년 누적 생존율은 75.5%였다.

3) Lecompte술식 및 Rastelli술식

서울대학교병원에서는 1986년 11월부터 1995년 3월까지 총 37명의 환아가 좌심실유출로협착과 심실중격결손을 동반한 대혈관전위증으로(TGA with LVOTO and VSD) REV술식(25례) 및 Rastelli술식(12례)을 시행받았다. 환아의 남녀 성비는 23:14로서 남자가 많았으며, 수술당시 평균 연령은 44.4개월(범위, 5개월-16세)로 이중 6명이 영아였다. 술후 30일 이내에 2명(5.4%, Rastelli술식 1명, REV술식, 1명)의 환아가 저심박출량과 전해질 불균형(hyperkalemia)으로 각각 사망하였다. 술후 합병증으로는 출혈(7례), 창상 감염(3례), 심방실 전도 차단(2례; permanent 1례, transient 1례), 잠정적인 뇌신경계 손상(2례), 호흡기계 합병증(2례), 2주 이상 지속되는 흉막삼출액(2례) 등이 있었다. 평균 추적관찰 기간은 3.48 ± 0.32 년 이었고, 생존한 전환자에 있어서 술 후 심초음파를 시행 하였다. 생존 환자 35명중 3명의 환자에 있어서 외래 관찰 중 폐동맥의 협착으로 재수술을 시행하였으며(8.6%, Rastelli 1명, REV 2명), 재수술을 시행한 3명의 환자를 제외한 32명의 환자중, 2명의 환자에서 경미한 잔존 단락을 보인 것 이외에는 특이 소견 없었다. Lecomte Op를 시행한 환자중 심혈관 조영술은 6명의 환자에 있어서 시행하였는데, 좌심실 유출로, 우심실 유출로가 문제없이 잘 조영 되었다. 조기사망을 포함한 Event Free Rate는 술후 3년째에 $86 \pm 7.2\%$ 였으며, 술후 5년째에는 $77 \pm 10.4\%$ 였다.