

Rastelli 씨 수술을 이용한 선천성 교정형 대동맥 전치증 (I. D. D.) ; 1 예 보고

*조범구 · *장병철 *홍승록 **오홍근 **윤덕미 ***이승규 ***정관섭

—Abstract—

Rastelli Operation in Congenitally Corrected Transposition of Great Arteries (I.D.D.)

— A Case Report —

B.K.Cho, M.D.,* B.C.Chang, M.D.,* S.N.Hong, M.D.,* H.K.Oh, M.D.,**
D.M.Yoon, M.D.,** S.K.Lee, M.D.,*** K.S.Chung, M.D.***

Corrected transposition of great arteries associated with dextrocardia (I.D.D.) is a very rare congenital cardiac malformation in which the atria and ventricles are in discordant relation, as are the ventricles and great arteries, but the aorta is to the right of the pulmonary artery.

A 13 year old male patient who complained cyanosis and dyspnea on exertion for 8 years, was diagnosed as congenitally corrected transposition of great arteries associated with dextrocardia (I.D.D.), large ventricular septal defect, patent foramen ovale and pulmonary stenosis.

He was operated on Nov. 22 1978.

The ventricular septal defect was closed with Teflon felt and the pulmonary hypoplasia was corrected with Rastelli operation successfully.

On 34th postoperative days, complete heart block was ocured and permanent epicardial pacemaker was implanted with good result.

서 론

1875년 Rokitansky 는 처음 교정형 대동맥 전치증을 기술하였다. 그 이후 몇가지의 용어가 나왔으나, 현재 선천성 교정형 대동맥 전치증²⁰⁾ (Congenitally Corrected Transposition of Great Artery) 이라는 용어가 널리 사용되고 있다.

그후 Anderson¹⁾ (1957) 등이 교정형 대동맥 전치증의

임상적 양상을 처음 기술한 이래, 현재 200 예 이상이 보고 되었다¹²⁾.

1972년 Van Praagh²³⁾ 는 발생학적 용어를 사용하여 심장과 대동맥의 변위를 정의하였다.

선천성 심장질환의 1% 미만에 속하는¹⁴⁾ 교정형 대동맥 전치증은 주로 내장 심방정위 (Visero- Atrial Situs solitus) 로 L-loop 와 L-Transposition¹²⁾ 이나, 본 증례와 같은 내장 심방 역위 (Viscero- Atrial situs Inversus), D-loop, D-Transposition 은 더욱 희귀하고 방실전도계의 이상 위치로 인해 수술의 난점이 많이 따른다.

본 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 상기한 선천성 교정형 대동맥 전치증 (I.D.D.) 과 동반된, 심실중격결손증, 폐동맥발육부전증과 개방성 난원공이 있는 환자에서 1978년 11월 22일 심실중격결손을 교정하고, Rastelli씨 수술을 하였으며 1978년 8월까지 9개월간의 원격성절이 양호하여 문헌고찰과 함께 보고

* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실
** 연세대학교 의과대학 마취과학교실
*** 연세대학교 의과대학 소아과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery
** Department of Anesthesiology
*** Department of Pediatrics
Yonsei University College of Medicine,

하는 바이다.

증 례

노○규 13세 남아로써 약 8년간의 청색증 및 호흡 곤란을 주소로 입원하였다. 본 환자는 정산분만 하였으며 약 세살때까지는 비교적 건강하게 잘 자란 편이었으나 당시에 걷기를 싫어하였고 쉽게 피로해졌다고 한다.

약 5세경 부터 조상(爪床)에 청색증을 보이며 호흡 곤란이 나타났으며 노래를 부르다가 갑자기 각혈이 있어서 개인병원에서 진찰을 받은 결과 심장질환이 있다는 것을 알았다고 한다. 그 후로 겨울만 되면 상기도감염이 빈발하며 각혈도 자주 나타나서 약 1년간 개인병원에서 폐결핵이란 진단하에 항결핵제 투여 받은 적도 있었다.

환자는 점차 진행, 악화되는 심장질환 증상에 대한 정확한 진단과 치료를 받기위해 1978년 11월 9일 본원에 입원하였다.

환자는 5남매중 1남으로 가족중에 심장질환이나 기타 유전성 질환을 가진 사람은 없었고, 환자의 어머니도 임신중에 특기할 만한 사항은 없었다고 한다.

이학적 소견 :

체중은 31kg 으로 약 50 percentile 이었으나 만성적으로 허약해 보였다.

호흡수 ; 24/분, 맥박수 ; 92/분, 체온 ; 37° 2' C, 혈압은 95/70 이었다.

안면은 창백하고 경한 부종이 있었고, 구순에는 청색증이 있었으며, 호흡음은 별 이상이 없었다.

P.M.I. 는 쇄골중앙선의 우측 제 5 늑간에서 보였고, Grade IV/VI 정도의 전수축기 심잡음이 들렸다. 제 2 심음은 하나였고 복부에는 간장이 좌측 늑골하연에서 약 2cm 정도 촉지되어 내장 역위증이 있음을 의심할 수 있었다.

조상(爪床)에 청색증이 현저하였고 곤봉상지가 동반되어 있었다.

검사 소견 :

혈색소 ; 17.9 gm/dl, 헤마토크릿 ; 53.3%, 백혈구 수는 8,300/mm³(호중구 ; 59%, 임파구 ; 33%, 단핵구 ; 7%)였다.

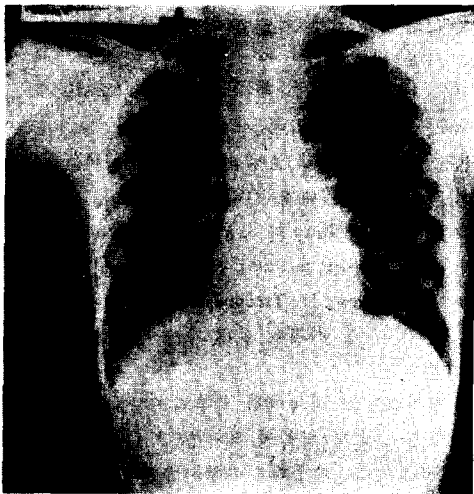
뇨 및 변검사는 정상범위에 속했고 혈액응고 검사도 정상이었다.

간기능검사는 모두 정상 범위에 속했고 말초혈액도말상에서 Heinz Body 나 Howell-Jolley Body 등은 볼 수 없었다.

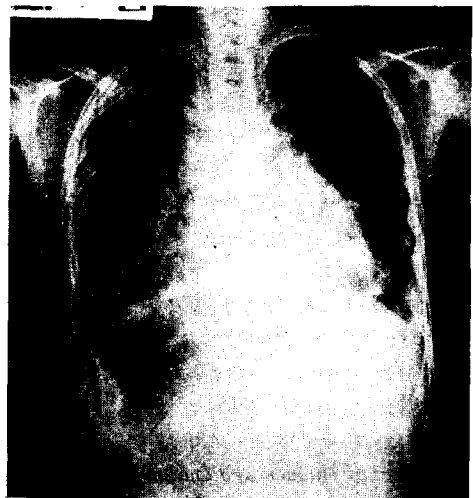
흉부 단순 촬영 ; (사진 ; 1 참조)

흉부단순촬영상 심첨부는 우측 하방에 있었고 심장은 비대되어 있지 않았으며 폐혈관 음영은 다소 감소되어 있었다. 우횡격막하에서 위장내 까스 음영을 볼 수가 있어서 장기 역위증이 있음을 확인할 수가 있었다.

Colloidal Au¹⁹⁸을 사용한 간주사상에서 간장은 좌측에서 관찰되었다.

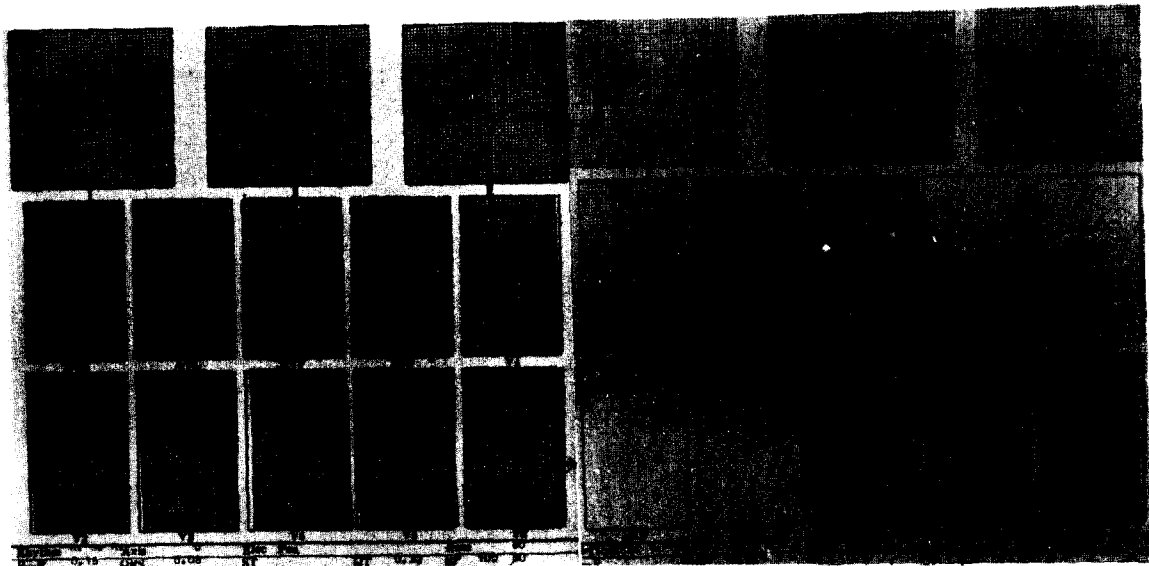


수술전



수술 후(Hancock Valve 가 보인다.)

사진 1 ; 단순흉부촬영소견



수술전

수술후

사진 2 ; 심 전 도

심전도 소견 ; (사진 ; 2 참조)

규칙적인 동율동으로 전기축은 0° 이다. Lead I에서 P-파는 역전되어 있고 P-전기축은 비정상적이다.

Precordial lead의 V_1, V_2 에서 비정상적인 Q-파는 볼 수 없다.

심도자검사 소견 및 심장조영술 ;

Digitalization 및 이노제로 심부전증이 다소 호전된 후에 심도자 검사를 시행하였는데, 도표 ;에서 보는 바와 같이 대정맥, 우심방, 우심실 사이에 산소 포화량의 차

도표 1. 심도자 검사 결과

Cardiac Catheterization Data

Catheter Position	O ₂ Saturation % (Vol %)	Pressure mmHg
IVC	70(16.80)	
SVC	70(16.80)	
RA high	67(16.08)	
mid	59(14.16)	9/4(6)
low	58(14.04)	
RV inflow	69(16.56)	
apex	66(15.84)	122/0
LA	90(21.60)	9/3(6)
PV	94(22.56)	

이는 별로 없었고 우심실의 수축기압이 122 mmHg로서 현저히 증가되어 있었다.

심도자검사시에 Catheter는 우심방에서 개방성 난원공을 통해 좌심방으로 들어가는 것을 확인할 수 있었다.

76% Urografin을 사용하여 심장조영술을 각각 하대정맥(사진 ; 3-①), 좌심실(사진 ; 3-②), 우심방(사진 ; 3-③)에서 시행하였던바, 정맥성 심실(Venous Ventricle)이 둥글고 편평한 모양을 보이고 있어서 특징적인 해부학적 좌심실임을 알 수 있었고, 동맥성 심실은 삼각형 모양으로 꼬리 같은 돌기를 갖고 있다. 동맥성 심실의 내벽에는 거친 섬유주(Trabecula)의 모양을 나타내어 해부학적 우심실임을 알 수 있었다.

신상륜(Supracrista Ventricularis) 바로 하부에 심실중격결손을 통한 large shunt flow를 볼 수 있으며(사진 ; 3-③), 대동맥궁이 우측으로 하행하고 하대정맥이 좌측에서 상행하고 있다.

Catheter를 정맥성 심실내에 두고 조영제를 발사한 후 거의 동시에 대동맥과 폐동맥이 보여 Right to Left shunt가 있음을 확인할 수 있었다.

좌측면촬영에서는 대동맥이 폐동맥의 전방에 위치하며, 각 동맥의 기시부의 직경비율은 대략 2.5:1이었고 폐동맥 판막은 협착되고 주폐동맥의 협착후 팽대를 의심할 수 있었다.

이상의 모든 검사성적을 종합하여 수술전 진단으로

1. 우심증을 동반한 교정형 대동맥 전치증(I.D.D.)
2. 심실중격결손증

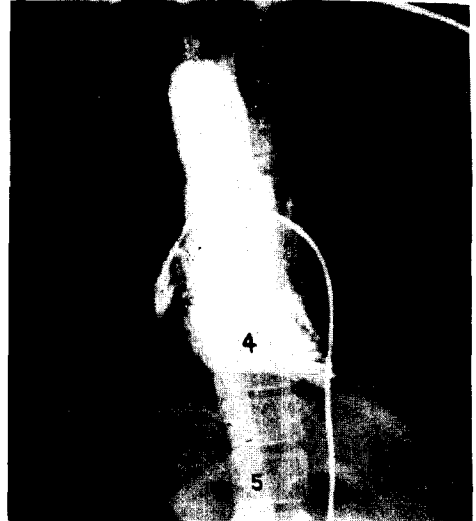
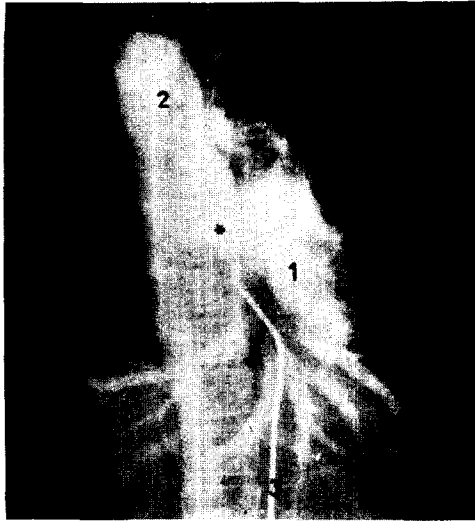


사진 3 : 심장 조영술(①-左上, ②-左下, ③-右上)

1. 해부학적 좌심실(우심실)
 2. 대동맥
 3. 하대정맥(Catheter)
 4. 해부학적 우심실(좌심실)
 5. 하행대동맥
 6. 상행대동맥
 7. 주폐동맥
 8. 해부학적 좌심실(우심실)
- * 우→좌 shunt flow

3. 폐동맥 협착증
4. 개방성 난원공

1978년 11월 22일 체외순환하에 수술을 하였다.

수술소견 및 수술방법

기관삽관후 전신마취하에 정중흉골절개로 개흉하고 심낭을 종절개 하였다. 상행대동맥은 주폐동맥의 우측에 위치하여 있고 하행대동맥은 심장의 우측으로 주행하고 있었다.

상행대동맥의 직경은 약 3cm으로 해부학적 우심실에서 기인되고 주폐동맥은 직경이 약 1cm으로 해부학적 좌심실에서 기인 되었으며 폐동맥판막의 매우 심한협착과 발육 부전으로 주폐동맥은 그나마 협착후 확대(Post-stenotic Dilatation)의 소견을 보여 주고 있었다.

양측 관상동맥은 모두 대동맥에서 기시하였고, 우관상동맥은 주폐동맥의 전방으로 주행하였으나 다른 관상동맥의 분지들은 정상위치를 주행하고 있었다.

상대정맥과 하대정맥은 내장역위증이 있어서 좌측에서 좌측에 위치한 기능적인 우심방으로 유입되어 기능적 우심실(정맥성 심실)로 유입되는 교정형 대동맥전치증임을 확인할 수 있었다.

기능적 우심실(정맥성 심실) 유출구에서 종으로 약 3cm 절개한 결과 승모판막과 유두근이 확인되고 해부학적 좌심실의 특징인 섬유주가 확인 되었으며, 약 2cm x 1.5cm 크기 정도의 심실중격결손이 있었다. 이 결손부위에 Teflon Patch 를 사용하여 심실중격결손을 봉합하였다.

폐동맥판막 부위는 발육부전으로 인한 심한 폐동맥협

착, 대동맥에서 좌측, 후부에 위치한 폐동맥과 해부학적 좌심실 유출구를 Patch Enlargement 하지 못하는 이 유등으로 Pulmonary Artery Valvular Conduit (Hancock 18mm)를 주폐동맥의 전방에 약 2cm의 종질개부위와 연속 봉합하고, 기능적 우심실 유출구의 종질개 부위와 분합교정하여 폐동맥협착을 교정하였다(사진: 4). 개방성 난원공은 교정하지 않았다. 수술이 끝난후에 체온을 재가온 하면서 전기적 세동제거 없이 심근의 수축작용이 나타났으나 규칙적인 동율동은 없이 심박동수; 약 80/분의 Accelerated Ventricular Rhythm 이 나타났다.

심박동이 규칙적이고 혈압은 유지되어 체외순환을 끝내고 일시적 심박조율기용 전극을 심근에 부착시키고 흉창을 폐쇄하였다.

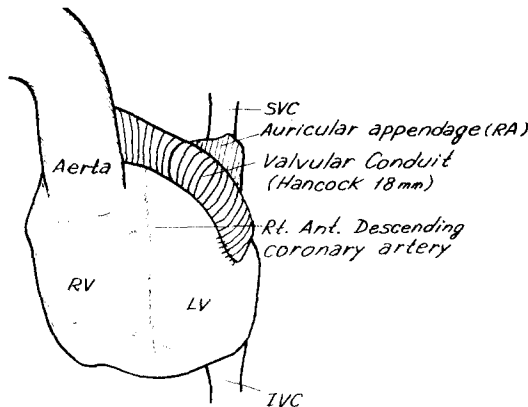


사진 4 ; 수술 후의 심장소견과 도해

수술도중 체온은 27°C로 중등도의 저체온법을 이용하였고, 수술중 심근보조를 위해 냉각된(4°C) Hartman 씨 용액을 심근에 도포하고 2차폐의 심정지액을 대동맥 기시부를 통해 관상동맥에 주입하였다.

수술에 소요된 부분체외순환 시간은 130분, 완전체외순환 시간은 125분, 대동맥 교차차단 시간은 125분이었다.

술후경과

수술후 혈압상승제의 도움이 없이 혈압이 유지되었고 맥박수는 규칙적으로 80~90/분으로 유지되었다.

노량은 충분하였으며 심전도상 Idioventricular rhythm 이 나타났으나 부정맥은 나타나지 않았다. 기관지 삽관 후 24시간 만에 발관(Extubation)을 할 수 있었으나, 당일 저녁에 다소의 호흡곤란이 있어 단순흉부촬영 결과 우측폐의 하엽에 음영 증가가 나타나고, 동맥혈 기체검 사상 PO₂; 70mmHg(산소; 4ℓ/min 흡입후)로 폐울혈에 의한 저산소증을 보여 다시 기관지삽관 후에 IPPB, CPPB등을 시행하여 술후 3일에 다시 발관하였다. 그 후 완전 방실차단은 오지 않고, 증상이 호전되어 술후 26일에 퇴원을 하였다.

퇴원후 특별한 증상이 없이 지냈는데 1978년 12월 26일 Syncopal Attack 이 나타나서 본원 외래에 내원후, 급작스런 심정이 왔으나 곧 심소생을 하였다.

완전 방실차단으로 당일 일시적 심박조율기를 우측척측피정맥을 통해 삽입하였고, 9일 후에 영구적 심박조율기를 심첨부에 부착시킨 후, 20일후 다른 동반된 합병증이 없이 퇴원하였다. (사진 5)

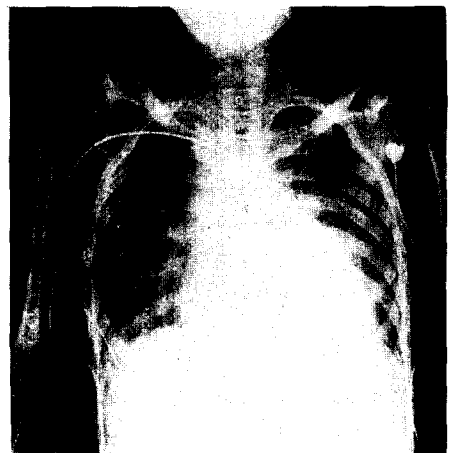


사진 5 ; 일시적 심박조율기를 삽입한후의 흉부단순 촬영 소견

고 안

선천성 교정형 대동맥 전치증은 매우 드문 질환중의 하나로, 대동맥 전치증과 함께 심실과 심방심판막(Atrio-ventricular Valve)의 내번을 가져와서 정상적인 혈액학적인 통로는 변하지 않는다.

즉 Ventriculo-Atrial Discordance 뿐 아니라, Ventriculo-Arterial Discordance가 있는 것을 뜻하는 선천적인 심장 질환으로, 체순환에서 환류된 정맥혈이 해부학적 좌심실을 통하여 폐동맥으로 들어가게 되고, 폐순환에서 환류된 동맥혈은 해부학적 우심실을 통하여 대동맥으로 나가게 된다³⁻²³).

1875년 Rokitsky는 처음 교정형 대동맥 전치증을 해부학적으로 정확하게 기술 하였다. 즉 “대동맥 전치증이 심실중격의 위치에 의해 교정되었던 것” 이라고 하였다¹²). 그 이후로 몇가지의 다른 용어가 사용되기도 하였는데, 즉 Spitzer는 Inverted Transposition 이라고 하였고 최근에는 Lev와 Rowlatt가 Mixed Levocardia with Corrected Transposition 이라고 하였으나, 교정형 대동맥 전치증에서 우심증을 동반하는 경우가 있기 때문에 적절하지 못하고 현재까지 ‘교정형 대동맥 전치증’이라는 용어가 널리 사용된다. 그러나 심장수술의 발달과, 완전 대혈관 전치의 교정에 대한 수술 수기의 발달로 Schiebler²⁰) 등은 ‘선천성 교정형 대동맥 전치’라는 용어를 사용하여, ‘외과적 교정형 대혈관 전치증’과 구별하도록 하였다.

1972년 Van Praagh는 선천성 심장 기형을 복부장기와 심방의 위치, 심실의 위치, 누두와 대혈관의 위치를 발생학적인 용어를 사용하여 규정 짓도록 하여 기능적, 병태생리학적 상태를 판단하고, 마지막으로 합리적인 치료 방법을 모색하도록 하였다^{10,12,22}).

선천성 교정형 대동맥 전치증은 해부학적 교정형 전치증과 구별이 되어야 하는데, 이 경우 대동맥이 해부학적 좌심실에서 나오고 폐동맥은 우심실에서 나오는 것을 기술한 것으로, 현재 해부학적 교정형 변위(Anatomically Corrected Malposition; ACM)라고 한다^{6,7,22}).

교정형 대혈관 전치증의 발생학적 결손은 대부분의 학자들이 Bulboventricular loop의 비정상적인 회전에 의한다고 하는데, 1964년 Grant는 심실의 내번(Inversion), 좌경(Levoersion), 우경(Dextroversion), 뿐 아니라 교정형 대동맥 전치증이 Conotruncus의 발달시에 극성(Polarity)의 장애에 의한다고 하였다. 또한 심장 발달의 태생기에 감별 성장의 장애나, 시기가 맞지 않을 때 심장기형이 발생하는데, 이때 체측에 비해 심실이나, 심방과 대혈관의 이상발달이 나타난다고 하였다.

그러나 이 심실, 심방과 대혈관은 각기 정상발달을 하여 혈동학적인 면에서는 정상적으로 발달하게 된다.

대부분의 교정형 대동맥 전치증에서는 심장과 복부내장의 정위(situs solitus)를 나타내지만, 드물게는 역위(situs Inversus)로 나타난다. 정위에서는 동맥성 심방, 해부학적 좌심실과, 위장이 신체의 좌측에 위치하고, 상, 하대정맥과 정맥성 심방은 동맥성 심방, 심실의 우측에 위치한다. 역위는 위의 정위의 거울상으로 좌-우 관계가 반대로 되지만 예외로 교정형 대동맥 전치증의 경우, 심실의 내번된 양상이 체내기관의 기본적인 위치를 정의한 것과는 달라 Visceral-Atrial situs solitus(내장 심방 정위)이라고 정의하고, 거울상인 경우 Visceral-Atrial situs Inversus(내장 심방 역위)라고 정의 한다¹²).

본 증례의 경우 이러한 교정형 대동맥 전치증의 위치와 VanPraagh의 분획적 구분에 의하면, 단순흉부촬영과, 사진; 5의 심장 조영술을 보면, 내장 심방 역위임을 알 수 있고, 해부학적 우심실이 우측에 있는 D-loop이며 역시 대동맥이 폐동맥의 전방 우측에 위치하는 D-transposition 이었다.

관상동맥은 역시 내번 되어 있어 우관상동맥이 우관상동맥동에서 나오고, 좌관상동맥은 좌관상동맥동에서 기인된다.

우심증이란 비특이성 용어로 몇가지의 형태로 분류된다. 우심증이란 심첨부가 우측 흉강으로 향하는 것을 말하는데, 여기에는 ① 거울상 우심증 ② 우경(Dextroversion) ③ 외인성 우심증(Extrinsic Dextrocardia)이 있다. 교정형 대동맥 전치증은 위의 거울상 우심증과 우경을 잘 동반하는데, 실제 거울상 우심증의 경우 항상 내장심방 역위를 동반한다.

교정형 대동맥 전치증의 다른 동반되는 질환으로는 심실중격결손증, 폐동맥협착증, 동맥성 심방심판막(Atrio-ventricular valve)의 폐쇄부전증 등이 있고 드물게 심방중격결손증, 무비장증, 다비장증 등이 있다^{6,12,13,19}). 심실중격결손증은 대개 크고 폐동맥판막적하의 막성중격(Membranous Septum)에 위치하고 있다. 이 경우 대동맥과 폐동맥판막이 거의 같은 횡수준에 위치한다. 폐동맥협착은 보통 판막자체의 협착 또는 협착된 판막하 섬유윤에 의해 기인된다. 그러나 폐동맥판막, 형성부전은 드물다고 한다. 동맥성 심방심판막 폐쇄부전증도 같이 잘 동반되어 Schiebler¹⁹) 등은 약 1/3의 환자에서 찾아 볼 수 있었다고 한다. 이때 판막의 해부학적 기형은 다양하여 두꺼워지거나, 판막소엽의 결핍, 윤상판대, 건색의 이상삽입 등이 있다.

청색증 선천성 심장질환과, 복강내 내장의 변위와 같이 잘 동반되는 것으로는 무비장증이 올 수 있는데, 이

것은 1826년 Martin 등이 처음 기술하였다.

Gasser 와 Willi, Ivemark 의 연구에 의하면, 5~6 의 임신연령에 비장의 Analage, 심내막상과, Conotru - ncus 부위가 발달하는데, 이때 기형이 일어날 수 있다고 하였다. 무비장증이 있는 경우, 총심실 (Common Ventricle) 의 심기형이 많이 발생하지만, 약 1/2 에서 2 개의 심실이 있는 교정형 대동맥 전치증에서 나타난다.

청색증 심장질환이 있고, 복부내장역위증 (Abdominal Heterotaxia) 이 있는 경우에 무비장증을 의심하여 말초 혈액도말검사상 적혈구에 Heinz Body 나 Howell-Jolly Body 를 찾아 보는 것이 중요하다고 하겠다. 특히 복부의 방사성 주사(Scan)하면, 횡행간장과, 가끔 무비장증을 확인하는데 도움이 될 수 있다^{12,19}.

교정형 대동맥 전치증의 빈도는 매우 드문 것으로, 선천성 심장질환의 1%미만에서 교정형 대동맥 전치증이 나타난다¹⁴. Fontana 와 Edwards 는 선천성 심장질환이 있는 357 예의 시료 중에서, 1.4% 가 교정형 대동맥 전치증이 있다고¹² 하였는데, 이 중에서 대부분이 정위로 내장 심방 역위가 동반된 교정형 대동맥 전치증은 더욱 드물다고 하겠다.

교정형 대동맥 전치증이 있는 경우에 증상은 동반된 병변에 의한 것으로, 동반된 심장기형이 없는 경우에는, 정상생활을 영위할 수가 있다.

그러나 교정형 대동맥 전치증의 경우, 대부분에서 동반된 심장기형이 있어, 대개 수개월 이내에 심한 심장 증상을 나타내게 된다²⁰.

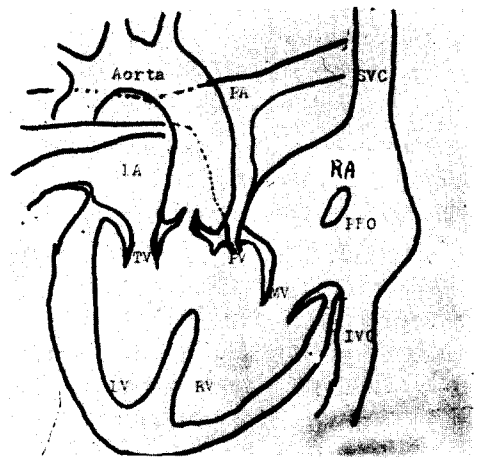
이학적 소견 역시 동반된 심장질환에 의해 나타나는데, 동반된 심장기형이 없는 경우에도 대동맥이 폐동맥의 전방에 위치해 있고, Loud Aortic Closure 에 의해 제 2심음이 하나로 흉골중선에서 들릴 수 있으며, 해부학적 좌심실에서 폐동맥으로 피가 매우 빨리 방출되어 와류가 일어남으로, 분출성 심잡음이 들릴 수 있다. 가장 정확한 진단 방법으로는 심도자검사와 심실, 대동맥 조영술이 있는데, 이때 대동맥의 위치와 특징적으로 내번된 심실의 형태를 살펴 봄으로, 교정형 대동맥 전치증을 진단할 수 있다.

교정형 대동맥 전치증의 경우에 심장내의 전도계는 정상으로 위치한 심장에서의 전도계와는 매우 다르다. 특히 교정형 대동맥 전치증을 수술하는데 있어 전도장애가 수술후의 예후에 중요한 영향을 미치는데, 근자 대동맥 전치증에서 나타나는 특이한 전기생리학적 식별에 의해 수술과 수술후의 예후에 많은 발전을 가져왔다.

정상적으로 위치한 심실에서나, 단순한 막성 심실중격결손에서의 전도계는 막성 심실중격결손 부위의 뒷쪽을 지나고, 각(Bundle Branch)의 분기는 심실중격결손의 후연의 막성중격 가까이에서 일어나지만^{6,11,19}, 내장

심방 정위의 교정된 대혈관 전치증(S.L.L.)의 경우에 폐동맥판막의 우측 아래로 특별한 방실전도가(A-V Conduction) 나와서 막성 심실중격결손의 전상방으로 지낸다^{1,9,11}. 또한 내장 심방 정위의 교정형 대동맥 전치증에서 히스속(His Bundle)은 막성 심실중격결손의 뒷쪽 심실 부위 보다, 앞쪽 심실 부위를 지나 분기된다^{4,9,23}. 이런 심장 기형의 경우 방실전도계에 차단을 가져와서 완전방실분리를 일으키게 되고, 특별한 방실전도계의 조직이 심방이나 심실내에서 주행의 변화를 가져오게 된다^{1,4,9,23}.

내장 심방 정위보다 더욱 빈도가 적은 내장 심방 역위가 있는, 교정형 대동맥 전치증(I.D.D.)의 방실전도계는 1977년 Dick⁴ 등이 전기생리학적 도해를 2예에서 실시하였는데, 방실결절은 좌측에 위치한 우심방내의 관상정맥 등 개구부의 바로 내측에 위치하고, 심방심판막을 지나 정상 심장에서와 같이 심실중격결손의 후, 하연을 따라 방실전도계는 주행하여, 약 6시 방향이 되기 전에 전기도가 소실되는 것을 관찰 하였다. (사진 6 참조) 이러한 여러 전도계의 변화들을 미루어 보아, 특별한 방실전도계의 조직들의 주행은 Ventricular Loop



- PA : pulmonary Artery
- SVC : Superior Vena Cava
- LA : Left Ventricle
- RA : Right Atrium
- TV : Tricuspid Valve
- PFO : Patent Foramen Ovale
- PV : Pulmonary Valve
- MV : Mitral Valve
- LV : Left Ventricle
- RV : Right Ventricle
- IVC : Inferior Vena Cava

사진 6 ; 해부학적 구조의 도해

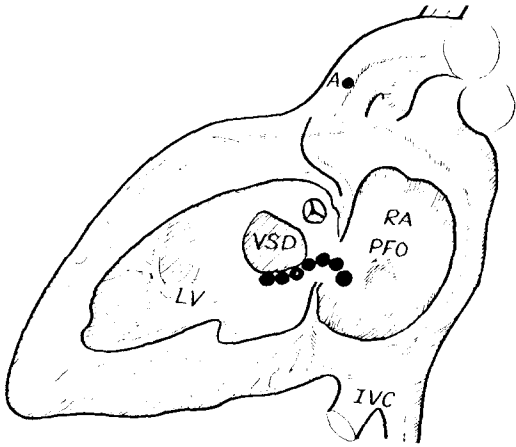


사진 6 ; 교정형 대동맥 전치증 (I.D.D.)의 방실전도계의 도해

의 형태와 관계되는 것으로 D-loop의 경우 심실중격결손의 후, 하연을, L-loop의 경우 심실중격결손의 전, 상연을 지나는 것으로 생각된다.

교정형 대동맥 전치증에서, 동반된 심장질환이 없는 경우에는 특별한 치료가 필요없으나, 이것은 약 5% 미만에 지나지 않는다¹⁹⁾.

동반된 질환이 있는 경우, 이것의 임상적인 양상과 울동부정에 따라 내과적 또는, 외과적인 치료가 필요하다. 외과적인 치료를 하는 경우, 흔히 동반되는 것이 심실중격결손과 폐동맥협착증으로, 이 경우 폐동맥으로 흐르는 혈류는 감소되어 있으나, 심실중격결손증만 단독으로 동반된 경우에는 생후 수개월 이내에 폐동맥으로 흐르는 과다한 혈류와 이에 의한 심부전 등으로, 고식적인 폐동맥 협착술 등을 실시할 수 있다.

이런 고식적인 수술을 하는 경우 결과는 매우 좋아, Hallman (1967) 등은 13예의 수술을 하여 모두 생존하는 결과를 얻었다. 교정형 대동맥 전치증과 함께, 심실중격결손증 단독으로 있는 경우, 완전방실차단의 빈도가 10~15%¹²⁾로 높고 특히 수술을 하는 경우, 방실전도계의 이상 주행으로 술후 방실차단의 위험도가 매우 높다.

최근 해부학적인 연구와¹⁾, 수술중 전기생리학적 연구의 발전으로, 술후 방실차단의 위험이 많이 감소 되었다.

수술중 특별한 방실전도계의 전기적 도안(Mapping)을 함으로 전도속의 손상이 없이 심실중격결손에 Patch를 이용 봉합이 가능하게 되었다. 더구나 방실전도계가 심실중격결손의 상연에 주로 위치한 L-loop의 교정형 대동맥 전치증이나, 완전 대동맥 전치증에서, 폐동맥 유출구와의 관계를 잘 알아 폐동맥 유출구 폐쇄를 교정시

유의해야 하는 것은 물론이다²³⁾. 수술시 유의해야 하는 것으로, 위의 전도계 뿐 아니라, 해부학적인 좌심실의 절개가 중요하며(심실중격결손을 교정시), 우심방을 통하여 전유두근을 축지하여야 하며, 관상동맥의 손상 등도 방지 되어야 한다. 폐동맥 유출구의 폐쇄증이 심한 심장 기형을 동반한 교정형 대동맥 전치증의 경우에, 이러한 수술후 관상동맥의 손상, 유두근의 손상, 또는 대동맥의 뒤에 위치하여 수기의 곤란 등에 의해 Rastelli 씨 수술법이 많이 사용된다^{2,10,14,15,16,17,18,19)}. McGoon (1972)¹³⁾ 등은 여러 질환에서 Rastelli 씨 수술법을 이용한 바, 심한 폐동맥의 협착을 동반한 대동맥 전치증에서 매우 적절함을 발표하였다^{2,3,15,17)}. 그러나 5세 이하의 환자에서는 이 수술을 시행한 결과, 9예중 7예가 사망하여 매우 사망률이 높았으나, 5세 이상의 환자에서는 27예중 2예가 사망하여, 도합 36예중 9예가 사망, 25%의 사망율을 보고 하였다¹³⁾. 따라서 폐동맥으로 많은 혈류에 의한 심부전이나, 폐쇄성 폐혈관 질환이나, 심부전이 4~5세 이전에 나타나는 경우, 고식적인 방법으로 폐동맥협착술을 이용하는 것이 좋은 것으로 사료된다.

폐동맥협착증이 교정형 대동맥 전치증에 동반된 경우, 폐동맥이 대동맥의 뒤에 위치하고, 관상동맥의 분포가 내번되어, 폐동맥 유출구의 Patch Reconstruction은 매우 난점이 있다. 더우기 폐동맥 폐쇄증이 있는 경우에, 정맥성 심실에서 폐동맥으로 동종이식을 하지 않을 수 없다.

1968년 Kirklin이 제일 먼저 폐동맥협착이 심한 환자에서 우심실과 폐동맥 사이에 판막이 없는 동종이식의 사용을 처음 기술한 후^{18,19)} 1969년 Rastelli¹⁵⁾는 폐동맥협착을 동반한 대동맥 전치증 환자에서 심실중격결손을 교정하고, 대동맥판막이 부착된 대동맥 동종이식을 이용하여 폐동맥과, 우심실 사이에 분합하여, 성공하였다.

그후에 Porcine Heterograft를 포함하는 Dacron conduit가 널리 사용되어 지고 있는데 이것을 이용 정맥성 심실에서 폐동맥으로 정맥혈을 보내주면 혈동학적으로 교정이 될 수 있다. 이러한 수술법을 현재 Rastelli 씨 수술이라고 하는데¹⁸⁾, 이것을 이용하여 폐동맥 폐쇄증을 동반한 활로씨 사중후군, 총동맥간의 I, II, III형, D.O.R.V나 폐동맥 협착증을 동반한 D.O.R.V나 폐동맥 협착증을 동반한 대혈관 전치증 등 여러 질환에 사용되고 있다^{2,13)}.

Rastelli 씨 수술의 수술 사망률을 보면 연령에 따라 차이가 많으나 8%(Daenen 등, 1976)~38%(Griep, 등 1974)으로, 특히 5세 이하에서 사망률이 높다¹⁸⁾.

Rastelli 씨 수술의 수술후 추적조사를 보면, 생존율은

76.7%로, 이중 78%는 생활에 지장을 받지 않는 좋은 결과를 가져온다²⁾. 추적조사 결과, 수술후의 재수술이나 생존률의 결과는 수술 수기에 주로 관련되는 것으로, 특히 Conduit가 흉골에 압박을 당하지 않도록 하는 것이 가장 중요하다. Bailey(1976)²⁾의 보고에 의하면 수술후 재수술을 요하는 빈도는 2년후에 4.0 ± 2.8%, 5년 후에 30.4 ± 12.1%로, Conduit의 압박에 의한 재수술의 빈도가 2년후, 2.0 ± 2.0%, 5년후, 27 ± 12.4%로 수술중 Conduit의 압박을 피하도록 하는 것이 매우 중요하다고 하였다.

이러한 교정형 대동맥 전치증과 동반된, 심장 질환의 교정 수술로 현재 수술에 좋은 성적을 가져오고 있으나, 심하게 심실이 회전되고 심실의 내벽이 있는 경우⁸⁾ 교정의 난점이 남아 있다.

교정형 대동맥 전치증이 있는 환자에서의 결과는 심실중격결손증이 동반되던, 안되던 방실패리(A-V dissociation)의 정도가 발전되어 질수 있고, 더구나 성공적인 수술을 하여 규칙적인 동물동으로 돌아 왔다고 하여도 완전 방실패리가 올 수 있어, 추적조사가 면연적이다.

교정형 대동맥 전치증의 경우 전술한 바와 같이 동맥성 방실패리의 판막폐쇄부전이 잘 동반되어 지는데, 자세한 원인은 알 수 없으나 Ebstein 씨 기형과 같은 것이 삼첨판막에 나타날 수 있다^{12,19)}. Schiebler(1961)²⁰⁾의 조사에 의하면 이 방실패리의 폐쇄부전증이 생후 1~2년 이내에 사망하는 어린이에서 주로 발견 되었다고 한다.

결 론

저자들은 여러 심장질환을 동반한 내장 심방 역위의 교정형 대동맥 전치증(I.D.D.), 1예를 진단하고, 1978년 11월 22일 체외순환하에 Rastelli 씨 수술법을 이용한 완전 교정수술을 처음 성공하였다. 술후 34일에 완전 방실패리로 인하여 일시적 심박조율기를 삽입후, 영구적 심박조율기를 심첨부에 부착하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Anderson, R.H., Becker, A.E., Arnold, R., Wilkinson, J.L. : *The conduction tissues in congenitally corrected transposition*, *Circulation*, 50:911, 1974.
2. Bailey, W.W., Kirklin, J.W., Barger, L.M., Jr., Pacifico, A.D., Kouchoukos, N.T. : *Late results with Synthetic valved external conduits from*

venous ventricle to pulmonary arteries, *Cardiovascular Surgery 1976, Supp 2, Circulation, Vol 56, No 3, 73, 1977.*

3. Bonfils-Roberts, E.A., Guller, B., McGoon, D.C. and Danielson, G.K. : *Corrected transposition: Surgical treatment of associated anomalies*, *Annals Thoracic Surgery*, 17:200, 1974.
4. Dick, M., II, Van Praagh, R., Rudd, M., Folkerth, T. and Castaneda, A.R. : *Electrophysiologic delineation of the specialized arterioventricular conduction system in two patients with corrected transposition of the great arteries in situs inversus(I.D.D.)*, *Circulation*, 55:896, 1977.
5. Hallman, G.L., Gill, S.S., Bloodwell, R.D., McNamara, D.G., Laston, J.R., Leachman, R.D., and Cooley, D.A. : *Surgical treatment of cardiac defect associated with corrected transposition of the great vessels*, *Circulation 35-36(Supp. 1):133, 1967.*
6. Hurst, J.W., et al : *The Heart, 4th ed.*, 1978.
7. Kirklin, J.W., Pacifico, A.D., Barger, L.M., Jr., Sata, B. : *Cardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arteries*, *Circulation*, 48:153, 1973.
8. Kinsley, R.H., McGoon D.C., Danielson G.K. : *Corrected transposition of the great arteries: Associated ventricular rotation*, *Circulation, Vol. XLIX:574, 1974.*
9. Kupersmith, J., Krongrad, E., Gersony, W.M., Bowman, F.O., Jr. : *Electrophysiologic identification of the specialized conduction system in corrected transposition of the great arteries*, *Circulation*, 50:795, 1974.
10. Kwon, J.H., Kim, K.H., Park, Y.K., Jee, H.O. : *Double-outlet of left ventricle in corrected transposition of great arteries: one case report*, *Korean J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 12:119, 1979.
11. Lev, M., Fielding, R.T., Zaeske, D. : *Mixed levocardia with ventricular inversion (corrected transposition) with completed AV block*, *Am.J. Cardiol.*, 12:7875, 1973.
12. Moss, A.J., Adams, F.H., Emmanouilides, G.C. : *Heart disease in infants, children and adolescents, 2nd ed.*, 360 page, 1977.
13. McGoon, M.D., Wallace, R.B., Danielson, G.K. : *The Rastelli operation: Its indication and results*,

- J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 65:65, 1973.
14. Nadas, A.S., Fyler, D.C. : *Pediatric Cardiology*, 3rd ed., W. B. Saunders Co., p. 608, 1972.
 15. Rastelli, G.C. : *A new approach to "Anatomic" repair of transposition of the great arteries*, *Mayo Clin. Proc.* 44:1-12, 1969.
 16. Rastelli, G.C., McGoon, D.C., Wallace, R.B. : *Anatomic correction of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and sub-pulmonary stenosis*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 58:545, 1969.
 17. Rastelli, G.C., Wallace, R.B., Ongley, P.A. : *Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis; A review and report of a case corrected by using a new surgical technique*, *Circulation*, Vol. XXXIX: 83, 1969.
 18. Ravitch, M.M., Welch, K.J., Benson, C.D., Aberdeen, E., Randolph, J.G. : *Pediatric Surgery*, 3rd ed., Year Book Medical Publishers, p. 672, 1979.
 19. Sabiston, D.C., Spencer, F.C. : *Gibbon's Surgery of the Chest*, 3rd ed., W. B. Saunders Co. p. 1092, 1976.
 20. Schiebler, G.L., Edwards, J.E., Burchell, H.B., DuShane, J.W., Ongley, P.A., and Wood, E.H. : *Congenital corrected transposition of the great vessels : A study of 33 cases*, *Pediatrics(Suppl.)* 27:851, 1961.
 21. Shem-Tov, A., Deutsch, V., Yahini, J.H., Kraus, Y., and Neufeld, H.N. : *Corrected transposition of the great arteries*, *Am. J. Cardiol.*, 27:99, 1971.
 22. Van Praagh, R. : *The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease*, *Birth defects, Original article series*, 8:4, 1972.
 23. Van Praagh, R. : *What is congenitally corrected transposition*, *N. Engl. J. Med.*, 282:1097, 1970.
 24. 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.