

# Anatomically Corrected Malposition of the Great Arteries

— 1 례 보고 —

정덕용\* · 임승평\* · 홍장수\* · 이 영\*

— Abstract —

## Anatomically Corrected Malposition of the Great Arteries — One Case Report —

Dock-Yong Chong, M.D.\*, Seung-Pyung Lim, M.D.\*, Jang-Soo Hong, M.D.\*, Young Lee, M.D.\*

One case of anatomically corrected malposition of the great arteries was managed at department of cardiothoracic surgery, Chungnam National University Hospital at May, 1984.

Anatomically corrected malposition of the great arteries was an extremely rare congenital heart disease. Only 21 cases were reported in English literatures. If there are no associated cardiac disease, the patient will have normal life span.

This 39 year old man had suffered from exertional dyspnea for 6 years. He had carried out normal military service as a surgeant for 8 years, and his life was not restricted before this episode. He had operated under diagnosis of mitral stenoinufficiency & tricuspid regurgitation but died because of lower cardiac output.

At autopsy, the great arteries were malposited but viscera and lung were normal position and picture. The aortic valve was located left and anterior to the pulmonic valve and there are bilateral conus in this anatomically corrected malposition of the great arteries. The coronary arteries were normal distribution.

### I. 서 론

Anatomically corrected malposition of the great arteries 는 1895년 Thérémin에 의해 처음 보고되었지만 그는 이것에 관해 명명을 하지 못하였다<sup>1,2,3,4</sup>.

1939년 Harris와 Farber가 대동맥과 폐동맥이 전 위치였음에도 불구하고 해부학적으로 일치하는 심실에서 기시하는 기형에 대해 Anatomically corrected 라는 용어를 사용하였다<sup>1,2,4,5</sup>.

1967년 Van Prragh 등은 3례의 Anatomically corrected transposition of the great arteries의 존재를 발표하였고<sup>2</sup> 1975년 Van Praagh 등은 대혈관들이 심실 중격이나 심실을 전위하지 않기에 malposition이 더 정확한 표현이라고 주장하였다<sup>1,3</sup>.

이 Anatomically corrected malposition of the great arteries는 해부학적인 우심실에서 폐동맥이, 해부학적 좌심실에서 대동맥이 기시하는데 단지 폐동맥 및 대동맥의 위치가 잘못된 아주 희귀한 선천성 심장질환이다<sup>1,2,3,5</sup>.

본 충남의대 흉부외과학 교실에서 Anatomically corrected malposition of the great arteries 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

\* 충남대학교 부속병원 흉부외과학교실  
\* Department of Cardiothoracic Surgery, Chungnam National University Hospital, Daejeon, Korea

## II. 증 례

39세된 남자 환자로 6년전부터 발생한 호흡곤란을 주소로 입원하였으며 가족력 및 과거력에는 특이한 소견이 없었다.래원 6년전부터 호흡곤란,심계항진 및 기침이 있었으며 3년전부터는 울혈성 심부전의 치료로 디곡신과 이뇨제를 복용하고 있었는데 래원 5일전부터는 더욱 악화된 기침과 혈담이 있었다. 이학적점사에서는 오랫동안 앓아온 모습이었으며 grade III 수축기 심잡음이 심첨부와 좌측 흉골연을 따라 들렸으며 심음은 불규칙하였다. 한황지 정도의 간비대가 있었다. 흉부 X-선 검사에서는 현저한 심비대와 양측 폐야에 혈관 음영의 증가를 보였다(그림 1).

심전도 소견상 P-mitrale, VPB, myocardial ischemia, left anterior hemibrock, Atrial fibrillation이 있었다.혈액검사, 간기능검사, 뇨검사는 정상소견이었다. 심장주사검사에서는 순환시간의 심한 지연(우심실-좌심실: 26.5초)이 있었으며, ejection fraction은 20%였다.(그림 2).

Echocardiogram상 좌심실의 확장 및 좌심방의 확장의 소견을 보였고, 대동맥의 out flow는 심히 완곡되어 있으며 대동맥 후벽하에 echogenic density가 있었다.

우심도자 검사에서는 의의있는 O<sub>2</sub> step up은 없었으며 약간의 폐 고혈압이 존재하였다. 이에 승모판 폐쇄 부전의 진단하에 수술을 시행하였다. 수술 소견은 심장이 전체적으로 비대하였으며 폐동맥과 대동맥의 위치가 전위되어 있기에 더이상 수술을 진행하지 않고 수술을 마쳤으며 슬후 13시간만에 저심박출증으로 사망하였다.

부검 소견은 간장 및 비장은 정상 위치에 있었으며 간장비대가 존재하였다. 우측폐는 3엽이었으며 좌측폐는 2엽이었다. 우심방은 우측에 양대정맥과 연결되어 있었으며 형태학적 우심실은 우측에 위치하였고 우심방과는 삼첨판에 의하여 연결되었으며 약간 비후된 형태학적 좌심실은 좌측에 위치하였고 판막윤이 심히 확장되어 있는 이첨판과 연결되어 있었다. 폐동맥관은 대동맥관의 좌후방에 존재하면서 해부학적 우심실과 연결되어 있었다. 양측 관상동맥은 각각 정상분포를 하였다. 심장 기하학적 소견은 심방증격각은 좌측편위 30°, 심실증격각은 좌측편위 40°, 원추각은 우측편위 35°, 반월형 판막의 회전은 -50°였다. 전체심장의 무게는 800g이고 좌심실의 두께는 2.5cm, 우심실의 두께는 0.7cm였으며 승모판은 약간의 비후가 있었으며 승모판윤은 크게 확장되었다(그림 3).

현미경적 소견은 작은 관동맥에 다발성으로 혈전이

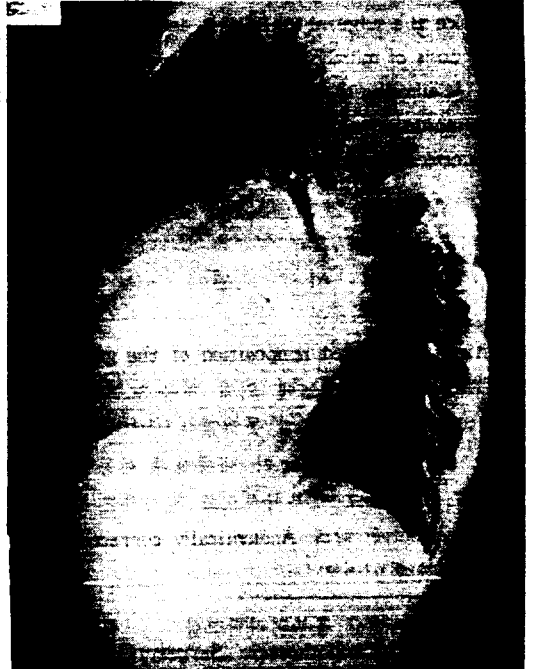
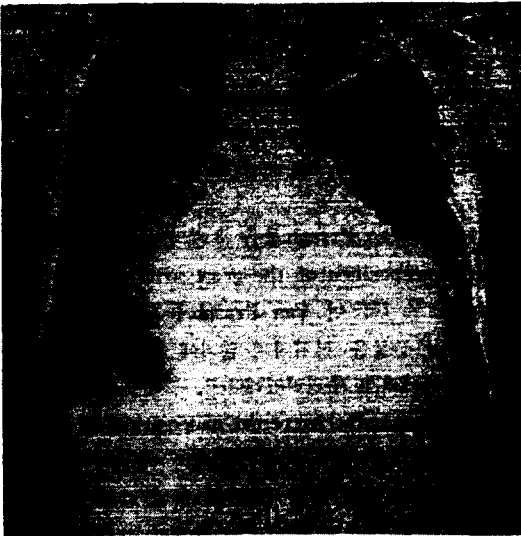


Fig. 1. Preoperative Chest Radiogram, P-A & Left lateral view.

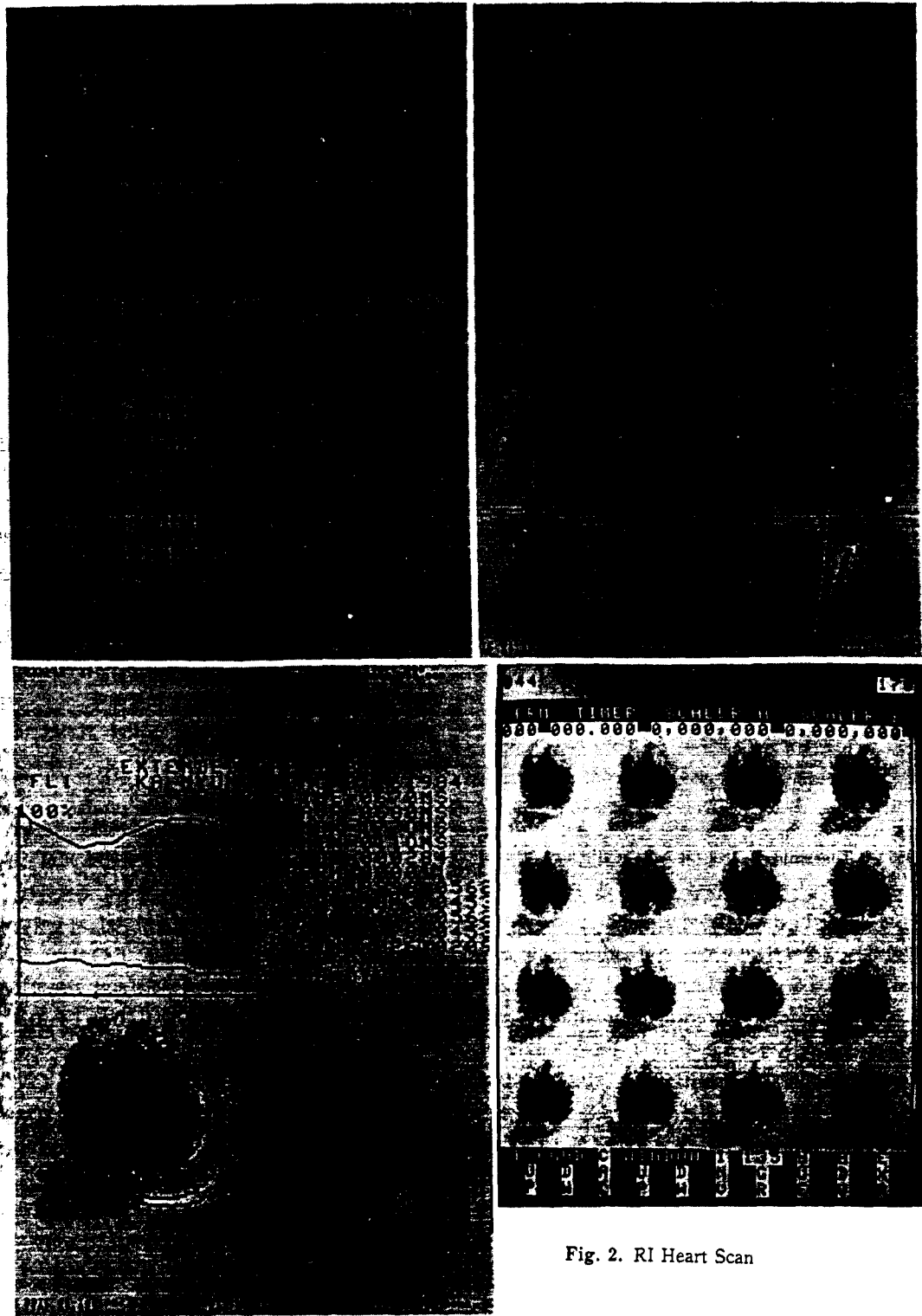


Fig. 2. RI Heart Scan



Fig. 3. Autopsy Finding

- A, external feature
- B, internal feature of RV & RA
- C, internal feature of LV & LA

있었다.

### III. 고 안

1895년 Thérémín에 의해 처음 보고되었지만 명명이 되지 못하였으며,<sup>1,2,4)</sup> 1939년 Harris와 Farber<sup>4)</sup>에 의해 대혈관들이 전위되었음에도 불구하고 해부학적으로 일치하는 심실에서 기시하는 것이 anatomically corrected라는 개념을 성립시켰으며 1967년 Van Praagh<sup>2)</sup> 등에 의해 anatomically corrected transposition의 실존을 3례의 보고로 증명하였으며 1973년에는 Kirklin이 transposition이 아닌 malposition으로 명명한 VSD와 PS가 동반된 2례에 대해 외과적인 치료를 시행하였으며 1975년 Van Praagh<sup>1)</sup>는 8년전 발표한 loop rule에 맞지 않은 2례로 Kirklin의 malposition이라는 명명이 옳은 것을 증명하였다. Van Praagh<sup>1)</sup>에 의하면 17례의 잘 연구된 증례가 발표되었다고 한다. 이후 1례의 추가가 있었다. Harris<sup>4)</sup>, Cardell<sup>6)</sup>, Anderson<sup>7)</sup>, Maler<sup>8)</sup> 등에 의해서 TGA의 Variant를 보고하였다. 이들의 보고중 B.1 Variant는 Anatomically corrected

malposition of the great arteries와 같다. Kirklin<sup>9)</sup>은 심방과 심실, 심실과 대혈관의 상호연관은 정상이며 또한 동맥혈이 대동맥으로, 정맥혈이 폐정맥으로 사출되는 등 생리, 해부학적으로 정상이나 단지 대혈관의 위치가 잘못되었을 뿐이라고 보고하였다.

이론적인 Anatomically corrected malposition of the great arteries는 4개의 형태가 가능하다.

체질의 위치에 따라 문자화된 도식에 의하면 내장과 심방의 위치관계가 정상위틀 [S]로, 역위를 [I]로 표시하여 처음 기술하고, 형태학적 우심실이 우측에 존재시 d-loop를 [D], 좌측에 존재하는 l-loop를 [L]로 기술하고 대동맥관이 폐동맥관에 비해 우측에 존재하는 d-malposition을 [D], 좌측에 존재하는 l-malposition을 [L]로, 또한 대동맥관이 폐동맥관보다 전방에 위치하는 a-malposition을 [A]라고 표시하여<sup>1,2,5,9)</sup> 이들의 체질집합으로 표시하면 가능한 형태는 [S. D. L], [S. L. D], [I. L. D], [I. D. L]이 되겠다<sup>1,5,9)</sup>.

이중 생리적 해부학적으로 교정된 것은 단지 [S. D. L] 및 situs inversus totalis가 있으면서 [I. L. D]인 경우라 하겠다. 즉, T. G. A. Variant중 Cardell<sup>6)</sup>의 분류중 B<sub>2</sub>, B<sub>1</sub>, Marlen<sup>8)</sup> 등에 의하면 B<sub>1</sub>, B<sub>2</sub>가 되겠다. 이들은 후천성 심질환이 없거나 동반기형이 없다면 정상적인 생활을 본 증례와 같이 영위가 가능하겠다.

Van Praagh<sup>1)</sup>에 의한 보고에 의하면 전체 17례중 88%인 15례가 [S. D. L]형이며 [S. L. D]와 [I. L. D]가 각각 6%로 1례씩이며 [I. D. L]은 아직

보고가 없다.

각 심방실의 식별은 여러 저자에 따라 약간씩 차이가 있으나 Cardell<sup>6)</sup>, Wilkinson<sup>10)</sup>, Lev<sup>11)</sup>, Stanger<sup>12)</sup> 등을 종합하면 우심방은 심방중격에 난원와와 limbus가 존재하며 coronary sinus의 개구부 limbus 직상방에 thebesian vein의 여러 작은 개구부가 있으며 심방 부속기는 심방내에서 넓게 열려 있으며 부속기의 맹단은 몇개의 불명확한 구역으로 되어 있고, 삼엽으로 나뉘어진 폐가 위치하는 측에 존재한다고 하였다. 좌심방의 심방중격면은 불규칙적인 형태의 1차 중격이 있으며, 우심방보다는 더 매끄러운 심방벽을 가지고 있으며 부속기는 좁은 출구와 맹단에 많은 확실한 구역이 있고 맹단은 예리하며 폐가 2엽으로 나뉘어진 측에 존재한다고 하였다.

우심실은 Crista supraventricularis에 의해 분리되는 sinus와 conus로 나뉘어지며 후측 심실중격벽면은 섬유유주가 있으며 많은 유두근이 존재한다. trabecular septomarginalis가 존재하며 분명한 infuculibulum이 있으며 방실관은 삼첨판이다. His bundle의 우측 분지가 있다. 섬유유주는 epicardium까지 깊은 골에 의해 분리된다. 좌심실의 심실중격 표면은 매끈하고 방실관은 이첨판이며 중격표면에는 유두근이 존재하지 않으며 crista supraventricularis, 중격 유두근, infuculibulum 등이 없다. 섬유유주는 심근층까지도 도달하지 못하는 얇은 골에 의해 나뉘어진다. A-V valve는 aortic root와 fibrous continuity내에 존재한다. His bundle은 좌측 분지가 있다.

Rao<sup>13)</sup>에 의한 관상동맥에 의한 심실 식별은 전하강 관상동맥이 좌측 관상동맥에서 기시시에는 D-loop이며 우측 관상동맥에서 기시시에는 L-loop라고 하였으며, 우측 관상동맥의 marginal branch는 우측 심실의 특징이며 전외측 및 후내측의 유두근으로 가는 diagonal branch는 좌심실의 특징이 된다고 하였으며 Van Praagh<sup>11)</sup>는 관상동맥의 기시는 의미가 없으며 Rao<sup>13)</sup> 등의 epicardial case가 더 의의가 있다고 하였는데 이의 case 2에서처럼 전하강 관상동맥이 우측 관상동맥에서 기시한 것은 심실 전위가 아닌 conotruncal inersneu를 반영한다고 하였다. 1975년 Van Praagh<sup>11)</sup>가 보고한 2례의 증례에서는 subaortic conus가 있었다.

본 증례에서는 bilateral conus가 존재하는 예이다.

Van Praagh<sup>11)</sup>에 의한 심기하학적 이론에 의한 명칭인 atrial septal angle은 좌측편위 30°이며 ventricular septal angle은 좌측편위 35~40°이며 conal

septal angle은 우측편위 65°이며 이들의 차이로 생기는 atriventricular septal angle은 5~10°이며 conoventricular septal angle은 100°이며 semilunar valve의 회전은 +150°이다.

이를 본 증례와 비교하면 ventricular septal angle은 정상과 비슷하므로 ventricular inversion은 없으며 conoventricular septal angle이 30°인 것은 정상보다 현저히 작아 ventricular septum과 conal septum이 평행인 것을 나타내며 또한 대동맥과 좌심실이 전방에 위치함을 이야기하고 동시에 우심실의 후방에 위치함을 이야기하게 된다. 또한 semilunar valve의 회전은 본례에서는 -50°로써 L-TGA임을 이야기하고 있다. 혈액학적인 소견을 보면 Anatomically corrected malposition of the great arteries의 경우 가능한 4개의 형태 [S. D. L], [S. L. D], [I. L. D], [I. D. L] 중 [S. D. L] 및 [I. L. D]의 경우는 동반되는 심장기형이 없는한 혈액학적인 소견은 정상이나 [I. L. D]형은 아직 보고가 없고, 기능적이고 해부학적인 Anatomically corrected malposition of the great arteries는 [S. D. L]형만이 존재한다. Farber<sup>4)</sup>, Cardell 등의 B<sub>2</sub>형이 되겠다.

통상 잘 동반되는 심기형은 1973년 Van Praagh<sup>2)</sup> 보고례는 심실중격 결손증, 심방중격 결손증, 삼첨판 형성부전, JAA(좌측)의 또한례는 심실중격 결손증, 심방중격 결손증였으며 1973년 Kirklin의 2례도 심실중격 결손증과 폐동맥 협착이 있는 예였다. Cardell<sup>6)</sup>의 레에서 심실중격 결손증이 동반되는 등 심실중격 결손증의 동반 빈도는 높았다.

Freedom<sup>14)</sup>의 보고에 의하면 빈번하게 심방 부속기의 juxtaposition, 삼첨판의 형성부전, 발육부전 및 우심실의 발육부전이 동반된다고 하였다. 이외에 심장 이외의 동반 기형은 Wilad<sup>5)</sup> 등의 보고가 있는데 보고된 레는 모두 요도 협착이었다. 발생기전에 대하여는 Van Praagh<sup>11)</sup>,<sup>2)</sup> 등은 conotruncus가 좌측으로 회전하여 d-loop를 이루게 되지만 현재까지는 확실하지 않다.

진단은 Kirklin<sup>9)</sup>과 Freedom<sup>14)</sup>이 흉부 X-선 검사가 중요하다고 하였다. 위장내 공기 음영이 좌측에 존재하며 심경 대동맥이 좌측에 존재해야 된다고 한다. 하지만 정확한 진단은 고도로 발달된 biplane angiocardiology에 의하며 외과의는 술전 진단이 항상 옳은 것은 아니기에 수술시에 자신이 해부학적 상호관계를 증명해야만 된다고 하였다.

#### IV. 결 론

Cardiomyopathy로 인한 승모판 폐쇄부전 및 삼첨판 폐쇄부전이 있는 Anatomically corrected malposition of the great arteries [S. D. L] 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

#### REFERENCES

1. Richard van Praagh, Robert E. Damin, Hubert Jockin, Henry R. Wagner, Mickael Korn, Hrair Garaberdian, Masahiko Ando, A. Louise Calder: *Circulation*, 51:20, 1975.
2. Richard van Praagh, Stella van Praagh: *Anatomically Corrected Transposition of the Great Arteries*, *Br. Heart J.*, 29:112, 1967.
3. John W. Kirklin, Albert D. Pacifico, L.M. Bargerion, Jr., Benigno Soto: *Cardiac Repair in Anatomically Corrected Malposition of the Great Arteries*, *Circulation*, XLVIII:153, 1973.
4. Harris J.S., Farber S.,: *Transposition of the Great Cardiac Vessels with Special Reference to Phylogenetic Theory of Spitzer*, *Arch. Path.*, 28:427, 1939.
5. John D. Keith, Richard D. Rowe, Peter Vlad: *Heart disease in infancy and childhood (3rd Ed.)*, p 129-151, p 590-693, MacMillan Publishing Co. New York, 1983.
6. B.S. Cardell: *Corrected Transposition of the Great Vessels*, *Br. Heart J.*, 36:207, 1974.
7. Forrest H. Adams: *Transposition of the Great Vessels*, *Pediatrics*, 20:626, 1957.
8. Elis Malers, Viking Bjork, Ingermar Cullhed, Herman Lodin: *Transposition Functionally Totally Corrected, Associated With Mitral Insufficiency*, *Am. Heart J.*, 59:816, 1960.
9. Forrest H. Adams, George C. Emmanouilides: *Moss' Heart Disease in Infants, Children and adolescents (3rd Ed.)*, p 297-350, The Williams & Wilkins Co., Baltimore, 1983.
10. James L. Wilkinson, Francisco Acerete: *Terminologically Pitfalls in Congenital Heart Disease*, *Br. Heart J.*, 35:1166, 1973.
11. Maurice Lev, Richard R. Liberthson, Friedrich A.O. Eckner, Rene A. Arcilla: *Pathologic Anatomy of Dextrocardia and its Clinical Implications*, *Circulation*, XXXVII, 979, 1968.
12. Paul Stanger, Abraham M. Rudolph, Jesse E. Edward: *Cardiac Malposition, An Overview Based on Study of Sixty-five Necropsy Specimen*, *Circulation*, 56:159, 1977.
13. P. Syamasundar Rao: *Dextrocardia: Systematic Approach to Differential Diagnosis*, *Am Heart J.* 102:389, 1961.
14. Robert M. Freedom, Donald P. Harrington: *Anatomically Corrected Malposition of the Great Arteries*, *Br. Heart J.*, 36:207, 1974.