

신생아에서 동맥전환술의 조기성적

성 시 찬* · 방 정 희* · 편 승 환* · 전 희 재* · 조 광 조*
최 필 조* · 우 종 수* · 이 형 두**

=Abstract=

Early Results of the Arterial Switch Operation in Neonates

Si-Chan Sung, M.D. *, Jung-Heui Bang M.D. *, Seung Hwan Pyun *, Hee-Jae Jun M.D. *,
Gwang-Jo Cho M.D. *, Pill-Jo Choi M.D. *, Jong-Soo Woo M.D. *, Hyung-Doo Lee M.D. **

Background: Anatomic correction of transposition of the great arteries by means of the arterial switch operation is now accepted as the therapeutic method of choice. This retrospective study attempts to assess the results of the neonatal arterial switch operation for transposition of the great arteries performed by our newly established institution. **Material and Method:** 33 consecutive neonates underwent the arterial switch operation between October 1991 to November 1997. There were 27 neonates with transposition and intact ventricular septum, 3 with ventricular septal defect, and 3 with Taussig-Bing anomaly. The mean age was 10.9 ± 7.9 days and mean body weight was 3.29 ± 0.44 kg. **Result:** Overall postoperative hospital mortality was 30.3% (10 patients). The mortality has improved with time; 75%(6 patients) among first 8 consecutive patients before 1994, 20% (2 patients) among 10 patients in 1994 and 1995, and 13.3% (2 patients) among 15 patients since 1996. Univariate analysis of risk factors revealed that earlier date of the operations and one of preoperative events were determinants for operative death. There were two late deaths. A mean follow-up of 17.4 ± 16.5 months was achieved in all 21 survivors. All were in New York Heart Association functional class I. One patient had mild pulmonary stenosis and two had mild aortic valve regurgitation on their echocardiography. **Conclusion:** We concluded that we should continue to perform arterial switch operation for neonates with transposition of the great arteries because the mortality of the operation has been improved and the operative survivors have good functional results with low incidence of late complications.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:931-8)

Key word : 1. Arterial switch operation
2. Transposition of great vessels
3. Neonate

* 동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

** 동아대학교 의과대학 소아과학교실

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

논문접수일 : 98년 3월 30일 심사통과일 : 98년 6월 15일

책임저자 : 성시찬, (602-103) 부산광역시 서구 동대신동 3가 1번지, 동아의료원 흉부외과. Tel. (051) 240-5190, Fax. (051) 247-8753
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

서 론

대혈관전위증에 대한 외과적 치료는 80년대 초반까지는 대부분의 심장센터에서 해부학적 교정보다는 심방수준에서의 혈액학적 교정 즉 Mustard operation이나 Senning operation 이 주된 외과적 치료방법이었다. 그러나 이 방법은 술후 상심실성부정맥의 빈도가 높고 우심실이 전신순환을 담당하게 되므로서 만기추적 결과 우심부전(right ventricular failure)의 빈도가 높아지는 단점이 있어 현재는 거의 사용되고 있지 않다.

1975년 Jatenc 등¹⁾이 심실중격결손을 동반한 대혈관 전위증에 대하여 동맥전환술 즉 해부학적 교정을 처음으로 성공적으로 시행하였다. 그러나 첫 성공례 발표 이후 상당 기간 동안 동맥전환술은 높은 수술사망률로 인해 주된 수술방법으로 확립되지 못 하였으나 80년대 후반에서부터 특히 신생아기에 동맥전환술의 좋은 성적이 발표되면서 동맥전환술이 대혈관전위증의 주된 수술방법으로 정착되었다.

현재 세계적으로 유명한 몇몇 심장센터들의 동맥전환술의 수술사망율은 0.5~7.8%²⁻⁴⁾로 알려져 있으나 우리나라의 대부분 병원들에서는 많지 않은 수술 경험으로 인해 아직 선진국 수준의 성적에는 도달하지 못하고 있다. 동아대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 1991년 동맥전환술을 시작하였다. 이에 현재까지 신생아에서 시행된 동맥전환술에 대한 조기성적의 보고와 함께 임상분석을 하여 향후 보다 좋은 수술 결과를 기대하는데 도움을 얻고자 연구를 시행하였다.

대 상 및 방 법

대 상

1991년 10월부터 1997년 11월까지 6년 2개월동안 모두 33례의 동맥전환술을 대혈관 전위증을 갖고 있는 생후 30일 이내의 신생아 환아에서 시행하였다. 환아의 성별은 남아가 24명, 여아가 9명으로 약 2.7:1로 남아가 많았으며, 연령분포는 생후 1일에서 생후 28일까지(평균 10.9±7.9일)였고 환아의 체중은 2.08kg에서 4.1kg(평균 3.29±0.44kg)이었다.

대동맥궁기형을 동반한 경우는 제외시켰으며 모두 한명의 외과외에 의하여 시행된 경우를 대상으로 하였다. 진단별로는 온전한 심실중격을 갖고 있는 완전대혈관전위증(TGA/IVS)이 27례였고, 심실중격결손증을 동반한 경우(TGA/VSD)가 3례, Taussig-Bing anomaly가 3례였다(Table 1).

술전 상태 및 관상동맥의 해부학적 형태

술전 상태로는 29례(87.9%)에서 청색증이 주소였고 4례

Table 1. Diagnosis

Diagnosis	No. of cases
TGA with IVS	27 (10)
TGA with VSD	3 (0)
Taussig-Bing Anomaly	3 (0)

() number of operative death
TGA: transposition of the great artery
IVS: intact ventricular septum
VSD: ventricular septal defect

Table 2. Preoperative conditions

Conditions	No. of cases(%)
Cyanosis	29 (87.9)
Congestive heart failure	4 (12.1)
CPR before CPB	3 (9.1)
Generalized edema	2 (6.1)
DIC	1 (3.0)
Hypovolemic shock	1 (3.0)
PGE1 infusion	26 (78.8)
Artificial ventilation	20 (60.6)
Balloon atrial septostomy	18 (54.5)

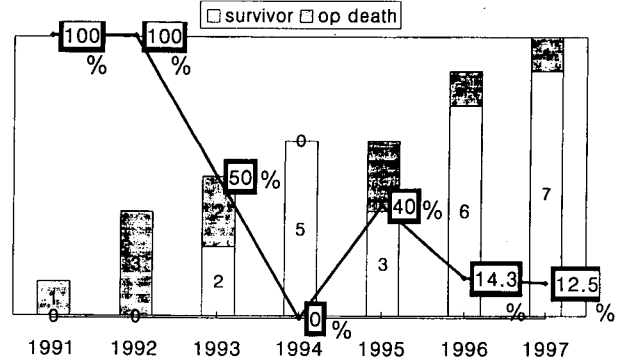
CPR: cardiopulmonary resuscitation
CPB: cardiopulmonary bypass
DIC: disseminated intravascular coagulation
PGE1: prostaglandin E1

(12.1%)에서는 심부전의 증상이 있었다. 3례(8.1%)는 술전 혹은 심폐기 가동전 심폐소생술이 필요하였으며, 2례에서는 술전 심한 전신부종이 있었고, 범발성 혈관내응고장애(desseminated intravascular coagulopathy)가 1례에서 있었으며, 다른 1례의 환아에서는 술전 쇄골하정맥 천자시 쇄골하동맥 손상으로 인한 저혈량성 속상태였다. 26례(78.8%)에서는 술전에 PGE1을 사용하였으며 20례(60.6%)에서는 인공호흡을 시행하고 있었고 18례(54.5%)에서는 술전에 심방중격 풍선절개술을 시행하였다(Table 2). 환아의 관상동맥 형태를 보면 1LCx-2R이 25례(75.8%)로 가장 많았고 1R-2LCx가 3례, 2RLCx이 2례, 1L-2CxR, 1RL-2Cx, 벽내 좌관상동맥(intramural left coronary artery)이 각각 1례씩이었다(Fig. 1). 양대혈관이 좌우정렬형태(side-by-side position)인 경우가 3례(9.1%)였다.

수술방법

정중 흉골 절개를 하고 환아의 심낭을 신폐동맥(ncopulmonary artery)의 재건을 위해 네모모양으로 절제하였다.

관동맥의 분포형태와 대동맥과 폐동맥의 상관관계를 관찰한 후 관상동맥을 옮길 부위를 주폐동맥부위에 가는 봉합사를 이용해 표시하고 대동맥과 폐동맥 박리를 시행하였다. 폐동맥은 Lecompte maneuver를 위해 양측 폐동맥의 분지부가 나타날 때까지 충분히 박리하였다. 때에 따라 환자의 혈액학이 불안정하면 먼저 동맥도관(arterial cannula)과 정맥도관(venous cannula)을 삽관하고 심폐기를 가동한 다음 폐동맥을 박리하였다. 동맥도관을 무명동맥 직하부 근처의 상행대동맥에 삽관하고 정맥도관은 심실중격결손증을 동반하지 않은 경우는 직각모양의 정맥도관을 우심실에 하나 삽관하였으며 심실중격결손증을 폐쇄시켜야 할 경우는 두 개의 정맥도관을 우심방을 통해 상공정맥과 하공정맥에 삽관하였다. 심폐기 가동 직후에 박리된 동맥관을 분리하고 심실중격결손증을 폐쇄시켜야 할 경우는 좌심방(left atrial appendage)을 통해 좌심방에 벤트(vent)도관을 삽관하였다. 대동맥을 혈관감자로 잡고 심정지액을 주입하여 심정지를 시킨 후 심실중격결손증이 있으면 우심방절개를 통하여 결손을 폐쇄한 다음 동맥전환술을 시행하고 심실중격결손이 없으면 심정지후 바로 동맥전환술을 시행하였다. 심정지액은 초기 8례에서는 결정질 심정지액(crystalloid cardioplegic solution)을 이용하였으나 나머지는 1:1 혈청 심정지액(1:1 cold blood cardioplegic solution)을 이용하였고 체중 kg당 20ml을 손으로 주사하였다. 관상동맥에 직접주사할 때는 5F의 제대카테터(umbilical catheter, Hydrocath™ Umbilical Artery Catheter, Viggo-Spectramed, UK)를 이용하였다. 체외순환중 최저온도는 직장 체온을 21°C에서 23°C로 유지하였고 관류량은 보통 150ml/kg/min에서 200ml/kg/min로 유지하였으나 수술시야를 고려하여 때때로 이 보다 낮은 관류량을 한시적으로 유지하기도 하였다. 완전순환정지는 심방중격결손을 폐쇄시킬 때 짧은 순간만 이용하였다. 동맥전환술은 대동맥관 교련의 부착부에서 약 3mm 정도 원위부에서 상행대동맥을 절단하면서 시작하였다. 대동맥을 절단한 후 관상동맥을 U자모양 혹은 물방울 모양으로 대동맥동벽과 함께 단추모양으로 떼어 내었다. 주폐동맥을 분지부 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 이식후 원위부 대동맥을 폐동맥분지 뒤쪽으로 위치하도록 한 후(Lecompte maneuver) 새로운 근위부 대동맥과 원위부 대동맥을 polypropylene 7-0 봉합사로 문합하여 새로운 대동맥을 형성하였다. 대동맥과 폐동맥이 좌우정렬형태(side-by-side position)인 경우 Lecompte조작은 하지 않았고 나중에 신폐동맥재건술(neopulmonary artery reconstruction)시 우폐동맥쪽으로 절개를 하여 이 절개부와 신주폐동맥과 문합하였다. 신대동맥(neoaorta)이 완성되면 심



() Operative death
Fig. 1. Coronary artery patterns

정지상태에서 대동맥동의 결손부 깊은 곳의 일부에 신선 자가심낭편(fresh autopericardium)을 문합한 후 심방중격결손을 폐쇄하여야 할 경우는 완전순환정지를 실시하고 심방중격결손을 폐쇄하고 심장내 공기를 제거하면서 대동맥감자를 풀고 심장이 박동하는 상태에서 가온하면서 나머지 신폐동맥 재건을 완성하였다. 직상체온이 약 36°C가 되면 체외순환을 중단하고 동정맥삽관들을 제거하였다. 최근에는 삽관들을 제거하기전 변형 미세여과법(modified ultrafiltration)을 시행하여 50 ml내지 150 ml의 수분을 제거하였다. 흉골을 닫으면서 의미있는 SpO₂의 하강이나 혈압의 하강이 있으면 흉골을 닫지 않고 1 mm 두께의 골텍스 연부조직포(Gore-Tex soft tissue patch)를 이용해 수술창을 덮었다. 이 수술창은 술후 2일에서 7일후 흉골봉합을 하였는데 대부분 술후 3일째 봉합하였다. 최근에는 수술장에서 흉골을 열어 놓은 모든 환자는 심중환자실에서 지연 흉골봉합을 하고 있다.

술후 관리

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

술후 환자의 추적결과

모든 생존환아의 소아과 외래기록을 근거로 하였고 최근

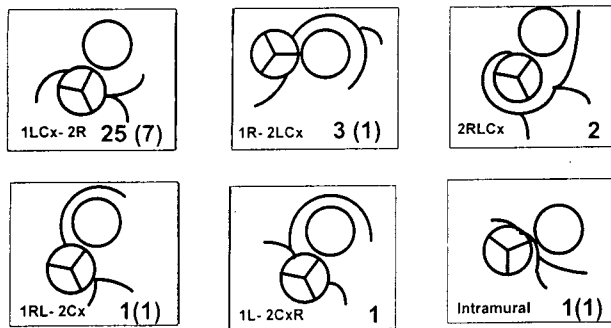


Fig. 2. Annual number of the neonatal arterial switch operation and mortality

Table 3. Determinants of risk factor for operative death

Determinants	n	hospital death		p-value
		No.	%	
Before 1994	8	6	75%	0.004
From 1994	25	4	16%	
Intact ventricular septum	27	10	37.0%	0.145
Ventricular septal defect	6	0	0%	
TGA/IVS, Age ≤ 14days	23	9	39.1%	1.000
Age > 14 days	4	1	25%	
Preoperative event (+)	9	6	66.7%	0.010
Preoperative event (-)	24	4	16.7%	
Crystalloid cardioplegic sol.	8	6	75%	0.004
Blood cardioplegic sol.	25	4	16%	
Crystalloid cardioplegic sol.	25	7	21.2%	0.673
Blood cardioplegic sol.	8	3	37.5%	

TGA: transposition of the great arteries
IVS: Intact ventricular septum

초음파검사 결과로 폐동맥협착이나 대동맥판 폐쇄부전의 유무와 정도를 파악하였다.

결과 분석

수술전후에 따르는 여러 위험요소를 파악하기 위하여 수술시기(년도), 응급수술등 좋지 못한 술전상황의 유무, 심실중격결손의 동반유무, 심정지액의 종류, 비정형 관상동맥 형태(unusual coronary artery pattern)의 유무 등에 따른 사망의 빈도분석을 하였으며, 심폐기 가동시간과 대동맥 차단시간을 사망한 군과 생존한 군과 비교하여 보았다. 평균값을 구하는 모든 자료는 평균 ± 표준편차로 표시하였고 통계처리는 SAS(Statistical Analysis System, version 6.08)를 이용하였으며

Table 4. ACC, CPB time and operative death

	Survivor (n=23)	Nonsurvivor(n=10)	p-value
ACC time(min)	106.8 ± 20.7	99.9 ± 24.2	0.46
CPB time(min)	222.7 ± 36.6	246.4 ± 64.7	0.32

ACC: aortic cross-clamping
CPB: cardiopulmonary bypass

빈도와 평균치 비교는 Chi-square test 또는 Fisher exact test와 Student-t test로 하였고 유의수준은 0.05 미만으로 하였다.

결 과

술후 전체 병원사망(hospital mortality)은 10명으로 30.3%였고 이를 시기적으로 나누어 보면 1994년 이전에는 8례 중 6례(75%) 사망하였고 94,95년에는 10례 중 2례(20%), 96년 이후는 15례 중 2례(13.3%)로 시간이 지남에 따라 사망률의 감소를 보였다(Fig. 2, Table 3). 심실중격결손증이 없었던 경우(TGA with IVS) 27례 중 10례(37.0%) 사망하였으나 심실중격결손증이 동반되었던 경우(TGA with VSD, Taussig-Bing anomaly)는 6례 중 수술 사망이 없었다(Table 1). 그러나 통계학적 유의성은 없었다(Table 3). 결정질 심정지액(crystalloid cardioplegic solution)을 사용한 경우(8례 중 6례, 75%)가 혈성 심정지액을 사용한 경우(25례 중 4례 사망, 16%)보다 더 높은 사망률을 보였는데(Table 3), 이는 94년이전의 초기수술에서의 높은 사망률과 중복되므로 위험인자로서의 의미는 없을 것으로 생각되었다. 수술전 나쁜 상태, 즉 응급수술, 심폐소생술, 심한 전신부종, 술전 저혈량성 쇼크, 범발성 혈관내응고장애 등 중 하나 이상의 상황이 있었던 경우 9례 중 6례 사망(66.7%)하여 그렇지 않았던 경우(24례 중 4례 사망, 16.7%)보다 높은 사망률을 보였다(Table 3). 가장 보편적인 관상동맥(1LCx-2R)을 갖고 있었던 25례 중 7명(21.2%)이 사망하였고 나머지 형태의 관상동맥을 갖고 있었던 경우 8례 중 3례(37.5%) 사망하였으나 통계학적 차이는 없었다(Table 3). 전체 환자의 평균 심폐기 가동시간은 229.9 ± 47.1분이었으며, 평균 대동맥 차단시간은 104.7 ± 21.7분으로 생존자와 사망자간에 심폐기 가동시간과 대동맥차단시간의 차이는 없었다(Table 4).

술후 병원사망의 원인은 술후 급성심근부전이 6례로 가장 많았는데 이 중 3례는 부적절한 관상동맥이식이 그 원인으로 생각되었다. 그 외 사망원인으로 급성 폐동맥고혈압으로 추정되었던 경우가 3례, 출혈이 1례였다(Table 5).

술후 만기사망은 모두 2례였다. 1례는 퇴원 1개월후 집에

Table 5. Causes of early operative death

Causes	No. of cases
Acute myocardial failure (inadequate coronary transfer 3)	6
Pulmonary hypertensive crisis	3
Postoperative bleeding	1

서 갑작스러운 허탈(sudden collapse)에 빠져 응급실로 내원하여 응급소생술을 시행하여 심장은 회복되었으나 뇌사상태로 2일후 사망하였다. 사망원인은 부정맥으로 생각되었다. 다른 1례는 퇴원 3개월후 상기도 감염 증세로 인근 의원에서 진정제를 처방받고 복용후 급사하였으나 원인을 알 수가 없었다.

술후 합병증은 모두 16명의 환자(48.5%)에서 발생하여 높은 합병증 발생률을 보였는데 저박출증이 9례에서 발생하여 가장 빈발하였던 합병증이었고 그 다음으로는 급성 신부전이 6례, 술후 출혈이 3례, 폐혈증과 기관지폐이형증(brochopulmonary dysplasia)이 각각 1례씩 발생하였다. 술후 합병증으로 부르기에 어려움이 있으나 수술장에서 흉골을 열어 놓고 심중환자실로 나온 경우가 18례(54.5%)이었고 이중 11례에서 자연 흉골봉합을 할 수 있었고 모두 중격동 감염없이 생존하였다(Table 6).

생존한 21명의 환자는 현재 모두 NYHA class I의 상태로 잘 성장하고 있다. 평균 추적기간은 17.4±16.5개월(1개월 - 54개월)이었고 압력차 30 mmHg이상의 폐동맥협착증은 1례에서 발견되었고 압력차 50 mmHg이상의 폐동맥협착증은 없었다. 경도의 대동맥판 폐쇄부전증이 2례 있었으나 중등도 이상의 대동맥 폐쇄부전증은 없었다.

고 찰

동맥전환술은 이미 완전대혈관전위증 및 대혈관전위를 동반한 일부 원추-간(conotruncal) 심혈관기형에 대한 주된 수술 방법으로 확립되었다. 이는 심방수준에서의 전환술이 중,장기 추적조사에서 상심실성부정맥, 삼첨판폐쇄부전, 우심실부전, 체정맥 혹은 폐정맥협착 등의 합병증을 보이고 좌심실이 체순환을 담당하기에 보다 적절한 심실이라는 사실에 기인한다.

대혈관전위증에 대한 동맥전환술은 관상동맥 이식의 어려움으로, 실험적 혹은 임상적 수술술기의 변형 등의 시도가 있었으나 많은 실패를 거듭하다 1975년 Jatene 등¹⁾에 의해 심실중격결손증을 동반한 대혈관전위증에서 처음으로 성공적으로 시술되어 보고되었다. 그러나 초기에는 이 수술이 좌심실압력이 전신동맥압에 가까운 환자에서만 이용되어졌다. 그

Table 6. Postoperative complications

Complications	No. of cases(%)
Low cardiac output syndrome	9 (27.3)
Acute renal failure	6 (18.2)
Postoperative bleeding	3 (9.1)
Sepsis	1 (3.0)
Bronchopulmonary dysplasia	1 (3.0)
Inability to close sternum	18 (54.5)

렇지만 대혈관전위의 약 75%가 온전한 심실중격을 갖고 있었으므로 이에 대한 동맥전환술이 많은 외과의 관심의 대상이었다. Abe, Mauck등 몇몇 외과의에 의해 유아에서 온전한 심실중격을 갖고 있는 대혈관전위증에 대해 성공한 보고들이 있지만 이들 초기의 시도들은 좌심실 기능부전으로 인해 대부분 실패하였다. 그래서 Yacoub 등⁵⁾은 체순환압력(systemic pressure work)을 이기기 위한 좌심실의 준비를 위해 폐동맥교약술을 시행하고 수 개월후 동맥전환술을 실시하는 방법을 고안하였다. 그러나 1983년 보스턴 소아병원의 Castaneda 등⁶⁾에 의해, 신생아기에는 아직 좌심실이 체순환압력을 견딜 수 있다는 이론적 바탕에서, 온전한 심실중격을 갖고 있는 신생아 대혈관전위증 환자들의 동맥전환술이 성공적으로 시행되었다. 이 후 많은 심장센터에서 동맥전환술은 심실중격결손을 동반하거나 동반하지 않은 대혈관전위증의 주된 수술법으로 자리잡게 되었다. 그러나 이렇게 주된 수술법으로 자리잡게까지 많은 논란이 있었는데 이는 동맥전환술의 비교적 높은 수술사망률 때문이었다. 현재는 신생아 개심술이 잘 확립된 센터에서는 동맥전환술후 생존률이 96% 혹은 그 이상이므로 큰 논란이 없다. 그러나 동맥전환술도 성공적으로 시행하기 위해서는 술전관리, 수술수기, 술후관리 등 극복해야 할 많은 어려움이 있으며 술후 폐동맥협착증, 대동맥판막의 이상, 대동맥과 관상동맥의 문합부 협착의 가능성 때문에 이에 대한 장기추적관찰이 요구된다.

동맥전환술의 적당한 수술시기는 온전한 심실중격을 갖고 있는 대혈관전위증에서는 전신순환을 담당할 수 있는 좌심실의 준비상태가 주로 고려되어야 되고, 심실중격결손증을 갖고 있는 대혈관전위증은 폐쇄성 폐혈관질환(pulmonary vascular obstructive disease, PVOD)이 주로 고려되어야 한다. 동맥전환술을 하기위한 좌심실의 준비상태는 좌심실압과 우심실압의 비가 0.6이상이 되어야 한다고 한다⁷⁾. 온전한 심실중격을 갖고 있는 대혈관전위증의 경우 출생시 정상적인 좌심실 두께를 갖고 있으나 폐동맥저항의 감소에 따라 좌심실압이 감소하고 좌심실의 근육(left ventricular muscle mass)의

발달이 감소하여 생후 1개월이 되면 좌심실 우심실 압력비는 65% 혹은 이 이하로 떨어진다고 한다⁷⁾. 그래서 Di Donato 등⁷⁾은 생후 2주일이내의 신생아에 대해서는 좌심실압에 관계없이 일차 동맥전환술을 실시하고 그 이후의 환아는 좌우심실압력비가 0.6이상되는 환아에서만 일차동맥전환술을 시행하도록 권장하였다. 본 저자들도 이 기준을 따라 생후 2주 이전의 환아는 좌우심실압력을 심도자법으로 측정하지 않고 수술에 임하였으며 이 이후의 환아는 좌우심실의 압력을 측정하였으나 모두 압력비가 0.6 이상이었다. 온전한 심실중격을 갖고 있는 대혈관전위증 27례 중 23례(85.2%)는 생후 2주 이내의 환아였고 4례는 생후 2주 이후의 신생아였으며 두 군간에 수술사망률에는 차이가 없었다(Table 3). 그러나 Karl 등⁸⁾은 술후 집중치료로서 생후 3주에서 8주사이의 환아에서도 일차 동맥전환술을 안전하게 할 수 있었다고 보고하였다.

심실중격결손을 동반한 대혈관전위증을 갖고 있는 환아는 폐쇄성 폐혈관질환이 조기에 발생하고 또 빨리 진행한다고 한다⁹⁾. 3개월 이내의 환아의 19%에서 Heath-Edwards Grade 3 병변을 나타냈고 1세이상의 환아는 약 80%에서 이 병변을 나타냈다고 한다. Di Donato 등¹⁰⁾은 심실중격결손을 동반한 대혈관전위증 환아에서도 생후 1개월 이내에 수술을 권하고 있다. 저자들의 증례 중 심실중격결손을 동반한 대혈관전위증은 모두 6례였고 수술사망은 없었다(Table 1, 3).

술후 사망의 원인 중 가장 많은 것은 부적절한 관상동맥의 이식으로 인한 관상동맥 관류량의 감소로 생각된다. Castaneda 등²⁾은 전체 500례의 동맥전환술 중 26례에서 수술사망이 발생하였는데 이 중 15례가 부적절한 관상동맥이식에 의한 관상동맥관류 부족으로 사망하였다고 한다. 관상동맥과 관련된 수술사망은 단일우관상동맥(single right coronary artery), 벽내좌관상동맥(intramural left coronary artery), 역위관상동맥(inverted coronary artery)을 갖고 있는 환아에서 잘 발생하였다고 하였다. 저자들의 경우도 술후 조기사망의 원인으로 술후 급성심근부전이 6례로 가장 많았는데 이 중 3례는 부적절한 관상동맥이식이 그 원인으로 생각되었다. 이 중 1례는 벽내좌관상동맥을 갖고 있었던 경우였고 다른 1례는 역위관상동맥(inverted coronary artery, 1R-2LCx), 나머지 1례는 1LCx-2R의 가장 흔한 형태의 관상동맥을 갖고 있었다. 나머지 3례는 부적절한 심근보호가 그 원인으로 생각되었다. 저자들은 결정질 심정지액을 사용한 경우 사망률이 혈성 심정지액을 사용한 경우보다 더 높았는데(Table 3), 결정질 심정지액의 사용은 모두 초기단계인 94년 이전의 수술에서 사용하였으므로 결정질 심정지액의 사용이 술후 사망에 영향을 미쳤다고 보다는 술전, 술중, 술후관리에 있어 경험 부족이 높은 사망률의 더 중요한 원인이었을 것으로 생각된다.

수술성적에 있어서 외국의 유명한 소아병원의 수술사망률

이 0~5%로 감안한다면 저자들의 성적과는 많은 괴리가 있으나 경험이 쌓이면서 사망률이 줄어들고 있어 다행으로 생각된다. 이는 국내의 이 등¹¹⁾이 발표한 경험에서도 나타나고 있으며 Norwood 등¹²⁾이 조사한 20 병원의 동맥전환술의 성적을 보면, 시행된 동맥전환술의 수가 많은 병원에서 낮은 수술사망률을 나타냈고 수술건수가 적은 병원은 매우 높은 수술사망률을 보고하였다. 이는 동맥전환술이 높은 성공률을 보이기 위해서는 많은 경험이 요구된다는 것을 시사하고 있다. 그러나 Wernovsky 등¹³⁾에 의하면 동맥전환술의 결과에 대한 위험인자로서 초기의 수술(earlier date)이 위험인자로 작용하였으나 이는 나이 많은 외과의(senior surgeon)에만 국한된 것이라 하였다. 이는 최근의 젊은 외과의에서는 처음 시작할 때부터 좋은 성적을 나타내고 있다는 것을 시사하는 바 국내에서도 처음 시작하는 외과의는 충분한 훈련을 받은 후 시작하는 것이 환아의 희생을 줄이는 유일한 방법으로 생각되며, 저자들의 결과를 보더라도 외과의, 소아심장의, 마취의의 더 많은 훈련과 준비가 있었다면 경험 초기에 사망한 환아의 희생을 최소한으로 줄일 수가 있었지 않았나 생각된다.

저자들의 경험으로 술전에 좋지 않은 상황이 하나 이상 있었던 환아에서 수술사망률이 높았는데 이는 술 중 심근보호에 나쁜 영향을 주거나 술후 관리를 더 어렵게 하기 때문으로 생각되며, 최근 수술성적이 개선되고 있는 이유 중 하나도 술전 환자관리가 좋아지고 있는 것과 무관하지 않다고 생각된다.

동맥전환술후 대부분의 환자에서 좋은 좌심실 기능과^{14,15)} 정상 동성조율(normal sinus rhythm)은 유지된다고 하지만¹⁶⁾ 장기 추적상 관심을 두어야 할 것은 대동맥폐쇄부전, 우심실 유출로 협착, 관상동맥융합부위의 협착여부, 융합부위 대혈관의 성장여부 등이다. Castaneda 등²⁾은 술후 만기생존자 475명 중 244명에서 술후 평균 11.9개월후 시행한 심도자술에서 가장 많이 발견된 혈역학적 문제는 폐동맥관상부 협착이라고 하였으며 22명의 환아에서 압력차 40 mmHg이상이었다고 하였다. 특히 초기의 경험에서 많이 발생하여 42명의 생존자 중 7명(16%)이 발생하였고 후기 433명의 환아에서는 15명(3.4%)이 발생하여 많이 감소하였는데 이렇게 감소한 원인으로는 양측 원위부 폐동맥을 충분히 박리하고, 자가심막을 이용하여 관상동맥을 떼어낸 부위와 폐동맥의 단단융합부를 충분히 넓게 재건함으로써 술후 폐동맥협착의 빈도를 줄일 수 있었다고 하였다. 저자들의 증례들에서는 장기 생존자 21명 중 압력차 30 mmHg이상의 폐동맥협착증이 1례 있었으나 압력차 50 mmHg이상의 폐동맥협착증은 없어 비교적 낮은 빈도의 술후 폐동맥협착증을 보였으나 장기적인 관찰이 요구될 것으로 생각된다. 신대동맥관 폐쇄부전증은 심실중격결

손을 동반한 경우나 술전 폐동맥교약술을 시행한 경우에 그렇지 않은 경우보다 더 빈도가 높다고 한다. 전체적으로 약 30%의 환아에서 경도의 폐쇄부전증이 심초음파 혹은 심혈관 촬영에서 수술후 발견된다고 하며 약 5%에서 중등도 이상의 폐쇄부전이 발생한다고 한다¹⁷⁾. 저자들의 경험은 추적기간이 짧고 모두 신생아기에 시행된 동맥전환술만 대상으로 조사하였기 때문인지 2례의 환아에서만 경도의 대동맥판 폐쇄부전증이 발견되었으나 이 역시 지속적인 장기추적이 요구된다 하겠다. 관상동맥이식부위의 성장여부도 장기추적시 관심의 대상중 하나이다. Bonnet 등¹⁸⁾에 의하면 신생아기에 동맥전환술을 시행한 64명의 소아에서 평균나이 7.6세때 관상동맥 촬영술을 실시하여 만기 관상동맥의 합병증을 조사하였는데 5명(6.6%)에서 관상동맥이상이 발견되었다고 하며 이중 3명은 수술후 심전도상 심근허혈의 증거가 있었으나 2례에서는 어떤 이상징후도 없었다고 하였다. 그래서 이들은 동맥전환술후 만기 관상동맥의 합병증 발현률이 낮기 때문에 계속적으로 동맥전환술을 시행하여야 된다고 하나 증상이 없는 술후 환아에서도 관상동맥의 이상이 있을 수 있으므로 만기 관상동맥의 이상유무에 대한 조사가 필요하다고 하였다. Tsuda 등¹⁹⁾은 동맥전환술후 59명의 환아 중 6명에서 술후 40일에서 10개월후 만기사망이 발생하였는데 사망원인은 모두 급성 심근경색증이었다고 하며 근위부 관상동맥에 섬유세포성 내막비후를 갖고 있었다고 하였다. Massin 등¹⁵⁾은 동맥전환술후 평균 13.5개월후 모두 71명의 환아에서 관상동맥과 대동맥, 좌심실 촬영을 실시하였는데 신대동맥륜과 신대동맥근(neoaortic root)은 정상보다 컸으며 대동맥문합부의 발육은 정상이었고 1명의 환아에서 관상동맥 폐쇄가 발견되었으며, 다른 1명에서 관상동맥루가, 2명의 환아에서 좌전하관상동맥의 발육부전이 관찰되었다고 하며 수술직후 내흉동맥으로 관상동맥우회술을 실시한 1례를 제외하면 좌심실기능은 정상이었다고 하였다. Hourihan 등²⁰⁾도 신대동맥륜과 신대동맥근(neoaortic root)은 정상보다 컸으나 대동맥문합부는 환아 발육과 함께 정상적으로 발육한다고 하였다. 저자들의 증례들 중 2례가 만기사망하였는데 이 중 1례는 술후 상심실성 부정맥이 있어 디곡신(digoxin)을 처방받고 퇴원하였던 환아로 퇴원후 1개월 만에 갑작스러운 전신 허탈(collapse)로 응급실로 내원한 후 사망하였다 이 환아를 제외한 모든 환아에서 퇴원 당시 정상 동성조율(normal sinus rhythm)을 보였다. 나머지 1례는 퇴원 3개월후 인근 의원에서 진정제를 처방받고 복용후 사망하였다고 하나 관상동맥합병증에 의한 원인을 배제할 수가 없다. 그 외 생존자들에서 대동맥문합부 협착은 없었으며 2명에서 폐동맥협착증을, 1례에서 경한 대동맥판 폐쇄부전증을 보이고 있으나 전례 NYHA class I으로 잘 성장하고 있음으로 봐서 술후 생존자에서는 향후 계속적

인 추적관찰이 꼭 필요하지만 현재로서는 좋은 만기결과를 보이고 있다고 생각된다.

결 론

본 교실에서의 신생아에 대한 대혈관전환술의 수술성적은 선진국에서 보고되는 성적보다 좋지 못 하였으나 경험의 축적에 따라 많이 향상되고 있다.

초기단계의 수술과 좋지 못한 술전 상태를 갖고 있었던 경우에서 더 높은 수술사망율을 나타내었다. 그러나 생존환아의 장기적예후는 향후 지속적인 관찰이 요구되나 현재로서는 양호한 편이었다.

참 고 문 헌

1. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, et al. *Successful anatomic correction of transposition of the great vessels.* J Thorac Cardiovasc Surg 1976;72:364-70.
2. Castaneda AR, Jonas AR, Mayer Jr JE, Hanley FL. *Cardiac surgery of the neonate and infant.* Philadelphia: W.B. Saunders Company. 1994;409-38.
3. Serraf A, Lacour-Gayet F, Bruniaux J, et al. *Anatomic correction of transposition of the great arteries in neonates.* J Am Coll Cardiol 1993;22:193-200.
4. Mee RBB. The arterial switch operation. In: Stark J, de Leval M. *Surgery for congenital heart defects.* 2nd ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company. 1994;483-500.
5. Yacoub MH, Radley-Smith R, MacLaurin R. *Two-stage operation for anatomic correction of transposition of the great arteries with intact ventricular septum.* Lancet, 1977;1:1275-8.
6. Castaneda AR, Norwood WI, Jonas RA, Colon SD, Sanders SP, Lang P. *Transposition of the great arteries and intact ventricular septum: anatomical repair in the neonate.* Ann Thorac Surg 1984;38:438-43.
7. Di Donato RM, Castaneda AR. *Anatomic correction of transposition of the great arteries at the arterial level.* In: Sabiston DC Jr, Spencer FC. *Surgery of the chest.* 6th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company. 1995;1592-604.
8. Davis AM, Wilkinson JL, Karl TR, Mee RB. *Transposition of the great arteries with intact ventricular septum. Arterial switch repair in patients 21 days of age or older.* J Thorac Cardiovasc Surg 1993;106:111-5.
9. Haworth SG, Radley-Smith R, Yacoub MH. *Lung biopsy findings in transposition of the great arteries with ventricular septal defect: Potentially reversible pulmonary vascular disease is not always synonymous with operability.* J Am Coll Cardiol 1987;9:327-33.
10. Di Donato RM, Wernovsky G, Walsh EP, et al. *Results of the arterial switch operation for the transposition of the great arteries with ventricular septal defect. surgical*

- considerations and mid-term follow-up data.* Circulation 1989;80:1689-705.
11. 이정렬, 이정상, 김용진, 노준량, 서경필. 대혈관 변위를 동반한 선천성 복잡심기형에 대한 동맥전환술. 대흉외지 1993;26:36-43.
 12. Norwood WI, Dobell AR, Freed MD, Kirklin JW, Blackstone EH. *Intermediate results of the arterial switch repair. A 20-institution study.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:854-63.
 13. Wernovsky G, Mayer JE Jr, Jonas RA, et al. *Factors influencing early and late outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries.* J Thorac Cardiovasc Surg 1995;109:289-301.
 14. Massin M, Hovels-Gurich H, Dabritz S, Messmer B, von Bernuth G. *Results of the Bruce treadmill test in children after arterial switch operation for simple transposition of the great arteries.* Am J Cardiol 1998;81:56-60.
 15. Massin MM, Nitsch GB, Dabritz S, Messmer BJ, von Bernuth G. *Angiographic study of aorta, coronary arteries, and left ventricular performance after neonatal arterial switch operation for simple transposition of the great arteries.* Am Heart J 1997;134:298-305.
 16. Rhodes LA, Wernovsky G, Keane JF, et al. *Arrhythmia and intracardiac conduction after the arterial switch operation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1995;109:303-10.
 17. Quaegebeur JM, Auteri JS. *Transposition of the great arteries. The arterial switch operation.* In: Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS. *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 6th ed. Connecticut: Appleton & Lange; 1996;1393-407.
 18. Bonnet D, Bonhoeffer P, Piechaud JF, et al. *Long-term fate of the coronary arteries after the arterial switch operation in newborns with transposition of the great arteries.* Heart 1996;76:274-9.
 19. Tsuda E, Imakita M, Yagihara T, et al. *Late death after arterial switch operation for transposition of the great arteries.* Am Heart J 1992;124:1551-7.
 20. Hourihan M, Colan SD, Wernovsky G, Maheswari U, Mayer JE, Sanders SP. *Growth of the aortic anastomosis, annulus, and root after the arterial switch procedure performed in infancy.* Circulation 1993;88:615-20.

=국문초록=

배경: 대혈관전위증에 있어서 동맥전환술은 현재 가장 적절한 치료방법이 되었다. 비교적 최근에 개심술을 시작한 저자들 병원에서의 신생아 동맥전환술의 성적을 후향적으로 분석해 보고자 한다. **대상 및 방법:** 1991년 10월부터 1997년 11월까지 총 33명의 신생아에서 동맥전환술을 시행하였고 진단별로는 온전한 심실중격을 갖고 있는 대혈관전위증이 27례, 심실중격결손을 갖고 있는 대혈관전위증이 3례, Taussig-Bing anomaly가 3례였다. 환자들의 평균나이는 10.9 ± 7.9 일, 평균체중은 3.29 ± 0.44 kg이었다. **결과:** 전체 수술후 병원사망은 10례로 30.3%의 사망률을 보였다. 이를 수술시기적으로 나누어 보면, 1994년 이전은 모두 8례 중 6례 사망하여 75%, 1994년과 1995년 2년동안은 10례 중 2례 사망하여 20%, 1996년 이후는 15례 중 2례 사망하여 13.3%로 시간이 지남에 따라 수술사망률이 감소함을 보였다. 수술사망에 관여하는 위험요소는 초기의 수술과 응급수술이나 좋지 못한 술전상황을 하나이상 갖고 있는 경우가 수술사망의 위험요소로 파악되었다. 만기사망은 2명에서 발생하였으며 생존한 21명 전원에서 평균 17.4 ± 16.5 개월동안 추적관찰이 가능하였다. 모두 NYHA functional class I의 양호한 상태로 잘 성장하고 있으며 1례에서 경한 폐동맥협착증과 2례에서 경도의 대동맥폐쇄부전증이 심장초음파검사서 발견되었다. **결론:** 대혈관전위증을 갖고 있는 신생아에서의 동맥전환술은 그 수술성적이 경험이 쌓임에 따라 많이 향상되고 있고 또한, 수술생존자의 만기성적이 매우 양호함을 보여주고 있다.

- 중심단어: 1. 동맥전환술
2. 대혈관전위증
3. 신생아