

교정형 대혈관 전위증의 수술적 치료

이 정 렬* · 조 광 리* · 김 용 진* · 노 준 량* · 서 경 필*

=Abstract=

Operative Treatment of Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries (CCTGA)

Jeong Ryul Lee, M.D.*, Kwang Ree Cho, M.D.*, Yong Jin Kim, M.D.*,
Joon Ryang Rho, M.D.*, Kyung Phill Suh, M.D.*

Background: Sixty five cases with congenitally corrected transposition of the great arteries (CCTGA) indicated for biventricular repair were operated on between 1984 and september 1998. Comparison between the results of the conventional(classic) connection(LV-PA) and the anatomic repair was done. **Material and Method:** Retrospective review was carried out based on the medical records of the patients. Operative procedures, complications and the long-term results according to the combining anomalies were analysed. **Result:** Mean age was 5.5 ± 4.8 years(range, 2 months to 18years). Thirty nine were male and 26 were female. Situs solitus {S,L,L} was in 53 and situs inversus{I,D,D} in 12. There was no left ventricular outflow tract obstruction(LVOTO) in 13(20%) cases. The LVOTO was resulted from pulmonary stenosis(PS) in 26(40%)patients and from pulmonary atresia(PA) in 26(40%) patients. Twenty-five(38.5%) patients had tricuspid valve regurgitation(TR) greater than the mild degree that was present preoperatively. Twenty two patients previously underwent 24 systemic-pulmonary shunts previously. In the 13 patients without LVOTO, 7 simple closure of VSD or ASD, 3 tricuspid valve replacements(TVR), and 3 anatomic corrections(3 double switch operations: 1 Senning+ Rastelli, 1 Senning+REV-type, and 1 Senning+Arterial switch operation) were performed. As to the 26 patients with CCTGA+VSD or ASD+LVOTO(PS), 24 classic repairs and 2 double switch operations(1 Senning+Rastelli, 1 Mustard+REV-type) were done. In the 26 cases with CCTGA+VSD+LVOTO(PA), 19 classic repairs(18 Rastelli, 1 REV-type), and 7 double switch operations(7 Senning+Rastelli) were done. The degree of tricuspid regurgitation increased during the follow-up periods from 1.3 ± 1.4 to 2.2 ± 1.0 in the classic repair group($p < 0.05$), but not in the double switch group. Two patients had complete AV block preoperatively, and additional 7(10.8%) had newly developed complete AV block after the operation. Other complications were recurrent LVOTO(10), thromboembolism(4), persistent chest tube drainage over 2 weeks(4), chylothorax(3), bleeding(3), acute renal failure(2), and mediastinitis(2). Mean follow-up was 54 ± 49 months(0-177 months). Thirteen patients died after the operation(operative mortality rate: 20.0%(13/65)), and there were 3 additional deaths during the follow up period(overall mortality: 24.6%(16/65)). The operative

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Collage of Medicine, Seoul National University, Seoul, Korea.

논문접수일 : 98년 11월 6일 심사통과일 : 99년 4월 19일

†본 논문은 제 30차 대한흉부외과학회 추계학술대회에서 구연되었습니다.

‡본 논문은 1996년도 지정공동연구비 지원 결과임.

책임저자 : 이정렬, (110-744) 서울시 종로구 연건동 28, 서울대학교병원 흉부외과. (Tel) 02-760-2877, (Fax) 02-765-7117

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

mortality in patients underwent anatomic repair was 33.3%(4/12). The actuarial survival rates at 1, 5, and 10 years were $75.0 \pm 5.6\%$, $75.0 \pm 5.6\%$, and $69.2 \pm 7.6\%$. Common causes of death were low cardiac output syndrome(8) and heart failure from TR(5). Conclusion: Although our study could not demonstrate the superiority of each classic or anatomic repair, we found that the anatomic repair has a merit of preventing the deterioration of tricuspid valve regurgitations. Meticulous selection of the patients and longer follow-up terms are mandatory to establish the selective advantages of both strategies.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:621-7)

Key word : 1. Transposition of the great vessels
2. Arterial switch operation
3. Tricuspid valve, insufficiency

서 론

선천성 교정형 대혈관전위증은 방실부조화 및 심실-대혈관부조화가 동반된 질환으로 심실중격결손증과 폐동맥심실 유출로의 협착을 흔히 동반하는 질환이다. 술전 방실전도차 단도 흔히 나타나며 형태학적 우심실이 체순환을 담당하므로 시간경과에 따른 삼첨판막의 폐쇄부전의 빈도가 증가하는 경향이 있다. 드물게 노년기까지도 폐동맥심실이 정상적인 기능을 하는 경우도 있지만 대부분의 환자는 10대부터 심부전이 나타나며 특히 삼첨판막의 폐쇄부전을 동반한 경우에는 보다 조기에 심부전을 일으킨다. 전통적으로 형태학적 우심실을 체순환으로 사용하는 방식으로서의 수술이 행해져왔으나 우심실의 해부학적인 특징에 따른 장기적 기능부전 및 삼첨판막의 폐쇄부전의 진행 등의 문제가 제기되면서 좌심실을 체순환으로 사용하는 해부학적 교정술로 1990년 Ilbawi등¹⁾에 의해 심방치환술 및 Rastelli술식이 발표되었으며 1989년 Imai등^{2, 3)}에 의해 심방치환술과 대혈관전위술을 동시에 시행하는 중복지환술의 형태도 발표되어 좋은 단기 성적이 보고되고 있다. 본 연구에서는 선천성 교정형 대혈관전위증 환자중 양심실교정이 가능했던 환자들을 대상으로 전통적인 수술방식과 해부학적인 수술방식을 시행한후 단기 및 중기 결과를 분석하였다.

대상 및 방법

1984년부터 1998년 9월까지의 양심실교정이 가능한 선천성 교정형 대혈관전위증으로 외과적 치료를 받은 65명의 환아를 대상으로 환자의 의무기록을 참조하여 후향적으로 동반기형에 따른 수술법의 차이 및 각각의 수술법에 따른 합병증등 단기 및 중장기 성적을 분석하였다. 환자들의 평균 연령은 5.4 ± 4.8 세(2개월~18세)이었으며 남:녀 비는 39:26이었다. 심방정위가 53례였으며 역위가 12례였다. 폐동맥심실

유출로의 협착이나 폐쇄가 없었던 례가 13례(20%)였으며 심실 혹은 심방중격결손증 및 폐동맥 협착증이 동반된 례가 26례(40%)였고 심실중격결손증 및 폐동맥폐쇄증이 동반된 례가 26례(40%)였다(Table 1). 술전 경도이상의 삼첨판막 폐쇄부전을 보인 례는 25례(38.5%)였으며 중복지환술을 받은 환자들의 술전 평균 폐쇄부전의 정도는 1.6 ± 1.6 도(4도중)이었고 전통적 방식으로 수술한 환자는 1.3 ± 1.4 도(4도중)로 두군간에 차이가 없었다. 술전 완전 방실차단을 보인 환자는 2례(3.1%)있었으며 22례에서 24회의 완전교정술전 단락술을 시행하였다. 중복지환술을 받은 환자들과 전통적 방식의 수술을 받은 환자들간의 비교는 Student t-test와 χ^2 test 및 Fisher's Exact Test를 사용하였으며 생존율은 Kaplan-Meier 방법을 log-rank test와 비교하여 산출하였다. 통계적 유의성은 p 값이 0.05 이하로 하였다.

결 과

교정술의 방법으로 좌심실 유출로 협착이 없던 13례에서는 7례에서 심실 혹은 심방 중격결손증만을 폐쇄하였고 3례에서 삼첨판막치환술을, 3례에서 좌심실을 체순환으로 사용하는 중복지환술(Senning+REV, Senning+Rastelli, Senning+ASO)을 시행하였다. 심실 혹은 심방중격결손증과 폐동맥협착이 있던 26명의 환자에서는 24례에서 형태학적 우심실을 체순환으로 사용하는 기존의 방법(Rastelli술식 9례, 심실중격결손증 폐쇄후 폐동맥판막절개술 7례, REV형 술식 4례, 심방 혹은 심실중격결손 폐쇄후 폐동맥판막하 근육절제 3례, 심실결손 폐쇄후 삼첨판막치환술 1례)으로 수술하였으며 2례에서 중복지환술(Senning+Rastelli, Mustard+REV)을 시행하였다. 심실중격결손증과 폐동맥폐쇄증이 있었던 26명의 환자에서는 18명에서 심실중격결손증을 폐쇄하고 Rastelli술식을 시행하였고 7례에서 중복지환술(Senning+Rastelli)을 시행하였으며 1례는 심실중격결손증 폐쇄후 REV형 술식을 시행한 상태였

Table 1. Type of corrected TGA according to type of LVOTO

Group	Type of LVOTO	Number/65	(Percent)
LVOTO(-)		13	(20%)
LVOTO(+)	PS	26	(40%)
	PA	26	(40%)
Total		65	100%

Regend) LVOT: Left ventricular outflow tract,
LVOTO: LVOT obstruction, PS: Pulmonary stenosis,
PA: Pulmonary atresia

Table 2. Postoperative complete A-B block according to operation method

Type of operation	Preop. C-AV block	C-AV block Postop.	p-value
Classic repair (53)	2	6	NS
Anatomic repair(12)	0	1	NS
Total(65)	2	7	NS

Regend) Preop. C-AV block: preoperative complete atrioventricular block

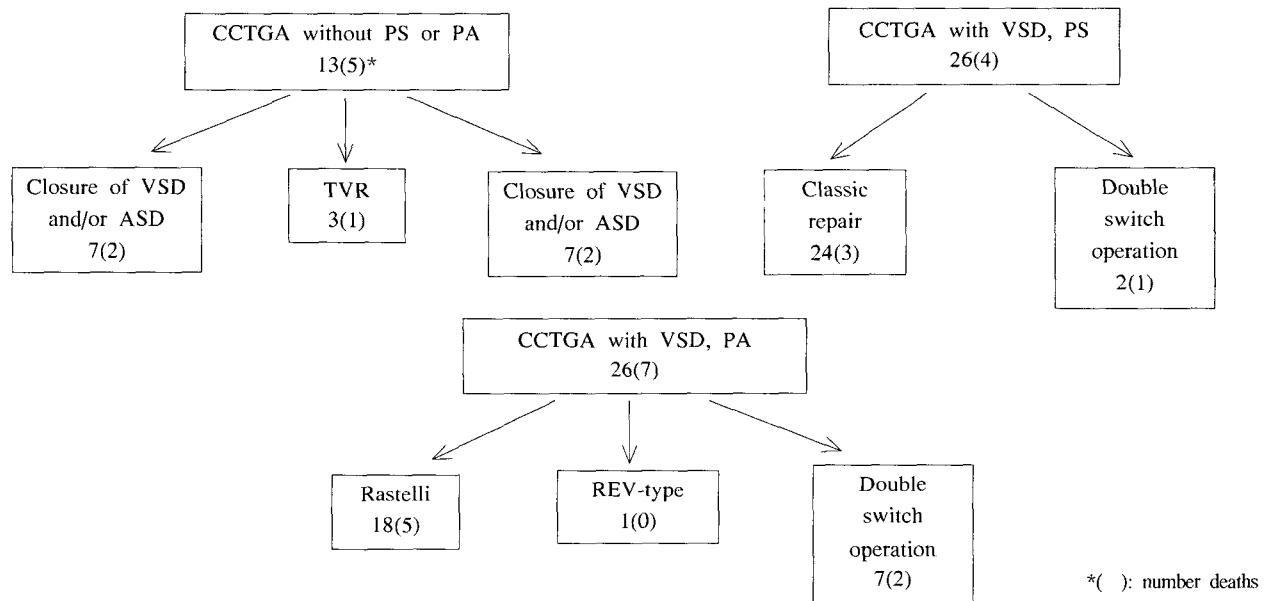


Fig. 1. Operative treatments

다(Fig. 1) 중복지환술을 시행한 환자들의 평균 연령은 4.7 ± 5.5 세(3개월~18세)로 다른 환자들과 차이가 없었으나 심폐우회시간은 236 ± 36 분(186~295분)으로 중복지환술을 시행하지 않은 환자들의 151 ± 73 분에 비해 통계적으로 유의하게 길었다($p < 0.01$). 수술 후 추적 기간동안 우심실을 체순환으로 사용한 환자들에서의 삼첨판막폐쇄부전은 수술 전 1.3 ± 1.4 도(4도중) 정도에서 2.2 ± 1.0 도(4도중) 정도로 통계적으로 의미있게 증가하였다($p < 0.05$). 그러나 이중치환술을 시행받은 환자들은 수술 후 삼첨판막의 폐쇄부전의 증가가 없었다. 수술 후 새롭게 발생한 완전방실차단은 7례(10.8%) 있었으며 중복지환술군과 폐동맥심실을 체순환으로 사용한 군간의 차이는 없었다(Table 2). 수술 후 기타 장, 단기 합병증으로는 폐동맥심실유출로도관(conduit) 재혈착이 10례, 혈전증(판막: 2례, 인조혈관: 1례, 폐동맥: 1례)이 4례, 2주 이상의 지속적 흉관배액이 4례, 유미흉이 3례, 출혈에 의한 재수술이 3례, 기타 급성 심부전, 중

격동염, 횡경막신경 마비가 각각 2례씩 있었으며, 중복지환술을 받은 환자들과 전통적 술식으로 수술받은 환자에서 수술 후 합병증의 차이는 없었다(Table 3). 65명의 환자를 평균 54 ± 49 개월(0~177개월)간 추적관찰하였으며, 수술 초기에 사망한 환자는 13명으로 20.0%(13/65)의 수술사망율을 보였으며 3명의 환자가 추적기간중 사망하여 24.6%(16/65)의 전체 사망율을 보였다. 중복지환술을 받은 환자의 수술사망율은 33.3%(4/12)였다. 수술 후 1년, 5년, 10년 누적생존율은 각각 $75.0 \pm 5.6\%$, $75.0 \pm 5.6\%$, $69.2 \pm 7.6\%$ 였다(Fig. 2). 가장 흔한 사망원인으로는 수술 후 저심박출증후군으로 8례였으며 삼첨판막폐쇄부전이 심해져 심부전으로 사망한 경우도 5례로 사망의 중요 원인이었다. 최근 5년간의 수술례(22례)들과 이전의 수술례(43례)들을 비교했을때 수술 연령이나 심폐우회시간에서는 차이가 없었으나 최근 5년간의 사망율은 9.1%(2/22)로 과거의 32.6%(14/43)에 비해 의미있게 낮았으며($p < 0.05$), 수술

Table 3. Postoperative Complications

Complication	Classic repair	Anatomic repair	p-value
Conduit stenosis	7(13.2%)	3(25%)	NS
Thrombosis	4(7.5%)	0(0%)	NS
Prolonged C-tube drainage	1(1.9%)	3(25%)	NS
Chylothorax	1(1.9%)	2(16.7%)	NS
Bleeding	2(3.8%)	1(8.3%)	NS
ARF	1(1.9%)	1(8.3%)	NS
Mediastinitis	2(3.8%)	0(0%)	NS

Regend) C-tube: Chest tube,
LCOS: Low cardiac output syndrome,
ARF: acute renal failure

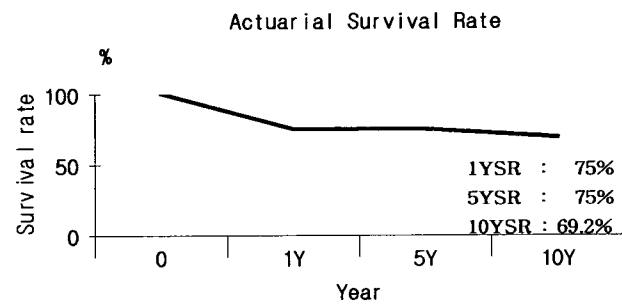


Fig. 2. Actuarial survival rate

시 연령이 1세미만이거나 심폐우회시간이 180분이상인 경우에서도 통계적으로 유의하게 사망율이 높았던 것으로 보아 (Table 4) 수술방법의 결정 및 수술 전, 후의 환자관리법의 발전도 최근의 성적향상의 한 원인이었을 것으로 판단되었다.

고 찰

선천성 교정형 대혈관전위증은 선천성 심장질환의 1% 정도의 발생빈도를 보이는 질환으로 1875년 Rokitsansky에 의해 처음으로 기술된 이래로 1957년 Anderson 등이⁴⁾ 임상적 소견을 처음으로 기술하였으며 1972년 Van Praagh의⁵⁾ 분획적 접근근으로 기능적 및 병태생리학적 진단 및 교정이 쉬워지게 되었다. 형태학적으로는 내장-심방 정위로 L-loop, L-transposition {S, L, L}을 보이는 것이 대부분이고 드물게 내장심방 역위에서도 보일 수 있다. 본 연구에서도 {S, L, L} 형태가 51례였으며 {I, D, D} 형태가 12례였다. 이 질환에서의 흔한 동반기형으로 70~90% 정도에서 심실중격결손증을 동반하며, 45~85% 정도에서 판막 혹은 판막하부의 폐동맥심실유출로의 협착 또는 폐쇄를 동반하는 것으로 보고되고 있다. 교정형

Table 4. Operative mortality analysis

Type of repair	Classic	Anatomic	p value
Operative mortality	9/53 (17.0%)	4/12 (33.3%)	NS
Overall mortality	11/53 (20.8%)	5/12 (41.7%)	NS

Time of operation	Mortality rate (%)	p value
1993 ~ 1998	2/22 (9.1%)	
1984 ~ 1992	14/43 (32.6%)	

대혈관전위증에서는 또한 흔히 해부학적 삼첨판막의 폐쇄부전을 동반하는데 32~50% 정도로 보고되고 있으며 본 연구에서도 38.2%에서 경도이상의 폐쇄부전이 술전에 관찰되었다. 이러한 삼첨판막의 폐쇄부전은 Ebstein 기형같은 해부학적 기형에서 기인하는 것이 대부분으로 보고되고 있으며 형태학적 우심실을 체순환에 사용함에 따른 장기적 예후와 관련한 중요한 위험인자로 알려져 있다⁶⁻⁸⁾. 교정형 대혈관전위증에서는 전결절(anterior node)과 방실결절속 사이의 전도조직의 섬유화에 의한 다양한 부정맥과 방실전도 장애가 동반되는 경우가 많은데 술전 5~10%에서 완전방실차단이 보인다. Huhta 등⁹⁾은 완전방실차단이 매년 대략 2%의 빈도가 증가하며 심실중격결손이 없는 경우에 완전방실차단의 발생이 더 잘 일어난다고 하였다. 일반적으로 알려진 교정형 대혈관 전위증에서의 전도주행은 내장-심방 정위(S, L, L)에서는 두 개의 방실 결절이 있어 우심방의 입구 아래쪽에 심방의 전벽과 심방중격의 우각이 만나는 곳에 위치한 전방결절에서 조직학적 방실속이 나와서 승모판막과 폐동맥판막 연속 부위의 외측을 뚫고 폐동맥유출로의 전방부를 돌아 심실중격으로 내려가고 심실중격결손이 있는 경우 결손의 전상방부의 우측가장자리로 주행하게 된다. 또한 정상심장의 방실결절 위치에 후방결절이 있으나 형성부전을 보여 방실속과는 거의 연결되지 않는다고 한다. 내장·심방역위(I.D.D)에서는 후방결절이 방실속과 연결되며 전방결절은 연결없이 끝나게 되어 심실중격결손이 있으며 방실속은 결손의 후하방을 지나므로 술후 완전 방실차단의 빈도가 정위에서보다 훨씬 적게 된다. 선천성 교정형 대혈관전위증의 수술적 치료법으로는 형태학적 우심실을 체순환으로 사용하며 심실중격결손을 폐쇄하고 폐동맥심실유출로의 재건술을 많이 시행하여왔다. 이 경우 심실중격결손의 폐쇄시 완전방실차단을 줄이기 위한 여러가지 접근방법이 보고되었으며 우심방을 통한 접근법이 일반적이며 좌심실 혹은 우심실, 폐동맥, 대동맥을 통한 접근법들도 보고되어왔다¹⁰⁻¹³⁾. 특히 de Leval 등¹⁴⁾은 심실중격결손의 전상방부는 형태학적 우심실쪽 중격에 봉합하는 방법으로 완전방실차단발생을 15%까지 낮출 수 있었다고 보고

하기도 하였다. 심실중격결손 폐쇄시 전도조직의 위치이상과 전도조직의 섬유화 및 폐동맥심실유출로 재건시 전도조직의 근접성 등의 이유로 술후 완전방실차단의 발생가능성이 높으며 15~67% 정도로 보고되어있다. 본 연구에서는 술후 7례에서 완전방실차단이 새롭게 발생하여 외국문헌 보고와 견줄만한 낮은 발생률을 보였다. 교정형 대혈관전위증의 교정술에서 1989년 Dimas¹⁵⁾이 18례의 전통적 교정술군을 평균 10년간 추적 관찰하여 술전 형태학적 우심부전이 없었던 환자에서는 우심실이 체순환을 담당할 수 있다고 보고 하였고 Van Son¹⁶⁾은 40례의 결과에서 삼첨판막의 폐쇄부전과 형태학적 우심실부전이 생기기 전에 수술해야 체순환을 담당할 심실 기능이 유지될 수 있다고 주장하였다. 하지만 형태학적 우심실을 체순환으로 사용하는 전통적인 방법은 Termignon 등¹⁷⁾이 52례를 경험한 결과에서처럼 술전 삼첨판막 폐쇄부전의 높은 빈도와 술후 진행하는 폐쇄부전으로 우심부전의 발생빈도가 늘어나서 수술 사망율과 삼첨판막 치환술의 필요성이 증가하는 등 적어도 평생 체심실로서의 만족스럽지 못할수 있다는 사실이 인정되고있다. 또한 완전대혈관전위증 환자들에서 과거에 심방치환술만을 시행했던 경우 삼첨판막의 폐쇄부전에의한 체순환을 담당하는 우심실의 기능부전이 시간이 지남에따라 증가하는 소견이 관찰되면서 수술법 개선의 필요성이 대두되었다. 특히 심방치환술후 우심부전이 발생했던 완전대혈관전위증 환자에서 거대혈관 치환술을 시행하였더니 기능부전을 보이던 우심실이 정상적인 폐순환을 담당하는 것으로 규명되어 해부학적인 교정술의 필요성은 그 무게를 더하게 되었다. 이러한 기존의 우심실을 체순환으로 사용하는 교정술에서 삼첨판막의 폐쇄부전이 수술결과의 위험요소로 알려지면서 1990년의 Ilbawi¹⁾과 1992년의 Di Donato²⁾ 등은 심방치환술과 Rastelli 술식을 함께 시행하는 해부학적인 교정술(중복치환술)을 시도하였다. 1989년 Imai²⁾에 의해 심방치환술 및 동맥전위술을 시행하는 또하나의 해부학적 교정술이 보고되었다. 특히 Imai³⁾은 중복치환술 18례를 분석하여 삼첨판막 폐쇄부전과 체순환을 담당하는 우심실기능부전이 동반된 경우가 중복치환술의 좋은 적응증으로 보고하였다. 특히 이들의 평균 연령은 7.2세로 저자들의 5세보다 나이가 많은 그룹에서 시행하였다. Karl¹⁸⁾ 등은 14례의 Senning술식과 동맥전위술을 시행하여 술후 삼첨판막의 폐쇄부전이 의미있게 감소하였고 우심실 기능이 대부분 정상으로 돌아오는 것을 보고하였으며, 특히 폐동맥 혈류가 과도하지 않다면 3~12개월 사이에 수술하는 것을 권하고 있어 Ilbawi¹⁾의 3세와 Imai³⁾의 7세와 비교하여 동맥전위술을 시행하는 중복치환술에서는 낮은 연령에서 시행하였다. 본 연구에서도 1례의 동맥전위술 및 심방치환술을 시행하였으며 연령은 생후 7개월에 시행하였다. 국내에서도 교

정형 대혈관전위증에 대한 수술적 교정이 보고되면서^{10, 19-21)} 본 병원에서도 형태학적 우심실을 체순환으로 사용하는 수술법에 대한 성적을 보고한 적이 있으나 본 연구에서는 기존의 방법과 비교적 소수이나 최근의 중복치환술을 시행한 환자들과의 비교를 통해 삼첨판막의 폐쇄부전이 전통적 방법에서는 진행하나 중복치환술을 시행한 환자들에서는 그렇지 않음을 확인할 수 있었다. 사망율에 있어서 중복치환술의 수술사망율이 33.3%로 최근의 7~11%로 보고되는 외국 문헌^{3, 18)}에 비해 높았으나 근래에는 수술수기의 향상과 적절한 수술적응을 통하여 그 결과는 향상되고 있다. 또한 해부학적 교정술중 5명의 사망 레에서 4명이 술후 저심박출 증후군으로 사망한 것과 장시간의 심폐우회시간에서 초창기의 수술 중 및 술후 환자관리의 문제점을 지적하지 않을 수 없을 것으로 판단되었다.

결 론

저자들은 본 연구를 통하여 기존의 형태학적 우심실을 체순환으로 사용하는 방법과 형태학적 좌심실을 체순환으로 사용하는 해부학적 교정법인 중복치환술중 어느 것이 우월하다고 결론지을 수는 없었으나 해부학적 교정술이 삼첨판막의 폐쇄부전의 진행을 막을수 있다는 면에서 이점이 있으리라 사료되며 보다 세분화된 적응증의 결정과 아울러 장기적인 추적관찰 및 비교가 필요하리라 생각된다.

참 고 문 헌

1. Ilbawi MN, DeLeon SY, Backer CL, Duffy CE et al. *An alternative approach to the surgical management of physiologically corrected transposition with ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia.* J Thorac Cardiovasc Surg 1990;100:410-5.
2. Yamagishi M, Imai Y, Hoshino S, et al. *Anatomic correction of atrioventricular discordance* J Thorac Cardiovasc Surg 1993;105:1067-76.
3. Imai Y, Sawatari K, Hoshino S, Ishihara K, Nakazawa M, Momma K. *Ventricular function after anatomic repair in patients with atrioventricular discordance* J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:1272-83.
4. Anderson RH, Becker AE, Arnold R, Wilkinson JL. *The conducting tissue in congenitally corrected transposition.* Circulation 1974;50:911.
5. Van Praagh R. *What is congenitally corrected transposition?* N Engl J Med 1970;282:1097.
6. Lundstrom U, Bull C, Wyse RKH, Somerville J. *The natural and "unnatural" history of congenitally corrected transposition.* Am J Cardiol 1990;65:1222-9.
7. Williams WG, Suri R, Shindo G, Freedom RM, Morch

- JE, Trusler GA. *Repair of major intracardiac anomalies associated with atrioventricular discordance* Ann Thorac Surg 1981;31:527-31.
8. Graham TP, Parrish MD, Boucek RJ, et al. *Assessment of ventricular size and function in congenitally corrected transposition of the great arteries* Am J Cardiol 1983;51:244-51.
9. Huhta JC, Maloney JD, Ritter DG, Ilstrup DM, Feldt RH. *Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance* Circulation 1983;67:1374-7.
10. 안홍남, 이종태, 김규태. 대동맥 절개를 통한 교정형 대혈관전위증의 심실중격결손 병합. 대흉외지 1988;21(4):748-56.
11. Russo P, Danielson G, Driscoll DJ. *Transaortic closure of ventricular septal defect in patients with corrected transposition with pulmonary stenosis or atresia* Circulation 1987;76(suppl III):III-88-III92.
12. Doty DB, Truesdell SC, Marvin WJ. *Techniques to avoid injury of the conduction tissue during the surgical treatment of corrected transposition* Circulation 1983;68(suppl II):II-63-II69.
13. Olinger GN, Maloney JV. *Trans-pulmonary artery repair of ventricular septal defect associated with congenitally corrected transposition of the great arteries* J Thorac Cardiovasc Surg 1977;73:353-7.
14. de Leval MR, Bastos PB, Stark J, Taylor JFN, et al. *Surgical technique to reduce the risks of heart block following closure of ventricular septal defect in atrioventricular discordance* J Thorac Cardiovasc Surg 1979;78: 515-26.
15. Dimas AP, Moodie DS, Sterba R, Gill CC. *Long-term function of the morphologic right ventricle in adult patients with corrected transposition of the great arteries* Am Heart J 1989;11:526-30.
16. van Son JAM, Danielson GK, Huhta JC, Warnes CA, et al. *Late results of systemic atrioventricular valve replacement in corrected transposition* J Thorac Cardiovasc Surg 1995;109:642-53.
17. Termignon JL, Leca F, Vouhé PR, et al. *"Classic" repair of congenitally corrected transposition and ventricular septal defect* Ann Thorac Surg 1996;62:199-206.
18. Karl TR, Weintraub RG, Brizard CP, Cochrane AD, Mee RBB. *Senning plus arterial switch operation for discordant (congenitally corrected) transposition* Ann Thorac Surg 1997;64:495-502.
19. 김성호, 김용중, 김용진, 노준량, 서경필. 교정형 대혈관 전위증에 동반된 심장기형의 수술 성적에 대한 보고. 대흉외지 1990;23(1):16-21.
20. 김기봉, 노준량, 서경필. 교정형 대혈관 전위증: 동반된 심혈관기형의 수술요법. 대흉외지 1984;17(3):371-80.
21. 김영학, 지행욱. 폐동맥폐쇄, 심실중격결손, 동맥관 개존 및 심방중격결손을 동반한 선천성 교정형 대동맥 전위증의 치험. 대흉외지 1990;23(5):953-61.

=국문초록=

배경: 본 연구에서는 교정형 대혈관전위증으로 양심실교정이 가능하여 개심술을 시행받은 65례의 환자를 대상으로 질환의 해부학적 특성, 수술방법 및 결과를 분석하였다. **대상 및 방법:** 1984년부터 1998년 9월까지의 교정형 대혈관전위증으로 양심실교정을 받은 65례의 환자들을 대상으로 하였으며 주로 환자의 의무기록을 참조하여 후향적으로 동반기형에 따른 수술법의 차이 및 각각의 수술법에 따른 합병증등 단기 및 중장기 성적을 분석하였다. **결과:** 평균 연령은 5.4 ± 4.8 세(2개월~18세)이었으며 남:녀비는 39:26이었다. 형태로는 (S,L,L)이 53례(I,D,D)가 12례였다. 폐동맥 협착이나 폐쇄가 동반되지 않았던 경우가 13례(20%)였으며 심실 혹은 심방중격결손증과 폐동맥 협착증이 동반된 경우가 26례(40%)였고 심실중격결손증과 폐동맥 폐쇄증이 동반된 례가 26례(40%)였다. 술전 경도이상의 삼첨판막 폐쇄부전을 보인 환자는 38.5%(26/65)였다. 완전교정 술전 단락술은 22명의 환자에서 24차례 시행하였다. 교정술의 방법으로 폐동맥심실유출로 협착이 없던 13례에서는 7례에서 심실 혹은 심방 중격결손증만을 폐쇄하였고, 3례에서 삼첨판막치환술을, 3례에서 좌심실을 체순환으로 사용하는 중복지환술(Senning+Rastelli, Senning+REV, Senning+ASO)을 시행하였다. 심실, 혹은 심방 중격결손증과 폐동맥 협착이 있던 26명의 환자에서는 24례에서 우심실을 체순환으로 사용하는 기존의 방법(Rastelli술식 9례, 심실중격결손증 폐쇄후 폐동맥판막절개술 7례, REV형 술식 4례, 중격결손 폐쇄후 폐동맥 판막하 근육절제가 3례, 삼첨판막치환술이 1례)으로 수술하였으며 2례에서 중복지환술(Senning+Rastelli, Mustard+REV)을 시행하였다. 심실중격결손증과 폐동맥폐쇄증이 있었던 26명의 환자에서는 18명에서 심실중격결손증을 폐쇄하고 Rastelli술식을 시행하였고, 7례에서 중복지환술(Senning+Rastelli)을 시행하였으며, 1례는 심실중격결손증을 폐쇄하고 REV형 술식을 시행하였다. 술후 추적 기간동안 우심실을 체순환으로 사용한 환자들에서의 삼첨판막폐쇄부전은 술전 평균 1.3 ± 1.4 도에서 2.2 ± 1.0 도로 통계적으로 의미있게 증가하였다 ($p < 0.05$). 그러나 중복지환술을 시행받은 환자들은 술후 삼첨판막의 폐쇄부전의 증가가 없었다. 술전 완전 방실차단을 보인 환자는 2례(3.1%)있었으며 술후 새롭게 발생한 완전방실차단은 7례(10.8%)있었다. 술후 기타 장,단기 합병증으로는 폐동맥심실유출로도관(conduit) 재협착이 10례, 혈전증(판막: 2례, 인조혈관: 1례, 폐동맥: 1례)이 4례, 2주 이상의 지속적 흉관배액이 4례, 유미흡이 3례, 출혈에 의한 재수술이 3례, 기타 급성 신부전, 중격동염, 횡경막신경 마비가 각각 2례씩 있었으며, 중복지환술을 받은 환자와 전통적 술식으로 수술받은 환자에서 술후 합병증의 차이는 없었다. 65명의 환자를 평균 54 ± 49 개월(0~177개월)간 추적관찰하였으며, 수술 초기에 사망한 환자는 13명으로 20.0%(13/65)의 수술사망율을 보였으며 3명의 환자가 추적기간중 사망하여 24.6%(16/65)의 전체사망율을 보였다. 중복지환술을 받은 환자의 수술사망율은 33.3%(4/12)였다. 술후 1년, 5년, 10년 누적생존율은 각각 $75.0 \pm 5.6\%$, $75.0 \pm 5.6\%$, $69.2 \pm 7.6\%$ 였다. 가장 흔한 사망원인으로는 술후 저심박출증후군으로 8례였으며 삼첨판막 폐쇄부전이 심해져 심부전으로 사망한 경우도 5례로 사망의 중요 원인이었다. 결론: 저자들은 본 연구를 통하여 기존의 형태학적 우심실을 체순환으로 사용하는 방법과 형태학적 좌심실을 체순환으로 사용하는 해부학적 교정법인 중복지환술중 어느 것이 우월하다고 결론지을 수는 없었으나 해부학적 교정술이 삼첨판막의 폐쇄부전의 진행을 막을수 있다는 면에서 이점이 있으리라 사료되며 보다 세분화된 적응증의 결정과 아울러 장기적인 추적관찰 및 비교가 필요하리라 생각된다.

- 중심단어:**
1. 선천성 교정형 대혈관전위증
 2. 중복지환술
 3. 삼첨판막 폐쇄부전