

## 수정 대혈관 전위 환자에서 예후에 영향을 주는 인자들에 대한 중기적 고찰

서울대학교 의과대학 소아과학교실, 소아흉부외과학교실\*

송영환 · 권혁주 · 김기범 · 강수정 · 배은정 · 노정일 · 윤용수 · 이정렬\* · 김용진\* · 노준량\*

### Evaluation of Prognostic Factors in Corrected Transposition of the Great Arteries at Mid-term Follow-up

Young-Hwan Song, M.D., Hyok-Joo Kwon, M.D., Gi-Beom Kim, M.D.  
Soo-Jung Kang, M.D., Eun-Jung Bae, M.D., Chung-II Noh, M.D., Yong-Soo Yun, M.D.  
Jeong-Ryul Lee, M.D.\*, Yong-Jin Kim, M.D.\* and Joon-Ryang Rho, M.D.\*

*Department of Pediatrics and Thoracic Surgery\*, College of Medicine,  
Seoul National University, Seoul, Korea*

**Purpose :** The prognosis of patients with corrected transposition of the great arteries(C-TGA) is variably affected by associated intracardiac defects, systemic right ventricular function, tricuspid valve competence, and conduction disturbances. This study aims to evaluate the importance of those factors at mid-term follow-up.

**Methods :** Medical records of 94 patients(males 58, females 36; mean age at last follow-up, 12±9 years; mean follow-up duration, 9±6.4 years) diagnosed between January 1980 and May 2002 at Seoul National University Children's Hospital were studied retrospectively.

**Results :** Among 94 patients, operations were performed in 72 patients(classic operations in 55; double switch operations in 17). Among prognostic factors including associated intracardiac anomalies(at least moderately severe tricuspid insufficiency(TI), ventricular septal defect, pulmonary stenosis and pulmonary atresia), intracardiac operation and complete atrioventricular block, TI was the only significant factor for death( $P=0.001$ ), and in turn, Ebstein anomaly and high grade atrioventricular block predicted TI. 20-year survival without TI was 77%, but only 35% with TI( $P=0.0002$ ); excluding peri-operative death, the 20-year survival rates with and without TI were 48% and 87% respectively( $P=0.008$ ). There was no statistical difference in 20-year survival rate or association with TI between classic and double switch operation.

**Conclusion :** TI was the major prognostic factor for C-TGA and was associated with Ebstein anomaly and high grade atrioventricular block at mid-term follow-up. Long-term follow-up is required to evaluate other factors, including double switch operations and associated intracardiac defects more exactly. (*J Korean Pediatr Soc* 2003;46:154-161)

**Key Words :** Corrected transposition of the great vessels, Tricuspid valve insufficiency

### 서 론

수정 대혈관 전위는 심방과 심실 관계, 심실과 대혈관 관계가 모두 바뀌어진 선천성 심장 기형으로, 흔히 심실 중격 결손, 폐동맥 협착, 삼첨판 판막 기형, 방실 전도 장애 등이 동반되며,

이러한 동반 기형의 정도에 따라 다양한 임상 경과를 보이게 된다<sup>1,2)</sup>. 한편 체순환에 적합하지 않은 해부학적 우심실이 그 역할을 담당하기 때문에 심실 기능 저하와 삼첨판 역류가 발생할 수 있으며, 장기적인 예후에도 영향을 준다는 보고가 있다<sup>3,4)</sup>. 수술적 치료법에 있어서, 동반 기형만을 교정하는 고전적 심장 교정술은 우심실이 계속 체순환을 담당하게 되므로, 우심실 기능 저하와 삼첨판 폐쇄 부전 발생의 위험성은 그대로 남게 된다. 이러한 문제의 해결 방법으로 뒤바뀐 심방-심실-대혈관 관계를 모두 교정하는 해부학적 교정술(double switch operation)이 제시

접수 : 2002년 9월 24일, 승인 : 2002년 11월 9일  
책임저자 : 노정일, 서울대학교 의과대학 소아과학교실  
Tel : 02)760-3632 Fax : 02)743-3455  
E-mail : chungnoh@plaza.snu.ac.kr

되었고, 그 임상적인 효용성에 대한 연구 결과들이 보고되고 있다<sup>5-7)</sup>. 본 연구에서는 수정 대혈관 전위의 예후 인자들과 생존율의 상관 관계를 알아보고자 하였다.

**대상 및 방법**

1980년 1월부터 2002년 3월까지 서울대학교병원을 방문하여 수정 대혈관 전위로 진단 받은 환자 94명을 대상으로 후향적으로 의무 기록을 검토하였다.

심에코, 심도자 및 심혈관 조영술, 수술 기록지를 기준으로 진단하였고, 해부학적 구조상 심방-심실-대혈관 연결이 수정 대혈관 전위에 해당하고, 양심실을 모두 사용할 수 있는 경우만 포함하였다. 양대 혈관 우심실 기시(double-outlet right ventricle)인 경우도 양심실이 잘 보전되어 있고 심방-심실 연결이 바뀌어 있으면 대상에 포함 시켰다.

동반된 심장 기형, 삼첨판 역류, 완전 방실 전도 차단, 심장 수술 여부, 심장 수술 방법을 예후 인자로 설정하였고, 이들 예후 인자와 생존율 사이의 연관 관계를 분석하였다. 또한 심장 수술 직후의 사망(수술 후 1개월 이내의 사망)은 그 원인을 정확히 판단하기 어렵고, 패혈증 등 심장 외적인 문제가 관여할 수 있으므로 이를 제외한 소그룹에서도 예후 인자와 생존율간의 연관 관계를 분석하였다.

동반된 심장 기형에서 폐동맥 협착은 심혈관 조영술이나 심에코도 검사에서 수축기 압력차가 35 mmHg 이상인 경우를 중등도 이상으로 평가하였고, 이러한 경우만 양성으로 판정하였으며, 심실 중격 결손은 심혈관 조영술, color Doppler 및 pulsed Doppler상에서 중등도 이상인 경우만 양성으로 판정하였다. 삼첨판 역류는 color Doppler 및 pulsed Doppler상에서 TR jet가 5 cm<sup>2</sup> 이상인 경우를 중등도 이상으로 평가하였고, 이러한 경우만 양성으로 판정하였다.

대상 환자를 동반 기형의 임상 양상에 따라서 다시 세 개의

군(무증상군, 청색증군, 심부전군)으로 나누었으며, 이들 세 군 사이에서 생존율의 차이를 분석하였다. 무증상군은 동반 기형이 없거나 폐동맥 협착이나 폐쇄만 있는 경우, 청색증군은 심실 중격 결손과 폐동맥 협착이나 폐쇄가 동반된 경우, 심부전군은 폐동맥 협착이나 폐쇄 없이 심실 중격 결손이나 삼첨판 역류가 있는 경우로 정의하였다.

부정맥은 심전도, 24시간 Holter 검사, 전기 생리 검사로 진단하였다. 심장 수술 방법과 생존율간의 연관 관계 분석에서는 고전적 교정술과 해부학적 교정술(double switch operation)을 비교하였다.

생존율에 대한 예후 인자들의 통계학적 분석에는 Cox proportional hazards regression analysis를 사용하였고, 생존율 분석은 Kaplan-Meier method와 Log-Rank test로 유의성을 검증하였다. 삼첨판 역류와 삼첨판 역류를 유발시킬 수 있는 위험 인자들의 연관 관계 분석에서는  $\chi^2$  test, Fisher's exact test 방법을 이용하였으며, 평균 연령의 비교에서는 t test를 사용하였다. 모든 통계적 분석에서 유의 수준을  $P < 0.05$ 인 경우로 하였다.

**결 과**

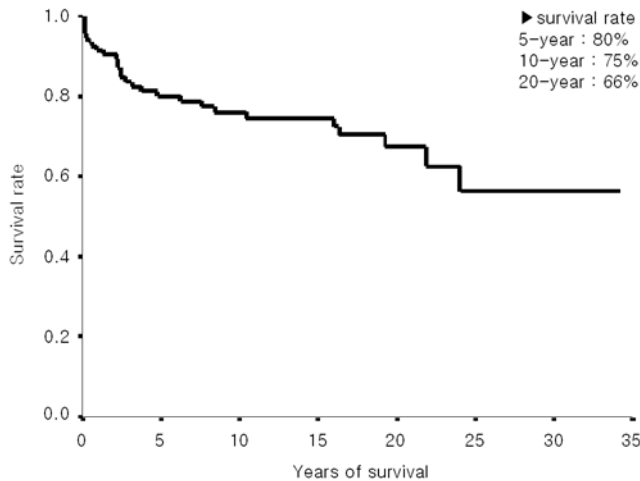
**1. 임상 양상**

총 94명 중에 남자가 58명, 여자가 36명이었다(Table 1). 전체 대상 환자들의 진단시 평균 연령은 3.1±3.9세(범위 0-17세)였고, 마지막 추적 관찰시 평균 연령은 12.1±9세(범위 0.2-34.2세)였다. 고전적 교정술을 받은 군이 13.8±8.6세(범위 0.2-34.2세), 해부학적 교정술을 받은 군이 7.6±8세(범위 0.2-24세), 수술을 받지 않은 군이 11.2±9.5세(범위 0.2-28.3세)였다. 전체 대상 환자들의 평균 추적 관찰 기간은 9±6.4년(범위는 0-20년)이었다. 전체 대상 환자들의 5년, 10년, 20년 생존율은 각각 80%, 75%, 66%이었으며(Fig. 1), 가능성이 있는 예후 인자들(동반 심

**Table 1.** Clinical Characteristics of 94 Patients with Corrected Position of the Great Arteries

Male-female ratio : 58 : 36(1.61 : 1)	Mean age(yrs)
Situs(no.)	At diagnosis : 3.1±3.9(0-17.0)
Solitus : 78	At 1st operation : 4.5±4.8(0-22.6)
Inversus : 16	Classic op. : 5.0±4.8(0-22.6)
Physiologic group(no.)	D-S op. : 2.8±4.4(0-16.0)
Asymptomatic(no lesion, only PS) : 11	At last follow-up : 12.1±9.0(0.2-34.2)
Cyanotic(VSD+PS) : 58	No OHS : 11.2±9.5(0.2-28.3)
Heart failure(VSD, TI) : 25	Classic op. : 13.8±8.6(0.2-34.2)
Operation(no.)	D-S op. : 7.6±8.0(0.2-24)
OHS : 72	Mean follow-up(yrs) : 9.0±6.4(0-20.0)
Classic op. : 55	No OHS : 9.1±7.5(0-20.0)
D-S op. : 17	Classic op. : 10.0±5.9(0-20.0)
No OHS : 22	D-S op. : 5.5±5.4(0.08-17.6)

OHS : open heart surgery, Classic op : classic operation, D-S op : double switch operation, PS : at least moderately severe pulmonary stenosis, VSD : at least moderately severe ventricular septal defect, TI : at least moderately severe tricuspid insufficiency, No : number of patients, Yrs : years



**Fig. 1.** Kaplan-Meier estimate of survival for all 94 patients with corrected transposition of the great arteries. 5-, 10-, and 20-year survival rates were 80%, 75%, and 66% respectively.

장 기형, 방실 전도 장애, 심장 수술 여부, 심장 수술 방법)과 생존율 사이의 연관 관계는 다음과 같다.

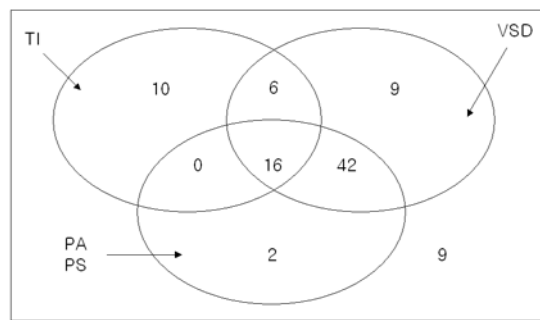
## 2. 동반된 심장 기형

심장 구획적 진단법 상 심방 위치가 *solitus*, 심실은 L-loop, 대동맥 위치는 L-position인 {S,L,L} 관계를 보인 경우가 78명이었고, 심방 위치가 *inversus*, 심실은 D-loop, 대동맥 위치는 D-position인 {I,D,D} 관계를 보인 경우가 16명이었다(Table 2). 전체 대상 환자 중 중등도 이상의 동반 기형이 있었던 환자는 85명이었고, 없었던 환자는 9명이었다. 심실 중격 결손이 동반된 경우가 73명이었고, 폐동맥 협착이 37명, 폐동맥 폐쇄가 23명에서 동반되었다. 진단 당시 삼첨판 역류를 보인 경우가 15명이었고, 최종 관찰시 32명으로 증가하였다. 이들 기형들은 서로 복잡한 조합으로 동반되어 있었으며, 임상 양상에 따른 분류에서 무증상군이 11명, 청색증군은 58명, 심부전군은 25명이었다(Fig. 2). 또한 심방 중격 결손이 6명, 동맥관 개존증이 20명에서 동반되었으며, 양대 혈관 우심실 기사가 1명, 대동맥 폐쇄가 1명, 측부동맥(major aortopulmonary collateral arteries: MAPCA)이 3명에서 관찰되었다. 동반 기형들과 생존율의 연관 관계 분석에서는 심실 중격 결손, 폐동맥 협착이나 폐쇄, 삼첨판 역류, 임상군(무증상군, 청색증군, 심부전군)을 예후 인자로 설정하였고, 이들 예후 인자들 중에 삼첨판 역류만이 통계학적으로 유의한 연관 관계를 보였다(relative risk[RR]=4.8, 95% confidence interval[CI]=1.9-11.6,  $P=0.001$ ). 심장 수술 직후의 사망을 제외한 소그룹 분석에서도 삼첨판 역류만이 생존율과 유의한 연관 관계를 보였다(relative risk[RR]=7.8, 95% confidence interval [CI]=1.7-35.8,  $P=0.008$ )(Table 3). 전체 대상 환자들 중에서 삼첨판 역류가 있는 환자군의 20년 평균 생존율은 35%이고, 없는 환자군은 77%로, 삼첨판 역류가 있는 경우 유의하게 생존율이 낮았다( $P=0.0004$ ). 수술 직후의 사망을 제외한 소그룹 분석에서

**Table 2.** Associated Cardiovascular Anomalies in 94 Patients with Corrected Transposition of the Great Arteries

Type of anomaly	Number	Percentage
Atrial septal defect(moderate to large)	6	6.4
Ventricular septal defect (moderate to large)	73	77.7
Pulmonary stenosis(moderate to severe)	37	39.4
Pulmonary atresia	23	24.5
Tricuspid insufficiency (moderate to severe)	32	34.0
Double-outlet right ventricle	1	1.1
Persistent arterial duct	20	21.3
Third-degree AV block	8	8.5
Coarctation of aorta	1	1.1
Major aortopulmonary collateral arteries	3	3.2

AV : atrioventricular



**Fig. 2.** Schematic figure of corrected transposition of the great arteries. TI: at least moderately severe tricuspid insufficiency, VSD: at least moderately severe ventricular septal defect, PA: pulmonary atresia; PS, at least moderately severe pulmonary stenosis, Number: number of patients.

도 삼첨판 역류가 있는 환자군의 20년 평균 생존율은 48%이고, 없는 환자군은 87%로, 삼첨판 역류가 동반된 경우 유의하게 생존율이 낮았다( $P=0.014$ )(Fig. 3). 심장 수술에 대하여 보정한 연관 관계 분석에서는, 심장 수술을 받은 군에서 삼첨판 역류가 있는 환자들의 20년 평균 생존율이 30%, 없는 환자들은 74%로, 삼첨판 역류가 동반된 경우 유의하게 생존율이 낮았고( $P<0.001$ ), 수술 직후의 사망을 제외한 소그룹 분석에서도 삼첨판 역류가 있는 환자군의 20년 평균 생존율이 49%, 없는 환자군은 87%로, 역시 삼첨판 역류가 동반된 경우 유의하게 생존율이 낮았다( $P=0.01$ ). 심장 수술을 받지 않은 군에서는, 삼첨판 역류가 있는 군의 20년 평균 생존율이 75%, 없는 군은 88%이었으나, 통계학적으로 유의한 차이는 없었다( $P=0.42$ )(Fig. 4).

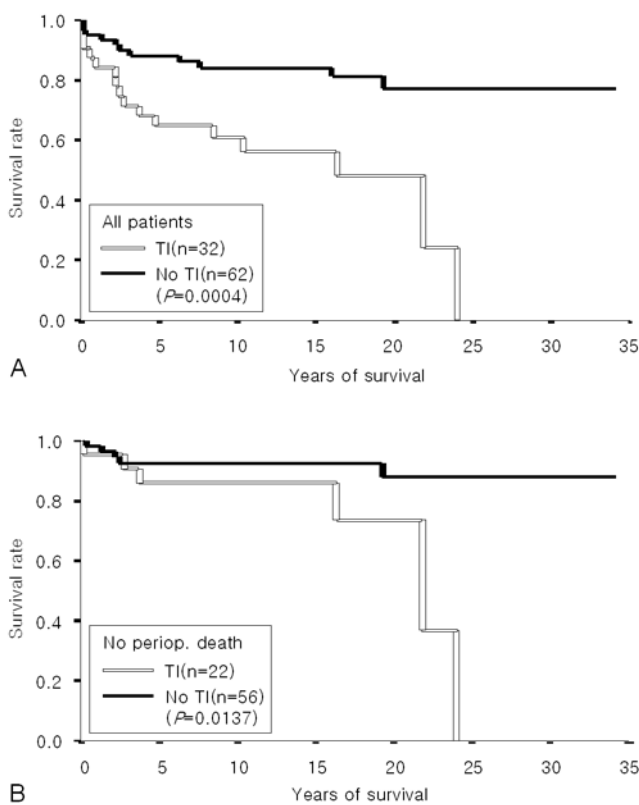
## 3. 부정맥

완전 방실 전도 차단은 8명에서 관찰되었고, 이 중에서 4명은 선천성이었으며, 4명은 심장 수술(고전적 교정술: 2명, 해부학적 교정술: 2명) 후에 발생하였다. 모두 심장 박동기 시술을 하였고, DDD type이 5례(2례는 VVI type에서 DDD type으로 바뀌었

**Table 3.** Risk Factors for Death of All Patients(I), and Patients Who Didn't Die perioperatively(II)

Risk factor	I			II		
	RR	95% CI	P	RR	95% CI	P
TI	4.75	(1.94-11.62)	0.001	7.84	(1.72-35.79)	0.008
OHS	1.40	—	0.628	0.23	—	0.170
Classic op vs. D-S op	1.55	—	0.379	1.42	—	0.772
Cyanosis vs. Failure	1.31	—	0.567	2.94	—	0.192
Sx vs. Asx	4.51	—	0.169	3.67	—	0.412
VSD	4.04	—	0.097	2.96	—	0.407
PS or PA	0.73	—	0.513	1.71	—	0.504
CAVB	1.30	—	0.676	2.69	—	0.251

RR : relative risk, CI : confidence interval, TI : at least moderately severe tricuspid insufficiency, OHS : open heart surgery, D-S op : double switch operation, Sx : symptomatic group, Asx : asymptomatic group, VSD : at least moderately severe ventricular septal defect, PS : at least moderately severe pulmonary stenosis, PA : pulmonary atresia, CAVB : complete atrioventricular block



**Fig. 3.** Kaplan-Meier estimate of survival for 32 patients with TI and 64 patients without TI(A) and survival for patients who didn't die perioperatively; 22 patients with TI and 56 patients without TI(B). Note significantly different survival between patients with TI and without TI both in all patients ( $P=0.0004$ ) and patients who didn't die perioperatively ( $P=0.0137$ ). TI : at least moderately severe tricuspid insufficiency, Periop. : perioperative, N : number of patients.

다), VVI type이 3례(1례는 DDD type에서 VVI type으로 바뀌었다)였다. 2도 방실 전도 차단은 1례였고, 선천성이었으며, 심장 박동기 시술은 하지 않았다. 선천성 심방 조동이 1례, 심장 수술 후 심방 조동이 2례(고전적 교정술:1명, 해부학적 교정술:1명)

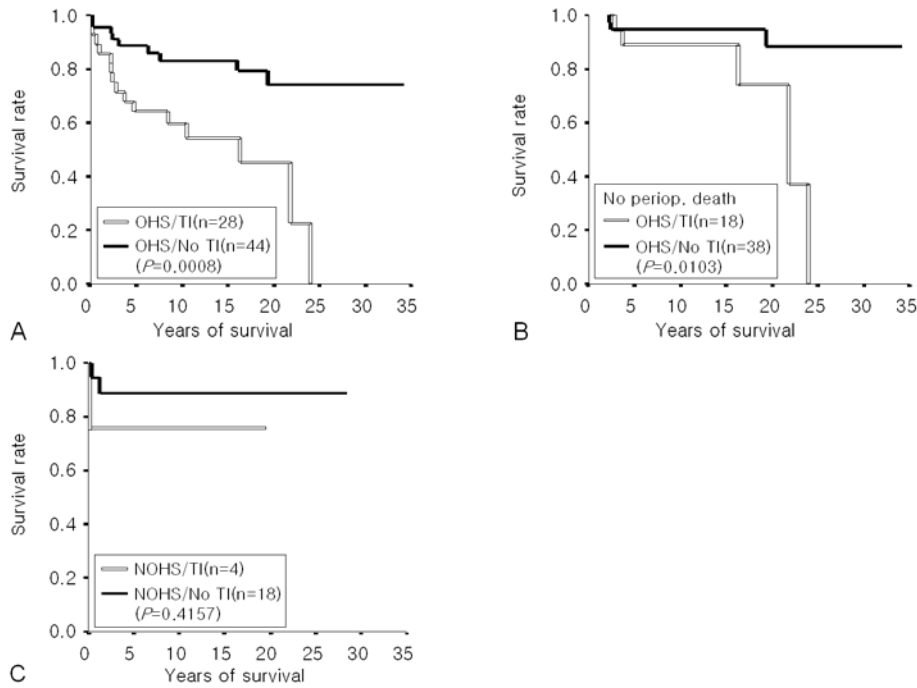
였다. 이 중에 2명에서는 냉동 소작법을 심장 수술과 함께 시행하였고, 1명은 전기 생리 검사와 함께 전기 소작법을 시행하였다. Wolff-Parkinson-White syndrome이 1명에서 동반되었고, 심장 수술 중에 냉동 소작법을 시행하였다. 이 밖에 심방 조기 수축이 5례, 심실 조기 수축이 6례에서 관찰되었다. 완전 방실 전도 차단과 생존율의 연관 관계를 분석하였고, 수술 직후의 사망과 관계없이 통계학적으로 유의한 차이가 없었다( $P=0.4$ ).

**4. 심장 수술**

전체 대상 환자 94명 중에 수술적 치료는 72명에서 시행하였고, 첫 번째 수술시 평균 연령은  $4.5 \pm 4.8$ 세(범위 0-22.6세)였다(Table 4). 이 중에서 55명이 고전적 교정술을 받았고, 이 수술 이전에 19명이 고식적 수술을 받았으며, 첫번째 수술시 평균 연령은  $5 \pm 4.8$ 세(범위 0-22.6세)였다. 17명이 해부학적 교정술(double switch operation)을 받았으며, 이 수술 이전에 7명이 고식적 수술을 받았고, 첫번째 수술시 평균 연령은  $2.8 \pm 4.4$ 세(범위 0-16세)였다(Table 5). 심장 수술 여부와 생존율의 연관 관계 분석에서는 수술 직후의 사망과 관계없이 통계학적으로 유의한 차이는 없었다( $P=0.4$ ). 고전적 교정술과 해부학적 교정술의 생존율 비교에서는 고전적 교정술을 받은 경우 20년 생존율이 61%, 해부학적 교정술을 받은 경우가 64%로 통계학적으로 유의한 차이는 없었다( $P=0.13$ ). 수술 직후의 사망을 제외한 분석에서는 고전적 교정술을 받은 경우 20년 생존율이 80%, 해부학적 교정술을 받은 경우가 100%로 역시 통계학적으로 유의한 차이는 없었다( $P=0.71$ ). 교란 변수가 될 수 있는 삼첨판 역류에 대해서 보정한 후 다시 비교하였고, 두 수술간에 유의한 생존율 차이는 없었다( $P=0.49$ ). 수술 직후의 사망을 제외하고 같은 방법으로 분석하였을 때에도 같은 결과가 나왔다( $P=0.11$ ).

**5. 삼첨판 역류의 유발 위험 인자 분석**

생존율의 중요한 예후 인자인 삼첨판 역류와 삼첨판 역류를 유발시킬 수 있는 위험 인자들(Ebstein 기형, 심장 수술 여부, 심장 수술 방법, 방실 전도 장애, 동반 기형)의 연관 관계를 분



**Fig. 4.** Kaplan–Meier estimate of survival for (A) 72 patients who underwent open heart surgery, and (B) 56 patients who underwent open heart surgery without perioperative death, and (C) 22 unoperated patients broken down into those without TI and those with TI. Note significantly different survival between patients with TI and without TI both in all operated patients ( $P=0.0008$ ) and operated patients who didn't die perioperatively ( $P=0.0103$ ) but notice similar survival for unoperated patients with TI and without TI ( $P=0.4157$ ). TI: at least moderately severe tricuspid insufficiency, Periop.: perioperative, OHS: open heart surgery, NOHS: no open heart surgery, N: number of patients.

**Table 4.** Types of Operation of Corrected Transposition of the Great Arteries

	Classic method	Double-switch operation
Palliative operation	19	7
Banding PA	1	3
Aortortopulmonary shunt	18	4
Definite repair	55	17
	Conduit LV-PA : 42	Senning-Rastelli op. : 12
	VSD closure : 46	Senning-ASO op. : 5
	ASD closure : 4	ASD closure : 5
	PDA closure : 13	PDA closure : 5
	MAPCA unifocalization : 2	MAPCA unifocalization : 1
		Coarctoplasty : 1
Pacemaker	6	2
TVP, TVR	9	0

PA: pulmonary, VSD: ventricular septal defect, ASD: atrial septal defect, PDA: patent ductus arteriosus, LV-PA: left ventricle to pulmonary artery, MAPCA: major aortopulmonary collateral arteries, TVR: tricuspid valve replacement, TVP: tricuspid valvuloplasty, Number: number of patients

석하였고, 그 결과는 다음과 같다.

### 1) Ebstein 기형

전체 대상 환자 중에 Ebstein 기형이 있는 군과 없는 군은 7명과 87명이었고, 삼첨판 역류는 각각 7명(100%)과 25명(28.7%)에서 발생하여 통계학적으로 유의한 차이를 보였다( $P<0.001$ ).

두 군의 최종 추적 관찰시 평균 연령( $6.7\pm 6.3$ 세 :  $12.5\pm 9$ 세)은 통계학적인 차이가 없었다( $P=0.1$ ).

### 2) 고도 방실 전도 차단

전체 대상 환자 중에 완전 방실 전도 차단은 8명, 2도 방실 전도 차단은 1명에서 동반되었고, 6명(66.7%)에서 삼첨판 역류

**Table 5.** Characteristics of the 17 Patients Who Underwent Double Switch Operation

A. Senning operation + ASO						
Op. age(yr)	VSD	PS	TR	Prev. Op.	Additional Op.	Complication
2.3	No	No	Yes	PAB	No	Periop. death
0.6	No	No	Yes	No	No	Periop. death
0.1	Yes	No	No	No	No	LVOTO, CAVB
4.3	No	No	Yes	PAB	No	TR
0.9	Yes	No	Yes	No	No	Periop. death
B. Senning operation + Rastelli procedure						
Op. age(yr)	PS/PA	TR	Prev. Op.	Additional Op.	Complication	
2.3	Yes	Yes	No	VVI	periop. death	
0.2	Yes	Yes	No	PDA, MAPCA	periop. death	
5.8	No(DORV)	Yes	No	No	No	
16.0	Yes	No	No	No	No	
9.3	Yes	No	BTS.rt.	No	affle obst.	
1.6	Yes	No	BTS.lt.	No	LVOTO	
1.4	Yes	No	BTS.rt.	cryoablation	No	
0.3	Yes	No	No	cryoablation	No	
1.4	Yes	No	BTS.lt.	No	No	
13.9	No	Yes	No	No	death	
5.3	No	No	PAB	No	No	
0.2	No(CoA)	No	PAB	No	periop. death	

ASO : atrial switch operation, Op. : operation, VSD : at least moderately severe ventricular septal defect, LVOTO : left ventricular outer track obstruction, PS : at least moderately severe pulmonary stenosis, PA : pulmonary atresia, DORV : double outlet right ventricle, CoA : coarctation of aorta, BTS : Blalock-Taussing shunt, Rt. : right, Lt. : left, PDA : patent ductus arteriosus, MAPCA : major aortopulmonary collateral arteries, PV : pulmonary valve, Cond. : conduit, TR : tricuspid regurgitation, Prev. : previous, Periop. : perioperative, PAB : pulmonary artery banding, DDD : DDD type pacemaker, VVI : VVI type pacemaker, CAVB : complete atrio-ventricular block, Obst. : obstruction

가 발견되었다. 고도 방실 전도 차단이 동반되지 않은 환자는 85명이었고, 삼첨판 역류는 26명(30.6%)에서 동반되어 통계학적으로 유의한 차이를 보였다( $P=0.05$ ). 두 군의 최종 추적 관찰시 평균 연령( $10 \pm 7.3$ 세 :  $12.3 \pm 9.1$ 세)은 통계학적인 차이는 없었다( $P=0.46$ ).

**3) 동반 심장 기형**

전체 대상 환자 중에 폐동맥 협착이나 폐쇄는 60명에서 동반되었고, 16명(26.7%)에서 삼첨판 역류가 발견되었다. 폐동맥 협착이나 폐쇄가 동반되지 않은 환자는 34명이었고, 삼첨판 역류는 16명(47.1%)에서 동반되어 유의한 차이는 없었다( $P=0.07$ ). 두 군의 최종 추적 관찰시 평균 연령( $12.9 \pm 8.7$ 세 :  $10.6 \pm 9.4$ 세)은 통계학적인 차이가 없었다( $P=0.25$ ). 전체 대상 환자 중에 심실 중격 결손이 있는 군과 없는 군은 73명과 21명이었고, 삼첨판 역류는 각각 22명(30.1%)과 10명(47.6%)에서 발생하여 통계학적으로 유의한 차이는 없었다( $P=0.19$ ). 두 군의 최종 추적 관찰시 평균 연령( $12.3 \pm 9.3$ 세 :  $11.2 \pm 7.7$ 세)은 통계학적인 차이가 없었다( $P=0.6$ ).

**4) 심장 수술**

삼첨판 역류와 심장 수술의 연관 관계 분석에서는 처음 진단 시 혹은 수술 전 검사에서 삼첨판 역류가 없었던 환자들을 대상으로 하였고, 최종 관찰 시기까지 진행되는 양상을 비교 평가하

였다. 대상 환자 79명 중에 59명이 심장 수술을 받았고, 20명이 심장 수술을 받지 않았으며, 각각 15명(25.4%)과 2명(10%)에서 삼첨판 역류가 발생하여 통계학적으로 유의한 차이를 보이지 않았다( $P=0.21$ ). 두 군의 최종 추적 관찰시 평균 연령( $13.2 \pm 8.9$ 세 :  $11.2 \pm 9.6$ 세)은 통계학적인 차이가 없었다( $P=0.41$ ). 심장 수술을 받은 59명중에서, 48명이 고전적 교정술을 받았고, 11명이 해부학적 교정술을 받았고, 각각 13명(27.1%)과 2명(18.2%)에서 삼첨판 역류가 동반되어 유의한 차이는 보이지 않았으나( $P=0.71$ ), 두 군의 수술 후 평균 관찰 기간( $10.3 \pm 5.9$ 년 :  $6.2 \pm 5.4$ 년) 사이에서 통계학적으로 유의한 차이가 있으므로( $P=0.04$ ), 이에 대한 정확한 유의성 검증을 위해서는 추후 장기적인 추적 관찰이 필요하다고 생각된다.

**고 찰**

심방-심실-대혈관 관계가 정상인 경우와 비교하였을 때, 수정 대혈관 전위가 동반되었을 경우에는 동일한 심장 기형도 예후가 더 좋지 않은 것으로 알려져 있다<sup>8)</sup>. 수정 대혈관 전위에서는 해부학적 구조상 심방-심실 전도 장애가 동반되기 쉽고<sup>9)</sup>, 체순환에 적합하지 않은 해부학적 우심실이 그 역할을 담당하게 되어 심실 부전이 올 수 있으며<sup>10-13)</sup>, 또한 체순환을 담당하는 해부학

적 우심실에서 방실 판막 역할을 하는 삼첨판 판막이 형태학적이나 기능적으로 적합하지 않아서 부전을 일으킬 수 있다고 한다<sup>1, 2, 14</sup>. 해부학적 우심실 부전과 삼첨판 역류는 매우 밀접하게 연관되어 있어서, 선후 관계를 규정하기는 어렵지만 서로에게 악영향을 미치며, 심장 수술도 심근이나 판막에 손상을 일으킬 수 있다는 연구 보고가 있다<sup>2, 13, 15, 16</sup>.

본 연구에서는 예후에 대한 평가 기준으로 생존율을 이용하였고, 동반 심장 기형, 삼첨판 역류, 심장 수술 여부, 심장 수술 방법, 완전 방실 전도 차단이 예후 인자로 설정하였으며, 이들 중 삼첨판 역류만이 통계학적으로 유의하게 생존율에 영향을 주었다. 반면 Graham 등<sup>3</sup>의 연구에서는 삼첨판 역류, 부정맥, 심장 수술, 심실 중격 결손이 통계학적으로 의미 있는 심부전의 위험 인자이며, 이 위험 인자들은 50세 이후에도 계속 심부전의 진행에 영향을 준다고 보고하였다. 두 연구에 참여한 환자들의 최종 추적 관찰시 평균 연령이 크게 달라서(Graham 등의 연구: 32세(범위 18-75세), 본 연구: 12.1세(범위 0.2-34.2세)) 서로 다른 결과가 나왔다고 생각이 되며, 정확한 평가를 위해서는 보다 장기적인 추적 관찰이 필요하겠다.

McGrath 등<sup>14</sup>은 수정 대혈관 전위 환자들 중 심장 교정술을 받은 군에서 삼첨판 역류가 더 많이 발생한다고 보고하였다. 심실 중격 결손 교정 수술<sup>15</sup>, cardiopulmonary bypass로 인한 우심실 부전, 수술 전에 있었던 많은 양의 좌우 단락 등이 annular dilatation을 일으켜서 삼첨판의 해부학적 변형을 유발시킨다고 가정하였으나<sup>2</sup>, 본 연구에서 심장 수술을 받은 군과 받지 않은 군의 삼첨판 역류 유발 빈도(25.4% vs. 10%)는 통계학적으로 유의한 차이가 없었다.

해부학적 우심실과 삼첨판은 폐순환을 담당하게 하고, 해부학적 좌심실과 승모판은 체순환을 담당하도록 바꾸어 놓는 해부학적 교정술은 심장 내 연결 관계를 구조적으로나 기능적으로 적절하게 재배치함으로써 우심실 부전과 삼첨판 역류의 발생을 줄이고, 향후 예후에도 영향을 주어서 생존율을 높이는 것으로 알려져 있다<sup>5-7</sup>. 본 고찰에서는 고전적 교정술과 비교해서 해부학적 교정술이 삼첨판 역류 발생에 통계학적으로 유의한 차이를 보이지 않았으나, 장기적인 예후를 판단하기에는 두 수술군 모두 추적기간(고전적 교정술: 10±5.9년, 해부학적 교정술: 5.5±5.4년)이 충분하지 않았다고 사료된다.

McGrath 등<sup>14</sup>의 연구에 의하면 수정 대혈관 전위 환자의 부검에서 삼첨판 기형이 동반된 경우가 91%이었고, 생존시 시행한 임상적 검사 상에서 발견된 삼첨판 기형은 전체 환자의 70%로 실제 동반율과 차이가 있었다고 보고하였다. 본 연구에서는 삼첨판 기형이 7명(7.4%)에서만 발견되어 McGrath 등<sup>14</sup>의 연구결과와 큰 차이를 보였다. 그 원인으로서는 실제로 동반율이 낮을 수도 있으나, 한편으로 진단 능력의 차이가 있을 가능성도 배제할 수는 없다고 생각된다. Prieto 등<sup>15</sup>의 보고에서처럼 본 연구에서도 삼첨판 역류가 생존율에 영향을 주는 중요한 인자이고, 또한 삼첨판 기형이 삼첨판 역류의 중요한 원인이므로, 앞으로

삼첨판 기형의 진단율을 높이고, 이에 대한 적극적인 치료를 시행한다면 더 좋은 예후를 기대할 수 있을 것이라고 사료된다.

본 연구에서는 우심실 기능에 대한 자료를 사용하지 않았으나, Lundstrom 등<sup>2</sup> 여러 연구에서 우심실 부전과 삼첨판 역류는 서로 밀접하게 상호 작용을 한다고 보고하였다. Graham 등<sup>3</sup>은 혈액학적 이상이 없었던 수정 대혈관 전위 환자에서 50세 이후에도 연령이 증가함에 따라 우심실 기능 부전이 진행하였고, 운동시 심실 구혈률의 감소도 발생하였다고 보고하였다. 우심실의 구조적, 기능적 특성상 체순환을 담당하기에는 적합하지 않아서 그 자체로도 심부전이 쉽게 올 수 있지만, Prieto 등<sup>15</sup>은 삼첨판 역류가 우심실 부전을 일으키는 중요한 선형 유발 인자라고 하였다. Graham 등<sup>3</sup>은 심부전의 진행을 막기 위해서 심부전 증상이 발생하기 전에 미리 삼첨판 교정술을 시행해야 한다고 제안하였다.

수정 대혈관 전위 환자에서 방실 전도 장애 빈도는 약 10%라고 알려져 있다. Fyler 등<sup>17</sup>의 보고에 따르면 20년간의 추적 관찰에서 완전 방실 차단이 45%에서 동반되었고, 발생율은 1년에 2%정도 증가했다고 보고하였다<sup>18</sup>. Elongated AV bundle의 섬유화가 잘 일어나고, 연령이 많을수록 계속 진행한다고 알려져 있다<sup>19</sup>. 또한 심장 수술에서 시행하는 cooling과 cardiopulmonary가 손상된 전도체계를 악화시킨다는 보고도 있다. 본 연구에서는 전체 94명의 환자 중에서 완전 방실 전도 차단은 8명(8.5%)에서 관찰되었고, 이 중에 선천성이 4명, 심장 수술(고전적 교정술: 2명, 해부학적 교정술: 2명) 후에 4명이 발생하였으며, 삼첨판 역류와 유의한 연관 관계를 보였다. Graham 등<sup>3</sup>의 연구에서도 부정맥과 심부전이 유의한 연관 관계를 갖는다고 보고하였다.

해부학적 우심실에 전부하(preload)가 많아지면 심실의 구조적인 변화와 압력의 증가가 일어나고, annular dilatation이 유발되어 삼첨판 부전이 발생한다는 가설이 있다<sup>3</sup>. 즉 심실 중격 결손처럼 전부하가 커지면 삼첨판 역류가 증가하고, 폐동맥 협착처럼 전부하가 작아지면 삼첨판 역류가 감소한다는 이론이다. 본 연구에서는 동반 심기형 모두 삼첨판 역류와 연관 관계가 없었으나, 정확한 결과를 확인하기 위해서는 좀더 장기적인 추적 관찰이 필요하겠다. 특히 폐동맥 협착이나 폐쇄가 있는 경우의 연관 관계 분석에서 P-value가 경계선상에 있어서(P=0.07), 연관성이 있을 가능성은 있다고 사료된다.

본 연구에서는 삼첨판 역류가 수정 대혈관 전위의 생존율에 영향을 주는 인자였고, 삼첨판 기형(Ebstein anomaly)과 완전 방실 전도 차단이 삼첨판 역류의 발생과 연관성이 있었다. 장기적인 추적 관찰을 한다면 다른 예후 인자들이 더 밝혀질 수 있을 것이라 생각된다.

수정 대혈관 전위 환자에서 수술 방법과 시기를 결정하는 것은 매우 어려운 일이다. 앞으로 예후 인자들을 찾는 데 더 노력하고, 밝혀진 예후 인자들의 존재 유무를 확인하여 적극적으로 교정한다면, 수정 대혈관 전위 환자의 치료에 많은 도움이 될 것이라고 생각된다.

요 약

**목적** : 수정 대혈관 전위 환자에서는 동반 심장 기형, 우심실 기능, 삼첨판 판막 기능, 부정맥 등이 예후에 영향을 주는 것으로 알려져 있다. 이 연구에서는 중기간의 관찰을 통해 여러 예후 인자들을 비교 분석하였다.

**방법** : 서울대학교병원에서 C-TGA로 진단 받은 94명을 대상으로 후향적 임상 기록 고찰을 시행하였다. 대상 환자들은 남아가 58명, 여아가 36명이었고, 추적 관찰 시 최종 평균 연령은 12±9세였으며, 평균 추적 관찰 기간은 9±6.4년이었다.

**결과** : 대상 환자 94명 중에 심장 수술은 72명이 시행 받았고, 고전적 교정술이 55례, 해부학적 교정술이 17례였다. 동반된 심장 기형(삼첨판 역류, 폐동맥 협착이나 폐쇄, 심실 중격 결손, 임상군), 심장 수술 여부와 종류, 완전 방실 전도 차단을 예후 인자로 설정하였고, 예후 인자들 중에서 삼첨판 역류, 폐동맥 협착, 심실 중격 결손은 중등도 이상인 경우만 양성으로 채택하였다. 본 연구에서는 삼첨판 역류만이 생존율에 영향을 주는 예후 인자였으며, Ebstein 기형과 고도 방실 전도 차단이 삼첨판 역류와 연관성이 있었다. 삼첨판 부전이 있는 환자의 20년 생존율은 35%로, 없는 환자 77%에 비교해서 유의한 차이를 보였고, 수술 직후 사망을 제외한 소그룹 분석에서도 삼첨판 부전이 있는 경우와 없는 경우의 20년 생존율이 각각 48%와 87%로 유의한 차이를 보였다. 20년 생존율 분석과 삼첨판 역류와의 연관성 분석에서 고전적 교정술과 해부학적 교정술간에 유의한 차이는 없었다.

**결론** : 삼첨판 부전은 수정 대혈관 전위 환자의 중요한 예후 인자이며, Ebstein 기형과 방실 전도 장애가 삼첨판 부전에 영향을 줄 수 있다. 이 밖에 심장 수술, 동반 심기형 등 다른 예후 인자에 대한 정확한 평가를 위해서는 장기적인 추적 관찰이 필요하다.

참 고 문 헌

- 1) Allwork SP, Bentall HH, Becker AE, Cameron H, Gerlis LM, Wilkinson JL, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries: morphologic study of 32 cases. *Am J Cardiol* 1976;38:910-23.
- 2) Lundstrom U, Bull C, Wyse RK, Somerville J. The natural and "unnatural" history of congenitally corrected transposition. *Am J Cardiol* 1990;65:1222-9.
- 3) Graham TP Jr, Bernard YD, Mellen BG, Celermajer D, Baumgartner H, Cetta F, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:255-61.
- 4) Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, Rosenbaum MS, Gersony

- WM. Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation* 1998;98:997-1005.
- 5) Yamagishi M, Imai Y, Hoshino S, Ishihara K, Koh Y, Nagatsu M, et al. Anatomic correction of atrioventricular discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;105:1067-76.
- 6) Yagihara T, Kishimoto H, Isobe F, Yamamoto F, Nishigaki K, Matsuki O, et al. Double switch operation in cardiac anomalies with atrioventricular and ventriculoarterial discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;107:351-8.
- 7) Reddy VM, McElhinney DB, Silverman NH, Hanley FL. The double switch procedure for anatomical repair of congenitally corrected transposition of the great arteries in infants and children. *Eur Heart J* 1997;18:1470-7.
- 8) Mullins CE. *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*. Vol 2. Philadelphia/Boston: Lea & Febiger, 1990:1233-45.
- 9) Daliendo L, Corrado D, Buja G, John N, Nava A, Thiene G. Rhythm and conduction disturbances in isolated congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1986;58:314-8.
- 10) Graham TP Jr, Parrish MD, Boucek RJ Jr, Boerth RC, Breitwieser JA, Thompson S, et al. Assessment of ventricular size and function in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1983;51:244-51.
- 11) Benson LN, Burns R, Schwaiger M, Schelbert HR, Lewis AB, Freedom RM, et al. Radionuclide angiographic evaluation of ventricular function in isolated congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1986;58:319-24.
- 12) Peterson RJ, Franch RH, Fajman WA, Jones RH. Comparison of cardiac function in surgically corrected and congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:227-36.
- 13) 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;118:526-30.
- 14) McGrath LB, Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, Kirklin JK, Barger LM Jr. Death and other events after cardiac repair in discordant atrioventricular connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985;90:711-28.
- 15) Metcalfe J, Somerville J. Surgical repair of lesions associated with corrected transposition: Late results. *Br Heart J* 1983;50:476-82.
- 16) Fox LS, Kirklin JW, Pacifico AD, Waldo AL, Barger LM Jr. Intracardiac repair of cardiac malformations with atrioventricular discordance. *Circulation* 1976;54:123-7.
- 17) Fyler DC. *Nadas pediatric cardiology*. St. Louis: Mosby-Year Book, 1992:356-61.
- 18) Huhta JC, Maloney JD, Ritter DG, Ilstrup DM, Feldt RH. Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. *Circulation* 1983;67:1374-7.
- 19) Anderson RH, Wilkinson JL, Arnold R, Becker AE, Lubkiewicz K. Morphogenesis of bulboventricular malformations. *Br Heart J* 1974;36:948-70.