

완전 대혈관 전위에서 대혈관 치환술 후의 예후

부산대학교 어린이병원 소아과학교실, 흉부외과학교실*, 영상의학과학교실*

조민정 · 박지애 · 이형두 · 성시찬* · 추기석†

= Abstract =

Outcomes of the arterial switch operation in complete transposition of the great arteries

Min Jung Cho, M.D., Ji Ae Park, M.D., Hyoung Doo Lee, M.D., Si Chan Sung, M.D.* and Ki Seok Choo, M.D.†

Department of Pediatrics, Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery* and Department of Radiology†, Pusan National University Children's Hospital

Purpose : The arterial switch operation (ASO) has become the preferred procedure for the surgical management of transposition of the great arteries (TGA). We conducted a retrospective evaluation of our experience in 30 patients seen from January 2003 to July 2008, in order to determine outcomes and related risk factors after the arterial switch operation.

Methods : Patients charts, surgical reports, and echocardiograms were retrospectively reviewed. And they were analyzed in 2 different groups: complex (n=16) versus simple TGAs (n=14). Complex TGAs are TGAs with VSD or the Taussig-Bing anomaly with or without aortic arch anomalies. Simple TGAs are defined as TGAs with intact ventricular septum having no such anomalies. Median follow-up time was 44 months (3-63 months).

Results : Hospital mortality was 0%. However, follow-up echocardiographies revealed potential complications, including stenosis of the branch pulmonary arteries, neo-aortic and/or neo-pulmonary valvar regurgitation, and right or left ventricular outflow tract obstructions. Great arterial relationship (side-by-side), association of aortic arch anomalies, and the existence of the Taussig-Bing anomaly were assessed as significant risk factors of neo-aortic and/or neo-pulmonary valvar regurgitation in this series. On the other hand, right or left ventricular outflow tract obstructions were more frequently found in patients demonstrating VSD, side-by-side positioned great arteries, or associated coronary anomalies.

Conclusion : The ASO is the procedure of choice in the treatment of TGA. However, special attention and follow-ups are needed to detect residual problems like the stenosis of the branch pulmonary arteries, neo-aortic and/or neo-pulmonary valvar regurgitation, as well as ventricular outflow tract obstructions. (Korean J Pediatr 2009;52:910-916)

Key Words : Great Vessels Transposition, Postoperative Complication

서 론

1975년 Jatene¹⁾에 의해 성공적으로 도입되어, Lecompte²⁾에 의해 보완된 동맥 전환술은 현재 대혈관 전위 구조를 가진 심기형에 대표 수술 방법으로 정착되었다^{3, 4)}. 이전에 주로 시행하였던 심방 치환술(Mustard 술식⁵⁾ 혹은 Senning 술식⁶⁾은 우심실

이 체순환을 담당하게 되는 수술 방법으로서 우심실 기능 장애나 부정맥, 동결혈 기능 장애와 같은 심각한 합병증의 발생 위험이 매우 높은 수술법이었음에 반해, 동맥 전환술은 체순환을 좌심실이 담당하여 좀 더 생리적이며 부정맥의 발생 위험이 크게 낮다는 장점이 있다^{4, 7)}. 한편 동맥 전환술의 시행에 있어서는 관상동맥 이전술의 기술적 어려움, 폐동맥 판막이 신대동맥 판막으로서 체혈류를 담당해야 하는데 따르는 문제점 및 폐동맥 원위부의 변형 등의 합병증이 꾸준히 제기되는 문제점으로, 특히 판막 및 폐동맥과 관련한 합병증은 수술 후 생존자들이 재 교정 수술을 받는 흔한 이유가 되고 있다. 대혈관 전위에 동반하는 심실 중격결손증 및 동맥궁 기형 등이 이와 관련한 위험 인자가 되는 것으로 추정되나 정립된 바는 없다⁸⁻¹²⁾.

이에 저자들은 대혈관 전위로 동맥 전환술을 시행 받은 환자들이 동반 기형 여부에 따라 분류하여(complex TGAs vs simple TGAs) 진료 및 수술 기록과 함께 심초음파 추적 결과를 비교

Received : 7 May, 2009, Revised : 25 June, 2009, Accepted : 17 July, 2009

Address for correspondence : Hyoung Doo Lee, M.D., Ph.D.

Department of Pediatrics, Pusan National University Children's Hospital, 626-770, Beomeu-li, Mulgum-eup, Yangsan, Keungsangnam-do, Republic of Korea

Tel : +82.55-360-3600, Fax : +82.55-360-2181

E-mail : hdlee@pusan.ac.kr

†This study was supported for two years by a grant from the Pusan National University

‡This study was presented at the 58th fall meeting the Korean Pediatrics society, 2008

분석함으로써 동맥 전환술에 따른 예후 및 위험인자를 알아보고자 하였다.

대상 및 방법

1. 대상

2003년 1월부터 2008년 7월까지 대혈관 전위로 부산대학교 병원에서 동맥 전환술을 시행 받은 30명의 환자를 대상으로, 심실 중격 결손을 비롯한 동반 기형이 있는 군(complex TGAs: 16명)과 이차공형 심방 중격 결손 이외의 다른 기형을 동반되지 않은 군(simple TGAs: 14명)으로 나누어 조사 하였다.

2. 방법

양 군에서 해부학적 특징 및 수술 성적, 수술 후 합병증, 그리고 추적 조사 중 나타난 합병증의 차이를 병상 및 외래 진료 기록지, 수술 기록지, 그리고 심초음파 기록 등을 바탕으로 후향적으로 비교 분석하였다. 양 대혈관의 배열, 심실 중격 결손의 유무, 대동맥궁 기형의 유무, Taussig-Bing 기형의 여부, 관상동맥의 패턴, 수술을 위한 체외순환시간 및 대동맥 차단시간을 가능성 있는 예후 인자로 설정하였으며 이들 인자들과 합병증 출현의 상관관계도 분석하였다.

3. 추적 조사

수술 후 퇴원 직전, 수술 1개월 후, 6개월 후, 12개월 후 각각 심초음파 검사를 포함한 술 후 검진을 하였으며, 이후로는 1년마다 한번씩 반복 검사를 하였다. 대동맥 판막 및 폐동맥 판막 역류의 평가는 심 초음파 검사상 color jet의 넓이를 기준으로 정상, 경도, 중등도, 중증으로 나누어 판정하였으며 폐동맥 협착의 경우 심혈관 조영술에서 뚜렷한 협착을 보이거나 심초음파 검사에서 수축기 압력차이가 20 mmHg 이상인 경우 의미 있는 것으로 평가 하였다. 이들의 추적 조사 기간은 3-63개월이었다.

4. 통계 분석

통계처리는 SPSS for window 12.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA) 프로그램을 사용하였으며 대상군의 성비, 평균연령, 체중 등의 비교를 위해서는 student's t-test를 이용하였다. 양 군의 대혈관 배치 및 관상동맥 패턴의 차이, 그리고 수술 후 합병증과 추정되는 위험 인자간의 상관관계 여부를 알아 보는 방법

으로는 χ^2 -test와 multivariate logistic regression analysis가 사용되었다. 모든 통계적 분석은 유의 수준 $P<0.05$ 에서 평가되었다.

결 과

1. 임상 및 해부학적 특징

남녀 성비는 21:9로 남아가 많았으며, 수술 당시 평균 연령은 12.5일(범위 3-60일), 평균 체중 3.36 kg (범위 2.8-4.1 kg)이었다. 두 군간의 유의할 만한 차이는 없었다(Table 1).

총 30명의 환자 중 20명(complex TGAs군: 8명, simple TGAs군: 12명)은 전후방향(antero-posterior) 혹은 비스듬한(oblique) 대혈관 배열 형태를 보였다. 나머지 10명은 양대혈관이 좌우정렬(side-by-side)로 배열된 경우로서, 이들 중 7명에서는 폐동맥하 심실 중격 결손을 동반한 양대혈관 우심실 기시(Taussig-Bing 기형)가 동반된 것으로 조사되었다(Table 2).

Table 2. Anatomic Characteristics

	complex TGAs n=16	simple TGAs n=14	P
Coronary arterial patterns			0.052
Usual (%)	7 (44)	11 (79)	
Variable (%)	9 (56)	3 (21)	
Circumflex from RCA	2	1	
Single RCA	3	1	
Inverted RCA and circumflex	2	1	
Inverted	2	-	
Intramural	1	1	
Great arterial relationship			0.038
AP or oblique	8	12	
side-by-side	5	2	
Associated malformations			
Ventricular septal defect	16		
Taussig-Bing anomaly	11		
Coarctation of the aorta	4		
Interrupted aorta	2		
Right aortic arch	1		
Subpulmonary stenosis	1		
Multiple VSD	1		
Bicuspid aortic valve	1		
Bicuspid pulmonic valve	2		

Abbreviation : RCA, right coronary artery; AP, anteroposterior

Table 1. Patients Characteristics

Variables	complex TGAs	simple TGAs	Total (n=30)	P
Age at operation (days)	12.93 (3-60)	12.07 (5-37)	12.5	0.449
Sex (male/female)	9/7	12/2	21/9	0.079
Mean weight (kg)	3.46 (3.0-4.1)	3.27 (2.8-3.9)	3.36	0.907
Premature birth (n)	1	0	1	-

관상 동맥의 해부학적 분지 형태는 complex TGA군의 44% (7명) 및 simple TGA군의 79% (11명)에서 Leiden 분류법상¹³⁾ 전형적인 분지 형태였다. 비전형적인 분지 형태 중에는 우관상 동맥동에서 주요 관상동맥이 모두 기시하는 경우가 4례, 좌회선 동맥이 우관상 동맥동에서 분지하여 폐동맥의 후방으로 주행하는 형태와 좌회선 동맥과 우관상 동맥의 기시부가 역전된 경우가 각각 3례, 그 외 좌회선 동맥 및 좌전하행동맥과 우관상 동맥의 기시부가 역전된 경우와 대동맥 벽을 따라 벽내 주행을 보이는 경우가 각각 2례가 있었다(Table 2).

Complex TGA군에 속한 16례 모두 심실 중격 결손을 동반하였으며 이들 중 14례는 심실 중격 결손 이외에도 다발성 심장 기형을 동반하고 있었는데 가장 많은 빈도로 나타났던 기형은 Taussig-Bing 기형(11례)이었으며, 그 밖에 이엽성 폐동맥 판막(2례), 이엽성 대동맥 판막(1례), 그리고 다발성 심실 중격 결손증(1례) 등이 조사되었다. 한편 Taussig-Bing 기형을 가진 경우의 72% (8례)에서는 부가적으로 대동맥 축착(4례), 대동맥궁 단절(2례), 우측 대동맥궁(1례)와 같은 대동맥궁 관련 기형이 동반되었으며, 폐동맥 판막 하 협착도 1례에서 발견되었다(Table 2).

2. 수술 전 처치

동맥 전환수술 전 처치로서 동맥관의 개통을 유지하기 위하여 모든 환자에게서 Prostaglandin E1을 투여하였으며, 체-폐동맥혈의 혼합 상태를 개선하기 위하여 complex TGA군의 2명(12.5%)과 simple TGA군의 10명(71%)에서는 풍선 심방 중격 절개술이 시행되었다. 수술 전 인공환기요법이 필요하였던 경우는 총 9례가 있었는데 complex TGA 군이 1명, simple TGA 군이 8명이었다.

3. 수술 시간

환자들의 평균 체외 순환 시간은 심실 중격 결손을 동반한 군의 경우 평균 272분, 심실 중격 결손을 동반하지 않은 군은 평균 210분이었으며, 양군의 평균 대동맥 차단 시간은 각각 168분 및

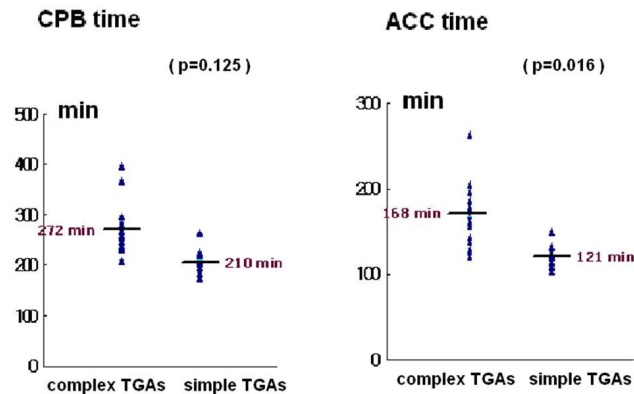


Fig. 1. Operative times. Abbreviations: CPB time, cardiopulmonary bypass time; ACC time, aortic cross clamp time.

121분으로 심실 중격 결손을 동반한 군에서 대동맥 차단 시간이 통계학적으로 의미 있게 연장된 소견을 보였다(Fig. 1).

4. 수술 사망 및 수술 관련 합병증

수술 직후에 사망 한 경우는 한 례도 없었다. 개심술 후 지연 흉골 봉합이 필요하였던 경우가 15명(complex TGA군: 12명, simple TGA군: 3명)이었으며, 그밖에 일시적 폐동맥 고혈압(complex TGA군: 5명, simple TGA군: 3명), 폐혈증(complex TGA군: 1명, simple TGA군: 1명) 및 부정맥(simple TGA군: 1명), 우심방 혈전증(simple TGA군: 1명), 유미흉(complex TGA군: 1명)과 같은 합병증이 수술 직 후 관찰되었으나 사망으로 이어지지는 않았다(Table 3). Complex TGA 군에 속하였던 1명의 환자가 수술 후 7개월 경 급사로 발견된 것으로 조사되었는데, Taussig-Bing 기형과 대동맥궁 단절, 단일 관상동맥 개구부 및 선천성 낭성 폐질환이 동반된 경우였다. 수술 후 기계적 환기 요법의 사용 기간은 양 군(평균 4.8일 vs 평균 3.2일) 사이에 통계학적으로 유의한 차이는 보이지 않았다(Fig. 2).

5. 수술 후 추적 소견

추적 관찰 기간 중 심초음파 검사에서 발견된 합병증으로는 폐동맥 분지 협착, 신 대동맥판막 및 폐동맥판막 부전, 좌심실 유출로 협착, 그리고 주폐동맥 협착이 있었다.

Table 3. Immediate Postoperative Complications

	complex TGAs	simple TGAs
Sepsis	1	1
NO*	5	3
Delayed sternal closure	12	3
Arrhythmia	-	1
Right atrial thrombus	-	1
Chylothorax	1	-
	19 cases in 14 patients	9 cases in 6 patients

*immediate postoperative pulmonary hypertension requiring nitric oxide inhalation

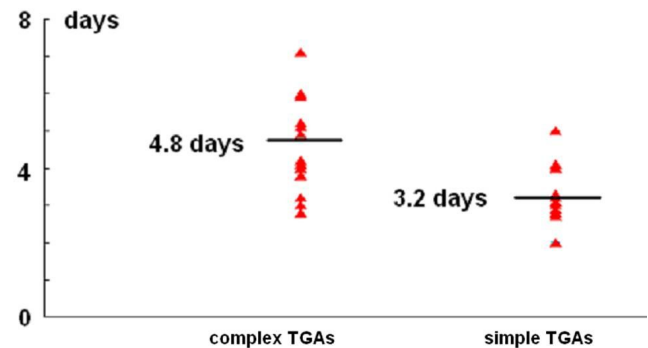


Fig. 2. Postoperative ventilator care period.

1) 폐동맥 분지 협착

폐동맥 분지 협착은 양 군에서 빈도의 차이가 없었으며(25% vs 29%), 총 8례(complex TGA군: 4례, simple TGA군: 4례)에서 발견되었다. 5명에서 중재술이 필요하였는데, 4명(complex TGA군: 2례, simple TGA군: 2례)은 경피적 풍선 폐동맥 확장술을 시행 받았고 신대동맥 판막 협착증이 함께 동반되었던 나머지 1명은 수술로서 교정하였다(Fig. 3).

2) 신 대동맥판막 및 폐동맥판막 부전

신 대동맥판막부전의 경우 complex TGA군(7례: 44%)에서 simple TGA군(2례: 14%)에 비해 빈번히 관찰 되었으나 통계학적 유의성은 없었다. 추적 기간 중 판막 부전의 정도가 악화되거나 수술 직후에는 없다가 새로 발생한 경우가 4례(complex TGA군: 3례, simple TGA군: 1례) 있었으나 1례를 제외하고는 모두 경증의 판막 부전이었다. 수술 직후 경증의 신대동맥 판막 부전을 보이던 중등도로 악화된 1례는 이엽성 신대동맥 판막을 동반한 경우였다(Fig. 4). 신 폐동맥판막부전은 양 군에서 각각 5명(31%) 및 3명(21%)이 합병된 것으로 조사 되었는데 이들 역시 대부분 경증이었다. 다만 simple TGA complex TGA군에서 양 대혈관의 좌우정렬 배치, 단일 관상동맥 개구부 및 관상동맥 기시부의 벽 내 주행을 동반하였던 1례의 경우는 수술 직후 경증의 판막부전이 중등도로 심해 지는 경과를 보였다(Fig. 5).

3) 좌심실 유출로 협착 및 주폐동맥 협착

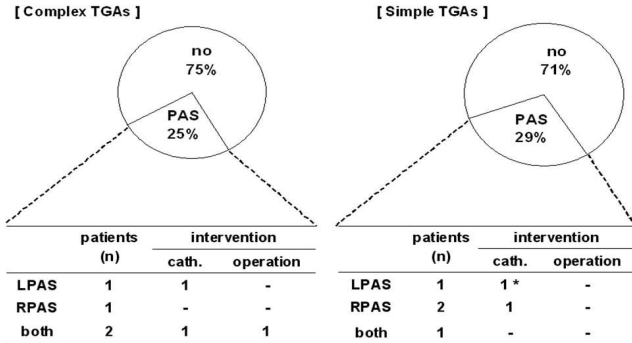


Fig. 3. Postoperative stenosis of the right and left pulmonary arteries. *Ductal tissue remnant was the cause of postoperative stenosis in left pulmonary artery. The repeated intervention was needed in this case. Abbreviations: PAS, pulmonary arterial stenosis; LPAS, left pulmonary arterial stenosis; RPAS, right pulmonary arterial stenosis; Cath., catheterization.

Table 4. Postoperative Outflow Tract Obstruction

	n	Additional anatomic characteristics	Intervention (Freq.)
PS	1	Taussig-Bing anomaly, inverted RCA and circumflex, hypoplastic LPA	3 (2-cath., 1-op.)
LVOTO	3	Subaortic ridge due to VSD patch Inverted RCA and circumflex Taussig-Bing anomaly, interrupted aortic arch, single RCA	- 1 (op.) 1 (cath.)

Abbreviations: Freq., frequency; PS, pulmonary stenosis; LVOTO, left ventricular outflow tract obstruction; LPA, left pulmonary artery; cath., catheterization; op., operation

추적 관찰 중 주폐동맥 협착(1명) 또는 좌심실 유출로 협착(3명)을 보였던 4례는 모두 심실 중격 결손을 동반한 군에 속한 환자였다(Table 4).

6. 각 합병증에 따른 위험 인자

추적 관찰 중 나타났던 심초음파상의 합병증에 대해, 추정되는 위험 인자를 분석한 결과, 심실 중격 결손의 동반, 대혈관의 좌우정렬 배치, 비전형적인 관상동맥 주행이 있었던 경우에 수술 후 좌심실 및 우심실 유출로 협착이 잘 동반되었던 것으로 조사되었다. 신 대동맥판막 및 폐동맥판막 부전의 경우는 좌우정렬 배열의 대혈관, 동반된 동맥궁 기형, Taussig-Bing 기형의 동반이 통계적으로 유의한 위험인자로 나타났다(Table 5).

고찰

1980년대 후반 이후 완전 대혈관 전위증의 대표적인 수술 방법으로 정착한 동맥 전환술은 경험이 축적되어 가면서 수술 자체로 인한 직접적인 사망률과 합병증이 현저히 감소하여¹⁴⁾, 본 병

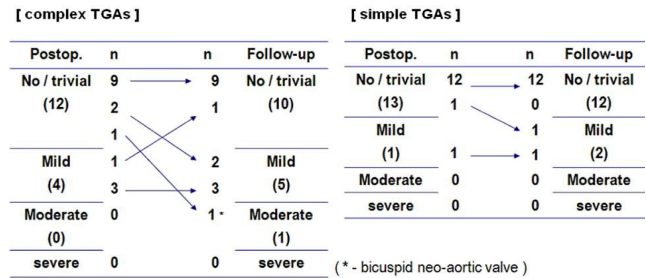


Fig. 4. Postoperative neo-aortic regurgitation.

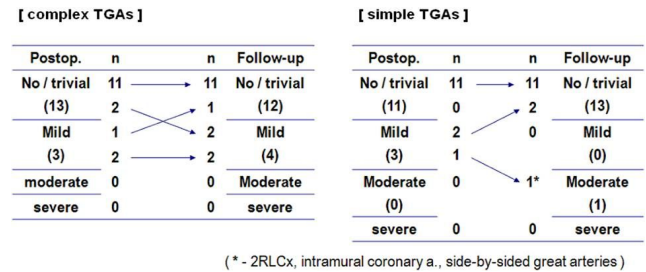


Fig. 5. Postoperative neo-pulmonary regurgitation.

Table 5. Predictors of postoperative complications

Factors (n)	Ventricular outflow tract obstruction [†]			Pulmonary branch stenosis			Neo-AR and/or neo-PR		
	+	-	P	+	-	P	+	-	P
Great artery; side-by-side (10)	4	6	0.002	4	6	0.243	7	3	0.007
Presence of VSD (16)	4	12	0.044	4	12	0.825	10	6	0.063
Aortic arch anomaly (7)	2	5	0.176	1	6	0.398	6	1	0.018
Taussig-Bing anomaly (11)	3	8	0.087	3	8	0.824	6	4	0.044
Variant coronary artery (12)	4	8	0.009	3	9	0.866	6	5	0.075
CPB and ACC time [*]	-	-	0.244	-	-	0.155	-	-	0.095

^{*}These data were analyzed by multivariate regression analysis

[†]Ventricular outflow tract obstruction includes pulmonary stenosis, coarctation of the aorta, aortic or subaortic stenosis

Abbreviations : neo-AR, neo-aortic regurgitation; neo-PR, neopulmonary regurgitation; CPB, cardiopulmonary bypass; ACC, aortic cross clamping

원의 경우 최근 5년 간 수술에 따른 조기 사망률이 0%에 이르는 우수한 성적을 보여 주었다. 반면 생존 후 추적관찰 기간이 길어짐에 따라 급사, 관상동맥 협착, 좌심실 기능 부전, 심실 유출로 협착과 함께 신 대동맥판막 혹은 신 폐동맥판막 부전, 심실부정맥, 폐동맥 분지협착 등의 합병증이 새로운 문제점으로 인식되어지는 중이며 이러한 합병증들에 대한 정확한 평가 및 지속적인 추적관찰이 필요하게 되었다.^{8, 11, 12, 15).}

수술 후 조기사망의 원인으로 비 전형적인 관상동맥 분지 형태는 흔히 거론되어온 위험 인자이나, 수술 경험이 축적되어감에 따라 점차 개선되어 최근에는 단일 관상 동맥 및 벽 내 주행 형태의 관상 동맥의 정도만이 조기사망의 의미 있는 원인이 되는 것으로 보고되고 있다¹⁶⁻¹⁸⁾. 본 연구에서 수술 7개월 후 급사환 상태로 발견되었던 1례 역시 단일 관상동맥 분지 형태를 보였던 경우이나 이 환자의 경우 심실 중격 결손 및 Taussig-Bing 기형, 대동맥궁 단절, 단일 관상동맥 형태의 심장 기형과 함께 선천성 낭성 폐질환이 복합되어 있어 어떤 원인이 급사를 야기하였는지는 확실하지 않다.

본 연구에서 평균 44개월(3-63개월) 추적 관찰 중 생존한 환아들에서 나타났던 합병증으로는 폐동맥 분지 협착, 신대동맥 판막 및 폐동맥 판막 부전과 더불어 주폐동맥 협착 및 좌심실 유출로 협착이 조사되었다. 수술 후 폐동맥 분지협착은 4.7%에서 50%까지 다양한 빈도로 보고되어 왔는데¹⁷⁻¹⁹⁾, 심혈관 조영술에서 뚜렷한 협착을 보이거나 심초음파 검사에서 수축기 압력차이가 20 mmHg 이상인 경우를 의미 있는 협착으로 판정한 본 연구의 경우, complex TGA군에서 25%, simple TGA군에서 29%의 빈도로 발생한 것으로 조사되었다. 폐동맥 분지가 저형성되어 보이는 경우까지 포함한다면 좀 더 많은 환자가 이에 해당될 것으로 생각된다. 이들 폐동맥 협착증이 발생한 환자 중 4명에게는 경피적 혈관성형술을, 1명에게는 이차 수술을 시행하였으며 성공적으로 교정이 되었으나, 남아있는 동맥관 조직으로 인해 좌 폐동맥 협착이 야기되었던 1례의 경우는 반복적인 혈관 성형술을 시도 후 현재 경과 관찰 중이다. 동맥 전환술 후 발생하는 폐동맥 분지 협착에 대해서는 신생아 시기에 충분히 자라지 못한

폐동맥이 수술 후 우심실 유출로를 좁아지게 만들 것이라는 주장과 함께 좌폐동맥의 남아 있는 동맥관 조직의 수술 후 축착, 혹은 LeCompte 술기로 위치가 옮겨진 좌폐동맥에 가해지는 장력으로 인한 협착 등이 가능성 있는 원인으로 제기되고 있다^{18, 20-22)}. 폐동맥을 문합 하기 위해 커다란 판타론형 자가 심낭형 패치를 사용하거나 분리된 두 개의 인조 패치를 사용하는 방법, 혹은 직접 재건 등 여러 방법들이 이용되고 있는데 이러한 폐동맥 문합술의 방법에 따라서도 분지협착의 빈도에 차이가 생기는 것으로 생각되나²¹⁾ 저자들의 후향적 연구로는 이에 대해 충분한 조사를 시행하지 못하였으며 추후 보충 연구가 요구된다.

본 연구에서 수술 후 신대동맥 판막 혹은 신폐동맥 판막 폐쇄 부전은 각각 30% (complex TGA군: 7례, 44%, simple TGA군: 2례, 14%) 및 26% (complex TGA군: 5례, 31%, simple TGA군: 3례, 21%)로 대부분 심도자술 혹은 채수술은 필요하지 않은 정도의 폐쇄 부전이었으나 이들 중 4례는 추적 관찰 중 진행하여 악화되는 경과를 보여 이에 대한 장기적인 관찰 및 주의가 필요할 것으로 생각되었다. 해부학적인 폐동맥 판막이 수술 후 대동맥 판막이 되어야 하는 동맥 전환술에서 신 대동맥 판막의 장기적인 예후가 어떠한 지에 대해서는 아직까지 확실히 정립된 바는 없으나 일부 연구 결과에서 대체적으로 시간이 갈수록 진행되는 경과를 보이는 경우가 많다고는 보고하고 있다²³⁾. 또한 신 대동맥 판막 폐쇄부전의 위험 요소 및 진행 여부에 대해서도 다양하고 엇갈리는 견해들이 제기되어 왔는데, 많은 저자들이 심실 중격 결손 및 Taussig-Bing 기형의 동반, 술전 폐동맥 교약술의 시행 등을 위험 요소로 들고 있다^{20, 21, 24)}. 심실 중격 결손이 동반된 경우, 수술 전 폐동맥 판막을 통해 과도하게 있던 혈류가 신 대동맥 판막과 대동맥 원위부 간의 크기 차이를 더욱 심화시키고 이어서 신 대동맥 판막 폐쇄부전을 일으키는 것으로 추정하며²¹⁾, 심실 중격 결손과 관계 없이 문합 부위의 부정교합으로 형성된 와류로 인해 생겨난 대동맥 시작 부위의 동맥류가 신 대동맥 판막 폐쇄부전의 주요 원인일 것이라고 생각하는 견해도 있다^{25, 26)}. 본 연구에서는 대혈관의 좌우정렬 배치, 동반하는 동맥궁 기형 및 Taussig-Bing 기형이 위험요소로 분석 되었고, 심실 중격 결

손을 가진 군에서 신 대동맥 판막 폐쇄부전이 좀더 빈번하게 발생하였으나 직접적인 위험요소로서의 통계적 유의성은 없는 것으로 분석되었다. 신 대동맥 판막 폐쇄부전의 진행 여부에 대해서는 5년 이내의 중기적 관찰로는 확실하게 경의 내리기 어려우나 대동맥 근위부의 진행성 확장으로 인해 시간이 갈수록 악화될 수 있다는 주장이 좀 더 우세하므로^{9,24)} 이에 대한 장기적인 추적 관찰이 필요할 것으로 생각 된다.

본 조사 대상 환아들에서 동맥 전환술 후 관찰되었던 기타 합병증으로는 우심실 혹은 좌심실 유출로 협착이 있었는데 총 4례에서 폐동맥 및 대동맥 봉합선의 협착, 심실 중격 결손 봉합용 패취로 인한 대동맥 판막 하 협착이 원인이 되어 발생하였던 것으로 조사되었으며 술 후 대동맥 축착이 발견되었던 1례의 환아는 술 전 동반 기형으로 대동맥궁 단절이 있었던 경우였다(Table 4). 이러한 심실 유출로 협착은 동맥 전환술 후, 빈번하지는 않지만 생길 수 있는 합병증으로¹⁵⁾, 본 조사에서의 경우처럼 여러 번의 심도자술 혹은 재수술이 요구될 수도 있으므로 술 후 관찰 시에 대한 주의를 기울일 필요가 있다.

결론적으로, 본 연구에서 2003년 1월부터 약 5년간 30례의 대혈관 전위증 환자에게 시행되었던 동맥 전환술은 체심실의 기능이 잘 유지되고 조기사망의 위험이 거의 없는 매우 효과적인 수술 방법임을 확인하였다. 추적관찰 중 나타났던 비정상 초음파 소견으로는 폐동맥 분지협착, 신 대동맥판막 및 폐동맥판막 부전, 좌심실 유출로 협착, 그리고 주폐동맥 협착 등이 있었으며 이중 일부 협착성 병변에 대해서는 재수술 혹은 중재적 시술이 필요하였다. 추적관찰 중 나타난 이러한 합병증들이 장기적 예후에 미치는 영향에 대해서는 좀 더 많은 증례와 지속적인 추적관찰이 필요할 것으로 생각된다.

요 약

목적 : 완전 대혈관 전위의 대표적인 수술 방법으로 정착된 동맥 전환술의 성적 및 증장기적 예후 인자, 위험인자를 알아 보고자 최근 5년간 부산대학교병원에서 이를 시행 받은 환자들의 진료 및 수술 기록, 심초음파 추적 결과를 분석하였다.

방법 : 2003년 1월부터 2008년 7월까지 부산대학교병원에서 대혈관 전위로 동맥 전환술을 시행 받은 30명의 환자들을 대상으로 하였으며, 이들을 심실 중격 결손을 포함한 동반 기형이 있는 군(complex TGA군)과 없는 군(simple TGA군)으로 나누어 수술기록, 진료기록 및 심초음파 소견을 후향적으로 분석하였다.

결과 : 30명의 환자 중 complex TGA군이 16명, simple TGA군이 14명이었으며 3-63개월의 추적 관찰 기간을 가졌다. 수술 후 조기 사망 및 원내 사망은 없었으나 폐동맥 분지 협착, 신 대동맥판막 및 폐동맥판막 폐쇄부전, 좌심실 유출로 협착 및 주폐동맥 협착이 추적 관찰 기간 중 발생하였던 합병증으로 조사되었다. 신 대동맥 판막 및 폐동맥 판막 폐쇄부전의 경우는 대혈관의 좌우정렬 배열, 동반된 동맥궁 기형의 존재, Taussig-Bing 기형

이 동반된 경우 좀더 빈번하게 발생하였으며 심실 중격 결손의 동반, 대혈관의 좌우정렬 배치, 비전형적인 관상동맥 주행이 있었던 경우에서 수술 후 좌심실 및 우심실 유출로 협착의 발생을 관찰할 수 있었다.

결론 : 동맥 전환술은 체심실의 기능이 잘 유지되고 조기사망의 위험이 거의 없는 매우 효과적인 수술 방법이나, 추적 관찰 중 폐동맥 분지협착, 신 대동맥판막 및 폐동맥 판막 부전, 좌심실 유출로 협착, 그리고 주폐동맥 협착 등의 합병증의 발생에 대해서는 특별한 주의가 필요하다. 이들 합병증이 장기적 예후에 미치는 영향에 대해서는 좀 더 많은 증례와 지속적인 추적관찰이 필요할 것으로 생각된다.

References

- 1) Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, de Souza LC, Neger F, Galantier M, et al. Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. *Arq Bras Cardiol* 1975;28:461-64.
- 2) Lecompte Y, Neveux JY, Leca F, Zannini L, Tu TV, Dubois Y, et al. Reconstruction of the pulmonary outflow tract without prosthetic conduit. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;84:727-33.
- 3) Hutter PA, Krebs DL, Mantel SF, Hitchcock JF, Meijboom EJ, Bennink GB. Twenty-five years' experience with the arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;124:790-7.
- 4) Kirklin JW, Blackstone EH, Tchervenkov CI, Castaneda AR. Clinical outcomes after the arterial switch operation for transposition. Patient, support, procedural, and institutional risk factors. *Congenital Heart Surgeons Society. Circulation* 1992;86:1501-15.
- 5) Mustard WT. Successful two-stage correction of the transposition of the great vessels. *Surgery* 1964;55:469-72.
- 6) Senning A. Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surgery* 1959;45:966-80.
- 7) Pretre R, Tamisier D, Bonhoeffer P, Mauriat P, Pouard P, Sidi D, et al. Results of the arterial switch operation in neonates with transposed great arteries. *Lancet* 2001;357:1826-30.
- 8) Wetter J, Sinzobahamvya N, Blaszczyk HC, Cho MY, Brecher AM, Gravinghoff LM, et al. Results of arterial switch operation for primary total correction of the Taussig-Bing anomaly. *Ann Thorac Surg* 2004;77:41-6; discussion 7.
- 9) Schwartz ML, Gauvreau K, del Nido P, Mayer JE, Colan SD. Long-term predictors of aortic root dilation and aortic regurgitation after arterial switch operation. *Circulation* 2004;110(11 Suppl 1):128s-32s.
- 10) McMahon CJ, Ravekes WJ, Smith EO, Denfield SW, Pignatelli RH, Altman CA, et al. Risk factors for neo-aortic root enlargement and aortic regurgitation following arterial switch operation. *Pediatr Cardiol* 2004;25:329-35.
- 11) Losay J, Touchot A, Capderou A, Piot JD, Belli E, Planche C, et al. Aortic valve regurgitation after arterial switch operation for transposition of the great arteries: incidence, risk

- factors, and outcome. *J Am Coll Cardiol* 2006;47:2057–62.
- 12) Hovels–Gurich HH, Seghaye MC, Ma Q, Miskova M, Minkenberg R, Messmer BJ, et al. Long–term results of cardiac and general health status in children after neonatal arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 2003;75:935–43.
 - 13) Wernovsky G, Bridges ND, Mandell VS, Castaneda AR, Perry SB. Enlarged bronchial arteries after early repair of transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1993; 21:465–70.
 - 14) Castaneda AR, Trusler GA, Paul MH, Blackstone EH, Kirklin JW. The early results of treatment of simple transposition in the current era. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;95:14–28.
 - 15) Cohen MS, Wernovsky G. Is the arterial switch operation as good over the long term as we thought it would be? *Cardiol Young* 2006;16 Suppl 3:117–24.
 - 16) Wernovsky G, Sanders SP. Coronary artery anatomy and transposition of the great arteries. *Coron Artery Dis* 1993;4: 148–57.
 - 17) Pasquali SK, Hasselblad V, Li JS, Kong DF, Sanders SP. Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries: a meta–analysis. *Circulation* 2002;106:2575–80.
 - 18) Hutter PA, Bennink GB, Ay L, Raes IB, Hitchcock JF, Meijboom EJ. Influence of coronary anatomy and reimplantation on the long–term outcome of the arterial switch. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;18:207–13.
 - 19) Prandstetter C, Hofer A, Lechner E, Mair R, Sames–Dolzer E, Tulzer G. Early and mid–term outcome of the arterial switch operation in 114 consecutive patients : A single centre experience. *Clin Res Cardiol* 2007;96:723–9.
 - 20) Bove T, De Meulder F, Vandenplas G, De Groote K, Panzer J, Suys B, et al. Midterm assessment of the reconstructed arteries after the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 2008;85:823–30.
 - 21) Prifti E, Crucean A, Bonacchi M, Bernabei M, Murzi B, Luisi SV, et al. Early and long term outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: predictors and functional evaluation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;22: 864–73.
 - 22) Mayer JE, Jr., Sanders SP, Jonas RA, Castaneda AR, Wernovsky G. Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation* 1990;82(5 Suppl):139s–45s.
 - 23) Hourihan M, Colan SD, Wernovsky G, Maheswari U, Mayer JE, Jr., Sanders SP. Growth of the aortic anastomosis, annulus, and root after the arterial switch procedure performed in infancy. *Circulation* 1993;88:615–20.
 - 24) Hwang HY, Kim WH, Kwak JG, Lee JR, Kim YJ, Rho JR, et al. Mid–term follow–up of neo-aortic regurgitation after the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;29:162–7.
 - 25) Blume ED, Wernovsky G. Long–term results of arterial switch repair of transposition of the great vessels. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 1998;1: 129–38.
 - 26) Hazekamp MG, Schoof PH, Suys BE, Hutter PA, Meijboom EJ, Ottenkamp J, et al. Switch back: using the pulmonary autograft to replace the aortic valve after arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114:844–6.