

Pulmonary atresia with intact ventricular septum 심기형 환자의 수술 성적

울산의대 서울중앙병원 흉부외과학교실
 박종빈·송 현·이재원·서동만·송명근

Pulmonary atresia with intact ventricular septum 환자에서 우심실의 발육 정도는 매우 다양하며 그 결과에도 결정적인 영향을 미친다. 이에 우심실의 발육 정도에 따른 수술 방법의 선택과 그 결과를 알아 보고자 하였다.

1991년 5월부터 1995년 8월 사이에 본원에서 수술받은 20명의 환자를 대상으로 그 경과를 분석하였다. 남아가 15명 여아가 5명이었고, 첫 수술시 나이는 4일~15개월 (101.5 ± 28.18 일), 체중은 2.6-9.8kg (5.93 ± 0.9 kg)이었다. 일차 수술은 폐동맥판막 절개로 우심실 유출로를 열어준 환자가 10명, 폐동맥 판막 절개와 체폐동맥 단락을 병행한 환자가 4명, 체폐동맥 단락만 시행한 환자가 3명이었고, 진단시 생후 6개월이상되었던 환자 3명은 처음부터 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행하였다. 2차수술로서 체폐동맥 단락술을 받았던 환자 중 2명에게 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을, 1명에게 폐동맥 판막 절개술을 시행하였다. 3차, 전 교정술은 6명 (33.3%)에서 가능했으며, biventricular 교정이 3례, fenestrated Fontan 2례, Fontan 술식 1례였다. 3명이 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술후 Fontan 술식 대기중이고, 폐동맥 판막 절개를 받은 환자중 9명은 2차 및 3차 수술에 대비해 관찰 중이다. 전과정을 통해 수술 사망은 2례 (10%)로 모두 폐동맥 판막 절개와 체폐동맥 단락을 병행했던 환자였으며 1차 수술후 발생하였다. 생존 환자에서 주요 합병증은 없었다.

결론적으로 pulmonary atresia with intact ventricular septum 환자에서 잘 선택된 일차수술과 중간 단계로 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 유용함으로써 좀더 안전하게 바람직한 혈류역학적 목표를 성취할 수 있을 것으로 사료된다.