

## 은전한 심실중격을 가진 폐동맥판 폐쇄증 (Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum)의 단계적 치료법에 관한 임상고찰

세종병원 흉부외과, 소아과

한재진·정철현·김육성·심재천·이해영·

홍민수·박철현·나찬영·김웅한·정윤섭·나명훈·박국양·

이영탁·박영관·홍승록·김성호·배은정·손세정

1993년 3월부터 1995년 8월까지 세종병원에서는 총 12례의 PA+IVS의 환자에서 치료를 시행하였다. 1단계 고식적 치료를 시작한 연령은 생후 3일에서 5개월( $1.37 \pm 1.45$ 개월)까지이고, 이중 11례에서 심도자에 의한 풍선확장술을, 1례에서 바로 수술을 시행하였다. 풍선확장술을 시행한 환자중 시술후 사망이 4례, 풍선확장술 실패후에 수술로 즉시 전환한 경우가 2례로써 수술을 시행한 3례는 모두 생존하였다.

풍선확장술만 시행하고 생존한 5례중, 1례는 1개월후에 우측폐동맥 단락술을, 다른 1례에서는 풍선확장술후 7.5개월 후에 두번째 단계인 우심실 점검확장술(RV overhauling)을 시행하였고, 기타 3례는 양호한 우심실 발육상태를 보이고 있어서 추적 관찰중이다.

3례에서 시행했던 1차 고식적 수술 방법은 심폐기의 사용없이, 좌측 개흉하에 주폐동맥을 통하여 pulmonary valvotomy를 시행한후 주폐동맥 절개부위에 체-폐동맥 단락술을 시행하고 동맥관을 결찰한다. 수술후 모두 양호한 회복 및 발육 상태를 보였으며 이중 2례에서 1차 수술후 약 1년후에 두번째 단계인 우심실 점검확장술을 시행하였고 이후 양호한 우심실 발육 상태를 보이고 있으며, 1례는 시행 예정이다.

우심실 점검확장술(RV overhauling)방법은 심폐기 가동 및 심정지하에 우심실내의 비대근육절제술, 삼첨판막 성형술, 우심실 유출로 팽취 확장술을 시행하고 체-폐동맥 단락술은 폐쇄 또는 부분 개통, 심방중격결손의 크기는 부분 확장 혹은 폐쇄를(adjust) 할 수 있다.

이상의 중기적 임상분석에 의한 결론은 ① severe hypoplastic monopartite RV를 제외한 PA+IVS은 대부분 biventricular repair (혹은 one and half correction)를 기대할 수 있다. ② 1차 고식적 치료로서 풍선확장술은 특히 valvular atresia의 경우 좋은 결과를 볼 수 있다. ③ 1차 고식적 수술로서 좌측 개흉하의 pulmonary valvotomy+BT shunt to MPA 수술법은 (특히 신생아때의) 생존 및 수술후 결과에 매우 우수하다.