온전한 심실중격을 갖고 있는 폐동맥폐쇄증의 수술 후 조기 및 중기 성적

성 시 찬*·전 희 재*·조 광 조*·우 종 수*·이 형 두***

=Abstract=

Early and Mid-Term Results after Operations for Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum

Si Chan Sung, M.D.*, Hee Jae Jun, M.D.*, Gwang Jo Cho. M.D,*,
Jong Soo Woo, M.D.*, Hyung Doo Lee, M.D.**

Background: Pulmonary atresia with intact ventricular septum(PA/IVS) is an anatomically heterogenous anomaly with a variety of surgical strategies possible. The purpose of the study is to evaluate the influence of right ventricular size on the early and midterm results of surgical repair of PA/IVS. ***Material and method:*** Medical records of 20 consecutive patients with PA/IVS operated on between January 1993 and August 1999 were retrospectively reviewed. There were 12 boys and 8 girls whose ages ranged from 2 days to 14.5 months (median 6 days). Their body weight ranged from 2.52 kg to 9.35 kg(median 3.18 kg). The preoperative Z-value of the diameter of the tricuspid valve(T-valve) was less than or -4 in 5 patients, between -4 and -2 in 1, between -2 and 0 in 7, between 0 and 2 in 6, and greater than or 2 in 1. All patients who had z-value of tricuspid valve greater than -2.05 were attempted biventricular repair(n=15) and all patients who had it smaller than -4.4 underwent systemic-pulmonary shunt operation only(n=3) or bidirectional cavopulmonary shunt with right ventricular reconstruction(n=2). Result: Two early deaths(2/20, 10%) occurred. Both were infants who underwent transannular patch with shunt. One of these two had huge right ventricle(Z-value of tricuspid valve = 5). There were 2 late non-cardiac deaths 3 and 7 months after operations respectively. Follow-up was completed in all children at a mean of 35.3 months(range, 5 to 54 months). 10 of 11 survivors who underwent transannular patch or valvotomy with or without shunt procedure were in NYHA functional class I even though some of them had small interatrial communication or patent shunt. All three patients who had shunt procedure only at initial palliation completed Fontan procedures with no death. Two patients who underwent right ventricular outflow reconstruction with bidirectional cavopulmonary shunt were also in good condition. Conclusion: The transanular RVOT patch

*동아대학교 의과대학 흉부외과학 교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Dong-A University
**동아대학교 의과대학 소아과학 교실
Department of Pediatrics, College of Medicine, Dong-A University
†본 논문의 요지는 제 31차 추계흉부외과학회에서 구연되었음
논문접수일 · 2000년 3월 9일 심사통과일 : 2000년 5월 22일
책임저자 : 성시찬(602-103) 부산 서구 동대신동 3가 1번지, 동아의료원 흉부외과 (Tel) 051-240-5190, (Fax) 051-247-8753,
E-mail scsung@mail.donga.ac.kr
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다

or valvotomy with or without systemic-pumonary shunt as an initial palliative procedure to achieve biventricular repair for the patients who had neither too small nor too large right ventricle(-2.05≤Z-value of T-valve≤2) could be performed at low operative risk(1/14 7.1%). Systemic-pulmonary shunt procedure and bidirectional cavopulmonary shunt procedure for the patients who had small right ventricle(Z-value of T-valve≤-4.4) could be also performed with low risk. But a patient with huge right atrium and ventricle(Z-value of T-valve=5) had poor operative result.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:476-86)

Key words: 1. Pulmonary atresia

서 론

온전한 심실중격을 갖고 있는 폐동맥폐쇄증(PA/IVS)은 해부학적으로 다양한 양상을 갖고 있으며 외과적 치료는 주로 삼첨판의 크기, 우심실의 발육정도, 관상동맥의 이상유무에 따라 각각 다른 형태의 외과적 치료법이 적용될 수 있다. 그러나 일반적으로 환아가 적당한 크기의 삼첨판과 우심실을 갖고 있다고 판단되거나, 전향적 혈류(antegrade flow)를 만들어 주어 우심실의 발육이 기대된다면 폐동맥판 절개술 혹은 우심실 유출로 재건술로 양심실교정이 시도될 수 있다. 그러나 우심실이 매우 작을 경우나 중요한 관상동맥의 이상이 있을 경우는 보통 양심실 교정이 불가능하여 Fontan 수술을 하게된다. 70년대 혹은 80년대 초반에는 PA/IVS의 외과적 치료의 수술성적이 매우 불량하였으나 최근 프로스타그란딘의 사용에 의한 동맥관의 개존 유지와 PA/IVS에 대한 우심실 형태학 및 혈역학의 이해의 증진을 토대로 결정한 치료 방침의 세분화에 기인하여 수술성적이 많이 개선되고 있다. 이에 본 교실에서 경험한 임상례를 분석하여 우심실의 크기, 삼첨판의 직경, 승모판 직경에 대한 삼첨판직경의 비사이의 상관관계를 관찰해보고 이들 지표에 따른 수술방법과 성적을 분석하여 보았다.

대상 및 방법

1995년 2월부터 1999년 3월까지 본원에서 수술받은 20명의 환자를 대상으로 후향적으로 조사하였다. 남아가 12명, 여아가 8명이었고 첫 수술당시 환아의 연령은 생후 2일에서 14.5개월까지(중심연령, 6일)였으며 이 중 15명이 생후 30일 이내의 신생아였다(Fig 1). 체중은 2.52 kg에서 9.35 kg(중심체중 3.18 kg)이었다(Table 1). 전례의 환자에서 심한 청색증으로 입원하였으며 1례에서는 무산소 발작(anoxic spell)도 있었다. 16명(80%)의 환아에서 술전 PGE1을 사용하였고 6명(30%)에서는 인공호흡을 시행하였다(Table 2). 2례에서 입원

Table 1. Patients Profiles

Number of patients	20
M . F	12·8
Median age(range)	6days(2days～14.5months)
Median body weight(range)	3.18 kg(2.52～9.35 kg)
Mean follow-up duration(range)	35 3 months(5～54 months)

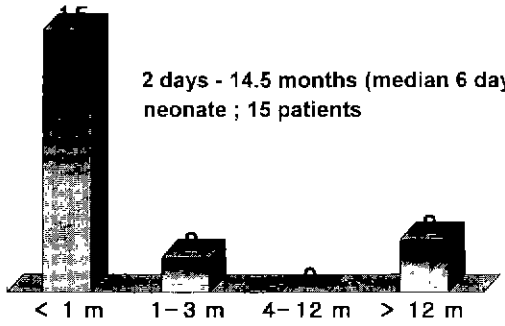

Fig. 1. Age distribution of the patients

전에 Blalock-Taussig 단락술(타 병원에서 시행)과 blade atrial septostomy가 시행되었었다. 폐동맥폐쇄의 형태학적 소견은 막성폐쇄(membranous atresia)가 17례(85%)였고, 근성폐쇄(muscular atresia)가 3례(15%)였다.

술 전 삼첨판 직경, 승모판의 직경, 우심실의 면적, 좌심실의 면적은 2D 심초음파의 4-chamber view에서 측정하였고 삼첨판의 Z 값은 측정한 삼첨판륜 직경과 체표면적을 Rowlatt 등[1]의 환산표를 이용하여 구하였으며 우심실의 면적은 2D 심초음파에서 cm^2로 측정하였다. 또한 승모판 직경에 대한 삼첨판 직경의 비(TV/MV ratio)와 좌심실면적에 대한 우심실의 면적 비(RV/LV ratio)를 구하였다. 술전 삼첨판 직경의 Z 값(Z-value)이 -4이하인 경우가 5명(25%), -4에서 -2사이는 1명(5%)), -2에서 0사이가 7명(35%), 0에서 2사이가 6명(30%),

Table 2. Operative indication and preoperative conditions

Cyanosis	20(100%)
Anoxic spell	1(5%)
Ventilator	6(30%)
PGE_1 infusion	16(80%)

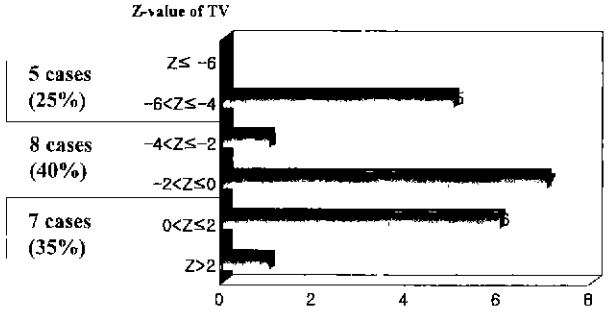

Fig. 2. Patient distribution of Z-value of the tricuspid valve diameter. TV: tricuspid valve

2보다 큰 경우가 1명(5%)이 있었다(Fig 2). TV/MV ratio는 0.49이하가 3명(15%), 0.5-0.74가 3명(15%), 0.75-0.99가 7명(35%)으로 가장 많았고, 1-1.24가 5명(25%), 1.25-1.49가 1명(5%), 1.5이상이 1명(5%)이었다(Fig 3). RV/LV ratio는 0.49이하가 4명(20%), 0.5-0.74가 2명(10%), 0,75-0.99가 11명(55%)으로 가장 많았고, 1-1.24가 2명(10%), 1.25-1.49는 없었으며, 1.5이상이 1명(5%)이었다(Fig 4).

삼첨판의 Z 값과 TV/MV ratio, 삼첨판의 Z 값과 RV/LV ratio, TV/MV ratio와 RV/LV ratio, 삼첨판륜의 직경과 우심실의 면적간의 상관관계들을 각각 구하였다.

수술 전 최종 진단법으로 6례에서만 심도자법과 심혈관촬영술이 시행되었으며 나머지 14례는 심초음파로 진단하였다. 관상동맥-우심실루나 우심실의존 관상동맥순환(RV dependent coronary circulation)은 본 증례들에서는 발견되지 않았다.

경판륜 우심실유출로 확장술이나 폐동맥판 절개술은 체외순환하에서 시행되었으며 경도의 저체온(33℃)과 심실세동을 유도한후 판막절개 및 경판륜 우심실절개를 시행하였고 대부분의 예에서 처리되지 않은 자가심낭으로 주폐동맥이나 우심실유출로를 확장시켰다. 체외순환으로부터 이탈을 시도하고 이때 심한 저산소증이 나타나면 4 mm Gore-Tex tube graft를 이용하여 무명동맥과 우폐동맥사이에 단락술을 시행하였다. 체외순환 이탈시 의미있는 저산소증이 없으면 동맥관을 열어놓은 상태에서 PGE1을 계속 투여하였다.

수술법은 체외순환을 이용한 폐동맥판 절개술(n=4) 혹은

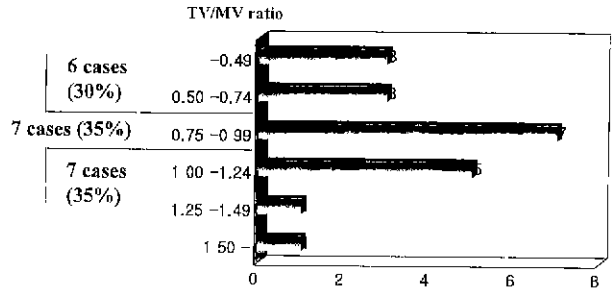

Fig. 3. Patient distribution of the ratio of tricuspid and mitral valve diameters. TV: tricuspid valve, MV: mitral valve

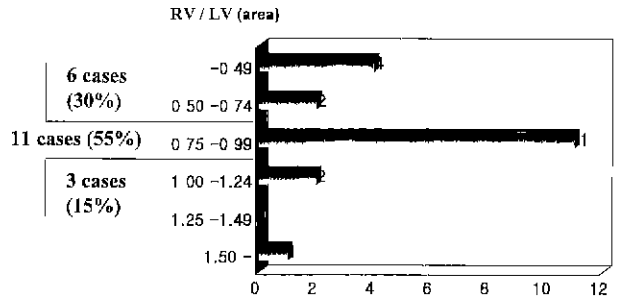

Fig. 4. Patient distribution of the ratio of right and left ventricular areas RV: right ventricle, LV: left ventricle

경판륜 우심실유출로 확장술(n=11)이 15례로 이 중 4례에서 체폐동맥 단락술이 동시에 시행되었으며 2례에서는 술 후 2일, 8일에 각각 체폐동맥 단락술이 추가 시행되었다. 첫 수술시 동시에 체폐동맥 단락술이 시행되지 않은 11례에서는 모두 술후 평균 6.75일동안(2일에서 18일) PGE1을 사용하였다. 우심실 발육부전증이 매우 심하였던 2례(삼첨판 Z-value -4.4 이하)는 체폐동맥 단락술만 시행하였고 우심실 발육부전증이 심하고(삼첨판 Z-value -4.6이하) 동맥관개존증(n=2)이나 타병원에서 시행된 체폐동맥 단락술(n=1)로 생후 1년이후까지 생존하고 있었던 3례는 모두 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행하였으며 2례는 경판륜 우심실유출로 확장술을 동시에 시행하였다(Table 3).

만기생존자에 대한 추적관찰은 31.9±18.0개월(5~54개월) 동안 모든 환아에서 가능하였다 환아의 술 후 추적검사는 2D 심초음파, SpO_2, NYHA functional class를 이용하였다.

통계학적 접근은 평균값을 구하는 모든 자료는 평균±평균편차로 표시하였고 상관계수는 Exel 98을 이용해 단순회귀분석법을 이용하여 구하였다. 통계처리는 SAS(Statistical Analysis System, version 6.12)를 이용하였으며 유의수준은 p 값 0.05 미만으로 하였다. 생존율 계산은 Kaplan-Meier 법을 이용였다.

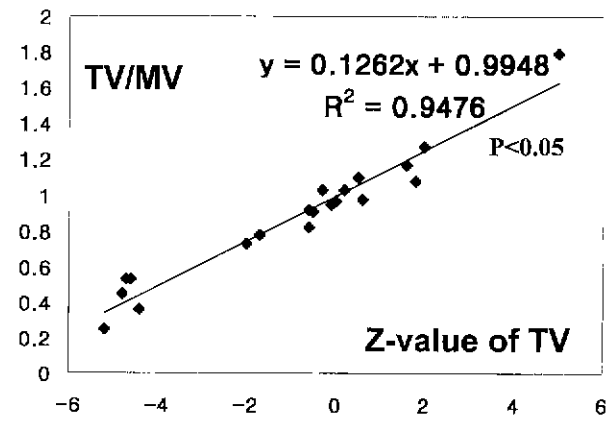

Fig. 5. Correlation between Z-value of tricuspid valve and tricuspid valve / mitral valve diameter ratio. TV; tricuspid valve, MV; mitral valve

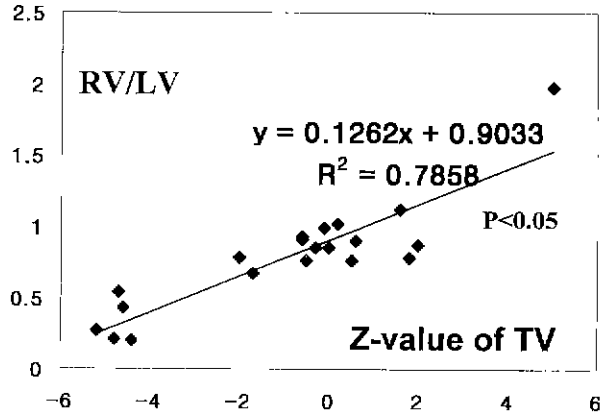

Fig. 6. Correlation between Z-value of tricuspid valve and right ventricle / left ventricle area ratio. TV; tricuspid valve, RV; right ventricle, LV; left ventricle

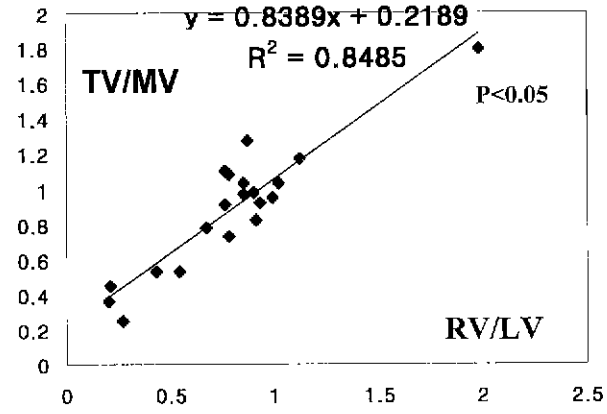

Fig. 7. Correlation between tricuspid valve / mitral valve diameter ratio and right ventricle / left ventricle area ratio. TV; tricuspid valve, MV; mitral valve, RV; right ventricle, LV; left ventricle

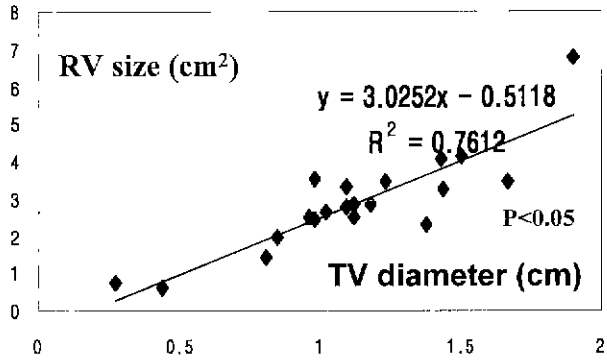

Fig. 8. Correlation between right ventricular size (area) and diameter of the tricuspid valve. TV; tricuspid valve, RV; right ventricle.

결 과

삼첨판의 Z 값과 TV/MV ratio, 삼첨판의 Z 값과 RV/LV ratio, TV/MV ratio와 RV/MV ratio, 우심실 면적과 삼첨판막 직경사이의 상관관계는 R2값이 각각 0.9476, 0.7858, 0.8485, 0.7612로 모두 좋은 상관관계를 보였다($p<0.05$)(Fig 5,6,7,8).

삼첨판의 Z 값이 -2.05이상에서는 모두 양심실교정이 시도되었고, -4.4이하에서는 체동맥-폐동맥 단락술만 시행되거나 양방성 상공정-맥폐동맥 단락술이 시행되었다(Fig 9). TV/MV ratio로 보면, 0.73이상은 모두 양심실교정이 시도되었고, 0.53 이하는 체폐동맥 단락술만 시행되거나 양방성 상공정-맥폐동맥 단락술이 시행되었다. 또 RV/LV ratio를 보면 0.67이상은 모두 양심실교정이 시도되었고, 0.57이하는 모두 체동맥-폐동맥 단락술만 시행되거나 양방성 상공정맥-폐동맥 단락술이 시행되었다. 양심실교정이 불가능하였던 5례중 3례는 수술 당시 나이가 1세이후였으므로 양방성 상공정-맥폐동맥 단락술이 시행되었고 이 중 2례는 우심실의 성장을 기대하여 우심실 유출로재건술을 같이 시행하였다. 이 경우의 삼첨판의 Z 값은 각각 -4.6, -4.7이었고, TV/MV ratio는 각각 0.53, 0.53, RV/LV ratio는 각각 0.45, 0.57이었다(Fig 10).

술 후 평균 인공호흡시간(n=18)은 5.7±5.6일(1-20.8일)이었으며 술 후 평균 입원기간(n=18)은 18.4±9.7일(7-38일)이었다. 술 후 합병증으로는 모두 6명(30%)에서 발생하였으며 급성신부전이 2례, 저산소증 3례, 장기간 인공호흡, 모세혈관 누출증후군(capillary leak syndrome), 우심부전, 접합부율동(junctional rhythm)이 각각 1례씩 발생하였다(Table 5).

전체 수술사망은 2명(10%)이었으며 모두 경판륜 우심실유출 확장술과 체폐동맥 단락술이 동시에 시행된 경우에서 발생하였다. 이 중 1명의 환아는 우심방과 우심실이 매우 확대

Table 3. Operative procedures

Transannular patch only ; 5 Valvotomy only ; 3	8 (0)
Transannular patch + Shunt ; 4 Valvotomy + Shunt ; 1 Transannular patch + Shunt at 2nd operation , 2 Transannular patch + BCPS ; 2	9 (2)
Shunt only ; 2 BCPS only ; 1	3 (0)

Shunt; systemic-pulmonary shunt, BCPS; bidirectional cavo-pulmonary shunt, ( ) number of operative death

Table 4. Mean durations of Postoperative artificial ventilation, hospital stay, and PGE1 infusion (days)

Artificial ventilation (n=18)	5 7±5.6(1-20.8)
Postoperative hospital stay (n=18)	18.4±9.7(7-38)
Postoperative PGE_1 infusion (n=11)	6.8±4.7(2-18)

PGE_1; Prostaglandin E_1

Table 5. Postoperative complications

Complications	Number
Acute renal failure	2
Significant hypoxia	3
Longterm mechanical ventilation	1
Capillary leak syndrome	1
Right heart failure	1
Junctional rhythm	1

된 환아로 삼첨판의 Z 값이 5, TV/MV ratio는 1.79, RV/LV ratio는 1.98이었다(Fig 11). 이 환아는 수술 후 폐동맥에서 우심실쪽으로 혈류가 역류하여 주폐동맥을 차단하였으나 수술 후 10일째 우심부전으로 사망하였다(Table 6). 나머지 1명은 술 후 심중환자실에서 갑작스러운 저산소증이 나타나 재수술하였다. 단락은 잘 열려있었고 동맥관을 다시 열어 놓은 후 심중환자실로 나왔으나 술후 15시간만에 폐동맥고혈압 발작(pulmonary hypertensive crisis)으로 추정된 원인에의하여 저산증증으로 사망하였다(Table 6). 생존자 18명중 2명는 술 후 3개월 7개월후 각각 cytomegalovirus 감염, 폐렴으로 사망하였다.

만기 생존자 16명중 폐동맥판 절개술이나 경판륜 우심실

Table 6. Summary of mortality cases

Case 1. Huge right atrium and ventricle
Transannular patch + Shunt + RA reductoplasty
Died of RV failure 10 days after operation

Case 2. Z-value of tricuspid valve ; -0 6
Transannular patch + Shunt + PDA ligation
Died of hypoxemia probably due to PH
15 hours after operation

RA; right atrial, RV; right ventricular, PDA; patent ductus arteriosus, PH; pulmonary hypertension

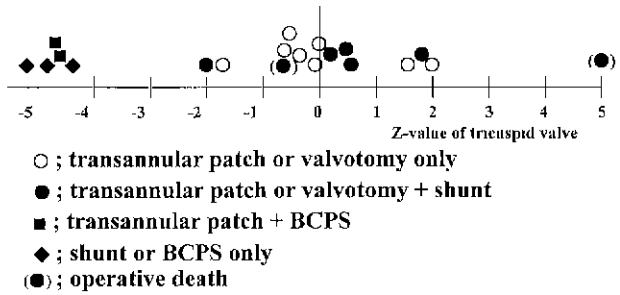

Fig. 9. Operative procedures and Z-values of tricuspid valve. BCPS: bidirectional cavopulmonary shunt

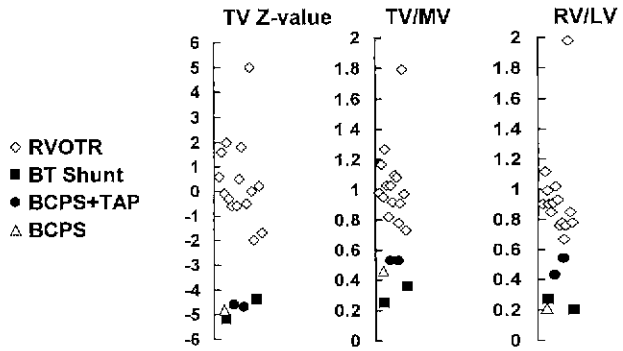

Fig. 10. Operative procedure and preoperative Z-value of tricuspid valve, tricuspid valve / mitral valve ratio, and right ventricule / left ventricle area ratio. TV; tricuspid valve, MV; mitral valve, RV; right ventricle, LV; left ventricle, RVOTR; right ventricular outflow reconstruction, BT shunt; Blalock-Taussig shunt, BCPS; bidirectional cavopulmonary shunt, TAP; transannular patch

유출로 확장술로 양심실교정을 시도하였던 11명은 양호한 혈역학상태로 잘 성장하고 있다. 이들 11명중 5명은 심장내외의 단락과 의미있는 우심실유출로 협착도 없어 양심실교정이 끝난 상태이며 나머지 6명에서는 대부분 작은 단락이

Table 7. Follow-up results of patients with TAP or Valvotomy±MBTS

Functional status (n=11)	
NYHA class I	10
Cerebral palsy with normal MRI	1
Tricuspid regurgitation (n=11)	
trivial	2
mild	3
moderate	6
severe	0
SpO2 (n=10)	
< 90%	0
90-94%	4
≥95%	6
CT ratio (n=11)	
< 0.5	0
0.51-0.60	7
0.61-0.70	4
> 0.70	0
Shunt or PDA (n=11)	
patent shunt	3
patent PDA	0
no shunt	8
RVOT pressure gradient (n=11)	
< 29 mmHg	10
20~50 mmHg	1
> 50 mmHg	0
Interatrial communication (n=11)	
PFO with R to L shunt	3
PFO with L to R shunt	1
Small ASD with L to R shunt	2
no communication	5

TAP; transannular patch, MBTS; modified Blalock-Taussig shunt, CT ratio; cardiothoracic ratio, PDA; patent ductus arteriosus, RVOT; right ventricular outflow tract, PFO; patent foramen ovale, ASD; atial septal defect, L to R shunt; left to right shunt

남아 있어 경과관찰 중이다. 3명에서는 체폐동맥단락이 남아 있었으며 6명에서는 개방성난원공 혹은 심방중격결손을 통한 심방간 단락이 남아 있었다. 1명의 환아에서 압력차 44 mmHg의 우심실유출로 협착이 잔존하였으나 나머지 10명의 환아는 모두 압력차 20 mmHg이하로 우심실유출로협착은 없었다. 수술과 무관하게 뇌성마비(cerebral palsy)를 갖고 있는 환아 1명을 제외한 10명의 환아들 모두 NYHA functional class I으로 양호한 상태를 유지하고 있으며 SpO_2는 모두 90%이상이었다. 4명의 환아에서 심흉비(Cardiothoraci ratio)가

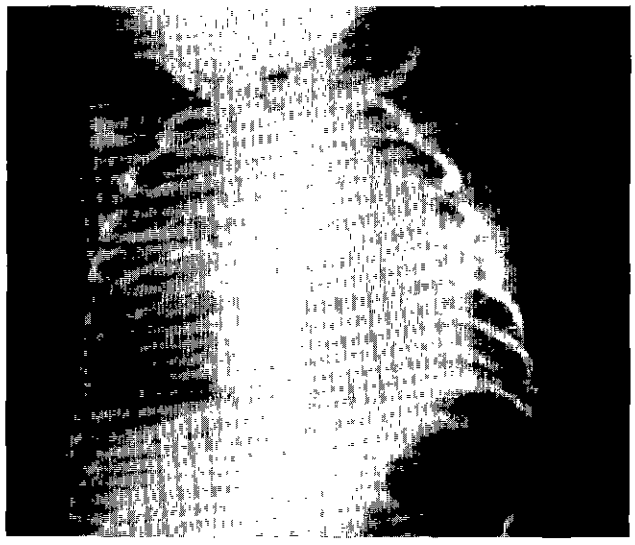

Fig. 11. Preoperative chest AP view of the mortality case 2 shows huge cardiomegaly

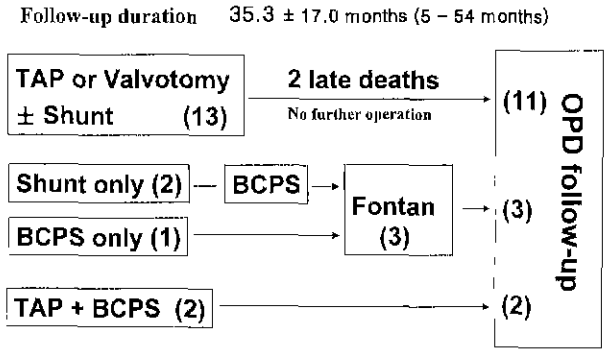

Fig. 12. Diagram of follow-up results. TAP; transannular patch, BCPS; bidirectional cavo-pulmonary shunt.

0.6에서 0.7사이였으며, 나머지 7명은 0.5에서 0.6사이였다. 삼첨판 협착은 없었으며 삼첨판 폐쇄부전은 6명에서 중등도, 5명에서 경도이하로 유지되고 있었다(Table 7).

체폐동맥 단락술만 시행하였던 2명은 모두 양방향성 상대정맥-폐동맥단락술을 거쳐 Fontan 수술을 마쳤고(1례는 타병원에서 수술) 양호한 상태로 생존중이다. 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행한 3명중 1명는 Fontan 수술후 양호한 상태이며 우심실유출로 재건술을 함께한 나머지 2명은 현재 우심실의 성장상태를 관찰중이다(Fig 12). 폐동맥판 절개술이나 우심실유출로 재건술을 시행한 환아에서 삼첨판 크기의 변화를 TV/MV ratio로 관찰한 결과 평균 30.6±19.2개월(5-54개월)후 크기의 변화는 없었다. (p=0.92)(Fig 13). 전체 환아의 4년간 생존율은 78%였다(Fig 14).

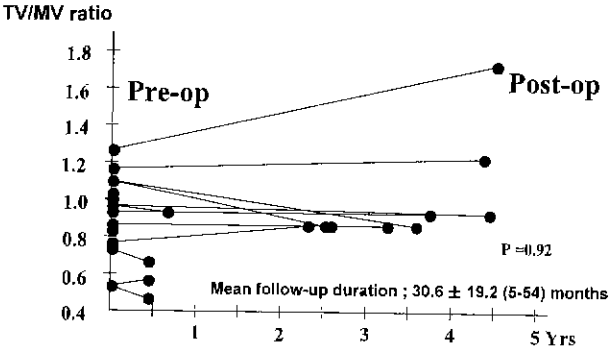

Fig. 13. Postoperative chnages of the tricuspid valve / mitral valve ratio. TV; tricuspid valve, MV; mitral valve, Pre-op; preoperative, Post-op; postoperative.

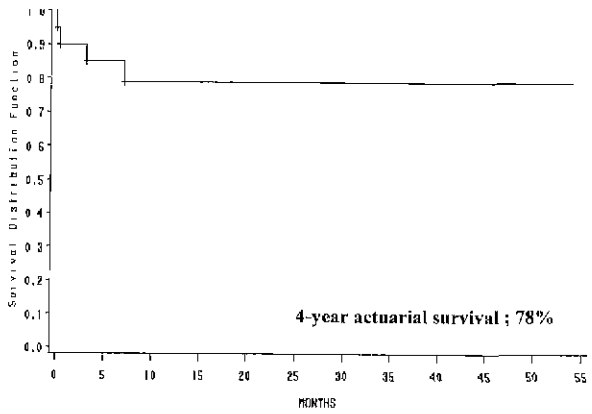

Fig. 14. Actuarial survival rate after operations

고 찰

온전한 심실중격을 갖고 있는 폐동맥폐쇄증(PA/IVS)은 다양한 크기의 삼첨판과 우심실을 특징으로 하며 때때로 관상동맥이상을 동반하는 심기형으로 전체 선천성 심장기형의 1~1.5%[2,3]차지하는 희귀한 심기형이며 형태학적 다양함으로 인해 여러 가지 다른 외과적 접근 방법이 필요한 질환이다.

폐동맥 유출로는 대부분 막성폐쇄를 보여 판막은 형성되어 있으나 모든 교련(commissure)이 융합되어 있는 형태를 보인다. 그러나 소수에서는 우심실의 누두부폐쇄나 심한 발육부전으로 폐동맥판이 배꼽모양(dimple)으로 주폐동맥의 기저부에 남아 있는 형태를 보이기도 한다. 본 증례에서는 17례에서 막성폐쇄를 보여 85%의 빈도를 나타내었다. 이는 이정렬 등[4]이 보고한, 적어도 74%가 막성폐쇄를 보였다는 결과와 비슷하나 Hanley 등[5]에 의한 다기관 연구에 의하면 막성폐쇄가 확실한 경우가 10%, 추정되는 경우가 24%로 많은 차이를 보이고 있다.

삼첨판과 우심실의 형태학적상태는 향후 양심실교정, 단심실교정, 혹은 "one and a half"교정으로 가야할 지를 결정하는데 아주 중요한 척도로서 많이 이용되고 있다. 삼첨판과 우심실의 크기는 많은 논문[4~8]에서 제시하듯 좋은 상관관계를 갖고 있으므로 측정이 용이한 삼첨판의 크기가 실제로 외과적 치료방침 설정에 많이 이용되고 있다. 그러나 삼첨판륜의 크기는 좋으나 삼첨판의 개구부가 작은 경우가 있을 수 있으며 이런 경우 우심실 자체의 용적도 매우 작을 수 있기 때문에 우심실 자체의 발육상태도 고려하여야 된다. 본 연구에서는 2D 심초음파에서 측정한 우심실의 면적, 승모판 직경에 대한 삼첨판 직경의 비(TV/MV ratio), 좌심실면적에 대한 우심실의 면적 비(RV/LV ratio)등을 측정하여 이들과 삼첨판의 Z 값사이의 상관관계를 관찰한 결과 좋은 상관관계가 있음을 보여 주어 이들도 삼첨판의 Z 값과 함께 치료방침에 결정에 도움이 될 수 있을 것으로 생각되었다. Hanley 등[5]은 다기관 조사(multiinstitutional study)에서 171명의 PA/IVS 신생아들을 대상으로 조사하였는데 삼첨판 Z 값이 -4미만인 경우가 26%, -2미만인 경우가 52%였고, 삼첨판 Z 값은 우심실강의 크기와 아주 좋은 상관관계를 보였다고 하였으며 90%의 환아가 우심실이 작았고 54%의 환아에서는 매우 작았다고 하였다. 국내의 이 정렬 등은[4] 삼첨판 Z 값이 -4이하인 경우가 33.3%, -2이하인 경우가 85.2%로, Hanley 등[5]의 연구에서 보다도 더 작은 삼첨판으 크기를 보였다. 그러나 본 연구의 증례들을 보면 삼첨판 Z 값이 -4이하인 경우가 5례로 25%를 차지하여 Hanley 등[5]의 조사나 이 정렬 등[4]의 연구와 비슷하였으나 -2이하는 6례로 30%밖에 되지 않아 차이를 보였다. 이는 본 연구의 증례에서 삼첨판의 크기가 Z 값 -4에서 -2사이에 속하는 환아의 수가 매우 적었기 때문이라고 생각되며 본 연구의 환아들은 전체적으로 다소 큰 크기의 삼첨판을 갖고 있었다는 것으로 생각되었다.

다음으로 PA/IVS에 있어서 중요한 형태학적이상은 관상동맥-우심실루이다. 이것 역시 환아의 외과적 치료방침 결정에 매우 중요하게 고려 되어야 한다. 특히 관상동맥-우심실루가 있으면서 관상동맥의 근위부에 협착이 있으면 우심실의존성 관상동맥순환(right ventricle dependent coronary circulation)의 형태가 되는데 이때 심근의 일부가 우심실로부터 혈액공급을 받게된다. 이런 상황에서 폐동맥 절개술 혹은 우심실유출로 재건술을 시행하면 우심실 감압에의한 심근허혈이 발생할 수 있으므로 주의하여야 한다. Hanley 등[5]은 145명의 환아중 45%에서 관상동맥-우심실루가 발견되었고 9%에서는 우심실의존성 관상동맥순환을 보였다고 하였다. 관상동맥-우심실루의 빈도는 삼첨판 Z 값, 우심실의 크기, 삼첨판폐쇄부전의 정도가 작을수록 빈도가 높으며, 우심실의 압력이 높을

수록 빈도가 높아진다고 하였다. 본 연구에서의 대상환아들에서는 관상동맥-우심실루를 발견하지 못하였는데 이는 진단시에 발견되지 못한 이유도 있을 수 있겠지만, 술 후 모든 례에서 심근허혈에의한 문제는 야기되지 않았으므로 의미있는 우심실의존성 관상동맥순환은 없었을 것으로 생각된다. 참고로 본 연구의 대상 환아중 우심실 크기가 아주 작았던 6명에서만 심도자법이 시행되었으며 나머지 환아에서는 모두 심초음파검사로 진단을 하고 수술에 임하였다. 국내의 이 정렬 등[4]의 연구에서도 Hanley 등[5]의 연구에 비하면 관상동맥-우심실루의 빈도가 매우 낮아 34례중 3례에서 발견되어 8.8%의 빈도를 보였고 이 중 1명에서 우심실의존성 관상동맥순환이 의심되었다고 하였다. 또 그들은 이렇게 관상동맥-우심실루의 낮은 빈도는 정밀한 진단으로 발견률이 높아질 가능성과 원래 존재하는 동서양의 차이가 그 원인으로 생각할 수 있으나 결론적이지 못하다고 하였다.

PA/IVS의 치료방침이 여러 외과의들에 의해, 삼첨판의 크기[5], 우심실의 형태[9~11], 우심실 누두부의 발달상태[12] 등에 따라 다양하게 제시되었다. De Leval[13]은 세구역의 나누어져 있는 우심실(tripartite right ventricle)을 갖고 있는 환아에서 삼첨판직경이 3 standard deviation에 들어 있거나 Z 값이 -0.15 이상이면 단락술이 필요없이 폐동맥판 절개술이나 절제술로서 양심실교정이 가능하다고 하였다 우심실누두부가 넓게 열려있으면 유입혈류 폐쇄법(inflow occlusion)으로 수술이 가능하나 누두부협착이 있는 경우, 체외순환하에 경판륜 첩포술이 필요하다고 하였다. 그러나 삼첨판의 직경이 정상평균치의 99%신뢰도 범위보다 작은 경우는 우심실 누두부가 열려있다 하더라도 대부분 누두부협착이 있으므로 체폐동맥 단락술과 경판륜 첩포술을 시행하는 것이 가장 좋은 치료법이라고 하였다.

Hanley 등[5]의 1993년에 발표한 171명의 다기관 조사에 의하면 삼첨판의 Z 값이 -0.15이상이면 체폐동맥 단락술없이 폐동맥절개술만으로도 교정이 가능하다고 하였으며 -1.5에서 -4사이의 삼첨판을 갖고 있는 환아에서는 체폐동맥 단락술과 경판륜 첩포술을시행하는 것이 적합하다고 하였다. 그러나 그 후 2년 더 추적관찰하고 환아도 늘어 모두 306명을 대상으로 조사한 결과를 토대로 조금 변화된 수술치료방침을 권유하였다[2]. 삼첨판 Z 값이 0에서 -2인 경우 우심실유출로 재건술만을 권유하였으며 체폐동맥 단락술을 동시에 시행하여야할 가능성은 비교적 낮다고 하였다. 이 경우 수술법으로는, 우심실유출로 첩포술은 폐동맥역류로 인하여 우심부전을 야기할 수 있고 이로 인하여 심방수준에서 우좌단락이 증가되어 청색증이 심해져 체폐동맥 단락술을 추가해야 할 가능성이 높아지기 때문에, 판막절개술이 이상적이라고 하였으나 판막절개술만 한 경우 후에 다시 우심실유출로 첩포술이 필요할 가능성이 약 51%정도[5]로 높다고 하였다. 그래서 폐쇄된 판막의 형태학적 상태 즉, 우심실유출로의 근성협착의 유무, 폐쇄된 판막의 유약성(pliability), 폐동맥판륜의 크기 등에 따라 첩포재건술을 할 것인지 판막절개술을 할 것인지를 결정하는 것이 논리적이라고 하였다. 다시 말해 미래에 어떤 환자들에서 우심실유출로 재건술이 추가로 필요하겠는지를 예견할 수 있다면 수술방법의 결정이 쉬워 질 것이라고 하였다. 그러나 폐동맥판 절개술을 하든 첩포재건술을 하든 술후 심한 청색증이 나타나면 체폐동맥 단락술을 시행하여야 하는데 이들 환아 전체의 절반보다 조금 적은 수에서 생후 1개월까지 체폐동맥 단락술이 필요할 것이라고 하였다[2]. 저자들의 증례들에서는 삼첨판 Z 값이 -2.05이상인 경우 15례 모두 폐동맥판 절개술이나 첩포재건술로 양심실교정술을 시도하였는데 이 중 4례에서는 폐동맥판 절개술, 나머지 11례에서는 첩포재건술이 이용되었다. 유일하게 1례에서 의미있는 잔존 우심실유출로 협착이 있었는데 폐동맥판 절개술을 시행한 후 발생하였으며 현재 폐동맥판 압력차 44 mmHg로서 관찰 중이나 앞으로 재수술이나 풍선확장술이 필요할 가능성이 높다고 생각된다. 또 이들 15례중 5례에서는 우심실유출로 재건술 혹은 폐동맥판 절개술과 동시에 체폐동맥 단락술이 필요하였고 2례에서는 칫 수술 2일, 8일 후 체폐동맥단락술이 필요하였다. 결국 15례중 7례가 체폐동맥 단락술이 필요하여 Hanley 등[2]이 이야기한 비율과 비슷한 소견을 보였다. 그리고 Z 값이 -2이상인 경우에서는 체폐동맥 단락술이 필요한 경우와 필요없었던 경우가 Z값의 크기와는 관계가 없었다(Fig 9).

Hanley 등[2]은 삼첨판 Z 값이 -2에서 -3인 경우는 양심실교정이 가능하기 때문에 우심실유출로 재건술과 함께 체폐동맥단락술을 권유한다고 하였다. 그러나 삼첨판 Z 값이 -3이하인 경우는 체폐동맥 단락술만 권유하였는데 Hanley 등[5]이 1993년 연구에서 주장한 것과 다른 점 중 하나이다. CHSS study[1]에서 삼첨판 Z값이 -3이하였던 경우 양심실교정이 가능하였던 경우는 없었다고 하였다. 저자들의 증례들은 우연하게도 삼첨판 Z값이 -4.4에서 -2.05사이의 환아가 한명도 없어 수술방침 결정에 어려움도 없었으며 또한 전향적인 연구가 아니었으므로 본 논문의 결과로서 삼첨판 Z 값에 대한 수술방법의 기준을 마련할 수는 없다고 생각된다. Castaneda 등[14]은 삼첨판 직경이 9 mm이상, 우심실 용적이 8 mm/m^{2}이상이면 대부분 양심실교정이 가능하다고 하였고 그러나 이보다 더 삼첨판이나 우심실용적이 작았다 하더라도 여러 명 환아에서 양심실교정이 가능하였다고 하였다. 그래서 중요한 우심실의존성 관상동맥순환을 갖고 있는 경우, 심한 삼첨판 역류, 삼첨판은 크지만 얇은 우심실근육을 갖고 있는 경우를 제외하고는 모든 환자에서 우심실 감압술을 시행하여야 한

다고 하였다. 이들은, 보통 경판륜 첩포술이 필요하고 대부분의 환자에서 체폐동맥 단락술이 추가되어야 한다고 하였고 모든 환자에서 심방간의 개통은 남겨놓아야 한다고 하였다. 또 이들은 catheter intervention으로 체폐동맥 단락이나 심방중격결손을 막을 수 있기 때문에 예측이 불확실한 동맥관을 열어놓는 방법은 좋지 않다고 하였다. Pawada 등[12]은 우심실 유출로의 발달정도가 외과적 치료방침의 결정에 매우 중요하다고 하였다. 우심실의 누두부가 잘 발달되어 있는 경우는 체외순환없이 좌측개흉술로 주폐동맥으로 접근하여 폐쇄성 폐동맥판막 절개술을 시행하고 좌측쇄골하 동맥과 주폐동맥과의 절개부 사이에 단락술을 시행하였다. 우심실누두부가 잘 발달되어 있지 않은 경우는 체폐동맥단락술만 시행하였다.

Laks 등[15]은 삼첨판과 우심실크기가 정상크기의 2/3보다 크고 우심실유출로가 잘 발달되어 있으면 폐쇄식 폐동맥판 절개술과 중심 체폐동맥 단락술(central shunt) 혹은 폐동맥판 절개술만 시행하고, 우심실크기가 정상크기의 1/3에서 2/3사이이고 우심실유출로가 중등도 정도로 잘 발달되어 있으면 폐쇄식 폐동맥판 절개술과 중심 체폐동맥 단락술(central shunt)을 시행하고, 우심실크기가 정상크기의 1/3보다 작고 우심실유출로가 없거나 심한 발육부전이 있으면 체폐동맥 단락술만 시행한다고 하였다.

McCaffrey 등[16]은 PA/IVS의 신생아에서 우심실유출로 첩포술과 술 후 PGE1의 장기간 사용을 주장하였는데 이 방법으로 성공할 수 있는 환아의 기준은 삼첨판 직경이 0.75 cm 혹은 삼첨판승모판 직경비가 0.7이상, 입구부-육주부-출구부가 모두 존재하는 우심실(tripartite right ventricle), 우심실 수축력이 어느정도 존재하여야하고, 심한 삼첨판 폐쇄부전이 없어야 하며, 우심실 의존성 관상동맥이 없어야 한다고 하였다. 이들은 PGE1을 술 후 6일에서 21일간 사용하였다고 하였다. PGE1의 투여기간은 심초음파에서 우심실의 수축력의 개선, 심방간 우좌단락의 감소, 우심실로부터의 폐동맥혈류의 증가로 인한 전신 산소포화도(systemic oxygen saturation)의 개선, 안정된 폐동맥 혈관상태(stable vascular bed), 연속된 흉부 x-선 사진에서 폐혈류의 증가 등에 따라 정한다고 하였다. 그러나 전신 산소포화도의 개선이 PGE1의 weaning에 가장 중요한 기준이 되는데 전신 산소포화도의 개선은 심방간 우좌단락의 감소와 전방향 우심실혈류의 증가와 직접 연관이 있기 때문이라고 하였다. 또 이들은 조기 PGE1의 중단이 매우 위험할 수 있으므로 술 후 5일 이전에는 PGE1의 weaning을 하지 않아야 한다고 하였다. 저자들도 McCaffrey 등[16]이 제시하는 기준을 따르고 있는데 저자들의 증례에서는 모두 11례에서 술 후 평균 6.8일(2일에서 18일)간 PGE1을 투여하였다. 이 중 2례에서 술후 2일째, 8일째 체폐동맥 단락술이 추가로 필요하여 McCaffrey 등[16]이 제시하는 기준에 속한다 하더라도 모두가 PGE1 투여로 해결 될 수 있고는 생각되지 않는다. Foker 등[17]은 이 방법의 적용으로 체폐동맥 단락술이 드물게 필요하였고 PGE1의 조기 투여 중지가 중요한 실패의 한 원인이었다고 하였다.

이상과 같이 해부학적 다양성과 기관(center)마다 조금씩 다른 치료방침의 기준과 수술법으로 인해 수술결과를 비교하기도 매우 어렵다. Rychik 등[18]은 체폐동맥단락술만 시행한 경우 조기사망이 9%(3/31)였고 사망례중 1례가 확장된 우심실과 삼첨판막 이형성(dysplastic tricuspid valve)을 갖고 있었던 환아였다고 한다. 우심실유출로 재건술을 시행한 환아들에서는 25%(8/32)의 조기 사망률을 보였는데 2명의 환아가 역시 확장된 우심실과 삼첨판막 이형성(dysplastic tricuspid valve)을 갖고 있었던 환아였다고 한다. 우심실유출로 재건술을 시행하고 생존한 환아의 75%(18/24)에서 양심실교정이 성공하였고 2례에서는 "one and a half" 심실교정을 할 수 있었다고 하였다. 수술에서 생존자와 사망자간에 삼첨판 Z값의 차이나 관상동맥이상의 중한 정도(severity)의 차이는 없었으며, 양심실교정이 가능하였던 환아에서 Fontan 수술을 받았던 환아군에 비해 삼첨판 Z 값이 의미있게 컸다고 하였는데 양심실교정을 받은 환아의 평균 삼첨판 Z 값은 -0.53이었고 -3.5에서 1 범위였으며, Fontan 수술을 받은 환아의 평균 Z값은 -3.03이었고 -5.5에서 0 범위였다고 하였다. 전체적으로 1년, 5년, 8년 생존율은 각각 82%, 76%, 76%를 보였다. Hanley 등[5]에 의한 다기관 조사에 의하면 첫 수술 후 1개월 생존율이 81%였고 전체 4년 생존율이 64%였다. 국내의 이정렬 등[4]은 모두 34례의 환아중 23.5%의 수술사망률을 보였으며 수술방법별로 보면 단락술 14.3%, 폐동맥판 절개술 또는 절제술이 44.4%, 우심실 유출로 첩포술이 23.5%였다고 하였다. 그러나 이들의 90년대 성적은 사망률이 많이 줄어 전체적으로 16.6%(4/24)의 사망률을 보였다고 하였다. 저자들의 결과는 단락술 후 사망은 없었으며, 우심실 첩포술과 단락술 동시수술에서 2례 사망하여 13.3%의 사망률을 보였으며 전체적으로 10%의 수술사망률을 보여 술후 1개월 생존율이 90%, 4년 생존율이 78%로 비교적 양호한 성적을 보였다고 생각된다. 본 증례에서 2례의 수술사망이 있었는데 이 중 1례는 삼첨판 Z 값이 5정도로 우심방과 우심실이 매우 확장된 소견을 보였던 경우로 심흉비(CT ratio)가 거의 1.0정도로 이것 자체로 폐조직을 압박하고 있어 우심방의 일부를 제거하는 우심방 축소술을 시행하였고 우심실 유출로 첩포술을 시행하였으나 심한 저산소증이 지속되어 동시에 체폐동맥 단락술을 시행하였다. 그러나 심한 우심실역류와 우심실의 빈약한 수축으로 인해 심한 저산소증은 개선되지 않았고 결국 주폐동맥을 차단한 후에야 심폐기를 이탈시킬 수 있었다.

환아는 술후 10일째 우심실부전으로 사망하였다. 저자 등은 이런 매우 확대된 우심실과 우심방을 갖고 있고 빈약한 우심실 수축력을 갖고 있는 경우 체폐동맥 단락술이나 삼첨판을 막고 우심실을 격리(isolation)시키는 술식(Starnes procedure)을 시행하여 단심실교정쪽으로 치료방침을 정하던가 아니면 심장이식술 외에는 다른 대안이 없을 것으로 생각되었다. 또 본 증례들에서 특이 한 것은 1세이후의 환아가 3명이나 있었는데 모두 우심실 형성부전이 심하였던 환아로 타병원에서 체폐동맥 단락술을 시행하였던가 동맥관 개존증으로 폐동맥혈류가 유지되었던 환아들이었다. 이들 모두에서 양방성 상공정맥-폐동맥 단락술을 시행하였는데 2례에서는 우심실의 성장을 기대하고 우심실을 감압하기위해 우심실유출로 재건술을 동시에 시행하고 현재 관찰중이다. 1세이후에서도 우심실 감압이 우심실의 성장에 도움이 되는지 혹은 장차 "one and a half" 술식이 적용될 수 있을지 아는데 도움이 될 것으로 생각된다.

결 론

우심실 발육부전이 심하지 않거나 우심실이 심하게 확대되어 있지 않은 환아(n=14, -2.05≤삼첨판 Z 값≤2)에서는 폐동맥판 절개술이나 경판륜 우심실유출로 확장술(7례에서 체폐동맥 단락술이 필요)을 시행하여 비교적 낮은 수술사망률(1/14명, 7.1%)과 양호한 만기결과를 기대할 수 있었다. 우심실 발육부전증이 매우 심한 환아(n=5 , 삼첨판 Z 값≤-4.4)에서도 체폐동맥 단락술 혹은 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술로 수술사망없이 고식적수술이 가능하였으나 심하게 확대된 우측 심장을 갖고 있었던 환아(n=1, 삼첨판 Z 값 = 5)는 예후가 좋지 못하였다.

참 고 문 헌

1. Rowlatt JF, Rimol MJA, Lev M. *The quantitative anatomy of the normal child's heart.* Pediatr Clin North Am 1963;10:499-588
2. Reddy VM, Hanley FM. *Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Early palliation, subsequent management, and possible role of fetal surgical intervention.* In: Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS(eds). *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery,* 6th ed, London Prentice-Hall International Inc. 1996. 1315-32.
3. Mitchell SC, Korones SB, Berends HW. *Congenital heart disease in 56.109 births.* Circulation 1971;43:323-32.
4 이정렬, 윤태진, 오삼세 등. 영아기에 발견된 심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄증의 외과적 수술요법 - 술전 삼첨판륜 크기가 수술 결과에 미치는 영향. 대흉외지 1996;29:1081-9.
5 Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kieklin JW, Freedom RM, Nanda NC. *Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum A multiinstitutional study* J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105.406-27.
6. Zuberbuhler JR, Anderson RH. *Morphologic variations in pulmonary atresia with intact ventricular septum* Br Heart J 1979;41:281-8.
7. Freedom RM, Dische MR, Rowe RD. *The tricuspid valve in pulmonary atresia and intact ventricular septum.* Arch Pathol Lab Med 1978;102:28-31.
8. Bull C, de Leval MR, Mercanti C, Macartney FJ, Anderson RH. *Pulmonary atresia and intact ventricular septum: A revised classification* Circulation 1982;66: 266-72.
9 Billingsley AM, Laks H, Boyce SW, et al. *Definitive repair in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum.* J Thorac Cardiovasc Surg 1989;97· 746-54.
10 de Leval MR, Bull C, Stark J, et al *Pulmonary atresia and intact ventricular septum: Surgical management based on a revised classification.* Circulation 1982;66:272-80.
11. de Leval MR, Bull C, Hopkins R, et al. *Decision making in the definitive repair of the heart with a small right ventricle.* Circulation 1985,72(Suppl. II):52-62.
12. Pawada A, Capuani A, Penny DJ, Karl TR, Mee RBB, *Pulmonary atresia with intact ventricular septum· Surgical management based on right ventricular infundibulum.* J Card Surg 1993;8·371-383
13. de Leval M *Pulmonary stenosis and pulmonary atresia with intact ventricular septum.* In: Stark J, de Leval M(eds). Surgery for congenital heart defects. 2nd ed. Philadephia: WB Saunders 1994;355-71
14. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE Jr, Hanley FL. *Cardiac surgery of the neonate and infant.* Philadelphia: W.B. Saunders 1994;235-47.
15. Laks H, Plunkett MD. *Pulmonary stenosis and pulmonary atresia with intact ventricular septum.* In· Kaiser LR, Kron IL, Spray TL(eds) *Mastery of cardiothoracic surgery.* Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers 1998;805-18
16. McCaffrey FM, Leatherbury L, Moore HV. *Pulmonary atresia and intact ventrcicular septum. Definitive repair in the neonatal period.* J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 102:617-23.
17. Foker JE, Braunlin EA, St. Cyr JA, et al. *Management of pulmonary atresia with intact ventricular septum.* J Thorac Cardiovasc Surg 1986:92:706-15.
18. Rychik J, Levy H, Gaynor JW, DeCampli WM, Spray TL. *Outcome after operations for pulmonary atresia with intact ventricular septum* J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 116:924-31

대흉외지
2000:33:476-86

=국문초록=

배경: 온전한 심실중격을 갖고 있는 폐동맥폐쇄증은 해부학적구조의 다양성 때문에 여러 가지 수술법이 가능한 질환이다. 이에 저자들은 우심실 발육정도에 따른 수술요법의 조기 및 중기성적을 알아보고자 하였다. ***대상 및 방법:*** 1995년 2월부터 1999년 3월까지 본원에서 수술받은 20명의 환자를 대상으로 후향적으로 조사하였다. 남아가 12명, 여아가 8명이었고 첫 수술당시 환아의 연령은 생후 2일에서 14.5개월까지(중심연령, 6일)였으며 체중은 2.52 kg에서 9.35 kg(중심체중 3.18 kg)이었다. 술전 삼첨판 직경의 Z 값(Z-value)이 -4이하인 경우가 5명, -4에서 -2사이는 1명, -2에서 0사이가 7명, 0에서 2사이가 6명, 2보다 큰 경우가 1명이 있었다. 삼첨판 직경의 Z 값이 -2.05이상인 경우는 모든 환자(n=15)에서 양심실교정이 시도되었고 삼첨판 직경의 Z 값이 -4.4이하인 경우는 모두 체폐동맥 단락술만 시행하거나(n=3) 양방성 상공정맥-폐동맥 단락술을 우심실유출로 재건술과 함께 시행하였다(n=2). ***결과:*** 술 후 조기사망이 2례(2/20, 10%) 발생하였다. 2례 모두 경판륜 우심실유출로 확장술과 체폐동맥 단락술이 동시에 시행된 경우에서 발생하였다. 이 중 1명의 환아는 우심방과 우심실이 매우 확대된 환아였다(삼첨판 Z 값=5). 수술과 직접 연관되지 않은 만기사망이 2례로 술후 3개월과 7개월후에 각각 발생하였다. 생존자에 대한 추적관찰은 평균 35.3개월(5개월에서 54개월)동안 모든 환아에서 가능하였다. 경판륜 우심실유출로 확장술이나 폐동맥판 절개술을 시행하고 만기 생존한 11명중 10명은 양호한 상태(NYHA functional class I)를 유지하고 있다. 체폐동맥 단락술 혹은 양방성 상공정맥-폐동맥 단락술만을 시행한 3명의 환아는 사망없이 폰탄수술을 모두 마친상태로 양호한 상태를 유지하고 있다. 양방성 상공정맥-폐동맥 단락술을 우심실유출로 재건술과 함께 시행한 2례도 현재 양호한 상태로 관찰중이다. 결론; 우심실 발육부전이 심하지 않거나 우심실이 심하게 확대되어 있지 않은 환아(n=14, $-2.05 \leq$ 삼첨판 Z 값 ≤ 2)에서는 폐동맥 절개술이나 경판륜 우심실유출로 확장술(7례에서 체폐동맥 단락술이 필요)을 시행하여 비교적 낮은 수술사망률(1/14명, 7.1%)과 양호한 만기결과를 기대할 수 있었다. 우심실 발육부전증이 매우 심한 환아(n=5, 삼첨판 Z 값 ≤ -4.4)에서도 체폐동맥 단락술 혹은 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술로 수술사망없이 고식적교정이 가능하였으나 심하게 확대된 우측심장을 갖고 있었던 환아(n=1, 삼첨판 Z 값 = 5)는 예후가 좋지 못하였다.

중심단어: 1. 온전한 심실중격