

양대혈관우심실기시증에 대한 양심실 교정의 수술 성적: 18년 치험

이정렬* · 황호영* · 임흥국* · 김용진* · 노준량* · 배은정**
 노정일** · 윤용수** · 안규리***

Surgical Outcome of Biventricular Repair for Double-outlet Right Ventricle: A 18-Year Experience

Jeong Ryul Lee, M.D.*, Ho Young Hwang, M.D.* Hong Gook Lim, M.D.*
 Yong Jin Kim, M.D.*, Joon Ryang Rho, M.D.*, Eun Jung Bae, M.D.**
 Chung Il Noh, M.D.**, Yong Soo Yun, M.D.**, Curie Ahn***

Background: We reviewed our 18-year surgical experience of biventricular repair for double-outlet right ventricle. **Material and Method:** One hundred twelve consecutive patients (80 males and 32 females) who underwent biventricular repair for double-outlet right ventricle between May 1986 and September 2002 were included. We assessed risk factors for early mortality and reoperation. Reoperation-free survival rate and actual survival rate were analysed. **Result:** Most common type of ventricular septal defect was subaortic (n=58, 52%) and non-committed type was second most common (n=32, 29%). Four different surgical methods were used: intraventricular baffle repair (n=71, 63%); right ventricle to pulmonary artery conduit interposition or REV with left ventricle to aorta baffle repair (n=24, 21.4%); arterial switch operation with left ventricle to pulmonary artery baffle (n=14, 12.5%); Senning atrial switch operation with left ventricle to pulmonary artery baffle (n=3, 2.7%). Thirty four patients(30%) underwent palliative procedures before definite repair. Twenty three patients (21%) required reoperations. There were 12 (10.7%) early deaths and 4 late deaths. Age younger than 3 months at repair (p=0.003), cardiopulmonary bypass and aortic cross clamp time (p=0.015, p=0.067), type of operation (arterial switch operation) (p<0.001) and type of ventricular septal defect (subpulmonic type) (p=0.002) were revealed as risk factors for early death in univariate analysis, while age under 3 months was the only significant risk factor in multivariate analysis. Patients younger than 1 year of age (p=0.02), pulmonary artery angioplasty at definitive repair (p=0.024), type of ventricular septal defect (non-committed) (p=0.001), type of operation (right ventricle to pulmonary artery conduit interposition and REV operation) (p=0.028, p=0.017) were risk factors for reoperation in univariate analysis but there was no significant risk factor in multivariate analysis. Follow-up was available on 91 survivals with a mean duration of 110.8±56.4 (2~201) months. 5, 10 and 15 year survival rates were 86.5%, 85% and 85% and reoperation free survival were 85%, 71.5%, 70%. **Conclusion:** Age under 3 months at repair, subpulmonic ventricular septal defect and arterial switch operation were significant risk factors for early mortality. Patients with non-committed ventricular septal defect and who underwent conduit interposition or REV operation were risk factors for reoperation. With careful attention to chose best timing and surgical approach depending on morphologic characteristics, biventricular repair

*서울대학교 어린이병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실, 서울대학교 의학연구원, 바이오이종장기이식센터
 Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul National University Medical Research Institute, Xenotransplantation Research Center

**서울대학교 어린이병원 소아과, 서울대학교 의과대학 소아과학교실
 Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine

***서울대학교 의과대학 내과학교실
 Department of Internal Medicine, Seoul National University Hospital

논문접수일 : 2003년 6월 11일, 심사통과일 : 2003년 7월 18일

책임저자 : 이정렬 (110-744) 서울특별시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 어린이병원 흉부외과
 (Tel) 02-760-2877, (Fax) 02-765-7117, E-mail: jrl@plaza.snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

for double outlet right ventricle can be achieved with good long-term outcome.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:566-575)

Key words: 1. Congenital heart disease
2. Double outlet right ventricle

서 론

양대혈관우심실기시증(double outlet right ventricle)은 하나의 대혈관과 나머지 하나의 대혈관의 50% 이상이 우심실에서 기시하는 경우로 정의하는데(50% 법칙)[1], 팔로써사징과 유사한 형태로부터 심실중격결손을 동반한 대혈관전위증과 비슷한 경우까지 다양한 해부학적 형태를 포함하고 있다. 1964년에 Kirklin 등[2]이 대동맥하형 심실중격결손증을 동반한 양대혈관우심실기시증 환자의 성공적인 수술예를 보고한 이래로 다양한 수술 방법의 적용을 통해 더욱 복잡한 예에까지 완전 교정이 이루어지고 있다. 저자들은 본 연구에서 과거 18년간 양심실 교정이 가능했던 양대혈관우심실기시증 환자에 대하여 해부학적 다양성과 수술 방법 그리고 사망 및 재수술에 관련된 위험 인자, 장기 생존율과 무재수술 생존율 등을 분석하여 문헌 고찰과 함께 보고하고자 하였다.

대상 및 방법

1986년 5월부터 2002년 9월까지 양대혈관우심실기시증으로 양심실 교정을 받은 112명의 환자를 대상으로 하였다(남아 80명, 여아 32명). 양대혈관우심실기시증의 진단은 50%법칙을 적용하였고, 심실중격결손의 유형은 수술 전 심장 초음파와 심도자술, 수술 당시의 육안 소견을 근거로 분류하였다. 대동맥축착(coarctation of aorta), 대동맥궁단절, 완전방실중격결손 등 복잡심기형을 동반하여 추가적인 수술적 치료가 필요한 경우는 제외하였다.

추적 관찰은 의무 기록 조회와 전화 질의응답을 통해 이루어졌으며, 조기 사망 및 재수술의 위험 인자, 만기 사망, 무재수술 생존율(reoperation-free survival) 및 장기 생존율 등을 분석하였다. 위험 인자 분석에 Chi-square test와 Fisher's exact test를 이용하였고, 조기 사망률과 재수술 위험률 분석은 Stepwise logistic regression method를 이용하였

다. 장기 생존율과 무재수술 생존율 분석은 Kaplan-Meier 방법으로 시행하였다. 통계적 분석은 SPS S(SPSS for windows 11.0, SPSS Inc. USA)를 이용하였다.

결 과

1) 해부학적 유형

심실중격결손의 유형은 대동맥하형이 58명(52%)로 가장 많았고 이 중 팔로써 유형은 43명이었다. 비교통형(non-committed type)이 그 다음으로 많은 32명(29%)였고 폐동맥하형과 이중 교통형(doubly committed type)이 각각 16명(14%), 6명(5%)이었다(Table 1). 동반 기형으로는 폐동맥협착 및 폐쇄가 77명으로 가장 많았고 그 외에 난원공 및 심방중격결손(n=70), 양측성 상대정맥(n=25), 좌심실유출로협착(n=13), 이첨 폐동맥판막(n=8) 등이었으며 주된 심실중격결손 이외의 다발성 심실중격결손증이 7예 있었다(Table 2).

2) 고식적 수술

112명 중 34명(30%)에서 교정 수술 전 고식 수술(palliative operation)이 필요하였다. 고식 수술 시 연령은 평균 17.5 ± 27.8 (0.3~140)개월이었고, 고식 수술과 완전 교정술의 평균 간격은 24.4 ± 15.5 (0.1~69)개월이었다. 고식 수술의 종류로는 변형 블라록-타우시히(Ballock-Taussig) 단락술이 가장 많아 24명(65%)였고 8명의 환자에서는 폐동맥 과혈류를 방지하기 위한 폐동맥 밴딩이 필요하였으며, 심방중격절제술 또는 절개술(n=3), 좌폐동맥 성형술(n=2) 등이 있었다(Table 3).

3) 완전 교정술

완전 교정술 당시의 평균 연령은 27.3 ± 30 (1~170)개월이었고 체중은 평균 11.6 ± 13 (4.9~63) kg, 신장은 83 ± 21 (44~164) cm, 체표면적은 0.48 ± 0.21 (0.15~1.56) m²이었

Table 1. Types of VSD

	No. of patients
Subaortic VSD with PS	43
without PS	15
Noncommitted VSD	32
Subpulmonic VSD	16
Doubly committed VSD	6
Total	112

VSD=Ventricular septal defect; PS=Pulmonary stenosis.

Table 2. Associated anomalies

Anatomic feature	No. of patients
Pulmonary stenosis and atresia	77
Patent foramen ovale or atrial septal defect	70
Bilateral SVC	25
LVOTO	13
Bicuspid pulmonary valve	8
Multiple ventricular septal defect	7
IVC interruption	3
Partial anomalous pulmonary venous return	2
Left pulmonary artery stenosis	2
Double-chambered right ventricle	2
Unroofed coronary sinus	2

LVOTO=Left ventricular outflow tract obstruction; IVC=Inferior vena cava; SVC=Superior vena cava.

다. 수술은 정중흉골절개 하에 인공 심폐기를 가동한 후 중등도 저체온 상태에서 시행하였고, 심근보호를 위해 냉혈 심근보호액을 사용하였으며, 심폐기 가동시간은 평균 160 ± 64 (60~501)분, 대동맥 차단시간은 86 ± 32 (32~208)분이었다. 30예(26%)에서는 평균 36.4 ± 17.8 (12~76)분의 완전 순환정지를 이용하였다.

수술 방법은 좌심실에서 대동맥으로의 심실내 배플교정술(intraventricular baffle repair: IBR)(71예), 좌심실에서 폐동맥으로의 배플 후 동맥전환술(arterial switch operation: ASO)을 시행한 방법(14예), 좌심실에서 폐동맥으로의 배플 후 Senning술식을 시행한 경우(3예)와 좌심실에서 대동맥으로의 배플 후 우심실-폐동맥 인조도관(conduit) 삽입수술(13예)이나 REV(réparation à l'étage ventriculaire)수술을 시행하는 방법(11예)이었다. 심실중격결손의 유형 별로 살펴보면 대동맥하형 심실중격결손증의 경우에는 대부분

Table 3. Previous palliative procedures

Palliative procedure	No.
PA to systemic shunts	23
Right MBTS	8
Left MBTS	14
central shunt	1
PA banding	8
Atrial septectomy	1
Balloon atrial septostomy	2
Left PA angioplasty	2

PA=Pulmonary artery; MBTS=Modified Blalock-Taussig shunt.

전통적인 심실 내 배플 수술이 가능하였으며(n=53, 91%), 58명 중 나머지 5명의 환아에서는 동반된 폐동맥협착이나 폐쇄로 인해 인조도관 삽입술이나 REV수술을 시행하였다. 폐동맥하형의 경우에는 좌심실-대동맥 배플이 불가능하여 좌심실-폐동맥 배플 후 심방전환술을 시행한 경우가 1예 있었고, 11명(69%)에서는 동맥전환술을 시행하였다. 심실 내 배플이 가능한 경우는 3예(19%)였으며, REV수술을 시행한 경우가 1예 있었다. 이중 교통형의 경우에는 6명 모두에서 심실 내 배플 수술이 가능하였다. 비교통형의 경우는 심실 내 배플 수술(n=9), 동맥전환술(n=3), 심방전환술(n=2), 폐동맥 인조도관 삽입술(n=10), REV수술(n=8) 등 다양한 수술 방법이 적용되었다(Table 4).

4) 수술 성적

조기 사망을 수술 후 30일 이내에 사망하였거나, 수술 후 퇴원하지 못하고 사망한 경우로 정의하였을 때, 112명 중 12예(10.7%)에서 조기 사망이 있었다. 심실중격결손의 유형별로 살펴보면, 조기 사망의 50%(n=6)가 폐동맥하형 심실중격결손증을 동반한 경우였으며 이 중 5명은 동맥전환술을, 나머지 1명은 심방전환술을 시행받은 환아였다. 이는 폐동맥하형 심실중격결손증을 동반한 환아 전체의 37.5%에 해당하였다. 대동맥하형 심실중격결손증 환자의 경우 조기사망은 3예가 있었는데 이는 대동맥하형의 5%에 해당하며, 3명 모두 심실 내 배플 수술을 받았는데 대동맥하형 중 배플 수술을 받은 환아의 5.7%에 해당하였다. 비교통형 심실중격결손의 경우 역시 3예(9.4%)의 조기사망이 있었고 수술 유형은 인조도관 삽입술 1예, 심실 내 배플 1예, 동맥전환술 1예였다. 이는 비교통형에서 같은 수술을 받은 환아의 각 10%, 11%, 33%에 해당하였다. 이중 교통형

Table 4. Types of operation based on the types of VSD

	IBR	ASO	Senning	Conduit	REV	Total No.
Subaortic with PS	38	0	0	3	2	43
Subaortic without PS	15	0	0	0	0	15
Non-committed	9	3	2	10	8	32
Subpulmonic	3	11	1	0	1	16
Doubly committed	6	0	0	0	0	6
Total no.	71	14	3	13	11	112

PS=Pulmonary stenosis; IBR=Intraventricular baffle repair; ASO=Arterial switch operation; REV=Rèparation a lètage ventriculaire; No.=Numbers.

Table 5. Summary of hospital deaths

pt	Age	Type of VSD	Type of procedure	Cause of death
1	10 yr	Non-committed (n=3)	RV-PA conduit	LCOS
2	3 mon		ASO	CPB weaning failure
3	2 mon		IBR	Pneumonia
4	4 yr	Subaortic with PS (n=3)	IBR	LCOS
5	3 yr		IBR	LCOS
6	10 mon		IBR	Sepsis
7	4 mon	Subpulmonic (n=6)	ASO	LCOS
8	2 mon		ASO	Pulmonary hypertension
9	2 mon		ASO	Sepsis
10	4 mon		ASO	Sepsis
11	2 mon		ASO	CPB weaning failure
12	6 yr		Senning	LCOS

pt=Patient number; VSD=Ventricular septal defect; RV=Right ventricle; PA=Pulmonary artery; LCOS=Low cardiac output syndrome; ASO=Arterial switch operation; CPB=Cardiopulmonary bypass; IBR=Intraventricular baffle repair; PS=Pulmonary stenosis.

심실중격결손증을 동반한 환아에서 조기 사망은 1예도 없었으나 다른 유형과 비교하였을 때 의미 있는 차이는 아니었다. 사망의 원인별로 살펴보면 체외순환 이탈실패를 포함한 저심박출 증후군이 7예였고, 패혈증 3예, 폐렴과 급작성 폐동맥 고혈압증(pulmonary hypertensive crisis)가 각 1예였다(Table 5).

조기 사망에 영향을 미치는 잠정 위험인자로 교정 수술 시 연령, 체표면적, 다발성 심실중격결손증의 존재, 우심실유출로 협착(right ventricular outflow tract obstruction; RVOTO), 좌심실유출로 협착(left ventricular outflow tract obstruction, LVOTO), 고식 수술의 과거력, 체외순환 시간과 대동맥차단 시간, 심실중격결손의 유형, 수술 유형, 수술 시행 년도(1994년 전후), 폐동맥성형술 및 우심실유출로 확장성형술 여부 등을 가정 하여 단변량분석을 시행하였을 때, 3개월 이하의 연령군(p=0.003), 체외순환 시간(p=0.015), 대동맥차단 시간(p=0.067), 심실중격결손(폐동맥하형)(p=0.002), 수

Table 6. Analysis of risk factors for early death

Risk factor	Univariate analysis	Multivariate analysis
Age at operation < 3 months	p=0.003	p=0.011
BSA at operation	NS, p=0.176	NS
Multiple VSD	NS	*
RVOT obstruction	NS	*
LVOT obstruction	NS	*
Previous palliation	NS	*
CPB time	p=0.015	NS
ACC time	p=0.067	NS
Location of VSD; subpulmonic	p=0.002	NS
Type of operation; ASO	p < 0.001	NS
Year of operation (≤ 1994)	NS, p=0.12	NS
Pulmonary artery angioplasty	NS, p=0.119	NS

BSA=Body surface area; VSD=Ventricular septal defect; RVOT=Right ventricular outflow tract; LVOT=Left ventricular outflow tract; CPB=Cardiopulmonary bypass; ACC=Aortic cross clamp; ASO=Arterial switch operation. *variables not included in the multivariate analysis.

Table 7. Casues of late death

	Age at op.	Operation	Type of VSD	Cause of death	Time after op.
1	1.5 yr	IBR	Doubly-committed	Sepsis following reoperation	3.25 yr
2	2.25 yr	IBR	Subaortic with PS	Unknown	2.33 yr
3	3 y	REV	Subaortic with PS	Sepsis following reoperation	2 mo
4	4 months	REV	Non-committed	Pacemaker failure	2.5 mo

OP.=Operation; VSD=Ventricular septal defect; IBR=Intraventricular baffle repair; REV=Rèparation a lètage ventriculairé; PS=Pulmonary stenosis.

Table 8. Reoperations based on the types of VSD

Indication for reoperation (Total no. of patients)	NC (29)	DC (6)	SP (10)	SAWPS (40)	SAWOPS (15)	No. (100)
RVOT obstruction	10	1	—	1	—	12
Pulmonary artery stenosis	2	—	1	4	—	7
LVOT onbstruction	3	—	1	1	—	5
Pulmonary regurgitation	1	—	—	2	—	3
Baffle leakage	1	—	—	—	2	3
Residual VSD	—	—	—	1	1	2
Infective endocarditis	1	—	—	—	—	1
Mitral regurgitation	1	—	—	—	—	1
Total no. of procedures	19	1	2	9	3	34
No. of patients underwent reoperation	13	1	1	6	2	23
Probability of reoperation(%)	44.8	16.7	10	15	13.3	23

NC=Noncommitted; DC=Doubly committed; SP=Subpulmonary; SAWPS=Subaortic with pulmonary stenosis; SAWOPS=Subaortic without pulmonary stenosis; No.=Numbers; RVOT=Right ventricular outflow tract; LVOT=Left ventricular outflow tract; VSD=Ventricular septal defect.

$$\text{Probability of reoperation} = \frac{\text{No. of patients underwent reoperation}}{\text{No. of patients based on the type of surgery}}$$

술방법(동맥전환술)($p < 0.001$)이 의미있는 위험인자였다. 또한 대동맥하형 심실중격결손($p=0.049$)과 심실내 배플수술(0.029)은 의미있게 위험성이 적은 것으로 나타났다. 이들과 함께 폐동맥성형술 여부($p=0.119$), 우심실유출로 확장술($p=0.222$), 체표면적($p=0.176$), 수술 년도($p=0.12$)를 포함한 다변량 분석에서는 3개월 이하의 수술 연령이 유일한 조기사망 위험 인자였다($p=0.011$)(Table 6).

5) 만기 사망

생존한 100명의 환자 중 만기 사망이 4명 있었다. 2명의 환아는 재수술 합병증으로 사망하였고, 1명은 교정술 후 3도 방실 차단이 발생하여 영구 심박동기를 삽입하였는데, 심박동기 기능 이상으로 추정되는 저심박증으로 사망하였으며 1명의 환아는 원인 미상의 고열로 응급실 내원

하여 원인 진단 위해 검사하는 도중 사망하였다(Table 7). 수술로부터 사망까지의 기간은 평균 29.9 ± 40 개월(2개월 ~ 7년 3개월)이었다.

6) 재수술 위험률

양심실 교정 후 생존한 100명의 환자 중 23명(23%)에서 재수술이 필요하였다. 교정수술과 재수술 간의 간격은 평균 48.0 ± 32.9 개월(4일 ~ 10년1개월)이었다. 심실중격결손의 위치에 따라 살펴보면 비교통형 심실중격결손을 동반한 환자의 경우 다른 유형에 비해 재수술을 받은 경우가 많아 29명의 생존 환자 중 13명(44.8%)에서 재수술이 필요하였다($p=0.001$)(Table 8). 또한 수술 유형에 따라서는 REV수술이나 우심실-폐동맥 인조도관 삽입수술에서 의미있게 재수술률이 높았다($p=0.017$, $p=0.028$)(Table 9). 재수

Table 9. Reoperative procedures based on the types of operation

Indications for reoperation (Total no. of patients)	IBR (67)	ASO (8)	Senning (2)	Conduit (12)	REV (11)	No. (100)
RVOT obstruction	3	—	1	5	3	12
Pulmonary artery stenosis	2	1	—	2	2	7
LVOT obstruction	1	1	1	2	—	5
Pulmonary regurgitation	2	—	—	—	1	3
Baffle leak	2	—	—	—	1	3
Residual VSD	1	—	—	—	1	2
Infective endocarditis	—	—	—	—	1	1
Mitral regurgitation	1	—	—	—	—	1
Total procedures	12	2	2	9	9	34
No. of patients underwent reoperation	9	1	1	6	6	23
Probability of reoperation(%)	13.4	12.5	50	50	54.5	23

IBR=Intraventricular baffle repair; ASO=Arterial switch operation; REV=Rèparation a lètage ventriculaire; No.=Numbers; RVOT=Right ventricular outflow tract; LVOT=Left ventricular outflow tract; VSD=Ventricular septal defect.

$$\text{Probability of reoperation} = \frac{\text{No. of patients underwent reoperation}}{\text{No. of patients based on the type of surgery}}$$

Table 10. Analysis of risk factors for reoperation

Risk factor	Univariate analysis	Multivariate analysis
Age at operation < 1 yr	p=0.02	NS
BSA at operation	NS	*
Multiple VSD	NS	*
RVOT obstruction	NS	*
Pulmonary artery angioplasty	p=0.024	NS, p=0.054
LVOT obstruction	NS	*
Location of VSD; non-committed	p=0.001	NS
Types of operation REV	p=0.017	NS
Conduit	p=0.028	NS

BSA=Body surface area; VSD=Ventricular septal defect; RVOT=Right ventricular outflow tract; LVOT=Left ventricular outflow tract. *variables not included in the multi-variate analysis.

술의 원인으로는 우심실유출로 협착이 12예(35%)로 가장 많았고, 폐동맥분지 협착(n=7, 20.5%), 좌심실유출로 협착(n=5, 14.7%)이 많았으며 폐동맥판막역류, 배플누출, 잔존 심실중격결손증, 승모판막역류 등이 있었고 1예의 환아는 감염성 심내막염으로 재수술을 받았다. 교정 수술 시 연령 및 체표면적, 다발성 심실중격결손증 유무, 우심실유출로협착, 우심실유출로확장수술 여부, 폐동맥성형술 여부, 좌심실유출로협착, 심실중격결손의 유형, 수술 유형을 대상으로 한 단변량 분석에서는 교정술 시 연령(1세 미만,

p=0.02), 교정술 시 폐동맥성형술(p=0.024), 비교통형 심실중격결손(p=0.001), REV수술 및 우심실-폐동맥 인조도관 삽입수술(p=0.017, p=0.028)이 의미있는 위험 인자였다. 그러나, 다변량분석에서는 의미있는 위험 인자는 없었다. 대동맥하형 심실중격결손(p=0.026)과 심실 내 배플수술(p=0.001)은 재수술률이 의미있게 낮은 것으로 나타났다(Table 10).

7) 장기 성적

100명의 환아 중 91명이 현재까지 추적관찰되고 있으며, 평균 추적관찰 기간은 110.8±56.4 (2~201)개월이었다. Kaplan-Meier법을 이용하여 분석한 5년, 10년 및 15년 생존율은 각각 86.5%, 85%, 85%였고(Fig. 1), 5년, 10년 및 15년 무재수술 생존율은 85%, 71.5%, 70%였다(Fig. 2).

고 찰

1964년 Kirklin 등[2]이 대동맥하 심실중격결손증을 동반한 양대혈관우심실기시증의 성공적인 수술 예를 발표한 이래, 병변의 형태에 대한 이해 및 지식의 발달과 이를 바탕으로 한 수술 기술의 발달로 완전 교정술은 점차 더 복잡한 경우까지 확대되었다. 양대혈관우심실기시증에 대해 Lev와 Bharati 등[3]이 제시한 대혈관과 심실중격결손의 해부학적 상호 위치에 따른 유형은 현재까지 수술 방법과 수술 시기 등을 결정하는 데 중요한 역할을 하고 있다.

본 연구에서 가장 많은 유형은 대동맥하형으로 58명

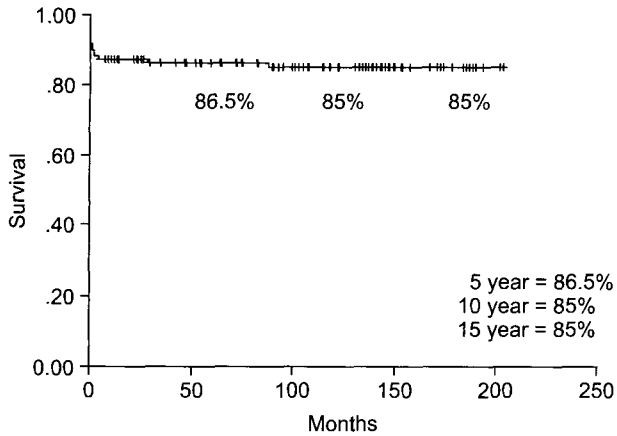


Fig. 1. Actuarial survival curve.

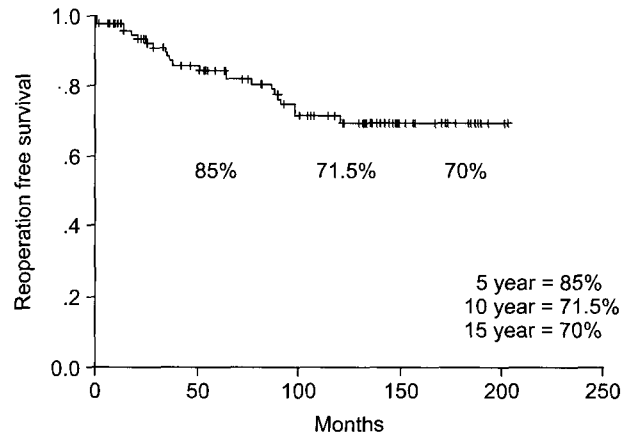


Fig. 2. Actuarial reoperation-free survival.

(52%)이었는데 이 중 53명(91.4%)이 심실 내 배플수술을 받았고 3명은 우심실-폐동맥 인조도관 삽입수술을, 2명은 REV수술을 받았다. 심실 내 배플수술을 받은 환자 53명의 성적을 살펴보면 조기 사망이 3명(5.6%)으로 2예는 저심박출 증후군에 의한 다발성 장기부전으로 술후 3일째와 7일째 사망하였으며 한명은 패혈증으로 인해 술후 23일에 사망하였다. 50명의 생존 환자 중에 4명(8%)은 재수술이 필요하였고, 만기 사망이 1예(2%) 있었는데 술후 2년 4개월에 원인 미상의 고열로 내원하여 검사 진행 중에 사망하였다. 이중 교동형(doubly committed) 심실중격결손이 가장 드물어 6명의 환자가 있었는데, 이들 여섯명 모두 심실 내 배플법으로 수술 받았으며, 조기 및 만기 사망은 없었고, 1예(16.7%)의 재수술만이 있었다. 폐동맥하 심실중격결손증의 경우 이 유형에 대하여 심실 내 배플 수술을 시도한 여러 보고들이 있지만 이들의 장기성적은 그리 만족할만 하지 못했다[4-6]. 본 연구에서 폐동맥하 심실중격결손은 16명이었고 이들 중 동맥전환술을 받은 환자가 11명, 심실 내 배플수술을 받은 환자가 3명이었으며 한명은 심방전환술을 받았고 나머지 환자는 REV수술을 받았다. 동맥전환술을 받은 환자 중 조기 사망이 5명(45.5%) 있었고, 생존한 6명의 환자 중에서는 1명(16.7%)이 재수술을 받았는데, 대동맥하 협착과 폐동맥분지 협착이 원인이었다. 이 군에서도 심실 내 배플법으로 수술 받은 환자는 3명은 조기 사망이나 재수술 없이 추적 관찰 중이어서, 해부학적 구조가 허락하는 한 심실 내 배플수술로써 좋은 성적을 기대해 볼 수 있음을 보여주었다. 마지막으로 비교적 심실중격결손의 경우(n=32, 28.6%)에는 수술 유형이 다양하여 심실 내 배플수술 9명, 동맥전환술 3명,

Senning 심방전환술 2명 등 여러 가지 방법이 적용되었으며, 사망 환자는 3명(9%)이지만, 생존 환자 29명 중에서 13명(44.8%)이 재수술이 필요하였는데, 이들은 REV수술을 받았던 8명중 6명, 인조도관 삽입술을 받고 생존한 9명중 5명, 심실 내 배플수술을 받았던 8명 중 2명이었다. 비교적 교동형의 교정수술 시 심실 내 배플만으로는 우심실유출로가 좁아지기 때문에 REV수술이나 인조도관을 이용한 우심실유출로 재건을 많이 시도하였으며 결과적으로 재수술률이 증가하게 되어, 장기 성적은 만족스럽지 않았다. Sakada 등[7]은 교정술을 위한 수술 전 진단에서 삼첨판륜-폐동맥판륜 간격을 중요한 지표로 제시하였는데, 이 간격이 대동맥판륜의 직경보다 넓은 경우에 우심실-폐동맥 연속성을 유지하는 전형적인 심실 내 배플법이 용이하게 된다. 삼첨판륜-폐동맥판륜 간격은 심실중격결손의 위치와 함께, 대혈관의 위치관계에 의해서도 좌우되는데, 특히 대동맥이 폐동맥의 바로 앞쪽에 위치하거나 좌전방에 위치하는 경우에는 삼첨판륜-폐동맥판륜 간격이 대동맥판륜 직경보다 클 수 없어[8] 심실 내 배플이 어려워진다. 이처럼 수술 전 진단에서 복잡한 해부학적 형태나 좁은 삼첨판륜-폐동맥판륜 간격 등으로 양심실 교정이 어렵고 높은 조기 사망이나 재수술률이 예상되는 경우, 폰탄수술이 하나의 대안이 될 수 있는데[9,10], Belli 등[11]은 비교적 양대혈관우심실기시증의 수술 성적을 보고하면서, 폰탄수술 환자들의 장기 성적에서 기능 저하를 보고한 예를 들어 양심실 교정을 강조하였고[12], 양대혈관우심실기시증에 대한 폰탄수술을 제시한 Russo[9]의 연구에서도 조기 사망 26%를 보고할 만큼 수술 성적이 만족할 만하지만, 최근 전체적인 폰탄수술의 성적 향상에 대한 보

고와[13] 양대혈관우심실기시증의 수술 성적에서 폰탄수술 31예를 조기 사망 없이 시행한 보고 등[14]은 고무적이라 하겠다.

수술 유형별로 다시 살펴보면, 심실 내 배플법의 경우 9명(13%)의 환아에서 재수술이 필요하여 재수술률이 낮았으며, 동맥전환술을 받은 경우는 조기 사망이 42.9% (6/14)로 높았으나, 생존한 환아에 한해서는 8명 중 1명만이 재수술을 받았다. 반면에 우심실-폐동맥 도관 삽입술이나 REV수술을 받은 환아들의 경우에는 25명 중 1명만이 조기 사망하였으나, 도관 삽입수술의 경우 크기가 증가하지 않는 인조 도관 때문에 재수술이 필요한 경우가 많았고(n=6, 50%, P=0.028), REV 수술의 경우에도 폐동맥 및 분지의 구조 변화 등으로 성장과 함께 유출로 협착이나 폐동맥 분지 협착 등이 발생하게 되어 11명의 환아 중 6명(54.5%)의 환아에서 재수술이 필요하였다(P=0.017).

조기 사망에 영향을 미치는 위험 인자로 Aoki 등[8]은 다발성 심실중격결손증과 교정술시의 저체중을, Kleinert 등[14]은 다발성 심실중격결손증의 존재와 1개월 이하의 신생아에서의 교정술을 위험 인자로 보고하였는데, 본 연구에서는 3개월 미만의 연령에서의 교정술이 단변량 및 다변량 분석에서 모두 의미 있는 위험 인자로 분석되었고, 대동맥 차단 시간과 심실중격결손의 유형 및 수술 유형이 단변량 분석에서 의미 있는 위험 인자였다. 재수술 위험 인자로는 Aoki 등[8]이 심실중격결손의 유형 중 대동맥하형을 저위험군으로, 비교통형을 고위험군으로 제시한 바 있으며, 본 연구에서도 비교통형 심실중격결손증, 1세 이하에서의 교정술, 인조도관 삽입술이나 REV수술법, 폐동맥 분지 성형술이 단변량 분석에서 의미 있는 위험 인자였고, 다변량 분석에서는 의미있는 위험 인자는 없었다.

과거에 양대혈관우심실기시증은 Kirklin 등[4]이 1967년부터 1984년까지의 127명의 환아 중 양심실 교정을 받은 121명의 환아에서 24.8%의 조기 사망과 43.8%의 총사망률을 보고할 정도로 성적이 만족스럽지 않았고, 특히 폐동맥하 심실중격결손이나 비교통형 심실중격결손의 경우는 1987년 Musumeci 등[5]이 폐동맥하 심실중격결손에서 40% (12/30)의 사망률과 비교통형 3명 중 2명의 조기 사망을 보고한 예와, 2001년에 Takeuchi 등[15]이 20명의 폐동맥하 심실중격결손을 동반한 환아에서 20%의 조기 사망을 보고한 경우, Belli 등[11]이 비교통형 심실중격결손을 동반한 환아 23명에서 35%의 재수술률을 보고한 것을 비롯하여 아직도 높은 사망률이나 재수술률이 보고되고 있고, 본 연구에서도 동맥전환술을 받은 폐동맥하형 심실중

격결손 환아의 경우 45% (5/11)의 조기 사망이 있었고 비교통형 심실중격결손의 경우 44.8% (13/29)의 재수술률을 보이고 있다. 그러나 경험의 축적과 심근 보호법의 발전, 동맥전환술을 비롯한 여러 가지 수술 기술과 지식의 발달 등으로 향상된 수술 성적들이 제시되고 있는데, Vogt 등[16]은 1968년부터 1991년까지 총 59명의 환아에 대해서 27%의 조기 사망을 제시하면서 1968년부터 1980년 사이에서는 사망률이 41%이나 1980년 이후로는 13%로 감소하였으며 특히 폐동맥하형 심실중격결손증을 환아의 경우에는 67% (6/9)에서 11% (1/9)로 감소하였음을 보였고, 2001년에 Brown 등[17]은 폰탄씨 수술을 포함한 124명의 수술 환아에서 6명(4.8%)의 조기 사망을 제시하였다. 국내에서도 동맥전환술의 경험에서 성적향상에 대한 보고들이 있어, 서울대학교병원의 경우 1987년부터 1992년까지 62명의 환아에서 조기 사망률이 28.1%로 높았지만[18] 2001년 흉부외과학회에서 발표한 1991년부터 2000년까지 10년간의 동맥전환술 119예의 성적 보고에서 조기 사망이 17예(14.3%)로 감소되었음을 제시하였다. 이처럼 양대혈관우심실기시증에 대한 해부학적 구조의 이해와 경험 축적을 바탕으로 합당한 수술방법을 적용한다면 양대혈관우심실기시증에 대한 양심실 교정으로 만족할만한 장기 성적을 기대해 볼 수 있겠다.

결 론

본 연구를 통해 양대혈관우심실기시증(DORV) 환아에서 18년 동안 양심실 교정을 시행한 112명의 임상 경험을 살펴보았다. 조기 사망은 12명(10.7%)이었고, 조기 사망의 위험 인자로는 3개월 이하의 연령군, 체외순환 시간, 대동맥 차단시간, 폐동맥하형 심실중격결손증, 동맥전환술이 있었다. 생존한 환아에서 재수술률은 23%였으며 재수술 위험 인자로는 교정술 시 연령(1세 미만), 교정술 시 폐동맥 분지 성형술, 비교통형 심실중격결손, REV수술 및 우심실-폐동맥 인조도관 삽입수술이 있었다. 생존 분석에서 5년, 10년 및 15년 생존율은 각각 86.5%, 85%, 85%이었고, 무재수술 생존율은 각각 85%, 71.5%, 70%였다.

양대혈관우심실기시증 환아에서 부적응증이 되는 연관 기형이 없는 경우 정확한 해부학적 구조를 이해하고 합당한 수술 방법을 적용한다면 양심실 교정으로 더 나은 장기 성적을 기대해 볼 수 있을 것이다.

참 고 문 헌

1. Wilcox BR, Ho SY, Macartney FJ, Becker AE, Gerlis LM, Anderson RH. *Surgical anatomy of double-outlet right ventricle with situs solitus and atrioventricular concordance.* J Thorac Cardiovasc Surg 1981;82:405-17.
2. Kirklin JW, Harp RA, McGoon DC. *Surgical treatment of origin of both vessels from right ventricle, including cases of pulmonary stenosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 1964;48:1026-36.
3. Lev M, Bharati S, Meng CCL, Liberthson RR, Paul MH, Idriss F. *A concept of double-outlet right ventricle.* J Thorac Cardiovasc Surg 1972;64:271-80.
4. Kirklin JW, Pacifico AD, Blackstone EH, Kirklin JK, Bargeron Jr. LM. *Current risk and protocols for operations for double-outlet right ventricle: derivation from an 18-year experience.* J Thorac Cardiovasc Surg 1986;92:913-30.
5. Musumeci F, Shumway S, Lincoln C, Anderson RH. *Surgical treatment for double-outlet right ventricle at the Brompton Hospital, 1973 to 1986.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:278-87.
6. Pacifico AD, Kirklin JK, Colvin EV, Bargeron Jr. LM. *Intra-ventricular tunnel repair for Taussig-Bing heart and related cardiac anomalies.* Circulation 1986;74(Suppl I):I-53-60.
7. Sakada R, Lecompte Y, Batisse A, Borromee L, Durandy Y. *Anatomic repair of anomalies of ventriculoarterial connection associated with ventricular septal defect; I. Criteria of surgical decision.* J Thorac Cardiovasc Surg 198;95:90-5.
8. Aoki M, Forbess Jonas RA, Mayer Jr. JE, Castaneda AR. *Result of biventricular repair for double-outlet right ventricle.* J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:338-50.
9. Russo P, Danielson GK, Puga F, McGoon D, Humes R. *Modified Fontan procedure for biventricular hearts with complex forms of double-outlet right ventricle.* Circulation 1988;78(Suppl.3):20-5.
10. Serraf A, Jonas R, Burke RP, Castaneda A, Mayer J. *Uni-ventricular repair for complex double-outlet right ventricle and transposed great arteries.* Cardiol Young 1997;7:207-14.
11. Belli E, Serraf A, Lacour-Gayet F, Hubler M, Zoghby J, Houyel L, Planche C. *Double-outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect.* Eur J Cardiothorac Surg 1999;15:747-52.
12. Gentles TL, Gauvreau K, Mayer JE, et al. *Functional outcome after the Fontan operation: factors influencing late morbidity.* J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114:392-403.
13. Jacobs ML, Norwood Jr. WI. *Fontan operation: Influence of modifications on morbidity and mortality.* Ann Thorac Surg 1994;58:945-52.
14. Kleinert S, Sano T, Weintraub RG, Mee RBB, Karl TR, Wilkinson JL. *Anatomic features and surgical strategies in double-outlet right ventricle.* Circulation 1997;96:1233-9.
15. Takeuchi K, McGowan Jr. FX, Moran AM, et al. *Surgical outcome of double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD.* Ann Thorac Surg 2001;71:49-53.
16. Vogt PR, Carrel T, Pasic M, Arbenz U, von Segesser LK, Turina MI. *Early and late results after correction for double-outlet right ventricle: Uni- and multivariate analysis of risk factors.* Eur J Cardiothorac Surg 1994;8:301-7.
17. Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, Vijay P, Turrentine MW. *Surgical results in patients with double outlet right ventricle: A 20-year experience.* Ann Thorac Surg 2001;72:1630-5.
18. 이정렬, 이정상, 김용진, 노준량, 서경필. *대혈관 변위를 동반한 선천성 복잡심기형에 대한 동맥전환술.* 대흉외지 1993; 26:36-43.

=국문 초록=

배경: 저자들은 본 연구에서 양대혈관우심실기시증에 대한 양심실 교정의 18년간의 임상 성적을 보고하고자 하였다. 대상 및 방법: 1986년 5월부터 2002년 9월까지 양대혈관우심실기시증으로 양심실 교정을 받은 112명의 환자를 대상으로 하여(남자 80명, 여자 32명) 형태학적 특성, 수술방법, 조기 사망과 재수술에 대한 위험 인자를 분석하였고, 생존율과 무재수술 생존율을 살펴보았다. 결과: 심실중격결손의 유형은 대동맥하형이 가장 흔하였고(n=58, 52%) 비교통형이 두 번째로 많은 유형이었다(n=32, 29%). 수술 방법은 심실 내 배플 수술(n=71, 63%), 좌심실-대동맥 배플 후 우심실-폐동맥 인조도관 삽입술 또는 REV수술(n=24, 21.4%), 동맥전환술(n=14, 12.5%), Senning 술식(n=3, 2.7%) 등이었다. 34명(30%)에서는 교정 수술 전 고식 수술이 필요하였으며, 23명(21%)의 환자에서는 교정술 후 재수술이 필요하였다. 조기 사망은 12명(10.7%)이었고, 4명의 만기 사망이 있었다. 조기 사망의 위험인자로는 수술 당시 3개월 이하의 연령군(p=0.003), 심폐기 가동시간 및 대동맥 차단시간(p=0.015, p=0.067), 수술방법(동맥전환술)(p<0.001)과 심실중격결손의 유형(폐동맥하형(p=0.002)이 있었고, 다변량 분석에서 3개월 이하의 수술 연령이 의미있는 위험 인자였다(p=0.011). 재수술의 위험인자는 교정술 시 연령(1세 미만, p=0.02), 교정술 시 폐동맥분지성형술(p=0.024), 심실중격결손증의 유형(비교통형)(p=0.001), 수술 유형(인조도관 삽입술 및 REV수술)(p=0.028, p=0.017)이었고, 다변량분석에서 의미 있는 위험 인자는 발견되지 않았다. 추적 관찰은 91명에서 이루어졌으며 평균 추적 관찰 기간은 110.8±56.4 (2~201)개월이었다. 5년, 10년 및 15년 생존율은 86.5%, 85%, 85%이었고 무재수술 생존율은 85%, 71.5%, 70% 이었다. 결론: 연구 결과 3개월 이하의 수술 연령군, 폐동맥하형 심실중격결손의 경우 조기 사망률이 의미있게 높았으며 이들 대부분은 동맥전환술을 받은 환자였다. 또한 비교통형 심실중격결손 환자와 폐동맥 인조도관 삽입술 및 REV수술에서 재수술률이 높았다. 본 연구를 통해, 형태학적 특성과 연령을 고려하여 양대혈관우심실기시증에 대한 수술 전략을 수립하면 양심실 교정은 좋은 장기 성적을 기대해 볼 수 있다는 사실을 확인하였다.

- 중심 단어 : 1. 양심실 교정
2. 양대혈관우심실기시증