

온전한 심실중격을 가진 폐동맥 폐쇄증에 대한 수술적 치료의 장기 결과

이 철* · 이창하* · 황성욱* · 임흥국* · 김웅한** · 김종환*

Long-Term Results for Repair of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum

Cheul Lee, M.D.*, Chang-Ha Lee, M.D.*, Seong Wook Hwang, M.D.*
Hong Gook Lim, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D.**, Chong Whan Kim, M.D.*

Background: Pulmonary atresia with intact ventricular septum is morphologically heterogeneous, and the surgical outcome remains suboptimal compared to other complex congenital heart defects. We evaluated the long-term results for repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum. **Material and Method:** Between January 1992 and June 2004, 38 patients underwent repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum. The average age was 18 days (2~382 days). The average Z-value of the tricuspid annulus diameter was -3.1 (-5.6~0.8). Thirteen (36%) patients had right ventricle-to-coronary artery fistulas, and 4 (11%) patients had right ventricle-dependent coronary circulation. Average follow-up was 55 months (3 months~12.2 years). **Result:** Twenty-four patients underwent initial right ventricle (RV) decompression and 14 patients underwent systemic-to-pulmonary arterial shunt only. The average size of the tricuspid annulus of the patients who underwent RV decompression was significantly larger than that of the patients who underwent systemic-to-pulmonary arterial shunt only (Z-value -2.2 vs. -4.8, p=0.000). There were 5 (13%) early and 1 late deaths. Early deaths occurred in 3 patients who had undergone RV decompression, and in 2 patients who had undergone systemic-to-pulmonary arterial shunt only (p=1.0). Biventricular repair was achieved in 12 (32%) patients, single ventricular repair in 8 (21%), and one and a half ventricular repair in 4 (11%) patients. Nine (24%) patients are waiting for the definitive repair. Kaplan-Meier survival at 5 and 8 years was 83.2%, respectively. **Conclusion:** Most of the deaths occurred after the initial palliation. Overall long-term survival was satisfactory. Early mortality should be reduced with careful preoperative evaluation and proper surgical strategy.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:403-409)

Key words: 1. Pulmonary atresia
2. Coronary artery anomaly
3. Pulmonary arteries

서 론

온전한 심실중격을 가진 폐동맥 폐쇄증(pulmonary atresia

with intact ventricular septum, PA with IVS)은 발생 빈도가 낮은 질환으로 흔히 다양한 삼첨판륜 및 우심실 발육 부전을 동반하며, 우심실-관상동맥루(right ventricle-to-coro-

*세종병원 흉부외과, 세종심장연구소

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute

**서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine

†본 논문은 대한흉부외과학회 제 36차 추계학술대회에서 발표되었음.

논문접수일 : 2005년 2월 2일, 심사통과일 : 2005년 4월 9일

책임저자 : 이 철 (422-232) 경기도 부천시 소사구 소사본 2동 91-121, 세종병원 흉부외과

(Tel) 032-340-1151, (Fax) 032-340-1236, E-mail: tscheul@hanmail.net

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

nary artery fistula)와 같은 관상동맥 이상을 동반하기도 한다. 이러한 형태학적 다양성으로 초기 수술적 치료 방침의 결정이 매우 중요하며, 초기 치료의 궁극적 목표는 안정적인 폐혈류를 유지함과 가능한 한 우심실의 발육을 도모하는 것이라 할 수 있겠다. 이 질환에 대한 수술적 치료의 성적은 다른 복잡 심기형보다 상대적으로 불량하여 5년 생존율이 약 60% 정도로 보고되고 있다[1]. 본 연구에서는 지난 13년 동안 세종병원에서 시행하였던 온전한 심실중격을 가진 폐동맥 폐쇄증에 대한 수술적 치료의 장기 결과에 대해서 알아보려고 하였다.

대상 및 방법

1) 환자군

1992년 1월부터 2004년 6월까지 온전한 심실중격을 가진 폐동맥 폐쇄증으로 본원에서 수술 받은 총 38명의 연속적인 환자들을 대상으로 후향적인 연구를 시행하였다. 남자가 29명, 여자가 9명이었다. 첫 수술 당시 연령의 중앙값은 18일(2~382일)이었고, 체중의 중앙값은 3.4 kg (2.2~9.8 kg)이었다. 삼첨판막륜 크기의 평균 Z값은 -3.1 (-5.6~0.8)이었다. Z값이 -2보다 작은 환자는 전체의 66%이었으며, -4보다 작은 환자는 전체의 31%이었다. 우심실의 발육 정도는 정상이 2명(5%), 경도의 저형성이 3명(8%), 중등도의 저형성이 15명(40%), 그리고 심한 저형성이 18명(47%)이었다. 우심실-관상동맥루를 동반한 환자는 13명(36%)이었으며, 우심실의존 관상동맥순환(right ventricle-dependent coronary circulation)을 보인 환자는 4명(11%)이었다. 술전 경피적 폐동맥판 풍선 확장술(transcatheter balloon pulmonary valvotomy)을 18명의 환자들에게 시도하여 7명이 성공하였으나, 이 중 5명은 계속된 저산소증으로 인하여 곧 수술적 치료를 받았다.

2) 초기 수술 방법

초기 수술 방법의 결정은 심초음파 및 심혈관 조영술에 근거한 삼첨판막륜의 크기, 우심실의 크기 및 형태, 그리고 관상동맥의 이상 유무에 따른 임상적 판단에 따라 이루어졌다. 명확한 우심실의존 관상동맥순환을 보이는 경우에는 우심실 감압술(RV decompression)을 시행하지 않았으며, 향후 우심실의 발육을 기대해 볼 수 있는 경우에는 가능한 한 우심실 감압술을 시행하였다. 이에 대한 판단을 위하여 삼첨판막륜의 크기와 같은 한가지 요소만을 고려하지는 않았으며, 우심실의 크기 및 형태를 종합적

Table 1. Initial palliations

	n
Shunt alone	14
Pulmonary valvotomy + shunt	10
Transannular patch + shunt	8
Transannular patch alone	4
Balloon valvotomy	2

로 고려하였다.

24명(63%)의 환자들에게 우심실 감압술이 시행되었으며(A군), 14명(37%)의 환자들에게는 체폐동맥 단락술(systemic-to-pulmonary arterial shunt)만이 시행되었다(B군). 구체적인 수술 방법은 Table 1에 요약하였다. 사용된 체폐동맥 단락의 크기는 3 mm가 11명, 3.5 mm가 8명, 4 mm가 11명, 그리고 5 mm가 2명이었으며, 최근에는 작은 크기의 단락(3 mm 혹은 3.5 mm)을 사용하는 경향을 보였다. 폐동맥판 절개술(pulmonary valvotomy)과 체폐동맥 단락술을 함께 시행받은 환자 10명 중 5명은 Mee 등[2,3]이 기술한 방법에 따라 체외순환 없이 좌측 개흉술 하에 시행받았다. 두명의 환아는 신생아기에 성공적인 경피적 폐동맥판 풍선 확장술을 시행받고 영아기에 1차 수술을 시행받았다.

3) 통계 분석

통계 분석은 SPSS(SPSS for Windows 11.0, SPSS Inc.)를 이용하였다. 연속 변수에 대한 기술 통계량은 평균±표준편차 혹은 중앙값(범위)으로 표시하였으며, 평균값의 비교를 위해서는 Mann-Whitney test, 두 군간의 사망률의 차이를 검정하기 위해서는 Fisher's exact test를 이용하였다. 생존율의 계산을 위해서는 Kaplan-Meier 방법을 이용하였다. 모든 경우에 p값이 0.05 미만인 경우를 통계적으로 유의한 것으로 정의하였다.

결 과

A군의 삼첨판막륜 직경의 평균 Z값은 -2.2 ± 1.1 (-4.0~0.8)로서, B군의 평균 Z값 -4.8 ± 0.6 (-5.6~-3.9)보다 컸다($p=0.000$). 후향적으로 보았을 때, 삼첨판막륜 직경의 Z값이 -4.0 이상이며 우심실의존 관상동맥순환이 없는 경우에 우심실 감압술이 시행되었음을 확인할 수 있었다. A군을 세분하여 살펴보았을 때, 우심실 감압술만 시행받은 환자들의 평균 Z값은 -1.3 (-1.9~0.8)로서, 우심

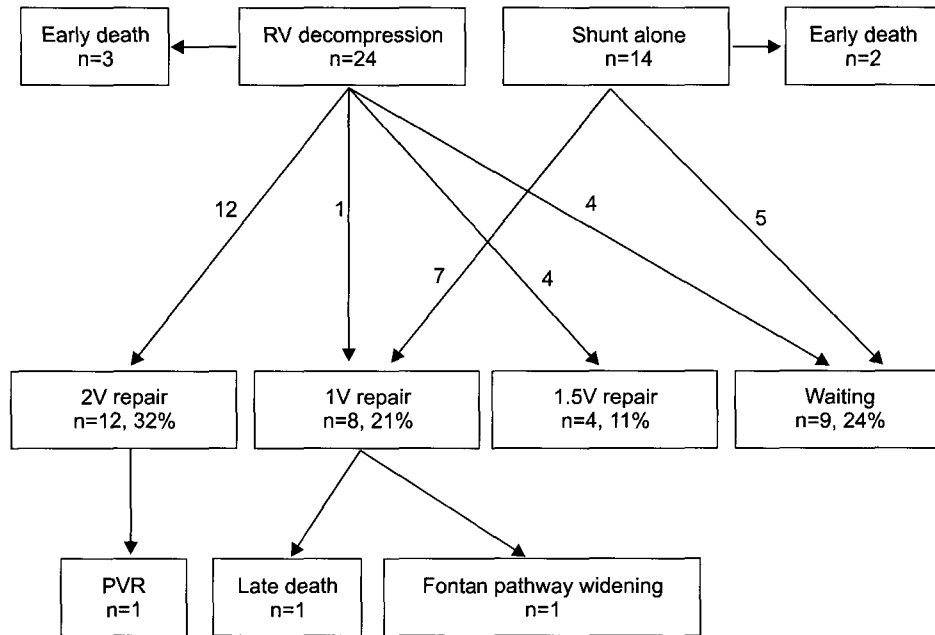


Fig. 1. Flow diagram for outcome.

Table 2. Additional procedures

	n
BCPC	12
RV overhauling	6
PA angioplasty	5
Tricuspid valvotomy	3
Transannular patch	3
ASD/PFO closure	3
RVOT muscle resection	2

BCPC=Bidirectional cavopulmonary connection; RV=Right ventricle; PA=Pulmonary artery; ASD=Atrial septal defect; PFO=Patent foramen ovale; RVOT=Right ventricular outflow tract.

실 압박술과 체폐동맥 단락술을 함께 시행받은 환자들의 평균 Z값 $-2.6 (-4.0 \sim -1.5)$ 보다 큰 경향을 보였으나 통계적인 유의성은 없었다($p=0.085$).

다섯 명(13%)의 수술 사망이 발생하였다. A군에서 3명(12.5%), B군에서 2명(14.3%)이 사망하여, 두 군간에 사망률의 차이는 없었다($p=1.0$). 조기 사망례를 제외한 33명의 환자들 중 29명에서 연구 종료 시점까지 추적 관찰이 가능하였으며(87.9%), 이 중 8명의 환자들에서 8년 이상 추적이 가능하였다. 평균 추적 관찰 기간은 55개월(3개월~

12.2년)이었다. 한 명의 만기 사망이 발생하였다. 최종적으로 폰탄 술식을 시행받았던 환자로서 술 후 문제없이 지내던 중 약 4개월 후에 안면부종, 복부팽만, 호흡곤란 등을 주소로 입원하여 저산소증으로 사망하였다. 24명(63.2%)의 환자들에서 최종 교정술(definitive repair)이 시행되었다. 최종 교정술은 크게 세가지로 정의하였다; (1) 심방내 혹은 심장의 단락이 남아있지 않은 양심실 교정, (2) 폰탄 술식을 이용한 단심실 교정, (3) 부분 양심실 교정(one and a half ventricular repair). 초기 수술 방법에 따라 최종 교정술 전 혹은 최종 교정술과 함께 다양한 추가 술식이 시행되었다(Table 2). 우심실 압박술을 시행받은 환자들 중 폐동맥판 절개술을 시행받은 환자들과 경관류 우심실 유출로 재건술(transannular right ventricular outflow tract reconstruction)을 시행받은 환자들을 비교하여 보았을 때, 잔존 우심실 유출로 협착을 제거하기 위한 재수술의 빈도가 폐동맥판 절개술을 시행받은 환자들(6/10, 60%)에서 경관류 재건술을 시행받은 환자들(2/12, 16.7%)보다 높은 경향을 보였다($p=0.074$, Fisher's exact test).

마지막 추적시 환자들의 최종 상태는 양심실 교정상태가 12명(32%), 단심실 교정이 8명(21%), 부분양심실 교정이 4명(11%), 그리고 최종 교정을 기다리고 있는 환자가 9명(24%)이었다. 최종 교정을 기다리고 있는 환자 중 5명은 단심실 교정 예정이며, 2명은 양심실 교정을 목표로 한

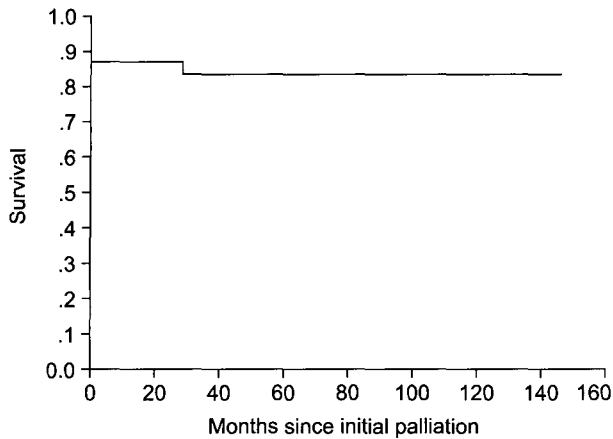


Fig. 2. Actuarial survival curve.

우심실 감압술을 받은 상태이고, 1명은 심방중격결손이 남아있는 양심실 교정상태, 1명은 심방중격결손이 남아있는 부분양심실 교정상태이다. 초기 우심실 감압술을 시행 받은 환자들(n=24) 중 12명(50%)이 양심실 교정상태이며, 4명(16.7%)이 부분양심실 교정상태, 1명(4.2%)이 단심실 교정상태이다. 초기 체폐동맥 단락술만 시행받은 환자들(n=14) 중 7명(50%)이 단심실 교정상태이며 5명(35.7%)은 단심실 교정을 기다리고 있다(Fig. 1). 두 명의 환자가 최종 교정술 후 재수술을 받았다. 한 명은 양심실 교정 후 폐동맥관 치환술을 시행받았으며, 또 다른 한 명은 폰탄술식 후 폰탄 경로의 협착으로 확장술을 시행받았다. Kaplan-Meier 방법으로 산출한 1년, 5년 및 8년 생존율은 각각 86.8%, 83.2%, 83.2%이었다(Fig. 2).

고 찰

온전한 심실중격을 가진 폐동맥 폐쇄증은 우심실과 폐동맥 사이의 혈액학적인 연결이 없으며 다양한 정도의 삼첨판륜 및 우심실 발육 부전을 보이는 드문 질환이다. 대부분의 경우에 신생아기에 치료를 필요로 하며, 초기 치료의 목표는 안정적인 폐혈류량을 확보하는 동시에 가능한 한 우심실의 성장을 도모하는 것이다. 우심실의 성장을 기대하기 위해서는 어떤 형태로든 우심실과 폐동맥 간의 연결을 만들어 주어 우심실을 통한 혈류의 흐름을 확보해야 하는데, 모든 경우에 이러한 우심실 감압술이 가능한 것은 아니다. 우심실의 성공적인 감압을 위해서는 삼첨판륜의 크기, 우심실의 크기 및 형태, 그리고 관상동맥의 이상 유무 등을 고려해야 하며, 이는 초기 수술적 치료에

있어서 가장 핵심적인 사항이라 할 수 있다. 따라서 이러한 여러 가지의 변수들에 따라 초기 치료의 다양한 전략들이 존재하며 이는 장기 결과에 직접적인 영향을 미치게 된다. 이론적으로 가장 이상적인 치료의 궁극적인 목표는 낮은 사망률로 양심실 교정상태에 도달하는 것이다.

우심실 감압술 후 우심실의 성장을 예측할 수 있는 지표로는 삼첨판륜의 크기, 우심실의 형태 등이 사용되어 왔으며, 우심실 감압술의 구체적인 방법으로는 폐동맥관 절개술 및 경관륜 우심실 유출로 재건술이 사용된다. Bull 등[4]은 우심실은 세 부분(tripartite)으로 구성되어 있으며 우심실의 크기는 우심실 벽의 비후화(hypertrophy) 및 이로 인한 육주부(trabecular portion) 및 누두부(infundibular portion)의 소실에 의해 결정된다고 하였고, 이에 따라 수술적 전략을 달리하여야 한다고 하였다. Mee 등[2,3]은 우심실의 이러한 형태학적 분류에 근거하여 누두부의 존재 여부를 우심실 감압술의 지표로 삼아야 한다고 제안하였다. 이들은 잘 형성된 누두부가 존재하는 경우에 좌측 개흉술을 통한 폐동맥관 절개술 및 체폐동맥 단락술을 제외순환 없이 시행한 후 추후에 양심실 교정을 시도해 볼 수 있으며, 누두부가 존재하지 않는 경우에는 체폐동맥 단락술만 시행하여 궁극적으로는 단심실 교정을 해야 한다고 주장하였다. 또한 필요한 경우 우심실의 크기를 증가시킬 목적으로 우심실 육주부 및 누두부의 근육을 절제하는 2차 술식(RV overhauling)이 필요할 수 있다고 하였다. 그러나 단순히 누두부의 존재 여부만으로 수술 전략을 정하는 것은 현실적으로 어려우며 관상동맥의 이상 유무를 함께 고려해야 하고, 위의 방법으로 초기 우심실 감압술을 시행하는 경우 대부분의 경우에 추가적인 2차 수술이 필요하다는 점이 단점이라 할 수 있겠다. 본 연구에서도 잔존 우심실 유출로 협착을 제거하기 위한 재수술의 빈도가 폐동맥관 절개술을 시행받은 환자들(6/10, 60%)에서 경관륜 재건술을 시행받은 환자들(2/12, 16.7%)보다 높은 경향을 보였다. Sano 등[5]도 19명의 환자들을 대상으로 위와 동일한 방법을 사용하여 12명의 환자들에게서 양심실 교정을 시행할 수 있었다고 보고하였다. 특히 이들은 우심실-관상동맥루를 가진 환자들의 경우 단계적인 우심실 감압을 시행함으로써 감압에 따른 심근 허혈의 영향을 줄일 수 있을 것이라고 추론하였다. Yoshimura 등[6]은 혈관 조영술에 근거한 우심실의 형태를 정량화하여 이를 초기 수술적 치료에 대한 지표로 이용하려는 노력을 하였다. 이들 역시 초기 우심실 감압의 방법으로 폐동맥관 절개술을 사용하였으며, 폐동맥관 절개술을 시행받은 27명의 환자

들 중 19명에서 양심실 교정이 가능하였다고 보고하였다.

초기 우심실 감압술의 방법으로 폐동맥판 절개술을 선호하는 연구자들은, 우심실 절개를 피할 수 있고 폐동맥판 역류가 없으며 체외순환 없이 시행할 수 있다는 점을 장점으로 주장하는 반면에, 단순한 폐동맥판 절개술만으로는 우심실의 충분한 감압 및 성장을 이룰 수 없다는 점을 근거로 경관류 우심실 유출로 재건술을 선호하는 연구자들도 있다[7,8]. Jahangiri 등[7]은 초기 수술 전략을 결정하는 지표로 우심실의존 관상동맥순환의 존재 유무를 중요시하여 우심실의존 관상동맥순환이 있는 경우 단심실 교정을 하고, 없는 경우에는 가능한 한 경관류 우심실 유출로 재건술을 이용한 양심실 교정을 시도하였다. 이들은 47명의 환자들을 대상으로 위의 접근 방법을 적용하여 10명의 환자들에게 양심실 교정을 하였다. 상대적으로 단심실 교정이 많았으나 전체적인 생존율은 5년에 98%로 매우 우수하였다. Rychik 등[8]은 67명의 환자들을 대상으로 약 1/3의 환자들을 양심실 교정하였는데, 이들은 초기 수술 전략의 결정에 있어서 한 가지 지표만을 사용하지 않고 삼첨판의 크기, 우심실의 크기 및 형태, 관상동맥의 이상 유무를 종합적으로 고려하였으며 양심실 교정과 단심실 교정간에 성적 차이가 없었다고 보고하였다. 경관류 우심실 유출로 재건술은 이론적으로 확실한 우심실의 감압 및 충분한 폐혈류량을 유지할 수 있으리라 기대되나, 많은 경우에 우심실 절개 및 폐동맥판 역류로 인한 우심부전, 이에 따른 우-좌 단락으로 인한 심한 저산소증이 사망률을 높일 수 있다. 이러한 경우에는 체폐동맥 단락술이 도움이 될 수 있는데, 실제로 Hanley 등[9]은 171명의 환자들을 대상으로 한 다기관 연구에서 초기에 우심실 유출로 재건술만 시행받았던 환자들 중 반 이상이 추가적인 체폐동맥 단락술을 시행받았으며, 이 경우 초기에 우심실 유출로 재건술 및 체폐동맥 단락술을 함께 시행받은 환자들과 비교하여 그 사망률이 높다고 보고하였다. 따라서 우심실과 삼첨판의 크기가 정상에 가까운 경미한 형태의 선택적인 환자들에게는 우심실 유출로 재건술만 시행할 수 있겠으나, 이러한 경우라 하더라도 술 후 경과를 예측하기가 현실적으로 어려우므로 체폐동맥 단락술을 동시에 시행하는 것이 좀더 안전한 접근 방법이라고 생각한다. 또한 이러한 경우에 작은 크기의 단락을 만들어 주어 심장의 용적 과부하를 예방할 수 있으리라 생각하며, 실제로 본원에서는 우심실 감압술 및 체폐동맥 단락술을 같이 시행하는 경우 3 mm 크기의 단락을 만들어 주고 있다. 본 연구에서 우심실 유출로 재건술만 시행받은 환자가 4

명 있었는데, 그 수가 적어 임상적인 판단 기준을 얻지는 못하였지만 삼첨판막륜의 평균 Z-값은 -1.3 ($-1.9 \sim -0.8$)이었으며 추가적인 단락술을 시행받은 환자는 없었다.

삼첨판막륜의 크기는 우심실 크기와의 상관관계가 높은 것으로 알려져 있고[9], 임상적으로 측정이 용이하여 초기 수술 전략 수립의 지표로 가장 많이 이용되고 있다. Reddy 등[10]은 306명의 환자들을 대상으로 한 다기관 연구에서 삼첨판막륜 직경의 Z-값에 따른 초기 수술 전략을 제안하였다. 삼첨판륜 크기($Z = -2 \sim 0$) 및 우심실의 크기가 정상에 가까운 경우에는 우심실 감압술만으로 충분하며 사망률을 증가시키지 않는다고 하였으며, 이상적으로는 폐동맥판 절개술이 시행되어야 하나 이 경우 추가적인 경관류 우심실 유출로 재건술을 시행하게 될 가능성이 많다고 하였다. 경도 혹은 중등도의 삼첨판륜 형성부전($Z = -3 \sim -2$)을 보이는 경우에는 우심실 감압술 및 체폐동맥 단락술을 함께 시행하는 것이 단락술만 시행하는 것과 비교하여 사망률의 차이가 없으므로 양심실 교정의 가능성을 위해 우심실 감압술 및 체폐동맥 단락술을 함께 시행하는 것이 바람직하다고 하였다. 심한 삼첨판륜의 형성부전($Z < -3$)을 보이는 경우에는 단락술만을 시행하는 것이 가장 사망률이 낮고, 이 범주에 속하는 환자들 중에서 양심실 교정을 받은 환자가 없었다는 점을 근거로 단락술만을 시행할 것을 권유하였다. 이러한 접근 방법은 임상적으로 적용하기에 매우 편리하며 많은 수의 환자들을 대상으로 한 연구에서 검증되었다는 장점을 가지고는 있지만 단순히 삼첨판막의 크기만으로 치료 전략을 수립하기에는 여전히 무리가 있다. 실제로 Ashburn 등[1]은 위의 연구에 환자수가 추가된(총 408명) 최근 연구에서 삼첨판륜의 크기와 우심실의 크기는 중등도의 상관관계를 나타냈을 보고하였고, 따라서 초기 수술 전략의 결정을 위해서 이 두 가지 요소를 동시에 고려해야 한다고 하였다.

초기 수술 전략의 수립을 위해서 고려해야 할 또 하나의 중요한 요소는 관상동맥의 이상 유무이다. 관상동맥의 이상은 단순한 우심실-관상동맥루 혹은 우심실의존 관상동맥순환의 형태로 나타나게 되는데, 우심실의존 관상동맥순환을 동반한 경우 우심실 감압술은 치명적인 심근 허혈을 유발할 수 있어 일반적으로 금기시되고 있다. 그러나 Giglia 등[11]은 한개의 중요 관상동맥의 협착을 동반한 우심실-관상동맥루의 경우는 반드시 우심실 감압술의 금기가 되지는 않으며, 감압술 후 환자의 사망 여부는 협착 원위부 심근의 양 및 부행혈로의 정도에 의해 결정된다고 하였다. 물론 좌우 관상동맥의 협착 혹은 폐쇄가 동시에

있는 경우는 우심실 감압술의 절대적 금기라고 하였다. 이들은 여러개의 관상동맥을 침범하지 않은 경미한 형태의 관상동맥 이상을 가진 환자들의 경우 우심실 감압술 전 국소적인 좌심실 기능부전이 흔하며 감압술 후에는 그 빈도가 증가하나 심한 전반적 좌심실 기능부전은 드물었다고 보고하였다[12]. 따라서 술전 선택적 관상동맥 조영술 등을 이용한 관상동맥의 이상 유무에 대한 정확한 평가를 한 후에 경미한 형태의 우심실의존 소견을 보이는 선택적인 환자들에게는 우심실 감압술을 시도해 볼 수 있다고 하였으나 이러한 경우 좌심실의 기능에 대한 장기적 결과는 아직 미지수이다.

우심실 감압술 후 우심실의 성장이 충분치 않을 경우에는 부분 양심실 교정을 시도해 볼 수 있다. 이러한 방법은 Billingsley 등[13]에 의해 처음 시도되었는데, Kreutzer 등[14]은 우심실 형성부전 혹은 기능부전을 보인 30명의 환자들을 대상으로 이 술식을 사용하여 좋은 결과를 보고하였다. 이 중 온전한 심실중격을 가진 폐동맥 폐쇄증 환자가 15명이었는데, 술 후 평균 상대정맥 압력이 14 mmHg, 우심방 압력이 10 mmHg이었으며 산소포화도는 92%이었고 5년 생존율이 93.5%이었다. Gentles 등[15]은 전형적인 부분 양심실 교정술과는 조금 다른 수술 방법을 6명의 환자들에게 적용하여 역시 좋은 결과를 보고하였다. 우심실의 크기가 매우 작은 경우 최종적으로 폰탄 술식을 시행하게 되는데, 온전한 심실중격을 가진 폐동맥 폐쇄증 환자에게 시행한 폰탄 술식의 장기 성적은 비교적 양호한 것으로 알려져 있다[16,17]. 따라서 가능한 한 양심실 교정을 하는 것이 이상적이겠지만 단심실 교정을 치료의 실패로 간주해서는 안되며, 무리한 양심실 교정의 시도는 오히려 초기 사망률을 높이는 것으로 알려져 있다. Ashburn 등[1]은 408명의 환자들을 대상으로 한 다기관 연구에서, 우심실 및 삼첨판륜의 형태학적 특성에 따라 양심실 및 단심실 교정을 적절히 시행했던 기관들에서 가장 많은 환자들끼리 최종 교정에 도달하였으며, 최종 교정 전의 사망률도 가장 낮았음을 확인하였다. 이들은 전체적으로 양심실 교정이 33%의 환자들에서 시행되었고 단심실 교정이 20%, 부분 양심실 교정이 5%의 환자들에서 시행되었으며, 전체적인 5년 생존율은 60%이었으나 최근에는 그 성적이 향상되어 79%까지 도달하였다고 보고하였다. 본 연구에서도 양심실 교정 상태가 32%, 단심실 교정이 21%, 부분 양심실 교정이 11%로 위의 다기관 연구의 결과와 매우 유사하였으며, 5년 생존율 역시 83.2%로 비교적 양호하였음을 확인할 수 있었다.

결 론

대부분의 사망은 초기 수술 후에 발생하였으며, 양심실 혹은 단심실 교정을 의도한 기간에 초기 사망률의 차이는 없었다. 전체 환자의 약 1/3에서 양심실 교정을 시행할 수 있었으며, 전체적인 장기 생존율은 비교적 양호하였다. 환자 각각의 삼첨판막 및 우심실 크기, 그리고 관상동맥 이상 유무를 정확히 평가하여 적절한 수술적 방법을 적용하면 초기 사망률의 개선을 기대할 수 있으리라 생각된다.

참 고 문 헌

1. Ashburn DA, Blackstone EH, Wells WJ, et al. *Determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum.* J Thorac Cardiovasc Surg 2004;127:1000-8.
2. Joshi SV, Brawn WJ, Mee RBB. *Pulmonary atresia with intact ventricular septum.* J Thorac Cardiovasc Surg 1986; 91:192-9.
3. Pawade AP, Capuani A, Penny DJ, Karl TR, Mee RBB. *Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Surgical management based on right ventricular unfundibulum.* J Card Surg 1993;8:371-83.
4. 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.
5. Sano S, Ishino K, Kawada M, Fujisawa E, Kamada M, Ohtsuki S. *Staged biventricular repair of pulmonary atresia or stenosis with intact ventricular septum.* Ann Thorac Surg 2000;70:1501-6.
6. Yoshimura N, Yamaguchi M, Ohashi H, et al. *Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Strategy based on right ventricular morphology.* J Thorac Cardiovasc Surg 2003;126:1417-26.
7. Jahangiri M, Zurakowski D, Bichell D, Mayer JE, del Nido PJ, Jonas RA. *Improved results with selective management in pulmonary atresia with intact ventricular septum.* J Thorac Cardiovasc Surg 1999;118:1046-55.
8. Rychik J, Levy H, Gaynor JW, DeCampi WM, Spray TL. *Outcome after operations for pulmonary atresia with intact ventricular septum.* J Thorac Cardiovasc Surg 1998;116: 924-31.
9. Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kirklin JW, Freedom RM, Nanda NC. *Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum.* J Thorac Cardiovasc Surg 1993;105:406-27.
10. Reddy VM, Hanley FL. *Pulmonary atresia with intact ventricular septum.* In: Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS. *Glenn's thoracic and cardiovascular*

- surgery. 6th ed. London: Prentice-Hall International Inc. 1996;1315-32.
11. Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, Mayer JE, Lock JE. *Diagnosis and management of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum*. Circulation 1992;86:1516-28.
 12. Gentles TL, Colan SD, Giglia TM, Mandell VS, Mayer JE, Sanders SP. *Right ventricular decompression and left ventricular function in pulmonary atresia with intact ventricular septum*. Circulation 1993;88:183-8.
 13. Billingsley AM, Laks H, Boyce SW, George B, Santulli T, Williams RG. *Definitive repair in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum*. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;97:746-54.
 14. Kreutzer C, Mayorquim RC, Kreutzer GO, et al. *Experience with one and a half ventricle repair*. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:662-8.
 15. Gentles TL, Keane JF, Jonas RA, Marx GE, Mayer JE. *Surgical alternatives to the Fontan procedure incorporating a hypoplastic right ventricle*. Circulation 1994;90(suppl 2): 1-6.
 16. Mair DD, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK. *The Fontan procedure for pulmonary atresia with intact ventricular septum: Operative and late results*. J Am Coll Cardiol 1997;29: 1359-64.
 17. Najm HK, Williams WG, Coles JG, Rebeyka IM, Freedom RM. *Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Results of the Fontan procedure*. Ann Thorac Surg 1997;63: 669-75.

=국문 초록=

배경: 온전한 심실중격을 가진 폐동맥 폐쇄증은 병변의 다양성으로 인하여 여러 가지의 외과적 술식이 요구되는 질환이다. 본 연구에서는 온전한 심실중격을 가진 폐동맥 폐쇄증으로 수술을 받은 환자들을 대상으로 수술 방법에 따른 결과 및 장기 성적에 대하여 알아보려고 하였다. **대상 및 방법:** 1992년 1월부터 2004년 6월 사이에 외과적 치료를 받았던 총 38명의 환자들을 대상으로 하였다. 평균 연령은 18일(2~382일)이었으며, 삼첨판막륜 크기의 평균 Z값은 -3.1 (-5.6~0.8)이었다. 우심실-관상동맥루를 동반한 환자는 13명(36%)이었으며, 우심실의존 관상동맥순환을 보인 환자는 4명(11%)이었다. 평균 추적기간은 55개월(3개월~12.2년)이었다. **결과:** 24명의 환자들에서 우심실 감압술이 시행되었고, 14명의 환자들에서는 체폐동맥 단락술만이 시행되었다. 우심실 감압술을 시행받은 환자들의 평균 삼첨판막륜 Z-값은 -2.2 ± 1.1 로 체폐동맥 단락술만 시행받은 환자들의 평균 Z값 -4.8 ± 0.6 보다 컸다($p=0.000$). 5명(13%)의 조기 사망과 1명의 만기 사망이 발생하였다. 조기 사망은 우심실 감압술을 시행받은 환자들 중 3명(13%), 체폐동맥 단락술만 시행받은 환자들 중에서 2명(14%)이 발생하였다($p=1.0$). 양심실 교정을 받은 환자가 12명(32%), 단심실 교정을 받은 환자가 8명(21%), 부분양심실 교정을 받은 환자가 4명(11%), 최종 교정을 기다리고 있는 환자가 9명(24%)이었다. Kaplan-Meier 방법으로 산출한 5년 및 8년 생존율은 83.2%이었다. **결론:** 대부분의 사망은 초기 수술 후에 발생하였으며, 양심실 혹은 단심실 교정을 의도한 군간에 사망률의 차이는 없었다. 전체적인 장기 생존율은 비교적 양호하였다. 환자 각각의 삼첨판막륜 및 우심실 크기, 그리고 관상동맥 이상 유무를 정확히 평가하여 적절한 수술 방법을 적용하면 조기 사망률의 개선을 기대할 수 있으리라 생각한다.

중심 단어 : 1. 폐동맥 폐쇄
 2. 관상동맥 기형
 3. 폐동맥