

유아 환아에서 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술의 임상적 효율성

이 석* · 박영환* · 박한기* · 홍순창* ·곽영태** · 조범구*

The Clinical Efficacy of Bidirectional Cavopulmonray Shunt in Young Infants

Sak Lee, M.D.*, Young-Hwan Park, M.D.*, Han-Ki Park, M.D.*, Soon-Chang Hong, M.D.*
Young-Tae Kwak, M.D.**, Bum-Koo Cho, M.D.*

Background: The bidirectional cavopulmonary shunt (BCPS) is one of the primary palliative procedures for complex congenital heart disease. It has many advantages, but it is known to have high risks in young infants. **Material and Method:** From 1995 to 2003, 48 infants under the age of one year underwent BCPS. All the patients were Fontan candidates due to functional univentricular heart physiology. There were no significant differences in preoperative variables, except in mean age (67.58 ± 3.78 vs. 212.91 ± 13.44 days), and mean body weight (4.51 ± 0.29 vs. 6.62 ± 0.27 kg), between group A (<3 months, n=12) and group B (≥ 3 months, n=36). **Result:** In group A, the arterial oxygen saturations serially measured were significantly lower. Hospital mortality was 25%, and 19%, respectively. During follow up, there were 2 late mortalities in group A, and 5 in group B. **Conclusion:** This study showed that operative risk in young infants was comparable to that of older patients, and BCPS could be a good option as a primary palliative procedure, and may eliminate other repeated palliative procedures which could be the risk factors for Fontan candidates. However, in high-risk patients accompanying pulmonary hypertension, or heterotaxia syndrome, other palliative procedures should be considered.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:177-183)

Key words: 1. Anastomosis, surgical
2. Congenital heart disease
3. Shunts

서 론

양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술은 폰탄수술의 대상이 되는 복잡 심기형을 가진 환아들에서 일차 수술 또는 체 폐동맥 단락술 후 중간단계의 고식 수술로서 널리 시행되고 있다[1-4]. 이미 잘 알려져 있듯이 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술은 비교적 낮은 수술 사망률과 만족할 만한

동맥 내 산소포화도의 증가를 기대할 수 있으며, 좌·우 동맥의 연결이 보존되고 폐 혈류를 양측으로 보내주며, 체심실에 대한 전부하를 줄여 심실기능을 유지시키고, 또한 폐동맥의 비틀림(distortion)의 가능성이 적은 등의 장점이 있으며, 특히 조기 유아기 때 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술의 시행은 상대정맥과 폐동맥의 연결 시 폐동맥이 작더라고 그 직경이 상대정맥의 크기에 영향을 받게

*연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei University College of Medicine

**고려대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Korea University

†본 논문은 제13차 아시안-태평양학회에서 발표되었음.

논문접수일 : 2005년 6월 7일, 심사통과일 : 2005년 12월 14일

책임저자 : 박영환 (120-752) 서울시 서대문구 신촌동 134, 연세의료원 심장혈관센터 8층, 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 02-2228-8484, (Fax) 02-313-2992, E-mail: yhpark@yumc.yonsei.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

되어 문합부위 크기를 유지할 수 있고, 혈액학적으로 더 어린 나이 때 상체부위의 혈류량이 많으므로 폐동맥으로 더 많은 혈류를 공급할 수 있게 된다[5-8]. 이러한 장점에 도 불구하고 조기 유아기 때에는 폐동맥 저항의 증가로 인한 수술 후 경과 과정의 어려움으로 그 시행이 꺼려져 왔다. 이에 저자들은 후향적 연구를 통하여 연세의료원 심장혈관병원에서 기능적 단심실(functional single ventricle)로 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행 받았던 환아들을 대상으로 3개월 이하의 유아들에서 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술의 임상적 효율성을 알아보려고 하였다.

대상 및 방법

1) 연구대상

1995년 1월부터 2003년 12월까지 연세대학교 심장혈관 병원에서 1세 이전에 개심술로 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행 받은 48명의 복잡심장기형 환아들을 대상으로 후향적 연구를 시행하였다. 전체 환아들 중 3개월 이전에 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행받은 환아군을 A군(12명), 3개월부터 1세 미만에 시행받은 환아군을 B군(36명)으로 나누어 비교 연구하였다. 수술 당시 A군의 평균 연령은 67.58 ± 3.78 (범위: 50~89)일, B군의 평균연령은 212.91 ± 13.44 (범위: 99~358)일이었고, 남녀 비는 각각 5 : 7, 그리고 22 : 14였다. A군의 술 전 진단은 심실중격결손을 동반한 삼첨판막 폐쇄증(4예), 심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄증(3예), 완전 방실중격결손(2예), 양대혈관 우심실 기시증(1예), 양대혈관 좌심실 기시증(2예) 등이었으며, B군의 술 전 진단은 삼첨판막 폐쇄증(10예), 심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄증(7예), 완전 방실중격결손(4예), 양대혈관 우심실 기시증(9예), 양대혈관 좌심실 기시증(1예), 단심실증(3예), 좌심형성부전증(2예) 등이었다(Table 1). 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술 이전에 고식적 목적의 수술을 받았던 환아들은 모두 16명으로, 그 중 15명이 B군에 속하였으며, 변형 Blalock-Taussig 단락술이 7예, 중심 단락술(central shunt)이 4예, 폐동맥 교약술(pulmonary artery banding)이 2예, 변형 Blalock-Taussig 단락술과 폐동맥 교약술을 같이 받은 예가 1예, Damus-Keye-Stansel술식과 변형 Blalock-Taussig 단락술을 받은 경우가 2예 있었다. 모든 환아들에서 수술의 적응증은 청색증이나 심부전이 있는 경우로 하였다.

모든 환아들에서 술 전 초음파를 시행하여 진단 및 좌

Table 1. Preoperative diagnosis

	Group A	Group B
TA with VSD	4	10
PA with IVS	3	7
Complete ECD	2	4
DORV with VSD	1	9
DOLV	2	1
Single Ventricle	0	3
HLHS	0	2

TA with VSD=Tricuspid atresia with ventricular septal defect; PA with IVS=Pulmonary atresia with intact ventricular septum; Complete ECD=Complete endocardial cushion defect; DORV with VSD=Double outlet right ventricle with ventricular septal defect; DOLV=Double outlet left ventricle; HLHS=Hypoplastic left heart syndrome.

우폐동맥 크기, 대동맥 크기, 심실 구획률을 측정하였고, 37명의 환아에서 술 전 심도자술을 시행하였다(A군: 11명, B군: 26명).

2) 수술방법

양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술은 모든 경우에서 정중 흉골 절개 후 중등도의 저체온과 체외순환 하에서 시행하였고, 대동맥 교약증 교정술을 같이 시행했던 2예에서는 저체온하 완전순환정지 하에서 시행하였다. 상대정맥은 조심스럽게 박리한 후 우심방과의 경계부위에서 절단하여, 상대정맥과 폐동맥사이를 단축으로 흡수성 봉합사(6-0 또는 7-0 PDS, polydioxan suture)를 이용하여 연속 봉합하였으며, 우심방쪽은 단순 봉합폐쇄하였다. 수술 중 동반된 술식으로는 전 폐정맥 연결이상 교정술이 4예(A군: 2예, B군: 2예), 동맥관 절단이 13예(A군: 5예, B군: 8예), 공통 방실 판막 성형술이 2예(B군), 심방중격결손술이 18예(A군: 5예, B군: 13예), 단락제거술이 9예(B군), 좌·우 폐동맥 혈관 성형술이 3예(B군), 대동맥 교약증 교정술이 1예(B군) 있었고, 양측성 상대정맥(bilateral superior vena cava)이 있는 환아에서는 양측성 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행하였다.

3) 통계처리

각 자료의 통계처리는 SPSS 10.0 프로그램을 이용하였다. 연속변수의 평균치는 평균±표준편차로 표시하였고, 각 그룹의 변수비교는 Student t-test, Fisher exact test 및

Table 2. Patients' characteristics

	Group A (n=12)	Group B (n=36)	p-value
Mean age (days)	67.58 ± 3.78	219.91 ± 13.44	< 0.05
M : F	5 : 7	22 : 14	
Mean BWt. (kg)	4.51 ± 0.29	6.62 ± 0.27	< 0.05
Preop. NAKADA index	211.67 ± 57.55	262.31 ± 33.24	0.47
Preop. McGoon ratio	2.00 ± 0.28	2.16 ± 0.11	0.63
Preop. EF (%)	67.22 ± 3.09	70.57 ± 1.85	0.37
Preop. O ₂ Sat.	73.72 ± 4.69	75.40 ± 2.03	0.75
Op. time (min)	178.33 ± 19.88	215.71 ± 12.60	0.13
CPB time (min)	71.00 ± 10.27	146.88 ± 47.28	0.13
ACC time (min)	36.63 ± 10.85	37.38 ± 5.14	0.95
Vent. Time (hrs)	157.00 ± 70.28	41.34 ± 10.73	0.14
ICU stay (days)	8.44 ± 2.24	5.34 ± 0.77	0.22
Hosp. stay (days)	20.00 ± 2.64	16.66 ± 2.57	0.37
Inotropics duration (days)	8.56 ± 2.26	1.41 ± 0.75	0.11
Postop. EF (%)	73.50 ± 5.92	65.83 ± 2.44	0.27

M : F=Male : Female; Mean BWt=Mean body weight; Preop. NAKADA index=Preoperative NAKADA index; Preop. McGoon ratio=Preoperative McGoon ratio; Preop. EF=Preoperative ejection fraction; Preop. O₂ Sat=Preoperative arterial oxygen saturation; Op. time=Operative time; CPB time=Cardiopulmonary bypass time; ACC time=Aortic cross clamp time; Vent. time=Duration of mechanical ventilation; ICU stay=Duration of intensive care unit stay; Hosp. stay=Duration of hospital stay; Inotropics duration=Duration of inotropics use; Postop. EF=Postoperative ejection fraction.

chi-square test를 이용하였다. 통계의 유의수준은 p-value 0.05를 기준으로 하였다.

결 과

두 군간에 술 전 폐동맥 지수($211.6 \pm 57.7 \text{ mm}^2/\text{M}^2$ vs. $262.3 \pm 33.2 \text{ mm}^2/\text{M}^2$, $p=0.47$)와 McGoon 비(2.00 ± 0.28 vs. 2.16 ± 0.11 , $p=0.63$)는 B군에서 약간 높았으나 통계학적으로 의미 있는 차이는 없었다. 술 전 중심 폐동맥압($27.7 \pm 9.44 \text{ mmHg}$ vs. $25.0 \pm 13.19 \text{ mmHg}$, $p=0.64$), 술 전 중심 정맥압($6.75 \pm 1.54 \text{ mmHg}$ vs. $7.52 \pm 2.60 \text{ mmHg}$, $p=0.25$), 심초음파상의 심실 구획률($67.2 \pm 3.1\%$ vs. $70.5 \pm 1.8\%$, $p=0.37$)과 술 전 동맥혈 산소 포화도($73.7 \pm 4.6\%$ vs. 75.4 ± 2.05 , $p=0.75$), 체외순환시간, 대동맥경자시간 역시 두 군 간에 큰 차이는 없었다(Table 2).

수술 후 조기 사망은 A군에서 3예(25%), B군에서 7예(19%)가 있었는데, A군에서 1예는 심실중격결손을 동반한 양대혈관 우심실기시, 심방중격결손 및 동맥관 개존증으로 생후 53일째 우측 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술, 동맥관 분리술, 주폐동맥 분리술을 시행 받았던 환아로

술 전 중심 정맥압은 4 mmHg로 높지 않았으나, 수술 후 지속되는 저심박출증과 저산소혈증으로 술 후 1일째 사망하였으며, 1예는 전폐동맥 연결 이상증과 heterotaxia 증후군이 동반되어 전폐동맥 환류 이상 교정술과 양측성 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 동시에 시행 받았던 70일 된 남자 환아로 술 전 폐동맥압은 30/18 mmHg (mean 24 mmHg) 정도였으나, 수술 전부터 심부전이 심했으며, 술 후에도 저심박출증이 지속되어 심부전으로 술 후 7일째 사망하였다. 나머지 1예는 60일된 여자 환아로 이전에 대동맥 교약증 교정술 및 중심 단락술을 시행 받고, 약 2달간의 인공호흡기 이탈 시도에 실패하여, 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술로 전환하였으나, 수술 후 지속되는 저산소혈증으로 술 후 44일째 사망하였다. B군에서는 모두 7예의 조기 사망이 있었는데, 3예가 지속되는 저산소혈증으로 1예는 술 후 3시간째, 나머지 2예는 술 후 1일째 사망하였으며, 다른 2예는 술 후 저심박출증 및 심부전으로 인한 급성 신부전등의 합병증이 동반되어 각각 술 후 8일째와 22일째 사망하였다. 또 1예는 116일된 여자 환아로, 좌측 상대정맥과 좌 폐동맥 연결 후 심폐기로부터 이탈한 직후 심정지 유발되어 심폐소생술 후 즉시 Waterston-Coo-

Table 3. Postoperative complication

	Group A (3/12)	Group B (6/36)
Name of complication	Pneumonia (2)	Low CO (2)
	ARF (2)	Revision of BCPS (2)
	Arrhythmia (1)	ARF (2)
	Low CO (1)	Pneumonia (1)
		Pleural effusion (1)
		Delayed sternal closure (1)

ARF=Acute renal failure; Low CO=Low cardiac output; BCPS=Bidirectional cavopulmonary shunt.

ley 단락술을 시행하였으나, 심폐기로부터 이탈이 불가능하여 심폐기를 단 채로 중환자실로 나왔으나 회복되지 않고 사망하였고, 나머지 1예는 203일 된 여자 환자로 수술 직후 산소포화도가 낮고, 중심 정맥압이 높은 양상으로 단락의 협착이 의심되어 술 후 2일째 다시 BCPS 교정술 (revision) 시행 후 산소포화도가 잘 유지되었으나 술 후 7 일째 좌심방에 위치한 카테터(catheter) 제거 후 대량 출혈로 인한 심낭압전 및 저혈량성 쇼크로 사망하였다. 두 군 모두에서 조기 사망한 환자와 생존한 환자들 간의 술 전 중심 정맥압에 있어서 유의한 차이는 보이지 않았다. (A군: 6.33 ± 2.52 mmHg vs. 6.89 ± 1.27 , $p=0.74$, B군: 6.5 ± 1.73 vs. 7.68 ± 2.70 , $p=0.32$)

수술 후 합병증은 A군은 3명(25%)의 환아에서 6건이, B군은 6명(19%)의 환아에서 9건이 발생하였다(Table 3).

수술직전, 심폐기 이탈시, 수술 직후, 호흡기 이탈 전, 기관 내 삽관 발관 시, 그리고 퇴원 직전에 각각 측정된 동맥혈 산소 포화도는 모든 경우에서 B군이 A군에 비해 통계학적으로 의미 있게 높았다(Fig. 1). 또한 그 변화 양상을 보면, 두 군 모두에서 심폐기로부터 이탈 시부터, 수술 직후까지는 산소포화도가 저하되었다가 마취로부터 깨어 자가호흡이 살아나고, 호흡기로부터 이탈하면서는 점차 증가하여 퇴원시까지 어느 정도 안정화되는 양상을 보였다. 같은 시간 측정한 중심 정맥압은 B군에서 약간 높게 나타났으나 두 군간에 통계학적으로 의미 있는 차이는 없었다(Fig. 2). 조기 사망한 환자들에서 술 후 중심 정맥압은 두 군 모두에서 생존한 환자들과 비교하여 통계학적으로 의미 있는 차이는 없었으나(A군: 12.0 ± 4.58 mmHg vs. 15.0 ± 2.35 mmHg, $p=0.38$, B군: 21.7 ± 9.35 mmHg vs. 15.0 ± 9.35 mmHg, $p=0.14$), B군에서는 조기 사망한 환자들의 술 후 중심 정맥압이 생존한 환자들에서보

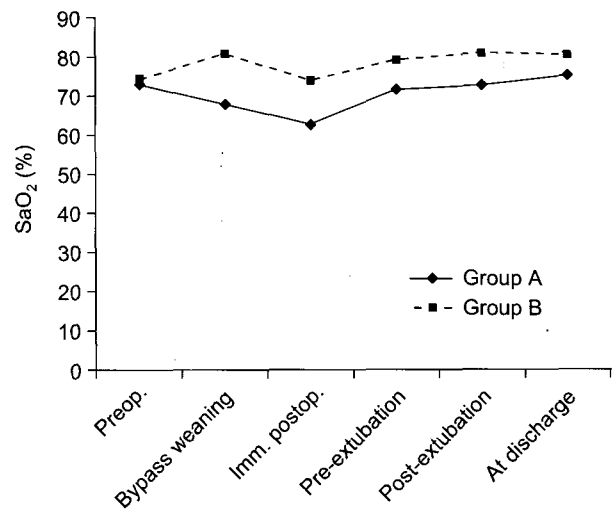


Fig. 1. Comparison of changes of arterial oxygen saturation between two groups.

다 훨씬 높았다.

두 군에서의 평균 추적관찰 기간은 각각 31.22 ± 23.47 개월 및 52.46 ± 31.84 개월이었으며, 추적관찰 기간동안 사망한 경우가 A군은 2예(17%)로 두 명 모두 퇴원 후 외래 추적관찰 받던 중 상기도 감염 후 지속된 호흡부전으로 사망하였고, B군은 5예(14%)에서 발생하였는데 이 중 1명은 지속되는 열로 술 후 3개월째 시행한 심 초음파상 하 대정맥에 균 증식(vegetation)이 의심되어 제거술 시행 받고 퇴원하여 지내던 중 집에서 급사하였고, 4명의 환아는 폰탄 수술을 시행 받은 후 폰탄 실패(Fontan failure: 2), 급사(1), 심실세동(1) 등으로 사망하였다. 20명의 환자들에서 술 후 추적관찰기간동안 평균 12.6 ± 5.03 개월째 심 초음파를 시행하였으며, 폐동맥 크기를 술 전 시행한 심 초음파의 결과와 비교하여, 폐동맥 성장 정도를 관찰하였는데, 좌 폐동맥(A군: 2.33 ± 0.52 mm, B군: 3.0 ± 1.55 mm, $p=0.30$)과, 우 폐동맥(A군: 3.0 ± 1.55 mm, B군: 2.93 ± 1.07 mm, $p=0.30$) 모두 약간의 성장을 보였으며, 두 군 간의 통계학적 차이는 없었다.

양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술 후 폰탄 수술이 가능했던 환아는 A군에서 6명(50%), B군에서 22명(61%)이었으며($p=0.94$), 폰탄 수술 시 평균나이는 각각 20.0 ± 4.43 개월과 22.2 ± 6.96 개월($p=0.36$)이었고, 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술 후 폰탄 수술을 시행 받기까지의 기간은 각각 16.9 ± 4.97 개월과 14.5 ± 6.02 개월($p=0.35$)로 두 그룹간에 차이는 없었다. 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술 후 폰탄 수술을 기다리고 있는 환아는 각 군에서 한 명씩 있

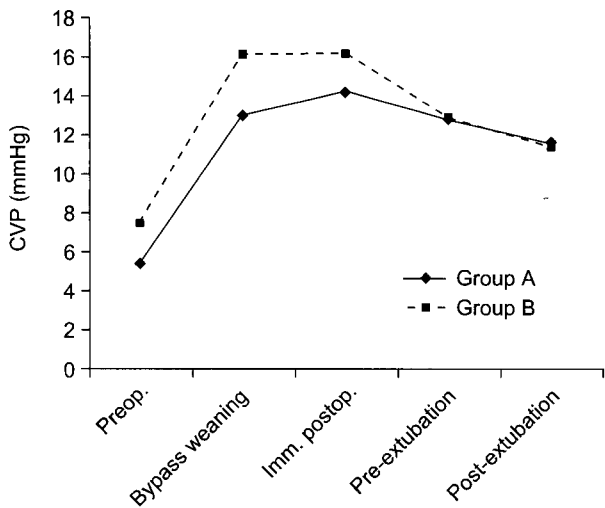


Fig. 2. Comparison of changes of central venous pressure (CVP) between two groups.

었다. 폰تان 수술 후의 사망은 A군에서는 없었으며, B군에서는 4명(18%)이 사망하였는데(p=0.73), 2명의 환자에서는 폰تان 실패가 원인이었고, 나머지 2명은 각각 일반병실과 집에서 원인불명으로 급사한 경우였다(Table 4).

고찰

기능적 단심실은 드물지만 복잡한 심장 기형으로 유년기에 진단되는 선천성 심기형의 약 7.7%를 차지한다[9]. 기능적 단심실은 공통 혼합 심실(common mixing chamber)로서 폐순환과 체 순환의 펌프작용을 동시에 담당해야 하기 때문에 용적 과부하를 받게 된다[10]. 대부분의 단심실 환아들은 출생 직후부터, 또는 수주 이내에 나타나는 청색증이나 울혈성 심부전 증상으로 인해 진단되며, 최근에는 산전 초음파에 의해서 출생 전에 진단 받는 경우도 늘고 있다[9,10]. 이러한 단심실 환아들은 중재술(intervention) 없이 만성 청색증으로 인한 곤봉지, 적혈구 증가증(polycythemia), 뇌혈관 색전증과 같은 일련의 결과들이 발생할 수 있으며, 결국 심실 기능 저하를 초래하게 되므로 이러한 청색증과 용적 과부하를 완화시키기 위해서는 폐순환과 체 순환을 분리시키는 수술적 방법인 폰تان 수술이 필요하다[10]. 이렇게 궁극적 수술인 폰تان 수술로 가기 전에 이상적인 수술적응을 갖춘 경우에는 수술 후 정상적인 심장의 기능에 버금가는 경과를 누릴 수 있으나 잘못 선택된 혹은 잘못 디자인된 수술을 받는 환아들은 여전히 높은 수술 사망과 수술 후 여러 합병증을 보인다[11]. 따

Table 4. Late follow-up

	Group A (n=9)	Group B (n=29)	p-value
F/u rate (%)	100	83	
F/u duration (months)	31.22±23.47	52.46±31.84	0.35
Fate			
Fontan trial	6	22	
Successful Fontan	6	18	0.94
Fontan mortality (%)	0	18	0.73
Waiting for Fontan	1	1	
F/u loss	0	5	
Late death	2	5	

F/u=Follow up.

라서 환아들의 진단 시 해부학적 문제점들을 정확히 파악하고 적절한 수술 수기를 찾는 것은 매우 중요하며, 폰تان 수술은 대부분 18개월에서 4세 사이에 시행되므로 대부분의 환아에서는 그 이전에 고식적 수술이 필요하게 되는데, 단심실 환아들의 해부학적 진단 및 동반된 기형, 수술 당시 나타나는 임상양상 등이 워낙 다양하기 때문에 어떤 고식적 수술을 어느 시기에 시행하는가 하는 것은 아직도 외과의에게는 난제가 아닐 수 없다.

전통적인 Glenn 단락술은 상대정맥과 우 폐동맥을 연결하고, 좌우 폐동맥을 분리하는 것이나, 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술은 좌우 폐동맥을 분리하지 않고 두는 방법으로 1980년대 말부터 보고되기 시작한 수술로 수기 자체는 간단하나, 단심실 환아들의 치료에 미치는 효과는 매우 크다고 하겠다[11]. 즉, 폐 혈류가 현저히 줄어 있는 환아들에게 있어서 체 폐동맥 단락술에 비해 폐 혈류량의 총량이나 폐동맥 압력은 변화시키지 않으면서도 유효 폐 혈류량은 증가시켜 산소포화도를 개선하며 좌우 폐동맥의 연결이 보존되고, 체 심실의 용적 과부하를 줄여 심실 기능을 유지시킬 수 있는 등의 장점이 있다[5-8]. 그러나 이 수술을 시행할 수 있는 연령의 하한선에 대한 문제와 수술 후 폐동맥 성장이 만족스럽지 못한 것에 대한 제한점이 있다. Albanese 등[12]은 연령에 있어서는 출생 후 6개월 이내에 시행하는 것은 바람직하지 않다고 하였으며, Kobayashi 등[13]은 폐동맥의 크기가 충분치 못한 환아들에게 있어서는 체 폐동맥 단락이나 협착이 있는 폐동맥 판막을 통한 추가적인 폐 혈류를 갖도록 하는 것이 바람직하다고 하였으나, 최근에는 폰تان의 조기수술에 관한 장점들이 대두되면서, 이의 중간 단계인 양방향성 상대정맥-

폐동맥 단락술 또한 조기에 시행하여 좋은 성적을 얻은 보고들이 발표되고 있다[7,8,14].

본 연구의 결과에서는 수술 후 3개월 이하의 유아에서 그 이후에 수술 받은 환아들과 비교해 동맥혈 산소 포화도가 통계학적으로 의미 있게 낮았고, 그 외에 수술시간, 호흡기치료시간, 체외순환시간, 심장수축촉진제(inotropics) 사용시간도 더 길었지만, 합병증이나 사망률에서 대등한 성적을 보였으며, 폰탄으로의 전환 후 사망은 오히려 3개월 이후 군에서 더 높은 결과를 보였다. 산소포화도의 변화 양상에 있어서도 두 군의 변화양상이 같은 것으로 보아 나이와는 상관없이 수술 직후 체외순환의 결과로 인한 폐의 손상과 일시적인 폐동맥압 상승으로 체외순환 직후 산소포화도가 저하되었다가 서서히 회복되는 양상을 보여, 수술직후에 산소포화도가 낮더라도 추가적인 수술적 단락술을 시행하기보다는 폐동맥압저하를 위한 방법들을 동원하여 치료하면서 집중적인 관찰을 하는 것이 좋을 것으로 생각한다. 이는 Rodefild 등[14]이 생후 7일된 양을 모델로 실험하여 발표한 내용과도 일치하는 것으로 이들은 폐동맥압이 수술직후에는 증가하지만 그 정도가 체동맥압의 30% 미만이며, 그 후 관찰한 6시간동안 지속적으로 감소하였다고 하였다.

한편, 상대정맥-폐동맥 단락술의 단점으로, 장기 추적관찰 결과 구조적인 단락술의 실패 외에도 부행정맥(venous collaterals)의 발생에 관한 합병증이 거론되고 있으나, 저자들의 연구에서는 추적관찰기간동안 부행정맥의 발생은 한 건도 없었다.

본 연구에서 사망한 환자들 중 Heterotaxia 증후군을 동반하였던 환자가 A군 4명, B군 4명이 있었고 전폐환류이상을 동반하였던 환자가 A군 3명, B군 2명이었으며, 대동맥 교약증도 각 군에서 한 명씩 동반하고 있었다. Heterotaxia 증후군이 있는 기능적 단심실 환자는 심방 및 복부 장기 위치가 정상인 환자에 비해 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술의 위험이 높고, 폰탄수술의 위험 또한 높은 것으로 이미 알려져 있으며, 장기적으로도 생존율이 낮은 것으로 알려져 있다[15]. 이러한 환자들에 있어서는 일차 수술로 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행하는 것보다는 적합한 고식적 수술의 선택과 폰탄수술의 위험인자를 적극적으로 교정하는 노력이 필요하며, 수술 후 집중적인 추적관찰이 필요할 것으로 생각한다.

결 론

조기 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술은 영아기에 비교적 잘 견디며, 후에 시행될 폰탄수술의 위험성을 높일 수 있는 여러 가지 고식적 수술을 피할 수 있는 장점이 있는 것으로 생각되나 단심실 환아에서 수술 전 폐동맥 고혈압의 증거가 있는 경우나, Heterotaxia 증후군 등의 고위험군에서는 조기 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술의 위험성이 높은 것으로 생각되며, 이러한 환자들에서는 체외폐동맥 단락술이나 폐동맥 조임 등의 다른 고식 수술을 고려하거나 수술 후 지속적이고 집중적인 추적관찰이 필요할 것으로 생각한다.

참 고 문 헌

1. Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA, Peterson RJ, Oldham HN. *Physiologic rationale for a bi-directional cavopulmonary shunt: a versatile component to the Fontan principle.* J Thorac Cardiovasc Surg 1985;90:391-8.
2. Mazzer E, Corno A, Picardo S, et al. *Bidirectional cavopulmonary shunts: clinical applications as staged or definitive palliation.* Ann Thorac Surg 1989;47:415-20.
3. Bridges ND, Jonas RA, Mayer JE, Flanagan MF, Keane JF, Castaneda AR. *Bidirectional cavopulmonary anastomosis as interim palliation for high-risk Fontan candidates: early results.* Circulation 1990;82(Suppl IV):IV-170-6.
4. Hawkins JA, Shaddy RE, Day RW, Sturtevant JE, Orsmond GS, McGough EC. *Mid-term results after bi-directional cavopulmonary shunts.* Ann Thorac Surg 1993;56:833-7.
5. Han JJ, Rha CY, Soh DM, et al. *Bidirectional cavopulmonary shunt operations as palliation or pre-Fontan stage operation. -Early results-. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1992;25:406-11.*
6. Chee HK, Jun TG, Kim YJ, Rho JR. *A clinical study of bi-directional cavopulmonary shunt.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995;28:759-65.
7. Reddy VM, McElhinney DB, Moore P, Haas GS, Hanley FL. *Outcomes after bi-directional cavopulmonary shunt in infants less than 6 months old.* J Am Coll Cardiol 1997; 29:1365-70.
8. Reddy VM, Diddicoat JR, Hanley FL. *Primary bi-directional superior cavopulmonary shunt in infants between 1 and 4 months of age.* Ann Thorac Surg 1995;59:1120-6.
9. O'Leary PW. *Prevalence, clinical presentation and natural history of patients with single ventricle.* Prog Pediatr Cardiol 2002;16:31-8.
10. O'Brien P, Boisvert JT. *Current management of infants and*

- children with single ventricle anatomy. J Pediatr Nurs 2001; 16:338-50.
11. Seo DM. Surgical treatment of single ventricle. J Korean Pediatr Cardiol 2004;2:56-66.
 12. Albanese SB, Carotti A, Di Donato RM, et al. Bidirectional cavopulmonary anastomosis in patients under two years of age. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:904-9.
 13. Kobayashi JH, Matsuda H, Nakano S, et al. Hemodynamic effects of bi-directional cavopulmonary shunt with pulsatile pulmonary flow. Circulation 1991;84(Suppl 3):219-25.
 14. Rodefelt MD, Boyd JH, Myers CD, Presson RG, Wagner WW, Brown JW. Cavopulmonary assist in the neonate: an alternative strategy for single-ventricle palliation. J Thorac Cardiovasc Surg 2004;127:705-11.
 15. Lee JK. Management and outcome of atrial isomerism. J Korean Pediatr Cardiol 2004;4:45-53.

=국문 초록=

배경: 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술은 복잡심기형의 일차적 고식수술 중 하나로, 여러가지 장점이 있으나 유아 환아들에서는 수술 후 위험성이 높은 것으로 알려져 있다. 대상 및 방법: 1995년부터 2003년까지 48명의 1세 이하 환아들이 연세대학교 심장혈관병원에서 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행 받았다. 모든 환아들은 단심실로 인한 폰탄수술의 대상자였다. 환아들은 수술당시의 나이에 따라 두 군으로 분류되었다. A군(<3개월, 12명)과 B군(3~12개월, 36명) 간에 평균 나이(67.58 ± 3.78 vs. 212.91 ± 13.44 일)와 평균 몸무게(4.51 ± 0.29 vs. 6.62 ± 0.27 kg)를 제외한 술 전 변수들은 차이가 없었다. 결과: A군에서 연속적으로 측정된 동맥혈 산소 포화도가 통계학적으로 유의하게 낮게 나타났다. 병원 내 사망률은 각각 25%와 19%였다. 추적관찰 기간동안 A군에서 2명, B군에서 5명의 만기 사망이 있었다. 결론: 본 연구에서는 유아기의 환아들에서도, 수술 위험성이 나이가 든 환아들과 비교하여 비슷하여 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술이 후에 시행될 폰탄수술의 위험성을 높일 수 있는 반복적인 고식적 수술을 피할 수 있는 수술방법이라고 생각한다. 하지만, 폐동맥고혈압이나 Heterotaxia 증후군 등이 동반된 고위험군 환아에서는 다른 고식적 수술을 고려하는 것이 좋을 것으로 생각한다.

중심 단어 : 1. 외교적 문합술
2. 선천성 심질환
3. 단락