

영아기에 발견된 심실중격이 온전한 폐동맥
폐쇄증의 외과적 수술요법
-술전 삼첨판륜 크기가 수술 결과에 미치는 영향-

이정렬* · 윤태진* · 오삼세* · 이석재* · 김용진*
노준량* · 서경필* · 김혜순** · 노정일**

=Abstract=

Surgical Treatment of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum
-Effect of the size of tricuspid valve annulus on the surgical outcome-

Jeong Ryul Lee, M.D.* , Tae Jin Yun, M.D.* , Sam Sae Oh, M. D. , Seoy Jae Lee M.D.*
Yong Jin Kim, M.D.* , Joon Ryang Rho, M.D.* , Kyung Phill Suh, M.D.*
He Soon Kim, M.D.** , Jung Il Noh, M.D.**

Pulmonary atresia with intact ventricular septum has continued to have a high surgical mortality and morbidity. This may attribute to the non-uniformity of the anomaly. We reviewed a total of 34 infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum managed in this hospital between 1987 and 1995. Mean age and body weight were 57.2 (range, 3-208) days and 4.1 (range, 2.3~6.8) kg. The preoperative Z-value of the diameter of the tricuspid valve was less than -2 in 85.2% of patients and less than -4 in 33.3%. It is well correlated with right ventricular cavity size (n=27, $r=0.68$, $p<0.05$). Coronary artery-right ventricular fistulas were identified in 3 patients, and right ventricular dependency was suspected in 1. Overall hospital mortality was 23.5%(8/34), although it decreased to 16.6%(4/24) in 1990s. Subsequent procedures were performed in 6 patients between 3 days and 58 months after initial palliation : one bidirectional cavopulmonary shunt and 1 Fontan operation after systemic-pulmonary shunt, 3 transannular patch + atrial septal defect closure and 1 additional systemic-pulmonary shunt after pulmonary valvectomy or valvotomy. Changes of Z-values of the diameter of tricuspid valve have been followed up in 11 patients between 1 and 66 months postoperatively. Z-values were increased in 5 out of 8 transannular right ventricular outflow tract enlargement group and in 1 out of 3 pulmonary valvectomy or valvotomy group. Our data suggest that tailoring a treatment to right ventricular cavity size and coronary anomalies may improve the surgical outcome. A Z-value of the tricuspid valve diameter could be used as a

* 서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교의과대학 흉부외과학교실, 서울대학교 심장연구소

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

** 서울대학교병원 소아과, 서울대학교 의과대학 소아과학교실

** Department of Pediatrics Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine

† 본 논문은 1995년도 서울대학교병원 지정진료공동연구비 지원에 의한 결과임

논문접수일 : 96년 5월 9일 심사통과일 : 96년 8월 27일

책임저자 : 이정렬, (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, Tel.(02) 760-2877, Fax.(02) 764-3664

useful index to estimate size of right ventricular cavity.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 29: 1081-9)

Key words: 1. pulmonary atresia
2. tricuspid valve

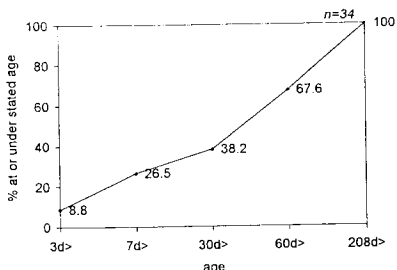


Fig. 1. Cumulative frequency distribution of age at operation

서 론

심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄증은 국내외를 막론하고 20년 전만 하더라도 거의 생존 가능성이 없는 희귀한 선천성 심기형으로 알려져왔으나 최근 들어서 그 수술 사망률이 7~35% 정도로 수술성적이 현저히 향상되었다. 이러한 급속도의 생존율의 호전은 프로스타글란딘에 의한 동맥관 개존 유지 가능성 및 우심실 형태학에 대한 이해와 이를 토대로 결정된 치료 지침의 세분화 등에 기인했다고 할 수 있다. 물론 이렇듯 세분화된 외과적인 치료 계획에 따라 수술을 시행한다 하더라도 우심실의 운명이 형태학적으로 항상 양심실 교정이 가능한 상태로 변환되는 것은 아니다 하지만 적어도 일반적인 치료 원칙은 우심실과 폐동맥사이의 충분한 통로를 만들어주므로써 폐순환을 향상시켜주는 것이라고 할 수 있다. 그 결과 고압에 노출된 우심실을 감압시켜줄 뿐아니라 우심실의 성장을 기대해 볼 수도 있게 된다. 그러나 흔히 본 질환을 소유한 아기가 신생아기 또는 조기 영아기에 흔히 발견된다는 점을 감안한다면 이시기에 정도를 달리하는 우심실 유출로의 확장이 과연 병리 조직학적으로도 정상 심장과 다를 뿐아니라 신생 심근인 이러한 우심실에 어떤 영향을 미칠 지에 대해서는 논란의 여지가 있다.

이에 저자 등은 본 흉부외과에서 경험한 임상례를 토대로 Kirklind¹⁾이 보고한 삼첨판륜 크기와 우심실강의 상관관계 및 삼첨판륜의 크기를 기준으로 한 수술 방법의 선택 등을 본인 실정 및 경험을 토대로 적용하여 그 수술 결과 및 혈액학, 우심실 발육 상태, 삼첨판 발육상태를 분석함으로써 상기 질환 수술 시기 및 수술방법 선택의 지표로 삼고자 하였다.

대상 및 방법

본 연구는 1987년 4월부터 1995년 12월까지 서울대학교 어린이병원 소아 흉부외과에서 심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄증으로 진단된 34명의 환아를 대상으로 하였다. 환아의 연령은 평균 57.2(57.2+63.5)일로 그중 38.2%가 신생아였고 67.6%가 2개월 이하의 영유아였다(Fig. 1). 삼심사령의 환아 중 3례의 환아는 Ebstein 심기형을 보아서 Z-치 측정 대상에서 제외하였으며, 기록이 불충분하였던 4례를 제외한 27례의 환아에서 이차원 심에코도상의 삼첨판륜크기와 우심실강 크기의 측정이 가능하여 이를 대상으로 술전 환아의 Z-치 분포, 삼첨판 크기와 우심실 형성부전 정도의 상관관계 등을 분석하였다. 이때 Z-치는 측정된 삼첨판륜 직경과 체표면적을 Rowlatt 등²⁾의 환산표를 이용하여 구하였으며, 우심실 발육부전 정도는 정상 크기를 0, 극심한 발육부전을 -5로하고 그사이는 좌심실 크기와 비교하여 주관적으로 0에서 -5로 분류하였다. 그 외 수술 방법, 수술 사망률, 사망원인 등의 분석은 전 환아를 대상으로 하였다.

모든 자료는 평균 및 표준편차로 표시하고, 군간의 비교는 경우에 따라 Student-T 분석, Fisher 분석을 이용하였으며, 유의 수준은 $p < 0.05$ 로 하였다.

결 과

26례(73.5%)의 환아에서 술전 프로스타글란딘 E1을 사용하였으며, 4례(8%)의 환아는 술전 인공호흡기 보조가 필요하였다. 기록상 폐쇄의 형태가 막성이 확실한 경우가

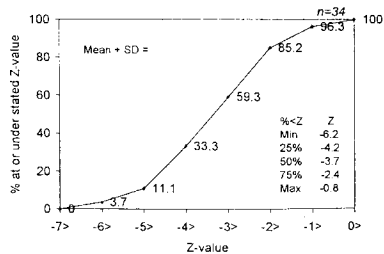


Fig. 2. Cumulative frequency distribution of preoperative Z-value

25례, 근성인 경우가 2례였으며 나머지는 기록이 불충분하였다. 우심실 발육부전의 정도는 술전 우심실 크기의 평가가 가능했던 27례 중 50%의 환자에서 -2 또는 -3의 중등도의 형성부전이었으며 11%의 환아는 -4 또는 -5의 극심한 형성부전을 보여주었다. 술전 삼첨판륜 직경의 Z-치 평가가 가능했던 27례의 Z-치 분포의 범위는 -6.2내지 -0.8이었으며 그중 33.3%의 환아가 -4이하, 52.2%의 환아가 -4에서 -2였다(Fig. 2). 또한 이들 삼첨판륜 크기와 우심실 발육부전의 정도는 통계적으로 유의한 상관관계를 보여 주었다(Fig. 3, $n=27$, $r=0.68$, $p<0.05$). 수술방법에 따른 Z-치 분포를 분석해보았는데 체폐동맥 단락술(systemic pulmonary shunt)만을 시행한 경우 그 범위가 -5.4 내지 -4.7, 평균치가 -5.0이었다. 폐동맥판 절개술(pulmonary valvotomy) 또는 절제술(valvectomy)을 시행한 경우는 그 범위가 평균치가 각각 -4 내지 -1.8, -2.9였고, 단락술의 첨가가 필요했던 경우는 -4.9였다. 경판륜 우심실유출로확장술(transannular right ventricular outflow tract enlargement)을 시행한 경우는 그 범위의 평균치가 각각 -4 내지 -0.8, -2.8이었고, 단락의 첨가가 필요했던 경우는 각각 -6.2 내지 -3.7, -5.1이었다. 여기서 우심실감압조치인 폐동맥판 절개술 또는 절제술과 경판륜 우심실유출로 재건술을 시행한 환자 사이의 Z-치 분포의 평균치는 -2.9 및 -2.8로 통계적으로 유의한 차이를 보이지 않았다($p=NS$; Student-T test). 다만 각각의 경우 단락술이 필요했던 경우의 Z-치가 그렇지 않은 경우에 비하여 훨씬 작은 평균치를 보였다(각각 $p<0.05$; Student-T test)(Table 1). 술전 심혈관 조영술상 우심실-관상동맥루(right ventricle-coronary artery fistulae)가 확인된 경우가 3례 이중 사망 환아 1례가 우심실 의존성 관상동맥 순환이 의심되었으나 부검으로 확인되지는 않았다. 수술은 일차 고식술로 단락술만 시행한 경

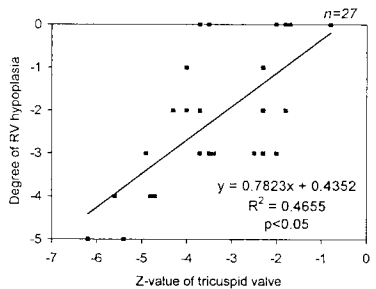


Fig. 3. Relation between the Z-value of tricuspid valve and the degree of right ventricular hypoplasia. RV=right ventricle

Table 1. Operative procedure related Z-value distribution.

| Operation | No | Z-value | | | |
|-------------|----------------|---------|---------|---------|------|
| | | Minimum | Average | Maximum | |
| Shunt only | 3 | -5.4 | -5.0 | -4.7 | |
| RVD (p=NS)* | PV (p<0.05)** | only | 8 | -4 | -2.9 |
| | | +Shunt | 1 | -4.9 | -4.9 |
| | TAP (p<0.05)** | only | 13 | -4 | -2.8 |
| | | +shunt | 4 | -3.7 | -5.1 |

There was no significant difference between the Z-values of PV group and TAP group*, but in each group, subgroup requiring addition of shunt had lower Z-values** & ***). RVD=right ventricular decompression; PV=pulmonary valvotomy or valvectomy; TAP=transannular patch

우가 7례, 폐동맥판 절개 또는 절제를 시행한 경우가 9례였는데 이중 1례에서 단락술이 첨가되었다. 경판륜 우심실 유출로 확장술을 시행한 경우는 17례였는데 이중 4례에서 단락술이 함께 시행되었다(Table 2). 이차 술식에서는 단락술만 시행했던 1례에서 일차 수술 후 7개월 후에 양방향성 대정맥-폐동맥 단락술과 우심실 축소술을, 1례에서 폐동맥판 절개술 후 3일 후에 극심한 저산소증을 완화시키기 위하여 단락술을 추가하였다. 완전 교정술은 4례에서 시행되었는데 1례는 단락술 후 28개월 후 수정된 폰탄(Fontan) 술식을, 3례에서 폐동맥판 절개 후 5 내지 58개월 후에 심방중격결손증을 폐쇄하고 경판륜 우심실 유출로 확장술을 시행하였다(Table 2). 총 병명 사망은 8례였으며(23.5%) 이를 수술 방법별로 보면 단락술, 폐동

Table 2. Operative procedures.

| Initial procedure | | | | Pt name | Secondary procedure | | Definitive repair | |
|-------------------|-----|--------|--------|---------|-----------------------|-----------|-----------------------------|------------|
| Procedure | | | No | | Procedure | Intervall | Procedure | Interval 1 |
| Shunt only | | | 7 | PHY | | | modified Fontan | 28m |
| | | | | KSB | BCPS+RA reductoplasty | 7m | | |
| RVD | PV | only | 8 | PHR | | | ASD closure PDA ligation | 58m |
| | | | | LHR | BT shunt | 3d | | |
| | | | | SCH | | | TAP ASD closure | 5m |
| | | | | PSJ | | | TAP ASD closure | 15m |
| | | | +shunt | 1 | | | | |
| | TAP | only | 13 | | | | | |
| | | +shunt | 4 | | | | | |
| Total | | | 34 | | | | | |

RVD = right ventricular decompression ; PV = pulmonary valvotomy or valvectomy ; TAP = transannular patch ; BCPS = bidirectional cavopulmonary shunt ; RA = right atrium ; ASD = atrial septal defect ; BT = Blalock-Taussig ; d=days ; m=months ; Pt = patient

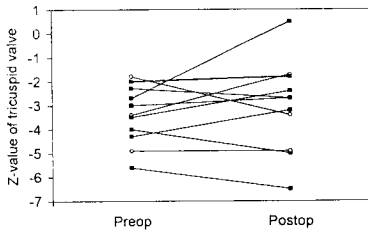


Fig. 4. Changes of tricuspid valve Z-values after RVD(right ventricle decompression). Five out of 8 TAP(transannular patch) group(■) and 1 out of 3 PV(pulmonary valvotomy or valvectomy) group(○) revealed in creased Z-values after RVD.

맥 절개 또는 절제술, 경관류 우심실 유출로 재건술 후, 각각 14.3%, 44.4%, 23.5%였다. 수술 사망률을 80년대와 90년대로 나누어 비교해보면 각각 40%(4/10), 16.6%(4/24)로 통계적으로 유의한 차이를 보여 주었다(n=34, P<0.05, Fisher test). 사망원인은 단락술 후 뜻하지 않은 기도내 도관(endotracheal tube) 탈관으로 인한 저산소증 1례, 폐동맥관절개 또는 절제술만 시행한 직후 조절되지

Table 3. Operative mortality and Causes of death.

| Procedure | Mortality | Cause of death |
|------------|--------------|--|
| Shunt only | 14.3% (1/7) | hypoxia |
| PV | 44.4% (4/9) | hypoxia |
| TAP | 17.6% (3/17) | underlying coronary anomaly brain death shunt overflow |
| Overall | 23.5%(8/34) | |

PV=pulmonary valvotomy or valvectomy ; TAP = transannular patch.

않는 극심한 저산소증 또는 이에 합병된 폐렴, 다장기 기능실조(3례, 우심실의존성 관상동맥순환, 심근기능실조, 단락과혈류로 인한 심부전 등이었다(Table 3). 술후 8례에서는 2일 내지 18일 동안의 지속적인 프로스타글란딘 투여가 필요하였으며, 평균 중환자실 체실기간 및 입원기간이 각각 11(11±8.6)일, 18(18±11.9)일이었다. 생존 환자 26례는 평균 20(20±25.3)개월 추적되었으며 이중 술후 1개월 내지 6개월경과 후 시행한 11례의 심에코도상의 삼첨판류 직경에 대한 자료를 분석해 본 결과 증례가 적

Table 2. Operative procedures.

| Initial procedure | | | | Pt name | Secondary procedure | | Definitive repair | | |
|-------------------|-----|--------|----|---------|-----------------------|-----------|-----------------------------|------------|--|
| Procedure | | | No | | Procedure | Intervall | Procedure | Interval I | |
| Shunt only | | | 7 | PHY | | | modified Fontan | 28m | |
| | | | | KSB | BCPS+RA reductoplasty | 7m | | | |
| RVD | PV | only | 8 | PHR | | | ASD closure PDA ligation | 58m | |
| | | | | LHR | BT shunt | 3d | | | |
| | | | | SCH | | | TAP ASD closure | 5m | |
| | | PSJ | | | TAP ASD closure | 15m | | | |
| | | +shunt | 1 | | | | | | |
| | TAP | only | 13 | | | | | | |
| | | +shunt | 4 | | | | | | |
| Total | | | 34 | | | | | | |

RVD = right ventricular decompression ; PV = pulmonary valvotomy or valvectomy ; TAP = transannular patch ; BCPS = bidirectional cavopulmonary shunt ; RA = right atrium ; ASD = atrial septal defect ; BT = Blalock-Taussig ; d=days ; m=months ; Pt = patient

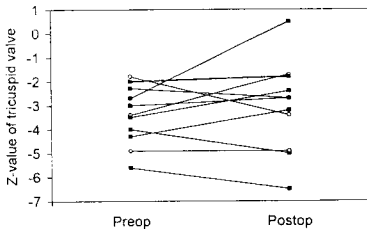


Fig. 4. Changes of tricuspid valve Z-values after RVD(right ventricle decompression). Five out of 8 TAP(transannular patch) group(■) and 1 out of 3 PV(pulmonary valvotomy or valvectomy) group(○) revealed in creased Z-values after RVD.

맥 절개 또는 절제술, 경관류 우심실 유출로 재건술 후, 각각 14.3%, 44.4%, 23.5%였다. 수술 사망률을 80년대와 90년대로 나누어 비교해보면 각각 40%(4/10), 16.6%(4/24)로 통계적으로 유의한 차이를 보여 주었다(n=34, P<0.05, Fisher test). 사망원인은 단락술 후 뜻하지 않은 기도내 도관(endotracheal tube) 탈관으로 인한 저산소증 1례, 폐동맥관절개 또는 절제술만 시행한 직후 조절되지

Table 3. Operative mortality and Causes of death.

| Procedure | Mortality | Cause of death |
|------------|--------------|---|
| Shunt only | 14.3% (1/7) | hypoxia |
| PV | 44.4% (4/9) | hypoxia |
| TAP | 17.6% (3/17) | underlying coronary anomaly brain death shunt overflow |
| Overall | 23.5%(8/34) | |

PV=pulmonary valvotomy or valvectomy ; TAP = transannular patch.

않는 극심한 저산소증 또는 이에 합병된 폐렴, 다장기 기능실조(3례, 우심실의존성 관상동맥순환, 심근기능실조, 단락과혈류로 인한 심부전 등)이었다(Table 3). 수술 후 8례에서는 2일 내지 18일 동안의 지속적인 프로스타글란딘 투여가 필요하였으며, 평균 중환자실 체실기간 및 입원기간이 각각 11(11±8.6)일, 18(18±11.9)일이었다. 생존 환자 26례는 평균 20(20±25.3)개월 추적되었으며 이중 수술 1개월 내지 6개월경과 후 시행한 11례의 심에코도상의 삼첨관류 직경에 대한 자료를 분석해 본 결과 증례가 적

어 통계적 의미는 발견하지 못하였으나 경관판 우심실 유출로 확장술 8례 중 5례에서, 폐동맥판결개 또는 절제술 3례 중 1례에서 Z-치의 증가가 관찰되었다(Fig. 4).

고 찰

심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄증은 정도를 달리하는 우심실, 삼첨판, 관상동맥 순환이상을 포함하는 심기형으로 선천성 심기형의 1 내지 1.5%를 차지하는 희귀 기형이다. 본 질환은 특성상 그 형태학적 분포가 일종의 범위(range or spectrum)로 존재하며^{2,4} 따라서 해부학적 구성 요소별로 그 특성이나 분포를 분석해보는 것이 병변 이해의 시작이라 할 수 있다. 폐동맥 유출로는 대부분 막성폐쇄를 보이며, 비록 폐쇄가 되어 있기는 하나 폐동맥 협착 때의 같이 교련 능선(交連 稜線, commissural ridge)이 형성되어 있는 것이 보통이다³. 이는 태생기 중간의 판막 폐쇄로 인한 혈류 유통성의 정지로 본기형을 설명하려는 병인론의 간접적인 증거라고도 할 수 있다. 본 연구 대상 군에서도 적어도 74%의 환자가 막성폐쇄의 양상을 보였다. 주폐동맥 및 좌우폐동맥 크기는 대체로 정상에 가까우며 심한 형성 부전을 보이는 경우는 아주 드문 것으로 되어 있다. Hanley 등⁵은 의미있는 좌우폐동맥 협착이 동반된 경우를 7%(6/84)로 보고하였으며 이 경우 우심실강(right ventricular cavity)도 극심한 형성부전(Z-치 -4 또는 -5)을 보였다고 하였다. 본 증례들 중에서도 3례(8.8%)만이 폐동맥의 심한 형성 부전을 보였다. 자기 다른 유출로 폐쇄 양상은 특히 연구 대상 환자의 숫자가 적을 경우, 자기 다른 수술 결과를 초래할 수도 있으므로 폐쇄의 형태, 폐쇄 판막의 두께, 직경 등을 보다 정밀하게 수치화 하려는 시도가 술전 평가에 반드시 필요하겠다. 과거에는 본 병변을 우심실 형태를 기준으로 단일구획(unipartite, 입구부만 존재), 이중구획(bipartite, 입구부와 출구부 존재), 삼중구획(입구부, 출구부, 유주부 모두 존재) 심실로 세분하였으나 최근 들어서 는 발생 과정에 기초를 두고 생각해보는 때 모든 경우에 아무리 작은 우심실이라도 세 구획을 모두 가질 수밖에 없으며 다만 극심한 심근 비대로 인한 유주부(irabecular part) 및 출구부(outlet part) 폐쇄는 가능하다고 보는 것이 좀더 타당하다는 관점에서 우심실의 크기가 본 질환의 치료 방법을 선택하는데 보다 중요한 요소로 인정되고 있는 것이 추세이다. Van Praagh 등⁶은 부검 관찰을 통해 약 18%에서만 우심실의 크기가 정상이거나 증가되어 있다고 보고하였으며, 이 경우 삼첨판 폐쇄부전의 정도가 심한 것이 보통이며, Ebstein 심기형을 동반한 경우라면 그

기형의 정도가 우심실 크기가 작은 경우에 비하여 심하다고 하였다⁷. 그 외 대부분의 경우는 우심실강의 크기가 감소되어 있는데 대부분 심실강 내로 자란 심한 벽비대(wall hypertrophy)와 형성부전(hypoplasia)이 그 원인이다⁸. 간혹 비대가 너무 심하여 유출로가 막히는 경우가 있는데 이 경우를 근성 폐쇄(muscular atresia)라고 일컫는다. 삼첨판의 크기는, 물론 논란의 여지는 있으나, 대체로 우심실강의 크기와 좋은 상관 관계가 있는 것으로 보고되고 있다^{8,9}. 본 연구에서도 삼첨판관 직경과 우심실강 크기의 상관 관계를 자료수집이 가능했던 27례에서 살펴볼 수 있었는데 통계적으로 의미있는 상관 관계를 보여 주기는 하였으나(Fig. 3) 향후 보다 많은 증례의 축적과 보다 객관적인 우심실 크기 지표에 의한 재분석이 요구된다. Hanley 등⁵이 시행한 본 질환을 가진 171명의 신생아를 대상으로 한 다기관(multiinstitutional) 조사가 의하면 폐동맥 폐쇄환자의 삼첨판 크기는 매우 다양하여 26%의 환자는 Z-치(Z-value) -4 이하의 극심한 삼첨판 발육부전의 소견을 보였으며 26%는 -4 내지 -2 정도의 Z-치였는데 이 수치들은 우심실 크기와 높은 상관 관계를 보였다. 본 증례들의 경우는 33.3%의 환자가 Z-치 -4 이하였으며, 51.9%의 환자가 -4에서 -2 사이로 대부분을 차지하였다. 관상동맥 및 심근 이상 또한 본 기형에 흔히 동반되는 이상이다. 우심실-관상동맥루(right ventricle-coronary artery fistulae)는 약 50%에서 동반되며 삼첨판 및 우심실의 크기가 적을수록 보다 흔한데¹⁰ 이들 중 우심실의존성 관상동맥 순환은 9~19%정도 되는 것으로 보고되고 있다^{8,10}. 그러나 본 연구에서는 술전 관상동맥 병변의 발견이 극히 저조하여서 다만 3례에서 우심실-관상동맥루가 증명되었으며 이중 1례에서 우심실의존성 관상동맥순환이 의심되었다. 이는 보다 정밀한 진단으로 발견률을 높일 가능성, 원래 존재하는 동서양의 차이 등을 그 원인으로 생각할 수 있으나 어느 것도 결론적이지 못하다. 관상동맥 병변이 수술 방법의 선택이나 결과에 영향을 준다는 사실을 감안하면 보다 더 정밀한 술전 평가가 요구된다고 할 수 있겠다. 정도를 달리하는 관상동맥 협착이 흔하며 조직학적으로 혈관내막 증식 및 동맥벽 섬유화 등이 협착의 원인이다. 협착이 관상동맥 근위부에 있으면서 루(fistulae)가 존재하면 우심실의존성 관상동맥 순환(right ventricle-dependent coronary circulation, RDCC)의 형태가 되는데 이 경우 우심실 감압(decompression)은 관상동맥-우심실 저관류를 초래하므로 술전 정확한 진단이 필수적이다. 관상동맥-우심실루의 원인은 대동맥에서 관상동맥으로 향하는 순행성 혈류와 고압의 우심실로부터 관상동맥으로 향하는 역행성 혈류사

이에 외류성 경정 혈류에 기인하는 것으로 되어 있다¹¹⁾. 우심실근 내에, 내벽이 심내막으로 된 끝이 막힌 통로(endothelium-lined blind channel)로 정의되는 우심실동(right ventricular sinusoid)도 약 50%에서 관찰되며 대부분 관상동맥-우심실루와 공존한다⁹⁾. 따라서 우심실동의 형성도 같은 기전으로 설명될 수 있다. Bulkley등¹¹⁾은 우심실 외벽 및 중격의 심근 세포 배열에 이상(myocardial fiber disarray)이 약 70%에서 관찰된다고 보고하였으며 Oosthoek 등¹²⁾은 조직면역학적인 염색 방법으로 우심실 형성 부전이 심한 경우 심근세포 배열 뿐아니라 관상동맥 모세혈관 분포도 비정상적이라는 사실을 증명하였는데 이러한 특성이 잠재적인 좌우심실의 가능 부전과 연관이 될 수 있다고 기술하였다. Akiba 등¹³⁾은 좌심실 근섬유 사이의 교원질(innferferib collagen) 함유량이 증가되어 있으며 이 현상이 심내막하층(subendocardial layer)에서 더 현저하다는 사실을 관찰하고 이러한 소견이 장기적으로 심근 기능에 영향을 가능성을 제시하였다.

출생 직후, 일단 확진이 되면 프로스타글란딘 E₁으로 동맥관 유통성을 유지하는 것이 가장 중요하며 경우에 따라서 인공호흡기의 보조나 강심제의 도움이 필요한 경우도 있다. 진단이 지연되어 심한 저산소증과 대사성 산증이 발견되면 대증적인 내과적 치료로 환자의 상태를 안정시킨 후 수술하여야 하며 폐부종이나 산증이 오지 않을 정도의 혈중 산소를 유지하여야 한다. 실제로 대부분의 환자의 술전 처치에 프로스타글란딘 E₁의 투여가 필요하며 본 연구에서도 74%의 환자에서 사용되었다. 술후 혈액학의 요점은 어떤 방법의 일차 고식술을 택하더라도 우심실이 형성 부전 되어 있고 강(cavity)의 크기가 적으며, 심실의 순응도(compliance)가 감소되어 있으므로 우심실 유출로를 통한 충분한 전방혈류(forward flow)를 기대하기 힘든 것이 보통이며 따라서 교정된 우심실유출로의 직경보다 훨씬 적은 폐혈류량이 폐순환을 담당하게 되어 청색증이 심하고 심방 중격을 통한 우-좌 단락이 심하게 된다. 이로 인해 추가적인 체폐동맥 단락술이 자주 필요하게 된다. 따라서 술후 관리는 우심실 순응도의 호전이 올 때까지 우심실 유출로를 경유한 전방 혈류전 단락술에 의한 혈류전 폐혈류량을 충분히 유지시키는 방향으로 진행되어야 한다.

분명히 본 심기형에 대한 치료 순서나 방법에 대해서는 현재까지 결정적인 해답이 없는 것이 사실이다. 그것은 본 기형이 워낙 희귀 질환이라 단일병원에서 통계적인 의미를 부여할 수 있는 정도의 증례를 수집한 경우가 드물며 질환 자체도 형태학적으로 매우 다양하며, 시행되어온 수술 방법 또한 다양하기 때문이다. 따라서 최근까지 여러가

지 술전 형태학적 특성을 세분화하여 치료 방침을 결정하므로써 수술 결과를 예측할 수 있는 변수를 찾으려는 시도가 있어 왔으며 그 중에서도 삼첨관 크기^{14, 15)} 우심실강(right ventricular cavity)의 크기¹⁶⁻¹⁸⁾, 우심실의 형태학적 특징¹⁹⁾ 등이 대표적인 술전 치료방침 예측 지수가 되어 왔다. 본 질환의 일차 고식적 치료 목표는 간단히 말해서 낮은 사망률로 향후 양심실교정(two-ventricle repair)이 가능하도록 우심실 발육을 기대할 수 있는 술식을 사용하면 가능하면 수술 횟수를 줄일 수 있는 방법을 모색하는 것이다. 비록 결정적인 증거는 부족하나 신생아기 또는 조기 영아기에 충분한 우심실유출로 협착을 완화시켜줌으로써 우심실 갑압은 물론 폐동맥 판막을 통한 순행성 혈류를 증가시키고 이에 의해 우심실 및 삼첨관 성장이 가능하다는 보고가 있다^{19, 20)}. 교정 시기가 늦으면 폐동맥 유출로 협착이 완화되더라도 우심실 성장을 기대하기 어려우며 결과적으로 양심실 교정의 기회를 놓치는 경우도 발생한다. 그러나 완전 교정술 직전의 우심실의 기능적 잠재력이 어느 정도나 될지, 또는 어느 정도 적은 우심실이 양심실 교정이 향후 곤란할 정도로 적은 것인지는 상당히 예측하기 힘들므로 각각의 개별 환자에 대하여 궁극의 양심실 교정의 가능성이 가장 높은 술식을 일차 치료 방법으로 채택하는 것이 가장 논리적인 치료 방침의 선택이라 할 수 있다. 이런 가정 하에 현재까지 알려진 여러 가지 치료 전략(treatment strategy)들은 술전 우심실 크기를 중심으로 서로 다른 치료 방향을 선택하는 것이 그 기본 골격으로서 크게 두 가지로 나눌 수 있다. 첫째 Laks 등²¹⁾이 보고한 바와 같이 우심실을 형성 부전의 정도에 따라 정상 크기의 2/3이상(경도의 형성부전, mild hypoplasia), 1/3에서 2/3(중등도의 형성부전, moderate hypoplasia), 1/3 이하(심도의 형성부전, severe hypoplasia)로 크게 삼분하고 정도인 경우 폐동맥관 절개술 + 체폐동맥 단락술, 중등도인 경우 폐동맥관 절개술 + 체폐동맥 단락술, 심도의 경우 체폐동맥 단락술을 시행하고 만약 우심실의 존성 관상동맥 순환의 소견이 있으면 삼첨관을 폐쇄하는 술식을 선택하는 방법이다. 결과는 40명의 일차 고식술을 받은 환자 중 22례에서 완전 교정술이 시행되었으며 이중 15례만이 양심실 교정이 가능하였다. 둘째 우심실 크기를 예측할 수 있는 변수로, 서로 상관 관계가 좋은 것으로 알려지고 있는 삼첨관의 직경을 Z-치로 바꾼 숫자를 채택함으로써, 우심실 크기를 간접적으로 평가하고 이를 토대로 수술 방법을 선택하는 전략이다. Hanley 등²²⁾은 중심으로 이루어진 미국 선천성심장괴협회(congenital heart surgeons society, CHSS)를 포함한 다병원 연구 보고를 보면 Z-치가 -0.15 이

상인 환아는 폐동맥판 절개술만으로 충분하고, Z-치가 -4에서 -1.5 인 군에서는 경관류 우심실유출로 확장술 및 폐동맥단락술이 최적의 일차 고식술로 제시하였다. 그러나 본 병원의 자료는 폐동맥판 절개 또는 절제술을 시행한 경우와 경관류 우심실유출로재건을 시행한 경우 평균 Z-치 사이에 통계적으로 유의한 차이를 보이지 않았다(Table 4). 이는 1980년대 후반 본 소아병원 초창기에는 Z-치 또는 우심실 크기에 따라서 엄격하게 수술 방법을 선택하지 않았으며 주로 폐동맥판 절개 또는 절제술을 시도하였던 경향이었으며, 최근 들어서야 술전 삼첨판류 Z-치 또는 우심실 크기를 고려하여 수술방법을 선택하는 경향이지만 한편으로는 Z-치가 -4 이하의 심한 형성부전을 경우에도 우심실 감압조치로 경관류 우심실 유출로재건술을 택하는 경우가 증가하고 있기 때문이다. 일반적으로 Z-치가 -4 보다 작은 경우 우심실의존성 관상동맥 순환이 존재하면 우심실 감압조치는 대체로 절대 부적응증으로 여겨지고 있다. 그러나 Giglia 등^{10, 23}은 단지 잠재적인 우심실 빼앗기(right ventricle steal)의 가능성이 있다고 해서 우심실 감압이 모든 경우에 불가능한 것은 아니라고 주장하였다. 왜냐하면 사망에 가오히려 썩, 우 관상동맥 체계가 모두 비정상적이어서 감압 후 좌심실 영역까지도 광범위한 빼앗기 현상(steal phenomenon)에 노출될 가능성이 높은 경우에 국한된다는 사실을 발견했기 때문이다. 또한 Gentles 등²⁴은 심한 전(全) 좌심실 기능부전을 초래할 정도의 관상동맥 기형은 드물다고 보고하였다. 따라서 단일 관상동맥 체계만이 우심실 감압후 빼앗기 현상의 가능성이 있을 경우라면 우심실유출로 재건으로 사망률의 추가적인 증가 없이 우심실 발육을 기대해 볼만하며 이는 양심실 교정 가능성의 증가와 직결된다고 주장하였지만 논란의 여지는 있다. 또한 설사 우심실 감압후 우심실 의존성 관상동맥 순환으로 심기능 부전을 조절하기 힘든 경우라도 대동맥과 우심실사이에도 도관을 연결함으로써 대동맥에서 우심실을 거쳐 산소포화도가 높은 혈액을 역행성 관류시켜 관상동맥 혈류를 개선시켜 줄 수 있겠다.^{24, 25} 관상동맥 분포가 정상인 경우는 물론 경관류 우심실 유출로 확장술이 분명히 추가적인 위험요소이지만 생존할 경우 양심실 교정의 가능성이 현저히 증가한다는 사실을 감안하면 우심실 감압술이 원칙으로 일차 선택이 되어야 하겠다.

파연 이러한 원칙이 타당한 전략인지 확인하기 위해서는 결과의 검증이 필수적이다. 1993년 CHSS 보고⁸에 의하면 일개월 생존율 77%, 4년 생존율 58%정도였으므로 이 정도의 결과가 평균적인 목표로 설정해도 무방하다는 생각이다. 다만 모든 병원의 최근 성적은 상당히 향상하고

있는 추세라는 사실은 염두에 두어야 하겠다. 본원 성적은 8례가 1개월 내에 사망하여 23.5%의 사망률을 보였으며, 사망에의 분석 중 특기할 만한 사항은 폐동맥판절개 또는 절제술만을 시행했던 9례의 경우, 1례에서 단락을 추가하였으며, 1례는 3인 후 단락의 추가가 필요하였고 단락을 첨가하지 않았던 7례중 4례가 술후 조절되지 않는 심한 저산소증으로 사망하여 44.4%의 높은 사망률을 보였다 이들의 술전 삼첨판류 Z-치는 -4.9에서 -1.8로 사망과 Z-치의 상관관계는 발견할 수 없었다. 이는 폐동맥판 절개(제)술 만으로는 일반적으로 전방혈류에 의한 충분한 폐혈류를 확보하기가 힘들다는 사실에 대한 반증이라고 할 수 있다. 90년대 들어 수술 성적은 현저히 향상되어 24례중 4례의 사망이 있었다(16.6%). 일차 고식술의 위험인자는 저(低)체중, 저(低)Z-치, 우심실 의존성 관상동맥 순환 등을 들 수 있다⁶. de Leval 등¹⁶은 일차 고식술 후 5년 이상 경과한 환아를 대상으로 Z-치에 따라 과연 어떤 완전 교정술이 가능했는지 분석해보았는데 그 결과는 술전 Z-치가 -4이하인 군에서 약 18%에서 양심실 교정이 가능하였으며, -3이상 군에서는 36~46%에서 양심실 교정이 가능하였다. 본 연구 대상 중 이차 수술 또는 완전 교정술까지 완료한 경우는 단락술후의 단심 교정 쪽으로 긴 경우가 2례, 양심실 교정이 된 경우가 3례, 폐-폐동맥 단락의 추가가 필요했던 경우 등 6례 있었다.

요 약

연구자 등은 본 연구를 통하여 신생아기 또는 영아기 심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄증의 기본적인 치료 전략은 가능하다면 경관류우심실 유출로 재건술을 통하여 우심실 감압은 물론 우심실 발육을 유도하여 향후 양심실 교정 가능성을 극대화하는 것이고, 이때 술전 양심실교정 가능성의 예측 지표로 삼첨판 Z-치가 우심실 크기를 반영한다는 관점에서 비교적 신빙성 있게 사용될 수 있다는 사실을 입증하였다. 그러나 향후 보다 정확한 치료전략을 결정하기 위해서는 보다 많은 증례의 축적 및 보다 장기적인 추적이 요구된다.

감사의 변

본 연구에 자료수집, 논문 교정 및 심에코도상 여러 가지 수치를 측정하는데 도움을 주신 윤태진, 김혜순, 오삼세 선생님께 감사 드립니다.

참고 문헌

1. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac surgery*. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone publishing Co. 1993:1035-54
2. Zuberbuhler JR, Anderson RH. *Morphological variations in pulmonary atresia with intact ventricular septum*. Br Heart J 1979;41:281-8
3. Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Bindl L, Babic R, Essed CE, Buhlmeier K. *Competition of coronary arteries and ventriculocoronary connections in pulmonary atresia with intact ventricular septum*. Int J Cardiol 1988;18:243-58
4. Calder AL, Co EE, Sage MD. *Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum*. Am J Cardiol 1987;59:436-44
5. Van Praagh R, Ando M, Van Praagh S, et al. *Pulmonary atresia: Anatomic considerations*. In: BSL Kidd, RD Rowe (eds): *The child with congenital heart disease after surgery*. Mt. Kisco, NY: Futura, 1976, p103
6. Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kirklin JW, Freedom RM, Nanda NC. *Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum - multiinstitutional study*. J Thorac Cardiovasc Surg 1993;105:406-27
7. Stellin G, Santini F, Thiene G, et al. *Pulmonary atresia, intact ventricular septum, and Ebstein anomaly of tricuspid valve*. J Thorac Cardiovasc Surg 1993;106:255-61
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. Freedom RM, Dische MR, Rowe RD. *The tricuspid valve in pulmonary atresia and intact ventricular septum*. Arch Pathol Lab Med 1978;102:28-35
10. Giglia TM, Jenkins KJ, Matitiau A, et al. *Influence of heart size on outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum*. Circulation 1988;88[part 1]:2248-56
11. Bulkley BH, D'Amico B, Taylor AL. *Extensive myocardial fiber disarray in aortic and pulmonary atresia. Relevance to hypertrophic cardiomyopathy*. Circulation 1983;67:191-8
12. Oosthoek PW, Moorman AFM, Sauer U, Gittenberger-de Groot AC. *Capillary distribution in the ventricles of hearts with pulmonary atresia and intact ventricular septum*. Circulation 1995;91:1790-8
13. Akiba T, Becker AE. *Disease of the left ventricle in pulmonary atresia with intact ventricular septum - The limiting factor for long-lasting successful surgical intervention*. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;108:1-8
14. de Leval M, Bull C, Stark J, Anderson RH, Taylor JFN, Macartney FJ. *Pulmonary atresia and intact ventricular septum: surgical management based on a revised classification*. Circulation 1982;66:272-80
15. Alboliras ET, Julsrud PR, Danielson GK, et al. *Definitive operation for pulmonary atresia with intact ventricular septum: results in twenty patients*. J Thorac Cardiovasc Surg 1987;93:454-64
16. de Leval M, Bull C, Hopkins R, et al. *Decision making in the definitive repair of the heart with a small right ventricle*. Circulation 1985;72(Suppl I):II52-II60
17. Laks H, Billingsley AM. *Advances in the treatment of pulmonary atresia with intact ventricular septum: Palliative and definitive repair*. Update in pediatric cardiology 19897:387-97
18. Weldon CS, Hartmann Jr. AF, McKnight RC. *Surgical management of hypoplastic right ventricle with pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis and intact ventricular septum*. Ann Thorac Surg 1984;37:12-24
19. Lewis AB, Wells W, lindsmith GG. *Right ventricular growth potential in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum*. J Thorac Cardiovasc Surg 1986;91:835-40
20. Patel RG, Freedom RM, Moes CAF, et al. *Right ventricular volume determinations in 18 patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum: Analysis of factors influencing right ventricular growth*. Circulation 1980;61:428-40
21. 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
22. Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, Mayer Jr. JE, Lock JE. *Diagnosis and management of right ventricle dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum*. Circulation 1992;86:1516-28.
23. Gentles TL, Colan SD, Giglia TM, Mandell VS, Mayer Jr. JE, Sanders SP. *Right ventricular decompression and left ventricular function in pulmonary atresia with intact ventricular septum. The influence of less extensive coronary anomalies*. Circulation 1993;[part 2]:183-8.
24. Laks H, Gates RN, Grant PW, Drant S, Alla V, Harake B. *Aortic to right ventricular shunt for pulmonary atresia and intact ventricular septum*. Ann Thorac Surg 1995;59:342-7.
25. Freeman JE, DeLeon SY, Lai S, Fisher EA, Ow EP, Pifarre R. *Right ventricle to aorta conduit in pulmonary atresia with intact ventricular septum and coronary sinusoid*. Ann Thorac Surg 1993;56:1393-5.

=국문초록=

심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄증은 그 해부학적 형태의 다양성으로 말미암아 여전히 확립화된 치료 전략이 결정되어 있지 않으며, 따라서 수술 사망률, 유병률 또한 높다. 본 연구는 1987년부터 1995년까지 서울대학교병원 어린이병원 흉부외과에서 경험한 심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄증 환자 34례를 대상으로 하였으며, 환자들의 평균연령 및 평균 체중은 각각 57.2(범위, 3-208) 일 및 4.1(범위, 2.3-6.8) kg이었다. 술전 삼첨판륜직경의 Z-치와 우심실강의 크기는 통계적으로 의미있는 상관관계를 보여주었다($n=27$, $r=0.68$, $p<0.05$). 관상동맥-우심실루는 3례에서 확인되었으며 그 중 1례에서는 우심실-의존성 관상동맥 순환의 양상이 의심되었다. 총 수술 사망률은 23.5%(8/34)였으나 90년대 들어서는 16.6%(4/24)로 현저히 감소하는 양상을 보였다. 체폐동맥 단락술후 시행한 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술(1례) 및 혼탄술식(1례), 폐동맥판 절제(또는 절개) 술후 시행한 경관륜우심실 유출로 확장술+심방 중격결손 폐쇄(3례) 및 체폐동맥 단락술의 추가 등이 이차수술 또는 완전 교정술로서 일차 고식술 후 3일에서 58개월 사이에 시행되었다. 11례의 환아에서 술후 1개월에서 66개월 사이에 삼첨판륜직경의 Z-치가 추적되었으며, 우심실 유출로 경관륜 확장술을 시행한 8례 중 5례에서, 폐동맥판 절제(절개)술을 시행한 3례 중 1례에서 Z-치의 증가가 관찰되었다. 요약하여, 심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄증의 치료 전략은 우심실강의 크기와 관상동맥의 이상 유무를 고려하여 수립하는 것이 치료 성적을 개선하는 최선책이며 이때 삼첨판륜의 Z-치가 우심실강의 크기를 평가하는 비교적 신빙성 있는 지표로 사용될 수 있다고 사료된다.