

양방향성 체정맥-폐동맥 단락술후 혈역학 및 중심 폐동맥 크기의 변화

이 정 렬* · 이 해 원* · 이 석 재* · 최 용 수* · 김 용 진* · 노 준 량*
길 흥 량** · 노 정 일** · 최 정 연** · 윤 용 수**

=Abstract=

Changes of Hemodynamic and Central Pulmonary Artery Dimension After Bidirectional Cavopulmonary Shunt

Jeong Ryul Lee, M.D.*, Hae Won Lee, M.D.*, Suk Jae Lee, M.D.*

Yong Soo Choi, M.D.*, Yong Jin Kim, M.D.*, Joon Ryang Rho, M.D.*,

Hong Ryang Gil, M.D.** Chung Il Noh, M.D.** Jung Yeon Choi, M.D.** Yong Soo Yun, M. D.**

This study reviewed the changes of hemodynamics and central pulmonary artery dimension in 54 patients who underwent bidirectional cavopulmonary shunt(BCPS) between February 1992 and December 1995 at Seoul National University Children's Hospital. Age and body weight of patients averaged 36.8 ± 37.7 months and 8.0 ± 3.0 kg, respectively. Eighty-nine percent of patients had more than 2 violations of the risk factors for Fontan operation, resulting overall hospital mortality of 16.6%(9/54). Serial hemodynamic and angiographic examinations before and mean 16.3 ± 14.3 months after BCPS were compared. The arterial oxygen saturation improved from a preoperative value of $71.9 \pm 10.1\%$ to $79.8 \pm 8.5\%$ ($n=43$, $p<0.05$). The values of arterial oxygen saturation were lower as the age of the patients with BCPS in place was older ($n=22$, $R^2=0.341$, $p=0.004$). A mean pulmonary artery pressure and pulmonary vascular resistance reduced from 31 ± 17 to 13.5 ± 3.5 mmHg ($n=22$, $p<0.05$) and from 3.2 ± 2.1 to 2.3 ± 2.7 unit ($n=7$, $p>0.05$), respectively. Follow-up study showed a significant increase of absolute values of ipsilateral pulmonary artery ($n=14$, $p<0.05$), but no change of contralateral pulmonary arteries ($n=14$, $p=\text{not significant[NS]}$). However, there were significant decreases in diameters of both ipsilateral and contralateral pulmonary arteries standardized by patients' body surface areas (16.8% decrease, $n=14$, $p<0.05$ for ipsilateral, 25.1%, $n=14$, $p<0.05$ for contralateral). Pulmonary artery indices for cross sectional areas of both pulmonary arteries decreased $9.3 \pm 13.8\%$ with showing a trend of more decrease as the follow-up duration was longer. We conclude that the bidirectional cavopulmonary shunt provide an excellent

* 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 지정진료연구비 지원에 의한 결과임

†† 본 논문은 1996년 10월 18일 제28차 흉부외과 추계학술대회에서 구연되었음.

논문접수일: 96년 7월 9일 심사통과일: 96년 10월 25일

책임저자: 이정렬, (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지 서울대학교병원 어린이병원 흉부외과 Tel. (02) 760-2877, Fax. (02) 745-5209

mid-term palliation with good hemodynamic improvements. However, relative decreases in pulmonary artery dimensions in proportion to patients' growth may indicate an earlier subsequent Fontan repair.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 29: 1306-15)

Key words: 1. Bidirectional cavoipulmonary shunt
2. Pulmonary artery climension

서 론

단심실 혈역학을 가진 환아는 기능적으로 심실 역할이 가능한 심실이 원칙적으로 하나이기 때문에 그 심실을 체심실로 사용하는 폰탄(Fontan) 수술이 선택적인 수술임은 의심할 여지가 없다. 그러나 이러한 폰탄 술식이 기능적으로 만족스러우려면 소위 폰탄의 이상적인 조건이라고 할수 있는 여러 가지 요소들이 완벽하게 그 기준에 포함되어야 한다. 한마디로 폐동맥심실 수축에 의한 혈류의 박출을 기대할 수 없으므로 체정맥에서 폐동맥에 도달한 폐혈류가 어떤 장애도 받지 않고 폐동맥, 폐정맥을 거쳐 좌측심장에 이르러 대동맥으로 박출되어야 하는 것이다. 원래 폐순환이란 것이 아주 적은 압력차와 혈관저항으로 이루어지는 것이라 상술한 경로중 어느 한곳이라도 압력차를 보일 경우 그 압력차가 비록 미세하더라도 폐순환에 치명타가 될 수 있고 결과적으로 생존 가능한 체심박출량을 유지할 수 없다. 경로 장애를 일으킬수 있는 요소로, 평균 15mmHg 이상의 폐동맥압, 2 우드 unit를 넘는 폐혈관저항, 폐동맥 크기, 단락술후의 폐동맥 비틀림(distortion), 폐정맥 협착, 총폐정맥 연결이상증¹⁾의 동반, 방실파막 폐쇄부전, 박출지수 45% 이하의 심실기능부전, 심근비대, 체심실유출로 협착, 부정맥, 혈관부행지의 발달²⁾ 등을 들 수 있으며 이는 모두 수술의 위험인자로 작용하고 있다.

실제로 완벽한 조건이 갖추어진 환아에 대하여 폰탄 술식을 적용할 수 있는 경우는 그렇게 흔하지 않으며, 따라서 적응증이 되지 못하거나 폰탄 술식의 위험인자 하나 또는 그 이상을 보이는 환아에 대하여 여러 가지 방법의 부분 폰탄(partial Fontan)술식을 고려하게 된다. 그중에서도 1980년대 후반 글렌(Glenn)양 수술의 수정형인 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술의 도입³⁾은 폰탄술식의 위험을 현저히 줄였으며 우수한 혈역학은 물론 완전 폰탄으로 가기 위한 준비 단계로서의 역할을 하기에도 충분하였다. 그러나 이러한 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술도 술후 추적하는 과정에서 상-하체 체정맥압차의 점진적인 상승으

로 인한 폐동-정맥 또는 체정-정맥류의 형성, 저압에 노출된 폐동맥이 성장하지 않거나 또는 오히려 크기가 감소하여 폐혈류를 줄이는 현상, 두부 및 하체 성장의 불균등으로 인한 폐혈류의 감소등으로 청색증이 점점 진행되게 되며 이는 심근 기능에도 악영향을 미칠 수 있다. 따라서 최근들어 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술이 과연, "단계적 수술의 일단계수술로서 폰탄을 위한 보다 완전한 조건을 만들기만 하는가?", "일정 시간 경과 후에도 폰탄의 적응증이 안 될 경우 영구적인 고식 수단으로 적합한가?" 등의 문제점이 제기되고 있다. Medelsohn⁴⁾은 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술을 시행한 30명의 환아를 대상으로 술후 폐동맥 크기의 변화 양상을 관찰하고 적어도 폐동맥 크기가 술전에 비해서 커지지는 않으며 연결부위의 반대쪽 폐동맥은 오히려 그 크기가 감소하는 현상을 발견하였다. 이에 저자들은 본 흉부외과에서 1992년 2월부터 1995년 12월까지 시행한 54례의 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술을 대상으로 술후 폐동맥 크기 변화를 관찰하고, 동맥혈의 산소포화도등 혈역학적 소견을 관찰하여 본 수술의 외과적 역할을 검토하였다.

대상 및 방법

1992년 2월부터 1995년 12월까지 서울대학교병원 어린이병원 흉부외과에서 기능적 단심실을 보이는 환아 54명에 대하여 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술을 시행하였다. 삼십명의 환아가 남아있으며 평균 연령은 36.8 ± 37.7 (범위 1.5~149.3)개월로 그중 21(11명)%가 6개월이하였고, 61(33명)%가 12개월이하였다. 환아의 평균 체중은 8.0 ± 3.0 (범위 5.0~17.0) kgm이었으며 술전 진단은 단심증(30례), 불균등(uneven) 심실을 가진 방실파막 폐쇄증 또는 양대혈관 우심실 기시증(11례), 삼첨판 폐쇄증(7례), 형성부전성 좌심증후군(3례), 심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄증(1례), 크리스-크로스 심장(Criss-cross heart, 1례), 공통 심실(common ventricle, 1례) 등이었다(Table 1). 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술전 시행했던 고식술은 체-폐동맥 단락

Table 1. Preoperative diagnosis

Diagnosis	No
DIRV	28
Uneven ventricle/DORV or ECD	11
TA	7
HLHS	3
DILV	2
PA/IVS	1
Criss-cross heart	1
Common ventricle	1
Total	54

DIL(R)V=double inlet left(right) ventricle; TA=tricuspid atresia; HLHS=hypoplastic left heart syndrome; PA/IVS=pulmonary atresia/intact ventricular septum; DORV=double outlet right ventricle; ECD=endocardial cushion defect.

술(7례), 폐동맥밴딩(5례), 노우드술식(Norwood operation, 3례), 라스텔리술식(Rastelli operation, 1례) 등이었다. 라스텔리 술식을 시행한 1례는 술전 불균등 심실근으로 양심실 교정이 가능하다고 생각되었으나 우심형성부전이 심하여 수술직후 심한 저산소증과 우실부전이 악화되어 상공정맥을 폐동맥으로 우회시킴으로써 1과 1/2 심실(one and a half ventricle) 교정이 된 경우이다. 수술의 적응증은 청색증이 심해지는 경우, 운동부하능력이 떨어지는 경우, 성장이 진해되지 않는 경우로 하였으며 48례의 환아가 1개 이상의 이상적인 폰탄에 대한 위험요소를 보유하고 있었다. 폰탄의 위험요소로는 연령 18개월이하, 평균 폐동맥압 15mmHg 초과, 심실이완기말압 12mmHg 초과, 폐동맥 비틀림, 중등도이상의 방실판막 폐쇄부전, 심실기능부전, 폐혈관저항 2 우드 unit 초과, 대동맥하 협착, 총폐정맥 연결이상증 등을 채택하였다. 실제로 폐동맥압, 폐혈관저항등 측정되지 못한 변수가 많아 실제보다 적은 수치로 표현되었을 가능성이 있으나 4개, 3개, 2개, 1개 이상의 위험요소를 가지고 있는 환자의 누적비율이 각각 11(6례)%, 24(13례)%, 52(28례)%, 89(48례)%였다. 자료수집이 가능했던 48례의 환아들의 술전 동맥혈의 평균 산소포화도는 70.8 ± 10.8 (범위 46.9~88.6)%이었다. 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술은 정중흉골절개하에 체외순환을 이용하여 시행되었으며, 하공정맥 단절이 있었던 1례(1례)를 제외하고 기정맥은 모두 결찰하였다. 양측(bilateral) 상공정맥이 존재하는 경우(24례)는 양측 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술을 시행하였으며 24례의 환아는 자가심낭을 이용한 폐동맥 성형술(angioplasty)이 필요하였으며, 11례는 주폐동맥을 절단하거나 결찰하지 않은 맥동

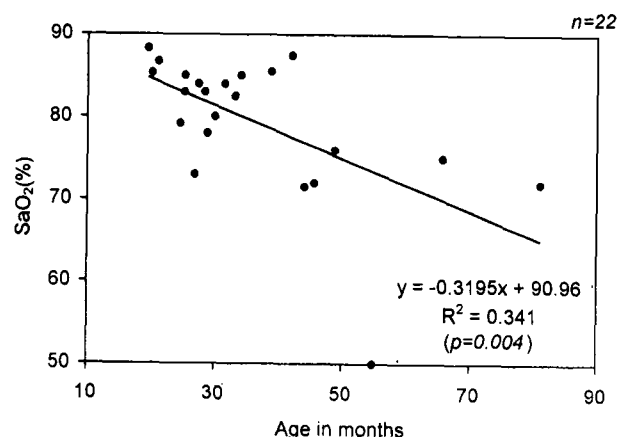


Fig. 1. Relation between arterial oxygen saturation and patient's age.

성(pulsatile) 단락술을 시행하였다. 폐동맥 크기 변화에 대한 분석은 술전 술후 심혈관조형상 폐혈관 크기 측정이 가능했던 31례에 대하여 시행하였으며 폐동맥 크기의 측정에는 좌,우 폐유문부위의 폐동맥의 술전후 직경을 3회씩 측정하여 평균치를 구한 뒤 확대율을 고려하여 실측치를 계산하였다. 측정된 값을 이용하여 술전후 폐동맥 직경의 변화, 폐동맥 지수⁵⁾의 변화를 추적 기간에 따라 비교 분석하였다.

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

결 과

술후 산소포화도의 연령과의 관계 : 사망 환자 또는 완전 폰탄 술식으로 넘어간 환자를 제외한 환자들중 22례의 환아에서 술후 심도자 소견상의 동맥혈의 산소포화도 수치를 확인할 수 있었으며 그들의 절대 연령과 동맥혈 산소포화도의 상관관계를 살펴 본 결과 양방향성 체정맥-폐동맥 혈역학을 가지고 있는 경우 연령이 증가함에 따라 동맥혈 산소포화도가 감소하는 경향을 보였다 ($n=22$, $R^2=0.341$, $p=0.004$)(Fig. 1).

술후 혈역학적인 소견의 변화 양방향성 : 체정맥-폐동맥 단락술후 43례의 환아에 대하여 술전후 동맥혈 산소포화도에 대한 자료 수집이 가능하여 술전,후 평균 수치가 각각 71.9 ± 10.1 , $79.8 \pm 8.5\%$ 로 통계적으로 의미 있는 증가를 보였다($n=43$, $p < 0.05$)(Fig. 2). 술전후 폐동맥압 및 폐혈관 저항치는 22례, 7례에서 그 자료수집이 가능하여, 평

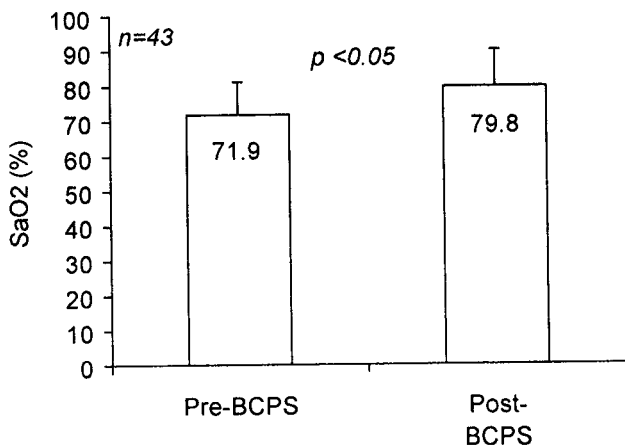


Fig. 2. Arterial oxygen saturation before and after bidirectional cavopulmonary shunt. BCPS=bidirectional cavopulmonary shunt.

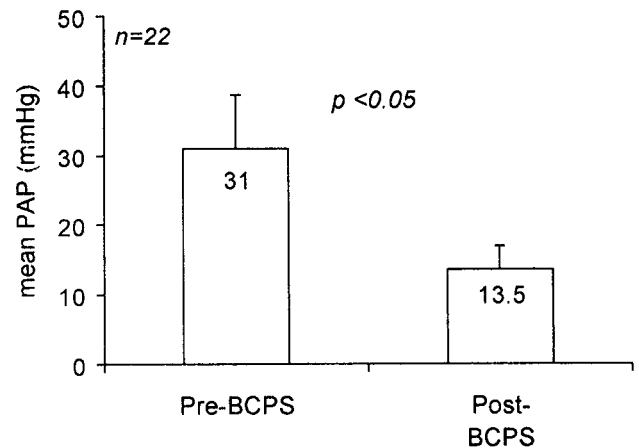


Fig. 3. Mean pulmonary arterial pressure before and after bidirectional cavopulmonary shunt. BCPS=bidirectional cavopulmonary shunt : pulmonary artery pressure.

균 폐동맥압은 31 ± 17 mmHg에서 13.5 ± 3.5 mmHg로 의미 있는 감소를 보였고($n=22$, $p<0.05$)(Fig. 3) 평균 폐혈관저항은 3.2 ± 2.1 우드unit에서 2.3 ± 2.7 우드unit로 변화하였으나 자료 개수가 너무 적어 통계적인 의미는 없었다($n=7$, $p=NS$)(Fig. 4).

술후 폐동맥 크기의 변화 : 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술 시행후 동측(ipsilateral) 및 반대측(contalateral) 폐동맥 크기 변화를 관찰하기 위하여 폐유문부위에서의 술전, 후 직경을 측정 비교하였다. 이때 본 환자군의 특성상 내장역위증(heterotaxia)에서 비롯된 체정맥 환원이상인 양측성 상공정맥군이 많아 양측성 체정맥-폐동맥 단락술을 시행한 경우가 허다하였다(24례). 이 경우 두 개 상공정맥의 크기가 균등하지 않은 경우가 대부분일 뿐 아니라 우세 상공 정맥 (dominant superior caval vein)을 결정하기도 힘들고 따라서 본술식이 폐동맥 크기 변화에 미치는 영향을 평가하기도 어렵다고 판단되어 비록 중례가 적기는 하지만 분석 대상을, 폐혈관 성형술, 맥동성 글렌 또는 양측성 글렌을 시행하지 않은 14례의 환자로 국한하였으며, 우측 글렌인 경우 우폐동맥을, 좌측 글렌인 경우 좌폐동맥을 동측 폐동맥으로, 반대쪽을 반대측 폐동맥으로 간주하였다. 우선 평균 17.9 (17.9 ± 7.4 , 범위 $4.8 \sim 29.5$)개월 추적후 시행한 심혈관 조영술상의 양측 폐동맥 직경을 술전 크기와 비교해본 결과, 폐동맥의 절대 크기는 동측인 경우 평균 7.0 ± 1.6 mm에서 8.7 ± 1.9 mm로 의미있는 증가를 보였으나($n=14$, $p<0.05$) 반대측의 경우 6.6 ± 2.3 mm에서 7.1 ± 1.9 mm로 통계적으로 의미있는 증가를 보이지 못하였다

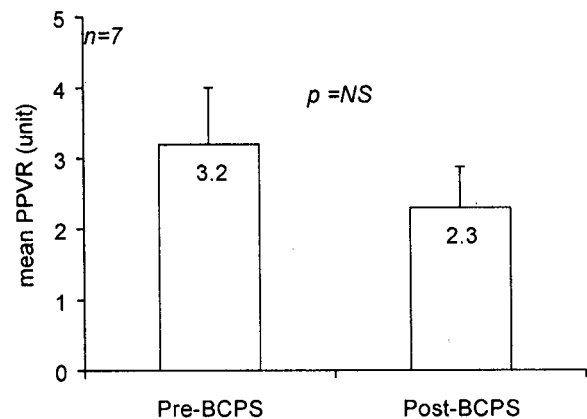


Fig. 4. Mean pulmonary vascular resistance before and after bidirectional cavopulmonary shunt. BCPS=bidirectional cavopulmonary shunt : PVR=pulmonary vascular resistance

($n=14$, $p=NS$)(Fig. 5). 반면 환자의 성장을 고려한 상대적인 크기 변화를 관찰하기 위하여 상기 수치를 환자의 체표면적으로 표준화하였더니 동측이건 반대측이건 모두 술전에 비하여 폐동맥의 상대적인 크기가 의미있는 감소를 보였다. 즉 동측인 경우 19.0 ± 4.8 에서 15.8 ± 3.0 mm/M2BSA 로($n=14$, $p<0.05$), 반대측인 경우 17.5 ± 4.5 에서 13.1 ± 3.8 mm/M2BSA($n=14$, $p<0.05$)로 감소하였다(Fig. 6). 본연구 도중 체정맥-폐정맥 혈역학으로 남아 있으면서 폐동맥성형술을 시행하지 않아 술전에 비해 체정맥-폐동맥 단락술만 첨가된 환자들 24례를 대상으로 추적 기간에

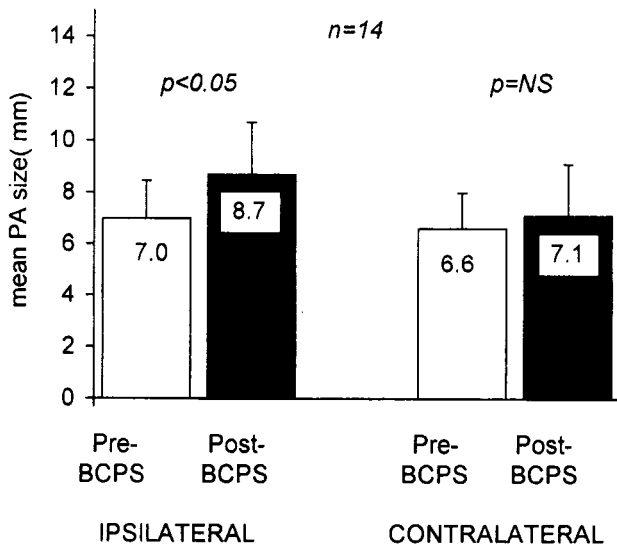


Fig. 5. Changes of absolute sizes of ipsilateral and contralateral pulmonary arteries before and after BCPS. PA=pulmonary artery : BCPS=bidirectional cavopulmonary shunt : ns=not significant.

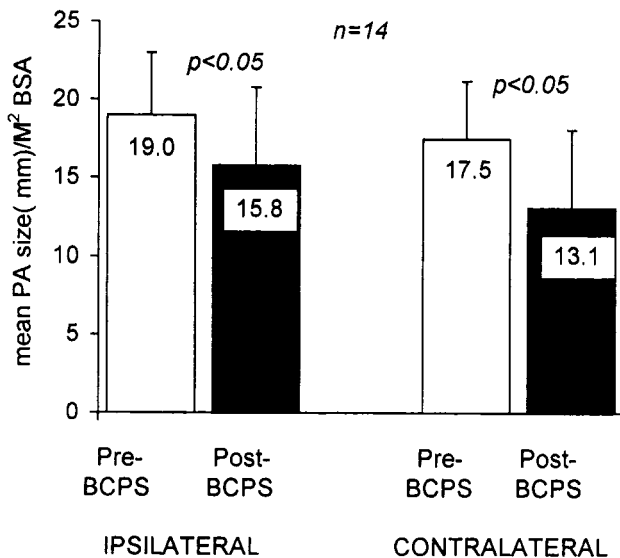


Fig. 6. Changes of ipsilateral and contralateral pulmonary artery size standardized by body surface area before and after BCPS. PA=pulmonary artery : BCPS=bidirectional cavopulmonary shunt : BSA=body surface area.

다른 폐동맥 지수의 변화를 비교해본 결과 추적 기간이 길면 길수록 폐동맥 지수의 % 감소가 증가하는 경향을 보였다($n=24$, $R^2=0.34$, $p=0.002$)(Fig. 8). 또한 추적 기간이 20개월이 넘는 군에서는 폐동맥지수의 증가를 거의 관찰할 수 없었으며, 전환자에 대한 평균감소율은 $9.3 \pm 13.8\%$ 였

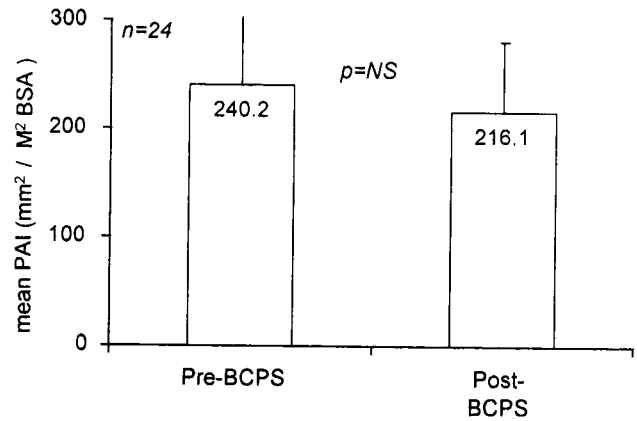


Fig. 7. Mean pulmonary artery index before and after bidirectional cavopulmonary shunt. BCPS=bidirectional cavopulmonary shunt : PVR=pulmonary vascular resistance

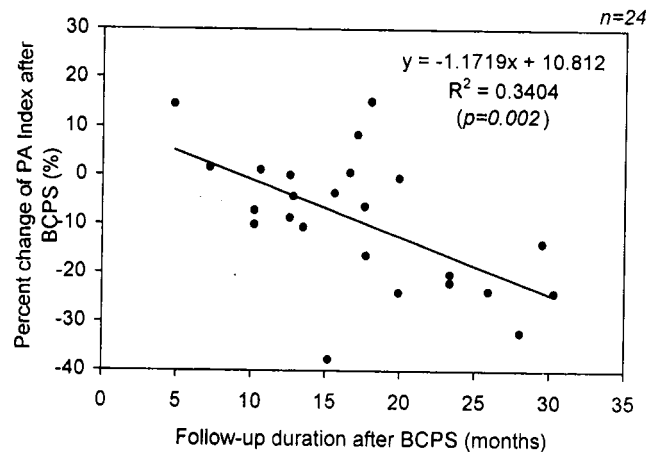


Fig. 8. Relation between percent changes of pulmonary artery indices and follow-up duration. PA=pulmonary artery : BCPS=bidirectional cavopulmonary shunt.

다.

고 찰

상공정맥과 우폐동맥을 단단 문합하는 술식이 1958년 2월 Glenn⁶⁾에 의해서 단심증과 폐동맥 협착을 보이는 7세 된 남아에 처음 시도된 이래 Haller 등⁷⁾은 현재 흔히 사용되고 있는 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술을 포함하여 여러 가지 변형된 글렌(Glenn) 술식을 실험적으로 시행해 보고 단측 문합 또는 측-측 문합이 술후 협착이나 혈전 형성의 빈도를 감소시킨다고 보고하였다. Laks 등⁸⁾은 평균 8.5년 추적된 임상례들에서 일방향성 Glenn 단락술후 흔히

거론되던 장기 추적중 발견되는 폐실질내 단락(intra-pulmonary shunt)을 포함한 폐실질 병변들이 점진적인 폐동맥 협착에 의한 불충분한 폐혈류, 장기간 지속된 심한 청색증, 다혈구증에 기인할 가능성이 더 많다고 지적하면서 원형 글렌(original Glenn) 술식이 단계적인 폰탄 술식의 일단계수술로서의 고식술로 훌륭하다고 피력하였다. 한편 Hopkins 등⁹⁾은 원형 글렌 단락술은, 물론 폰탄술식 전이전 후이전 우심방 용적 부하를 감소시켜 심기능의 악화를 완화시킬수는 있지만 이론적으로 전 체정맥 환원량의 1/3 밖에 안되는 상공정맥을 통한 환원 정맥혈을, 용적으로 2/3에 해당되는 우폐동맥으로만 보낸다는 사실이 생리적이지만 못하다고 주장하면서, 양방향성 체정맥-우폐동맥 단락술을 시행하였을 경우 1) 우폐동맥과 주폐동맥의 연결을 유지할 수 있으며 2) 상공정맥에서 양측 폐동맥으로 혈류를 보내줄 수 있고 3) 폰탄 술식 후에도 상공정맥 및 하공정맥으로부터 양폐동맥으로 혈류를 유입시키므로써 양쪽 폐혈관에 불균등한 혈류를 방지할 수 있다는 점에서 보다 혈액학적으로 생리적이라고 주장하였다.

일반적으로 기능이 가능한 심실이 하나밖에 없는 심기형에 대하여 최종 목표인 폰탄 술식을 시행하기 위해서는 환자의 연령을 포함한 해부학적 혈액학적 조건이 부합하여야한다. 그러므로 영아기 환자의 경우, 다행히 폐혈류량이 균형을 잘 이루어 폰탄 연령이 될 때까지 기다릴 수 있는 극히 일부 환자군을 제외하고는 어떤 식으로든 환자의 폐혈류가 균형을 이루고 혈중 산소 수준을 어느 정도 유지해줄 수 있고 폐혈관 저항을 높이지 않는 고식술을 선택하여야 하며, 간혹 환자가 성장한 후에도 완전 폰탄을 시행하기 어려운 상태라면 영아기에 시행한 고식술이 영구적인 고식술로서의 역할도 할 수 있어야 한다. 완전하지는 않지만 이런 조건에 부합되는 고식술이 체-폐동맥 단락술과 체정맥-폐동맥 단락술인데 양자 모두 장, 단점을 내포하고 있다. 체-폐동맥 단락술은 신생아기 또는 조기 영아기에도 안전하게 시행할 수 있으며 혈중 산소 농도 역시 안정권으로 유지할 수 있으나 폐혈관 저항을 높힐 소지가 있고 단일 심실에 용적 부하를 가중시키고 환아가 성장해감에 따라 문합부위 비틀림을 초래하여 폰탄 술식의 위험인자로 작용할 수 있다. 또한 체-폐동맥 단락술은 체정맥 및 폐정맥이 재순환함으로써 발생하는 비효율성을 부인할 수 없다. 즉 폐정맥으로 유입된 혈류의 일부는 전신순환을 우회하여 폐동맥으로 다시 유입되기 때문에 더 이상의 산소를 운반할 수 없으며 체정맥환원혈의 재순환은 체정맥에 남아 있는 잔여산소의 적어도 일부를 추출하게 되며 시간이 지나면서 환자의 폐혈관 저항이 감소하면 이런 비효

율은 더욱 증가되어 체혈류의 일부가 필요한 량 이상으로 폐혈류쪽으로 빼앗겨 산소 운반능이 오히려 감소하는 현상까지 보일 수 있다¹⁰⁾. 반면 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술은 아주 낮은 수술 사망율과 간단한 술식으로 폐혈류과다를 초래하지 않고 심장의 작업량을 증가시키지 않으면서 만족스런 산소 포화도를 유지할 수 있다는 장점이 있지만¹¹⁾ 경우에 따라서, 또는 시간이 경과함에 따라서, 원형 글렌 술식보다는 덜하지만 상공정맥과 하공정맥 사이에 정맥-정맥 혈관 부행지(venous collateral)가 발달하고, 만성적 저산소혈증(chronic hypoxemia)¹²⁾, 맥동이 없는 혈류(non-pulsatile flow)로 인한 혈류의 정체¹³⁻¹⁵⁾, 간요소(hepatic factor)¹⁶⁾ 등을 가능한 기전으로 하여 폐동-정맥루¹⁵⁾가 생겨나고, 국소 폐관류에 이상을 초래하여 결국은 점진적 저산소증에 다시 노출되는 경우가 흔히 보고되고 있다³⁾. 또한 일반적으로 폐동맥 크기가 충분하지 않고 폐혈관 저항이 충분히 떨어지기 전인 조기 영아기는 폰탄 술식 뿐 아니라 체정맥-폐동맥 단락술을 건디기도 적합치 않은 연령이다. 따라서 4~6개월 이전에는 폐혈류가 충분치 않을 경우 체-폐동맥 단락술로 폐혈류의 균형을 유지하는 것이 안전한 방법이라 생각되며, 물론 조기 영아기에 성공적인 체정맥-폐동맥 단락술을 시행했다는 보고도 있기는 하지만^{17, 18)} 4~6개월 이후의 환아를 대상으로 시행하는 것이 바람직하다는 생각이다. 따라서 신생아기 및 조기 영아기에 발견되는 폐혈류가 충분치 못한 환아는 우선 체-폐동맥 단락술을 시행하여 폐혈류를 유지하고 4~6개월이후 폐혈류 폐혈관 저항의 변화 등을 고려하여 이상 소견이 없으면 계속 관찰하거나 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술을 시행할 수 있으며, 생후 18개월 이후부터 완전 폰탄 술식을 기대해 볼 수 있게 되는 것이 일반적인 치료 전략이라고 할 수 있다. 그러나 어떤 경우이건 모든 환아가 시간만 경과하면 완전 폰탄 술식의 대상이 되는 것은 아니라는 사실을 염두에 두어야 하며 폰탄을 시행하더라도 폰탄 통로와 체심방 사이에 잔존 교통이 필요한 경우가 생기게 된다¹⁰⁾.

원형 글렌 술식이 그랬듯이 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술 역시 폰탄 술식으로 가야 할 환아의 중간 단계 수술로서의 역할은, 환자의 산소포화도를 포함한 임상 증상을 호전 시켜줄 뿐 아니라 폰탄 술식의 위험도를 낮출 수 있는 등¹⁹⁾ 충분히 타당한 선택임이 분명하나 완전 폰탄 술식을 시행하기 어려운 환자군에 대한 영구적인 고식술로서의 위치는 논란의 여지가 있다. 왜냐하면 우선 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술은 4~6개월 이후의 영아에 시행하는 경우가 많은데 이 경우 아기들의 두부가 전신에서 차지하는 비율이 상대적으로 크므로 상공정맥을 통해 환원되는 정

맥혈도 전환원 정맥혈의 45%까지 이른다. 따라서 수술 당시에는 충분한 폐혈류는 아니더라도 임상적인 호전을 가져올 정도의 폐혈류 유지는 가능하나 아기가 성장함은 물론 하공정맥 환원혈에 비해서 상공정맥 환원혈이 차지하는 비율도 감소하여 폐혈류량이 상대적으로 적어지며 저산소증의 진행을 피할 수 없다^{10, 20}. 이러한 사실은 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술이 이미 성장한 아동에게는 적당치 못한 고식술일 가능성도 있고 조기에 시행한 경우라도 장기간 그대로 둘 수 있는 고식술이 아닐 가능성이 있다는 사실을 반증이라고 할 수 있다²⁰. 본증례들에서도 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술의 혈액학술을 가지고 있는 환자의 연령이 높으면 높을수록 동맥혈의 산소포화도가 감소하는 경향을 관찰하였다(Fig. 1). Kobayashi 등²¹과 Miyaji 등¹⁹은 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술시 체-폐동맥 단락술을 반대쪽에 시행하거나 폐동맥 협착을 잔존시킴으로써 폐혈류의 지장을 초래하지 않으면서 혈류증가를 보임은 물론 85% 이상의 동맥혈의 산소포화도를 확보할 수 있었으며, 이렇게 맥동(pulsatility)을 추가한다면 폰탄의 고위험도(high-risk) 환아에 대한 최종적인 고식술이 될 수도 있다고 주장하였다. 둘째 원형 글렌 술식과 마찬가지로 정맥-정맥 혈관 부행지¹⁰, 폐동-정맥루^{15, 16}, 대동맥-폐동맥 혈관 부행지^{10, 22}, 양측 폐혈류의 불균형등이 발견되어 환아의 저산소증이 점차 진행하게 된다. 또한 Mendelsohn 등⁴이 보고한 바와 같이 상공정맥-폐동맥을 연결한 쪽의 반대쪽 폐동맥은 시간이 경과함에 슬후 15개월 이후 부터는 오히려 그 크기가 감소하며 같은쪽 역시 성장은 관찰 할 수 없음은 물론 상대적으로 선택적인(preferential) 혈류가 우세하여 좌우 폐혈류의 불균형을 조장하고 이는 상술한 만기 합병증의 원인될 가능성이 있다. 본 증례들의 경우 동측 폐동맥의 크기는 의미있는 증가를 보였으나 반대쪽은 차이가 없었다(Fig. 5). 이는 동측 폐동맥이 의미없는 증가를 보이고 반대쪽 폐혈관이 의미있는 감소를 보였다고 보고한 Mendelsohn 등⁴의 결과와는 일치하지 않았지만 환아의 성장을 고려한 상대적인 폐동맥 크기 변화는 동측이건 이측이건 모두 현저한 감소를 보였으며 이는 체정맥-폐동맥 단락술 가지고는 적어도 환아의 성장에 비례하는 폐동맥 크기를 유지할 수 없다는 점에서는 일치하였다(Fig. 6).

기능적 단심증 환아의 수술을 계획함에 있어서 완전 폰탄 술식을 할 것인가, 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술을 우선 중간 단계로 선택할 것인가 결정하기 위해서는 이미 알려진 폰탄의 위험인자의 위반수 및 위반 내용과 폰탄 실패율의 관계를 규명한 자료가 필요하겠다. Hofbeck 등²³은 31례의 전대정맥-폐동맥 문합술(total cavo pulmonary an-

astomosis)을 시행하고 사망환자의 술전 Choussat의 기준 위반수가 2개 또는 3개였다는 사실을 보고하였다. 본 연구의 대상 환자는 52%의 환자가 2개 이상의 위험요소를 가지고 있었으며 위험요소 4개를 보인 6례중 5례, 위험요소 2개 또는 3개를 보인 22례중 3례가, 위험요소 1개를 보인 20례중 1례가 사망하여 부분 폰탄 술식도 위험요소가 많을수록 생존 가능성이 희박해진다는 사실을 입증해주었다. 본 증례들은 내장역위증이 동반된 경우가 많아 체정맥 및 폐정맥의 환원이상을 동반하는 복잡 단심증이 차지하는 비율이 높았으며 수술 사망율이 비교적 높은 것도 이러한 사실에 기인했다고 생각된다. 특히 상심형 또는 하심형 총폐정맥 이상 연결증을 동반한 경우는 폰탄류의 수술이 가능할 정도의 폐순환 통로상에 잔존 압력차를 남기지 않고 교정되기가 아주 힘들다는 사실을 발견하였으며 상당히 높은 사망율을 보였다(3/5, 60%). Jonas 등²⁴은 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술의 적응증으로 폐동맥형성부전(hypoplastic pulmonary artery), 폐동맥 비틀림, 심실 기능저하, 높은 폐혈관저항 등을 들고 있으며 이런 경우에 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술이, 상당한 위험요소들을 가지는 환아에 대해서는 영구적 고식술로서 가치가 있으며, 그중에는 위험인자를 줄여 폰탄 술식의 적응증이 되는 환아가 되는 경우도 있어서^{19, 24, 25} 단계적 폰탄의 중간 단계 수술로서의 역할도 할 수 있다고 하였다. 그러나 대개의 보고들이 조기성적을 근거로 분석한 결과이기 때문에 양방향성 체정맥-폐동맥의 만기 합병증에 관해서는 보다 장기간의 추적 관찰이 요구되었다. 이미 알려진 폰탄 술식의 위험 요소중 가장 중요한 것이 폐혈관 저항, 폐동맥압, 폐동맥 비틀림, 혈류장애를 보이는 폐정맥환류이상, 방실판막 폐쇄부전, 단심실기능(function), 심실 유출로 협착, 3세 이하의 연령²⁶등이 있으며 그외 논란 거리가 되는 요소가 대동맥하 협착과 폐동맥 크기가 있다. Caspi 등²⁷에 의하면 실패한 폰탄 수술의 가장 많은 원인이 심근비대와 허혈성 손상이며 심근비대는 주로 술전 폐동맥밴딩을 실시한 좌심실 모양의 단심증과 대혈관 전위를 동반한 환아군에서 슬후 진행한 대동맥하 심근비대에 의한 협착이 그 해부학적인 원인인 경우가 대부분이라는 사실을 발견하고 가능하면 Damus-Kaye-Stansel(DKS), Norwood 술식 등을 이용하여거나 폐동맥밴딩을 한 경우라면 세심한 외래 추적이 필요하다고 하였다. Nakada 등⁵은 폐동맥 지수가 250mm²/M2BSA 이상되어야 폰탄 술식이 가능한 폐동맥 크기라고 주장하였으며 Jonas 등도 수치로 밝히지는 않았으나 폐동맥 크기를 폰탄 술식의 위험인자로 간주하였다. Girod 등²⁸은 폐동맥 크기와 폰탄의 수술사망과는 관계가 없다고

하였는데 물론 폐동맥 지수로 $250\text{mm}^2/\text{M}^2\text{BSA}$ 이하 되는 군에서도 생존례가 있었지만 이들 환자군의 최소 폐동맥 지수가 $188\text{mm}^2/\text{M}^2\text{BSA}$ 로 비교적 대상 환자의 폐동맥 크기가 큰편이었다는 약점이 있다. Bridges²⁹⁾등도 술전 폐동맥 지수가 폰탄 술식 성패의 예측 지표가 될 수 없다고 주장하였으나 사망군과 생존군의 평균 폐동맥 지수가 각각 155 및 199였다. 이와 같이 폰탄 술식을 위한 폐동맥 크기가 적다면 얼마나 적은 것이 폰탄 술식을 시행할 수 없을 정도로 적은 것인지, 폐동맥 지수와 관계가 없다면 과연 폐동맥 지수 60내지 100정도 되는 소위 소폐동맥군(diminutive pulmonary arteries) 환자 군도 안전하게 폰탄 수술을 시행할 수 있는지에 대해서는 아직도 결론적이지 못한 것이 분명하다. 이에 Hofbeck 등²³⁾은 폐동맥 지수/폐혈관저항 값을 예측지표로 사용하는 것이 바람직하다고 주장하여 폐동맥크기와 폐혈관저항을 모두 고려해야 한다는 견해도 있다.

양방향성 체정맥-폐동맥 단락술이 단계적 수술의 일단계 또는 이단계술식으로 시행되었을 때, 폰탄 또는 수정폰탄 술식을 고려하게 되는데 이때도 역시 폐동맥의 폐동맥 크기, 좌우 불균등한 성장, 비틀림 등 해부학적 성상이 폰탄 술식 적응증 여부를 판정하는 변수가 된다. 따라서 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술을 거친 폰탄 대상 환자의 시간 경과에 따른 폐동맥 성장의 변화 추이를 관찰하는 것은 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술의 고식술로서의 역할을 재조명하는데 중요하겠다.

결 론

본 서울대학교어린이병원 흉부외과에서는 1992년 2월부터 1995년 12월까지 54례의 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술을 시행하고 생존 환자 45례를 대상으로 시간 경과에 따른 혈역학소견 및 폐동맥크기 변화를 관찰하고 다음과 같은 결론을 얻었다. 기능적 단심증을 가지는 환아에 대하여 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술은 단계적 폰탄 술식의 일단계 고식술로서 동맥혈의 산소포화도를 개선하고, 폐동맥압, 폐혈관저항 등을 감소시켜 증상을 완화시키고 완전 폰탄의 수술 위험도를 낮출 수 있다는 점에서 바람직한 선택이나 연령이 많으면 많을수록 동맥혈 산소 포화도가 감소되고 그 결과 청색증이 심화되며, 폐동맥의 성장 또한 환자의 성장에 비례하여 증가하지 않을 뿐아니라 반대쪽 폐동맥의 상대적인 폐동맥의 크기 감소는 더욱 현저하여 영구적인 고식술로는 적당치 않은 경우가 생기게 되므로 가능하면 조기에 완전 폰탄 술식을 시행하는 것이 바람직

하다. 그러나 대상 환아의 수, 추적기간, 환자의 진단 분포, 자료 수집 등에 제한이 있었다는 사실은 본연구의 약점으로 지적되어야하며 이를 극복하기 위해서는 향후 보다 많은 증례의 축적, 완벽한 술전후 자료수집, 보다 장기간의 외래 추적등이 요구된다.

참 고 문 헌

1. Humed RA, Feldt RH, Porter CJ, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK. *The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndromes.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96: 212-8.
2. Lamberti JJ, Mainwaring RD, Spicer RL, Uzark KC, Moore WJ. *Factors influencing perioperative morbidity during palliation of the univentricular heart.* Ann Thorac Surg 1995;60: S550-3.
3. Bridge 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):IV170-6.
4. Mendelsohn AM, Bove EL, Lupinetti FM, Crowley DC, Lloyd TR. *Beekman III RH.* J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 107:1284-90.
5. Nakada S, Imai Y, Takanashi Y, et al. *A new method for the quantitative standardization of cross sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow.* J Thorac Cardiovasc Surg 1984;88: 610-9.
6. Glenn WWL. *Circulatory bypass of the right side of the heart-shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery : report of clinical application.* N Engl J Med 1958; 259:117-20.
7. Haller Jr. JA, Askins JC, Worthington M, Rauenhurst J. *Experimental studies on permanent bypass of the right heart.* Surgery 1966;59:1128-32.
8. Lakss H, Mudd G, Standeven JW, Fagan L, Willman VL. *Long-term effect of the superior vena cava to pulmonary artery anastomosis on pulmonary blood flow.* J Thorac Cardiovasc Surg 1977;74:253-60.
9. Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA, Peterson RJ, Oldham Jr. HN. *Physiological rationale for a bidirectional cavopulmonary shunt.* J Thorac Cardiovasc Surg 1985;90: 391-8.
10. Jonas RA. *Indications and timing for the bidirectional Glenn shunt versus the fenestrated Fontan circulation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1994;108:522-4.
11. Trusler GA, Williams WG, Cohen AJ, et al. *The cavopulmonary shunt : evolution of a concept.* Circulation 1990;82(suppl IV):IV131-8.
12. Mainwaring RD, Lamberti JJ, Uzark KMSD. *The bidirectional Glenn procedure : Paalliation of the univentricular heart.* In: Karp RB, Lakss H, Wechsler AS, eds. *Advances in*

- cardiac surgery. St. Louis: Mosby-Year Book Inc. 1994;5: 115-40.
13. Magee A, Sim E, Benson LN, Williams WG, Trusler GA, Freedom RM. *Augmentation of pulmonary blood flow with an axillary arteriovenous fistula after a cavopulmonary shunt.* J Thorac Cardiovasc Surg 1996;11:176-80.
14. Cloutier A, Ash JM, Smallhorn JF, et al. *Abnormal distribution of pulmonary blood flow after the Glenn shunt or Fontan procedure. Risk of development of arteriovenous fistulae.* Circulation 1985;72:471-9.
15. Kopf GS, Lakss H, Stansel HC, Hellenbrand WE, Kleiman CS, Talner NS. *Thirth-year follow-up of superior vena cava-pulmonary artery (Glenn) shunts.* J Thorac Cardiovasc Surg 1990;100:662-71.
16. Moore JW, Kirby WC, Maden WA, Gaither NS. *Development of pulmonary arteriovenous malformation after modified Fontan operation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98:1045-50.
17. Chang AC, Hanley FL, Wernovsky G, et al. *Early bidirectional cavopulmonary shunt in young infants. Postoperative course and early results.* Circulation 1993;88[part II]:149-58.
18. Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley FL. *Primary bidirectional superior cavopulmonary shunt in infants between 1 and 4 months of age.* Ann Thorac Surg 1995;59:1120-6.
19. Miyaji K, Shimada M, Sekiguchi A, Ishizawa A, Isoda T. *Usefulness of pulsatile bidirectional cavopulmonary shunt in high-risk Fontan patients.* Ann Thorac Surg 1996;61:845-50.
20. Gross GL, Jonas RA, Castaneda AR, Hanley FL, Mayer Jr. JE, Bridges ND. *Maturation and hemodynamic factors predictive of increased cyanosis after bidirectional cavopulmonary anastomosis.* Am J Cardiol 1994;74:705-709.
21. Kobayashi J, Matsuda H, Nakano S, et al. *Hemodynamic effect of bidirectional cavopulmonary shunt with pulsatile pulmonary flow.* Circulation 1991;84[suppl III]:III219-25.
22. Friedman JK, Bridges ND, Mayer Jr. JE, Lock JE. *Prevalence and risk factors for aortopulmonary collateral vessels after Fontan and bidirectional Glenn procedures.* J Am Coll Cardiol 1993;22:207-15.
23. Hofbeck M, Singer H, Scharf J, et al. *Total cavopulmonary anastomosis: Selection criteria related to postoperative results.* Thorac Cardiovasc Surgeon 1993;41:28-33.
24. Jonas RA, Bridge ND, Hanley FL, Mayer JE, Castaneda AR. *Fontan procedure following bidirectional Glenn shunt for high risk patients.* JACC 1991;17:33A.
25. Pridjian AK, Mendelsohn AM, Lupinetti FM, et al. *Usefulness of the bidirectional Glenn procedure as staged reconstruction for the functional single ventricle.* Am J Cardiol 1993;71:959-62.
26. Mayer Jr. JE, Bridges ND, Lock JE, Hanley FL, Jonas RA, Castaneda AR. *J Thorac Cardiovasc Surg 1992;103:444-52*
27. Caspi J, Coles JG, Ravinovich M, et al. *Morphological findings contributing to a failed Fontan-twelve year experience.* Circulation 1990;82(suppl IV):IV177-82.
28. Girod DA, Rice MJ, Mair DD, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK. *Relationship of pulmonary artery size to mortality in patients undergoing the Fontan operation.* Circulation 1985;72(suppl II):II93-6.
29. Bridges ND, Farell Jr. PE, Pigott III JD, Norwood WI, Chin AJ. *Pulmonary artery index: A non predictor of operative survival in patients undergoing modified Fontan repair.* Circulation 1989;80(suppl I):I216-21.

=국문초록=

본연구는 서울대학교병원 어린이병원 흉부외과에서 1992년 2월부터 1995년 12월까지 양방향성 체정맥-폐동맥단락술을 시행받은 환자 54례를 대상으로하였다. 환자의 평균연령 및 체중은 각각 36.8±37.7개월, 8.0±3.0kg이었다. 환자의 89%는 폰탄(Fontan)수술의 위험인자를 2개이상 동반하고 있었으며 병원 사망율은 16.6%(9/54)였다. 생존 환아를 대상으로 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술전과 평균 16.3±14.3개월후의 혈액학 및 심혈관 조영술 검사 소견을 비교하였다. 동맥혈의 평균 산소포화도는 술전 71.9±10.1%에서 79.8±8.5%로 향상되었으나($n=43$, $p<0.05$). 양방향성 체정맥-폐동맥단락의 혈액학으로 생존하는 환아들은 나이가 많을수록 동맥혈의 산소포화도가 낮은 경향을 보였다($n=22$, $R^2=0.34$, $p=0.004$). 환아들의 평균 폐동맥압은 31±17mmHg에서 13.5±3.5mmHg로 유의한 감소를 보였으며($n=22$, $p<0.05$), 폐혈관저항 역시 감소하는 경향을 보였으나 자료의 개수가 적어 통계적으로 유의한 차이는 발견할 수 없었다($n=7$, $p=\text{not significant[NS]}$). 폐동맥의 술전후 크기 변화에 관해서는 폐동맥의 절대 크기는 동측의 경우 유의한 증가가 있었으나($n=14$, $p<0.05$) 반대측의 경우 차이가 없었다($n=14$, $p<0.05$). 그러나 환자의 체표면적을 고려한 폐동맥크기 변화는 동측이건 반대측이건 모두 현저한 감소를 보여 통계적으로 유의하였다(동측의 경우 16.8% 감소, $n=14$, $p<0.05$, 반대측의 경우 25.1% 감소, $n=14$, $p<0.05$). 좌,우 폐동맥 단면적에 대한 폐동맥지수는 동기간 평균 9.3±13.8%의 감소를 보였으며 술후 추적기간이 길면 길수록 폐동맥지수의 % 감소가 커지는 경향을 보였다($n=24$, $R^2=0.34$, $p=0.002$). 저자들은 본 연구를 통하여 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술이 단계적 폰탄 수술의 중단기 고식술로서 우수함을 입증하였다. 그러나 환아가 성장함에 따라 상대적으로 폐동맥 크기가 감소하며 추적 기간이 길면 길수록 그런 현상이 더욱 심화된다는 사실은 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술후 가능하면 빠른 시기에 완전 폰탄을 시행하는 것이 바람직하다는 가설을 뒷받침한다.