

# 복잡 선천성 심기형 환자에서의 Norwood 술식

박정준\* · 김용진\*

=Abstract=

## The Norwood Operation in Infants with Complex Congenital Heart Disease

Jeong Jun Park, M.D.\*, Yong Jin Kim, M.D.\*

From April 1987 to May 1996, 13 infants underwent a Norwood operation for complex congenital heart diseases including hypoplastic left heart syndrome (n=7), mitral stenosis with small VSD and subaortic stenosis (n=1), mitral atresia with ventricular septal defect, coarctation of aorta, and subaortic stenosis (n=1), interrupted aortic arch with ventricular septal defect and subaortic stenosis (n=1), tricuspid atresia with transposition of the great arteries (n=1), and complex double-inlet left ventricle (n=2). All patients without hypoplastic left heart syndrome were associated with hypoplasia of ascending aorta and arch. Age at operation ranged from 3 days to 8.7 months (mean  $60.6 \pm 71.6$  days, median 39 days). The operative mortality (<30 days) was 46% (6 patients). Late mortality was 15% (2 patients). All operative deaths occurred during the first 24 hours after the operation as a result of cardiopulmonary bypass weaning failure (5 patients) and sudden hemodynamic instability postoperatively (1 patient). Late death was due to aspiration pneumonia in two cases. There are 5 long-term survivals (39%). Three of them have undergone a two-stage repair with a modified Fontan operation in two and total cavopulmonary shunt in one at 12, 17, 4.5 months after Norwood procedure with no mortality. Two patients have entered a three-stage repair strategy by undergoing a bidirectional cavopulmonary shunt at 3 and 5.5 months after initial operation with 1 operative death. The actuarial survival rate for all patients at the first-stage operation, including hospital deaths and late death was 30.8% at 1 year.

In conclusion, the operative mortality of Norwood operation was relatively high compared to other operation for major cardiac anomalies, continuing experience will lead to an improvement in result.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 30: 263-9)

**Key words:** 1. Norwood Operation  
2. Hypoplastic Left Heart Syndrome

## 서 론

1970년대 이후, 해부학적 또는 기능적 단심실을 가진 환자의 외과적 치료에 있어서 Fontan 술식의 도입 및 발달, 저체온하에서 순환정지를 이용한 심폐 bypass의 운용,

동맥관의 개방성 유지를 위한 PGE<sub>1</sub>의 도입 등은 복잡 심기형을 가진 환자의 치료에 있어서 중요한 기초가 되었으며 이를 바탕으로 1980년대 이후 Norwood 등의 선구자적인 업적에 의해서 좌심형성부전증후군의 외과적 치료는 놀라운 발전을 거듭해 왔다<sup>1,2)</sup>.

\* 서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine

논문접수일: 96년 6월 29일 심사통과일: 96년 11월 7일

책임저자: 박정준, (110-460) 서울시 종로구 연건동 28번지, Tel. (02)760-2348, Fax. (02)764-3664

Table 1. Patient characteristics with hypoplastic left heart syndrome

Patient No.	Age(days)	Sex	Weight (Kg)	Great Arterial Relationship	Anatomic subtype <sup>a</sup>	Other anomalies
1	15	M	3.4	DORV	AS, MS	
2	73	F	5.2	DORV	AS, MS	Interrupted IVC <sup>b</sup> Bilateral SVC
3	3	M	3.2	Normal	AA, MS	CoA
4	94	F	3.9	Normal	AA, MA	CoA
5	27	M	3.7	Normal	AA, MA	PAPVR at high SVC
6	6	M	3.4	Normal	AA, MS	Aberrant right subclavian artery
7 <sup>c</sup>	21	M	2.9	DORV	AA, MA	CoA

a : Anatomic subtypes based on the morphology of the left heart valve

b : Interrupted IVC with azygos continuation

c : Preoperative necrotizing enterocolitis, sepsis, and renal failure

(As, aortic stenosis; CoA, coarctation of aorta; DORV, double-outlet right ventricle; IVC, inferior vena cava; MS, mitral stenosis; PAPVR, Partial anomalous pulmonary venous return; SVC, superior vena cava)

한편, 전형적인 좌심형성부전증후군과 유사한 생리학적 특성을 보이면서 과도한 폐혈류량 및 대동맥의 형성부전으로 특징지어지는 해부학적 병변을 가진 환자들에 있어서도 Norwood 술식은 좋은 적응증이 된다 하겠다<sup>3-8)</sup>. 따라서 좌심형성부전증후군이나 이와 유사한 복잡 심기형 환자에서의 외과적 접근은 Norwood 술식에 이은 변형 Fontan 술식으로의 단계적인 고식적 수술을 필요로 하며, Norwood 술식의 단기적인 목표로는 첫째, 새로이 만들어진 대동맥궁을 통한 체순환이 폐색없이 유지되어야 하며 둘째, 폐동맥의 정상적인 발달을 유도할 수 있도록 변형 Blalock-Taussig 단락술을 통한 폐동맥 혈류량의 조절 및 세척, 충분한 심방중격 절제술을 통하여 심방간에 제한받지 않는 교통성을 확보하는 것이며 장기적으로는 체순환 및 폐순환을 분리하기 위한 Fontan 술식으로의 이행 또는 중간 단계로 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술(Bidirectional cavopulmonary shunt)이나 Hemi Fontan 술식을 거쳐 완전한 Fontan 술식으로의 이행에 있다 하겠다<sup>2)</sup>.

이에 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 경험한 복잡 심기형 환자에서 Norwood 술식의 임상 고찰을 통하여 수술적 치료방법 및 결과를 분석하여 보고하는 바이다.

### 대상 및 방법

1987년 4월부터 1996년 5월까지 Norwood 술식을 시행

받은 환자를 연구 대상으로 하였다. 총 13명의 환자가 Norwood 술식을 시행받았으며 환자의 성비는 10:3으로 남아가 많았고, 수술 당시 평균 연령은 60.5 ± 71.6일(생후 3~265일, 중앙값 39일)이었다. 수술 당시 평균 체중은 3.8 ± 0.7Kg(2.9~5.3Kg)이었으며, 평균 체표면적은 0.23 ± 0.03m<sup>2</sup>(0.19~0.29)이었다. 환자의 진단별 분포는 좌심형성부전증후군이 7례이었고, 상행대동맥과 대동맥궁의 형성부전이 있으면서 심실중격결손증 및 대동맥하 협착증을 동반한 승모판 협착증, 심실중격결손증, 대동맥축착 및 대동맥하 협착증을 동반한 승모판 폐쇄증, 심실중격결손증 및 대동맥하 협착증을 동반한 대동맥궁 단절, 대혈관전위를 동반한 삼첨판 폐쇄증이 각각 1례씩 있었으며 이중입구부 좌심실이 2례 있었다.

좌심형성부전증후군의 환자에서는 대혈관의 관계가 정위 상태인 경우가 4례, 우심실기시인 경우가 3례 있었으며 좌심 판막의 형태학적 분류에 따라서는 대동맥판막 및 승모판의 폐쇄증이 3례, 대동맥 판막 폐쇄 및 승모판 협착증이 2례, 대동맥판막 및 승모판 협착증이 2례 이었다. 그 외 동반된 기형으로는 양측성 상대정맥 및 하대정맥의 단절증이 있으면서 기정맥으로 환류되었던 예가 1례, 부분폐정맥연결이상이 1례, 이상우쇄골하동맥이 1례 있었고, 대동맥축착이 3례에서 있었다. 수술전에 괴사성 장염에 의한 폐혈증 및 신부전을 동반한 경우도 1례 있었다(Table 1).

좌심형성부전증후군외의 심기형 환자에서는 대혈관의 관계가 정위 상태인 경우가 1례, 우심실 기시인 경우가 2례, 완전대혈관전위가 3례 있었으며, 상행대동맥과 대동맥

**Table 2.** Patient characteristics without hypoplastic left heart syndrome

Patient No.	Age (days)	Sex	Weight (Kg)	Great Arterial Relationship	Diagnosis	Other anomalies
1	122	M	3.6	Normal	MS, VSD subaortic obstruction	
2	39	M	3.6	DORV	MA, VSD, CoA subaortic obstruction	
3	67	F	3.6	DORV	Type B IAA, VSD subaortic obstruction	Bilateral SVC*
4	265	M	5.1	TGA	Type IIc TA, VSD small RV	
5	10	M	3.7	TGA	DILV, CoA, small RV	
6	39	M	3.8	TGA	DILV, VSD, small RV	

All patients had hypoplastic ascending aorta and arch.

\* without innominate vein

(CoA, coarctation of aorta; DILV, double-inlet left ventricle; DORV, double-outlet right ventricle; IAA, interrupted aortic arch; IVC, inferior vena cava; MA, mitral atresia; RV, right ventricle; SVC, superior vena cava; TA, tricuspid atresia; VSD, ventricular septal defect)

궁의 전반적인 발육부진을 보이고 있었다. 동반된 기형으로는 1례에서 양측성 상대정맥이 있었다 (Table 2).

술전 진단은 모두 심에코도를 통해 가능하였으며 5례에서 심도자술 및 조영촬영을 시행하였고 이들의 평균 수축기 폐동맥압은  $86.6 \pm 26.9$  mmHg로 심한 폐동맥 고혈압의 소견을 보였다. 술전에 시행한 동맥혈가스분석 결과 중 가장 나빴던 pH는 평균  $7.2 \pm 0.15$  (6.9~7.37)로 대부분의 경우에서 대사성 산증의 소견을 보였으며 술전 치료로서는 동맥관의 개방성 유지 및 체순환과 폐순환의 혈류량 및 저항의 균형을 유지하기 위해 PGE<sub>1</sub> 및 변력성 약제를 투여하고 필요에 따라서 인공호흡보조를 실시하였다.

수술은 통상의 정중 흉골 절개 후 흉선을 일부 절제하고 근위부 폐동맥에 동맥도관을, 우심방이를 통해 단일 정맥도관을 거치하였으며 체외순환 직전에 좌우 폐동맥을 조여 동맥관을 통한 체순환이 유지되도록 하였다. 체온이 하강되고 있는 동안 대동맥궁의 분지혈관들을 박리하고 tourniquet을 거치하였으며 직장 체온이 18~20℃가 되었을 때 완전순환정지를 실시하였다. 우심방 절개 후 심방중격을 충분히 절제해 내고 주폐동맥을 우폐동맥 기시부 가까이에서 절단하고 원위부는 일차 봉합하거나 포편을 이용하여 봉합하였다. 동맥관을 분리, 결찰 후 대동맥으로의 유입부에서 절단하고, 그 원위부로 대동맥 절개를 연장한 후 근위부쪽으로는 대동맥궁 또는 상행대동맥까지 절개를 연장하였다. 대동맥 재건술은 절단된 근위부 주폐동맥을 대동맥궁 또는 상행대동맥까지 포함하여 직

접 봉합하거나 다양한 포편을 이용하여 시행하였으며 체외순환을 재개하고 체폐동맥단락술을 시행한 후 필요에 따라 변력성 약제를 투여하면서 체외순환으로부터 이탈하였다. 평균 총체외순환시간은  $164 \pm 73$ 분, 완전순환정지시간은  $48 \pm 17$ 분이었다.

구체적으로 87년에 시행한 첫 1례는 Behrendt가 기술한 방법을 따라, 주폐동맥 피판을 이용하여 원위부로의 폐혈류를 차단하고 우심낭조직을 이용하여 대동맥폐동맥창을 새로이 만들면서 폐혈류는 주폐동맥 피판에 4mm 크기의 구멍을 만들어 줌으로써 유지하였다<sup>9)</sup>. 그 이후로는 다양한 포편을 이용하였으며 6례에서는 근위부 폐동맥과 대동맥궁을 직접 문합하였고 PTFE (Gore-tex patch) 및 우심낭조직을 이용한 경우가 각각 1례, 자가심낭조직을 이용한 경우가 2례, 동종이식편을 이용한 경우가 2례 있었다.

체폐동맥단락술은 10례에서 우측 무명동맥 및 폐동맥간에 변형 Blalock-Taussig 단락술을 시행하였으며 2례에서는 중앙단락술을 시행하였다. 10례에서 4mm, 2례에서 5mm 크기의 Gore-tex 인조혈관을 이용하였으며 원위부 폐동맥은 2례에서 일차 봉합을 시행하였고 그 외에는 심낭조직을 이용하여 포편 봉합하였다 (Table 3). 추가 술식으로 중등도 이상의 삼첨판 폐쇄부전이 동반되었던 1례에서 삼첨판 윤성형술을 시행하였다.

술후 관리는 체폐혈류량의 적정비를 맞추는데 중점을 두어 동맥혈산소 포화도가 75~80%를 유지할 수 있도록 인공호흡보조 및 변력성 약제를 상황에 따라 조절하였다.

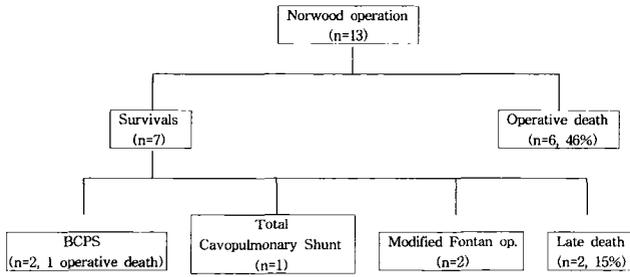


Fig. 1. Fate of patients undergoing Norwood operation (BCPS, Bidirectional cavopulmonary shunt).

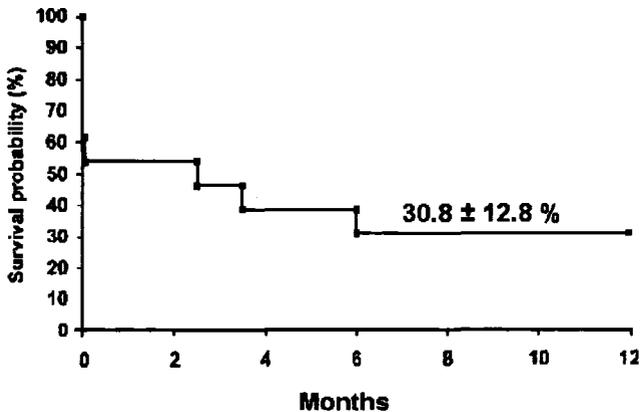


Fig. 2. Actuarial survival curve for all patients after Norwood procedure (n=13).

## 결 과

수술 후 30일 이내에 사망한 조기 사망 환아는 6례로써 46%였다. 모든 수술 사망은 24시간 이내에 발생하였으며 체외순환으로부터 이탈에 실패한 경우가 5례로 심근 보호 실패 및 장시간의 체외순환 등 수술과 관련된 급성 심근 부전이 원인으로 생각되었다. 그 중 1례에서는 술전에 피사성 장염에 의한 패혈증 및 신부전 등이 충분히 호전되지 못한 상황에서 수술이 이루어짐으로써 수술에 따른 위험도가 더 컸을 것으로 생각되었다. 또 다른 1례는 다발성의 심실중격결손증 및 대동맥 협착을 동반한 대동맥궁 단절 환자로 폐동맥 교약술 및 대동맥의 확장 단단문합술을 시행하고 대동맥하의 누두부 중격을 절제하였으나 대동맥하 협착이 충분히 제거되지 않아 Norwood 술식으로 전환된 경우였다. 나머지 1례는 술후 갑작스런 혈액학적 불안정으로 회복되지 못하고 사망하였다. 수술사망을 제외한 나머지 7명의 환아에서 모두 7건의 합병증이 발생하였으

Table 3. Operative technique for first stage palliation of Norwood operation

Operative technique	No. of patient
Behrendt method	1
Direct anastomosis between proximal MPA to aortic arch, and RMBT shunt	6
PTFE cuff and RMBT shunt	1
Bovine pericardial patch and central shunt	1
Autologous pericardial patch and RMBT shunt	1
Autologous pericardial tube graft and central shunt	1
Homograft and RMBT shunt	2

(MPA, main pulmonary artery; RMBT shunt, Right modified Blalock-Taussig shunt)

며 일과성의 경기 (seizure)가 2례, 횡경막 신경마비가 3례, 출혈이 1례, 아급성 심내막염이 1례로 장기간의 항생제 치료를 필요로 하였다. 추가적인 수술은 횡경막신경마비가 있었던 3례에서 횡경막주름성형술이, 1례에서 출혈에 의한 지혈수술이 있었다. 만기 사망은 2례에서 있었으며 (15%) 모두 흡인성 폐렴에 의한 호흡부전으로 술후 각각 2.5개월 및 6개월에 사망하였다. 5명의 장기 생존자에 대하여 Norwood 술식에 이은 추후 수술이 이루어졌다 (Fig. 1). 2례에서는 첫 수술 후 각각 3개월 및 5.5개월에 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행하였으며 그 중 한례에서는 술후 계속되는 저산소증으로 체폐동맥단락술을 계획하였으나 보호자의 거부로 시행하지 못하고 사망하였다. 완전 대정맥-폐동맥 단락술이 1례에서 시행되었으며 양측성 상대정맥 및 하대정맥의 단절증이 있으면서 기정맥으로 환류되었던 환자로 양측성 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행하면서 기정맥을 결찰하지 않아 Fontan 술식의 효과를 얻을 수 있었던 경우였다. 나머지 2례에서는 첫 수술 후 각각 12개월 및 17개월 후에 변형 Fontan 술식을 시행하였다. 2차 수술시의 사망 1례를 제외한 4명의 술후 심에코 검사상 경도의 삼첨판 폐쇄부전증이 2례, 경도의 대동맥 (neo-aorta) 폐쇄부전이 1례 있었으며, 대동맥의 협착 소견은 보이지 않았고 심실 기능은 잘 유지되고 있었다.

조기 사망을 제외한 7명은 평균  $17 \pm 18$ 개월 (2.5~51개월)동안 추적되었으며 수술 사망 및 만기 사망을 포함하여 Kaplan-Meier 방법으로 계산한 1년 생존률은  $30.8 \pm 12.8\%$ 였다 (Fig. 2).

## 고 찰

좌심형성부전증후군은 대동맥판막의 형성부전, 협착증, 또는 폐쇄증 및 좌심실의 부재나 형성부전, 상행대동맥의 형성부전을 주된 소견으로 하는 심장기형군을 총칭하여 말하며 승모판막의 형성부전이나 폐쇄증이 흔히 동반된다. 대혈관들은 대부분 정상 관계를 보이지만 약 10%에서는 양대혈관우심실기사의 소견을 보이고<sup>10</sup>, 생후 1개월내 95%의 환아가 사망하는 치명적인 질환으로 영아에서 심장질환으로 인한 사망의 가장 흔한 원인을 차지하고 있다. 이러한 환자의 치료는 고식적 수술면에 있어서는 Norwood 등<sup>1, 2, 10</sup>의 선구자적인 업적에 힘 입어서, 심장 이식의 영역에서는 Bailey<sup>11</sup>, Backer<sup>12</sup> 등에 의해서 놀라운 발전을 거듭해 왔다. 또한 Norwood 술식의 기본 원칙은 해부학적으로 대동맥 유출로나 대동맥궁의 협착을 동반하면서 생리학적으로 동맥관 의존성 체순환을 가진 심기형 환자에서도 잘 적용될 수 있다 하겠다<sup>3-8</sup>.

Norwood 등<sup>1</sup>이 1983년 좌심형성부전증후군 환자에서 처음으로 2단계에 걸친 단계적인 생리학적 교정술을 보고한 이래 수술 방법에서도 많은 변형 및 발전이 있어 왔다. 그 중 가장 중요한 하나가 80% 이상의 환자에서 대동맥축착을 동반하므로 대동맥 재건술이 대동맥구뿐만 아니라 동맥관을 지나 하행대동맥까지 포함되어야 한다는 것이며, 자가심낭조직이나 합성물질보다는 동종이식편이 적당한 이식 절편으로 받아들여지고 있다<sup>10, 13</sup>. 체폐동맥단락술에 있어서도 중앙단락술이 좌우측 폐동맥이 좀 더 균일한 성장을 기대할 수 있다는 의견도 있으나<sup>10</sup> 대동맥이 폐동맥에 비해 더 머리 방향으로 성장을 하므로 상대적으로 중앙으로 향하게 되며 2차 수술시 중앙단락술이 우측 변형 Blalock-Taussig 단락술보다 결찰이 기술적으로 어려우며 3.5mm 크기의 인조혈관의 도입 등으로 변형 Blalock-Taussig 단락술을 선호하는 이들도 있다<sup>14</sup>.

1990년 Murdison 등<sup>15</sup>이 1차 수술 후 우심실이 만성적인 용적과부하에 노출됨으로써 그와 동반된 사망율이 높아지므로 상대정맥 및 폐동맥간의 단락술을 Fontan 술식 전에 적용함으로써 그와 연관된 사망율을 감소시킬 수 있다는 제시를 한 후로는 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술 또는 Hemi Fontan 술식이 Fontan 술식 전의 중간 단계 수술로 자리잡게 되었다. 그것은 체폐동맥단락술의 제거로 우심실 확장기말압력이 급격히 감소하면서 심실벽 두께의 증가로 인해 이완기 심실기능 및 유순도가 감소되고 저심박출증을 초래함에 기인하며 따라서 폐혈관 저항이 성인

수준으로 감소하게 되는 6개월경 중간 단계의 고식수술을 시행함으로써 이와같은 단점을 피하고 폐동맥의 협착이나 뒤틀림을 동시에 교정할 수 있으므로 후에 Fontan 술식을 용이하게 할 수 있다는 장점이 있다 하겠다<sup>2, 16</sup>.

수술 성적면에 있어서는, 1985년 좌심형성부전증후군에 대한 심포지움<sup>17</sup>에서 16명 이상의 환아를 수술한 센터에서는 91%, 35명 이상의 환아를 수술한 센터에서는 53%의 수술 사망율을 보여 전체적으로 70%의 높은 사망율을 보였다. 1988년 Pigott 등<sup>10</sup>이 발표한 좌심형성부전증후군에서 Norwood 술식 후 병원 생존율은 1991년 Rychik 등<sup>3</sup>이 발표한 좌심형성부전증후군외의 환자의 그것과 68%로 유사하였으나 Iannettoni 등<sup>18</sup>은 1986년에서 89년까지 58%, 90년에서 93년까지 15%의 수술 사망율을 보고하였고, Wedner 등<sup>7</sup>은 86년에서 89년까지 54%, 92년에서 93년까지 0%의 수술 사망율을 보고하여 시간이 감에 따라 늘어난 성적의 향상을 보여주고 있다. Jacobs 등<sup>6</sup>도 91년 이후 좌심형성부전증후군 및 그의 환자군에서 각각 89%, 91%의 병원 생존율을 보고하고 있다. 따라서 이 질환군에 대한 적극적인 치료를 한다면 다른 복합 단심실(Complex single ventricle)을 가진 환자군에 필적할 만한 성적을 거둘 수 있으리라 생각된다.

이와같은 성적의 향상은 그간의 축적된 경험 및 수술 방법의 변형, 술전·술후 관리의 향상에 기인하겠다. 그간 수술 방법에 조금씩 변형은 있어 왔으나 Norwood가 처음 제시한 원칙이 가장 중요하다 하겠다<sup>1</sup>. 즉 좌심형성부전증후군이나 이와 유사한 심기형 환자에서 생리적 교정은 우심실이 체순환을 담당하도록 체순환 및 폐순환의 분리가 이루어져야 가능하겠지만 이것은 폐혈관 저항이 낮아야 가능하므로 폐혈관의 저항이 높은 신생아기에는 이와같은 생리적 교정이 불가능하다. 따라서 Norwood 술식의 원칙은 첫째, 동맥관 의존성 체순환을 제거하고 적절한 전신관류를 유지하면서 심실 기능을 보존할 수 있도록 우심실과 대동맥간에 폐색없이 혈류가 유지되어야 하고 둘째, 정상적인 폐동맥의 발달 및 성장을 도모하면서 우심실의 용적 과부하를 방지할 수 있도록 적절한 체폐동맥 단락술이 이루어져야 하고 셋째, 심방중격 절제를 통해 심방간에 충분한 교통성을 확보하여 폐정맥 고혈압의 발생을 방지하여야 한다. 이같은 원칙이 지켜져서 심실기능이 보존되고 폐혈관 저항이 낮게 유지되면서 정상적인 폐동맥 발달이 이루어져야 체폐순환을 분리하기위한 추후 술식이 성공적으로 이루어질 수 있다. 수술전후의 관리에 있어 가장 중요한 점은 체혈관 및 폐혈관 저항의 적절한 조절을 통하여 대사성 산증 및 지나친 저산소증을 방지하는데 있으며 술

전에는 동맥관의 개방성을 유지하기 위해 PGE<sub>1</sub>의 정주, 대사성 산증의 교정 및 필요에 따라서는 폐혈관 저항을 조절하기 위한 진정 및 인공호흡보조가 필요하겠다. 수술 후에는 환아가 혈액학적으로 안정될 때까지 인공호흡보조를 통한 체폐 혈류량의 조절이 중요하며 이상적인 PaCO<sub>2</sub>는 35~45 mmHg, PaO<sub>2</sub>는 30~45 mmHg, SaO<sub>2</sub> 75~80%, pH 7.35~7.45로 Qp/Qs가 1.5를 넘지 않도록 하여야 하며 인공호흡기 회로를 통해 흡기시에 이산화탄소를 첨가함으로써 좀 더 정밀한 체폐혈관 저항 조절이 가능함과 그에 따른 향상된 결과들이 보고되고 있다<sup>6, 7, 19)</sup>.

이상과 같이 1980년대 이후로 좌심형성부전증후군 및 이와 유사한 질환의 치료에 있어서 놀라운 발전이 있어 왔으나 장기적으로 우심실, 삼첨판, 폐동맥판막의 기능 및 Fontan 술식후의 장기성적에 대한 추후 관찰이 필요하다고 생각된다.

## 결 론

1987년 4월부터 1996년 5월까지 서울대학교병원 흉부외과에서는 좌심형성부전증후군을 포함한 13명의 복잡 심기형을 가진 환자에서 Norwood 술식을 시행하였다. 조기 사망 및 만기 사망율이 각각 46%, 15%로 아직은 우수한 병원의 성적과 비교하면 차이가 많음을 알 수 있다. 또한 9년간 Norwood 술식을 적용한 예가 13례로 대상 환자수가 적어서 통계학적으로 어떤 의미있는 결론을 도출할 수 없었다. 수술 당시 환자의 평균 나이가 60.5일로 기존의 논문에서 보고되는 나이보다 많은 점은 출산 후 진단 자체가 늦어지는데 기인하며, 태아 심초음파도에 의한 산전 진단이 활성화되고 그에 따른 치료가 적절한 시기에 이루어져야 수술에 따른 위험도도 줄어들 것으로 생각된다. 더불어서 수술 방법 및 수술전후 환자관리에 대한 전반적인 경험 축적이 좀 더 이루어지면 더 좋은 결과를 얻을 수 있을 것으로 생각된다.

## 참 고 문 헌

1. Norwood WI, Lang P, Hansen DD. *Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome*. N Engl J Med 1983; 308: 23-6
2. Norwood WI, Jacobs ML, Murphy JD. *Fontan procedure for hypoplastic left heart syndrome*. Ann Thorac Surg 1992; 54: 1025-30
3. Rychik J, Murdison KA, Chin AJ, et al. *Surgical management of severe aortic outflow obstruction in lesions other than*

- hypoplastic left heart syndrome: use of a pulmonary artery to aorta anastomosis*. J Am Coll Cardiol 1991; 18: 809-16
4. Tchervenkov CI, Beland MJ, Latter DA, Dobell ARC. *Norwood operation for univentricular heart with subaortic stenosis in the neonate*. Ann Thorac Surg 1990; 50: 822-5
5. Kanter KR, Miller BE, Cuadrado AG, Vincent RN. *Successful application of the Norwood procedure for infants without hypoplastic left heart syndrome*. Ann Thorac Surg 1995; 59: 301-4
6. Jacobs ML, Rychik J, Murphy JD, et al. *Results of Norwood's operation for lesions other than hypoplastic left heart syndrome*. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 110: 1555-62
7. Weldner PW, Myers JL, Gleason MM, et al. *The Norwood operation and subsequent Fontan operation in infants with complex congenital heart disease*. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 109: 654-62
8. Imai Y, Kurosawa H, Fujiwara T, et al. *Palliative repair of aortic atresia associated with tricuspid atresia and transposition of the great arteries*. Ann Thorac Surg 1991; 51: 646-8
9. Behrendt DM, Rocchini A. *An operation for the hypoplastic left heart syndrome: Preliminary report*. Ann Thorac Surg 1981; 32: 284-8
10. Pigott JD, Murphy JD, Barber G, et al. *Palliative reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome*. Ann Thorac Surg 1988; 45: 122-8
11. Bailey LL, Assaad AN, Trimm RF, et al. *Orthotopic transplantation during early infancy as therapy for incurable congenital heart disease*. Ann Thorac Surg 1988; 208: 279-86
12. Backer CL, Zales VR, Harrison HL, et al. *Intermediate-term results of infant orthotopic cardiac transplantation from two centers*. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 101: 826-32
13. Jonas RA, Lang P, Hansen DD, et al. *First-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome*. J Thorac Cardiovasc Surg 1986; 92: 6-13
14. Jonas RA, Hansen DD, Cook N, et al. *Anatomic subtype and survival after reconstructive operation for hypoplastic left heart syndrome*. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 107: 1121-8
15. Murdison KA, Baffa JM, Farrell PE, et al. *Hypoplastic left heart syndrome: outcome after initial reconstruction and before modified Fontan procedure*. Circulation 1990; 82(suppl IV): 199-207
16. Jonas RA. *Intermediate procedure after first-stage Norwood operation facilitate subsequent repair*. Ann Thorac Surg 1991; 52: 696-700
17. Sade RM. *Symposium on hypoplastic left heart syndrome [Letter]*. J Thorac Cardiovasc Surg 1986; 91: 937-9
18. Iannettoni MD, Bove EL, Mosca RS, et al. *Improving results with first-stage palliation for hypoplastic left heart syndrome*. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 107: 934-40
19. Gullquist S, Schmitz ML, Hannon GD, et al. *Carbon dioxide in the inspired gas improves early postoperative survival in neonates with congenital heart diseases following stage I palliation (Norwood)*. Circulation 1992; 86(suppl): I 1435-9

=국문초록=

1987년 4월부터 1996년 5월까지 복잡 선천성 심기형을 가진 13명의 환자에서 Norwood 술식을 적용하였다. 진단별 분포로는 좌심형성부전증후군이 7례이었고, 상행대동맥과 대동맥궁의 형성부전이 있으면서 심실중격결손증 및 대동맥하 협착증을 동반한 승모판 협착증, 심실중격결손증, 대동맥축착 및 대동맥하 협착증을 동반한 승모판 폐쇄증, 심실중격결손증 및 대동맥하 협착증을 동반한 대동맥궁 단절, 대혈관전위를 동반한 삼첨판 폐쇄증이 각각 1례씩 있었으며 이중입구부 좌심실이 2례 있었다. 수술 당시 나이는 3일에서 8.7개월 (평균  $60.5 \pm 71.6$ 일, 중앙값 39일)이었다. 수술 사망율 (<30일)은 46% (6명)이었으며 만기 사망율은 15% (2명)였다. 모든 수술사망은 수술 후 24시간 이내에 발생하였으며 체외순환으로부터 이탈에 실패한 경우가 5례, 수술 후 갑작스런 혈액학적 불안정으로 사망한 경우가 1례 있었고, 만기 사망은 모두 흡인성 폐렴에 의한 것이었다. 5명의 장기 생존자에 대한 추후 술식으로는 2명의 환자에서 Norwood 술식 후 각각 12, 17개월에 변형 Fontan 수술을 하였으며 1명에서 4.5개월 후에 완전 대정맥-폐동맥 단락술을 시행하였고 수술 사망은 없었다. 나머지 2명의 환자에서는 Fontan 술식전의 중간단계로 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 각각 3, 5.5개월 후에 시행하였으며 수술 사망이 1례 있었다. 수술 사망 및 만기 사망을 포함한 모든 환자에서 1년 생존율은 30.8%였다.

결론적으로 본원에서 경험한 Norwood 술식의 사망율이 다른 주요 심장기형의 사망율과 비교하여 높지만 이에 대한 경험이 축적되면서 더 좋은 성적을 기대할 수 있을 것으로 생각된다.