

# 총폐정맥연결이상증을 동반한 단심증 환아의 수술결과 및 위험인자 분석

이 정 렬\* · 김 창 영\* · 김 홍 관\* · 이 정 상\*\* · 김 용 진\* · 노 준 량\*

=Abstract=

## Surgical Results and Risk Factor Analysis of the Patients with Single Ventricle Associated with Total Anomalous Pulmonary Venous Connection

Jeong Ryul Lee, M.D.\*, Chang Young Kim, M.D.\*, Hong Kwan Kim, M.D.\*

Jeong Sang Lee, M.D.\*\*, Yong Jin Kim, M.D.\*, Joon Ryang Rho, M.D.\*

**Background:** The surgical results of the patients with single ventricle(SV) associated with total anomalous pulmonary venous connection(TAPVC) has been reported with high mortality and morbidity due to their morphologic and hemodynamic complexity. A retrospective review was undertaken to report the outcome of the first-stage palliative surgery in our institution and to determine the factors influencing early death. **Material and Method:** Between January 1987 and June 2002, 39 patients with SV and TAPVC underwent surgical intervention with or without TAPVC repair. Age at operation ranged from 1day to 10.7months (median age, 2.4month), and 29 patients were male. Preoperative diagnosis included 20 right-dominant SV, 15 SV with endocardial cushion defect, 3 left-dominant SV, and 1 tricuspid atresia. The pulmonary venous connection was supracardiac in 22, cardiac in 5, infracardiac in 11, and mixed in 1. Obstructed TAPVC was present in 11. First-stage palliative surgery was performed in 37. Repair of TAPVC, either alone or in association with other procedures, was performed during the initial operation in 31. Univariate and multivariate analyses were performed to analyze the risk factors influencing the operative death. **Result:** A mean follow-up period of survivors was  $34.3 \pm 43.0(0.53 \sim 146.2)$ months. Overall early operative mortality was 43.6%(17/39). The causes were low cardiac output in 8, failure of weaning from cardiopulmonary bypass in 3, sepsis in 2, pulmonary hypertensive crisis in 1, pulmonary edema in 1, pneumonia in 1, and postoperative arrhythmia in 1. Risk factors influencing early death in univariate analysis were body weight, surgical intervention in neonate, obstructive TAPVC, preoperative conditions including metabolic acidosis, and need for inotropic support, TAPVC repair in initial operation, operative time, and cardiopulmonary

\*서울대학교병원 어린이병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실, 서울대학교병원 임상의학연구소

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine  
Seoul National University Hospital Clinical Research Institute

\*\*서울시립보라매병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Boramea Civic Hospital

논문접수일 : 2002년 9월 29일 심사통과일 : 2002년 10월 15일

책임저자 : 이정렬(110-769) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 어린이병원 흉부외과. (Tel) 02-760-2877, (Fax) 02-765-7117

E-mail : jrl@plaza.snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

bypass(CPB) time. In multivariable analysis, body weight, age at initial operation, surgical intervention in neonate, preoperative conditions including metabolic acidosis, need for inotropic support and CPB time were the risk factors. **Conclusion:** In this study, we demonstrated that the patients with SV and TAPVC had high perioperative mortality. Preoperative poor condition, young age, the length of operative and CPB time, the presence of obstructive TAPVC had been proven to be the risk factors. This fact suggests that the avoidance of unnecessarily additional procedures may improve the surgical outcomes of the first-stage palliative surgery. However further observation and collection of the data is mandatory to determine the ideal surgical strategy.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:862-70)

**Key words :** 1. Single ventricle  
2. Pulmonary vein, total anomalous return  
3. Risk factors

## 서 론

단심증을 동반한 환아에서 신생아기 또는 조기 영아기에 폐혈류 균형을 위한 체-폐동맥 단락술, 폐동맥 밴딩술 등의 고식적 수술이 필요한 경우 저산소성 심근손상, 여러 장기의 미성숙, 심근 수분 함량 과다, 폐혈관 저항의 급작스러운 변화 등으로 인해 술후 혈액학적 안정을 유지하기 어려운 경우가 많다. 따라서, 만족스러운 수술 결과를 얻기 위해서는 수술을 정교하게 시행하고, 수술시간을 단축하고, 수술 후 환아 관리가 정밀하게 지침에 따라 시행되어야 한다. 그런데 조기에 증상을 보이는 단심증 환아에서 폐정맥 통로의 폐쇄를 동반한 총폐정맥연결이상증이 동반된 경우에는 뒤틀림이 없이 충분한 크기로 공통폐정맥동로와 심방사이의 연결을 확보하기가 항상 용이하지는 않을 뿐아니라, 불완전한 연결로 인해 술후 혈액학적 불안정이 초래되어 환아의 생존을 어렵게 하는 원인이 되며, 심폐기동시간이 연장되는 것 역시 심근기능에 악영향을 미칠 가능성이 크다. 총폐정맥연결 이상증을 동반한 단심증 환아의 일부 아군(subgroup)에서는 비정상적인 혈액학적 조건과 형태학적 요인으로 인해 근본적으로 높은 수술사망률을 보이는 것으로 보고되고 있다<sup>1-6)</sup>. 특히 폐쇄성 폐정맥 통로를 동반하는 경우는 상심형 또는 하심형인 경우가 많고, 이로 인해 해부학적 교정이 어렵거나 충분한 크기의 연결을 확보하기 어려운 경우가 발생하며, 태생학적으로 폐혈관의 과증식으로 수술 후 안정적으로 폐혈관저항을 낮게 유지하기 어렵다<sup>2,7,8)</sup>.

단심증에서는 조기 일단계 수술의 목적이 폐혈류의 균형을 조절하는 것이므로 대개 체-폐동맥 단락술 또는 폐동맥 밴딩술이 필요한데, 신생아기 또는 조기 영아기에 이러한 고식술을 시행한 후에는 폐혈류의 균형이 단기간내에 쉽게 이

루어지지 않는 경우가 흔하다. 여기에 추가적으로 폐정맥 통로의 형태학적, 혈액학적 이상이 동반된다면, 수술의 어려움은 물론, 술후 관리 역시 쉽지 않을 것은 자명하다. 또한 논란의 여지는 있지만, 이러한 환아군에서 저산소성 손상, 폐혈류 불균형 등의 불안정한 술 전 상태에서 수술시간이 연장되는 것 자체만으로도 술 후 경과에 악영향을 끼칠 가능성이 크므로 최근에는 폐정맥 통로의 폐쇄가 동반되어 이에 대한 수술적 교정이 불가피한 경우가 아니라면 공통 폐정맥동로-심방연결 과정을 일단계 수술 이후로 미루는 것이 안전하다는 의견도 대두되고 있다<sup>2,9)</sup>. 이렇게 함으로써 단기적으로 수술시간을 단축하고 충분한 공통 폐정맥동로-심방연결을 확보하는 데 따르는 수술적 어려움을 피하고, 장기적으로 환아가 충분히 성장한 뒤에 필요에 따라 총폐정맥연결이상증의 교정을 시도할 수 있는 시간을 확보할 수 있다는 장점을 기대할 수 있다.

본 연구에서는 그동안 경험한 총폐정맥연결이상증을 동반한 단심증으로 일단계 수술을 시행한 39례를 대상으로 후향적으로 의무기록을 중심으로 술전상태, 각종 검사결과, 수술결과, 술 후 경과 등을 살펴보고 조기사망에 영향을 미치는 인자들을 분석하여 향후 본 환자군에 대해 이상적인 일단계 수술의 지침을 확보하고자 하였다. 부연하여, 국내외적으로 개별적인 접촉에서는 매우 치료하기 힘든 질환이라는 의견소통은 흔하였으나, 본 연구 대상 환자군을 선택적으로 추출하여 그 결과를 보고하고 위험인자를 분석한 논문이 극히 드물다는 점에서 본 연구는 매우 중요한 작업이라 생각된다.

## 대상 및 방법

1987년 1월에서 2002년 6월까지 서울대 어린이병원 흉부

외과에서 경험한 총폐정맥연결이상증을 동반한 단심증으로 일단계 교정술을 받은 39명을 대상으로 하였다. 연구방법은 의무기록을 토대로 술 전상태 및 각종 검사결과, 수술방법, 수술결과 및 술 후 경과 등에 대한 자료를 후향적으로 조사하였고, 2002년 6월 31일을 추적관찰 종료시점으로 하였다.

모든 환아에서 술전 심초음파검사를 시행하여 단심증의 형태, 총폐정맥연결이상증의 형태 및 폐정맥 통로의 폐쇄 동반여부, 폐동맥연결의 이상, 폐동맥폐쇄, 폐동맥협착, 공통방실판막의 폐쇄부전정도와 기타 동반 심기형을 관찰하였고, 심부전이 심했거나 심초음파검사로 확진이 가능했던 24명의 환아를 제외한 15명의 환아에서 술 전 심도자검사를 시행하여 폐정맥 통로의 경로 및 폐정맥 통로의 폐쇄 동반여부, 동반 심기형, 폐동맥의 형태 등을 평가하였다.

상기환자군을 대상으로 술전상태 및 각종 검사결과, 수술방법, 술 후 상태 및 술 후 경과 등에 대한 자료를 후향적으로 조사하고 조기사망에 영향을 미치는 인자들을 밝히기 위해 단변량 분석기법의 경우 연속변수에 대해 t-test를 사용하였으며, 비연속변수에 대해 Chi-square test 또는 Fisher's exact test를 이용하였다. 다변량 분석기법의 경우 다중 로지스틱 회귀 분석을 이용하였고, 자료의 분석을 위한 통계처리는 SPSS Ver 10.0 통계프로그램을 이용하였다. 연속변수는 평균±표준편차로, 비연속변수는 빈도와 백분율로 표시하였으며 p값이 0.05 이하인 경우를 통계적으로 의미 있는 수준으로 간주하였다.

## 결 과

평균추적관찰기간은  $19.1 \pm 36.0$ (0~177.2)개월이었으며, 전체 환아의 수술 후 조기사망률은 43.6%(17/39)였다. 조기사망한 환아를 제외한 생존환아의 평균추적관찰기간은  $34.3 \pm 43.0$ (0.53~146.2)개월이었다.

조기사망원인은 저심박출증이 8례, 심기능부전에 의한 심폐기이탈 실패가 3례였으며 그외 술 후 발생한 패혈증을 동반한 감염(2례), 발작성폐동맥고혈압(1례), 폐부종(1례), 폐렴(1례), 부정맥(1례) 등이었다.

일단계 수술에서 생존한 환아들의 예후도 매우 불량하였다. 일단계 수술후 1개월 이상 생존한 22례의 환아중 8례는 2단계 수술로 폰탄술식을 시행받았고, 이들의 조기사망은 3례, 만기사망이 1례였다. 조기사망의 원인은 저심박출증과 심기능 저하(2례), 패혈증(1례) 등이었고, 만기사망 1례는 울혈성 심부전을 원인으로 술 후 27.3개월에 사망하였다. 폰탄술식 후 장기생존한 4례의 추적관찰기간은 각각 77.4개월, 84.0개월, 84.2개월, 117.8개월이었다. 3례에서 2단계 수술로 체정맥-폐동맥 단락술을 시행하였고, 조기사망이 1례, 만기

사망은 없었다. 조기사망의 원인은 폐정맥 통로의 폐쇄가 진행함에 따라 심해진 저산소증이었다. 장기생존한 2례의 추적관찰기간은 각각 5개월, 13개월이었다. 4례는 일단계 고식술 후 다음 수술을 기다리고 있으며 추적관찰기간은 각각 0.5개월, 1.0개월, 14.4개월, 19.5개월이었다. 5례는 2단계 수술을 기다리다가 사망했고, 사망원인은 저심박출증과 심실 기능저하(3례), 폐쇄성 폐정맥 연결의 진행 및 저산소증(1례), 급성 위장관염에 의한 설사와 탈수증(1례) 등이었다. 2례의 환아는 외래 추적관찰중 추적 소실되었다.

일단계 수술을 생존한 환아는 매우 다양한 경과와 수술방침을 통해 치료가 이루어졌으므로 본 연구에서는 분석의 주안점을 일단계 수술의 조기사망에 영향을 미치는 인자 분석으로 제한하였다.

일단계 수술시 연령, 체중의 중앙값은 각각 2.4(0.03~10.7)개월, 4.7(2.8~9.0)kg였고 남녀성비는 29:10이었다. 이 중 9례(23.1%)의 환아는 수술당시 연령이 생후 1개월 미만이었으며, 16례(41.0%)는 생후 2개월 미만이었다. 수술 전 동맥혈 가스검사를 시행한 18명의 환아 중 5명의 환아가 심한 대사성산증을 보였고 이들 모두 변력제의 도움이 필요했으며, 6명의 환아는 인공호흡기 보조를 필요로 하였다.

환아의 술 전 진단은 우심방이형(right atrial isomerism)이 28례(71.8%)였으며, 단심실의 형태는 우세우심실형 단심증이 20례(51.3%), 방실중격결손을 동반한 단심증이 15례(38.5%), 우세좌심실형 단심증이 3례(7.7%)였고, 삼첨판 폐쇄가 1례(2.6%)였다. 총폐정맥연결이상증은 상심형이 22례(56.4%), 심장형이 5례(12.8%), 하심형이 11례(28.2%), 혼합형이 1례(2.6%)였다. 폐정맥 통로의 폐쇄를 동반한 경우는 11례(28.2%)였으며, 이를 총폐정맥연결이상증의 분류별로 살펴보면 상심형이 27.2%(6/22), 심장형이 20%(1/5), 하심형이 36.4%(4/11), 혼합형이 0%(0/1)로 하심형과 상심형에서 폐정맥 통로의 폐쇄가 빈발하였으나 통계적인 유의성은 없었다.( $p=0.845$ ). 술전 심초음파검사 및 심도자검사서 공통방실판막의 폐쇄부전은 중증(severe) 폐쇄부전이 1례, 중등도(moderate)의 폐쇄부전이 4례, 경도(mild)의 폐쇄부전이 16례, 소량(trivial)의 폐쇄부전이 12례, 없었던 경우가 6례였다. 동반 심기형으로 폐동맥 연결(pulmonary artery confluence)의 이상이 8례, 폐동맥폐쇄가 16례, 폐동맥협착이 14례였으며, 21명의 환아는 동맥관이 개존되어 있었다. 좌대동맥궁은 20례, 우대동맥궁은 19례였으며, 대동맥형성부전을 보인 경우가 2례있었고, 3례는 주대동맥-폐동맥혈관부행지(MAPCA)를 동반하였다. 기타 양측성 상대정맥이 26례있었다.

수술은 37례의 환아에서 단심증의 폐혈류 균형을 조절하기 위해 폐동맥 밴딩술(12례), 체-폐동맥 단락술(14례), 체정맥-폐동맥 단락술(11례)등의 고식술을 기본적으로 시행하였고, 이와 동시에 31례의 환아에서 총폐정맥연결이상증을 교

정하였다. 일단계 수술시 총폐정맥연결이상증을 교정한 31례의 환아는 이와 함께 폐동맥 밴딩(11례), 체-폐동맥 단락(9례), 체정맥-폐동맥 단락(9례)등을 시행하였고, 기타 고식적인 수술없이 바로 폰탄술식을 함께 시행한 경우가 1례. 총폐정맥연결이상증에 대한 교정만 시행한 경우가 1례였다. 이들 중 술전진단에서 임상적으로 의미있는 폐정맥 통로의 폐쇄를 동반한 경우가 11례였고, 동반하지 않은 경우가 20례였다. 조기사망한 경우는 총 16례였으며, 폐동맥 밴딩, 체-폐동맥 단락, 체정맥-폐동맥 단락을 시행한 환아군에서 각각 3례, 8례, 3례가 조기사망하였고 폰탄술식을 함께 시행한 환아와 총폐정맥연결이상증에 대한 교정만 시행한 환아도 조기사망하였다. 나머지 8례의 환아는 일단계 수술에서 총폐정맥연결이상증을 교정하지 않고 폐동맥 밴딩(1명), 체-폐동맥 단락(5례), 체정맥-폐동맥 단락(2례) 등의 고식술만 시행했는데 이중 일단계 수술 후 조기사망한 경우는 체-폐동맥 단락에서 1례이었다. 이들은 모두 임상적으로 의미있는 폐정맥 통로의 폐쇄를 동반하지 않았다. 그 밖에, 함께 시행한 수술로는 동맥관개존의 결찰이 18례, 폐동맥 혈관성형술이 4례, 대동맥 혈관성형술이 1례, 공통방실판막 교정이 1례, 주대동맥-폐동맥혈관부행지에 대한 단일화술(unifocalization)이 2례, 결찰이 2례 등이었다. (주: 주대동맥-폐동맥혈관부행지를 동반한 3례 중 1례에서 양측에 주대동맥-폐동맥혈관부행지가 있었으며 한쪽은 단일화술, 반대쪽은 결찰을 시행하였다.) 평균 수술시간은  $222.9 \pm 78.5(80 \sim 560)$ 분이었고, 조기사망한 환아와 조기 생존한 환아에서 체외순환은 각각 16례, 18례 사용했으며 평균 심폐기동시간은  $129.6 \pm 44.2(62 \sim 279)$ 분이었다. 대동맥 차단은 각각 16례, 15례 시행했으며 평균 대동맥차단시간은  $42.8 \pm 13.4(23 \sim 80)$ 분이었고, 완전순환정지는 각각 13례, 12례 시행했으며 평균 순환정지시간은  $34.8 \pm 8.5(22 \sim 48)$ 분이었다.

교정 직후 심폐기이탈실폐가 총 3례에서 발생했으며, 그 밖에 1례에서 심폐기이탈직후 부정맥이 지속되고 혈액학이 유지되지 않아 순환보조장치(Biopump+Oxygenator)를 사용하였으나 중환자실로 나온 뒤 2.5시간 후 사망하였다. 7명의 환아는 흉골을 닫지 않고 중환자실로 이송되었다. 수술 후 최초로 중환자실에서 측정된 평균 중심정맥압, 좌심방압, 심박동수는 각각  $14.1 \pm 6.0(6.5 \sim 33)$ mmHg,  $11.7 \pm 3.9(5 \sim 17)$ mmHg,  $147.0 \pm 29.3$ 회/분이었고, 평균 수축기/이완기 체동맥압은  $75.5 \pm 23.0(40 \sim 110) / 41.1 \pm 14.9(20 \sim 75)$ mmHg였다. 수술 직후 시행한 동맥혈 가스검사서 심한 대사성 산증을 보인 경우는 7례였다.

일단계 수술의 조기사망에 영향하는 위험인자분석(단변량 분석)

성별은 조기사망 환아군과 조기생존 환아군간에 유의한 차이

가 없었으나( $p=0.828$ ), 평균 체중( $4.2 \pm 1.5(2.8 \sim 7.9)$ kg vs  $5.7 \pm 1.7(3.8 \sim 9.1)$ kg,  $p=0.005$ ), 체표면적( $0.243 \pm 0.061(0.18 \sim 0.39)$ m<sup>2</sup> vs  $0.306 \pm 0.060(0.24 \sim 0.44)$ m<sup>2</sup>,  $p=0.002$ )은 조기 생존한 환아가 통계적으로 의미 있게 높은 수치를 보였다. 일단계 수술 당시의 평균 연령은 조기사망 환아군이 낮았으나 통계적으로 의미 있는 수준은 아니었다( $2.4 \pm 2.7(0.03 \sim 10.03)$ 개월 vs  $3.9 \pm 2.9(0.3 \sim 10.21)$ 개월,  $p=0.109$ ). 그러나 신생아기에 수술적 교정이 필요했던 환아들 사이에서는 신생아기 이후에 수술이 필요했던 환아군에 비해 조기사망률이 높았다( $7/9, 77.8\%$  vs  $10/30, 33.3\%$ ,  $p=0.026$ ). 수술전에 대사성 산증을 보이고( $p=0.007$ ) 변력제를 사용한( $p=0.011$ ) 5명의 환아는 모두 조기사망하여, 그렇지 않은 환아군에 비해 높은 조기사망률을 보였다. 단심실의 형태( $p=0.627$ )와 총폐정맥연결이상증의 형태( $p=0.100$ )는 조기사망에 영향을 끼치는 인자가 아니었으나, 조기사망한 경우( $8/17, 47.1\%$ )에서 그렇지 않은 경우( $3/22, 13.6\%$ )에 비해 폐정맥 통로의 폐쇄가 유의하게 높은 발생빈도를 보였다( $p=0.033$ ). 그러나, 일단계 수술시 총폐정맥연결이상증을 교정한 31례에 한해서는 폐정맥 폐쇄를 동반한 경우( $8/11, 72.7\%$ )가 그렇지 않은 경우( $8/20, 40.0\%$ )보다 높은 사망률을 보였으나 통계적인 유의성을 보이지는 않았다( $P=0.081$ ). 중등도 이상의 공통방실판막 폐쇄부전을 보인 5례 중 3례가 조기사망하였고, 경도이하의 폐쇄부전을 보인 환아 34례 중에서 14례가 조기사망하여 공통방실판막 폐쇄부전의 정도는 조기사망에 영향하는 인자가 아니었으며( $p=0.636$ ), 폐동맥연결이상 ( $p=0.261$ ), 폐동맥협착과 폐정맥폐쇄 ( $p=0.251$ ), 동맥관의 개존여부( $p=0.291$ ) 등도 조기사망에 영향을 끼치지 않는 것으로 분석되었다. 단심증의 폐혈류 균형을 조절하기 위해 시행한 각 수술 방법에 따른 조기사망률은 통계적으로 유의한 차이를 보이지 않았으나( $p=0.283$ ), 총폐정맥연결이상증을 동시에 교정한 군의 사망률( $51.6\%$ ,  $16/31$ )이 교정하지 않은 군의 사망률( $12.5\%$ ,  $1/8$ )에 비해 유의하게 높았다( $p=0.047$ ). (표1) 전반기 자료와 학습곡선을 지냈다고 생각되는 후반기 자료를 비교해 보기 위해 수술일을 기준으로 1987년부터 1993까지(전반기), 1994년부터 2002년까지(후반기)의 두 군으로 비교하였을 때(표2) 성별, 체중, 체표면적, 일단계 수술당시 연령, 신생아기 수술 필요여부, 술 전 대사성산증 동반, 변력제와 인공호흡기 보조 등의 필요성, 단심증의 형태, 총폐정맥연결이상증의 형태, 폐동맥연결의 이상, 폐동맥협착, 폐동맥폐쇄, 공통방실판막의 폐쇄부전정도, 동맥관 개존증 등의 동반심기형, 폐혈류량 조절을 위해 시행한 고식술의 종류, 총폐정맥연결이상증의 교정여부, 수술시간, 심폐기동시간 등에서 두 군간에 유의한 차이가 없었으나, 전반기에는  $6.3\%$  ( $1/16$ )에서 폐정맥 통로의 폐쇄가 동반된 반면 후반기에는  $43.5\%$  ( $10/23$ )에서 동반되어 유의한 차이를 보였다( $p=0.014$ ). 그럼에도 불구하고 연구기간 전반기에 수술을 시행 받은 16

명의 환아 중 5명이 조기사망했고 후반기에 수술을 시행한 환아들은 23명중 12명이 조기사망하여, 사망률에 유의한 차이를 보이지 않았다( $p=0.195$ ).

술 전 의미 있는 폐정맥 통로의 폐쇄를 동반하지 않은 28명의 환아 중 일단계 수술시 총폐정맥연결이상증을 교정한 경우(8/20, 40.0%)가 교정하지 않은 경우(1/8, 12.5%)에 비해 현저히 높은 조기사망률을 보였으나 통계적인 유의성은 없었다( $p=0.159$ ). 그러나 두 아군(subgroup)을 비교하였을 때(표 3), 성별, 체중, 체표면적, 첫수술시 나이, 신생아기 수술적 교정의 필요성, 술 전 대사성산증 동반, 변력제와 인공호흡기 보조 등의 필요성, 단심증의 형태, 총폐정맥연결이상증의 형태, 폐동맥연결의 이상, 폐동맥협착, 폐동맥폐쇄, 공통방실판막의 폐쇄부전정도, 동맥관 개존증 등의 동반 심기형, 수술년도, 폐혈류량 조절을 위해 시행한 고식술의 종류 등에서 두 군간에 통계적으로 유의한 차이를 보이지 않았으나, 수술시간( $p=0.018$ ), 심폐기가동시간( $p=0.039$ )에서 통계적으로 유의한 차이를 보였다.

조기사망한 환아와 조기생존한 환아의 평균 수술시간은 각각  $258.8 \pm 91.2(145 \sim 560)$ 분,  $199.6 \pm 54.2(80 \sim 280)$ 분으로 조기사망한 환아가 평균 수술시간이 더 긴 것으로 분석되었으며( $p=0.016$ ), 평균 심폐기가동시간 역시 각각  $152.8 \pm 46.7(76 \sim 279)$ 분,  $108.9 \pm 30.1(62 \sim 165)$ 분으로 조기사망한 환아가 더 긴 것으로 분석되었다( $p=0.002$ ). 그러나 대동맥차단시간( $42.7 \pm 15.5(23 \sim 58)$ 분 vs  $42.9 \pm 11.4(23 \sim 80)$ 분)과 순환정지시간( $31.2 \pm 7.3(22 \sim 48)$ 분 vs  $38.7 \pm 8.2(23 \sim 48)$ 분)은 두 군간에 차이가 없는 것으로 분석되었다( $p$ -value, 0.972, 0.024). 조기사망한 환아군의 수술직후 평균 수축기/이완기 체동맥압은  $60.4 \pm 21.4/32.1 \pm 13.0$ mmHg였으며, 조기생존한 환아군은  $87.9 \pm 16.3/48.2 \pm 12.5$ mmHg로 나타나 통계적으로 유의한 차이를 보였다( $p$ -value, 0.001, 0.005). 흉골을 닫지 않고 수술을 마친 7례 중 6례가 조기사망하였고( $p=0.030$ ), 대사성산증을 보인 7례가 모두 일단계 수술후 조기사망하였다( $p=0.001$ ).

일단계 수술의 조기사망에 영향하는 위험인자분석  
(다변량분석)

다변량 분석에서 통계적으로 유의한 인자로 분석된 체중( $p=0.005$ ), 체표면적( $p=0.002$ ), 신생아기에 수술을 시행한 경우( $p=0.026$ ), 폐정맥 통로의 폐쇄( $p=0.033$ ), 대사성산증을 동반했거나( $p=0.007$ ) 변력제가 필요했던( $p=0.011$ ) 술전 상태, 일단계 수술시 총폐정맥연결이상증의 교정( $p=0.047$ ), 수술시간( $p=0.016$ ), 심폐기가동시간( $p=0.002$ ) 등을 다변량분석하였는데 체중( $p=0.009$ ), 체표면적( $p=0.006$ ), 일단계 수술 당시의 연령( $p=0.019$ ), 신생아기에 수술을 시행한 경우( $p=0.008$ ), 대사성산증을 동반했거나( $p=0.005$ ) 변력제가 필요했던( $p=0.005$ ) 술

Table 1. Risk factors for the operative deaths

Variables	p-value	
	univariate	multivariate
Year of surgery	0.195	0.072
Age at operation	0.109	0.019*
Age at operation $\leq$ 1month	0.026*	0.008*
Weight	0.005*	0.009*
Body surface area	0.002*	0.006*
Single ventricle subtype	0.627	
TAPVC subtype	0.100	0.658
Obstructive TAPVC	0.033*	0.092
Common AV valve regurgitation	0.636	
Preoperative acidosis	0.007*	0.005*
Preoperative inotropic support	0.011*	0.005*
TAPVR repair	0.047*	0.156
Type of palliation	0.283	0.554
Operation time	0.016*	0.390
CPB time	0.002*	0.039*

\*Univariate and multivariate analysis of preoperative and operative variables

TAPVC, total anomalous pulmonary venous connection ; AV, atrioventricular ; CPB, cardiopulmonary bypass

전상태, 심폐기가동시간( $p=0.039$ ) 등이 위험인자로 분석되었다(Table 1).

고찰

좌심형성부전증후군까지 포함하여 단심증 환아의 조기 및 장기 성적들이 최근 점차 향상되고 있다. 1970년대에 폰탄술식이 소개된 이래로 수술기법, 수술 적응증 및 수술시기의 선정, 술전 처치등의 향상으로 점차 조기 및 만기 사망률이 감소하였고, 상대정맥-폐동맥 단락술 등 단계적 폰탄술식의 도입으로 사망률 및 합병증의 발생은 더욱 감소하였다<sup>10)</sup>. 양심실 교정이 가능한 경우의 총폐정맥연결이상증 역시 수술적 교정으로 양호한 조기 및 장기 성적을 얻고 있다<sup>11)</sup>.

그러나 총폐정맥연결이상증을 동반한 단심증 환아들은 여전히 높은 수술 사망률이 보고되고 있다<sup>1-6)</sup>. Hashmi 등은 우심방이성을 보이는 단심증 환아 91례에 대한 임상결과를 보고했는데<sup>1)</sup>, 단독 또는 다른 수술과 함께 총폐정맥연결이상증을 교정한 20례에서 95%의 조기 사망률을 보였다고 기술하였다. Gaynor 등은 총폐정맥연결이상증을 동반한 단심증 73례 중 고식적 수술을 시행한 61례의 조기 및 장기 성적을 발표하였는데<sup>2)</sup>, 수술환아의 조기사망률이 44%로 이른다고 보

**Table 2.** Comparison of the results between the different years of surgery(1987 to 1993 vs 1994 to 2002)

	1987-1993	1994-2002	p-value
Total no. of patients	16	23	
Sex			0.028
male	15(93.7%)	14(60.9%)	
female	1(6.3%)	9(39.1%)	
Weight (kg)	5.17±1.65	4.95±1.86	0.700
Body surface area (m <sup>2</sup> )	0.290±0.061	0.271±0.072	0.392
Age at operation (months)	4.0±3.2	2.8±2.6	0.184
Age at operation ≤ 1month	1(6.3%)	8(34.8%)	0.056
Preoperative condition			
acidosis	0(0%)	5(21.7%)	0.278
inotropic support	0(0%)	5(21.7%)	0.064
ventilator care	0(0%)	6(26.1%)	0.066
Single ventricle subtype			0.173
right-domin antingle ventricle	9(56.3%)	11(47.8%)	
single ventricle with ECD	7(43.7%)	8(34.8%)	
left-dominant single ventricle	0(0%)	3(13.0%)	
tricuspid atresia	0(0%)	1(4.3%)	
TAPVC subtype			0.368
supracardiac type	8(50.0%)	14(60.9%)	
cardiac type	2(12.5%)	3(13.0%)	
infracardiac type	5(31.3%)	6(26.1%)	
mixed type	1(6.3%)	0(0%)	
Obstructive TAPVC	1(6.3%)	10(43.5%)	0.014
Pulmonary artery confluence			0.109
good	15(93.8%)	16(69.6%)	
poor	1(6.3%)	7(30.4%)	
Pulmonary artery			0.139
normal	7(43.7%)	2(8.7%)	
stenosis	3(18.8%)	11(47.8%)	
atresia	6(37.5%)	10(43.5%)	
Common AV valve regurgitation			1.00
none to mild	14 (87.5%)	20 (87.0%)	
moderate to severe	2 (12.5%)	3 (13.0%)	
Patent ductus arteriosus	7 (43.8%)	14 (61.0%)	0.291
TAPVC repair	12 (75.0%)	19 (69.6%)	0.694
First-stage palliation			0.381
Pulmonary artery banding	7 (43.7%)	5 (21.7%)	
Aortopulmonary shunt	4 (25%)	10 (43.5%)	
Cavopulmonary shunt	4 (25%)	7 (30.4%)	
Fontan procedure	1 (6.3%)	0 (0%)	
None	0 (0%)	1 (4.3%)	
Operative time (min)	211.6±68.7	235.1±83.2	0.358
CPB time (min)	137.7±33.9	125.2±49.1	0.440

ECD, endocardial cushion defect; AV valve, atrioventricular valve; TAPVC, total anomalous pulmonary venous connection ; CPB, cardiopulmonary bypass

고했다. 최근의 보고에서도 일단계 수술시 총폐정맥연결이상증을 교정한 환자의 조기사망률이 25%로 나타나<sup>12)</sup>, 대부분의 선천성 심기형의 수술성적이 점차 개선되는 추세인데도 불구하고 본 연구의 대상환아군의 일단계 수술에 대해서는 여전히 높은 사망률이 보고되고 있다. 또 선천성 심기형의 수술과 관련하여 합의에 근거한 위험인자 분석(consensus-based method for risk adjustment)에서도 risk category 6로 평균 사망률이 44.7%라 보고되고 있다. 본 연구에서도 조기 사망률은 43.6%로 분석되었으며 이는 문헌에 보고된 조기사망률과 유사하였다.

본 연구에서 조기 사망의 원인은 저심박출증(8례), 심기능 부전에 의한 심폐기이탈 실패(3례), 술 후 발생한 패혈증을 동반한 감염(2례), 발작성폐동맥고혈압(1례), 폐부종(1례), 폐렴(1례), 부정맥(1례) 등 다양한 형태를 보였으나, 사망한 거의 모든 환아에서 공통적으로 심각한 저산소증과 저심박출증이 나타났다. Hashmi 등이 사망원인으로 보고한<sup>1)</sup> 일단계 수술후에 폐정맥 통로의 폐쇄와 관련된 폐부종(12례), 체폐동맥 단락 폐쇄(3례), 폐혈류량 과다(3례), 부정맥(2례), 뇌경색(2례), 수술 중 사망(2례), 심낭압진(1례), 저심박출증(1례), 폐색전증(1례), 출혈(1례), 불명확한 원인(1례) 등의 조기사망 원인은 본 대상 환자군의 사망원인과 유사하거나 발생할 가능성이 있는 합병증의 결과라는 점에서 본 연구결과를 뒷받침하는 증거라 할 수 있다.

본 연구에서는 이러한 점을 고려하여 여러 가지 가능성 있는 인자를 대상으로 단심증 환아에서 총폐정맥연결 이상증이 동반된 경우에 조기사망에 영향을 미치는 위험인자들을 중점적으로 분석하고 조기사망의 원인을 검토하여 향후 본 환자군에 대한 이상적인 일단계 수술 지침을 확보하고자 하였다. 이를 위해 단심증이나 총폐정맥연결이상증의 단일 질환이나 두 질환이 동반된 경우에서 위험인자로 보고되었거나, 임상적으로 사망률에 영향을 것으로 예상되는 인자들인 수술 당시 연령, 체중, 술 전 상태, 단심증의 형태, 총폐정맥연결이상증의 형태, 폐정맥 통로의 폐쇄 동반여부, 공통방실판막의 폐쇄부전정도, 동반기형, 수술시간, 심폐기가동시간 등을 분석하였다. 조기사망에 영향을 미치는 위험인자분석에서 단변량분석에서는 체중, 체표면적, 신생아기에 수술을 시행한 경우, 폐정맥 통로의 폐쇄, 술전상태, 일단계 수술시 총폐정맥연결이상증의 교정, 수술시간, 심폐기가동시간 등이었고, 다변량분석에서는 체중, 체표면적, 일단계 수술 당시의 연령, 신생아기에 수술을 시행한 경우, 술 전 상태, 심폐기가동시간 등이 위험인자로 분석되었는데, 이러한 결과는 총폐정맥연결이상을 동반한 단심증에서의 기사망의 위험인자에 대해 분석한 다른 연구결과와 유사하였다. Hashmi 등은 사망의 위험인자가 폐동맥 유출로의 폐쇄가 없는 경우, 공통방실판막

의 기형, 폐쇄성 총폐정맥연결이상증 등이라고 보고하였으며<sup>1)</sup>, Gaynor 등은 폐정맥 통로의 폐쇄, 조기 수술의 필요성, 일 단계 수술당시 총폐정맥연결이상증의 교정 등이 조기사망에 영향을 미치는 것으로 보고하였다<sup>2)</sup>.

본 연구에서 일단계 수술시에 총폐정맥연결이상증을 함께 교정한 군의 사망률이 더 높았던 이유는 폐쇄성 폐정맥 연결을 동반한 레들이 모두 이 군에 포함되기 때문에 술 전 상태가 불량하여 그만큼 조기에 수술을 시행한 경우가 많고, 폐정맥 통로-심방연결을 위한 수술시간과 심폐기가동 시간이 추가적으로 필요하므로 수술 도중의 심근기능 저하 및 폐혈관 손상이 더욱 심하고, 술 후 폐정맥 통로의 폐쇄가 진행하거나 불완전하게 교정되어 안정적으로 폐혈류 균형을 유지하고 폐울혈을 치료하기 어렵기 때문인 것으로 분석되었다. 총폐정맥 연결 이상증을 동반한 단심증에서 나타나는 폐혈관의 조직학적인 이상소견에 대해 Gaynor 등이 폐 조직검사를 시행하여 폐정맥 벽에 탄성판(elastic laminae)이 발달하여 동맥화(arterialization)가 진행되고, 폐동맥도 근육화(muscularization)되며, 이로 인해 폐혈관 저항이 증가된다고 보고했다<sup>2)</sup>. 하지만 폐정맥 통로의 폐쇄를 동반하지 않은 환자에서도 폐정맥의 비정상적인 소견이 관찰되어, 조직검사만으로 폐정맥 통로의 폐쇄의 정도를 평가하기에는 부족하다.

이상의 결과를 토대로, 폐정맥 통로의 폐쇄가 동반되어 총폐정맥연결이상증을 함께 교정해야 하는 환자들은 술 전 상태가 나쁘고, 수술 도중 심근 또는 폐혈관 손상이 발생할 가능성이 높고, 수술 후에도 형태학적, 혈액학적 이상이 잔존하여 술 후 경과가 불량할 수 있다는 점에서, 조기사망률이 높을 수밖에 없다는 사실을 인정해야 할 것으로 사료된다. 본 연구 결과에서도 술 전 상태, 수술시간, 술 후 대사성산증이 조기사망률을 높이는 인자로 분석되어 상기 추론의 객관적인 통계적 근거가 제시되었다고 할 수 있다.

이러한 추론을 바탕으로 폐정맥 통로의 폐쇄가 동반되지 않은 환자군에서 만약 총폐정맥연결이상증을 교정하지 않더라도 술 후 폐정맥 통로의 폐쇄가 진행하지 않는 환자군을 선택할 수 있다면 이에 대한 교정을 차후에 시행하여 일 단계 수술시 수술시간 및 체외순환시간을 단축하고 심근 기능 저하와 폐혈관 손상을 줄여서 수술 성적을 향상시킬 여지가 있다고 가정하였다. 이를 확인하기 위해 폐정맥 연결의 폐쇄를 동반하지 않은 환자에서 일 단계 수술시 총폐정맥연결이상증을 교정한 경우와 교정하지 않은 경우를 비교하였는데, 교정한 경우에서 현저히 높은 사망률을 보였으나 통계적인 유의성은 없는 것으로 분석되었다. 그러나 두 아군(subgroup) 간의 비교에서, 성별, 체중, 체표면적, 일 단계 수술당시 연령, 신생아기 수술 필요여부, 술 전 상태, 단심증의 형태, 총폐정맥 연결이상증의 형태, 폐동맥 합류의 이상, 폐동맥협착, 폐동맥

**Table 3.** Comparison of the groups between with or without repair of TAPVC among the patients of single ventricle without obstructive TAPVC

	TAPVC repaired	not repaired	p-value
Total no. of patients	20	8	
Sex			0.295
male	16(80.0%)	8(100.0%)	
female	4(20.0%)	0(0%)	
Weight (kg)	5.65 ± 1.86	5.29 ± 1.63	0.633
body surface area (m <sup>2</sup> )	0.302 ± 0.068	0.298 ± 0.059	0.270
Age at operation (months)	4.31 ± 2.96	3.50 ± 2.95	0.519
Age at operation ≤ 1month	1 (5.0%)	1(12.5%)	0.497
preoperative condition			
acidosis	7(35.0%)	0(0%)	1.000
inotropic support	1(5.0%)	0(0%)	1.000
ventilator care	1(5.0%)	1(12.5%)	0.497
Single ventricle subtype			0.074
RV dominant single ventricle	12(60.0%)	2(25.0%)	
ESV with ECD	7(35.0%)	5(62.5%)	
LV dominant single ventricle	0(0%)	1(12.5%)	
Tricuspid atresia	1(5.0%)	0(0%)	
TAPVR subtype			0.397
supracardiac type	12(60.0%)	4(50.0%)	
cardiac type	0(0%)	4(50.0%)	
infracardiac type	7(35.0%)	0(0%)	
mixed type	1(5.0%)	0(0%)	
Pulmonary artery confluence			0.188
good	1(5.0%)	2(25.0%)	
poor	19(95.0%)	6(75.0%)	
Pulmonary artery			0.140
normal	6(30.0%)	1(12.5%)	
stenosis	8(40.0%)	2(25.0%)	
atresia	6(30.0%)	5(62.5%)	
common AV valve			1.000
regurgitation			
none to mild	18(90.0%)	7(87.5%)	
moderate to severe	2(10.0%)	1(12.5%)	
Patent ductus arteriosus	12(60.0%)	3(37.5%)	0.410
Year of surgery			1.000
1987 ~ 1993	11(55.0%)	4(50.0%)	
1994 ~ 2002	9(45.0%)	4(50.0%)	
First-stage palliation			0.938
Pulmonary artery banding	7(35.5%)	1(12.5%)	
Aortopulmonary shunt	4(20.0%)	5(62.5%)	
Cavopulmonary shunt	8(40.0%)	2(25.0%)	
Fontan procedure	1(5.0%)	0(0%)	
Operative time (min)	245.0 ± 80.6	162.8 ± 69.4	0.018*
CPB time (min)	135.9 ± 45.9	75.7 ± 19.5	0.039*

ECD, endocardial cushion defect; AV valve, atrioventricular valve; TAPVC, total anomalous pulmonary venous connection; CPB, cardiopulmonary bypass

\* TAPVC repair group had longer operative and CPB time.

의 기형, 폐쇄성 총폐정맥연결이상증 등이라고 보고하였으며<sup>1)</sup>, Gaynor 등은 폐정맥 통로의 폐쇄, 조기 수술의 필요성, 일단계 수술당시 총폐정맥연결이상증의 교정 등이 조기사망에 영향을 미치는 것으로 보고하였다<sup>2)</sup>.

본 연구에서 일단계 수술시에 총폐정맥연결이상증을 함께 교정한 군의 사망률이 더 높았던 이유는 폐쇄성 폐정맥 연결을 동반한 레들이 모두 이 군에 포함되기 때문에 술 전 상태가 불량하여 그만큼 조기에 수술을 시행한 경우가 많고, 폐정맥 통로-심방연결을 위한 수술시간과 심폐기가동 시간이 추가적으로 필요하므로 수술 도중의 심근기능 저하 및 폐혈관 손상이 더욱 심하고, 술 후 폐정맥 통로의 폐쇄가 진행하거나 불완전하게 교정되어 안정적으로 폐혈류 균형을 유지하고 폐울혈을 치료하기 어렵기 때문인 것으로 분석되었다. 총폐정맥 연결 이상증을 동반한 단심증에서 나타나는 폐혈관의 조직학적인 이상소견에 대해 Gaynor 등이 폐 조직검사를 시행하여 폐정맥 벽에 탄성판(elastic laminae)이 발달하여 동맥화(arterialization)가 진행되고, 폐동맥도 근육화(muscularization)되며, 이로 인해 폐혈관 저항이 증가된다고 보고했다<sup>2)</sup>. 하지만 폐정맥 통로의 폐쇄를 동반하지 않은 환자에서도 폐정맥의 비정상적인 소견이 관찰되어, 조직검사만으로 폐정맥 통로의 폐쇄의 정도를 평가하기에는 부족하다.

이상의 결과를 토대로, 폐정맥 통로의 폐쇄가 동반되어 총폐정맥연결이상증을 함께 교정해야 하는 환자들은 술 전 상태가 나쁘고, 수술 도중 심근 또는 폐혈관 손상이 발생할 가능성이 높고, 수술 후에도 형태학적, 혈액학적 이상이 잔존하여 술 후 경과가 불량할 수 있다는 점에서, 조기사망률이 높을 수밖에 없다는 사실을 인정해야 할 것으로 사료된다. 본 연구 결과에서도 술 전 상태, 수술시간, 술 후 대사성산증이 조기사망률을 높이는 인자로 분석되어 상기 추론의 객관적인 통계적 근거가 제시되었다고 할 수 있다.

이러한 추론을 바탕으로 폐정맥 통로의 폐쇄가 동반되지 않은 환자군에서 만약 총폐정맥연결이상증을 교정하지 않더라도 술 후 폐정맥 통로의 폐쇄가 진행하지 않는 환자군을 선택할 수 있다면 이에 대한 교정을 차후에 시행하여 일단계 수술시 수술시간 및 체외순환시간을 단축하고 심근 기능 저하와 폐혈관 손상을 줄여서 수술 성적을 향상시킬 여지가 있다고 가정하였다. 이를 확인하기 위해 폐정맥 연결의 폐쇄를 동반하지 않은 환자에서 일단계 수술시 총폐정맥연결이상증을 교정한 경우와 교정하지 않은 경우를 비교하였는데, 교정한 경우에서 현저히 높은 사망률을 보였으나 통계적인 유의성은 없는 것으로 분석되었다. 그러나 두 아군(subgroup) 간의 비교에서, 성별, 체중, 체표면적, 일단계 수술당시 연령, 신생아기 수술 필요여부, 술전상태, 단심증의 형태, 총폐정맥연결이상증의 형태, 폐동맥 합류의 이상, 폐동맥협착, 폐동맥

**Table 3.** Comparison of the groups between with or without repair of TAPVC among the patients of single ventricle without obstructive TAPVC

	TAPVC repaired	not repaired	p-value
Total no. of patients	20	8	
Sex			0.295
male	16(80.0%)	8(100.0%)	
female	4(20.0%)	0(0%)	
Weight (kg)	5.65 ± 1.86	5.29 ± 1.63	0.633
body surface area (m <sup>2</sup> )	0.302 ± 0.068	0.298 ± 0.059	0.270
Age at operation (months)	4.31 ± 2.96	3.50 ± 2.95	0.519
Age at operation ≤ 1month	1 (5.0%)	1(12.5%)	0.497
preoperative condition			
acidosis	7(35.0%)	0(0%)	1.000
inotropic support	1(5.0%)	0(0%)	1.000
ventilator care	1(5.0%)	1(12.5%)	0.497
Single ventricle subtype			0.074
RV dominant single ventricle	12(60.0%)	2(25.0%)	
ESV with ECD	7(35.0%)	5(62.5%)	
LV dominant single ventricle	0(0%)	1(12.5%)	
Tricuspid atresia	1(5.0%)	0(0%)	
TAPVR subtype			0.397
supracardiac type	12(60.0%)	4(50.0%)	
cardiac type	0(0%)	4(50.0%)	
infracardiac type	7(35.0%)	0(0%)	
mixed type	1(5.0%)	0(0%)	
Pulmonary artery confluence			0.188
good	1(5.0%)	2(25.0%)	
poor	19(95.0%)	6(75.0%)	
Pulmonary artery			0.140
normal	6(30.0%)	1(12.5%)	
stenosis	8(40.0%)	2(25.0%)	
atresia	6(30.0%)	5(62.5%)	
common AV valve			1.000
regurgitation			
none to mild	18(90.0%)	7(87.5%)	
moderate to severe	2(10.0%)	1(12.5%)	
Patent ductus arteriosus	12(60.0%)	3(37.5%)	0.410
Year of surgery			1.000
1987 ~ 1993	11(55.0%)	4(50.0%)	
1994 ~ 2002	9(45.0%)	4(50.0%)	
First-stage palliation			0.938
Pulmonary artery banding	7(35.5%)	1(12.5%)	
Aortopulmonary shunt	4(20.0%)	5(62.5%)	
Cavopulmonary shunt	8(40.0%)	2(25.0%)	
Fontan procedure	1(5.0%)	0(0%)	
Operative time (min)	245.0 ± 80.6	162.8 ± 69.4	0.018*
CPB time (min)	135.9 ± 45.9	75.7 ± 19.5	0.039*

ECD, endocardial cushion defect; AV valve, atrioventricular valve; TAPVC, total anomalous pulmonary venous connection; CPB, cardiopulmonary bypass

\* TAPVC repair group had longer operative and CPB time.



폐쇄, 공통방실판막의 폐쇄부전정도, 동맥관 개존증 등의 동반 심기형, 수술년도, 폐혈류량 조절을 위해 시행한 고식술의 종류 등에서는 통계적으로 유의한 차이가 없었으나 수술 시간, 심폐기가동 시간에서 차이를 보여, 폐정맥 통로의 폐쇄를 동반하지 않은 총폐정맥연결이상증을 일단계 수술에서 함께 교정하는 것이 수술시간 및 심폐기가동 시간이 길어지는 원인이 되어 술 후 혈액학적 불안정을 초래할 수도 있다는 개연성을 확인하였다. 이러한 결과에 근거하여, 임상적으로 유의한 폐쇄성 폐정맥 연결이 동반되지 않은 경우 일단계 수술시 이를 교정하지 않고 차후로 미루는 것이 수술시간 및 체외순환시간을 단축하고 심근 기능저하와 폐혈관 손상을 줄여 수술성적을 향상시킬 수 있다는 사실은 향후 경험의 축적과 결과를 바탕으로 증명되어야 하는 과제임에 틀림없다.

본 연구는 후향적인 연구로 시행되어 모든 자료가 의무기록지를 통해 얻어진 한계가 있고, 수술을 시행하지 않은 환자의 심초음파 자료, 생검자료 등이 제외되어 총폐정맥연결이상증을 동반한 단심증에 대한 전반적인 이해가 부족하다. 또 폐정맥 통로의 폐쇄를 진단할 때 초음파검사상 폐정맥 통로의 폐쇄를 보이거나 임상외가 임상적으로 폐정맥 통로의 폐쇄를 의심한 경우에 이를 진단하여 진단기준이 표준화, 규격화되어 있지 않다는 제한을 가진다.

### 결 론

연구자 등은 본 연구를 통하여 총폐정맥연결이상증을 동반한 단심증은 증상이 초기에 발견되어 신생아기 또는 조기 영아기에 일단계 수술이 필요한 경우가 흔하고, 특히 폐쇄성 폐정맥 연결을 동반한 경우 술 전 상태가 불량하여 보다 초기에 수술적 교정이 필요한 경우가 많고, 일단계 수술시 총폐정맥연결이상증에 대한 수술적 교정이 추가로 필요하여 수술시간 및 심폐기가동 시간이 연장되고 이로 인해 술후 심근 기능저하와 폐혈관 손상이 초래되어 높은 수술 사망률을 보인다는 사실을 확인하였고, 이런 점에 착안하여, 폐정맥 통로에 폐쇄가 동반되지 않은 일부 환자군에 대하여 일단계 수술시 이를 교정하지 않고 차후로 미루는 것이 수술시간 및 체외순환시간을 단축하고 심근 기능저하와 폐혈관 손상을 줄여 수술성적을 향상시킬 수도 있다는 사실을 확인하였다. 그러나 이러한 수술 방침이 최종단계의 폰탄 술식까지 성공적으로 시행하기 위한 이상적인 치료원칙임을 입증하기 위해서는 보다 장기적인 추적관찰이 필요하며 이는 앞으로 해결해야 할 과제로 남아 있다고 사료되었다.

### 참 고 문 헌

1. Hashmi A, Abu-Sulaiman R, McCrindle BW, Smallhorn JF, Williams WG, Freedom RM. *Management and outcomes of right atrial isomerism: a 26-year experience.* J Am Coll Cardiol 1998;31:1120-6.
2. Gaynor JW, Collins MH, Rychik J, et al. *Long-term outcome of infants with single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection.* J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:506-14.
3. DeLeon SY, Gidding SS, Ilbawi MN, et al. *Surgical management of infants with complex cardiac anomalies associated with reduced pulmonary blood flow and total anomalous pulmonary venous drainage.* Ann Thorac Surg 1987;43:207-11.
4. Di Donato R, di Carlo D, Squitieri C, et al. *Palliation of cardiac malformations associated with right isomerism(asplenia syndrome) in infancy.* Ann Thorac Surg 1987;44:35-9.
5. Heinemann MK, Hanley FL, Van Praagh S, et al. *Total anomalous pulmonary venous drainage in newborns with visceral heterotaxy.* Ann Thorac Surg 1994;57:88-91.
6. Sadiq M, Stumper O, DeGiovanni JV, et al. *Management and outcome of infants and children with right atrial isomerism.* Heart 1996;75:314-9.
7. Jenkins KJ, Sanders SP, Orav J. *Individual pulmonary vein size and survival in infants with totally anomalous pulmonary venous connection.* J Am Cardiol 1993;22:201-6.
8. Yamaki S, Tsunemoto M, Shimada M. *Quantitative analysis of pulmonary vascular disease in total anomalous pulmonary venous connection in sixty infants.* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:728-35.
9. Freedom RM, Hashmi A. *Total anomalous pulmonary connections and consideration of the Fontan or one-ventricle repair.* Ann Thorac Surg 1998;66:681-2.
10. Koutlas TC, Gaynor JW, Nicolson SC, Steven JM, Wernovsky G, Spray TL. *Modified ultrafiltration reduces postoperative morbidity after cavopulmonary connection.* Ann Thorac Surg 1997;64:37-43.
11. Christopher AC, Hani KN, Margit K, et al. *Surgical management of total anomalous pulmonary venous drainage: Impact of coexisting cardiac anomalies.* Ann Thorac Surg 1998;66:1521-6.
12. Cheung YF, Cheng VYW, Chau AKT, Chiu CSW, Yung TC, Leung MP. *Outcome of infants with right atrial isomerism: is prognosis better with normal pulmonary venous drainage?* Heart 2002;87:146-52.
13. Jenkins KJ, Gauvreau K, Newburger JW, Spray TL, Moller JH, Iezzoni LI. *Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease.* J Thorac Cardiovasc Surg 2002;123:110-8.

**=국문초록=**

**배경 및 목적 :** 단심증과 총폐정맥연결이상증을 동반한 환아는 조기에 증상이 발현하는 경우가 흔하며, 특히 폐쇄성 폐정맥 통로가 존재하는 경우는 사망률이 매우 높은 질환으로 보고되고 있다. 이런 환아군에 대한 일단계 수술 결과와 이에 영향하는 위험인자를 분석하고자 본 연구를 실시하였다. **대상 및 연구방법 :** 1987년 1월에서 2002년 6월까지 서울대 어린이병원 흉부외과에서 경험한 총폐정맥연결이상증을 동반한 단심증으로 일단계 교정술을 받은 39례를 대상으로 하였다. 환아의 연령의 중앙값은 2.4(0.03~10.7)개월이었고, 남녀비는 29:10이었다. 단심증은 우세우심실 20례, 방실중격결손을 동반한 단심증 15례, 우세좌심실 3례, 삼첨판 폐쇄증이 1례였고 총폐정맥연결이상증은 상심형 22례, 심장형 5례, 하심형 11례, 혼합형 1례였다. 폐쇄성 폐정맥 통로를 보였던 환아는 11례였다. 수술은 37례에서 단심증의 폐혈류 균형을 조절하기 위한 고식술을 시행하였으며, 31례에서 총폐정맥연결이상증을 함께 교정하였다. 본 연구에서는 상기 환자군을 대상으로 술전상태, 사망률, 수술경과 등을 살펴보고, 조기 사망에 영향하는 인자들을 발견하기 위해 단변량, 다변량 분석법을 이용하였다. **결과 :** 생존 환아의 평균추적관찰기간은  $34.3 \pm 43.0(0.53 \sim 146.2)$ 개월이었으며 조기사망률은 43.6% (17/39)였다. 조기사망원인은 저심박출증이 8례, 심기능부전에 의한 심폐기이탈 실패가 3례, 수술 발생한 폐혈증을 동반한 감염(2), 발작성 폐동맥 고혈압(1), 폐부종(1), 폐렴(1), 부정맥(1) 등이었다. 단변량분석에서 조기사망에 영향하는 인자는 체중, 신생아기 수술적응, 폐정맥 통로의 폐쇄, 술전상태, 일단계 수술시 총폐정맥연결이상증의 교정, 수술시간, 심폐기가동시간 등이었고, 다변량분석에서는 체중, 일단계 수술 당시의 연령, 신생아기 수술적응, 술전상태, 심폐기가동시간 등이 위험인자로 분석되었다. **결론 :** 연구자 등은 본 연구를 통하여 총폐정맥연결이상증을 동반한 단심증이 조기에 증상이 발현되어 신생아기 또는 조기 영아기에 일단계 수술이 필요한 경우가 흔하고, 특히 폐정맥 통로의 폐쇄를 동반한 경우 술전상태가 불량함에도 불구하고 조기에 수술적 교정이 불가피한 경우가 적지 않으며, 이 경우 일단계 수술시 총폐정맥연결이상증에 대한 수술적 교정이 추가되어 수술시간 및 심폐기가동시간이 연장되고 이로 인해 수술 후 심근기능의 저하가 초래되어 높은 수술 사망률을 보인다는 사실을 확인하였다. 반면, 폐정맥 통로의 폐쇄를 동반되지 않은 일부 환아군에 대하여 일단계 수술시 이를 교정하지 않고 차후로 미루는 것이 수술시간 및 체외순환시간을 단축하고 심근 기능저하와 폐혈관 손상을 줄여 수술성적의 향상을 기대할 수 있었다. 그러나 이러한 수술 방침이 최종단계의 폰탄 술식까지 성공적으로 시행하기 위한 이상적인 치료원칙임을 입증하기 위해서는 보다 장기적인 추적이 필요하다.

- 중심 단어 :** 1. 단심증  
2. 총폐정맥연결이상증  
3. 사망위험인자