

폐동맥폐쇄와 주대동맥폐동맥부행혈관을 동반한 할로씨사징증 교정의 최근 결과

김진현* · 김웅한* · 김동중* · 정의석* · 전재현*
민선경* · 홍장미* · 이정렬* · 김용진* · 노준량*

The Recent Outcomes after Repair of Tetralogy of Fallot Associated with Pulmonary Atresia and Major Aortopulmonary Collateral Arteries

Jin Hyun Kim, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D.*, Dong Jung Kim, M.D.*, Eui Suk Jung, M.D.*
Jae Hyun Jeon, M.D.*, Sun Kyung Min, M.D.*, Jang Mee Hong, M.D.*
Jeong Ryul Lee, M.D.*, Yong Jin Kim, M.D.*, Joon Ryuang Rho, M.D.*

Background: Tetralogy of Fallot (TOF) with pulmonary atresia and major aortopulmonary collateral arteries (MAPCAs) is complex lesion with marked heterogeneity of pulmonary blood supply and arborization anomalies. Patients with TOF with PA and MAPCAs have traditionally required multiple staged unifocalization of pulmonary blood supply before undergoing complete repair. In this report, we describe recent change of strategy and the results in our institution. **Material and Method:** We established surgical strategies: early correction, central mediastinal approach, initial RV-PA conduit interposition, and aggressive intervention. Between July 1998 and August 2004, 23 patients were surgically treated at our institution. We divided them into 3 groups by initial operation method; group I: one stage total correction, group II: RV-PA conduit and unifocalization, group III: RV-PA conduit interposition only. **Result:** Mean ages at initial operation in each group were 13.9 ± 16.0 months (group I), 10.4 ± 15.6 months (group II), and 7.9 ± 7.7 months (group III). True pulmonary arteries were not present in 1 patient and the pulmonary arteries were confluent in 22 patients. The balloon angioplasty was done in average 1.3 times (range: 1~6). There were 4 early deaths relating initial operation, and 1 late death due to intracranial hemorrhage after definitive repair. The operative mortalities of initial procedures in each group were 25.0% (1/4: group I), 20.0% (2/10: group II), and 12.2% (1/9: group III). The causes of operative mortality were hypoxia (2), low cardiac output (1) and sudden cardiac arrest (1). Definitive repair rates in each group were 75% (3/4) in group I, 20% (2/10, fenestration: 2) in group II, and 55.6% (5/9, fenestration: 1) in group III. **Conclusion:** In patients of TOF with PA and MAPCAs, RV-PA connection as a initial procedure could be performed with relatively low risk, and high rate of definitive repair can be obtained in the help of balloon pulmonary angioplasty. One stage RV-PA connection and unifocalization appeared to be successful in selected patients.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:269-274)

Key words: 1. Pulmonary atresia
2. Pulmonary artery collateral
3. Pulmonary artery growth
4. Tetralogy of Fallot

*서울대학교 어린이병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

†본 논문은 2004년 추계 흉부외과학회, 2005년 ASCVS에 구연된 내용임.

논문접수일 : 2005년 9월 26일, 심사통과일 : 2006년 1월 25일

책임저자 : 김용진 (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 흉부외과

(Tel) 02-2072-3638, (Fax) 02-762-5209, E-mail: kyj@plaza.snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

서 론

폐동맥폐쇄와 주대동맥폐동맥부행혈관(major aortopulmonary collateral arteies)을 동반한 활로써사징증은 발생 빈도가 매우 낮고, 다양한 폐혈류공급원과 폐동맥분지의 이상을 특징으로 한다. 이런 다양한 폐혈류 공급원과 폐동맥 분지의 이상과 그 정도를 아는 것이 수술 방침을 세우는 데 중요하다[1-5]. 전통적인 접근법은 다단계 단일화술(unifocalization)로 여러 가지의 폐혈류를 교정하는 방법이다. 최근에는 일단계 완전 교정술의 가능성이 제기되었는데 초기결과에서 90%의 생존율을 보고[6]하여 기대를 모았으나 중기 생존율은 69~66%로 감소됨을 보였다[7,8].

이는 모든 경우에 공통적으로 적용되는 단일한 수술 원칙의 확립이 어려움을 시사하는 것으로 최근에는 개개의 해부학적 변이에 맞춘 다양한 접근법의 적용이 제시되고 있다[9]. 저자들은 98년 6월까지 50명의 환자를 대상으로 다양한 수술적 접근법을 시행하여 분석, 보고한 바 있다[10]. 이에 의하면 초기 고식적 수술로서 일단계 또는 단계적 단일화술을 시행한 군에서는 높은 사망률(25%)과 낮은 완전교정 도달률(20%)을 보여 일단계 술식으로 부적절함을 보였으며 우심실-폐동맥 도관이 보다 유용한 초기 접근법을 시사하였다. 또한 주대동맥폐동맥부행혈관의 크기나 숫자가 단일화하기 쉬운 형태학적 특징을 지닌 경우에는 조기에 일단계 완전교정술을 시행하여 양호한 결과를 얻을 수 있음을 보였다. 이후 저자들은 이를 근거로 수술원칙을 세워 적용하였으며 본 연구에서 그 결과에 대해 고찰해보고자 하였다.

대상 및 방법

폐동맥폐쇄와 주대동맥폐동맥부행혈관을 동반한 활로써사징증으로 본원에서 수술받은 환자를 대상으로 하였으며 그 중 1986년 1월부터 1998년 6월까지의 결과에 대해 1998년에 이미 보고하였다[10]. 이번 논문에서는 1998년 7월부터 2004년 8월까지 본원에서 이 질환으로 수술받은 23명을 대상으로 하였다.

수술원칙으로는 조기에 교정하고자 하였으며, 정중흉골 절개를 통해 접근하여 최초 고식적 수술로서 우심실 폐동맥간 도관연결을 원칙으로 하였고 적응이 되는 경우 단일화술 또는 일단계 완전교정술을 선별적으로 시행하였다. 단일화술 시행 시 정중흉골절개로 주대동맥폐동맥부행혈관의 접근이 모두 가능하였으며 좌심실의 벤트(vent)를 충

Table 1. Materials of initial right ventricle-pulmonary artery conduit

Conduit	Number
Gore-Tex vascular graft	
5 mm	1
6 mm	6
8 mm	4
Autologous pericardial roll	
6 mm	1
Polystan [®] valved conduit	
12 mm	6
14 mm	1
16 mm	1
Shelhigh [®] valved conduit	
12 mm	1
14 mm	2

분히 하고 칼슘이 포함된 온혈로 심폐기를 충전하여 심폐기 보조하 심장박동을 유지시킨 상태에서 단일화술을 시행하였다. 단일화술 방법으로 인조혈관의 사용을 가능한 한 피하고 조직-조직 문합(tissue-to-tissue anastomosis)을 하려고 노력하였으나 불가피한 경우 일부 혈관을 자가심낭 또는 Gore-Tex (W.L. Gore and Associates, Flagstaff, AZ) 등으로 재건하였다. 우심실-중심폐동맥 연결은 작은 경우 Gore-Tex 인조혈관을 사용하였고 큰 경우 Polystan[®] (Polystan Bioprosthesis; Polystan A/S, Vaerlose, Denmark), Shelhigh[®] (Shelhigh Inc, Milburn, NJ) 등의 판막도관을 사용하였다(Table 1). 술 후에는 자주 심도자술을 시행하여 폐혈관의 상태와 혈류분포를 평가하였으며 협착병변이 발견되면 풍선확장술로 적극적인 교정을 하거나 수술적 교정으로서 폐동맥 혈류상태를 최적화하고자 하였다.

대상환자는 각각의 부행혈관과 폐동맥의 크기나 분지 상태, 협착 부위의 위치나 서로간의 교류정도(communi-cation), 심실의 크기 등을 모두 고려하여 개별적으로 수술 접근법을 계획하였다. 그리고 이에 따른 최초 수술접근법에 따라 세 군으로 나누었다. 저자들은 해부학적으로 단일화술이 용이하고 우심실의 크기가 충분하여 심실중격 절개를 폐쇄할 수 있을 것으로 판단되는 경우에 일단계 완전교정술(I군, n=4), 단일화술이 용이하나 술 후 우심부전이 우려되는 경우에는 우심실-폐동맥 도관 연결과 단일화술(일단계 단일화술군, II군, n=10), 그리고 주대동맥폐동맥부행혈관의 크기가 작은 등의 이유로 단일화술이 용이하지 않거나 필요하지 않은 경우에는 우심실-폐동맥 도

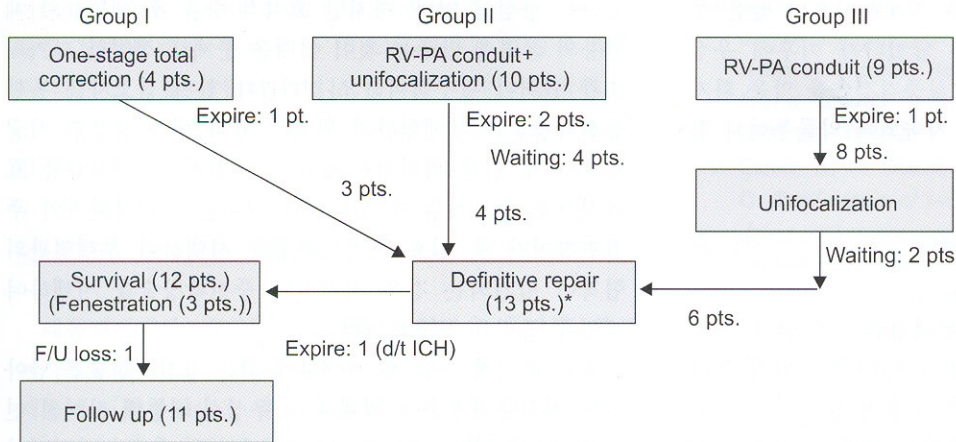


Fig. 1. Surgical strategies & outcomes. *Including 3 cases with fenestration of VSD patch.

Table 2. Comparison among 3 groups

	Group I	Group II	Group III	Overall
Number	4	10	9	23
Age at 1st operation (mean month)	13.9	10.4	7.9	10.0
Weight at 1st operation (kg)	7.5	6.7	6.2	6.6
Age at definitive repair (month)	13.8	35.5	22.6	26.6
Non-confluent pulmonary artery	0	0	1	1
Mortality	1 (25%)	2 (20%)	2 (22.2%)	5 (21.7%)
Morbidity	0 (0%)	1 (10%)	2 (22.2%)	3 (13%)
Total Correction	3 (75%)	2 (20%)	5 (55.6%)	10 (43.5%)
Fenestration of VSD patch	0	2 (20%)	1 (11.1%)	3 (13.0%)

VSD=Ventricula septal defect.

관연결만을 시행한 후 단계적으로 단일화술과 완전교정술을 도모(III군, n=9)하는 방식으로 접근하였다.

이 대상환아들의 병력기록을 후향적으로 분석하여 군별 형태학적 특징(Table 2)과 사망률, 완전교정술 가능성을 비교하였고, 술후 합병증, 추적결과, 사인에 대하여 기술하였다.

결 과

각 군의 최초 수술 당시 평균연령은 각각 13.9±16.0개월(I군), 10.4±15.6개월(II군), 7.9±7.7개월(III군)이며 전체

는 10.0±12.7개월로서 이는 98년 이전 수술대상환자 50명의 최초 연령(39±31개월)[10]에 비하여 유의하게 낮았다 (p<0.05).

1명의 환아에서 진폐동맥(true pulmonary artery or central pulmonary artery)이 존재하지 않으면서 좌우폐동맥의 연결이 없었고, 나머지 22명의 환아에서 좌우폐동맥이 연결되어 있었다. 전체 환자의 최초수술시 평균 체중은 6.6 kg (3.2~14.0 kg)이었다. 평균 주대동맥폐동맥부행혈관 개수는 2.7개로 각 군간 차이를 보이지 않았으며 폐동맥 풍선 확장술 시행횟수는 평균 1.3회로 최대 6회까지 시행되었다. 최초 수술에 따른 수술 사망은 4예가 있었고 각 군별 수술 사망률은 각각 25.0% (1/4: I군), 20.0% (2/10: II군), 12.2% (1/9: III군)였으며 사망원인으로는 저산소증 2예, 저심박출증 1예, 급성 심정지 1예였다. 술 후 합병증으로는 횡격막신경마비가 2예, 경련이 1예에서 발생하였다.

1명의 환자에서 만기 사망이 있었으며 이는 완전교정술 후 발생한 뇌출혈 때문이었다. 이후 수술적 교정의 순서는 Fig. 1과 같이 이루어졌다. 현재까지의 추적관찰기간 동안 완전교정에 도달한 환자는 총 10명으로 각 군별 완전교정 도달률은 I군 75% (3/4), II군 20% (2/10), III군 55.6% (5/9)였으며 심실중격결손을 완전히 막지 못한 경우 (fenestration)는 II군에서 2명, III군에서 1명이 있었다. 추적관찰 중 탈락한 환자는 1명 있었으며 이를 제외한 모든 17명의 환아에서 추적관찰이 이루어졌으며 평균 추적관찰 기간은 34.9±19.0개월이었다. 추적관찰기간 중 시행한 심에코에서 심기능 저하소견을 보이는 환자는 2명 있었으며 이 중 한 명은 우심실 절개를 통한 심첨부 심실중격결손을 막은 환자로 경도의 우심실기능저하소견을 보이며 다른 한 명은 일차수술로 우심실-폐동맥 도관술 후 두 번째

수술 시 단일화술과 완전교정술을 시도하였으나 높은 우심실압으로 심실중격결손을 일부 남겼다가 이후에 우심실-폐동맥 도관 교체술과 잔여 심실중격결손을 막은 환자로 술 후 우심기능의 저하소견이 지속되어 약물투여와 함께 추적관찰 중이다.

고찰

폐동맥폐쇄와 주대동맥폐동맥부행혈관을 동반한 활로 씨사증증 환자의 수술적 접근방법에 대해서는 아직 논란의 여지가 있는 상태이다. 하지만 수술의 궁극적 목표는 심실중격결손의 폐쇄, 심장 외 폐혈류 차단, 우심실과 폐동맥 간의 연결 및 우심실/좌심실의 만족할 만한 압력비를 이룰 수 있도록 가능한 한 많은 폐동맥 분지를 우심실 심장혈류에 연결이 되게 하는 것이다. 과거에 시행되던 기본적 수술법은 양측 측방개흉을 통한 단일화술 후 심실중격결손을 봉합하는 다단계 접근법이었으나 최근 일단계 단일화술과 일단계 완전교정술이 소개된 이후 정중절개를 통한 접근 방법의 빈도가 늘고 있다[6,11]. 일단계 완전 교정술은 수술 횟수를 줄이고 조기에 정상적인 생리적 연결을 완성하여 호흡기와 폐동맥계의 정상적인 성장을 도모하고, 완전교정술이 아닌 단계적 수술의 단점인 잔존 심장기형으로 인하여 발생할 수 있는 청색증 또는 심장의 용적 부하를 피할 수 있다는 점, 폐동맥 폐쇄성 질환을 예방할 수 있다는 장점이 있다. 그러나 어린 나이에 과중한 수술을 시행하게 되고, 심폐기 순환시간이 길어지게 되며, 연결해야 할 부행혈관수가 많은 경우에 위험도가 증가하며, 부행혈관의 장기 운명이 아직 불확실한 상태일 뿐만 아니라, 부행혈관을 조작하는 동안 생기기 되는 폐좌상이나 폐울혈, 기관지경련, 횡격막신경 손상 등으로 인한 폐 합병증 발생가능성이 높아 기술적으로 누구에게나 쉽지 않으므로 적극적으로 권장되기에는 이른 감이 있으며 현재까지의 결과로 장기 성적을 예측하기에는 무리가 있다[7,11]. 일부에서 일단계 완전 교정술은 술 후 폐동맥 고혈압과 crisis를 유발할 수 있는 위험성을 지적하였으나[12,13] 다른 일부에서는 폐동맥의 성장증진을 도모하면서 술 후 폐동맥 고혈압과 crisis를 피하기 위해 일단계 단일화술을 선호하고 있다[14].

저자들은 이전 경험을 바탕으로 초기 고식적 수술로서 우심실-폐동맥 연결술을 선호하며 이는 1) 좌심실의 용적 부하 감소, 2) 폐동맥으로의 박동성 혈류공급으로 성장 촉진, 3) 수술 후 심도자술에 의한 검사나 시술이 용이할 수

있다는 장점이 있다. 하지만 고식적 수술 후 폐혈류와 체혈류의 균형을 맞추는 것이 어려운 문제로 적절한 크기의 도관 선택이 필수적이라 하겠다[14]. 한편 심도자를 통한 풍선확장술은 부행혈관의 협착 진행시 매우 유용한 시술로 수술로 인한 위험성을 줄이고 폐혈관 및 폐혈류를 효과적으로 증가시킬 수 있다[15]. 저자들은 대상환자의 추적관찰기간 중 필요시 심도자술을 시행하여 부행혈관의 협착이 발견되는 경우 적극적인 풍선확장술을 시행하여 폐혈류 증진을 도모하였다.

초기 고식적 수술 후 시행하게 되는 완전교정술은 남아 있는 심실중격결손을 폐쇄하고, 우심실-폐동맥 사이의 연결이 안 된 경우 이를 완성하며, 이전에 시행된 단락이나 중요하지 않은 부행혈관들을 폐쇄하는 것으로 이루어진다. 이를 위한 예측치로는 $pRV/pLV < 0.8$ [16], Nakata index ≥ 150 [17]인 경우에 적절한 것으로 보고[18]되고 있으며, 이는 좌우폐동맥의 영역이 최소한 정상의 50~75%를 접하고, 협착이 없는 폐동맥의 분포가 최소한 일측 전폐영역과 동일하며 이상적인 나이로는 대략 2세 이후가 되어야 한다. 일부에서는 총신생폐동맥지수(total neopulmonary artery index, TNPAI)의 개념을 도입하였는데, 이는 술전 혈관조영술을 근거로 전폐동맥까지와 동맥폐동맥부행혈관의 단면적을 더한 값을 체표면적으로 표준화한 값으로 이 수치는 수술 후 우심실/좌심실 압력비와 의미 있는 상관관계를 보인다고 했으며, 그 수치가 $200 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ 이상일 경우 심실중격결손 폐쇄를 시행할 수 있다고 보고하였다[12]. 하지만 아직 절대적인 지표에 대해서는 논란의 여지가 있는 상황이다. 또한 다양한 해부학적 변이로 인해 모든 환자에 일괄적으로 적용되는 수술적 원칙과 접근의 확립은 아직 이루어지지 않고 있다. 본 저자들은 이런 지표와 술 중 우심실/좌심실 압력비를 이용해 총 23명 중 13명에서 완전교정술을 시도해 10명(43.5%)에서 완전교정술에 도달하였으며 3명(13.0%)에서 작은 심실중격결손을 남기게 되었다. 저자들은 이런 일관된 수술원칙의 적용으로 제1단계 시술로 우심실-폐동맥 연결술을 시행하여 비교적 만족할 만한 초기성적과 완전교정 도달률을 얻었다. 또한 추적관찰 중 심기능의 유지소견을 관찰하였다. 이는 98년 이전에 수술을 시행한 50명의 환자에서 22% 사망률(11/50), 22%의 완전교정도달률(11/50)을 보인 결과[10]에 비해 현저히 좋은 성적을 나타낸다. 그러나 단순비교로 결론을 내리기는 어려우며 향후 보다 정련된 적응환자의 선택과 장기추적관찰이 요구된다.

최근 우수한 성적과 함께 다양한 방법들이 소개되고 있

어[19,20] 향후 전망을 밝게 하나 아직은 초기단계로 추적 관찰 결과에 대해 주목해 볼 필요가 있다고 하겠다. 향후 더 나은 성적을 위한 노력이 요구되며 이에선 정확한 술 전 진단, 술 후 관리의 경험 축적, 술기의 향상 등을 들 수 있겠다.

결 론

폐동맥폐쇄와 주대동맥폐동맥부행혈관을 동반한 활로 써사징증에 있어 최초 술식으로 정중절개를 통한 우심실-폐동맥 도관삽입술은 낮은 위험도로 시행할 수 있으며 풍선확장술의 추가적 시술을 통해 높은 완전교정술 도달을 얻었다.

적응이 되는 환자에서 선택적으로 일단계 완전교정술 또는 일단계 단일화술을 시행하여 완전교정술의 도달 가능성을 높일 수 있겠다.

참 고 문 헌

1. Puga FJ, Leoni FE, Julsrud PR, Mair DD. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and severe peripheral arborization abnormalities of central pulmonary arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;98:1018-29.
2. Sawatari K, Imai Y, Kurosawa H, Isomatsu Y, Momma K. Staged operation for pulmonary atresia and ventricular septal defect with major aortopulmonary collateral arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;98:738-50.
3. Iyer KS, Mee RBB. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major systemic to pulmonary artery collaterals. *Ann Thorac Surg* 1991;51:65-72.
4. Yagihara T, Yamamoto F, Nishigaki K, et al. Unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:392-402.
5. Shimazaki Y, Tokuan Y, Lio M, et al. Pulmonary artery pressure and resistance late after repair of tetralogy of fallot with pulmonary atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;100:425-40.
6. Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley FL. Midline one-stage complete unifocalization and repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:832-44.
7. Reddy VM, Petrossian E, McElhinney DB, Moore P, Teitel DF, Hanley FL. Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: experience with 85 patients. *Circulation* 2000;101:1826-32.
8. Reddy VM, McElhinney DB, Amin Z, et al. Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: experience with 85 patients. *Circulation* 2000;101:1826-32.
9. Carotti A, Di Donato RM, Squitieri C, Guccione P, Catena G. Total repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals: an integrated approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;116:914-23.
10. Lee JR, Yang JH, Kim YJ, Rho JR. Tetralogy of fallot associated with pulmonary atresia and major aortopulmonary collateral arteries -Comparison between the different surgical approaches-. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;32:471-9.
11. Tchervenkov CI, Salasidis G, Cecere R, et al. One-stage midline unifocalization, and complete repair in infancy versus multiple-stage unifocalization followed by repair for complex heart disease with major aortopulmonary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114:727-37.
12. Reddy VM, Petrossian E, McElhinney DB, Moore P, Teitel DF, Hanley FL. One-stage complete unifocalization in infants: when should the ventricular septal defect be closed? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;113:858-68.
13. Carotti A, Di Donato RM, Squitieri C, Guccione P, Catena G, Castaneda AR. Total repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals: an integrated approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;116:914-23.
14. Takeshi S, Masaaki Y, Keisuke S, Akiyuki T, Kyoko H, Nobuo K. One-Stage unifocalization and palliative right ventricular outflow tract reconstruction. *Ann Thorac Surg* 2005;79:1044-7.
15. Brown SC, Eyskens B, Mertens L, Dumoulin M, Gewillig M. Percutaneous treatment of stenosed major aortopulmonary collaterals with balloon dilatation and stenting: what can be achieved? *Heart* 1998;79:24-8.
16. Blackston EH, Kirklin JW, Bertranou EG, Labrosse CJ, Soto B, Barger LM. Preoperative prediction from cineangiograms of postrepair right ventricular pressure in tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;78:542-52.
17. Nakata 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.
18. Carotti A, Albanese SB, Minniti G, Guccione P, Di Donato RM. Increasing experience with integrated approach to pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;23:719-27.
19. Duncan BW, Mee RBB, Prieto LR, et al. Staged repair of tetralogy of fallot with pulmonary atresia and major aor-