

1세 이하의 기능적 단심실 환자에서
고식적 수술방법에 따른
임상경과 및 예후

연세대학교 대학원
의학과
이 석

1세 이하의 기능적 단심실 환자에서
고식적 수술방법에 따른
임상경과 및 예후

지도교수 박 영환

이 논문을 석사학위 논문으로 제출함

2005 년 12 월 일

연세대학교 대학원

의학과

이 석

이 작의 석사 학위 논문을 인준함

심사위원 _____ 인

심사위원 _____ 인

심사위원 _____ 인

연세대학교 대학원

2005 년 12 월 일

감사의 글

본 논문이 완성되기까지 부족한 저에게 항상 따뜻한 격려와 아낌없는 지도를 해주신 박영환 지도 교수님, 설준희 교수님, 고신욱 교수님께 깊은 감사를 드립니다.

또한 연구를 진행하면서 여러 방면에서 도움을 주신 조범구 교수님, 강면식 교수님, 장병철 교수님, 유경종 교수님, 홍유선 교수님, 박한기 교수님께 깊은 감사를 드립니다.

언제나 늘 사랑으로 격려해 주시는 가족들과 사랑하는 친구들 영진이와 혜선이, 그리고 보이지 않는 격려와 관심을 보내주셨던 모든 분들에게도 감사를 드립니다.

끝으로 오늘 이 시간까지 많은 은총을 허락해 주신 주님께 감사 드리며, 이 논문을 쓸 수 있게 한 신촌 세브란스 심장혈관병원 심장혈관외과와 여러 환자들, 특히 힘든 수술을 견디지 못하고 하늘나라로 간 심장병 환아들에게 이 결실을 바칩니다.

저자 씀

차 례

표 차례	
국문요약	1
I. 서 론	3
II. 연구대상 및 방법	4
1. 연구대상	4
2. 수술 방법	7
3. 통계 처리	8
III. 결 과	8
1.술 전 상태	8
2.수술 결과	9
3.조기 합병증 및 사망	9
4.재수술	11
5.추적 관찰 결과	11
IV. 고 찰	13
V. 결 론	16
참고문헌	17
영문요약	20

표 차례

표 1. Preoperative diagnosis	5
표 2. Preoperative combined anomalies	6
표 3. Preoperative and postoperative data	10
표 4. Early mortality	11
표 5. Follow-up data	13

국문요약

1세 이하의 기능적 단심실 환자에서 고식적 수술방법에 따른 임상경과 및 예후

연구배경: 최근 의학 및 과학 발전으로 대부분 선천성 심장병의 수술 방법과 결과가 점점 좋아지고 있으나 기능적 단심실 환아들의 전반적인 사망률은 아직도 높은 수준이다. 이러한 환자들에서 신생아기 또는 유아기에 고식적 수술방법 선택에 따라 그 경과 또한 다를 수 있을 것으로 생각된다. 이에 저자는 단심실 환아들에서 1세 이전에 시행 받은 고식적 수술 방법에 따른 향후 경과 및 예후에 관해 고찰하고자 하였다.

방법: 1994년 7월부터 2003년 12월까지 1세 미만에 고식적 수술을 시행 받은 총 82명의 단심실 환아들을 대상으로 후향적 연구를 시행하였다. 수술 당시 환아들의 평균 연령은 139일 (2 - 358 일)이었고, 남아가 50명 이었다. 수술 당시 환아들의 평균 체중은 6kg (2.6 -10.9 kg)이었다. 술 전 진단은 삼첨판막 폐쇄증 (21), 폐동맥 폐쇄증 (16), 방실 중격 결손 (15), 양대혈관 우심실기시 (11), 양대혈관 좌심실기시 (2), 단심실 (13), 대혈관 전위증 (3), 엡스타인 기형 (1) 등이었다. 환아들을 수술 경로에 따라 세 군 (1군: 체-폐동맥 단락술 (systemic to pulmonary shunt) 또는 폐동맥 조임술 (PAB:pulmonary artery banding), 2군: shunt → 양방향성 상대정맥 폐동맥 단락술 (BCPS: bilateral cavopulmonary shunt), 3군: BCPS)으로 분류하여 경과를 비교분석 하였다.

결과: 전체 환아들의 조기 사망률은 24% (1군: 43%, 2군: 45%, 3군: 27%)

로 사망원인은 심부전(8), 지속적 저산소혈증(9), 호흡부전(1), 폐혈증(2), 뇌출혈(1), 부정맥(1) 등이었다. 추적관찰 기간은 평균 55개월 (5 - 126개월) 이었고, 추적관찰기간동안 사망 환자는 11명 (18%) (1군:4명, 2군:3명, 3군:4명) 이었다. 36명 (58%) 환아들에서 폰탄 수술을 성공적으로 시행하였고 (1군:0명, 2군:19명, 3군:17명), 고식 수술로부터 폰탄 수술까지의 평균 기간은 19개월 (8 -99 개월)이었다. 폰탄 수술을 시행받은 환자들 중 2명 환자가 폰탄 실패 (Fontan failure)로 조기사망 하였으며, 2명의 만기 사망이 있었다. (폰탄 실패(1), 급사(1)). 전체 환자에서 고식 수술 후와 폰탄 수술 후 2년 생존율은 각각 60.0% 와 88.2% 였다.

결론: 본 연구 결과 폰탄 수술 대상인 단심실 환자들에서 전반적으로 높은 사망률로 만족스럽지 못하였으나 1차 체-폐단락술 후 BCPS 받은 군에서 더 안정된 경과를 보였다. 단심실 환자들은 다른 복잡한 심장 기형이 동반된 경우가 많으므로 사망률 감소를 위해서는 술 전 치밀한 계획과 술 후 집중치료에 더 많은 노력이 필요할 것으로 생각된다.

핵심되는 말 : 고식 수술; 단심실; 폰탄 수술

1세 이하의 기능적 단심실 환자에서 고식적 수술방법에 따른 임상경과 및 예후

<지도교수 박 영환>

연세대학교 대학원 의학과

이 석

I. 서 론

최근 의학 및 과학의 발전으로 대부분의 선천성 심장병의 수술 방법 및 결과가 점점 좋아지고 있으나 기능적 단심실 환아들의 전반적인 사망률은 아직도 높은 수준이다. 이런 환자들의 궁극적 수술인 폰탄 수술은 좋은 결과를 나타내는 경우가 많은데도 불구하고 단심실 환자들은 여러 가지 동반된 기형들이 많고 그 전에 거쳐야 하는 여러 고식적 수술들에 대한 위험성이 높기 때문이다. 폰탄 씨 수술까지 수술적 경로는 다양하지만 크게 1차 수술로 체 폐동맥 단락술 또는 폐동맥 조임 후 바로 시행하는 방법, 1차로 체-폐동맥 단락술 (systemic to pulmonary shunt) 또는 폐동맥 조임 (pulmonary artery banding) 후 2차로 글렌씨 수술 (Glenn shunt)을 시행하는 단계적 방법, 또는 1차로 조기에 글렌씨 수술을 시행하는 방법 등으로 요약할 수 있다. 이렇게 다양한 방법의 고식적 수술이 있으나 환자 진단 자체가 다양하고 복잡한 경우가 많고 환자 상태도 다 다르기 때문에 수술 경로를 결정하기가 쉽지 않다. 이에 저자는 기능적 단심실 환아들에

서 1세 이전에 시행받은 고식적 수술의 방법에 따른 향후 경과 및 예후에 관해 고찰 하고자 한다.

II. 연구대상 및 방법

1. 연구대상

1994년 7월부터 2003년 12월까지 연세대학교 심장혈관병원에서 기능적 단심실로 1세 이하에 고식적 수술을 시행받은 82명의 환자들을 대상으로 의무기록 검토를 통한 후향적 조사를 시행하였다. 수술 당시 환아들의 평균 나이는 139 ± 98.9 일 (범위: 2-358일) 이었고, 평균 몸무게는 6.0 ± 1.85 kg (범위: 2.6-10.9 kg) 이었다. 이 중 남아가 50명, 여아가 32명을 차지 하였다.

고식적 수술의 여러 가지 방법 중 환아들을 세 가지 경로로 나누어 세 군으로 분류하였다. 1군은 체-폐동맥 단락술 또는 폐동맥 조임술만을 시행 받은 환자들로 23명이 속하였고, 2군은 1차로 체-폐동맥 단락술을 시행받고, 2차로 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술 (bilateral cavopulmonary shunt)을 시행받은 환자들로 26명이 속하였으며, 3군은 조기에 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술만을 시행받은 환자들로 33명이었다.

수술 전 진단으로는 삼첨판 폐쇄증 21명, 폐동맥 폐쇄증 16명, 완전 심실중격 결손증 15명, 심실중격 결손을 동반한 양대혈관 우심실기시 11명, 양대혈관 좌심실 기시 2명, 단심실 13명, 그리고 엡스타인 기형이 1명 이었다 (Table1).

술 전 동반기형은 대동맥 교약증 7예, 전폐정맥환류이상 15예, 2도 이상의 공통방실판막 폐쇄부전증 16예, 및 선천성 기관-식도루 1예이었다 (Table 2).

Table 1. Preoperative Diagnosis (n=82)

Diagnosis	Group 1 (n=23)	Group 2 (n=26)	Group 3 (n=33)	All (n=82)
TA	4	6	11	21
PA	2	11	3	16
C-ECD	8	1	6	15
DORV c VSD	5	2	4	11
DOLV	0	1	1	2
SV	2	3	8	13
EA	1	0	0	1

Group 1 = systemic to pulmonary shunt or pulmonary artery banding,
 Group 2 = systemic to pulmonary shunt → bilateral cavopulmonary shunt, Group 3 = bilateral cavopulmonary shunt.

n, number of patients; TA, Tricuspid atresia; PA, Pulmonary atresia;
 C-ECD, Complete endocardial cushion defect; DORV c VSD, Double outlet right ventricle with ventricular septal defect; DOLV, Double outlet left ventricle; SV, Single ventricle; EA, Ebstein's anomaly.

Tabel 2. Preoperative Combined Anomalies

Combined Anomaly	Group 1 (n=23)	Group 2 (n=26)	Group 3 (n=33)	All (n=82)
CoA	4	2	1	7
TAPVR	8	0	7	15
CAVVR	3	5	8	16
B-SVC	10	3	11	24
Isomerism	4	0	2	6
TEF	1	0	0	1

Group 1 = systemic to pulmonary shunt or pulmonary artery banding, Group 2 = systemic to pulmonary shunt → bilateral cavopulmonary shunt, Group 3 = bilateral cavopulmonary shunt.

n, number of patients; CoA, coarctation of aorta; TAPVR, total anomalous pulmonary venous return; CAVVR, common atrioventricular valve regurgitation; B-SVC, bilateral superior vena cava; TEF, tracheo-esophageal fistula.

모든 환아들에서 수술 적응증은 청색증이나 심부전이었고, 조기 사망은 수술 후 30일 이내, 또는 병원 내에서 사망한 경우, 만기 사망은 추적관찰 기간 중 사망한 경우로 정의 하였다. 모든 환아들에서 술 전 초음파를 시행하여 진단 및 좌우폐동맥 크기, 대동맥 크기, 심실 구획률을 측정하였고, 37명의 환아에서 술 전 심도자술을 시행하였다.

추적 관찰은 외래 의무기록과 전화 면담을 통해서 이루어 졌으며, 생존한 환자들 62명 중에서 총 52명 (84%)의 환자들에서 추적관찰이 가능하였다.

2. 수술 방법

체-폐동맥 단락술 시행 중 변형된 체-폐동맥 단락술 (modified Blalock-Taussig shunt)은 우측 또는 좌측 개흉술 (thoracotomy)로, 중심 단락술은 정중 흉골 절개를 통해 Gore-Tex 인조혈관 (Expanded polytetrafluoroethylene)을 이용하였으며, 동반된 기형에 대한 수술 없이 단독으로 시행된 경우에는 체외 순환의 보조 없이 시행하였다. 폐동맥 조임은 주 폐동맥의 중앙부위에 시행하였으며, 다음 단계의 수술 종류에 따라 단심 교정이 필요한 경우는 폐동맥이 좁아지지 않도록 하였다. 폐동맥 조임은 Trusler 방법을 기준으로 시행 하였으나 환자에 따라 조임 정도를 가감하였고, 조인 후 원위부 폐동맥압과 산소 포화도 모니터링하면서 조임 정도를 조절하였다.

양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술은 모두 정중 흉골 절개 후 중등도의 저 체온과 체외순환 하에서 시행하였고, 대동맥 교약증 교정술을 같이 시행했던 2예에서는 저 체온 하 완전순환정지 하에서 시행하였다. 상대정맥은 조심스럽게 박리 후 우심방과의 경계부위에서 절단하여, 상대정맥과 폐동맥사이를 단측으로 흡수성 봉합사 (6-0 또는 7-0 PDS, polydioxon suture)를 이용하여 연속 봉합하였으며, 우심방쪽은 단순 봉합폐쇄 하였다. 양측성 상대정맥(bilateral superior vena cava) 환아에서는 양측성 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행하였다.

총 20명 (1군:11명, 2군:1명, 3군:8명) 환자에서 동반된 복잡 심기형에 대한 동반수술을 시행하였으며, 전폐정맥환류이상 교정술 9예 (1군:5예, 3군:4예), 대동맥 교약증 교정술 3예 (1군:2예, 3군:1예), 공통 방실판막 성형술이 6예 (1군:2예, 2군:1예, 3군:3예), 그리고 1군에서 단일초점화수술 (unifocalization)을 2예 시행하였다.

3. 통계 처리

통계 분석은 SPSS (SPSS for windows 11.0, SPSS Inc. Chicago, IL, USA)를 이용하였다. 연속 변수에 대한 기술 통계량은 평균 \pm 표준편차 (범위)로 표시하였으며, 두 군 및 세 군의 평균값의 비교를 위해서는 각각 student *t*-test와 one-way ANOVA를, 생존율의 계산을 위해서는 Kaplan-Meier방법을 이용하였으며, Log-rank 법으로 검증하였다. 모든 경우에 *p* 값이 0.05 미만인 경우를 통계학적으로 유의한 것으로 정의하였다.

III. 결 과

1. 술 전 상태

수술 당시 환자들의 평균 나이와 몸무게는 3군 (148.8 \pm 84.6세)에서 1군 (64.7 \pm 58.8세)과 2군 (85.1 \pm 92.7세)에 비해 통계학적으로 의미있게 높았다.

단심실군의 환자를 형태학적으로 보았을 때 우심실 형태의 단심실이 33% (27/82), 좌심실 형태의 단심실이 63% (52/82), 형태가 구분되지 않은 경우가 1% (1/82)였으며, 판막을 지지하는 건삭이 양쪽 심실에 걸쳐 있는 경우 (straddling of atrioventricular valve)가 2% (2/82)였다. 27예 (1군:9명, 2군:5명, 3군:13명)에서 동맥관 개존증에 대한 결찰 및 분리가 시행 되었으며, 심방중격 절제술이 19예 (2군:10명, 3군:9명)에서 시행되었다.

2. 수술 결과

각 군의 연령의 차이가 수술경과에 미치는 영향이 클 것으로 생각되어 2군을 1차 수술(체-폐동맥 단락술)시와 2차 수술(양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술)시의 data로 나누어 각각 1군과 3군의 data와 비교하여 보았다. 1군과 2군의 1차수술시 술전 및 술후 변수들 비교결과 나이와 체중이 2군에서 더 높았으나 통계학적 의미는 없었고, 술전·후 산소 포화도, 술전 폐동맥 지수, 심실 구획률도 두 군간에 차이가 없었다. 술 후 기계호흡 의존시간, 중환자실 재실기간은 2군에서 약간 짧았다. ($p=NS$) 술 전에 호흡기 치료가 필요했던 환자는 1군 7예, 2군 1예에서 있었다. 2군의 2차 수술시와 3군을 비교해 보았을 때, 역시 술 전 후 변수에 큰 차이는 없었으나 술 후 산소포화도가 2군에서 통계학적으로 의미있게 증가하였다(Table3).

3. 조기 합병증 및 사망

모든 환자에서 병원 내 사망률은 24% (20/82)였고, 각각 1군에서 10명 (43%), 2군에서 1명 (4%), 3군에서 9명 (27%)의 조기 사망이 있었다. 조기 사망의 원인으로는 심부전 8예, 지속되는 저 산소혈증 7예, 폐혈증 2예, 호흡부전 3예, 뇌출혈과 심실부정맥으로 급사한 경우가 각각 1예씩 있었다 (Table 4). 대부분의 환자들에서 수술 직후 또는 수술 후 1일 째 단심실의 기능부전으로 인한 저심박출증과 지속되는 저 산소증으로 사망하였다.

Table 3. Preoperative and Postoperative Data

Variables	Group 1	Group 2		Group 3
		pre-shunt	pre-BCPS	
Age(days)	64.7 ± 58.8	85.1 ± 92.7	193 ± 106.1	148.8 ± 84.6
Bwt (kg)	4.1 ± 1.3	4.8 ± 1.6	6.0 ± 1.6	6.0 ± 1.9
Pre-EF (%)	70.6 ± 9.9	67.1 ± 8.9	66.8 ± 10.4	71.2 ± 8.2
Pre-SaO ₂ (%)	68.5 ± 17.3	71.2 ± 12.3	76.3 ± 8.4	73.1 ± 14.1
Pre-PAI (mm/m ²)	137.3 ± 53.9	150.0 ± 67.8	225.4 ± 183.4	241.2 ± 118.7
Pre-McGoon ratio	1.43 ± 0.4	1.52 ± 0.5	1.87 ± 0.7	2.13 ± 0.46
Intub. time (hrs)	96.2 ± 125.2	73.1 ± 82.3	44.9 ± 58.0	76.6 ± 144.1
ICU stay (days)	10.1 ± 11.0	8.1 ± 72.3	6.0 ± 5.1	5.9 ± 5.2
Hosp. stay (days)	27.5 ± 18.8	21.2 ± 17.5	16.8 ± 15.9	15.7 ± 7.2
Inotrop supp (days)	9.5 ± 10.3	7.2 ± 8.1	4.5 ± 3.9	5.4 ± 5.5
Post-EF (%)	69.7 ± 8.1	68.1 ± 11.2	67.8 ± 10.9	69.1 ± 13.7
Post-SaO ₂ (%)	80.9 ± 10.9	81.5 ± 11.7	86.5 ± 9.2 ^a	76.3 ± 14.5

a = $p < 0.05$, comparison between group 2 and group 3.

Group 1 = systemic to pulmonary shunt or pulmonary artery banding,
 Group 2 = systemic to pulmonary shunt → bilateral cavopulmonary
 shunt, Group 3 = bilateral cavopulmonary shunt.

BCPS, bilateral cavopulmonary shunt; pre, preoperative; Bwt, body
 weight; preop, preoperative; EF, ejection fraction; SaO₂, arterial oxygen
 saturation; PAI, pulmonary artery index; Intub, intubation; hrs, hours,
 ICU, intensive care unit; hosp, hospital; inotrop supp, inotropic support;
 post, postoperative.

Table 4. Early Mortality

	Group 1 (n=23)	Group 2 (n=26)	Group 3 (n=33)
Early mortality (%)	10 (43%)	1 (4%)	9 (27%)
Causes			
Heart failure	5	0	3
Persistent hypoxemia	1	0	6
Sepsis	1	1	0
Respiratory failure	1	0	0
Cerebral hemorrhage	1	0	0
Arrhythmia	1	0	0

Group 1 = systemic to pulmonary shunt or pulmonary artery banding,
 Group 2 = systemic to pulmonary shunt → bilateral cavopulmonary
 shunt, Group 3 = bilateral cavopulmonary shunt.

4. 재수술

단락술 후 단락폐쇄에 의한 재수술은 총 4예에서 술 후 1일 - 128일에 시행되었으며, 1군에서 3예, 3군에서 1예가 있었는데, 이 중 1군의 1예에서 지속되는 저산소증과 저심박출증으로 사망하였다.

5. 추적 관찰 결과

평균 추적관찰 기간은 55개월 이었으며, 생존한 62명의 환자 중 52명 (84%)에서 추적관찰이 가능하였다. 고식 수술 후 추적관찰 기간동안 폰تان 수술로의 전환이 가능했던 환자는 총 36명 (58%)으로 1군에서는 한 명도 없었으며, 2군에서는 19명, 3군에서는 17명이 있었다. 폰تان 수술을 기다리고 있는 환자는 모두 4명으로 1군에서 3명, 2군에서 1명이었다. 고식 수술 후 폰تان 수술까지의 평균 기간은 19개월 (범위, 8-99개월) 이었으며, 폰تان 수술 당시 환자들의 평균 나이는 25개월 (범위, 14-102개월) 이었다. 만기 사망은 모두 11명 (18%)에서 있었으며, 각각 1군에서 4명, 2군에서 3명, 3군에서 4명의 환자가 추적관찰 기간 중 사망하였는데, 2군에서 1명과 3군에서 2명의 환자는 폰تان 수술 후 폰تان 순환의 실패로 사망한 경우였고, 2군에서 2명의 환자는 각각 집과 일반병실에서 원인불명으로 급사한 경우였다(Table 5). 전체환자에서 Kaplan-Meier 방법으로 산출한 1년, 2년, 및 5년 생존율은 각각 63.2%, 60.0%, 58.0% 였고, 각 군에서 1년 생존율이 각각 1군 37.5%, 2군 86.4%, 3군 66.7%로 2군에서 가장 높았다. 폰تان 수술을 받은 환자들에서 폰تان 수술 후 2년 생존율은 88.2%였다.

Table 5. Follow-up Data

Variables	Group 1	Group 2	Group 3	All
F/u duration (months)	35.3 ± 44.3	58.9 ± 37.6	56.5 ± 27.1	54.8 ± 34.8
Successful Fontan	0	19	17	36
Awaiting Fontan	3	1	0	4
Late mortality	4	3	4	11
CHF	2	0	2	4
ICH	1	0	0	1
Sepsis	1	0	0	1
Sudden death	0	2	0	2
Fontan failure	0	1	2	3

f/u, follow-up; CHF, congestive heart failure; ICH, intracranial hemorrhage.

IV. 고 찰

단심실은 신생아기에 진단되는 모든 선천성 심질환의 1%에서 2% 정도를 차지하는 아주 드문 심질환으로 해부학적으로 매우 복잡하고 다양하며 이질적인 (heterogenous) 진단 군으로 조기에 적절한 치료를 받지 못할 경우 사망률이 매우 높은 질환이다¹. 기능적 단심실은 공통 혼합 심실 (common mixing chamber)로서 폐순환과 체순환의 펌프작용을 동시에 담당해야 하기 때문에 용적 과부하를 받게 된다². 대부분의 단심실 환아들은 출생 직후부터, 또는 수주 이내에 나타나는 청색증이나 울혈성 심부전 증상으로 인해 진단되며, 최근에는 산전 초음파에 의해서 출생 전에 진단 받는 경우도 늘고 있다^{2,3}. 이러한 단심실 환아들은 중재술 없이는 만성 청색증으로 인한 끈봉지, 적혈구 증가증, 뇌혈관 색전등과 같은 일련의 결과들이 발생할 수 있으며, 결국 심실 기능 저하를 초래하게 되므로 이러한 청색증과 용적 과부하를 완화시키기 위해서는 폐순환과 체순환을 분리시키는 수술적 방법인 폰탄 수술이 필요하다². 단심실은 심실의 형태(morphology)에 따라 세분화되며, 좌심실형 (left ventricular type)이 60-66%로 가장 많고, 우심실형 (right ventricular type)이 10-24%, 모호한형 (indeterminate type)이 10% 미만을 차지한다⁴. 단심실은 빈번히 양대혈관 중 하나의 유출로 장애 (obstruction)를 동반하며, 그 밖에도 상행대동맥 발육부전 (hypoplastic ascending aorta), 대동맥 교약증, 동맥관 개존증, 방실 판막부전, 또는 heterotaxy 증후군을 동반한다⁴.

이 질환의 자연경과는 대체로 대단히 불량하여 Moodie등⁵은 조기의 수술적 치료 없이는 단심실 환자들 중 30%만이 16세까지 생존한다고 하였으며, Franklin등⁶도 영국에서 다수의 병원들이 공동으로 1973년부터 1988년까지 1세 이하의 수술을 받지 않은 환아 191명을 대상으로 평균 8.5년간

추적 관찰한 연구에서 1년, 5년, 10년 생존율이 각각 57%, 43%, 그리고 42%라고 하였다. 또한 Samanek⁷은 생후 1년 이내에 30%만이 생존하고, 어른이 될 때까지 생존하는 경우는 극히 드물다고 하였다.

1986년 Dr. Fontan과 Baudet⁸이 삼첨판 폐쇄환아에 대한 수술을 성공적으로 시행한 이후 단심실에 대한 끊임없는 노력과 의학의 발달로 단심실 환아라 하더라도 이상적인 수술 적응을 갖춘 경우에는 수술 후 정상적인 심장의 기능에 버금가는 경과를 누릴 수 있으나, 잘 못 선택된 또는 잘못 디자인된 수술을 받은 환아들은 여전히 높은 사망과 수술 후 여러 합병증을 보이기 때문에 특히 조기 영아기 또는 유아기에 해부학적 문제점들의 정확한 파악과 적절한 고식적 수술의 선택이 중요하다 하겠다.

본원에서는 1980년대부터 1999년대 초반까지는 폐 혈류량이 부족한 경우, 조기 영아기에 체-폐동맥 단락술을 시행하여 폐동맥의 모양을 손상시키지 않으면서 그 크기를 적절히 키우고, 폐 혈류량이 증가된 경우에는 폐동맥 조임술을 시행하여 심실에 부하 되는 용적 과부하를 줄이는 한편 폐 혈류와 압력을 줄여 폐쇄성 폐혈관 질환으로의 발전을 방지하여 폰탄 수술이 가능하도록 하였으나, 수술 방법과 술 후 관리 경험의 부족으로 만족할 만한 결과를 거두지 못했다. 1980년대 말, 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술의 유용성이 보고되기 시작한 이후에는^{9,10} 1차 고식 수술 후 1세부터 2세 사이에 2차 수술로 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행하여, 폰탄 수술의 위험인자를 줄임으로써 사망률을 낮추고자 하였다. 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술은 수기 자체는 간단하나 단심실 환아들의 치료에 미치는 효과는 매우 커서 폐 혈류가 현저히 줄어 있는 환아들에게 있어서 체-폐동맥 단락술에 비해 폐 혈류의 총량이나 폐동맥 압력은 변화시키지 않으면서도 유효 폐 혈류량을 증가시켜 산소 포화도를 개선하며 심실의 용적 과부하를 줄일 수 있는 장점이 있다¹¹⁻¹⁴. 그러나 이 수술을 시행할 수 있는

연령의 하한선에 대한 문제와 수술 후 폐동맥 성장이 만족스럽지 못한 것에 대한 제한점이 있다. Albanese등¹⁵은 연령에 있어서는 출생 후 6개월 이내에 시행하는 것은 바람직하지 않다고 하였으며, Kobayashi등¹⁶은 폐동맥의 크기가 충분치 못한 환아들에게 있어서는 체 폐동맥 단락이나 협착이 있는 폐동맥 판막을 통한 추가적인 폐 혈류를 갖도록 하는 것이 바람직하다고 하였으나, 최근에는 폰탄의 조기수술에 관한 장점들이 대두 되면서, 이의 중간 단계인 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술 또한 조기에 시행하여 좋은 성적을 얻은 보고들이 발표되고 있다^{13,14,17}. 이에 본원에서도 1990년대 중반 이후에는 1차 수술로 조기에 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시도하여 후에 시행될 폰탄 수술의 위험을 높일 수 있는 여러 고식 수술을 피하려는 노력을 시도하여 왔다.

본 연구에서는 고식적 수술의 방법을 3가지로 분류하여 그 임상적 경과를 관찰하여 보았는데, 1군의 경우 일반적으로 단심실에서 조기 사망의 위험인자로 알려져 있는 전폐정맥환류이상, 방실 판막 폐쇄부전, 이소중(isomerism)등의 동반 기형이 동반되어 있는 경우가 많았고, 훨씬 어린 나이에 시행되었으며, 술 전에 이미 호흡기 치료를 받고 있거나 상태가 불안정하여 응급 또는 준 응급으로 수술한 경우들이 많이 포함되어 있었기 때문으로 생각된다. 또한 1990년대 이후의 본원에서의 치료방침이 1차 수술에서 안정된 경과를 보인 환아들은 대부분 1세 이전이라도 조기에 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행하는 경우가 많았으므로, 결국 1세 이전에 폐동맥 성장이 적절하지 못했거나 1차 수술로 인한 합병증 또는 동반된 위험요인 때문에 2차 수술을 시행 받지 못한 환아들이 많이 포함되었을 가능성이 있다. 2군과 3군의 경우 고식적 수술 이후에 폰탄 수술로의 성공률이나 생존율에 있어 비슷한 결과를 보였으나, 고식적 수술 직후의 조기 사망이 2군에 비해 3군에서 더 높았다. 특히 수술직후에 지속되는 저산소혈

증으로 사망한 경우가 많았는데 이는 1990년대 초반에 조기 양방향성 상대정맥-폐동맥의 유용성이 대두되면서 여러 차례의 고식 수술을 피하기 위해 체-폐동맥 단락술을 1차 수술로 시행하였는데 환자군의 선택에 있어서 폐동맥 고혈압이나 심방이성체(Heterotaxia) 증후군 등 고위험인자를 갖은 환자들에서 무리하게 시행한 경우가 많았기 때문으로 생각된다. 1세 이하의 환자들에서 조기 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행할 경우 폐동맥 고혈압 여부를 고려해야 하며, 특히 Heterotaxia 증후군이 있는 기능적 단심실 환자는 심방 및 복부장기 위치가 정상인 환자에 비해 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술의 위험이 높고, 폰탄 수술의 위험 또한 높은 것으로 이미 알려져 있으며, 장기적으로도 생존율이 낮은 것으로 알려져 있으므로¹⁸, 이러한 환자들에 있어서는 일차수술로 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행하는 것보다는 단계적 수술을 고려하는 것이 더 좋을 것으로 생각된다.

V. 결 론

본 연구 결과 폰탄 수술의 대상인 단심실 환자들에서 전반적인 사망률은 높은 수준으로 결과가 만족스럽지 못하였다. 폐동맥 고혈압이 있거나 Heterotaxia 증후군등의 위험인자를 동반하는 환아에서는 무리한 조기 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술보다는 단계적 수술을 하는 것이 더 좋을 것으로 생각된다. 단심실 환자들은 다른 복잡한 심장 또는 복부 기형이 동반된 경우가 많으므로 사망률 감소를 위해서는 술 전 환자의 정확한 진단과 적절한 고식 수술의 선택, 그리고 술 후 집중치료에 더 많은 노력과 연구가 필요할 것으로 생각된다.

참고문헌

1. Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol* 1999;20:411-417.
2. O' Brien P, Boisvert JT. Current management of infants and children with single ventricle anatomy. *J. Pediatr Nurs* 2001;16:338-350.
3. O' Leary PW. Prevalence, clinical presentation and natural history of patients with single ventricle. *Prog Pediatr Cardiol* 2002;16:31-38.
4. Hager A, Kaemmerer H, Eicken A, Fratz S, Hess J. Long-term survival of patients with univentricular heart not treated surgically. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:1214-1217.
5. Moodie DS, Ritter DG, Tajik AJ, O' Fallon WM. Long-term follow-up in the unoperated univentricular heart. *Am J Cardiol* 1984;53:1124-58.
6. Frankin RC, Spiegelhalter DJ, Anderson RH, Macartney FJ, Rossi Filho, Douglas JM, et al. Double-inlet ventricle presenting in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;101:767-776.
7. Samanek M. Children with congenital heart disease: probability of natural survival. *Pediatr Cardiol* 1992;13:152-158.

8. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;26:240-248.
9. Bridges 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(5 Suppl):IV190-196.
10. Mazzera E, Corno A, Picardo S, Di Donato R, Marino B, Costa D, et al. Bidirectional cavopulmonary shunts: clinical applications as staged or definitive palliation. *Ann Thorac Surg* 1989;47:415-420.
11. Han JJ, Rha CY, Soh DM, Lee YT, Seo DM, Park PW, et al. Bidirectional cavopulmonary shunt operations as palliation or pre-Fontan stage operation. -early results-. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;25:406-411.
12. Chee HK, Jun TG, Kim YJ, Rho JR. A clinical study of bi-directional cavopulmonary shunt. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;28:759-765.
13. Reddy VM, McElhinney DB, Moore P, Haas GS, Hanley FL. Outcomes after bi-directional cavopulmonary shunt in infants less than 6 months old. *J Am Coll Cardiol* 1997;29:1365-1370.
14. Reddy VM, Diddicoat JR, Hanley FL. Primary bi-directional superior cavopulmonary shunt in infants between 1 and 4 months of age. *Ann Thorac Surg* 1995;59:1120-1170.
15. Albanese SB, Carotti A, Di Donato RM, Mazzera E, Troconis CJ, Giannico S, et al. Bidirectional cavopulmonary anastomosis in patients under two years of age. *J Thorac Cardiovasc Surg*

1992;104:904-909.

16. Kobayashi JH, Matsuda H, Nakano S, Shimazaki Y, Ikawa S, Mitsuno M, et al. Hemodynamic effects of bi-directional cavopulmonary shunt with pulsatile pulmonary flow. *Circulation* 1991;84(Suppl 3):219-225.
17. Rodefelt MD, Boyd JH, Myers CD, Presson RG, Wagner WW, Brown JW. Cavopulmonary assist in the neonate: An alternative strategy for single-ventricle palliation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127:705-711.
18. Lee JK. Management and outcome of atrial isomerism. *J Korean Pediatr Cardiol* 2004;4:45-53.

Abstract

Clinical outcome of the palliative operation
under 1 year of age with functional single ventricle

Lee, Sak

Department of Medicine
The Graduate School, Yonsei University

(Directed by Professor Young-Hwan Park)

Background: Although the clinical results of surgical treatment of congenital heart disease have improved owing to the development of medicine and science, overall mortality for functional single ventricle is still high. The method selected for first palliation in neonatal or infant period is critical in these patients. Thus we analyzed the effect of the method of initial palliation underwent 1 year of age to the clinical results and outcome in patients with functional single ventricle.

Method: Between July 1994 and December 2003, total of 82 patients with functional single ventricular physiology who underwent the first palliation under one year of age were reviewed, retrospectively. The mean age of the patients was 139 days (range, 2 -358 days), and 50 patients were male. Their mean body weight at first palliation was

6.0kg (range, 2.6 - 10.9kg). Preoperative diagnosis included tricuspid atresia (21), pulmonary atresia (16), atrioventricular septal defect (15), double outlet right ventricle (11), double outlet left ventricle (2), single ventricle (13), transposition of great arteries (3), and Ebstein's anomaly (1). We divided the patients into 3 groups in terms of surgical pathway (Group1: shunt or pulmonary artery banding (PAB), Group 2: shunt → bi-directional cavopulmonary shunt (BCPS), Group 3: BCPS), and analyzed the clinical results.

Results: The overall surgical mortality was 24% (Group1: 43%, Group2: 4%, Group3: 27%), and the causes were congestive heart failure (8), persistent hypoxemia (9), respiratory failure (1), sepsis (2), intracranial hemorrhage (1), and arrhythmia (1). Mean follow up duration was 55 months (range, 5 -126 months), and 11 patients (18%) (Group1: 4, Group2: 3, Group3: 4) died during follow up period. Fontan operation was successfully performed in 36 patients (58%), and mean duration from first palliation to Fontan was 19 months (range, 8 - 99 months). After Fontan operation, 2 surgical mortality caused by Fontan failure, and 2 late mortality (Fontan failure, sudden death) occurred. Overall 2-year survival rates after first palliation, and Fontan operations were 60.0%, and 88.2%, respectively.

Conclusion: In this study, the overall clinical results of patients with functional single ventricle was disappointing. However, our results showed that initial palliation with systemic-pulmonary shunt, followed by BCPS showed better results. Since the patients with functional single ventricle are often associated with other complex heart diseases,

Careful preoperative diagnosis, plan, and postoperative intensive management are of critical importance to improve survival.

Key Words : palliation; functional single ventricle; Fontan operation