

# 좌심 형성부전증의 수술

서울중앙병원 흉부외과

서 동 만

선천성 심질환의 치료에 있어서 좌심 형성부전증이 갖는 의미는 양심실성 치료가 어려운 기능성 단심실(functional single ventricle) 환자들 중에서도 이들이 가장 극단적인 어려움을 내포하는 환자군이라는 점이다. 즉 우심실성 단심실이면서 좌심실 유출로의 협착이 있고 폐혈류가 과도하게 증가되어 있으면서 체순환 또한 동맥관에 전적으로 의지하고 있으므로 일차적인 치료가 동맥관이 막히기 전에 신속히 이루어져야한다는 등의 문제점들이 한데 어우러져 있다는 사실이다. 그러나 한편으로는 이들의 치료과정에서 축적된 지식들이 동맥관에 의지하는(ductus dependent) 여러 복잡 선천성 심질환의 치료에 폭넓게 또한 결정적인 기여를 하고있다는 의미도 크다.

## 유병율

- The New England Regional Infant Cardiac Program(1980) ; 0164/1000 live births
- The Baltimore-Washington Infant Study(1985) ; 0267/1000 live births
- The Oregon study(1990) ; 0162/1000 live births  
15+/-4% died on the first day of life  
70+/-5% died within the first week

91+/-3% died within 30 days

- Genetic factors ; autosomal recessive inheritance and multifactorial inheritance
- Congenital brain anomalies associated with this syndrome ; 29% of 41 infants dying from 1980 to 1985 in Norwood group

## 해부학적 특성

- Major morphologic features  
Levocardia, Concordant atrioventricular and ventriculoarterial connections  
Aortic atresia or stenosis  
Hypoplasia of ascending aorta  
Mitral stenosis or atresia  
Variable dergee of left ventricle hypoplasia  
(Patent) arterial duct  
(Restrictive) foramen ovale  
Coarctation of aorta
- Significance of anatomic subtypes(?)
- Functional hypoplastic left heart syndrome ; Bove(1994)
- Patients with patent aortic or mitral valve but with 2 or more of these ;

- aortic annulus less than 5mm
- mitral annulus less than 8mm
- nonapex forming left ventricle
- Patients with complete atrioventricular septal defect with less than one third of common AV valve committed to the left ventricle

## 진 단

진단은 심초음파로 가능하다. 심도자술은 환아에게 불필요한 스트레스를 주어 체순환과 폐순환의 균형을 무너뜨릴 수 있고 동맥관의 내벽에 손상을 입힐 수 있으며 조영제로 인한 급성 신부전을 초래하는 등의 위험이 더 크므로 피하는 것이 바람직하다. 최근에는 태아 초음파를 시행하여 임신 16-18주부터도 진단이 가능하므로 출산과 동시에 계획된 치료를 시작할 수 있다.

## 수술 전 치료

실질적으로 이 질환의 치료가 가능하게 된 것은 Prostaglandin E1을 사용하여 동맥관이 막히는 것을 방지할 수 있게 된 후 부터이다. 동맥관이 막히면 콩팥, 간, 뇌뿐 아니라 심장까지도 치명적인 손상을 받게 되므로 환자를 보는 즉시 이 약제를 투여하면서 환아의 전신 상태를 안정시키고 심장의 해부학적 특성과 다른 장기의 이상이 동반되었는지를 확인한다.

## 수 술

Fontan 술식을 향한 단계적인 방법(staged reconstruction)

- Stage 1 reconstruction ; Norwood operation  
장시간에 걸친 심폐기 가동과 초저체온하에서의 순환정지에 따르는 생리적으로 부정적인 영향에 비하여 기능적으로는 크게 개선되는 수술이 아니므로 수술 자체 뿐 아니라 술후 관리가 매우 중요하다. 이 시기가 전체 치료 성적을 결정하는 가장 큰 고비이다. 술후 관리는 한마디로 'Art of balancing'이라고 할 수 있다. 즉 수술 후에도 체순환과 폐순환을 우선시 하나에 의지하게 되므로 어떻게 이들을 적

절히 유지하느냐가 관건이다.

- Stage 2 operation ; bidirectional Glenn or hemiFontan
- Stage 3 operation ; Fontan operation with or without fenestration

심장이식(Orthotopic cardiac allotransplantation)

## 수술 결과

-Result of the management in the University Hospital Consortium(2nd World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, 1997, Hawaii)

894 cases in 61 hospitals between 1989 and 1994

Norwood procedure 359 cases(40%) with 53% survival

Transplantation 47 cases(5%) with 58% survival

No treatment 123 cases(14%)

-Result of the staged reconstruction in the University of Michigan(1997, Hawaii)

158 cases from January 1990 to August 1995

120 survivors(76%) after stage 1 operation, 5 late deaths

90 survivors(97%) in 93 stage 2 operations, 1 late death

70 survivors(88%) in 80 Fontan operations

-Result of allotransplantation in the Loma Linda University(1997, Hawaii)

Waiting mortality 19%(34/176)

Transplantation mortality 9%(13/142)

Coronary vasculopathy 7.5% of survivors

Retransplantation 4%(5/129)

-Risk factors in the stage 1 operation by Michigan group

Significant non-cardiac conditions

Obstructed pulmonary venous return

Age > 1 month at Norwood

## 술후 합병증

### Neurologic disorders

6% of survivors in the staged management

11% of cardiac transplantation survivors

## References

1. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL : Cardiac surgery of the Neonate and Infant. Philadelphia, Saunders 363-385,1994
2. Freedom RM, Nykanen D : Hypoplastic left heart syndrome : Pathologic considerations of aortic atresia and variation on the theme. Progress in Pediatric Cardiology 5:3-18, 1996
3. Bove EL, Mosca RS : Surgical repair of the hypoplastic left heart syndrome. Progress in Pediatric Cardiology 5:23-35, 1996
4. Razzouk AJ, Chinnoek RE, Gundry SR, Bailey LL : Cardiac transplantation for infants with hypoplastic left heart syndrome. Progress in Pediatric Cardiology 5:37-47, 1996
5. Bove EL : Results of staged reconstruction for hypoplastic left heart syndrome. The Second World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery(abstr) 273-ES, 1997
6. Bailey LL : Hypoplastic left heart syndrome : Choice of cardiac transplantation. The Second World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery(abstr). 275-ES, 1997
7. Gutgesell HP : Management of hypoplastic left heart syndrome in the University Hospital Consortium. The Second World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery(abstr). 276-ES, 1997