大韓胸部外科學會誌 第19卷 第4號
Vol. 19, No. 4, December, 1986

단일심실증의 수술요법*

노 준 량** · 김 응 중**

— Abstract —

Surgical Management of Univentricular Heart*

Rho, Joon Ryang, M. D., Kim, Eung Joong, M. D.****

Univentricular heart is a rare congenital cardiac anomaly in which the atrial chambers are connected to only one ventricular chamber and it consists of a diverse group of cardiac malformation characterized by both AV valves or a common AV valve opening into the same ventricle, or the presence of only a solitary AV valve. In spite of recent development in cardiac surgery, corrective operations for univentricular heart still have high mortality and complication rate.

Twenty eight patients underwent corrective operation for univentricular heart at Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital from February 1979 to July 1986. Of the 28 patients, 7 patients were operated on by ventricular septation and 21 patients by modified Fontan operation.

Of the 28 patients, 19 patients were male and 9 patients female and ages ranged from 5 months to 18 years old with the average age of 7.3 years.

There were 2 mortalities in 7 patients operated on by septation with the mortality rate of 28.6% and 5 complications, 3 complete AV block, 1 low cardiac output and 1 arrhythmia. All survived patients are being followed up without specific problem till now.

There were 10 mortalities in 21 patients operated on by modified Fontan operation with the mortality rate of 47.6% and 10 complications, 2 low cardiac output, 2 respiratory failure necessitating tracheostomy, 2 persistent cyanosis, 2 arrhythmia, 1 missing of left AV valve in situs inversus patient due to misdiagnosis and one rupture of closed right AV valve. Incremental risk factors for operative mortality are young age less than 5 years old, anomalous pulmonary and systemic venous drainage and atrial septation procedure.

In 11 survived patients, 9 patients show good follow-up results but one patient complains of persistent cyanosis and another one patient is suffered from CHF.

In our series, results of corrective operation for univentricular heart shows continuing improvement but still high mortality and complication rate. So there must be continuing improvement in surgical result by selection of patient, by adequate decision making for timing and method of operation and by improving operative methods.

* 1986년도 서울대학교병원 특진연구비 보조로 이루어진 것임.

** 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

** Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital

1986년 11월 29일 접수

Ⅰ. 서 론

1824년 Homes가 심실이 하나만으로 이루어진 선천성 심기형을 기술한 이래[1] 심실이 하나만으로 이루어진 이러한 심기형은 여러 명의 저자에 의해서 서로 다른 용어로 기술되어 왔다. 그후 시간이 지나가며 더욱 다양한 보고가 나오고 더불어 용어상의 혼동이 진행됨에 따라 이러한 심기형에 대한 정확한 정의와 분류가 필요하게 되었고 이러한 필요성은 Van Praagh[2,3], Lev[4,5] 그리고 Anderson[6,7] 등의 단일심실증에 대한 정의와 분류에 의해 비교적 용어의 혼동없이 체계가 잡히기 시작하였다.

그리하여 현재 대체적으로 무리없이 그리고 유용하게 받아들여지는 단일심실증에 대한 정의는 '오직 하나의 심실만이 방실연결을 갖고 있는 심기형(Cardiac anomaly in which the artial chambers are connected to only one ventricular chamber)'으로 받아들여지게 되었으며 또한 최근들어 단일심실증에 대한 여러 고식적인 수술이나 완전교정술인 심실이분술(Ventricular Septation)과 변형된 Fontan 수술 등이 발표됨에 따라 심장외과 영역에서 많은 관심을 불러일으키게 되었다.

이에 본원 흉부외과에서는 1979년 단일심실증을 가진 9세 된 남아에게 처음으로 심실이분술에 의한 완전교정술을 시행한 이래 1986년 7월까지 총 28례의 단일심실증에 대해 완전교정술을 시행하였기에 이에 대한 수술성적 등의 임상경험을 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

Ⅱ. 증례 분석

환자의 나이는 5개월에서 18세까지로 평균 7.3세의 나이를 보이고 있었으며 남녀비는 19 : 9로 남자가 2배이상을 이루고 있었다. 이들 환자들의 임상증상은 폐동맥협착증이나 폐동맥폐쇄증이 없었던 2례를 제외한 26례에서 청색증이 있었으며 위의 2례를 포함한 14례에서 운동시 호흡곤란이나 심부전증 등의 자각 증상을 호소하고 있었다. 또한 이들의 심전도에서는 부정맥을 발견할 수가 없었으며 모두가 정상율동이었다.

이들의 심실형태에 의한 분류는 Anderson 등[6,7]의 분류에 따랐으며 거기에 덧붙여 Anderson등이 거대심실중격결손증으로 따로 분류한 공통심실(Common Ventricle)도 단일심실증에 포함시켰다. 이들의 심실형태는 수술전에 시행한 심에코도와 심혈관조영술 그리고 수술소견 등을 기초로 하였는데 좌심실형이 7례(25.0%), 우심실형이 10례(35.7%), 부정형이 4례(14.3%) 그리고 공통심실이 5례(17.9%)를 이루고 있었으며 심실형태를 전혀 알 수가 없는 것이 2례(7.1%)가 있었다. 이는 Anderson이나 Van Praagh등의 분류에서 좌심실형이 $\frac{2}{3}$ 이상을 차지하는 것과는 대조적인 양상을 보이고 있다. 또한 이들의 심방의 위치관계에서는 21례에서 정위치(solitus), 5례에서 역위치(inversus) 그리고 2례에서 부정위치(ambiguus)의 양상을 보이는데 특히 우심실형에서는 10례 중 5례만이 정위치이고 역위치와 부정위치가 각각 4례와 1례를 차지하여 정위치의 비율이 가장 낮은 것을 보여주고 있다(표1).

Table 1. Atrial Situs and Ventircular Archictecture

Vent. Arch. / Situs	LV	RV	Ind.*	CV**	Unknown	Total
Solitus	6	5	3	5	2	21
Inversus	1	4				5
Ambiguus		1	1			2
Total	7	10	4	5	2	28

* Indeterminate Ventricular morphology.
** Common Ventricle (Huge VSD)

단일심실증에서의 방실판막은 여러가지 기형을 많이 동반할뿐 아니라 수술방법을 결정짓는데 중요한 역할을 함으로 철저히 분석되어야 한다[8,9]. 저자의 경우에 있어서는 2개의 방실판막이 모두 심실로 통하는 경우가 16례(57.1%), 2개의 판막중 하나는 폐쇄되어 있고 하나만 심실로 통하는 경우가 5례(17.9%) 그리고 오직 하나의 판막만이 존재하는 경우가 7례(25.0%)를 차지하고 있었으나 그밖의 다른 판막의 기형에 대해서는 자세한 기술이 없는 것이 많아서 확실히 파악할 수는 없었으며 판막의 폐쇄부전이나 straddling 등의 기술이 보이는 것으로 보아 자세히 파악되지 못한 기타 판막기형이 존재할 것으로 추정될 뿐이다(표2).

단일심실증에서 폐동맥유출부위의 협착여부 및 그 정도는 치료원칙을 결정짓는데 상당히 중요한 역할을 하는 바 저자의 경우에는 28례중 2례를 제외한 26례에서 폐동맥협착 혹은 폐쇄가 존재하고 있었다(표3).

Table 2. Ventricular Architecture and AV Valve

AV Valve / Vent. Arch.	Common*	Single**	Double***
LV		1	6
RV	5	4	1
Ind.	2		2
CV			5
Unknown			
Total	7	5	16

* Only one AV Valve persent
** One AV Valve Connection with Atresia of Contralateral Structure
*** Double AV Valve Connection c̄/s̄ Hypoplastic One AV Valve

Table 3. Ventricular Architecture and Pulmonary Outflow

Vent. Arch.	no PS	PS	PA
LV		6	1
RV		10	
Ind.		4	
CV	2	3	
Unknow		1	1
Total	2	24	2

Table 4. Ventricular Architecture and Ventricular Looping

Vent. Arch. / Looping	LV	RV	Ind.	CV	Unknown	Total
D —	1	9		5		15
L —	5	1				6
Unknown	1		4		2	7
Total	7	10	4	5	2	28

그리고 심실회전(Ventricular looping)과 심실-대동맥연결(Ventriculoarterial connection)은 표4와 5에서 보는 바와 같이 분포되고 있었다.

28례의 환자중 4례를 제외한 24례의 환자에서 심실중격결손증과 폐동맥협착증 이외의 심기형을 동반하고 있었는데 심방중격결손증이 13례로 가장 많았고 그외에 단일심방 9례, 좌측 상대정맥 7례, 전신정맥환류이상 5례, 폐정맥환류이상 3례 그리고 동맥관개존증이 4례 등으로 24례의 환자에게서 총 48례의 동반 심기형이 존재하고 있었다(표6).

Table 5. Ventricular Architecture and VA Connection

Vent. Arch. / Looping	LV	RV	Ind.	CV	Unknown	Total
Concordant	1			4		5
Discordant	4	2				6
Double Outlet	1	6	4	1		12
Unknown	1	2			2	5
Total	7	10	4	5	2	28

Table 6. Associated Anomalies

	LV(7)	RV(10)	Ind(4)	CV(5)	Unk(2)	Total
Dextrocardia	1	1				2
Sup.-Inf. Ventricle	1			1		2
PDA	1		1	1	1	4
Lt. SVC		5	2			7
Anomalous Drainage of of Systemic Vein	1	2	2			5
Anomalous Drainage of Pulmonary Vein		2	1			3
Absent LA Auricle		1				1
ASD(1')		1				1
ASD(2')	5	3	3	1		12
Common Atrium	1	7	1			9
Atrial Membrane		1				1
Cong. MS				1		1
Total	10	23	10	4	1	48

Ⅲ. 수술 및 수술결과

이들 28례의 환자에 대한 수술은 7례에 대해서는 심실이분술(Ventricular Septation)그리고 21례에 대해서는 변형된 Fontan 수술을 시행하였으며 각각 2례(28.6%) 및 10례(47.6%)의 수술사망을 기록하였다(표7).

심실이분술후에 사망한 2례는 모두 1979년 및 1980년 초기에 시행한 환자로 1례는 공통심실 그리고 1례는 심실형태를 알 수 없는 경우로 2례 모두 심실이분술과 더불어 동반하는 폐동맥협착증을 해소하기 위하여 심장외관막도관(Extracardiac valved conduit)을

Table 7. Operation and Mortality

Operation	mod. Fontan Op.				Septation		
Vent. Arch.	LV	RV	Ind.	Unk.	LV	CV	Unk.
Motality / No.	3/6	5/10	1/4	1/1	0/1	1/5	1/1
Total	10/21(47.6%)				2/7(28.8%)		

TAble 8. Causes of Death

Table Death	3	1
Low C.O.	7	1

사용하였으나 전자는 수술후 24시간내에 저심박출증으로 그리고 후자는 수술후 심박동이 돌아오지 않음으로 인해 사망하였다(표 8).

1981년 이후에는 5례의 환자에 대해 심실이분술을 시행하였는데 4례가 공통심실 그리고 1례가 좌심실형이었으며 3례에서는 폐동맥협착증이 동반되어 그것을 해소하기 위하여 폐동맥판막절개술, 누두부위절제술 그리고 폐동맥유출로 확장술 등을 동시에 시행하였으며, 폐동맥협착증이 없었던 2례중 1례는 심방중격결손증, 그리고 1예는 선천성 승모판협착증 및 동맥관개존증이 동반되어 이것들도 동시에 교정해주었다. 또한 수술후 잔존하는 폐동맥협착증 혹은 우심실 크기의 왜소함으로 인해 우심실부전증이 염려되었던 2례에 대해서는 이분술을 시행한 첨포에 구멍을 뚫어서 우심실 부전증의 일시적 해소역할을 하도록 하였다.

후기에 수술한 5례의 환자는 모두 생존하였는데 그중 3례에서는 완전방실차단이 발생하여 영구 심박동기의 삽입을 필요로 하였으며 그중 1례는 구멍 뚫린 첨포로 심실이분술을 시행한 환자인데 수술후 저심박출증으로 인해 한달이상의 입원기간을 필요로 하였다. 그리고 1례에서는 수술후 일시적인 방실해리현상을 보였으나 곧 회복되었고 나머지 1례는 아무 합병증없이 쾌유되었다(표 9).

이들 생존한 5례는 수술후 4개월 내지 5년이 지난 현재 특별한 문제없이 추적관찰중이다.

변형된 Fontan 수술은 21례의 환자에 대해 시행하였는데 초기의 2명은 우심방과 폐동맥사이에 인조판막을 설치하였으나 모두 사망하였고 그 이후는 판막을 사용하지 않았다. 우심방과 폐동맥사이의 문합은 길이가

Table 9. Complication in Survived Patients

	mod. Fontan Op.(10)	Septation(5)
Low C.O.	2	1
Complete AV Block		3
Arrhythmia	2	1
Respiratory Failure	2	
Persistent Cyanosis	2	
Rupture of Closed AV Valve	1	
Missing of Left AV Valve (Misdiagnosis)	1	

충분할 경우에는 직접 문합을 실시하거나 문합 부위의 뒷쪽은 직접 문합하고 앞쪽은 심낭이나 인공혈관의 일부를 이용하여 지붕을 만들어(roofing) 문합부위면적을 넓히도록 노력하였으며(16례) 우심방과 폐동맥사이의 거리가 멀 경우에는 판막없는 인조혈관을 사용하기도 하였다(3례). 그리고 심방중격결손이나 난원공은 크기에 따라 직접봉합 혹은 첨포를 이용한 봉합을 하였으나(11례) 공통심방이 있는 경우와 전신 및 폐정맥 환류이상이 있는 경우에는 필요에 따라 심방중격의 일부를 제거하면서 우심낭등의 인조물질을 이용한 심방이분술(Atrial septation)을 시행하였다(10례). 아울러 방실판막이 2개일 경우에는 삼첨판을 직접 봉합 혹은 첨포를 사용하여 폐쇄시켜 주었으며 동반하는 심기형도 동시에 교정해 주었다.

수술후 사망한 10례중 3례는 수술후 심박동이 돌아오지 않은 수술장내 사망이었고 나머지 7례는 수술후 저심박출증으로 인하여 수술후 3일 이내에 사망하였다(표 8). 수술사망률을 높이는 인자를 분석해보면 첫째 5세 미만의 어린 나이(4/4, 100%), 둘째, 전신 및 폐정맥의 환류이상(5/6, 83.3%) 그리고 세째로 심방이분술을 필요로 한 경우(7/10, 70.0%)등을 들 수가 있었다.

수술후 생존한 11례의 환자에서 생긴 합병증은 저심박출증, 부정맥, 호흡부전 그리고 수술후에도 계속되는 청색증 등이 2례씩 차지하고 있었으며 그 외에도 봉합한 우측방실판막의 파열로 인한 재수술, 그리고 수술전 삼첨판막폐쇄증이란 오진으로 인하여 심방역위증환자에서 좌측방실판막을 발견못하여 봉합을 않고 방치해 둔 것이 1례 있었다(표 9). 이중에서 수술후 청색증이 지속되던 환자중 1례는 위에서 언급한 좌측 방실판막을 방치한 경우로 1차수술후 3개월만에 재수술을 하였으

나 그때도 방치된 좌측방실판막을 발견못하였으나 2차 수술후 다시 심도자 및 심혈관조영술을 시행하여 방치된 좌측 방실판막을 발견하여 다시 3차 수술을 시행하여 좌측 방실판막을 봉합해줌으로써 청색증이 소실되었다. 그리고 나머지 1례는 수술후 시행한 심에코소견상 간정맥이 좌심방으로 환류되는 것이 발견되어 이로 인한 청색증으로 생각하고 있다.

수술후 생존하였던 11례의 환자는 수술후 3개월 내지 4년이 지난 현재 모두 추적관찰중인데 그중 9례는 아무 문제없이 청색증의 소실 및 운동능력의 향상을 보이고 있으나 1례는 수술후 2년후에 심부전증이 심화된 경력이 있으며 현재는 경등도의 심부전증이 지속되어 내과적인 치료를 받고 있으며 전술한 1례는 수술후에도 청색증이 계속되는 상태에서 추적관찰중이다.

Ⅳ. 고 찰

우리가 단일심실증이라 부르는 심기형의 형태학적 다양성과 복잡성으로 인해 이러한 심기형에 대한 용어는 예로부터 여러 저자들에 의해 조금씩 다른 의미로 불리어져 왔다. 그리하여 이러한 심기형들은 'Single Ventricle' 'Common Ventricle' 'Primitive Ventricle' 'Double-inlet Ventricle' 'Univentricular Heart' 등의 여러 용어로 약간씩은 다른 의미를 내포하면서 불리워왔다.

그러다가 1964년 Van Praagh 등은 그때까지의 여러 문헌들을 언급하며 'Single or Common Ventricle'이라는 용어를 쓰고 그의 정의를 '2개의 방실판막 혹은 하나의 공통된 방실판막을 통해 혈류를 받아들이는 심실'이라 하면서 그 정의 안에 삼첨판막폐쇄증과 승모판막폐쇄증은 제외하였다. 그리고 이러한 심장군을 주된 심실의 형태에 따라 A형(단일좌심실), B형(단일우심실), C형(좌심실과 우심실의 모양을 다 가지고 있으며 혼적적인 심실중격이 있는 심장=공통심실) 그리고 D형(분류가 가능한 형)으로 구분하고 또한 대동맥과 폐동맥의 위치관계에 따라 Ⅰ형(정상 위치), Ⅱ형(D-transposition) 그리고 Ⅲ형(L-transposition)으로 구분하였다[2]. 그러다가 그들은 최근에 들어와 단일심실과 공통심실을 구분하고 전의 C형을 따로 공통심실로 취급하였으며 본래 D형의 일부는 B형이라고 정정하였다[3]. Lev등도 Van Praagh 등과 비슷한 내용의 분류를 하였으며[4,5] Anderson 등은 이러한 심기형들에 대한 정리를 하여 다음과 같이 구분하였다[6,7]. 즉 Van Praagh의 A형은 좌심실형의 단일심실이고 우심실모양을 갖춘 부속심실을 갖고 있으며 B형은 우심실형의 단일심실이며 부속심실이 존재할 때는 좌심실모양을 갖추고 있다. 그리고 C형은 단일심실로 간주될 수 없으며 D형은 부정형의 단일심실이라고 명명하였다. 그리고 그들은 단일심실을 '오직 하나의 심실만이 심방과 연결되어 있는 심장'이라고 정의하며 Single Ventricle대신 Univentricular Heart라는 용어를 써야 한다고 주장했다.

하영든 현재 단일심실의 정의는 서론에서 이야기한 바와 같이 받아들여지고 있으며 또한 대부분의 단일심실은 거의 모든 혈류를 받아들이는 주심실 외에 조그마한 부속심실을 갖고 있으며 만일 이 부속심실에서 대혈관이 기시하고 있으면 outlet chamber라고 하고 그곳에서 기시하는 대혈관이 없으면 trabecular pouch라 부르기도 한다. 또한 이 두 심실간의 연결은 'outlet foramen' 'trabecular septal defect' 'bulboventricular foramen' 혹은 'ventricular septal defect'라고 불리우기도 한다.

그리고 단일심실을 단순한 방실판막의 overriding 혹은 straddling과 구분하는 점은 양대동맥 좌(우) 심실기시증과 마찬가지로 하나의 방실판막과 다른 방실판막의 50% 이상이 하나의 심실로 들어갈 때 단일심실이라 하고 그렇지 않을 때는 단순히 overriding 혹은 straddling이라고 명명하는데 단일심실에서도 방실판막의 overriding이나 straddling이 상당부분 존재하는 것으로 되어 있다[10,11].

이러한 단일심실증의 심기형에서는 거의 모든 종류의 심기형이 동반될 수 있다. 그러나 그중에서도 가장 중요한 것은 방실판막의 기형, 폐동맥 혹은 대동맥유출부 위협착증, 그리고 폐 및 전신정맥 환류이상으로 이러한 것들은 수술조작에 중요한 영향을 미치는 것으로 수술전에 정확한 진단이 내려져야 한다. 그리고 이밖에도 심방중격결손증, 동맥관개존증 그리고 대동맥교약증 등의 다른 심기형도 동반될 수 있는 것으로 알려져 있다.

단일심실증에 있어서의 심장전기전도도의 위치 및 주행방향에 대한 지식은 최근들어 상당한 진보를 보였음에도 불구하고 아직도 모든 경우에 적용될 수 있는 정확한 위치관계 등은 파악되지 못하고 있는 상황이다. 그러므로 이러한 심기형의 수술시에는 수술시야 내에서의 전기생리학적 모니터를 통한 심장전기 전도도의 위치파악이 중요한 역할을 한다[12,13,17].

좌심실형의 단일심실에서는 정상적인 후방방실결절은

흔적적이고 대부분 방실판막 판윤 바로 옆의 우심방 벽에 붙어 있는 전방결절이 주된 방실결절의 역할을 하며 이곳에서부터 심장전기전도도의 주행방향은 부속심실의 위치에 따라 다르게 된다. 즉 부속심실이 좌측에 위치하게 되면 방실속(AV Bundle)은 심실중격결손 전방으로 해서 심실중격을 따라 내려가고, 부속심실이 우측에 위치하게 되면 방실속은 심실중격결손의 후방으로 내려가게 된다[12,14~16].

우심실형의 단일심실에서는 정상 심장과 같이 후방결절이 주된 역할을 하는 경우가 많으며 방실속도 심실의 후벽 혹은 심실중격의 후방부위로 내려가게 된다[17]. 그리고 부정형의 단일심실에서는 방실결절의 위치가 일정치 않고 전방 혹은 후방에 모두 위치할 수 있다고 한다[18].

한편 공통심실에서의 심장전기전도도는 정상 심장과 거의 같은 위치와 주행방향을 따라가게 되어 있다.

단일심실증환자가 수술을 받지 않았을 경우의 자연적인 경과는 일반적으로 폐동맥협착증, 폐혈관폐쇄성질환의 진행, 그리고 방실판막기능이상 등의 존재 여부 및 그것들의 심한 정도에 의해 결정된다.

Mayo Clinic에서 Moodie 등이 수술을 받지 않은 단일심실증환자 122명을 6개월 내지 15년(평균 9년)간 추적관찰한 결과를 보면 44명(36%)이 부정맥, 심부전증, 폐렴으로 인해, 혹은 갑작스런 사망을 하였으며 살아 남은 78명의 환자중 62명이 청색증과 더불어 운동능력저하를 보이고 있다고 보고하고 있다[19].

수술을 하지 않고 관찰한 환자와 전신-폐동맥단락술이나 폐동맥교약술 등의 고식적인 수술을 시행한 환자를 추적관찰한 결과를 비교해보면 이 두군 사이에 사망률에 큰 차이가 없으므로 고식적인 수술은 의미가 없다고 주장하는 경우도 있지만[20] 많은 경우에서 사망률의 감소, 청색증의 완화, 심부전증의 완화 및 완전교정술을 위한 발육 등의 관점에서 볼 때 충분히 가치가 있다고 주장하고 있다[21,22].

그러나 이러한 고식적인 수술도 부작용을 가져올 수 있는 바 전신-폐동맥단락술의 경우에는 폐동맥혈관저항의 상승이나 폐동맥의 해부학적 구조에 손상을 가져올 수 있고 폐동맥교약술의 경우에는 청색증의 심화, 심장근육의 비후, 심실용적의 저하, 대동맥하협착증의 출현, 심낭내유착 등이 생길 수 있는데 이러한 것들은 모두 추후의 완전교정술에 악영향을 미칠 수 있는 것들이므로 유의해야 한다[23~25,34].

어린 나이에 고식적인 수술에 의해서 혹은 자연적인 경과에 의해 환자가 5~10세까지 성장하게 되면 완전교정술의 적기가 되는데 완전교정술의 방법에는 심실이분술(Ventricular Septation)과 변형된 Fontan수술의 두가지가 있게 된다.

단일심실에 대한 첫 성공적인 심실이분술은 1956년 Kirklin에 의해 행해졌는데[26] 12살 된 이 환자는 완전방실차단의 합병증을 갖고 수술후 생존하였으나 6개월후에 갑자기 사망하였다. 그 후로도 심실이분술에 대한 수술경험은 간간히 보고되었으나[27~29] 보다 많은 예의 임상경험과 성적은 1970년대 후반과 1980년대 초반에 와서야 발표되고 있다. 이는 단일심실의 해부학적 구조와 심장전기전도도의 위치에 관한 지식의 발전[14~18], 인공물질로 만들어진 중격을 가진 심장이 충분히 기능을 발휘할 수 있다는 실험적 보고[30,31] 그리고 심장전기생리학의 발전에 의해 수술장내에서의 심장 전기전도도 위치확인의 방법개발[12,13] 등으로 인해서 가능해진 것이었다.

심실이분술은 거의 모든 종류의 단일심실에 대해 행해질 수 있고 또 그러한 보고도 있지만 가장 좋은 후보자는 2개의 정상적인 방실판막을 갖고 있고 좌심실형의 주심방과 좌전방에 대동맥이 기시하는 부속심실을 갖고 있는 심장(Van Praagh type AⅢ)이며 이러한 심장들은 가장 좋은 수술성적을 갖고 있다[26,32].

수술시행시 첨포의 크기가 너무 클 경우에는 수축기에 첨포가 우심실쪽으로 부풀어서 폐동맥혈류에 장애를 줄 수가 있으며 반대로 너무 작을 경우에는 수축기시의 장력에 의해 첨포의 분리가 일어날 수 있는 바 첨포의 크기와 모양을 잘 결정해야 되는데 Doty등은 심실이완기적경의 80%정도가 적당한 첨포의 크기라고 하고 있다[33]. 그리고 단일심실을 좌심실과 우심실로 분리시 첨포의 봉합선의 위치는 심실의 후하방은 방실판막의 유두근이나 Chordae등에 의해, 그리고 상부는 대동맥 및 폐동맥판막의 위치에 의해 결정나게 되어 있으므로 오직 전방만이 임의로 봉합선을 조절할 수 있다. 그러므로 그곳에서 양측 심실의 크기가 같아지도록 봉합선을 조절해야 한다[26]. 또 첨포의 접근방식은 고전적으로 심실절개를 통하였으나 심실절개로 인한 수술후 심기능의 저하나 관상동맥의 손상을 막기 위해 심방절개를 통해서 시행한 결과 별 무리없이 잘 행해질 수 있다고도 보고하고 있다[33]. 저자의 경우도 2례에서 우심방절개를 통하여 심실이분술을 무리없이 시행하였다.

대동맥하부에 대동맥이 기시하는 부속심실이 있고 심실중격결손의 크기가 작아서 대동맥으로의 혈류가 장애

를 받게 되면 심실중격결손부위의 주위의 심실중격을 제거하여 혈류장애를 해결해야 하는데 이때는 심실중격결손부위의 후하방쪽을 제거하여야 심장전기전도도의 손상을 막게 된다. 또한 폐동맥유출부위의 폐쇄가 있을 경우에는 유출부위첨포를 대거나 경우에 따라서는 심장외로 판막을 장치한 도관을 필요로 하는 경우도 생기게 된다. 그리고 방실판막의 기형이나 기능이상이 있을 경우에는 판막성형술이나 판막치환술을 시행해야 하는데 이러한 조작들은 수술조작을 복잡하게 만들며 수술위험도를 한층 높이게 된다.

이러한 여러 문제들로 인해 심실이분법은 아직도 30~50%의 높은 사망률을 갖고 있으며, 특히 부정형의 단일심실, 왜소한 심실용적, 방실판막의 치환, 심장외판막도관의 사용, Restrictive Outlet Foramen, 심부전증의 병력, 고식적인 수술을 받은 병력등은 수술사망률을 더욱 높이는 요인으로 작용한다[25,26,32,33]. 또한 수술후로도 완전방실차단, 저심박출증, 잔존단락등의 합병증이 많이 발생하고 있다.

삼첨판막폐쇄증에 대하여 우심방-폐동맥문합술에 의해 수술에 성공한 이래[35] 이러한 술식은 단일심실을 비롯한 많은 종류의 복잡심기형에 적용되어 왔다[36~39].

이러한 Fontan 술식은 사실상 방실판막이 하나면 심방중격을 형성하고 방실판막이 두개면 우측 방실판막을 봉합하여 삼첨판막폐쇄증과 같은 상태로 변형시킨후 우심방으로 들어온 혈류를 폐동맥으로 보냄으로 인해 폐순환에서 심실을 제외시키는 것으로, 이러한 술식에서 가장 중요한 것은 정상 혹은 정상에 가까운 폐동맥압력 및 저항 그리고 적절한 폐동맥의 크기이다. 그러므로 이러한 술식에 적합한 단일심실은 폐동맥협착증으로 인해 폐동맥압력이나 저항의 상승이 없어야 하고 폐동맥의 크기가 적절해야 하며 방실판막과 심실의 기능에 이상이 없는 경우로 단일심실의 많은 경우가 이 술식의 적응증이 될 수가 있다.

수술수기상 가장 중요한 것은 우측방실판막의 폐쇄시 방실결절에 손상을 주지 말아야 하며 또한 우심방-폐동맥문합부위의 협착없이 혈류가 잘 유지되도록 해야 하는 것으로[37] 이것들이 폐동맥의 상태와 더불어 수술성공여부에 커다란 영향을 미치게 된다.

일반적으로 단일심실에 대한 Fontan 술식은 삼첨판막폐쇄증에 대한 Fontan 술식보다 수술후 저심박출증, 신부전증, 늑막액삼출 등의 합병증이 더 많은 것으로 알려져 있는데 그 이유는 확실치는 않지만 삼첨판막폐쇄증에서는 우심방의 비후로 인해 폐순환에 도움이 되는 역할을 하는 것이 지적되고 있다[37].

또 이러한 합병증 외에도 완전방실차단, 봉합한 우측방실판막의 파열 등의 합병증이 보고되고 있으며[37] 10~20%의 사망률을 보이고 있어[37,38] 심실이분법보다는 좋은 수술성적을 보이고 있다. 그러나 단일심실에 대한 이러한 술식의 장기추적결과는 확실히 발표된 것이 없으므로 계속적인 추적관찰을 필요로 한다.

이상의 여러 사실들로부터 종합해보건데 단일심실에 대한 치료원칙은 어린 상태에서 수술이 필요하게 되면 전신-폐동맥단락술이나 폐동맥교약술을 필요에 따라 시행하여 나이가 5~10세가 될 때까지 기다리며, 그 나이에 다다르면 단일심실의 해부학적 구조나 폐동맥의 상태 등에 따라 심실이분술 혹은 변형된 Fontan 수술 등을 시행하는 것이 좋다.

V. 결 론

서울대학교병원 흉부외과에서는 1979년 처음으로 단일심실증에 대한 완전교정술을 시도한 이래 1986년 7월까지 총 28례의 환자에 대해 완전교정술을 시행하였는데 7례는 심실이분술, 그리고 21례는 변형된 Fontan수술을 시행하였다.

환자의 나이는 5개월에서 18세까지로 평균 7.3세였으며 남녀비는 19 : 9로 남자가 2배 이상을 차지하고 있었다.

심실이분술을 시행한 7례중 2례가 사망하여 28.6%의 사망률을 보였으나 이는 초기의 2례였고, 최근에 시행한 5례에서 사망례는 없었다. 생존한 5례의 환자에서 수술직후에 3례의 완전방실차단, 1례의 저심박출증 그리고 1례의 부정맥의 합병증이 발생하였으나 현재는 별 문제없이 추적관찰중이다.

변형된 Fontan 수술을 시행한 환자 21례 중 10례가 사망하여 47.6%의 높은 사망률을 보였으며, 사망률을 높이는 인자로는 5세미만의 나이, 전신 및 폐정맥환류의 이상, 그리고 심방이분술(Atrial Septation)을 필요로 하는 경우 등을 꼽을 수가 있었다. 그리고 생존한 10례의 환자에서 수술직후에 저심박출증, 부정맥, 호흡부전, 봉합한 우측방실판막의 파열 그리고 수술후에도 지속되는 청색증 등 10례의 합병증을 보이고 있으며 수술후 3개월 내지 4년이 지난 현재 9례는 별 문제없이 추적관찰중이나 1례는 경한 정도의 심부전증 그리고 1례는 지속되는 청색증으로 인해 좋지 않은 결과를 보이고 있다.

이상의 결과로 보아 단일심실증에 대한 수술 성적은 많은 향상을 보이고 있지만 아직도 높은 사망률과 합병증의 발생률을 보이므로 수술환자의 선택, 수술시기 및 방법의 결정 그리고 수술방법의 개선 등에 의해 더욱 좋은 결과가 나와야 할 것이다.

REFERENCES

1. Anderson RH, Lenox CC, Zuberbuhler JR, Ho SY, Smith A, Wilkinson JL: *Double-inlet left ventricle with rudimentary right ventricle and ventriculoarterial concordance. Am J Cardiol 52:573, 1983.*
2. Van Praagh R, Ongley PA, Swan JC: *Anatomic types of single or common ventricle in man. Am J Cardiol 13:367, 1964.*
3. Van Praagh R, Plett JA, Van Praagh S: *Single ventricle: Pathology, embryology, terminology and classification. Herz 4:113, 1979.*
4. Lev M, Liberthson RR, Kirkpatrick JR, Eckner FAO, Arcilla RA: *Single (primitive) ventricle. Circulation 29:577, 1969.*
5. Bharati S, Lev M: *The relationship between single ventricle and small outlet chamber and straddling and displaced tricuspid orifice and valve. Herz 4:176, 1979.*
6. Anderson RH, Wilkinson JL, Macartney FJ: *Classification and terminology of primitive ventricle, in Anderson RH, Shinebourne EA(eds): Paediatric Cardiology 1977. London, Churchill Livingstone, 1977, pp 311-322.*
7. Anderson RH, Becker AE, Freedom RM: *Problems in nomenclature of the univentricular heart. Herz 4:97, 1979.*
8. Girod DA, Lima RC, Anderson RH, Ho SY, Righy ML, Quaegebeur JM: *Double-inlet ventricle: Morphologic analysis and surgical implications in 32 cases. J Throac Cardiovasc Surg 88:590, 1984.*
9. Tabry IF, McGoon DC, Danielson GK, Wallace RB, Jajik AJ, Seward JB: *Surgical management of straddling atrioventricular valve. J Thorac Cardiovasc Surg 77:191, 1979.*
10. Anderson RH, Tynan M, Freedom RM: *Ventricular morphology in the univentricular heart. Herz 4:184, 1979.*
11. Milo S, Ho SY, Macartney FJ: *Straddling and overriding atrivoventricular valves: Morphology and classification. Am J Cardiol 44:1122, 1979.*
12. Maloney JD, Ritter DG, McGoon DC, Danielson GK: *Identification of the conduction system in corrected transposition and common ventricle at operation. Mayo Clinic Proc 50:387, 1975.*
13. Krongard E, Malm JR, Bownmann FO Jr: *Electrophysiologic delineation of the specialized AV conduction system in patient with congenital heart disease. II. Delineation of the distal His bundle and right bundle branch. Circulation 49:1232, 1974.*
14. Anderson RH, Arnold R, Thapar MK, Jones RS, Hamilton DI: *Cardiac specialized tissue in heart with an apparently single ventricular chamber (Doulbe inlet left vetricle). Am J Cadiol 33:95, 1974.*
15. Wenink ACG: *The conducting tissues in primitive ventricle with outlet chamber: Two diffrent possibilities. J Thorac Cardiovasc Surg 75:747, 1978.*
16. Bharati SV, Lev M: *The course of the conduction system in single ventricle with inverted (L-) loop and inverted (L--) transposition. Circulation 51:723, 1975.*
17. Wilkinson JL, Dickinson D, Smith A, Anderson RH: *Conducting tissues in univentricular heart of right ventricular type with double or common inlet. J Thorac Cardiovasc Surg 77:691, 1979.*
18. Wilkinson JL, Anderson RH, Arnold R, Hamilton DI, Smith A: *The conducting tissues in univentricular hearts without an outlet chamber. Circulation 53:930, 1976.*
19. Moodie DS, Jajik AJ, Ritter DG: *The natural history of common (single) ventricle (abstr). Am J Cardiol 39:311, 1977.*
20. Moodie DS, Jajik AJ, Ritter DG, O'Fallon WM: *Long-term follow-up of patient with common (single) ventricle after palliative surgery (abstr). Am J Cardiol 41:390, 1978.*
21. Stefanelli G, Kirklin JW, Naftel DC, Blackstone EH, Pacifico Ad, Kirklin JK, Soto B, Bargeron LM Jr: *Early and intermediate-term (10year) results of surgery for univentricular atrioventricular connection ("single ventricle"). Am J Cardiol 54:811, 1984.*
22. Villani M, Crupi G, Locatelli G, Tiraboschi R, Vanini V, Parenzan L: *Experience in palliative treatment of univentricular heart including tricuspid atresia. Herz 4:256, 1979.*
23. Mahle S, Nicoloft DM, Knight L, Moller JH: *Pulmonary artery banding: Long-term results in 63 patients. Ann Thorac Surg 27:216, 1978.*
24. Freedom RM, Sondheimer H, Dische R, Rowe RD: *Development of "subaortic stenosis" after pulmonary arterial banding for common ventricle Am. J Cardiol 39:78, 1977.*
25. McKay R, Pacifico AD, Blackstone EH, Kirklin JW, Bargeron LM Jr: *Septation of the univentricular heart with left anterior subaortic outlet chamber. J Thorac cardiovasc Surg 84:77, 1982.*

26. McGoon DC, Danielson GK, Ritter DG, Wallace RB, Maloney JD, Marcelletti C: *Correction of the univentricular heart having two atrioventricular valves. J Thorac Cardiovasc Surg 74:218, 1977.*
27. Edie RN, Ellis K, Gersong WM, Krongrad E, Bowman FO Jr, Malm JR: *Surgical repair of single ventricule. J Thorac Cardiovasc Surg 66:350, 1973.*
28. Ionescu MI, Macartney FJ, Wooler GH: *Intracardiac repair of single ventricle with pulmonary stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 56:602, 1973.*
29. Kawashima Y, Mori T, Matsuda H, Miyamoto K, Kozuka T, Manabe H: *Intraventricular repair of single ventricle associated with transposition of the great arteries.J Thorac Cardiovasc Surg 72:21, 1976.*
30. Seki S, Tsakiris A, McGoon DC: *The effect of a prosthetic ventricular septum on canine cardiac function. Surgery 71:241, 1972.*
31. Seki S, Tsakiris A, Mair DD, McGoon DC: *Radical correction of a single ventricle in experimental model: Experimental and clinical results. Ann Surg 176:748, 1972.*
32. Feldt RH, Mair DD, Danielson GK, Wallace RB. McGoon DC: *Current status of the septation procedure for univentricular heart. J Thorac Cardiovasc Surg 82:93, 1981.*
33. Doty DB, Schieken RM, Lauer RM: *Septation of the univentricular heart: Transatrial approach. J Thorac Cardiovasc Surg 78:423, 1979.*
34. Jonas RA, Castaneda AR, Lang P: *Single ventricle (Single or Double–inlet) complicated by subaortic stenosis: Surgical options in infancy. Ann Thorac Surg 39:361, 1985.*
35. Fontan F, Baudet E: *Surgical repair of tricuspid stresia. Thorax 26:240, 1971.*
36. Lamberti JJ, Thileniu O, de la Fuene D, Lin CY, Arcilla R, Replogle RL: Right atrial partition and right ventricular exclusion: Another surgical approach for complex cyanotic congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 71:386, 1976.
37. Gale AW, Danielson GK, McGoon DC, Mair DD: *Modified Fontan operation for univentricular heart and complicated congenital lesions. J Thorac Cardiovasc Surg 78:831, 1979.*
38. Moreno-Cabral RJ, Miller DC, Oyer PE, Stinson EB, Reitz BA, Shumway NE: *A surgical approach for S,L,L single ventricle incorporating total right atrium-pulmonary artery diversion. J Thorac Cardiovasc Surg 79:202, 1980.*
39. Marcelletti C, Mazzera E, Olthof H, Sebel PS, Duren DR, Losekoot TG, Becker AE: *Fontan's operation: Expanded horizon. J Thorac Cardiovasc Surg 80:764, 1980.*