

# 폐동맥폐쇄와 주대동맥폐동맥혈관부행지를 동반한 활로씨사징증 -다양한 외과적 치료접근의 비교-

이 정 렬\* · 양 지 혁\* · 김 용 진\* · 노 준 량\*

=Abstract=

## Tetralogy of Fallot Associated with Pulmonary Atresia and Major Aortopulmonary Collateral Arteries -Comparison between the different surgical approaches-

Jeong Ryul Lee, M.D.\*, Ji-hyuk Yang, M.D.\*, Yong Jin Kim, M.D.\*, Joon Ryang Rho, M.D.\*

**Background:** Patients with tetralogy of Fallot(TOF), pulmonary atresia(PA) and major aortopulmonary collateral arteries(MAPCAs) have been managed by heterogenous surgical strategies. We have taken 5 different surgical approaches to this lesion. In this study, relative advantages and disadvantages of each strategy were discussed by analyzing our surgical results. **Material and method:** Between January 1986 and June 1998, 50 patients aged 1 to 177(39±31) months at a various morphologic spectrum of this lesion were treated at our institution. The groups, which were classified according to the initial approaches, consisted of one-stage unifocalization(A-1, n=9), staged unifocalization(A-2, n=11), right ventricle to pulmonary artery connection(RV-PA)(B-1, n=11), one-stage RV-PA plus unifocalization (B-2, n=11), and one-stage definitive repair(C, n=8). Morphologic characteristics, operative mortalities, and probabilities of definitive repair were compared between the groups and the causes of death, complications and the follow-up results were described. **Result:** Mean ages at the first operation were 57±18(A-1), 42±48(A-2), 18±14(B-1), 52±55(B-2), and 32±34(C) months (p<0.05). Mean numbers of MAPCAs were least in group C (A-1=4.3±1.0, A-2=4.5±1.3, B-1=4.1±1.9, B-2=4.1±1.6, C=3.4±1.8 : p<0.05). The ratios of the direct and the indirect MAPCAs in each group were not different between the groups (A-1=91%/9%, A-2=78%/22%, B-1=80%/20%, B-2=80%/20%, C=81%/19% : p>0.05). Nineteen patients had more than 1 dependent MAPCAs. True pulmonary arteries were not present 13 patients and they were confluent in 29. A total of 101 operations were performed. Operative mortalities of initial procedures were 33%(3/9, A-1), 18%(2/11, A-2), 0%(0/11, B-1), 36%(5/11, B-2) and 13%(1/8, C) (p<0.05). Percentages of the definitive repair among the patients of each group were 22%(2/9, A-1), 18%(2/11, A-2), 45%(5/11, B-1), 27%(4/11, B-2), and 100%(8/8, C)(p<0.05). Hypoxic respiratory and cardiac failure(6), hypoxic encephalopathy(2) and sepsis(4) were the

---

\*서울대학교 어린이병원 흉부외과, 서울대학교의과대학 흉부외과학교실, 서울대학교 의학연구원부설 심장연구소

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

†본논문은 1998년도 서울대학병원 임상공동연구비 지원의 결과임

‡본 논문은 1998년도 제42차 추계 대한순환기학회에서 구연되었음.

논문접수일 : 98년 11월 10일 심사통과일 : 98년 12월 8일

책임저자 : 이정렬, (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교 어린이병원 흉부외과. (Tel) 02-760-2877, (Fax) 02-765-7117

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

본 논문의 저작권 및 전자매체는 대한흉부외과학회에 있다.

major causes of death. Phrenic nerve palsy occurred in 5 patients. Thirty-one patients among the survivals have been followed up for a mean duration of  $74 \pm 42(3-145)$  months. One and five year actuarial survival rates were 73% and 73%. **Conclusion:** In conclusion, Right ventricle to pulmonary artery connection used in patients with TOF/PA/MAPCA as an initial procedure appeared to be highly successful in enhancing the chance of satisfactory definitive repair without the significant surgical risks. One-stage total repair at an earlier age group could be performed safely with the reasonable outcomes. Unifocalization approach, whether it was performed in a single stage or in the multiple stages, resulted in the high operative mortality and the lowest chance of definitive repair, however more tailored selection of the patients and the long follow-up is mandatory to prove the usefulness of this approach.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:471-9)

**Key word :** 1. Tetralogy of Fallot  
2. Pulmonary atresia  
3. Pulmonary artery, collateral

## 서 론

폐동맥폐쇄를 동반한 활로씨사장증은 발생학적으로 일반적인 활로씨사장증의 한 변형으로 생각해도 무방하나, 보다 복잡한 폐혈관계통의 형태학적 이상이나 주대동맥폐동맥혈관부행지(major aortopulmonary collateral artery, MAPCA) 의존성 폐혈류가 존재할 수 있다는 점에서 다른 병변군으로 이해해야 하며 치료전략의 결정 역시 훨씬 복잡하다. 본 병변의 경우 일반적으로 주대동맥폐동맥혈관부행지는 35~50%에서 동반되며<sup>1)</sup> 이중 25%정도의 부행지는 진폐동맥(true pulmonary artery)과 연결이 있는 의존성 주대동맥폐동맥혈관부행지(dependent MAPCA)이다<sup>2)</sup>. 따라서 단일화(unifocalization)가 필요한 부행지가 존재하는 빈도가 20-35% 정도라 할 수 있다. 또한 진폐동맥 발육부전을 동반하는 경우가 약 30% 정도이다<sup>3)</sup>. 단일화가 필요한 주대동맥폐동맥혈관부행지의 평균 갯수는 환자당 2.6~3.9개 정도로 보고되어 있고<sup>3-6)</sup>, 그중 85%는 carina 근처의 하행대동맥에서 기시하는 것으로 보고되고 있다<sup>3)</sup>.

비록 확정된 외과적인 치료원칙이 없고 장기성적에 대해서는 확립되지 못한 부분이 많음에도 불구하고 폐동맥폐쇄와 주대동맥폐동맥혈관부행지를 동반한 활로씨사장증에 대하여 일단계 또는 단계적인 접근법으로 수술을 시행하고 성공적인 결과들이 보고되고 있다. 본 질환이 근본적으로 가지고 있는 문제점은 수위를 달리하는 우심실과 폐동맥의 연결 부재로 인한 폐동맥의 크기나 가지치기(arborization)의 이상(abnormality) 정도가 다양하고 그로 인해서 파생된 다발성 폐혈류공급원의 존재 및 그 혈관성상의 차이, 환아 발견시기에 따른 병변의 진행 정도의 차이 및 그에 따른 수술원칙 결정의 난점, 증상이 심한 조기 영아기 환아에 대한 치료의 술

기적인 난점 및 장기 예후, 재수술이 필요한 경우의 술기적인 난점, 국내외적으로 결정적으로 인정되는 치료원칙의 부재 및 안정된 수술결과와 부재, 완전교정술시행 가능성의 예측지표의 부재 등으로 요약될 수 있다.

그 결과 본 연구의 대상이 된 환아군도 그 수술시기나 치료원칙에 있어 매우 다양한 이질성(heterogeneity)을 가지고 있었으며 따라서 어떤 군도 신빙성 있는 결과를 추론할 수 있을 만큼 표본숫자나 결과가 충분하지 못하였다는 점을 피력하지 않을 수 없다. 그러나 그런 중에서도 긍정적 또는 부정적으로 내릴만한 결론들이 존재함을 발견할 수 있었으며 이에 저자들은 그동안 본원에서 경험한 50례의 폐동맥폐쇄와 주대동맥폐동맥혈관부행지를 동반한 활로씨사장증 환아들을, 이용했던 치료원칙별로 5군으로 나누고 그 결과를 분석하였다.

## 대상 및 방법

1986년 1월부터 1998년 6월까지 본질환을 가진 50명의 환아를 대상으로 환아들을 최초 수술방법에 따라 일단계단일화술군(A-1, n=9), 단계적단일화술군(A-2, n=11), 우심실-폐동맥 연결술군(B-1, n=11), 우심실-폐동맥연결/단일화술 동시 시행군(B-2, n=11), 일단계 완전교정술군(C, n=8) 등 5군으로 분류하고 군별 형태학적 특성, 수술결과, 완전교정 가능성, 추적결과 등을 환아 병력기록을 중심으로 후향적으로 비교 분석하였다. 제 1단계 수술시 50명 환아들의 평균연령과 체중은 각각  $39 \pm 31(1 \sim 177)$ 개월,  $12 \pm 7.5(3.9 \sim 35.5)$ kg이었으며 남녀비는 29:21이었다. 모든 변수는 평균 $\pm$ 표준편차로 표시하고, ANOVA를 이용하여 군간 비교를 시행하였으며 p 값 0.05 미만을 통계적인 유의수준으로 하였다.

## 결 과

각 군의 최초 수술 당시 평균 연령은 각각  $57 \pm 18(A-1)$ ,  $42 \pm 48(A-2)$ ,  $18 \pm 14(B-1)$ ,  $52 \pm 55(B-2)$ ,  $32 \pm 34(C)$  개월로 우심실-폐동맥연결술을 제 1단계 수술로 먼저 시도했던 군과 일단계 완전교정술을 시도하였던 군이 단일화술을 먼저 시도하였던 타군에 비하여 낮았다(ANOVA,  $p < 0.05$ )(Table 1). 좌, 우측 주대동맥폐동맥혈관부행지의 총숫자는 각각 평균  $2.0 \pm 1.0$ ,  $2.1 \pm 1.0$  개였으며 평균 총숫자는  $4.1 \pm 1.6$  개였다(Table 1). 주대동맥폐동맥혈관부행지의 평균 숫자는 일단계 완전교정술 시행 군에서 가장 적었다 ( $A-1=4.3 \pm 1.0$ ,  $A-2=4.5 \pm 1.3$ ,  $B-1=4.1 \pm 1.9$ ,  $B-2=4.1 \pm 1.6$ ,  $C=3.4 \pm 1.8$  : ANOVA,  $p < 0.05$ )(Table 1). 폐문부근치의 하행대동맥에서 직접 기시하는 직접 주대동맥폐동맥혈관부행지와 대동맥의 분지에서 기시하는 간접 주대동맥폐동맥혈관부행지의 숫자의 비는 군간에 차이가 없었다( $A-1=91\%/9\%$ ,  $A-2=78\%/22\%$ ,  $B-1=80\%/20\%$ ,  $B-2=80\%/20\%$ ,  $C=81\%/19\%$  : ANOVA,  $p > 0.05$ )(Table 1). 19명의 환아는 1개 이상의 의존성 주대동맥폐동맥혈관부행지를 가지고 있었다. 13명의 환아는 진폐동맥이 존재하지 않았으며 29명의 환아의 진폐동맥은 좌우폐동맥 연결이 있었다(Table 1). 수술은 50명의 환아에 대하여 총 101(1~4)회 시행되었으며 군별 환아의 외과적 치료의 순서도는 그림 1과 같았다. 각 군의 최초 수술에 따른 수술사망율은 각각 33%(3/9, A-1), 18%(2/11, A-2), 0%(0/11, B-1), 36%(4/11, B-2), 13%(1/8, C)였다(ANOVA,  $p < 0.05$ )(Table 1, Fig. 1). 군별 심실중격결손의 완전폐쇄까지를 포함한 완전교정술을 완료한 환아의 백분율은 각각 22%(2/9, A-1), 18%(2/11, A-2), 45%(5/11, B-1), 27%(3/11, B-2), 100%(8/8, C)였다(ANOVA,  $p < 0.05$ )(Table 1, Fig. 1). 사망원인은 저산소성 호흡부전 및 심부전(6), 뇌손상(2), 패혈증(4) 등이었고(Table 2), 슬후 합병증으로 횡격막신경마비가 5례에서 발생하였다(Table 3). 6례의 추적실패를 제외한 생존환자 31례는 평균  $74 \pm 42(3-145)$ 개월 외래추적되었으며 1년 및 5년 생존율이 각각 73%, 73%였다(Fig. 2).

## 고 찰

주대동맥폐동맥혈관부행지를 동반한 활로씨사징증의 치료에서 가장 어려운 문제는 역시 주대동맥 폐동맥 혈관부행지의 수술적인 처리이다. 주대동맥폐동맥혈관부행지의 존재와 동시에 진(眞, true) 폐혈관계의 복잡한 가지치기 이상을 동반하고 있다는 사실이 본 병변 특유의 형태학적, 혈역학적 특징이며 아울러 성공적인 완전교정술을 저해하는 요인이다. 즉 형태학적으로 폐실질내의 폐혈관 가지치기 이상이 존재하면 제한된 숫자의 폐혈관만이 중심폐혈관(central pulmonary

artery)과 연결될 수 있을 뿐 아니라 다른 부위의 폐실질내 폐혈관은 주대동맥폐동맥혈관부행지와 연결된 혈관으로부터 혈액을 공급받게 된다. 가지치기이상으로 초래된 폐혈류의 제약은 완전교정술 후 우심실고혈압의 원인이 되며 이는 완전교정술 후 조기 및 만기 수술결과의 중요한 결정인자가 된다<sup>7)</sup>. 따라서 본 병변의 성공적인 외과적인 치료를 위해서 가장 중요한 원칙은 혈관의 성상이 진폐동맥이건 주대동맥폐동맥혈관부행지로부터 기원한 혈관이건 일단은 보다 크고 많은 가지를 포함한 단일화된 체계로 우심실과 연결되어 혈류장애를 최소화할 수 있는 우심유출로와 폐혈관계와의 연결을 추구하는 것이 확실하다. 한편 혈역학적으로 가지치기 이상의 결과로 초래된 폐혈류의 구역적인 불균형(regional imbalance)은 폐혈관 발육과 폐혈관저항의 구역적인 불균형을 초래한다. 그 결과 수술 후 고폐혈관저항-고폐동맥압 폐혈관분절과 저폐혈관저항-저폐동맥압분절이 동일한 폐구역 내에 공존하게 되며<sup>8)</sup> 이러한 혈관들이 우심실과 동시에 연결된 후 모든 부분의 폐혈관저항이 정상화되어 균등해지지 못할 경우 강제적으로 혈관저항이 낮고 발육이 잘 되지않은 폐혈관으로 혈류가 집중되어 국소적인 비심인성 폐혈관부종을 일으키게 된다. 폐실질내 폐혈관의 성장은 폐혈류에 의해서 좌우되는데 본 병변의 선포내 폐혈관(intraacinar artery)은 정상에 비해 상당히 작은 것이 보통이다<sup>8,9)</sup>. 따라서 모든 기관-폐 분절에 해당되는 폐실질내 폐혈관의 균등한 성장을 기대할 수는 없더라도 적어도 가능한 많은 부위의 선포내 폐혈관의 혈류의 증가 및 그로 인한 혈관성장을 유도하여야 완전교정술이 가능해질 수 있다. 그러므로 폐혈관 성상이 변화가 진행되기 전에 조기 단일화를 시도하는 것이 바람직하다는 사실은 부인할 여지가 없다. 본 연구 대상군에서도 단일화술을 최초 수술로 시행하였던 군의 평균 연령이 의미있게 높았으며 이 군에서의 심실중격결손의 완전폐쇄까지 가능했던 완전 교정술 도달 확률이 18~22%에 불과하였다. 이는 이미 주대동맥폐동맥혈관부행지들의 혈관병변이 진행하여 단일화술만으로 충분한 폐혈관체계를 형성시키기가 어려웠을 가능성을 시사하는 소견이었다.

이러한 목적을 달성하기 위한 외과적인 치료전략으로 현재까지, 미래의 완전교정술 가능성 여부를 따지기 이전에 우선 폐혈관체계를 단일화시키는 노력을 먼저 시도하는 방법과 단일화를 포함한 완전교정술을 일단계로 시행하는 방법이 알려져 있다<sup>10,11)</sup>. 전자는 진폐동맥(true pulmonary artery)의 성장 잠재력을 비교적 덜 고려하고 일단 주대동맥폐동맥혈관부행지의 완벽한 단일화를 먼저 시도하려는 방법<sup>2,4,5,12,13)</sup>과 우심실-주폐동맥연결을 통해 우선 진폐동맥의 성장 가능성을 확인 후 이를 중심으로 나머지 부행지들을 진폐동맥과 단일화하려는 방법<sup>14,15)</sup>이 보고되었다. 중심폐동맥(central

**Table 1.** Morphologic characteristics and surgical outcomes.

		A-1	A-2	B-1	B-2	C	Overall	p-value
Total Numbers		9	11	11	11	8	50	
Age		57 ± 18 (36-88)	42 ± 48 (6-177)	18 ± 14 (2-50)	52 ± 55 (4-149)	32 ± 34 (7-87)	39 ± 31 (1-177)	p<0.05
Body Weight		15 ± 5 (8.5-2.7)	13 ± 13 (5.2-35.5)	8 ± 5 (3.9-17)	13 ± 11 (4.5-29)	10 ± 6 (4.8-18)	12 ± (3.9-35.5)	p<0.05
Male/Female		5/4	10/1	4/7	5/6	4/4	29/21	NA
Numbers of MAPCA	Right	2.2 ± 0.9 (1-3)	2.4 ± 1.1 (0-4)	1.9 ± 0.8 (1-3)	1.9 ± 1.0 (0-3)	1.5 ± 0.8 (1-3)	2.0 ± 1.0 (0-4)	
	Left	2.1 ± 0.9 (1-3)	2.1 ± 1.0 (1-4)	2.2 ± 0.9 (0-3)	2.2 ± 1.1 (0-3)	1.9 ± 1.0 (0-3)	2.1 ± 1.0 (0-4)	
	Total	4.3 ± 1.0 (3-6)	4.5 ± 1.3 (2-7)	4.1 ± 1.9 (1-6)	4.1 ± 1.6 (1-6)	3.4 ± 1.8 (1-6)	4.1 ± 1.6 (1-7)	p<0.05
Direct or Indirect MAPCAs	Direct	3.9 ± 1.5 (3-5) (91%)	3.5 ± 1.4 (1-6) (78%)	3.3 ± 1.4 (0-5) (80%)	3.3 ± 1.5 (1-5) (80%)	2.8 ± 1.2 (2-4) (82%)	3.4 ± 1.4 (0-6) (81%)	
	Indirect	0.4 ± 0.6 (0-2) (9%)	1.0 ± 0.9 (0-3) (22%)	0.8 ± 0.8 (0-2) (20%)	0.8 ± 0.8 (0-3) (20%)	0.6 ± 0.6 (0-2) (18%)	0.8 ± 0.8 (0-3) (19%)	
	Total	4.3 ± 1.0 (3-6) (100%)	4.5 ± 1.3 (2-7) (100%)	4.1 ± 1.9 (1-6) (100%)	4.1 ± 1.6 (1-6) (100%)	3.4 ± 1.8 (1-6) (100%)	4.2 ± 1.6 (1-7) (100%)	
Numbers of patients with Dependent or Independent MAPCAs	Dependent	1	5	5	5	3	19	NA
	Independent	8	6	6	6	5	31	NA
	Total	9	11	11	11	8	50	NA
True PA	Hypoplastic	0	2	2	0	0	4	NA
	Diminutive	1	8	3	1	1	14	NA
	None	5	1	0	2	5	13	NA
PA confluency True PA(II)	Confluent						29(58%)	NA
	Non- confluent						21(42%)	NA
Outcomes (%)	Definitive repair	22%	18%	45%	27%	100%		NA
	Waiting	22%	27%	27%	9%	0%		NA
	Unfeasible	0%	9%	9%	9%	0%		NA
	Early death	33%	18%	0%	36%	13%		NA
	F/U loss	22%	18%	18%	0%	0%		NA
	Late death	0%	0%	0%	18%	0%		NA

Table 2. Causes of death

Group	No Pt	Causes of death
A-1	3	Respiratory failure(2) Sepsis(1)
A-2	2	Respiratory failure(1) Asphyxia(1)
B-1	0	
B-2	6	Respiratory failure(3) Sepsis(2) Brain death(1)
C	1	Sepsis(1)
Total	11	

(central pulmonary artery)이 아예 형성되지 않은 경우는 일단 계 완전교정술이건 단계적인 접근이건 진폐동맥성장을 기대할 근거가 없겠으나 아주 작은(diminutive) 크기의 진폐동맥이라도 존재하는 경우라면 성장을 촉진하는 시도가 유용할 수 있다. 다만 과연 최소한 어느 정도의 크기 이상은 되어야 후에 중심도관(central conduit) 또는 그 일부로서의 역할을 할 수 있는지에 대한 술전 예측지표는 흔히 쓰이는 폐동맥지수<sup>16)</sup>, 주폐동맥의 절대직경 이외에는 마땅한 것이 없다. Sawatari 등<sup>4)</sup>은 폐동맥지수 60 mm<sup>2</sup>/M<sup>2</sup>BSA 이하는 극소폐동맥으로 중심도관 역할을 담당할 가능성이 없는 것으로 간주하고 소위 제3형(type III)의 주대동맥폐동맥혈관부행지로 정의 하였으며, 교정에 있어서도 인조도관으로 중심폐동맥을 재건하는 원칙으로 수술하였다. Watterson 등<sup>17)</sup>은 3mm(15%는 4mm) 이하의 주폐동맥이나 일측성 폐동맥무형성 군에서 대동맥후측벽과 단측분합을 시도하여 진폐동맥 성장을 유도하였다. 반면 Rome 등<sup>18)</sup>은 폐동맥지수 90mm<sup>2</sup>/M<sup>2</sup>BSA 이하를 극소폐동맥으로 정의하고 이 경우 어떤 형태로는 진폐동맥 성장을 유도하는 조치가 필요하며 이러한 원칙하에 일부 폐동맥지수 20 mm<sup>2</sup>/M<sup>2</sup>BSA 군에서도 성공적인 성장을 관찰하였다. 본 증례들에서도 36%의 환아들의 진폐동맥이 소형 또는 극소형이었는데 이들 중 진폐동맥 성장을 기대하고 어린 연령부터 시행한 우심실-폐동맥 연결술은 수술위험도도 비교적 낮았고 완전 교정술까지 갈 수 있었던 확률 역시 높았다. 그러나 일반적으로 이러한 시도가 항상 성공적인 결과를 보인다고 생각하는 것은 상식적이지 못하며 보다 근본적으로 중요한 것은 진폐동맥이 완전교정술에 부적합할 정도로 작은 경우라면 우선 형태학적으로 모두 단일화되었을 때의, 우심실과 연결될 수 있는 진폐동맥가지와 주대동맥폐동맥혈관부행지의 합이 과연 완전교정술을 가능하게 할 정도의 면적을 갖는가에 대한 판단일 것이다. 최근 Reddy 등<sup>11)</sup>은

Table 3. Complications

Complications	No
Phrenic nerve palsy	5
Overflow	2
Heart failure	1
Chylothorax	1
Seizure	1
Wound dehiscence	1
MAPCA obstruction	1

술전 혈관조영상을 근거로 진폐동맥가지와 주대동맥폐동맥혈관부행지의 단면적을 더한 값을 체표면적으로 표준화하여 이를 “총신생폐동맥지수(total neopulmonary artery index, TNPAI)”라 명명하고 그 지수가 200mm<sup>2</sup>/M<sup>2</sup>BSA 이상이면 술 후 우심실/좌심실압력비와 의미있는 상관관계를 보인다는 사실을 보고하였다.

상술한 다양한 치료원칙을 시도함에 있어서 함께 고려되어야 할 요소가 환아의 연령이다. 일차완전 교정술을 추구하거나 진폐동맥성장을 우선 추구하는 그룹에서의 환아의 연령은 상당히 어린 나이이다. 가능한한 일차완전교정술을 추구하려 하였던 Reddy 등<sup>11)</sup>의 보고를 보면 66%(27/41)의 환아가 영아였으며 그중 93%(25/27)에서 일차완전교정술이 가능하였다. 이렇게 함으로써 진폐동맥 및 주대동맥폐동맥혈관부행지의 변성이 오기 전<sup>9)</sup>에, 또한 혈류감소로 인한 선포내 폐혈관의 발육의 차단<sup>8)</sup>이 시작되기 이전에 단일화를 시행할 수 있어서 결국, 보다 건강한 상태의 폐혈관체계를 구축할 수 있다는 점에서 이상적인 치료원칙임에 틀림이 없다. 그러나 이들의 환자군에서 심실중격결손까지 폐쇄할 수 있었던 25례의 평균 총신생폐동맥지수는 198 mm<sup>2</sup>/M<sup>2</sup>BSA로 일반적인 Ratelli 술식 조건에 해당하는 비교적 충분한 수치였으며, 주로 만기 교정을 시도한 Sullivan 등<sup>5)</sup>의 보고에서와 같이 어떤 방법을 이용하더라도 이상적인 완전교정술의 대상이 되는 경우가 27% 밖에 되지 않았다는 사실을 감안할 때, 성공적인 조기 완전교정술의 대상도 역시 어느 정도 선택된 환자군이었을 가능성이 높다. 또한 일단 이상적으로 단일화된 신생폐동맥들의 시간경과에 따른 변화로 인한 신생폐동맥의 분절성협착(segmental stenosis) 또는 문합부위 협착 발생여부 등에 대해서는 보다 장기적인 추적이 요구된다. 반면 완전교정술 가능성이 결정되기 전에 우선 폐혈류를 완전단일화하는 것을 목표로 하는 군에서의 단일화 시기는 평균 2세에서 6세로 대체로 아동기이다<sup>2,4,5,12)</sup>. 이 경우는 특히 주대동맥폐동맥혈관부행지의 형태학적 혈역학적 이상이 동반되는 경우가 조기교정군에 비하여 많을 수 밖에 없다. 따라서 보다 복

Group					
A-1(9)	RV-PA connection(6)	Definitive repair(2)	VSD fenestration(1)	Early death(1)	
				F/U loss(1)	
				F/U(1)	
				F/U(2)	
		F/U loss(1)			
	Early death(3)				
A-2(11)	Complete unifocalization (7)	Definitive repair(2)	VSD fenestration(2)	F/U(1)	
				F/U loss(1)	
				F/U(2)	
				Unfeasible(1)	
		F/U loss(1)			
	Early death(1)				
	F/U(3)				
	Early death(1)				
B-1(11)	Unifocalization (6)	Definitive repair(3)	VSD fenestration(1)	F/U(3)	
				F/U(1)	
				Unfeasible(1)	
		F/U loss(1)			
	Definitive repair(2)	F/U(1)	F/U loss(1)		
	F/U(2)				
	Unfeasible(1)				
B-2(11)	One-stage unifocalization (7)	Definitive repair(2)	Early death(4)	F/U(2)	
				Unfeasible(1)	
	Staged unifocalization(4)	Complete unifocalization (3)	Definitive repair(2)	F/U(1)	F/U(1)
					Late death(1)
				Late death(1)	
C(8)				F/U(7)	
				Early death(1)	

Fig. 1. Sequences and outcomes of surgical procedures of each group.

잡한 단일화 계획과 보다 어려운 협착 완화 과정이 수술수기에 포함되어야겠으며, 또한 너무 변성이 심해서 완전교정술의 가능성을 놓치는 경우도 발생할 수 있음을 고려해야 한다. 하지만 이 경우도 역시 단일화 당시 보이는 형태가 이미 어느정도 변형이 완료된 상태이며, 아동의 크기가 어느 정도 커진 상태이므로 성인크기에 맞는 교정을 하기 쉬우며 보고된 결과 역시 양호한 경우가 많다는 점에서 아직은 치료시기의 원칙을 조기치료로 완전히 바꿀만큼 그 타당성이 미흡한 것은 아니다. 다시 말해서 조기 완전교정술의 15세 또는 20세 이후에서의 예후와 만기교정원칙으로 시행한 단일화우선전략의 장기예후는 아직도 결코 결론적이지 못하다. 진폐동맥 성장우선 전략은 만약에 성장에 성공하기만 하면 생리적으로, 형태학적으로 가장 이상적이라 할 수 있다. 또한 많은 부분의 환자에서 진폐동맥 성장이 비교적 양호하게

일어나는 것이 보고되었다<sup>14,15,17)</sup>. 무리한 일단계 완전교정술을 시행할 필요도 없고 가장 이상적인 폐혈관의 성장을 우선 추구하며 진폐동맥이 차지하는 부분이 적은 단일화의 결과로 파생되는 장기적인 혈관 재협착 등의 가능성을 줄일 수 있다는 점에서 가장 안전하고 바람직한 치료원칙일 수 있다. 그러나 이 경우도 역시 효과가 없거나 해당되지 않는 군이 존재할 수 있다는 사실을 염두에 두어야하며, 그것은 오히려 본 병변의 조합이 근본적으로 내재하고 있는 형태학적 제한점의 존재와 무관하지 않다.

주대동맥폐동맥혈관부행지를 동반한 활로씨사징증은 치료 전략 및 시기를 선택하는데에 논란의 여지가 존재할 뿐 아니라 그 술기적인 면에서의 난점 또한 지적되어야 할 부분이 많다. 우선 원칙적으로 어떤 치료전략을 쓰던간에 전(全)혈관부행지가 모두 진폐동맥 또는 중심혈관에 단일화되어야

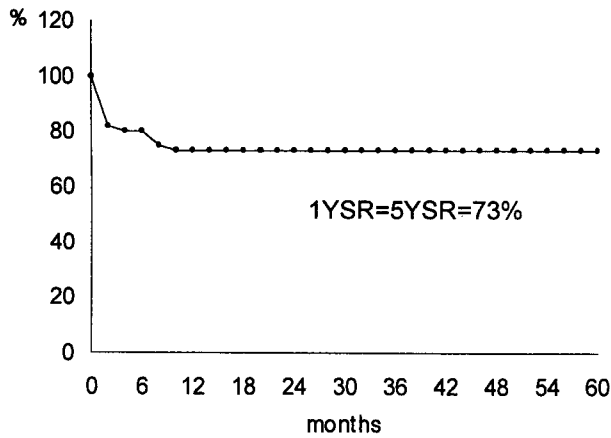


Fig. 2. Actuarial survival rate. Thirty-one patients among the survivals have been followed up for a mean duration of 74 ± 41 (3-145) months. One and five year actuarial survival rates (YSR) were 73% and 73 %.

한다. 이런 목적을 달성하기 위하여 흔히 측흉부절개(lateral thoracotomy), 정중흉골절개(mid-line sternotomy) 또는 조개껍질절개(clamshell incision)로 접근하게 되는데 전자의 경우 일정한 간격(3주내지 3개월 후)을 두고 좌, 우 단일화를 순서대로 하는 경우와 좌우측단일화를 한꺼번에 하는 경우가 있다. Permut 등<sup>19)</sup>은 단일화를 시행하는 도중 폐실질이 허혈성 손상을 받을 가능성이 있으며 구역적인 폐혈관저항과 크기의 차이로 인한 폐혈류불균형이 비심인성폐부종을 일으켜 환자가 극심한 저산소증에 빠질 수 있으며 이로 인해 심기능저하까지 초래될 수 있다는 임상적인 근거로 반드시 일정한 간격을 두고 반대측 단일화를 시행하고 좋은 결과를 보고하였다. 양측을 한꺼번에 단일화할 경우 수술시간이 길어지고 폐실질의 허혈성 손상이 증가하여 술후 저산소증이 저심박출증의 위험이 높을 수 밖에 없다. 본 병원 결과를 보더라도 일단계 양측성 단일화를 시행한 군에서 수술과 관련된 사망률이 33%(3/9)로 타군에 비하여 높았으며 특히 우심실-폐동맥 연결술까지 동시에 시행하였던 군의 수술사망률은 45%(4/11)로 상당히 위험한 수술방법임을 입증할 수 있었다. 정중흉골절개로 접근하는 군에서는 대체로 심폐우회하에 양측을 모두 단일화하는 것이 보통이며 주로 조기 완전교정을 강조하는 그룹이 이에 해당된다. 특히 Luciani 등<sup>20)</sup>이 보고한 조개껍질절개는 좌우 양측 동시 단일화를 포함한 완전교정술에 탁월한 시야를 제공해 준다는 장점이 있으나 술후 조기 인공호흡기 이탈을 위하여 동통조절이 요구된다. 어떤 절개를 사용하던간에 일단계 완전교정을 원칙으로 수술할 경우 문합부위 설계 및 그 술기가 어려울 수 밖에 없고 수술시간 또한 길어지게 된다. 심폐우회술과 관련하여 스틸(steal)

현상으로 뇌허혈과 폐울혈, 과도한 심장환원 혈류에서 비롯된 심확장의 기회가 높아지고, 장시간의 단일화를 위한 혈관박리로 심정지 및 확장의 가능성이 높을 수 밖에 없다<sup>10)</sup>. Reddy 등<sup>11)</sup>은 좌심 벤트(vent)를 충분히 하고 단일화를 위한 박리가 완료되기 전까지 심장이 정지되는 일이 없도록 충분한 칼슘이 포함된 온혈로 심폐기를 충전하였다. 그러나 인공심폐기 가동시간이나 박리시간 등은 밝히고 있지 않은 것으로 보아서 단시간에 완료되는 수술은 아니었던 듯 싶다. 이러한 일단계 완전교정을 시도하기 위해서는 단일화된 신생폐혈관계통이 우심실과 연결되었을 때 심실중격결손증을 폐쇄하고도 우심실/좌심실 압력비가 적정수준이하가 될 수 있는지 평가할 수 있는 예측지표의 존재가 필요하다. Reddy 등<sup>11)</sup>은 인공심폐기 이탈 직전 폐동맥도관을 통하여 2.5L/min의 혈류를 주입할 때 폐동맥압이 25mmHg 이하였던 군에서는 심실중격결손증 폐쇄후의 우심실/좌심실 압력비가 0.5 이하였다고 보고하였다. 이러한 평가방법 자체가 경우에 따라서는 폐실질손상 및 폐부종을 초래할 수 있다는 점에서 제약이 있긴 하지만 심실중격결손을 폐쇄한 후 잔존 우심실 고혈압으로 다시 개방해야하는 경우를 생각할 때 안전도의 기준을 보다 철저하게 정하여 사용한다면, 그 타당성을 충분히 인정받을 수 있는 방법이라 사료된다. 본 환자군에서도 4례의 환자에서 심실중격결손 폐쇄 후 우심실 고혈압이 잔존하여 첩포에 천공을 남길 수 밖에 없었던 경험이 있으며 이러한 상황을 고려해 볼 때 수술장에서의 교정 후 우심실/좌심실 압력비를 예측할 수 있는 방법이나 수치 확보의 유용성은 아무리 강조해도 부족하다. 조기교정그룹의 성적은 아직 단기이므로 보다 장기추적이 필요하겠지만 형태학적인 복잡성으로 말미암은 불완전 단일화나 단일화된 폐혈관의 진행성 협착등은 단일화술 후에도 추가조작을 요구하는 경우가 발생할 가능성이 충분히 있다. 이러한 경우 어떤 접근 경로를 택하건 외과적인 재박리는 매우 어려우며 출혈, 폐실질 손상, 횡격막신경마비 등 다양한 합병증의 동반을 피할 수 없게 한다. 따라서 일차 완전 교정술이건 단계적인 치료 원칙이건 최초 시술시 완벽한 술전 진단하에 완전한 수술을 하여 적어도 진행성 병변의 처리 이외에는 손을 대지 않도록 수술하는 것이 무엇보다 중요하다. 조기 완전교정을 시도하는 그룹들은 비록 장문합(long anastomosis)이 필요하더라도 가능하면 대용물을 사용하지 않고 단일화술을 시도하는 것을 강조하였다<sup>10,11,20,21)</sup>. 단일화술시 사용된 대용물질로 자가심낭<sup>19)</sup>, 마심낭(equine pericardium)<sup>4)</sup>, Gore-Tex 인조혈관, woven Dacron 인조혈관 등이 보고되어 있으며 특히 자가심낭이나 마심낭을 사용하여 단일화술을 시행한 경우의 재협착률은 15%로 보고되었다. 특히 Permut 등<sup>19)</sup>의 자가심낭을 이용한 심낭도관의 사용은 아동기에 적용해야 하고 단계적

단일화가 필요하다는 제약이 있으나 그 술기나 장기성적 면에서 누구나 쉽게 사용할 수 있는 방법으로 염두에 두어야 할 선택이라 사료된다.

단일화를 위해서는 기관지 주변 및 폐문부의 광범위한 박리가 필수적이다. 이 과정에서 횡격막신경을 손상받을 수 있으며 3.4~10%의 빈도가 보고되었다<sup>19,20</sup>. 술후 급작스런 기관지수축(bronchospasm)으로 인한 호흡부전이 흔히 발생하며 Reddy 등<sup>11</sup>)은 상기 합병증을 각각 30%로 보고하였다. Puga 등은 재수술과 관련된 출혈을 18.8%로 보고하였다<sup>22</sup>). 본 환자군에서도 5례의 횡격막마비가 발생하였으며 일부 호흡부전 및 인공호흡기 이탈 곤란 환자들 중 비록 확진하기는 어려웠으나 급작스런 기관지수축이 의심되는 환자들이 존재하였다.

### 결 론

학습곡선상의 초기임상례, 국내외적인 치료원칙의 다양성, 술전 불완전한 혈관조영상 등의 원인에서 비롯된 제약으로 분석이 쉽지 않았지만 저자 등은 본 연구를 통하여 본 질환에 대하여 제 1단계 시술로는 우심실-폐동맥 연결술을 시행하는 것이 가장 안전하고도 완전교정술도달 확률이 높은 치료전략이라는 사실을 입증하였으며 주대동맥폐동맥혈관부행지의 크기나 숫자가 단일화하기 쉬운 형태학적 특징을 지닌 경우에는 조기에 일단계 완전교정술을 시행하여 양호한 결과를 얻을 수 있다는 사실을 발견하였다. 반면 본 환자군 중 단일화술을 먼저 시도한 군에서는 단계적인 단일화를 시도한 군에서 일단계 단일화군보다 수술사망율이 약간 낮았으나 완전교정술까지 완료될 가능성은 차이가 없었다. 그러나 이 경우도 치료전략에서 제외시키기에는 아직 증거가 불충분하였으며 보다 정련된 적응 환자의 선택을 통한 단일화 우선전략의 시도와 장기추적이 요구된다.

### 참 고 문 헌

1. Marini B, Calabro R, Gagliardi MG, Bevilacqua M, Ballerini L, Marcelletti C. Patterns of pulmonary arterial anatomy and blood supply in complex congenital heart disease with pulmonary atresia. J Thorac Cardiovasc Surg 1987;94:518-20.
2. 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.
3. Puga FJ, Danielson GK. In: Arciniegas E(Ed). Pediatric Cardiac Surgery. Chicago Yearbook medical publishers, 1985.
4. Sawatari K, Imai Y, Kurosawa H, Isomatsu Y, Momma K.

5. Staged operation for pulmonary atresia and ventricular septal defect with major aortopulmonary collateral arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98:738-50.
6. Sullivan ID, Stark J, de Leval MR, Macartney FJ, Deanfield JE. Surgical unifocalization in pulmonary atresia and ventricular septal defect. Circulation 1988;78(supplIII):III5-III13.
7. Anderson RH, Devine WA, Del Nido P. The surgical anatomy of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia rather than pulmonary stenosis. J Cardiac Surg 1991; 6:41-59.
8. Alfieri O, Blackstone EH, Kiklin JW, Pacifico AD, Barger LM Jr. Surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. J Thorac Cardiovasc Surg 1978; 76:321-35.
9. Ravinovitch M, Herrera-deLeon V, Castaneda AR, Reid L. Growth and development of pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. Circulation 1981;64:1234-49.
10. Haworth SG, Macartney FJ. Growth and development of pulmonary circulation in pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. Br Heart J 1980;44:14-24.
11. Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley FL. Mid-line One stage complete unifocalization and repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. J Thorac Cardiovasc Surg 1995;109:832-45.
12. Reddy VM, Petrossian E, McElhenny DB, Moore P, Teitel DF, Hanley FL. One stage complete unifocalization in infants: When should the ventricular septal defect closed? J Thorac Cardiovasc Surg 1997;113:858-68.
13. Puga FJ, Leoni FE, Julsrud PR, Mair DD. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and severe peripheral arborization abnormalities of the central pulmonary arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98: 1018-29.
14. Haas GS, Laks H, Milgarter E. Pulmonary atresia with ventricular septal defect. Cardiac Surgery : state of the art reviews 1989;3(2):425-43.
15. Di Donato RM, Jonas RA, Lang P, Rome JJ, Mayer Jr. JE, Castaneda AR. Neonatal repair of tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. J Thorac Cardiovasc Surg 1991;101:126-37.
16. Iyer KS, Mee RB. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major systemic to pulmonary artery collaterals. Ann Thorac Surg 1991;51: 65-72.
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-.
18. Watterson KG, Wilkinson JL, Karl TR, Mee RBB. Very small pulmonary arteries.: Central end-to-side shunt. Ann Thorac Surg 1991;52:1132-7.



18. Rome JJ, Mayer JE, Castaneda AR, Lock JE. *Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia: rehabilitation of diminutive pulmonary arteries*. Circulation 1993;88[part 1]:1691-8.
19. Permut LC, Laks H. *Surgical management of pulmonary atresia with ventricular septal defect and multiple aortopulmonary collaterals*. Advanced in Cardiac Surgery 1994;5:75-95.
20. Luciani GB, Wells WJ, Khong A, Starnes VA. *The clamshell incision for bilateral pulmonary artery reconstruction in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia*. J Thorac Cardiovasc Surg 1997;113:443-52.
21. Shanley CJ, Lupunetti FM, Shah NL, Beekman III RH, Crowley DC, Bove EL. *Primary unifocalization for the absence of intrapericardial pulmonary arteries in neonates*. J Thorac Cardiovasc Surg 1993;106:237-47.
22. Puga FJ, McGoon DC, Julsrud PR, Danielson GK, Mair DD. *Complete repair of pulmonary atresia with non-confluent pulmonary arteries*. Ann Thorac Surg 1983;35:36-44.

=국문초록=

**배경:** 폐동맥폐쇄와 주대동맥폐동맥혈관부행지를 동반한 활로씨사징증 환아들은 여러가지 이질적인 외과적인 원칙하에 치료되어 왔다. 본 연구에서는 상기 질환으로 본원에서 치료를 받은 환아들을 대상으로 그동안 시도하였던 5 가지 서로 다른 외과적인 치료전략을 중심으로 그 장단점을 비교하고자 하였다. **대상 및 방법:** 1986년 1월부터 1998년 6월까지 본 질환을 가진 50명의 환아를 대상으로 최초 수술방법에 따라 일단계 단일화술군(A-1, n=9), 단계적단일화술군(A-2, n=11), 우심실-폐동맥 연결술군(B-1, n=11), 우심실-폐동맥연결/단일화술 동시 시행군(B-2, n=11), 일단계 완전교정술군(C, n=8) 등 5군으로 분류하고 군별 형태학적 특성, 수술결과, 완전교정 가능성, 추적결과 등을 비교 분석하였다. 50명 환아들의 제 1차 수술당시 평균연령은 39±31 (1-177) 개월이었다. **결과:** 각 군의 최초 수술 당시 평균 연령은 각각 57±18(A-1), 42±48(A-2), 18±14(B-1), 52±55(B-2), 32±34(C) 개월이었다 (p<0.05). 주대동맥폐동맥혈관부행지의 평균 숫자는 일단계 완전교정술 시행 군에서 가장 적었다 (A-1=4.3±1.0, A-2=4.5±1.3, B-1=4.1±1.9, B-2=4.1±1.6, C=3.4±1.8 : p<0.05). 직접 및 간접 주대동맥폐동맥혈관부행지 숫자의 비는 군간에 차이가 없었다 (A-1=91%/9%), A-2=78%/22%, B-1=80%/20%, B-2=80%/20%, C=81%/19% : p>0.05). 19명의 환아는 1개 이상의 의존성 주대동맥폐동맥혈관부행지를 가지고 있었다. 13명의 환아는 전폐동맥이 존재하지 않았으며 29명의 환아의 전폐동맥은 좌우폐동맥 연결이 있었다. 수술은 50명의 환아에 대하여 총 101 (1-4)회 시행되었으며 각 군의 최초 수술에 따른 수술사망율은 각각 33%(3/9, A-1), 18%(2/11, A-2), 0%(0/11, B-1), 36%(5/11, B-2), 13%(1/8, C)였다 (p<0.05). 군별 심실중격결손의 완전폐쇄까지를 포함한 완전교정술을 완료한 환아의 백분율은 각각 22%(2/9, A-1), 18%(2/11, A-2), 45%(5/11, B-1), 27%(4/11, B-2), 100%(8/8, C)(p<0.05)였다 (p<0.05). 사망원인은 저산소성 호흡부전 및 심부전(6), 뇌손상(2), 패혈증(4) 등이었고 슬후 합병증으로 황격막신경마비가 5례에서 발생하였다. 6례의 추적실패를 제외한 생존환자 31례는 평균 74±42 (3-145) 개월 외래추적되었으며 1년 및 5년 생존율이 각각 73%, 73%였다. **결론:** 연구자들은 본 연구를 통하여, 본 질환에 대하여 제 1단계로 시행한 시술로 우심실-폐동맥 연결술이 가장 안전하고도 완전교정술 도달 확률이 높은 치료전략이라는 사실을 입증하였으며 주대동맥폐동맥혈관부행지의 크기나 숫자가 단일화하기 쉬운 형태학적 특징을 지닌 경우에는 조기에 일단계 완전교정술을 시행하여 양호한 결과를 얻을 수 있다는 사실을 발견하였다. 반면 본 환아군 중 단일화술을 먼저 시도한 군에서는 비록 단계적인 단일화를 시도한 군에서 단일화술과 관계된 수술사망율이 약간 낮기는 하였으나 완전교정술까지 완료될 가능성에는 차이가 없었다. 그러나 이 경우 보다 정련된 적응 환자의 선택을 통한 단일화 우선전략의 시도와 장기 추적결과와의 관찰이 요구된다.

**중심단어 :** 1. 활로씨 사징  
2. 폐동맥 폐쇄  
3. 주대동맥폐동맥혈관부행지