

단심실에서 폐동맥 교약술의 유용성 및 수술전략

김웅한* · 이영탁** · 박표원** · 김수철* · 임청* · 나찬영* · 오삼세* · 백만중* · 류재욱* · 최인석* · 황성욱* · 조준용* · 공준혁* · 이석기* · 박영관* · 김종환*

=Abstract=

Usefulness and Surgical Strategies of Pulmonary Artery Banding in Functional Univentricular Heart

Woong-Han Kim, M.D.*, Young Tak Lee, M.D.**, Pyo Won Park, M.D.**, Soo-Cheol Kim, M.D.*, Cheong Lim, M.D.*, Chan-Young Na, M.D.*, Sam-Se Oh, M.D.*, Man-Jong Back, M.D.*, Jae-Wook Ryu, M.D.*, In Seok Choi, M.D.*, Song Wok Whang, M.D.*, Joon Yong Cho, M.D.*, Joon-Hyuk Kong, M.D.*, Seog Ki Lee, M.D.*, Young Kwan Park, M.D.*, Chong Whan Kim, M.D.*

Background: Pulmonary artery banding (PAB) in the functional univentricular heart (UVH) is a palliative procedure for staging toward the Fontan procedure; however, it is known to be a risk factor. **Material and method:** The records of all 37 patients with functional UVHs who underwent surgical palliation using PAB between September 1989 and August 1999 were reviewed retrospectively. We investigated the aortic arch obstruction, the development and progression of subaortic stenosis after PAB, and risk factor of mortality according to surgical method. **Result:** In 37 neonates and infants with single ventricular physiology, aortic arch obstruction was combined in 7. There were 6 early deaths (16.2%) after PAB and 3 late deaths (8.1%) after Fontan operation. The actuarial overall survival including early mortality at 3 and 5 years were $80.7 \pm 6.6\%$, $72.2 \pm 8.2\%$ respectively. Among 31 patients who survived PAB, 27 patients (87.1%) could become candidates for Fontan operation; 22 patients (71.0%) completed Fontan operation with 3 deaths and 5 were waiting bidirectional cavopulmonary shunt(BCPS) or Fontan operation (follow-up mean 4.5 year, minimal 2 year). Subaortic stenosis developed in 8 patients after PAB (8/29, 27.6%); 3 cases in the patients without arch anomaly (3/22, 13.6%) and 5 in those with arch anomaly (5/7, 71.4%). The subaortic stenosis was managed with Damus-Kaye-Stansel procedure (DKS) in 6 patients without operative mortality and conal septum resection in 2 without long-term survivor. Analysis of risk factors established that aortic arch obstruction was strongly associated with subaortic stenosis ($p < 0.001$). The only risk factor of late mortality was Fontan procedure without staged palliation by BCPS ($p = 0.001$). **Conclusion:** PAB is effective as an initial palliative

*부천세종병원, 세종심장연구소, 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute, Puchon, Korea

**성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, School of Medicine, Sungkyungwan University, Seoul, Korea
†제 10 차 아시아 심혈관외과 학술대회에서 구연되었음

논문접수일 : 2002년 6월 4일 심사통과일 : 2002년 7월 25일

책임저자 : 김웅한(422-711) 경기도 부천시 소사구 소사본 2동 91-121, 부천세종병원 흉부외과. (Tel) 032-340-1882, (Fax) 032-340-1236

E-mail : woonghan@korea.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

step in functional UVH. And the high risk group of patients with aortic obstruction can undergo effective short-term PAB as an initial palliative step, with subsequent DKS for subaortic stenosis. This strategy, initial PAB and careful surveillance, and early relief of subaortic stenosis can maintain acceptable anatomy and hemodynamics for later Fontan procedures.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:439-48)

Key words : 1. Pulmonary artery banding
2. Univentricular heart
3. Damus-Kaye-Stansel procedure
4. Aortic arch obstruction
5. Staging toward Fontan

서 론

폐동맥 교약술은 전통적으로 기능적 단심실의 혈류역학을 가지면서 폐혈류가 많은 영유아에서 최종적인 폰탄수술을 위한 1차 고식적 수술로 많이 행하여 졌다. 그러나 폐동맥 교약술자체의 높은 사망률 외에도 Freedom 등과 많은 임상 경험에서 폐동맥 교약술 후 높은 대동맥하 협착 (subaortic stenosis) 발생을 보고^{1,3)}하였고, 심실비대에 의한 부작용 그리고 그로 인한 심실이완기능장애 (diastolic dysfunction) 등이 보고^{2,4,5)} 되었다. 이러한 영향으로 폰탄수술을 계획하고 있는 환자에서 폐동맥 교약술은 위험 요소의 하나로 인식되었다. 특히 체심실 유출로의 협착 (systemic ventricular outflow tract obstruction) 이 동반되거나 장치 발생할 가능성이 있는 경우에는 처음부터 폐동맥 교약술 이외의 다른 수술적 접근 방법이 선호되었다^{6,12)}. 그러나 Laks 등 일부에서는 지속적으로 체심실 유출로 협착 가능성이 있는 고위험군에서도 폐동맥 교약술의 유용함을 주장하였고¹³⁻¹⁵⁾ 최근에는 Backer 등도 조 심스럽게 선택적인 환자에서 폐동맥 교약술의 유용함에 동 조¹⁶⁾하고 있다.

이에 저자들은 세종병원에서 폐동맥 교약술을 시행한 환아들을 대상으로 수술 전후의 임상적 소견, 수술 소견, 수술 시기, 수술 성적 및 수술 후 경과 등을 후향적으로 조사하여 폐혈류가 증가된 기능적 단심실 환자에서 폐동맥 교약술의 유용성, 위험요소, 대동맥하 협착의 발생 빈도 및 이에 대한 수술 방법에 따른 장기 결과 등을 알아보았다.

대상 및 방법

환자

1989년 9월부터 1999년 8월까지 11년간 기능적 단심실로

세종병원에서 1차 고식적 수술로 폐동맥 교약술을 시행받은 37명의 환아를 대상으로 하였다. 나이, 성별, 체중 및 수술 전 증상과 진찰 소견을 알아 보았고 수술 전후에 실시한 심 초음파 검사, 심도자 검사 및 심혈관 조영술등의 결과를 분석하였다. 수술 성적과 수술 후 경과를 알아보기 위해 수술 후 조기 및 만기 합병증, 수술 사망률, 수술 후 추적 관찰 기간 중의 환자 상태 등을 조사하였다.

수술 방법

모든 수술은 정중 흉골 절개를 통하여 시행되었으며 동맥 관개존 이외의 동반 시술은 체외 순환의 보조하에 시행되었다. 폐동맥 교약시 말초 동맥압, 폐동맥 교약 원위부의 폐동맥압, 말초 동맥의 산소 포화도, 마취 중 호기 공기내에서의 이산화탄소의 분압을 모니터하였다. 최근에는 경식도 심장초음파 검사를 통한 심실의 기능 및 대동맥하부와 심실중격의 형태를 참조하였고 교약부의 절대적인 직경과 압력차를 측정하여 향후 중환자실이나 외래 추적의 기준으로 삼았다. 심장내의 동,정맥 혈류 혼합의 문제가 의심되는 경우에는 직접 대동맥과 폐동맥에서 혈류를 채취하여 산소 포화도를 확인 하였다. 폐동맥 교약술은 각각의 폐동맥 분지가 좁아지지 않도록 주의하면서 폐동맥 판막이 손상 받지 않도록 가능한 원위부에 시행하려고 하였다. 폐동맥 교약의 정도는 질환과 나이, 그리고 수술 전 상태를 고려하여 시행하였다. 나이가 어리고 심장내 동,정맥 혈류 혼합에 문제가 없는 경우에는 말초 동맥의 산소 포화도가 80% 유지되는 범위 내에서 가능한 원위부 폐동맥압이 체동맥압의 1/3 정도 되게 심한 교약을 시행하였다. 그러나 심실-대혈관연결의 부조화 (ventriculoarterial discordance) 가 있거나, 심장내 동,정맥 혈류 혼합에 문제가 있거나 나이가 3개월 이상된 경우, 잠재적으로 대동맥하 협착의 가능성이 있거나 대혈관의 크기의 차이가 많은 경우 (severe great arteries size discrepancy) 에는 원위부 폐동

맥압이 체동맥압의 1/2 정도 되고 평균 체동맥압이 10 mmHg 증가되는 것을 목표로 약한 교약을 시행하였다. 이런 경우에는 경식도 심장초음파 검사를 통하여 심실 기능을 가장 중요하게 여겨 무리하게 교약을 하지 않고 심실 기능 저하 시에는 즉시 교약을 풀어주었다. 이 경우에는 심장 기능이 회복되면 5~10일의 간격을 두고 폐동맥 교약을 한번 더 시행하였다. 교약의 재질로 초창기에는 Nylon tape (Ethicon, White Woven Polyamide, Edinburgh U.K.) 를 사용하였으나 재수술시 유착이 심하고, 폐동맥이 클 경우에 상대적으로 폭이 좁은 문제점으로 그 후 직경 14 mm 인조혈관 (Stretch vascular graft, Reinforced expanded PTFE, W. L. Gore & Associates) 을 폭 3 내지 4 mm로 절단하여 중간 크기의 지혈클립 (Hemoclip, Medium Titanium) 을 이용하여 교약을 조절하였다. 교약이 원위부로 이동되지 않도록 양쪽 측부에 봉합사 (Surgilene, Sherwood David & Geck, St. Louis) 로 고정 봉합을 하였다. 어릴수록 우폐동맥 쪽의 주폐동맥 길이가 짧기 때문에 이 부위의 고정을 정확하게 하려고 하였다. 최근에 체심실 유출로 협착이 있는 2명의 신생아 (한 명의 진단은 {S.L.L}, DILV with bulboventricular foramen, Severe coarctation of aorta with arch hypoplasia, Prominant subaortic conus, Mild pulmonary regurgitation 이었으며 다른 한 명의 진단은 {I.D.L}, Criss-cross heart, VSD, DORV, Subaortic stenosis, Moderate right sided atrioventricular valve regurgitation 이었다.) 에서 원추중격 절제술 (conal septum resection), 대동맥축착 성형술, 심방중격 절제술과 함께 심혈관 패취 (Cardiovascular patch, 0.4 or 0.6 mm thickness, W. L. Gore & Assoc, Inc, Flagstaff, AZ) 를 이용하여 폐동맥 내에 내부교약 (internal banding) 을 하였다¹⁷⁻¹⁹. 환자의 몸무게는 각각 3.1 Kg, 3.9 Kg 으로 패취 가운데 직경 3 mm와 4 mm 구멍을 만들어 주었다. 내부교약은 원하는 위치에 폐동맥의 변형을 최소화하는 정확한 크기의 구멍을 만들어 줌으로써 폐동맥 판막의 손상을 막고 원위부 폐동맥의 협착을 예방할 수 있는 장점이 있다. 그리고 일반적으로 이런 진단의 환아에서 폐동맥이 매우 크고 상대적으로 대동맥이 작은 경우가 많아서 큰 폐동맥을 통해서 원추중격을 일부 절제하는 것은 별 어려움이 없으며 폐동맥압이 떨어질 동안 대동맥하 협착을 지연시키는 의미에서 효과적이다. 이 중 1명은 대동맥하 협착으로 Damus-Kaye-Stansel 술식 (DKS) 을 거쳤으며 두 환아 모두 양방향성 상대정맥폐동맥단락술 (Bidirectional cavopulmonary shunt) 을 거쳐 폰탄수술 후 현재 건강한 상태이다. 이 중 생후 각각 4, 5, 8개월 때 늦게 심장병이 진단되어 폐쇄성 폐혈관질환 (pulmonary vascular obstructive disease)이 의심되었던 3명의 고위험군 환아(두 환아의 진단은 {S.L.L}, DILV with bulboventricular foramen, Coarctation of aorta with arch hypoplasia 이

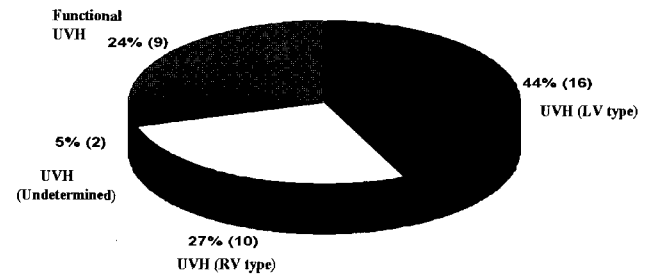


Fig. 1. Type of univentricular heart included in this study
UVH, univentricular heart

었으며 다른 한 명의 진단은 Taussig-Bing anomaly, Coarctation of aorta with arch hypoplasia, Mitral valve straddling 이었다.) 는 폐동맥 교약의 근위부에 폐동맥-대동맥 문합을 하는 일종의 변형 DKS 술식을 시행하였다¹⁹.

통계방법

통계분석은 SPSS 통계분석 프로그램 (ver 8.0 SPSS Inc, Chicago, IL) 을 이용하였다. 두 환자군 간의 통계적인 차이는 연속 변수인 경우에는 student t-test, 비연속 변수인 경우에는 likelihood ratio test, Fisher's exact test 등으로 분석하였다. 모든 결과는 평균±표준편차로 표시하였으며 p 수치가 0.05 미만일 경우에 통계적으로 의미가 있는 것으로 해석하였다. 생존율은 조기 사망을 포함한 추적 기간 중의 사망에 근거하여 Kaplan-Meier 방법에 따라 분석하였다.

결 과

심실의 형태

폐동맥 교약술시의 환아들의 나이는 18일에서 38개월까지 분포하였으며 평균 4.6±3.1개월이었다. 남녀는 각각 18, 19 명이었으며 추적기간은 최소 24개월로 평균 54±22개월이었다. 진단별로 보면 좌심실 형태의 단심실이 44%(16/37) 로 가장 많았고 다음이 우심실 형태의 단심실이 27%(10/37), 형태가 구분되지 않은 경우가 5%(1/37)였다. 그 외에 양심실이 있지만 한쪽이 작거나 (unbalanced ventricle), 판막을 지지하는 건삭이 양쪽 심실에 걸쳐있거나 (straddling of atrioventricular valve), Criss-cross 심장의 형태로 인해 폐동맥 교약술을 시행한 경우가 24%(9/37) 였다(Fig. 1).

폐동맥 교약술의 동반 시술 및 합병증

폐동맥 교약술과 함께 시행된 시술은 동맥관 개존 분리가 16례에서 시행되어 가장 많았다. 처음부터 대동맥 협착이 진단된 6례에서는 폐동맥 교약술과 함께 대동맥 협착을 교정

Table 1. Concomittant procedures of pulmonary artery banding

Procedure	No. of patients	
PDA division	16	(43.2 %)
Coarctoplasty	6	(16.2 %)
Ao-MPA anastomosis	3	(8.1 %)
Atrial septectomy	3	
Conal septum resection	3	
TAPVR repair	2	
TVR	1	

Ao-MPA, ascending aorta-main pulmonary artery; PDA, patent ductus arteriosus; TAPVR, total anomalous pulmonary venous return; TVR, tricuspid valve replacement

하였다. 이 중 늦게 심장병이 진단되어 대동맥하 협착과 폐쇄성 폐혈관질환이 의심되었던 3명의 고위험군 환아는 폐동맥 교약의 근위부에 폐동맥-대동맥 분합을 하는 일종의 변형 DKS 술식을 추가하였다. 심방중격 절제술이 3명에서 동반 시행되었고 대동맥하 협착이 있거나 장차 발생할 가능성이 있는 3례에서는 원추중격 절제술을 시행하였다. 총폐정맥환류이상에 대한 교정이 2례에서 행하여 졌다. 심한 삼첨판 폐쇄부전으로 인공판막 치환술이 1례에서 행하여 졌다(Table 1).

폐동맥 교약술에 따른 합병증을 보면 추가적으로 폐동맥 교약을 한번 더 시행하여 폐동맥을 더욱 죄인 경우가 가장 많아 8례에서 있었다. 이 경우는 대개 늦게 진단이 되고 폐동맥 고혈압이 매우 심했으며 처음 폐동맥 교약술시에 심실기능 저하 등으로 원하는 만큼 폐동맥을 죄이지 못하거나 처음에 폐동맥의 크기가 워낙 커서 시간이 지남에 따라 주름이 흡수되고 혈관이 재형성된 경우이다. 이들 환아의 폐동맥 교약시 나이는 평균 5.1±1.6개월이었으며 재교약까지의 기간은 3일에서 87일 (평균 23일) 까지 다양하였다. 폐동맥 교약 후 중환자실에서 저심박출이나 부정맥으로 교약을 풀어 주어야 했던 경우가 3례였으며, 교약의 이동으로 폐동맥 분지의 협착이 생긴 경우가 2례, 그리고 횡경막 마비가 1례에서 있었다.

조기, 만기 사망률 및 위험 요소

전체 37례 환아에서 평균 54±22개월 (최소 24개월) 추적에서 사망은 9례 (24.3%) 였다. 폐동맥 교약 후 병원내 사망 (in-hospital mortality) 은 6례 (16.2%) 였으며 만기 사망은 3례 (8.1%) 였다 (Table 2). 폐동맥 교약과 관련된 사망의 원인을 보면 폐동맥 교약 후 심실기능 저하 및 저심박출증에 의한 경우가 4례로 가장 많았다. 이들 4례의 환아는 폐동맥 교약시의 나이가 모두 3개월 이후였다. 폐동맥 교약 2개월 후 심

내막염 서맥성 부정맥 (bradyarrhythmia) 으로 각각 1례가 사망하였다. 만기 사망 3례는 모두 폰탄수술 후 사망하였으며 2례는 초기 환아로 양방향성상대정맥폐동맥단락의 중간 단계를 거치지 않고 폰탄수술을 한 시기였으며 수술 후 저심박출로 사망하였다. 나머지 1례는 폰탄수술 후 대동맥하 협착이 발생하여 진행하였으며 심한 심실비대가 있었고 대동맥하 협착을 평가하기 위한 심도자 검사 직후 급사하였다.

전체 사망의 위험요소로 폐동맥 교약시의 나이, 환아의 몸무게, 단심실의 유형, 대동맥 축착 유무, 대동맥하 협착의 발생 유무, 총폐정맥환류이상의 수술, 폐동맥 교약 후 추가 교약, 폐동맥 교약시 체외순환 유무 등을 분석해 보았으나 의미 있는 위험요소를 발견할 수 없었다 (Table 3). 총폐정맥환류이상의 수술은 숫자가 2례 밖에 되지 않아서 통계적으로 유의성을 찾을 수 없었다. 만기 사망의 위험요소로는 초기 환아들에서 폐동맥 교약 후 중간 단계로 양방향성상대정맥 폐동맥단락술을 거치지 않고 폰탄수술을 한 것이 통계적으로 의미가 있었다 (p=0.001).

추적 경과 및 생존율 (Table 2)

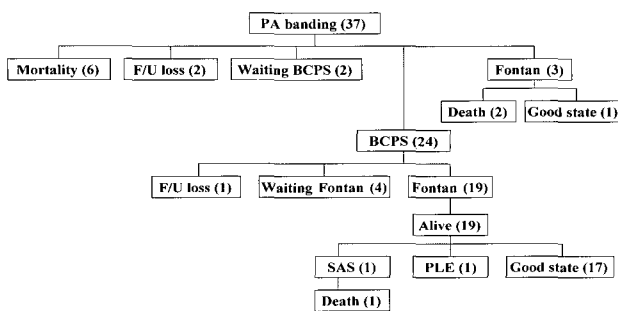
폐동맥 단락술 후 건강한 상태로 퇴원 후 2명은 외래 추적이 되지 않았다. 또 2명은 양방향성상대정맥폐동맥단락술을 계획하고 있는데, 1명은 심장은 양호하나 폐정맥 협착과 선천성 뇌질환으로 더 이상 진행을 못하고 있고 다른 1명은 심도자 검사 예정이다. 초기 환아 3명은 중간 단계를 거치지 않고 폰탄수술을 시행하였으며 1명은 9년째 건강한 상태로 외래 추적 중이며 다른 2명은 폰탄수술 후 저심박출로 사망하였다. 나머지 24명 (64.9%) 의 환아는 양방향성상대정맥폐동맥단락술을 시행하였으며 사망은 없었다. 이 중 1명은 현재 다른 병원에서 외래 추적 중이며 4명은 폰탄 예정이며 나머지 19명은 폰탄수술을 시행하였다. 중간 단계를 거친 19명의 환아에서 폰탄 후 조기 사망은 없었으며 대부분의 환아는 건강한 상태로 외래 추적 중이나 1명은 대동맥하 협착의 진행으로 이를 확인하기 위한 심도자 검사 후 급사하였으며 다른 1명은 단백상실성 장병증 (Protein-losing enteropathy) 이 발생하여 현재 4년째 외래 추적 중이다.

전체 37명의 생존율을 보면 평균 추적 기간은 4.5±2.3년이었으며 3년 생존율은 80.7±6.6%, 5년 생존율은 72.2±8.2% 였다 (Fig. 2).

대동맥 협착이 없었던 경우 (Table 4)

폐동맥 교약시에 대동맥 협착이 없었던 경우는 30례로 이중 외래 추적 중에 대동맥하 협착이 발생한 경우는 3례였다. 첫 번째 환아는 생후 2개월째 폐동맥 교약술을 받았으며

Table 2. Outcome of total patients



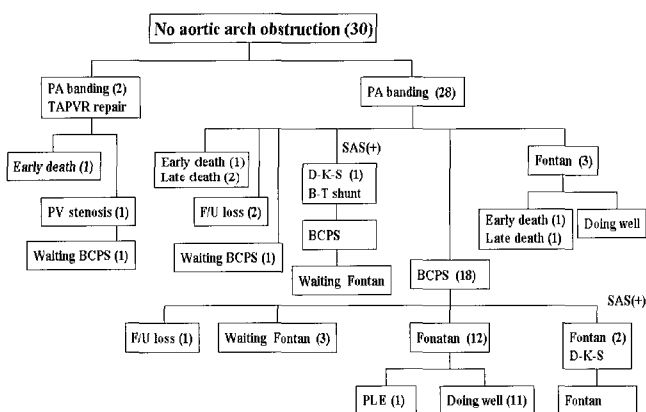
BCPS, bidirectional cavopulmonary shunt; F/U, follow-up; PA pulmonary artery; PLE, protein-losing enteropathy; SAS, subaortic stenosis

Table 3. Risk factors of mortality

Factors	p-value
Age	0.448
Body wt.	0.578
Ventricular type	0.578
Arch obstruction	0.327
Subaortic stenosis	1.000
TAPVR	0.057
Banding adjustment	0.695
CPB	0.384

CPB, cardiopulmonary bypass; TAPVR, total anomalous pulmonary venous return

Table 4. Patients without aortic arch obstruction.



BCPS, bidirectional cavopulmonary shunt; D-K-S, Damus-Kaye-Stansel procedure; F/U, follow-up; PA, pulmonary artery; PLE, protein-losing enteropathy; PV, pulmonary vein; SAS, subaortic stenosis; TAPVR, total anomalous pulmonary venous return

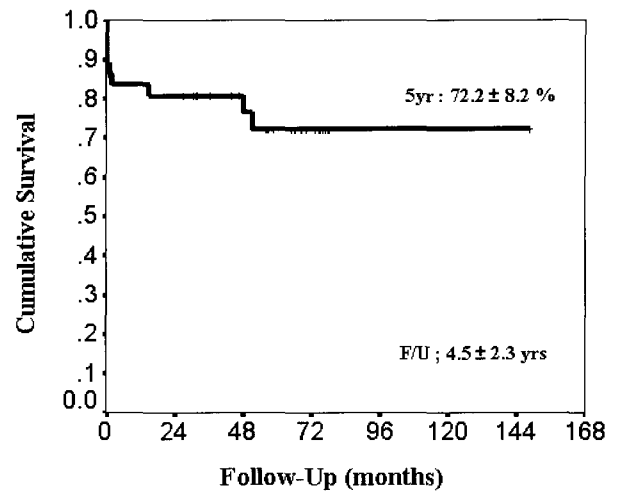


Fig. 2. Actuarial survival after pulmonary artery banding

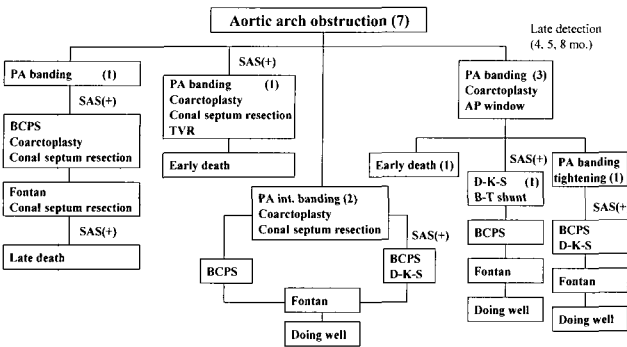
선천성 폐기종으로 인공호흡기 이탈에 어려움이 있어서 우 상엽 절제술을 받았으며 그 후 대동맥하 협착의 진행으로 4 개월 뒤 DKS 술식과 Blalock-Taussig 단락술을 시행받았으며 18개월 후 심실비대가 감소하고 폐저항이 낮아진 상태에서 총대정맥폐동맥단락술 (Total cavopulmonary shunt, Kawashima procedure) 을 시행받고 현재 건강한 상태로 외래 추적 중이다. 다른 2명은 폰탄수술 전 심도자에서 체심실 유출로의 압력차가 각각 15, 23 mmHg 나서 폰탄수술과 함께 DKS 술식을 시행하였으며 현재 건강한 상태로 각각 5, 42개월 외래 추적 중이다.

대동맥 협착이 있었던 경우 (Table 5)

폐동맥 교약시에 대동맥 협착이 의심되었던 경우는 7례였으며 이 중 명확한 6례에서는 폐동맥 교약과 함께 대동맥 축착 성형술을 하였다. 다른 1명은 초기의 환아로 신생아 시기에 폐동맥 교약술만 시행하였고 4개월 뒤에 대동맥 축착 (압력차 20~24 mmHg) 과 대동맥하 협착 (압력차 25 mmHg) 으로 양방향성상대정맥폐동맥단락술, 대동맥 축착 성형술, 그리고 원추중격 절제술을 시행하였으며 19개월 뒤에 폰탄수술을 하였으며 이때 15 mmHg 정도의 대동맥하 협착으로 원추중격 절제술도 시행하였다. 그러나 폰탄수술 후 외래 추적에서 대동맥하 협착은 계속 진행하였으며 폰탄수술 24개월 후 심한 심실비대와 함께 심도자에서 압력차는 33~52mmHg로 증가하였다. 환아는 심도자 검사 몇 시간 뒤 병실에서 급사하였으며 원인으로 만성 심실비대와 관련된 부정맥으로 추측되어 진다.

대동맥 협착이 있었던 7례의 환아 중 최종적으로 대동맥하 협착이 발생한 경우는 5례로 대동맥 협착은 대동맥하 협

Table 5. Patients with aortic arch obstruction



AP window, aortopulmonary anastomosis; BCPS, bidirectional cavopulmonary shunt; B-T shunt, Blalock-Taussig shunt; D-K-S, Damus-Kaye-Stansel procedure; PA, pulmonary artery; SAS, subaortic stenosis; TVR, tricuspid valve replacement

작 발생과 통계학적으로 매우 밀접한 관계를 보였다 ($p=0.0003$). 최근 2례에서 신생아 시기에 내부교약을 통하여 원하는 크기의 폐동맥 교약을 할 수 있었고 동시에 발달된 원추중격을 폐동맥을 통하여 일부 절제하였다. 원추중격 절제가 궁극적인 대동맥하 협착의 해결책이 될 수는 없지만 폐저항이 떨어질 때까지 일시적인 방편으로 효과적이었다. 그 중 1례는 폰تان수술 후까지 대동맥하 협착이 없었고 다른 1례는 대동맥하 협착이 진행하여 양방향성상대정맥폐동맥단락술시에 DKS 술식을 거쳐 폰تان수술이 가능하였다. 늦게 진단이 되어 대동맥하부 협착과 함께 폐저항이 매우 높았던 3례에서는 폐동맥 교약과 함께 근위부에 대동맥과 폐동맥을 문합하는 방법으로 2례에서 좋은 폰تان수술의 결과를 얻을 수 있었다. 이 중 생후 8개월에 폐동맥 교약을 시행한 환아는 폐저항이 떨어져서 양방향성상대정맥폐동맥단락술을 할 때까지 31개월이나 걸렸다.

대동맥하 협착의 발생 및 치료경과 (Table 6)

전체 37례의 환아에서 폐동맥 교약술 후 대동맥하 협착이 발생한 경우는 8례 (21.6%) 였다. 이 중 5명은 대동맥 협착이 동반되어 있었다. 초창기에 이러한 환아의 접근 방식은 현저한 원추중격을 절제해 주는 것이었다. 그러나 이러한 방법은 근본적인 해결책이 되지 못하여 결국 1례는 조기사망, 나머지 1례는 이와 연관된 만기 사망으로 이어졌다. 그 후 대동맥하 협착의 해결 방법으로 DKS 술식을 하였는데, 6례에서 조기 및 만기 사망은 없었으며 5례에서는 별 문제 없이 폰تان수술까지 마칠 수 있었고 나머지 1례는 총대정맥폐동맥단락술 (Total cavopulmonary shunt, Kawashima procedure) 후 좋은 상태로 장차 폰تان수술을 계획하고 있다. 폐동맥 교약을 통하여 폐저항이 떨어진 상태에서 시행하는 DKS 술식은 매우

안전하고 효과적인 술식이라고 할 수 있겠다. 폐동맥 교약술 후 대동맥하 협착이 발생할 때 까지 기간은 1개월에서 49개월까지 매우 다양 (평균 26 ± 14 개월) 하여 모든 환아에서 폐동맥 교약 후 지속적으로 이에 대한 관찰이 요구된다. 그리고 DKS 술식과 함께 환아의 상태와 나이에 따라서 Blalock-Taussig 단락술, 양방향성상대정맥폐동맥단락술 및 폰تان수술을 선택하여 동시에 할 수 있었다. 현재까지 DKS 술식을 시행한 6례의 환아에서 평균 40 ± 19 개월의 외래 추적 결과를 통한 폐동맥 판막의 역류 정도를 보면 1례에서 정도 I (Grade I/VI) 의 역류, 3례에서 약간의 역류 (trivial) 그리고 2례에서는 역류가 없었다. 따라서 폐동맥 교약술 자체가 장기 추적에서 폐동맥 폐쇄부전의 원인이 되지 않음을 확인할 수 있었다. 그리고 체심실 유출로의 압력차를 보이는 환아는 없었다. 따라서 DKS 술식은 대동맥하 협착이 발생한 환아에서 궁극적인 해결 술식임을 확인할 수 있었다.

고 찰

해부학적으로 폐혈류에 장애가 없는 경우, 출생 후 폐저항이 떨어짐에 따라 폐혈류는 증가하게 된다. 단심실의 혈류역학을 가지는 환아의 경우 이때에 어떠한 조치가 취해지지 않으면 울혈성 심부전이 급격히 진행되고 폐동맥 고혈압도 지속되게 된다. 이러한 경우에 외과적 치료 목표는 울혈성 심부전을 치료하면서 체심실의 용적부하 (volume loading) 를 줄여 주고 폐저항 증가와 폐쇄성 폐동맥질환 발생으로 폰تان수술이 불가능하게 되는 것을 막기 위해 폐혈류를 줄이고 폐동맥압을 낮추는 것이다. 일반적으로 폐동맥 교약은 복잡 심장기형이 있으면서 폐혈류가 증가된 경우의 전통적인 외과적 치료 방법이다. 그러나 폐동맥 교약에 의해서 체심실에 가해지는 압력부하 (pressure overload) 는 장기적으로 심실비대를 야기하여 체심실의 수축기 및 이완기 기능을 저하하고 상대적으로 허혈에 의한 심실의 손상 가능성을 높여^{1,20)} 궁극적인 폰تان수술 후 심실의 기능에 나쁜 영향을 미친다⁵⁾. 특히 단심실이면서 심실-대혈관연결 불일치 (ventriculoarterial discordance) 가 있는 경우 (DILV with TGA or Tricuspid atresia with TGA) 와 같이 특정 복잡 심기형에서는 폐동맥 교약 후 대동맥하 협착의 발생이 잘 알려져 있다^{1,20)}. 폐동맥 교약 후 이러한 심실의 부피/용적비 (mass/volume ratio) 의 지속적인 불균형은 폰تان수술 후 전부하의 감소에 의한 심실의 이완말기 용적의 감소로 더욱 더 증가하게 되어 심실기능에 악영향을 미치게 된다²¹⁾. 최근의 보고에 의하면 대동맥궁의 협착이 있는 경우 약 50%에서³⁾, 그리고 제한적 구심실공 (restrictive bulboventricular foramen) 이 있는 경우²²⁾ 폐동맥 교약 후 대동맥하 협착이 진행된다고 하였다.

Table 6. Patients who developed subaortic stenosis

No.	Dx.	Op.	Combined procedure	Interval (mo.)	Result
1	UVH(RV), CoA, SAS	Conal septum resection	PA banding Coarctoplasty	-	Early mortality
2	UVH(RV), CoA	Conal septum resection	Fontan	49	Late sudden death
3	DILV	D-K-S	BCPS	31	Good Fontan state
4	Left isomerism CoA, SAS	D-K-S	BCPS	12	Good Fontan state
5	AV discordance DORV, Remote VSD	D-K-S	Fontan	35	Good Fontan state
6	DILV, CoA	D-K-S	B-T shunt	1	Good Fontan state
7	T-B anomaly MV straddling	D-K-S	Fontan	30	Good Fontan state
8*	AV discordance Unbalanced vent.	D-K-S	B-T shunt	4	Good TCPS state

*Congenital lobar emphysema

AV, atrioventricular; BCPS, bidirectional cavopulmonary shunt; B-T shunt, Blalock-Taussig shunt; CoA, coarctation of aorta; DILV, double inlet left ventricle; D-K-S, Damus-Kaye-Stansel procedure; MV, mitral valve; RV, right ventricle; SAS, subaortic stenosis; T-B anomaly, Taussig-Bing anomaly; TCPS, total cavopulmonary shunt; UVH, univentricular heart

이러한 환아군, 즉 폐동맥 교약시에 이미 대동맥하 협착이 있거나, 폐동맥 교약술 후 대동맥하 협착이 발생할 수 있는 고위험군의 치료방침에 대해서는 아직도 많은 논란이 있다. 심장내 구조나 대동맥 협착에 있어서 다양한 형태학적인 스펙트럼이 존재하기 때문에 각 병원의 경험과 결과를 근거로 다양한 수술 접근 방법이 보고되고 있다. Karl 등¹¹⁾과 Lacour-Gayet 등¹²⁾은 이런 환자의 첫 번째 고식수술로 동맥전환수술 (arterial switch operation) 을 주장하였다. 그러나 Lacour-Gayet 등의 논문을 보면 7명의 환자 중 초기 사망과 만기 사망이 각각 1명씩 있으며 초기 사망을 제외한 6명에서 1명은 폐동맥 교약, 5명은 Blalock-Taussig 단락술이 그리고 2명에서는 2번째 Blalock-Taussig 단락술이 시행되었고, Karl 등의 논문에서도 6명의 환자 중 초기 사망과 만기 사망이 각각 1명씩 있으며 초기 사망을 제외한 5명에서 2명은 폐동맥 교약, 3명은 Blalock-Taussig 단락술이 시행되어 결국 동맥전환수술 후에도 추가적으로 폐혈류를 조절하는 고식적 술식이 계속 요구되는 문제점이 있다. 그리고 그 때까지의 신생아 서 DKS 술식이나 Norwood 형태의 수술 사망률이 매우 높았기 때문에 그에 대한 대안으로 제시하였으나 지금의 DKS 술식이나 Norwood 술식의 성적을 본다면 설득력은 떨어진다고 여겨진다. 그 후에 전체적인 수술의 성적이 좋아지면서 다시 이런 고위험군에서 처음 시행하는 고식적 수술로 DKS 술식이나 Norwood 형태의 수술이 주장되었다^{6,10)}. 이들의 수술성적은 그 전에 비하여 현저히 좋아졌음을 알 수 있다. 그러나 대부분에 있어서 수술시 완전순환정지 (total circulatory arrest)

를 이용 하였는데, Brawn 등⁷⁾은 19분에서 95분 (중간치 53분) 을 보고하였고 많은 경험과 좋은 결과를 가진 Bove 등¹⁰⁾도 41분에서 77분 (평균 49±18분) 의 비교적 장시간의 완전순환정지 시간을 보고하였다. 최근에 완전순환정지를 시행한 환아들의 장기 추적에서 여러 장애가 관찰되고²³⁾ 특히 39분 이상인 경우에 의미있게 여러 가지 장애 (visual-motor, fine motor skills and full-scale IQ) 가 관찰되어²⁴⁾ 이러한 수술의 문제점으로 여겨진다. 그리고 Hanley 등⁶⁾의 보고에 의하면 신생아 시기에 DKS 술식이 시행된 14명에서는 1명만이 사망하여 좋은 결과를 보였지만 신생아 시기가 지나서 시행된 경우에는 높은 사망률을 보여 7명 중 3명이 사망하였으며 생존한 4명 중 3명은 폐동맥 교약을 이전에 시행한 환자였다. 따라서 본원의 경험²⁵⁾ 뿐 아니라 여러 보고에서 보듯이 신생아 시기를 지난 상태에서의 DKS 술식이나 Norwood 형태의 수술은 매우 높은 사망률을 보여^{6,7)} 나이가 든 상태에서 진단이 된 경우가 술식을 적용하는데는 어려움이 있다.

폐동맥 교약 자체는 전술한 바와 같이 최종적으로 이상적인 폰탄수술의 대상자로 만드는 것과는 거리가 있지만 Laks 등을 포함한 일부 병원에서는 지속적으로 고위험군에서 처음 시행하는 고식적 수술로서의 폐동맥 교약술의 유용성을 주장^{14,16,26-27)}하고 있다. Odim 등²⁷⁾은 단심실이면서 대동맥궁 협착이 있는 15명의 신생아에서 구심실공의 크기와 상관없이 모든 환아를 1차로 체외순환을 하지 않고 대동맥 협착을 교정하고 폐동맥 교약을 시행하였다. 일차 고식적 수술의 사망은 없었으며 지속적으로 관찰한 다음 대동맥하 협착이 발

생한 7명에서 DKS 술식을 생후 3주에서 9개월 (중간나이 4개월) 사이에 시행하여 좋은 결과를 보고하였다. Jensen 등¹⁴⁾은 평균나이 2.1±1.8개월의 나이 든 고위험군에서의 1차 고식적 수술로의 폐동맥 교약술의 유용성을 보고하였다. Webber 등¹⁵⁾은 양심방좌심실유입증, 대혈관 전위 및 대동맥 협착이 있는 17명의 환자 (DILV, TGA and arch obstruction)에서 1차 고식적 수술로 폐동맥 교약을 시행하였는데 조기 사망 1명을 제외한 16명의 5.6±3.7년 추적에서 15명이 대동맥 협착이 발생하였다. 이들 환자에서 DKS 술식 (median age 8month)을 하였고 7명에서 폰탄수술까지 시행하였으나 문제되는 환자는 없었다고 보고하고 있다. 그들은 이와 같이 위험도가 가장 높은 환자군에서도 단기간의 폐동맥 교약은 잘 견디며 폐동맥 고혈압으로 부터 폐혈관을 효과적으로 보호하는 방법임을 제시하였다. Huddleston 등²⁶⁾도 이러한 고위험군 환아들에 있어서 1차 고식적 수술방법으로 폐동맥 교약 후 빠른 시일 내에 DKS 술식과 함께 양방향성상대정맥폐동맥단락술을 하였을 때 대동맥 협착을 예방할 수 있고 심실비대가 감소 할 수 있음을 시사하였다. 본원의 경험에서도 구체적으로 수치화할 수는 없지만 심초음파 검사와 심조영술 검사에서 DKS 술식 후 심실비대가 감소함을 확인할 수 있었다. 앞으로 자기공명촬영을 통한 단심실에서 심실 기능에 대한 연구가 활발해 지면 이것을 확인할 수 있으리라 여겨진다. 최근에 Backer 등¹⁶⁾은 폐동맥 교약술 후 DKS 술식을 시행한 15명 (interval ; 4-84months, median 7 months)을 조사하여 폐동맥 교약술이 DKS 술식 후 폐동맥관막 역류의 위험 요소가 아님을 보고하였고 장기간의 추적 결과를 통하여 폐동맥 교약술이 이런 고위험군에서 금기시할 고식적 수술이 아님을 주장하였다.

이러한 고찰과 본원의 결과를 통하여 볼 때 일반적으로 폐동맥 교약 후 일부 환자에서 대동맥 협착이 생기지만 발생하기 까지 기간은 매우 다양하고 특히 신생아 및 초기 유아기에는 잘 발생하지 않음을 알 수 있다. 물론 극단적인 경우에서 처음 신생아 시기에 진단이 되었을 때부터 명확하게 형태학적으로 대동맥 협착이 있는 경우가 있는데 이런 경우는 상행대동맥과 대동맥궁의 크기가 작고 혈류역학적으로 전행성 혈류 (antegrade ascending aorta flow)가 미약해 처음부터 Norwood 형태의 수술¹⁰⁾이 필요하다고 여겨진다. 이런 환아에 대해서 크게 논란의 여지는 없다고 생각된다.

폐동맥 교약은 장기적으로 볼때 심실비대를 초래하고 심실 이완기 기능장애와 구심실공의 협착을 초래하여 폰탄수술에 나쁜 영향을 미치지만 (silent killer of Fontan procedure) 단기간을 목표로 폐혈관 저항을 낮추고 심부전을 치료하여 환자의 전반적인 상태를 좋게한 다음, 빨리 다음 단계로 넘어 간다면 위험요소를 최소화하면서 사망률을 낮출 수 있다

고 여겨진다. 고위험군에서 짧은 기간을 목표로 폐동맥 교약술을 할때 장점은 첫째 수술 자체가 매우 쉬우며, 둘째 체외 순환을 피할 수 있어 이에 따르는 폐저항의 변화를 최소화할 수 있고, 셋째 뇌손상을 최소화할 수 있고 넷째 사망률을 최소화할 수 있다는 것이다. 본 결과에서 모두가 일시적인 폐동맥 교약을 통하여 폐저항이 감소하고 대동맥 혈류의 증가로 상행대동맥이 발달된 다음 그리고 심부전의 호전으로 환자의 몸무게가 증가하고 전체적인 각 장기가 발달된 상태에서의 DKS 술식 같은 복잡한 수술은 매우 안전하게 할 수 있고 빠른 시일 내에 폐동맥 교약을 제거하여 궁극적으로 폰탄수술에 미치는 영향을 최소화한다면 오히려 좋은 폰탄수술 결과를 얻는 수 있다. 최근에는 폰탄수술 전에 중간 단계로 양방향성상대정맥폐동맥단락술이 보편적으로 시행됨으로 폐동맥 교약술 기간을 더욱 줄일 수 있고 특히 DKS 술식이 동시에 시행된다면 심실의 압력부하와 용적부하를 동시에 줄임으로써 심실비대를 현저히 감소할 수 있는 기회²⁶⁾가 된다.

본원의 경험에서 폐동맥 교약 술식에서 가장 높은 유병율은 폐동맥 교약을 한번 더 시행하는 것이었다. 이 경우는 대개 늦게 진단이 되고 폐동맥 고혈압이 매우 심했으며 처음 폐동맥 교약술시에 심실기능 저하 등으로 원하는 만큼 폐동맥을 좁히지 못하거나 폐동맥의 크기가 워낙 커서 처음 폐동맥 교약시 폐동맥 내에 생긴 많은 주름이 시간이 지남에 따라 흡수되고 혈관이 재형성된 경우이다 (Later resorption of the infoldings of the pulmonary arterial wall and remodeling of the arterial wall restore a greater internal cross-sectional area)²⁸⁾. 나이가 많고 폐저항이 높은 경우에는 비교적 짧은 시간 내에 2회에 걸쳐서 폐동맥 교약을 하는 경우 효과적으로 원하는 만큼 교약을 할 수 있으며 사망률을 줄이는데 매우 중요하다 여겨진다. 폐동맥이 매우 커서 원하는 만큼 폐동맥 교약을 하기 어려운 경우에 폐동맥 내부교약¹⁷⁻¹⁹⁾을 시행할 수 있는데 이 경우에는 정확하게 원하는 만큼 폐동맥을 줄일 수 있고 동시에 큰 폐동맥을 통하여 쉽게 원추중격 절제를 같이 할 수 있어서 대동맥 협착의 발생을 지연시키는 효과도 기대할 수 있었다.

폐동맥 교약을 위해 모든 환자에서 정중 흉골 절개를 하였다. 그 이유는 첫째, 이러한 환자에서 우측 폐동맥 쪽의 주폐동맥이 비교적 짧기 때문에 유병율을 최소화하기 위해 정확한 위치에 교약을 하기 위해서 이며 둘째, 필요시 심폐소생술이나 체외 순환에 대비하기 위해서 셋째, 장차 폰탄수술이 대상인 환자에서 측부 개흉술(Lateral thoracotomy)시 발생하는 부행혈로(Collateral arteries)의 발생을 최소화 하기 위해서 넷째, 보다 정확하게 동반 시술을 하기 위해서 이다. 대표적인 동반 시술은 대동맥 협착의 교정이다. 신생아 및 유아에서 대동맥 협착이 있는 경우 대동맥궁이 발달되어 있지 않기 때문

에 측부 개흉술시 완전하게 협착을 해결하기 어려울 수 있거나 좌측 쇄골하 동맥이나 다른 대동맥궁의 분지를 희생해야 하는 문제점이 있을 수 있다. 정중 흉골 절개를 통하여 체외 순환의 도움하에 완전하게 동맥관 조직을 제거한 뒤 하행 대동맥을 상행 대동맥 혹은 대동맥궁 하부에 문합하였다. 이때 완전 순환 정지를 피하고 무명동맥(Innominate artery)과 관상 동맥의 국소 혈류(Regional perfusion)를 유지한 채 최근에는 시행하고 있다(16th Annual meeting of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery 에서 발표 예정임).

결 론

이상에서 볼 때 폐혈류가 증가된 기능성 단심실 환아에서 폐동맥 교약술은 1차 고식적 술식으로 매우 효과적이고 외래 추적시 대동맥하 협착의 발생에 매우 주의하고, 발견시 즉시 DKS 술식으로 해결하는 방법으로 최종적으로 좋은 폰탄수술의 결과를 기대할 수 있다. 대동맥 협착이 동반된 고위험군의 기능성 단심실 환아에서도 일시적인 목적의 폐동맥 교약술을 통하여 폐혈관을 보호한 다음 대동맥하 협착이 발생시 조기에 DKS 술식으로 이를 해결하는 것은 매우 좋은 수술 전략이 될 수 있다. 비록 적은 수이기는 하나 우리의 경험으로 볼 때 폐동맥 교약술이 DKS 술식 후 폐동맥 역류의 발생 위험성을 증가시키지 않았다. 그리고 폐혈류가 증가된 기능성 단심실환아에서 1차 고식적 수술 후 중간 단계로 양방향상대정맥폐동맥단락술을 거치는 것이 최종적인 폰탄수술에 있어서 위험 요소를 줄이고 그 영향을 최소화하는 방법으로 여겨진다.

참 고 문 헌

1. Freedom RM, Benson LN, smallhorn FJ, et al. *Subaortic stenosis, the univentricular heart and banding of the pulmonary artery ; An analyses of the courses of 43 patients with univentricular heart palliated by pulmonary artery banding.* Circulation 1986;73:758-64.
2. Ilbawi MN, DeLeon SY, Wilson WR, et al. *Advantages of early relief of subaortic stenosis in single ventricle equivalents.* Ann Thorac Surg 1991;52:842-9.
3. Franklin RC, Sullivan ID, Anderson RH, Shinebourne EA, Deanfield JE. *Is banding of the pulmonary trunk obsolete for infants with tricuspid atresia and double inlet ventricle with a discordant ventriculoarterial connection? Role of aortic arch obstruction and subaortic stenosis.* J Am Coll Cardiol 1990;16:1455-64.
4. Akagi T, Benson LN, Williams WG, Freedom RM. *The relation between ventricular hypertrophy and clinical outcome in patient with double inlet left ventricle after atrial to pulmonary anastomosis.* Herz 1992;17:220-7.
5. Gewilling M, Daenen W, Aubert A, et al. *Abolishment of chronic volume overload. Implications for diastolic function of the systemic ventricle immediately after Fontan repair.* Circulation 1992;86(Supple 2):93-99.
6. McElhinney DB, Reddy VM, Silverman NH, Hanley FL. *Modified Damus-Kaye-stansel procedure for single ventricle, subaortic stenosis and aortic obstruction in neonates and infants; midterm results and techniques for avoiding circulatory arrest.* J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114:718-26.
7. Brawn WB, Sethia B, Jagtap R, et al. *Univentricular heart with systemic outflow obstruction: Palliation by primary Damus procedure.* Ann Thorac Surg 1995;59:1441-7.
8. Jonas RA, Castaneda AR, Lang P. *Single ventricle (single- or double-inlet) complicated by subaortic stenosis: surgical options in infancy.* Ann Thorac Surg 1985;39:361-6.
9. Serraf A, Conte S, Lacour-Gayet F, et al. *Systemic obstruction in univentricular hearts: surgical options for neonates.* Ann Thorac Surg 1995;60:970-7.
10. Mosca RS, Hennein HA, Kulik TJ, et al. *Modified Norwood operation for single left ventricle and ventriculoarterial discordance : an improved surgical technique.* Ann Thorac Surg 1997;64:1126-32.
11. Karl TR, Watterson KG, Sano S, Mee RBB. *Operation for subaortic stenosis in univentricular hearts.* Ann Thorac Surg 1991;52:420-8.
12. Lacour-Gayet F, Serraf A, Fermont L, et al. *Early palliation of univentricular hearts with subaortic stenosis and ventriculoarterial discordance.* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:1238-45.
13. Odim JNK, Laks H, Drinkwater DC, et al. *Staged surgical approach to neonates with aortic obstruction and single-ventricle physiology.* Ann Thorac Surg 1999;68:962-8.
14. Jensen RA, Williams RG, Laks H, Drinkwater D, Kaplan S. *Usefulness of banding of the pulmonary trunk with single ventricle physiology at risk for subaortic obstruction.* Am J Cardiol 1996;77:1089-93.
15. Webber SA, LeBlanc JG, Keeton BR, et al. *Pulmonary artery banding is not contraindicated in double inlet left ventricle with transposition and aortic arch obstruction.* Eur J Cardiothorac Surg 1995;9:515-20.
16. Amin Z, Backer CL, Duffy CE, Mabroudis C. *Does banding the pulmonary artery affect pulmonary valve function after the Damus-Kaye-Stansel operation?* Ann Thorac Surg 1998;66:836-41.
17. Young JN, Piancastelli MC, Harrell JE, Jr, Hardy C, Ahearn EN, Ecker RR. *Internal banding for palliation of truncus arteriosus in the neonate.* Ann Thorac Surg 1989;47:620-2.
18. Conte S, Jensen T, Jacobsen JR, Lauridsen P, Pettersson G. *Arterial switch with internal pulmonary artery banding. A new palliation for TGA and VSD in complex cases.* J Cardiovasc Surg 1999;40:313-6.

19. Pridjian AK, Ochsner JL. *Aortopulmonary fenestration with pulmonary artery septation for single ventricle and subaortic obstruction.* Ann Thorac Surg 1996;61:997-1000.
20. Freedom RM. *The dinosaur and banding of the main pulmonary trunk in the heart with functionally one ventricle and transposition of the great arteries: a saga of evolution and caution.* J Am Coll Cardiol 1987;10:427-9.
21. Penny DJ, Lincoln C, Shore DF, et al. *The early response of the systemic ventricle during transition to the Fontan circulation. An acute hypertrophic cardiomyopathy?* Cariol Young 1992;2:78-84.
22. Di Donato RM, Amodeo A, di Carlo DG. *Staged Fontan operation for complex cardiac anomalies with subaortic obstruction.* J Thorac Cardiovasc Surg 1993;105:398-405.
23. Bellinger DC, Jonas RA, Rappaport LA, et al. *Development and neurologic status of children after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass.* N Eng J Med 1995;332:549-55.
24. Forvbess JM, Visconti KJ, Bellinger DC, Howe RJ, Jonas RA. *Neurodevelopmental outcomes after biventricular repair of congenital heart defects.* J Thorac Cardiovasc Surg 2002;123:631-9.
25. 한미영, 이영석, 김수진 등. 대동맥 판막하 협착을 동반한 기능적 단심실에서 시행한 Damus-Kaye-Stansel 수술의 단기 성적. 순환기. 1999;29:II-256.
26. Huddleston CB, Canter CE, Spray TL. *Damus-Kaye-Stansel with cavopulmonary connection for single ventricle and subaortic obstruction.* Ann Thorac Surg 1993;55:339-46.
27. Odum JNK, Laks H, Drinkwater DC, et al. *Staged surgical approach to neonates with aortic obstruction and single-ventricle physiology.* Ann Thorac Surg 1999;68:962-8.
28. Laks H, Odum JNK, Sadeghi AM, Allada V. *The incisional pulmonary artery band.* Ann Thorac Surg 1999;67:1813-4.

=국문초록=

배경 : 폐동맥 교약술은 기능성 단심실 환아에서 폐혈류가 많은 경우 시행하는 고식적 수술 방법 중의 하나이나 이들 환아의 최종 목표인 폰탄수술에 있어서는 유병율과 사망률의 위험 요소로 알려져 있다. **대상 및 방법 :** 1989년 9월부터 1999년 8월까지 본원에서 기능적 단심실로 폐동맥 교약술을 시행 받은 37명의 환아를 대상으로 최소한 24개월 이상 외래 추적한 상태에서의 기록을 후향적으로 조사하였다. 수술 전후로 대동맥 협착의 유무, 대동맥하 협착의 발생 유무 그리고 수술 방법에 따른 사망률의 위험 요소를 분석하였다. **결과 :** 기능적 단심실의 혈류역학을 가진 37명의 영유아에서 폐동맥 교약술 전후로 대동맥 협착이 동반된 경우는 7례였다. 폐동맥 교약후 조기 사망은 6례 (16.2%), 만기 사망은 폰탄수술후 3례 (8.1%)였다. 조기 사망을 포함한 3년 및 5년 생존율은 각각 $80.7 \pm 6.6\%$, $72.2 \pm 8.2\%$ 였다. 폐동맥 교약후 생존한 31명의 환자중 27명이 폰탄수술의 대상(87.1%)이 되며 이중 22명이 폰탄수술을 시행하였고(71.0%) 이 중 3명이 사망하였으며, 나머지 5명은 양방향성대정맥폐동맥단락술이나 폰탄수술을 기다리고 있다(외래 추적, 평균 4년 6개월, 최소 2년). 폐동맥 교약후 8명의 환아에서 대동맥하 협착이 발생하였으며(8/29, 27.6%), 이중 대동맥 협착이 없었던 환아에서는 3명이 발생하였고(3/22, 13.6%) 대동맥 협착이 있었던 환아에서는 5명이 발생하였다(5/7, 71.4%). 대동맥하 협착이 발생한 환아에서 초기 2명은 원추중격절제를 시행하였는데 장기 생존은 없으며 그후 6명은 Damus-Kaye-Stansel 술식을 시행하였는데 사망은 없었다. 위험 요소 분석에서 폐동맥 교약술시 대동맥 협착이 동반된 경우는 향후 대동맥하 협착 발생과 매우 밀접한 관계를 가졌다 ($p < 0.001$). 양방향성상대정맥폐동맥단락술을 거치지 않고 폰탄수술을 한 경우가 만기 사망에 있어서는 유일한 위험 요소였다 ($p = 0.001$). **결론 :** 폐혈류가 많은 기능성 단심실 환아에서 1차 고식적 수술 방법으로 폐동맥 교약술은 매우 유용한 방법이며 대동맥 협착이 동반된 고위험군에서도 단기간의 폐동맥 교약술을 거쳐 엄격한 추적관찰을 통하여 대동맥하 협착이 발생할 경우에 Damus-Kaye-Stansel 술식을 추가하는 경우 좋은 결과를 얻었다. 이러한 수술 방침으로 궁극적으로 폰탄수술에 적합한 혈류역학과 해부학적 형태를 기대할 수 있다.

- 중심 단어:**
1. 폐동맥 교약술
 2. 단심실증
 3. Damus-Kaye-Stansel procedure
 4. 대동맥 협착
 5. 단계적 폰탄