

조기 영아기에 시행된 복합 심기형 환자들에서의 변형 Blalock-Taussig 단락술

임홍국* · 이창하* · 김웅한** · 황성욱* · 이 철* · 김종환*

Modified Blalock-Taussig Shunt for the Patients with Complex Congenital Heart Defects in Early Infancy

Hong Gook Lim, M.D.*; Chang-Ha Lee, M.D.*; Woong-Han Kim, M.D.**
Seong Wook Hwang, M.D.*; Cheul Lee, M.D.*; Chong Whan Kim, M.D.*

Background: This retrospective review examines the preoperative condition, postoperative course, mortality and cause of death for the patients who underwent modified Blalock-Taussig shunt for complex congenital heart defects in early infancy. **Material and Method:** Fifty eight patients underwent modified Blalock-Taussig shunts from January 2000 to November 2003. The mean age at operation was 23.1 ± 16.2 days (5~81 days), and the mean body weight was 3.4 ± 0.7 kg (2.1~4.3 kg). Indications for surgery were pulmonary atresia with ventricular septal defect in 12 cases, pulmonary atresia with intact ventricular septum in 17, single ventricle (SV) in 18, and hypoplastic left heart syndrome (HLHS) in 11. Total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) was associated with SV in 4 cases. **Result:** There were 11 (19.0%) early, and 5 (10.6%) late deaths. Causes of early death included low cardiac output in 9, arrhythmia in 1, and multiorgan failure in 1. Late deaths resulted from pneumonia in 2, hypoxia in 1, and sepsis in 1. Risk factors influencing mortality were preoperative pulmonary hypertension, metabolic acidosis, use of cardiopulmonary bypass, HLHS and TAPVR. Twenty four patients (41.4%) had hemodynamic instability during the 48 postoperative-hours. Six patients underwent shunt revision for occlusion, and 1 shunt division for pulmonary overflow. **Conclusion:** Modified Blalock-Taussig shunt for complex congenital heart defects in early infancy had satisfactory results except in high risk groups. Many patients had early postoperative hemodynamic instability, which means that continuous close observation and management are mandatory in this period. Aggressive management may appear warranted based on understanding of hemodynamic changes for high risk groups.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:335-348)

Key words: 1. Congenital heart disease
2. Blalock-Taussig shunt
3. Infant

*부천세종병원 흉부외과, 세종심장연구소

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

**서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine
† 본 논문은 대한흉부외과학회 제 36차 추계학술대회에서 구연되었음.

논문접수일 : 2005년 2월 2일, 심사통과일 : 2005년 3월 28일

책임저자 : 이창하 (422-711) 경기도 부천시 소사구 소사본 2동 91-121번지, 부천세종병원 흉부외과
(Tel) 032-340-1151, (Fax) 032-340-1236, E-mail: leechha@sejongh.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

서 론

복합 심기형에 대한 단계적인 수술이 필요하거나, 폐동맥의 심한 발육부전으로 완전 교정술이 불가능한 경우에 시행되는 변형 Blalock-Taussig (BT) 단락술은 폐혈류 균형을 유지시켜 환자의 증상을 호전시키고, 완전교정술까지 정상적인 성장을 가능하게 하는 중요한 술식이나, 어느 정도의 유병률과 사망률을 가지고 있다[1-3].

신생아기 또는 조기 영아기에 폐혈류 균형을 위한 변형 BT 단락술을 시행한 후 저산소증이나 폐혈류 과다 등으로 인해 술 후 혈역학적 안정을 유지하기 어려운 경우가 많으며, 특히 좌측심장형성부전[4]이나 총폐정맥연결이상 증을 동반한 단심증[5]은 높은 폐혈관 저항과 저산소성 심근 손상에 의한 술 후 저산소증과 저심박출증으로 인하여 혈역학적 불안정성과 사망률이 아직 높다.

이에 저자 등은 본 연구에서 신생아기 또는 조기 영아기에 변형 BT 단락술을 시행받은 복합 심기형 환자들을 대상으로 술 전 상태, 술 후 경과, 사망률과 사망원인 및 이에 영향하는 위험 인자들을 알아보았다.

대상 및 방법

2000년 1월부터 2003년 11월까지 본원에서 조기 영아기에 변형 BT 단락술을 시행받은 복합 심기형 환자 58명을 연구 대상으로 하였다. 수술 당시 환자들의 평균 연령은 23.1 ± 16.2 일(5~81일)이었고, 이중 신생아는 45명(77.6%)이었다. 평균 체중은 3.4 ± 0.7 kg (2.1~4.3 kg)이었고, 평균 체표면적은 0.2 ± 0.02 m² (0.16~0.25 m²)이었다. 남자 환자가 32명, 여자 환자가 26명이었다. 이들 환자들의 진단은 기능적 단심실이 46예(79.3%), 심실중격결손을 동반한 폐동맥 폐쇄가 12예(20.7%)였다. 기능적 단심실에는 심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄가 17예(29.3%), 단심실이 18예(31.0%), 좌측심장형성부전이 11예(19.0%) 있었다(Table 1). 동반된 심기형으로 총폐정맥연결이상증이 4예 있었으며, 모두 단심실 환자에서 동반되었다. 술 전 폐동맥고혈압은 심실중격결손을 동반한 폐동맥 폐쇄 12예 중 0예(0%), 심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄 17예 중 0예(0%), 단심실 18예 중 2예(11.1%), 좌측심장형성부전 11예 중 9예(81.8%)에서 있었다. 술 전 대사성산증은 심실중격결손을 동반한 폐동맥 폐쇄 12예 중 2예(16.7%), 심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄 17예 중 3예(17.7%), 단심실 18예 중 1예(5.6%), 좌측심장형성부전 11예 중 5예(45.4%)에서 있었다. 술 전

Table 1. Preoperative diagnosis

Diagnosis	Number of patients
PAVSD	12 (20.7%)
Functional SV	46 (79.3%)
PAIVS	17 (29.3%)
SV	18 (31.0%)
HLHS	11 (19.0%)
Total	58

PAVSD=Pulmonary atresia with ventricular septal defect; SV=Single ventricle; PAIVS=Pulmonary atresia with intact ventricular septum; HLHS=Hypoplastic left heart syndrome.

장심제 보조는 심실중격결손을 동반한 폐동맥 폐쇄 12예 중 1예(8.3%), 심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄 17예 중 9예(52.9%), 단심실 18예 중 7예(38.9%), 좌측심장형성부전 11예 중 9예(81.8%)에서 필요하였다. 술 전 PGE₁ (prostaglandin E₁)의 사용은 심실중격결손을 동반한 폐동맥 폐쇄 12예 중 12예(100%), 심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄 17예 중 16예(94.1%), 단심실 18예 중 16예(88.9%), 좌측심장형성부전 11예 중 9예(81.8%)에서 필요하였다. 술 전 인공호흡기 보조는 심실중격결손을 동반한 폐동맥 폐쇄 12예 중 1예(8.3%), 심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄 17예 중 9예(52.9%), 단심실 18예 중 8예(44.4%), 좌측심장형성부전 11예 중 5예(45.5%)에서 필요하였다(Table 2).

변형 BT 단락술은 정중흉골절개로 접근하여, Gore-Tex (W.L. Gore and Associates, Flagstaff, AZ) 인조혈관을 이용하였고, 단락의 크기는 3 mm가 28예(49.1%), 3.5 mm가 25예(43.9%), 4 mm가 4예(7.0%)였으며, 고전적 BT 단락술이 1예 있었다. 평균 단락의 크기는 3.3 ± 0.3 mm (3.0~4.0 mm)였으며, 단락의 크기를 체중으로 나눈 비의 평균은 1.0 ± 0.1 mm/kg (0.8~1.4 mm/kg)였다. 개심술을 시행한 환자는 35예(60.4%)였다. 심실중격결손을 동반한 폐동맥 폐쇄 12예 중 4예(33.3%)에서 폐동맥 성형술을 위해 개심술을 시행하였다. 심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄 17예 중 12예(70.6%)에서 개심술을 시행하였으며, 9예에서 우심실 유출로 재건술, 2예에서 심방중격절제술, 그리고 1예에서 폐동맥 성형술과 심방중격절제술을 위해 개심술을 시행하였다. 단심실 18예 중 8예(44.4%)에서 개심술을 시행하였으며, 4예에서 폐동맥 성형술, 3예에서 총폐정맥연결이상증 교정술, 그리고 1예에서 심방중격절제술을 위해 개심술을 시행하였다. 좌측심장형성부전 11예 중 11예(100%)

Table 2. Preoperative conditions

	PAVSD	PAIVS	SV	HLHS	Total	p-value
Pulmonary HT	0% (0/12)	0% (0/17)	11.1% (2/18)	81.8% (9/11)	19.0% (11/58)	0.01
Metabolic acidosis	16.7% (2/12)	17.7% (3/17)	5.6% (1/18)	45.4% (5/11)	19.0% (11/58)	0.07
Inotropics use	8.3% (1/12)	52.9% (9/17)	38.9% (7/18)	81.8% (9/11)	44.8% (26/58)	0.01
PGE ₁ use	100% (12/12)	94.1% (16/17)	88.9% (16/18)	81.8% (9/11)	91.4% (53/58)	0.44
Ventilator care	8.3% (1/12)	52.9% (9/17)	44.4% (8/18)	45.5% (5/11)	40.0% (23/58)	0.09

PAVSD=Pulmonary atresia with ventricular septal defect; PAIVS=Pulmonary atresia with intact ventricular septum; SV=Single ventricle; HLHS=Hypoplastic left heart syndrome; HT=Hypertension; PGE₁=Prostaglandin E₁.

Table 3. Early mortalities

Cause	Number of patients
LCOS	9
Arrhythmia	1
MOF	1
Total	11 (19.0%)

LCOS=Low cardiac output syndrome; MOF=Multi-organ failure.

에서 신태동맥 재건을 위해 개심술을 시행하였다.

단락술 시행 후 이들 환자에 대하여 술 전 상태, 술 후 혈역학적 경과, 단락 폐쇄 및 폐혈류 과다에 의한 재수술, 사망률 및 사망원인과 사망과 관련된 위험 인자들을 분석하였다. 술 전 상태 및 각종 검사결과, 수술 방법, 술 후 상태 및 술 후 경과 등에 대한 자료는 의무기록 조회를 통해 후향적으로 조사하고, 진단에 따른 술 전 상태를 분석하기 위해 카이제곱 검정(chi-square test)을 하였으며, 사망에 영향하는 인자들을 밝히기 위해 다중 로지스틱 회귀분석을 이용한 다변량 분석을 하였다. 자료의 분석을 위한 통계처리는 SPSS (SPSS for Windows 10.0, SPSS Inc.) 프로그램을 이용하였다. 연속변수는 평균±표준편차(최소값~최대값)로, 비연속변수는 빈도와 백분율로 표시하였으며, 유의성 검정에 있어 p값이 0.05 이하인 경우에 통계적으로 유의하다고 판단하였다.

술 후 혈역학적 경과는 술 후 0, 6, 12, 18, 24시간에 저산소증과 폐혈류 과다의 정도, 대사성 산증의 정도, 소변량, 강심제 요구도를 심질환별로 조사하였다. 저산소증과 폐혈류 과다의 정도는 PaO₂/FiO₂로, 대사성 산증의 정도는 동맥혈가스분석에서의 base excess (mmol/L)로, 소변량은 시간당 소변량과 체중의 비(mL/kg/hr)로, 강심제 요구도는

Table 4. Late mortalities

Cause	Number of patients
Pneumonia	2
Hypoxia	2
Sepsis	1
Total	5 (10.6%)

투여 중인 dopamine + dobutamine + milrinone × 10 + epinephrine × 100 (용량은 ug/kg/minute으로 표시)으로 계산되는 강심제 핵(inotropic score)으로 평가하였다[6].

술 후 혈역학적 불안정성은 술 후 48시간 동안 수축기 혈압이 50 mmHg 이하이거나 동맥혈 산소포화도가 50% 이하인 경우로 정의하였으며, 총폐정맥연결이상증을 동반하지 않는 단심실을 단순한 단심실(simple single ventricle)로 정의하였다.

결 과

1) 술 전 상태

각 진단 군 간에 술 전 환자들의 상태를 분석해보면, 폐동맥고혈압, 강심제 보조는 각 진단 군 간에 통계적으로 의미있는 차이가 있었으나, 대사성 산증, PGE₁ 사용, 인공호흡기 보조는 각 진단 군 간에 통계적으로 의미있는 차이가 없었다(Table 2).

2) 사망

조기 사망은 11예로 19.0%였으며, 사망원인은 심기능부전으로 인한 저심박출증이 9예, 부정맥이 1예, 다장기부전이 1예였다(Table 3). 조기 사망 발생의 중간값은 술 후 8

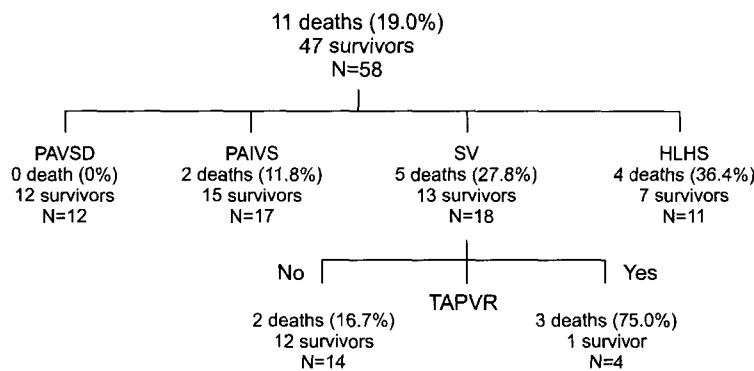


Fig. 1. Analysis of early mortalities according to diagnosis. PAVSD=Pulmonary atresia with ventricular septal defect; PAIVS=Pulmonary atresia with intact ventricular septum; SV=Single ventricle; HLHS=Hypoplastic left heart syndrome; TAPVR=Total anomalous pulmonary venous return.

Table 5. Analysis of the risk factors for mortality

Risk factors	p-value
Preoperative conditions	
Pulmonary hypertension	0.003
Metabolic acidosis	0.026
Inotropics use	0.095
Prostaglandin E ₁ use	0.691
Ventilator care	0.320
Diagnostic factors	
Functional SV	0.094
HLHS	0.026
TAPVR	0.028
Age at operation	0.221
Body weight at operation	0.096
CPB use	0.009
Shunt size	0.284

SV=Single ventricle; HLHS=Hypoplastic left heart syndrome; TAPVR=Total anomalous pulmonary venous return; CPB=Cardiopulmonary bypass.

시간이었으며, 0~5일 사이에 발생하였다. 만기 사망은 5 예로 10.6%였으며, 사망원인은 폐렴이 2예, 저산소증이 2 예, 폐혈증이 1예였다(Table 4). 만기 사망 발생의 중간값은 술 후 112일이었으며, 73~350일 사이에 발생하였다. 단락술 후 사망에 관여하는 유의한 인자는 술 전 폐동맥 고혈압, 술 전 대사성 산증, 술 중 심폐우회술의 이용, 좌측 심장형성부전, 총폐정맥연결이상증이었으며, 술 전 강심제 보조, 술 전 PGE₁ 사용, 술 전 인공호흡기 보조, 기능적 단심실, 연령, 체중, 단락크기 등은 사망의 유의인자가 아니었다(Table 5). 조기사망률을 분석하면, 심실중격결손을 동반한 폐동맥폐쇄는 12예 중 사망 예가 없었으며, 온전

한 심실중격을 가진 폐동맥폐쇄는 17예 중 2예로 11.8%, 단심실은 18예 중 5예로 27.8%, 좌측심장형성부전은 11예 중 4예로 36.4%였다. 단심실 중에는 총폐정맥연결이상증을 동반하지 않은 14예 중에서 2예(16.7%)가 사망한 반면, 총폐정맥연결이상증을 동반한 4예 중에서 3예(75.0%)가 사망하였다(Fig. 1).

3) 술 후 혈역학적 경과

(1) 심실중격결손을 동반한 폐동맥폐쇄: 저산소증이나 폐혈류 과다 없이 안정적으로 유지되었으며, 대사성 산증이 없었고, 소변량이 안정적으로 유지되었으며, 강심제 요구도는 낮게 유지되었다(Fig. 2).

(2) 온전한 심실중격을 가진 폐동맥폐쇄: 생존자들은 저산소증이나 폐혈류 과다 없이 안정적으로 유지되었으며, 대사성 산증이 없었고, 소변량이 안정적으로 유지되었으며, 강심제 요구도는 낮게 유지되었다. 비생존자 1은 심한 우심실 형성부전과 삼첨판막률 Z-값이 -3.9인 환자로 경폐동맥판막률 우심실유출로 확장술과 단락술 시행 22시간 후 저산소증, 대사성 산증, 소변량의 감소, 및 강심제 요구량의 증가 소견을 보이고, 심초음파에서 단락 혈류의 우심실유출로를 통한 역류 및 우심실기능부전이 있어 폐동맥을 결찰하였으나, 32시간 후 우심실기능부전으로 사망하였다. 비생존자 2는 우심실의 존성판상동맥혈류를 동반한 환자로 수술 직후 폐혈류 과다, 대사성 산증, 소변량 감소, 낮은 강심제 요구량을 보였으며, 4시간 후 양심실기능부전으로 사망하였다(Fig. 3).

(3) 단순한 단심실: 생존자들은 저산소증이나 폐혈류 과다 없이 안정적으로 유지되었으며, 대사성 산증이 없었고, 소변량이 안정적으로 유지되었으며, 강심제 요구도는 낮게 유지되었다. 비생존자 1은 술 후 접합부성 이소성 빈맥(junctional ectopic tachycardia) 발생하여 심폐 순환보조

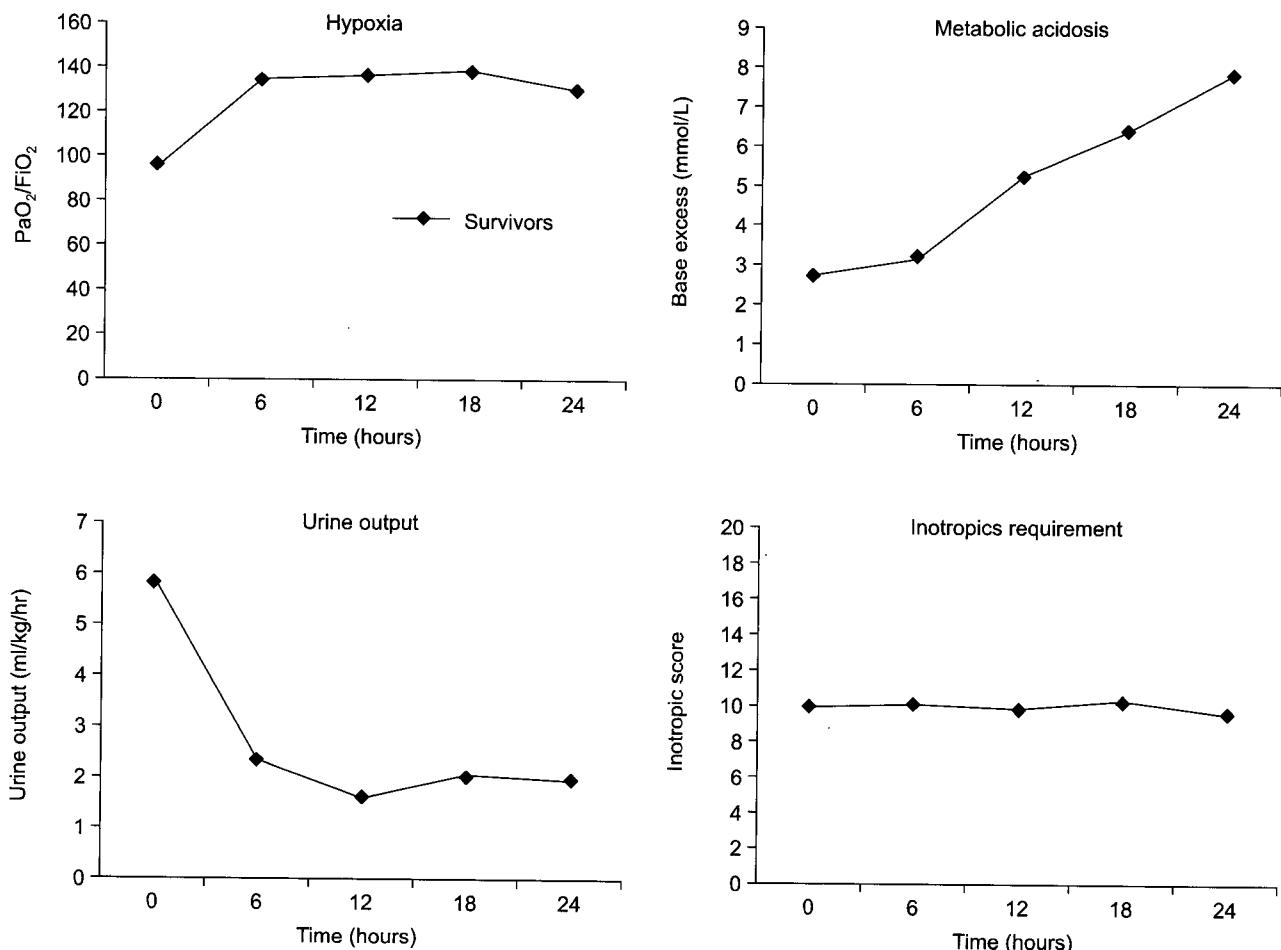


Fig. 2. Postoperative hemodynamics in the patients with pulmonary atresia with ventricular septal defect.

장치(ECMO) 보조 후 이탈하였으나, 지속되는 저산소증, 진행하는 대사성 산증, 소변량의 감소, 및 강심제 요구량의 증가 소견을 보이며 사망하였다. 비생존자 2는 저산소증은 없었으나, 대사성 산증, 소변량의 감소, 및 강심제 요구량의 증가 소견을 보이며 술 후 7시간에 사망하였으며, 사후 시행한 부검에서 관상동맥의 기형이 밝혀졌다(Fig. 4).

(4) 좌측심장형성부전: 생존자들은 저산소증이나 폐혈류 파다 없이 안정적으로 유지되었으며, 대사성 산증이 거의 없었고, 소변량이 안정적으로 유지되었으며, 강심제 요구도는 낮게 유지되었다. 비생존자들은 제한된 난원공개존과 고정된 높은 폐혈관저항을 가지고 있어 술 전 상태가 좋지 않았으며, 술 후 대부분 저산소증이 개선되지 않았고, 대사성 산증, 소변량의 감소, 강심제 요구량의 증가 등의 저심박출증이 있었다(Fig. 5).

(5) 총폐정맥연결이상증을 동반한 단심실: 생존한 환

자는 비폐쇄성 총폐정맥연결이상증으로 총폐정맥연결이상증 교정술을 시행하지 않았고, 술 후 동맥혈 산소분압이 높고 대사성 산증이 있어 폐혈류파다 양상을 보였으나, 소변량이 유지되고 강심제요구량이 낮게 유지되었으며, 이 시기를 극복하고 생존하였다. 비생존자들은 모두 폐쇄성 총폐정맥연결이상증을 동반하고 있어 술 전 상태가 좋지 않았으며 총폐정맥연결이상증 교정술을 시행하였으나, 술 후 대부분 개선되지 않는 저산소증과, 대사성 산증, 소변량의 감소, 강심제 요구량의 증가 등의 저심박출증이 있었다(Fig. 6).

4) 술 후 혈역학적 불안정성

술 후 48시간동안 24명(41.4%)의 환자에서 혈역학적인 불안정성을 보였으며 평균 술 후 4.7 ± 6.5 시간(0~22시간)에 시작하였으며, 중간값은 술 후 1시간이었다. 심실중격

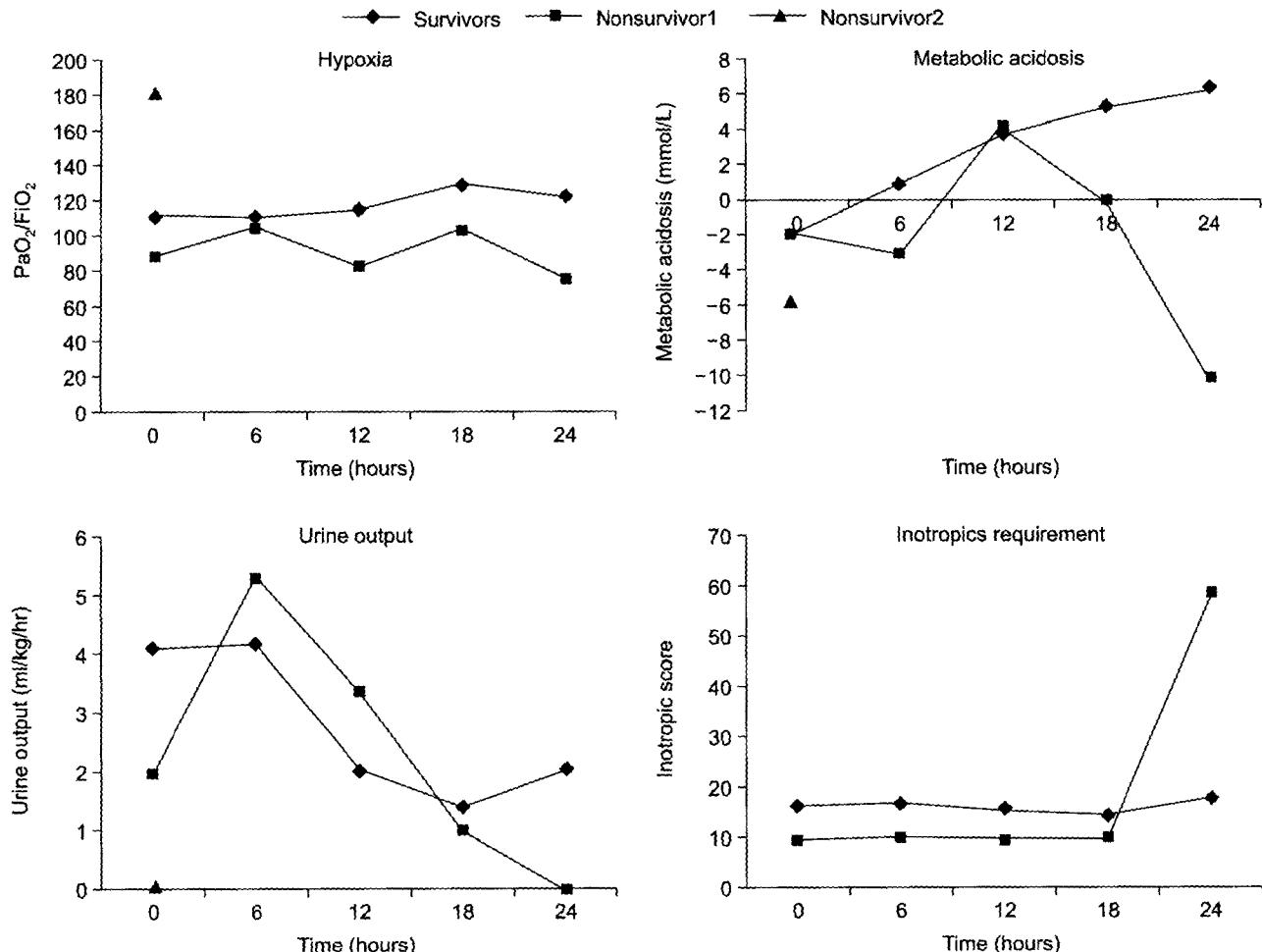


Fig. 3. Postoperative hemodynamics in the patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum.

결손을 동반한 폐동맥폐쇄는 12예 중 2예(16.7%)에서, 온전한 심실중격을 가진 폐동맥폐쇄는 17예 중 7예(41.2%)에서, 단순한 단심실은 14예 중 6예(42.9%)에서, 좌측심장 형성부전은 11예 중 6예(54.6%)에서, 총폐정맥연결이상증을 동반한 단심실은 4예 중 3예(75.0%)에서 술 후 혈역학적 불안정성이 발생하였다. 혈역학적 불안정성을 보인 24 예 중에서 10예가 사망하여 41.7%의 조기 사망률을 보였으며, 이는 전체 조기 사망 환자 11예 중 10예를 차지하여 90.9%가 술 후 48시간 동안 혈역학적 불안정성이 발생한 환자들이었다. 술 후 혈역학적 불안정성은 술 후 0~2시간에 많이 발생하였으며, 술 후 42시간까지 지속적으로 발생하였다(Fig. 7).

(1) 심실중격결손을 동반한 폐동맥폐쇄: 두 환자가 저산소증을 보였으나 적절히 치료한 후 회복되었다.

(2) 온전한 심실중격을 가진 폐동맥폐쇄: 혈역학적 불

안정이 있었던 7예 중 2예가 사망하였다. 첫환자와 두번째 환자는 저산소증을 보였으나 적절한 치료 후 회복되었다. 세번째 환자는 경도에서 중등도의 우심실 형성부전과 삼첨판막률 Z-값이 -2인 환자로 경폐동맥판막률 우심실 유출로 확장술과 단락술 시행 후 폐혈류 과다 소견을 보여 단락분리술 시행 후 호전되었다. 다섯번째와 일곱번째 환자는 단락교체술이 필요하였다. 네번째 환자는 우심실 기능부전으로 폐동맥을 결찰하였으나 사망하였고, 우심실의 존성관상동맥혈류를 동반한 여섯번째 환자는 양심실기능부전으로 사망하였다.

(3) 단순한 단심실: 혈역학적 불안정이 있었던 6예 중 2 예가 사망하였다. 첫번째 환자는 서맥, 저혈압, 대사성산증이, 여섯번째 환자는 저산소증이 있었으나 적절한 치료 후 호전되었다. 두번째와 세번째 환자는 단락 재수술 후 호전되었다. 네번째 환자는 술 후 접합부성 이소성 빈맥

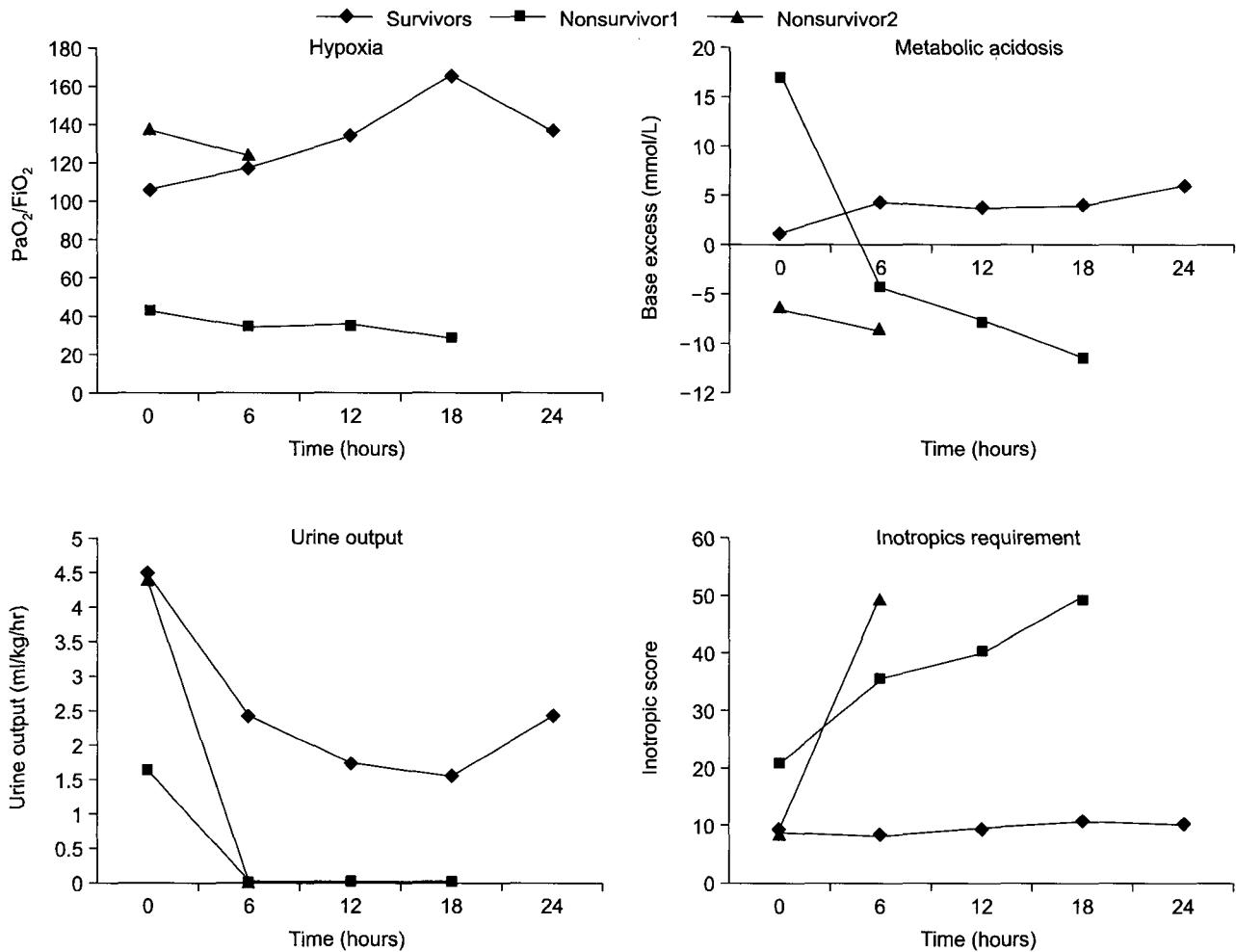


Fig. 4. Postoperative hemodynamics in the patients with simple single ventricle.

이 발생하여 심폐 순환보조장치(ECMO) 보조하였으나 사망하였으며, 다섯번째 환자는 관상동맥기형에 의한 저심박출증으로 사망하였다.

(4) 좌측심장형성부전: 혈역학적 불안정이 있었던 6명 중 3명이 사망하였다. 첫번째 환자는 저산소증이, 두번째와 네번째 환자는 저혈압, 대사성 산증, 저산소증이 있었으나 적절한 치료 후 호전되었다. 사망한 환자들은 저산소증과 저심박출증으로 사망하였다.

(5) 총폐정맥연결이상증을 동반한 단심실: 혈역학적 불안정이 있었던 3예 모두 저산소증과 저심박출증으로 사망하였다(Fig. 8).

5) 재수술

단락 폐쇄에 의한 재수술은 6예(10.4%)에서 술 후 0~

134일에 시행되었으며 중간값은 6시간이었다. 폐혈류 과다에 의한 단락 분리술은 온전한 심실증격을 가진 폐동맥쇄 1예에서 술 후 2시간에 시행되었다. 이차 단락술은 심실증격결손을 동반한 폐동맥폐쇄 2예에서 모두 10개월 후에 시행되었다(Table 6). 단락 재수술 후에 병원 내 사망한 환자는 없었다.

고찰

변형 BT 단락술은 청색성 복합심기형에서 증가된 폐혈관 저항이나 폐동맥 형성부전으로 초기 완전 교정이 적절하지 않은 경우나, 단심실성 교정에서 다음 단계의 교정이 가능하기 위해 유일하거나 추가적인 폐혈류 공급원으로 도움을 받을 수 있는 경우에 사용되는 고식적 수술이

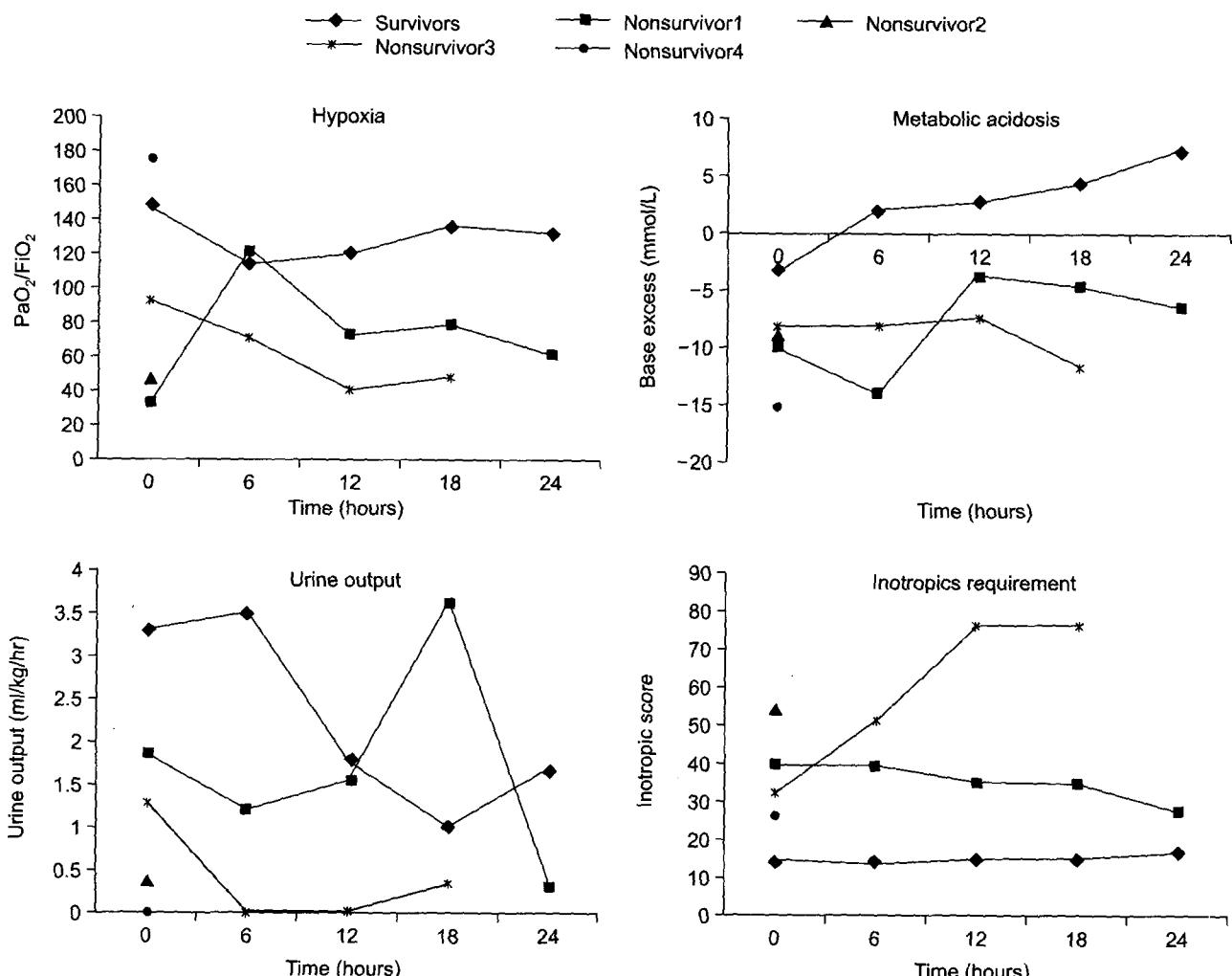


Fig. 5. Postoperative hemodynamics in the patients with hypoplastic left heart syndrome.

며, 도관주위의 장액증, 장액성 누출, 도관 감염 등의 단점이 있으나, 쇄골하 동맥의 보존, 간단한 수술 수기, 높은 조기 개선율뿐만 아니라 폐동맥 혈류량을 조절할 수 있으며 분해가 쉬운 장점이 있다[1]. 수술의 사망 인자는 단락의 크기, 환자의 체중, 술 전 인공호흡기 사용, 수술 당시의 진단 등이 보고되고 있으며[1,3], 본 연구에서 사망에 관여하는 유의한 인자는 술 전 폐동맥 고혈압, 술 전 대사 성산증, 술 중 심폐우회술의 이용, 좌측심장형성부전, 총 폐정맥연결이상증이었으며, 술 전 강심제 보조, 술 전 PGE₁ 사용, 술 전 인공호흡기 보조, 기능적단심실, 연령, 체중, 단락크기 등은 사망의 유의인자가 아니었다. 심폐우회술은 좌측심장형성부전에서 신대동맥 재건, 총폐정맥연

결이상증의 교정, 우심실 유출로 재건술, 폐동맥 성형술과 심방 중격 절제술을 위해 필요하였으며, 심폐우회술의 시행이 요구되는 환자의 사망률이 통계적으로 의미있게 높았다. 변형 BT 단락술 후 혈역학은 체혈류 스플리트(steal)현상으로 폐혈류 과다와 대사성산증을 동반한 체동맥압의 하강이 초래되고, 폐혈류도 다시 감소하는 악순환이 생길 수 있으며, 심장의 과부하에 의한 심기능 부전을 초래하고, 폐혈류의 균형이 불안정한 시기가 술 후 1~2일 정도에 있으며, 또한 단락을 통한 저혈류는 단락폐쇄를 유발할 수 있다[2]. 본 연구에서 술 후 혈역학적 불안정성은 술 후 0~2시간에 많이 발생하였으며, 술 후 42시간까지 지속적으로 발생하였다.

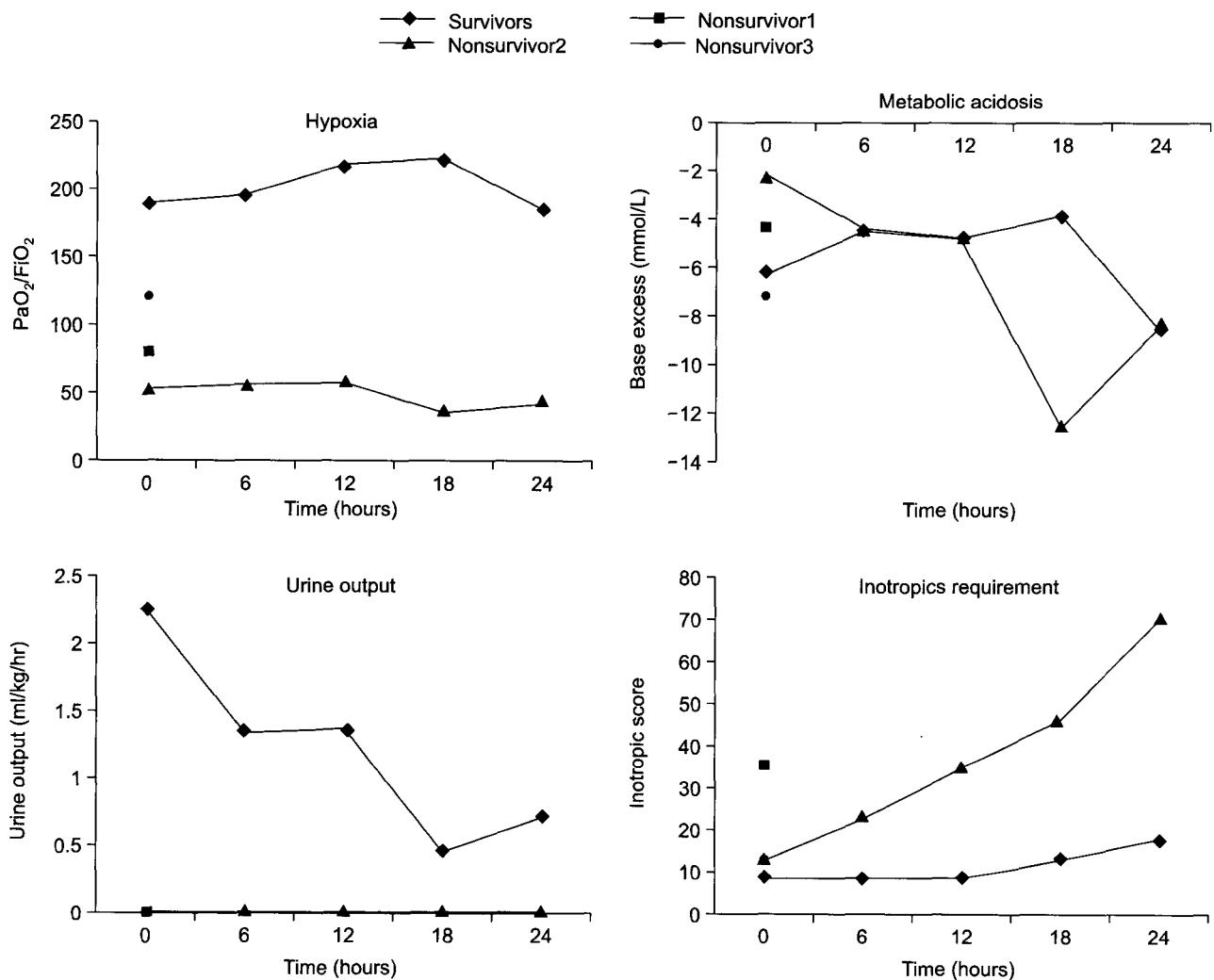


Fig. 6. Postoperative hemodynamics in the patients with single ventricle with total anomalous pulmonary venous return.

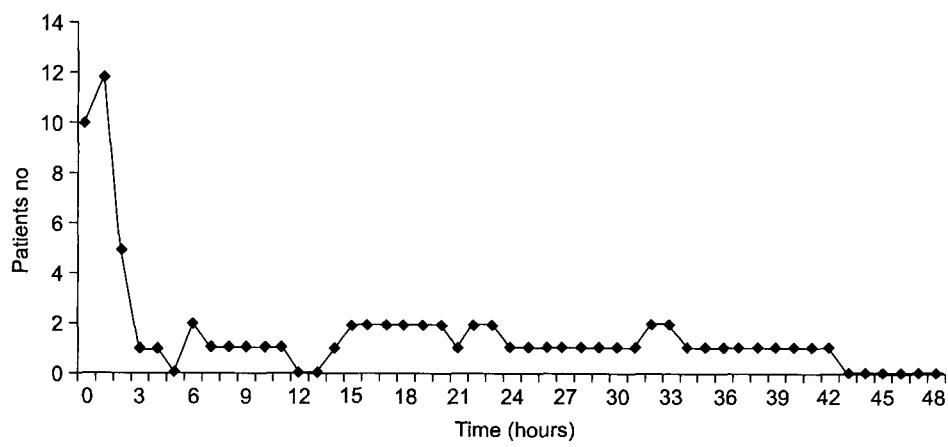


Fig. 7. Hemodynamic instability.

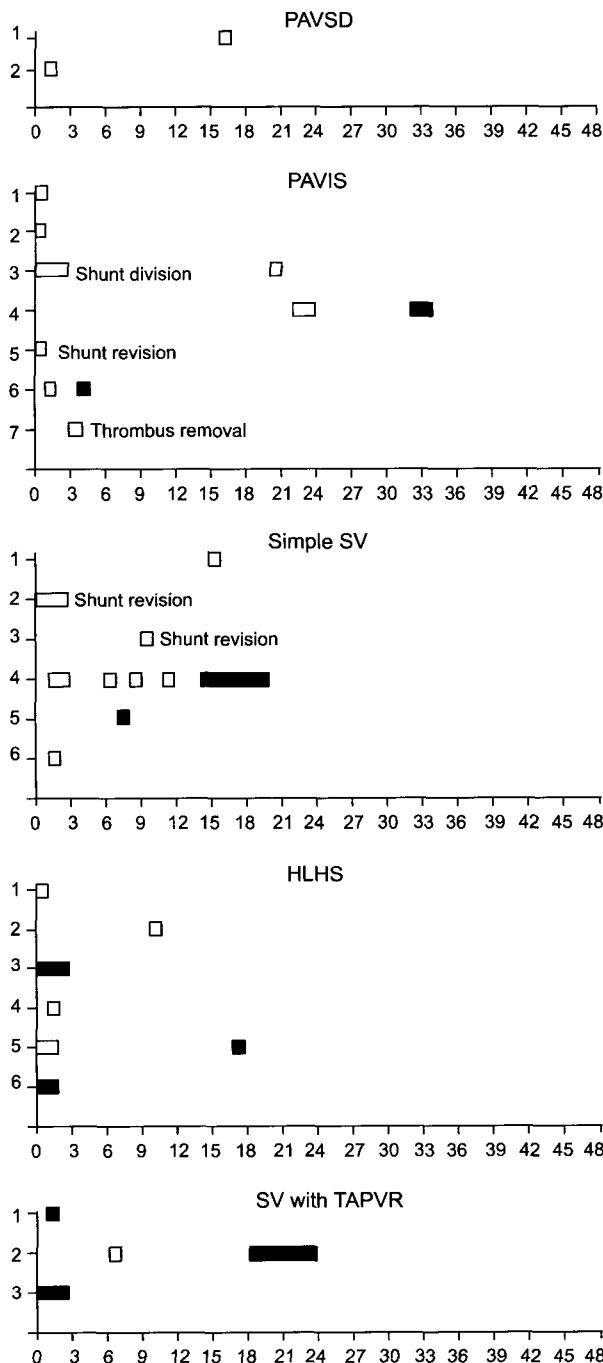


Fig. 8. Hemodynamic instability. PAVSD=Pulmonary atresia with ventricular septal defect; PAIVS=Pulmonary atresia with intact ventricular septum; SV=Single ventricle; HLHS, hypoplastic left heart syndrome; TAPVR=Total anomalous pulmonary venous return. Open rectangles indicate the period of hemodynamic instability; black rectangles indicate the period of hemodynamic instability after which a death occurred.

심실중격결손을 동반한 폐동맥폐쇄에서는 신생아 시기에 초기 완전 교정과 고식적 단락술 후 단계적인 완전 교정술 사이에 논란의 여지가 있으나, 체중이 적거나 폐동맥의 심한 발육부전으로 완전 교정술이 불가능한 경우, 일차 완전 교정을 하기에는 아직 여러 조작이 충분히 성숙한 상태에 도달하지 못한 경우 등에서는 단락술의 적응이 된다[1,2]. Fraser 등은 완전 순환정지를 피하고, 우심실 절개술을 피하거나 제한하고, 폐동맥 판막을 보존하며, 폐동맥 성장을 촉진시키는 기본 원칙을 가지고 각각의 환자에 대해 해부학적인 구조, 연령, 체중과 증상에 기초한 개별화된 전략의 사용을 권유하였으며, 적절한 단락술은 여전히 도움을 주는 필요한 술식이며, 이러한 전략의 사용으로 환자의 교정술을 최적화시키고 장기 이환율을 제한할 수 있다고 하였다[7]. 본 연구에서 양심실성 교정이 기대되는 심실중격결손을 동반한 폐동맥폐쇄에서의 단락술은 사망이 없었고 양호한 술 후 혈역학적인 경과를 보여 안전한 술식임이 입증되었다.

온전한 심실중격을 가진 폐동맥폐쇄에서는 삼첨판막륜의 Z값이 -2에서 -3사이의 중정도 발육부전이 있는 경우 양심실성 교정은 목표로 할 수 있지만, 이러한 가능성은 삼첨판막륜의 크기가 작을수록 감소하게 되며, 단락술만을 하거나 우심실유출로재건술과 단락술을 같이 해주거나 사망률에서는 비슷하나 전방성혈류를 증가시키고 우심실의 성장을 도모하기 위해서 후자가 선호된다[8]. 삼첨판막륜의 Z값이 -3 이하로 발육부전이 심한 경우에 단락술이 선호되고, 심근의 넓은 부위가 우심실의 존성판상동맥혈류를 가지는 경우 우심실이나 삼첨판막의 크기에 상관없이 단락술만을 시행한다[8,9]. 저출생체중, 작은 삼첨판막륜 Z값과 우심실의 존성판상동맥혈류가 사망의 위험인자로 보고된다[8]. 본 연구에서는 작은 삼첨판막륜 Z값을 갖는 1예의 환자가 우심실 성장을 기대하며 시행한 단락술과 우심실유출로 확장술 후 우심실부전이 발생하여 주폐동맥 결찰술을 하였으나 호전되지 않고 사망하였으며, 우심실의 존성판상동맥혈류를 동반한 1예의 환자가 사망하였다. 우심실유출로와 단락을 통한 폐혈류공급은 용적과부하와 좌심실부전을 일으킬 수 있어, 단락술 후 폐혈류과다에 의한 울혈성심부전이 보고되고 있으며[10], 본원에서의 초기경험에서도 우심실유출로재건술과 단락술 후에 폐혈류 과다가 발생하여 단락술을 분리하여 호전된 환자가 1예 있었다.

폐동맥협착을 동반한 단심실에서 향후 폐동맥저항이 감소되어 폰탄술의 시행이 가능하게 될 때까지 성장하기 위

Table 6. Reoperation for shunt problem

No	Diagnosis	1 st operation	Interval	Cause	Reoperation
1	HLHS	Classic shunt	14 days	Kinking	RMBT (3 mm)
2	SV	RMBT (3 mm)	2 hours	Kinking	Central (3 mm)
3	SV	RMBT (3 mm)	9 hours	Malfunction	RMBT (3.5 mm)
4	PAIVS	RMBT (3 mm)	20 minutes	Thrombosis	RMBT (3.5 mm)
5	PAIVS	RMBT (3.5 mm)	3.5 hours	Thrombosis	Thrombectomy
6	PAVSD	RMBT (3.5 mm)	134 days	Stenosis	RMBT (4 mm)
7	PAIVS	RMBT (3 mm)	2 hours	Overflow	Division
8	PAVSD	RMBT (3.5 mm)	10 months	Hypoxia	2 nd LMBT
9	PAVSD	RMBT (3 mm)	10 months	Hypoxia	2 nd LMBT

HLHS=Hypoplastic left heart syndrome; RMBT=Right modified Blalock-Taussig shunt; SV=Single ventricle; Central=Central shunt; PAIVS=Pulmonary atresia with intact ventricular septum; PAVSD=Pulmonary atresia with ventricular septal defect; LMBT=Left modified Blalock-Taussig shunt.

해서 첫단계 수술로 단락술에 의한 도움이 필요하나[11], 양심실보다 단심실에서의 단락술은 폐혈류과다 등에 의한 혈역학적 불안정성과 저산소증과 저심박출증에 의한 사망률이 더 높다[4,5]. 본 연구에서 단심실에서의 단락술이 양심실성 교정이 기대되는 심질환보다 사망률이 높은 경향을 보였으나, 단순한 단심실에서 사망률은 만족할만 하였으며, 술 후 혈역학 또한 비교적 안정적으로 유지되었다.

좌측심장형성부전 환자군에서 변형 BT 단락술은 술 후 관상동맥혈류 스틸과 이완기 혈류의 감소에 의한 심실 기능 부전과, 폐혈류과다에 의한 용적 과부하 및 심실 확장에 의해 악순환에 빠져 대상부전 상태가 되면 저심박출증과 심실기능부전에 의한 혈역학적 불안정성과 사망의 가능성이 있어[12,13], 변형 BT 단락술 후 모든 환자에서 심실순환보조장치(VAD)의 보조에 의한 심박출량의 증가로 폐혈류량과 체혈류량의 비(Qp : Qs)의 균형을 맞추며 저산소증도 개선하여 술 후 혈역학적인 경과와 사망률을 향상시키는 방법도 이용되고 있다[14]. 우심실-폐동맥간 도관연결은 심실절개와 폐동맥판막역류에 의한 부정맥과 심실기능부전의 가능성이 있으나, 술 후 관상동맥 판류압이 높고 관상동맥혈류 스틸 및 이완기 혈류의 감소를 피할수 있기 때문에 심실 기능이 잘 유지되고, 폐혈류 과다에 대해 잘 견뎌서 술 후 혈역학적 경과가 양호하고 사망률이 낮으며, 단계간 사망률 또한 낮다. 그러나, 저산소증의 가능성이 있어 술 후 인공호흡기보조에서 높은 산소분압과 많은 분간 환기가 요구되고, 저산소증을 개선하기 위해 변형 BT 단락술로 전환하여 생존한 환자들도 보고되고

있으며, 저산소증으로 이차 수술이 빨라지는 경향과 급사의 가능성이 있다[12,13]. 본원에서는 이 연구 기간의 초반에는 좌측심장형성부전에 대한 변형 BT 단락술을 시행하였으나, 중반기 이후부터는 술 후 양호한 혈역학적인 경과 때문에 우심실-폐동맥간 도관 연결을 시행하고 있다. 본 연구에서 사망한 환자들은 술 전 상태가 좋지 않았으며 제한된 난원공개존증으로 고정된 높은 폐혈관 저항을 갖고 있었다. 술 전 풍선 심방 중격절개술을 시행하고 폐혈관저항이 감소하여 환자의 상태가 호전되기 위해서 약 48시간 기다린 후 수술을 시행하고, 수술시 가능한 심폐기능에 손상을 최소화하고 완전한 수술 교정을 시행하며, 술 후 폐혈관 저항이 떨어져 폐기능을 회복하고 심기능이 회복될 때까지 심실 순환보조장치(VAD)나[14], 심폐 순환보조장치(ECMO) 등 기계적인 보조의 적극적인 사용으로 수술 성적을 향상시키기 위한 노력이 필요하다[4]. 술 후 부하 하강제인 phenoxybenzamine의 사용이 권유되며, 최대 체산소공급(systemic oxygen delivery)을 잘 시사하는 지속적 체정맥혈산소포화도 감시와 혈중 것산 수치 등을 이용하여 혈역학적 불안정을 조기 진단 및 이를 교정하려는 내과적인 또는 외과적인 처치가 요구된다[4].

총폐정맥연결이상증을 동반한 단심증에서, Hashmi 등은 단락술과 총폐정맥연결이상증 교정술을 시행한 12예 모두에서 조기 사망을[15], Gaynor 등은 단락술만 시행한 18예 중 11%에서, 단락술과 총폐정맥연결이상증 교정술을 시행한 12예 중 83%에서 조기 사망을 경험하였다[16]. 사망의 위험인자는 폐동맥 유출로의 폐쇄가 없는 경우, 공통방실 판막의 기형, 폐쇄성 총폐정맥연결이상증, 수술시 어린 나

이, 총폐정맥연결이상증의 교정이 보고되었다[5,15,16]. 본 연구에서도 이 질환에서 술 후 혈역학적 불안정성과 사망률이 높음을 경험하였으며, 사망한 환자들은 술 전 상태가 좋지 않았으며 폐쇄성 총폐정맥연결이상증을 동반하여 총폐정맥연결이상증 교정술을 시행한 환자들이었고, 비폐쇄성 총폐정맥연결이상증으로 총폐정맥연결이상증 수술을 시행하지 않았던 환자는 생존하였다. 폐쇄성 총폐정맥연결증은 술 전 상태가 나쁘고 조기에 응급수술이 필요하며, 상심형이나 하심형인 경우가 많아 해부학적 교정이 어렵거나 충분한 크기의 연결이 어려우며, 폐혈관의 과증식에 의해 술 후 안정적으로 폐혈관저항을 낮게 유지하기 어렵고, 술 후 폐정맥 통로의 폐쇄가 진행하거나 불안정하게 교정되어 안정적으로 폐혈류 균형을 유지하고 폐울혈을 치료하기 어렵다[16]. 폐쇄성 총폐정맥연결이상증이 아니면 총폐정맥연결이상증 교정을 다음 단계로 미루는 것이 안전할 수 있으며[16,17], Lodge 등은 최근 단계적 교정술과 심장 이식술의 선택적 이용으로 18예에서 조기 생존율을 89%, 중기 생존율을 53%까지 향상시켰음을 보고하였다[5]. 우측 이소성(isomerism)과 총폐정맥연결이상증에 대한 단심실성 교정에서, 작은 폐정맥은 고전적인 총폐정맥연결이상증 교정후 폐정맥 협착 발생의 중요한 위험인자이기 때문에 향후 폐정맥 협착이 발생할 가능성 이 높은 작은 폐정맥을 갖는 환자들에서 폐정맥협착에 대해 예방적으로 일차 수술에서 봉합없는 기법(sutureless technique)을 시행하는 전략이 사용될 수도 있다[18].

본원에서의 변형 BT 단락술의 수술 전략은 정중 홍골 절개술 하에서 동맥관 개孑을 분리하고 비교적 작은 크기의 단락을 사용한다. 동맥관인접협착(juxtaductal stenosis)을 해결하기 위해서 자가 주폐동맥 회전 플랩을 이용한 적극적인 폐동맥 성형술을 시행하여 좌우 폐혈류 공급의 균형을 도모하였으며, 저산소증을 해결하기 위해 필요하면 심방증격 절제술을 시행한다. 중심 단락(central shunt)은 폐혈류의 과다로 인한 폐부종의 가능성이 있으나, 아주 작은 폐동맥에서 도움이 되며 폐동맥의 뒤틀림을 막을 수 있는 장점이 있어 보완적으로 이용하였다. 단락의 크기는 환자의 체중이나 폐동맥의 크기, 환자의 수술 전 진단, 향후 치료의 방향 등을 고려하여 결정하였으며, 체중 당 단락의 크기 비가 $1.0 \pm 0.1 \text{ mm/kg}$ (범위: 0.8~1.4) 정도로 하여, 특히 단심실성 교정이 계획된 경우에는 3 mm의 단락을 선호하였고, 양심실성 교정이 가능한 경우는 더 큰 크기의 단락을 허용하였다. 이러한 방법으로 인하여 폐혈류 과다를 예방할 수 있었으며, 저산소증이 임상적으

로 문제가 되지 않음을 이 연구를 통하여 입증하였다[19]. 술 후 심방 조율(pacing), 복막투석, vasopressin, nitric oxide (NO) 등을 이용하여 혈역학을 개선하였다. NO는 변형 BT 단락술 후 발생하는 폐혈관경련과 폐동맥 고혈압의 치료에 효과적이므로, 저산소증의 개선에 효과적으로 사용하였으며, NO의 사용에도 불구하고 발생하는 저산소증은 단락술 폐쇄를 시사하므로 조기 단락술 폐쇄의 진단을 위하여 NO의 예방적 사용을 권유하기도 한다[20].

결 론

조기 영아기에 변형 BT 단락술을 시행받은 복합 심기형 환자들은 고정된 높은 폐혈관 저항을 갖는 단심실과 같은 고위험군을 제외하면 생존률 및 술 후 경과 측면에서 만족할 만한 결과를 보였다. 사망률과 관련되는 수술 직후 혈역학적인 불안정성 시기가 많은 경우에 존재하며, 이 시기에는 지속적인 집중 관찰 및 치료가 필요하다. 고위험군에 대해서는 단락술 후의 혈역학적 변화에 대한 이해를 바탕으로 한 적극적인 술 후 관리가 필요하다.

참 고 문 헌

1. Alkhulaifi AM, Lacour-Gayet F, Serraf A, et al. Systemic pulmonary shunts in neonates: Early clinical outcome and choice of surgical approach. Ann Thorac Surg 2000;69: 1499-504.
2. Lee JR, Kwak JG, Choi JS. Surgical results of the modified Blalock-Taussig shunt in early infancy. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:573-9.
3. Tamisier D, Vouhe PR, Vernant F, et al. Modified Blalock-Taussig shunts: Results in infants less than 3 months of age. Ann Thorac Surg 1990;49:797-801.
4. Charpie JR, Dekeon MK, Goldberg CS, Mosca RS, Bove EL, Kulik TJ. Postoperative hemodynamics after Norwood palliation for hypoplastic left heart syndrome. Am J Cardiol 2001;87:198-202.
5. Lodge AJ, Rychik J, Nicolson SC, Ittenbach RF, Spray TL, Gaynor JW. Improving outcomes in functional single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg 2004;78:1688-95.
6. Wernovsky G, Wypij D, Jonas RA, et al. Postoperative course and hemodynamic profile after the arterial switch operation in neonates and infants. Circulation 1995;92: 2226-35.
7. Fraser CD Jr, McKenzie ED, Cooley DA. Tetralogy of

- Fallot: Surgical management individualized to the patients. Ann Thorac Surg 2001;71:1556-63.
8. Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, et al. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multiinstitutional study. J Thorac Cardiovasc Surg 1993;105: 406-23.
 9. Jahangiri M, Zurakowski D, Bichell D, Mayer J, del Nido PJ, Jonas RA. Improved results with selective management in pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;118:1046-52.
 10. Yoshimura N, Yamaguchi M, Ohashi H, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Strategy based on right ventricular morphology. J Thorac Cardiovasc Surg 2003;126:1417-26.
 11. Franklin RC, Spiegelhalter DJ, Anderson RH, et al. Double inlet ventricle presenting in infancy. II. Results of palliative operations. J Thorac Cardiovasc Surg 1991;101:917-23.
 12. Mair R, Tulzer G, Sames E, et al. Right ventricular to pulmonary artery conduit instead of modified Blalock-Taussig shunt improves postoperative hemodynamics in newborns after the Norwood operation. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 126:1378-84.
 13. Bradley SM, Simsic JM, McQuinn TC, Habib DM, Shirali GS, Atz AM. Hemodynamic status after the Norwood procedure: A comparison of right ventricle-to-pulmonary artery connection versus modified Blalock-Taussig shunt. Ann Thorac Surg 2001;71:1556-63.
 14. Ungerleider RM, Shen I, Yeh T Jr, et al. Routine mechanical ventricular assist following the Norwood procedure-improved neurologic outcome and excellent hospital survival. Ann Thorac Surg 2004;77:18-22.
 15. Hashmi A, Abu-Sulaiman R, McCrindle BW, Smallhorn JF, William WG, Freedom RM. Management and outcomes of right atrial isomerism: a 26-year experience. J Am Coll Cardiol 1998;31:1120-6.
 16. Gaynor JW, Collins MH, Rychik J, Gaughan JP, Spray TL. Long-term outcome of infants with single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:506-14.
 17. Freedom RM, Hashmi A. Total anomalous pulmonary venous connections and consideration of the fontan or one-ventricle repair. Ann Thorac Surg 1998;66:681-2.
 18. Yun TJ, Coles JG, Konstantinov IE, et al. Conventional and sutureless techniques for management of the pulmonary veins: Evolution of indications from postrepair pulmonary vein stenosis to primary pulmonary vein anomalies. J Thorac Cardiovasc Surg 2005;129:167-74.
 19. Kitaichi T, Chikugo F, Kawahito T, Hori T, Masuda Y, Kitagawa T. Suitable shunt size for regulation of pulmonary blood flow in a canine model of univentricular parallel circulations. J Thorac Cardiovasc Surg 2003;125:71-8.
 20. Gulati R, Lell WA, Pacifico AD, Johnson WH Jr, Colvin EV, Bhardwaj A. Nitric oxide: Lifesaving measure for pulmonary vasospasm after modified Blalock-Taussig shunt. Ann Thorac Surg 2002;74:1700-2.

=국문 초록=

배경: 조기 영아기에 변형 Blalock-Taussig 단락술을 시행받은 복합 심기형 환자들을 대상으로 술 전 상태, 술 후 경과, 사망률과 사망원인을 고찰하였다. 대상 및 방법: 2000년 1월부터 2003년 11월까지 조기 영아기에 변형 Blalock-Taussig 단락술을 시행받은 복합 심기형 환자 58명을 연구 대상으로 하였다. 수술 당시 환자들의 평균 연령은 23.1 ± 16.2 일(5~81일)이었고, 평균 체중은 3.4 ± 0.7 kg (2.1~4.3 kg)이었다. 진단은 심실중격결손을 동반한 폐동맥 폐쇄가 12예(20.7%), 심실중격이 온전한 폐동맥 폐쇄가 17예(29.3%), 단심실이 18예(31.0%), 좌측심장형성부전이 11예(19.0%)였다. 4예의 총폐정맥연결 이상증이 단심실에 동반되었다. 결과: 조기 사망은 11예(19.0%)로, 사인은 저심박출증 9예, 부정맥 1 예, 다장기부전이 1예였다. 만기 사망은 5예(10.9%)로, 사인은 폐렴 2예, 저산소증 1예, 패혈증이 1예였다. 단락술 후 사망에 관여하는 유의한 인자는 술 전 폐동맥 고혈압, 술 전 대사성산증, 술 중 심폐 우회술의 이용, 좌측심장형성부전과 총폐정맥연결이상증이었다. 술 후 48시간 동안 24명(41.4%)의 환자에서 혈역학적인 불안정성을 보였다. 단락폐쇄에 의한 재수술이 6예, 폐혈류과다에 의한 단락분리술이 1예에서 시행되었다. 결론: 조기 영아기에 변형 Blalock-Taussig 단락술을 시행받은 복합 심기형 환자들은 고위험군을 제외하면 생존률 및 술 후 경과 측면에서 만족할 만한 결과를 보였다. 수술 직후 많은 환자들에서 혈역학적인 불안정성 시기가 있으므로, 지속적인 집중 관찰 및 치료가 필요하다. 고위험군에 대해서는 단락술 후의 혈역학적 변화에 대한 이해를 바탕으로 한 적극적인 술 후 관리가 필요하다.

- 중심 단어 : 1. 선천성 심장병
2. Blalock-Taussig 단락술
3. 영아기