

좌측 폐동맥 결손을 동반한 활로 사징증의 수술요법

이 재 원* · 노 준 량*

— Abstract —

Surgical Treatment for Tetralogy of Fallot with Unilateral Absence of a Pulmonary Artery

Jae Won Lee, M.D.*, Joon Ryang Rho, M.D.*

Despite low mortality and excellent long-term results after repair of Tetralogy of Fallot, certain associated anomaly such as single pulmonary artery continues to be told to have a high operative mortality and morbidity, and there is still some debate on appropriate surgical intervention.

During the 4 year period from 1981 to 1984, surgical repair was performed on 5 patients with tetralogy of Fallot and congenital (4 cases) or acquired (1 case) absence of left pulmonary artery. Previous left pneumonectomy had been performed in the patient with acquired absence of a pulmonary artery.

Transannular patch or RVOT patch alone with or without pulmonic valvotomy was used with some modifications to reduce pulmonic insufficiency in individual patient.

In contrast with previous reports, all patients survived operation and have exhibited marked symptomatic improvement without pulmonic valve insertion nor valved conduit.

I. 서 론

일측폐동맥의 선천성결손은 1868년 Frantzel의 처음 기술한 바 있으며 약 반수에서 활로 4증, 동맥관개존증, 삼첨판폐쇄증, 대동맥폐동맥중격결손증, 심방중격결손증, 심실중격결손증, 폐동맥판폐쇄증 등과 동반된다고 한다¹⁻⁴⁾.

현재까지의 문헌보고에 의하면 활로 4징증에 동반된 일측폐동맥결손은 우심증이 동반되었던 1례를 제외하고 전례에서 좌측폐동맥이었다고 하며 좌측폐동맥결손 환자의 약 반수가 활로 4증에 동반된 예이며 우측폐동맥결손에서는 동맥관개존증이 동반되는 수가 많다고 한다⁵⁾.

Lillehei 등이 활로 4증에 대한 개심술을 시행한 이래 활로 4증의 수술성적은 많은 향상을 보여 왔으나, 동반

된 심장기형이 같이 있는 예에서는 여전히 수술경과가 좋지 않고 좌측폐동맥결손이 동반된 경우 저자에 따라서는 44-48%의 수술사망율을 보고하기도 하였으며 어떠한 수술방법이 가장 좋은지에 대하여 논란의 대상이 되고 있다⁶⁻⁸⁾.

본 서울대학교병원 흉부외과에서는 1981년부터 1984년까지 5례의 선천성 및 후천성 좌측폐동맥결손을 가진 4징증환자를 체외순환하에서 전교정술로 치료하여 수술사망없이 퇴원시켰으므로 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

II. 증례분석 및 경과

1981년부터 1984년까지 치험하였던 일측성폐동맥결손이 동반된 4징증은 5례로 여자가 3례, 남자 2례였고 연령은 7-29세였으며 4례의 선천성좌측폐동맥결손과 1례의 좌측폐절제로 인한 후천성좌측폐동맥결손이 포함되어 있다(Table I).

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

Table I. Preoperative status.

Case No.	Age/sex	Etiology	Hgb-Hct	PA pressure (Systolic, mmHg)	RV pressure (Systolic, mmHg)	Associated conditions
Case I	11/5	Congenital	17.6-47.7	-	104	Large bronchial collateral pulmonary annulus hypoplasia
Case II	29/F	Acquired	19.8-58.5	16	88	Previous left pneumonectomy
Case III	14/M	Congenital	13.4-40	24	120	PFO
Case IV	7/M	Congenital	16.4-48.6	-	92	Left SVC to coronary sinus Pulmonary annulus hypoplasia
Case V	11/F	Congenital	18.5-54.2	12	132	PFO



Fig. 1. Preoperative chest PA finding in case 1

임상소견상 청색증 및 중등도의 호흡곤란이 전례에서 관찰되었고 제 3, 4, 5례에서는 곤봉상조가 관찰되었으나 병력상 저산소성 발작을 경험한 예는 없었으며 제 3례에서는 원인모를 혈담이 관찰되었다. 이 혈담은 수술 전 진단시 다른 특별한 이유가 없었으므로 아마도 결손된 좌측폐동맥대신 좌측폐에 혈류를 공급하는 높은 압력을 가진 측부순환혈관에서의 출혈로 믿어진다.

흉부단순촬영상 제 1, 3, 4례에서는 양측폐혈관음영이 거의 정상이거나 제 1례에서는 약간의 혈관음영증가가 좌측폐야에서 관찰되었으며 제 5례에서만 4 징증의 특징적인 폐혈관음영의 감소와 장화모양의 심장음영이 관찰되었을 뿐 전례에서 특징적인 일측성폐동맥결손에서 보이는 동측폐문음영의 감소나 전신순환계에서 들어오는 소견대 관찰되지 않았다(Fig 1). 심전도상 전례에서 우심실비태의 소견을 보였으며 수술전 말초혈액상에서 적혈구용적이 40 - 58.5로 높은 범위내에 있었고 심도자점사

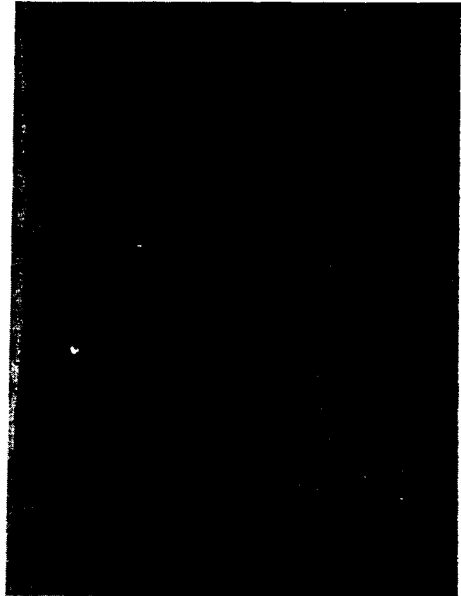


Fig. 2. Right ventriculogram of case 3 showing combined stenosis, VSD, and good distal pulmonary artery of RPA with absent left pulmonary artery.

상 우심실의 수축기압력이 88 - 132mmHg로 상승해 있었으며 주폐동맥압을 측정할 수 있었던 3례에서 12-24 mmHg의 주폐동맥압을 관찰할 수 있었으며 심혈관 조영상 전례가 우심실유출부의 누두부 및 관막협착이 같이 동반된 복합협착이었고 심실중격결손은 활로 4 증에서 흔히 볼 수 있는 큰 결손으로 양측성 단락을 확인할 수 있었다(Table I, Fig.2).

폐동맥의 상태는 좌측폐동맥이 그 기시부에서부터 전혀 보이지 않고 우측폐동맥계의 분지 이상이나 협착은 발견할 수 없었으며 우측폐동맥의 크기는 Blackstone 등의 술식과 같은 방법으로 측정할 결과 횡경막 직상부의

Table II. Status of pulmonary artery, type of reconstruction, postoperative support.

Case No.	Predicted RV/ LV pressure*	Hegar inserted (mm)	Type of reconstruction	Dopamine support (days)	Ventilatory support (days)	Postop. status
I	0.71	17	Transannular with monocusp**	11	9	Doing well for 2 mo
II	-	20	RVOT patch	7	2	Doing well for 3 mo.
III	0.68	18	RVOT patch	3	2	Episode of Hemoptypis
IV	0.82	14	Transannular	6	2	Doing well for 8 mo.
V	0.56	17	Transannular	-	4	Doing well for 42 mo.

* presuming transannular patch.

** perforated dacron patch for VSD closure

대동맥의 직경과 비교하여 볼때 선천성인 제 1,3,4,5 레에서 각각 1.25, 1.33, 0.96, 1.93이었고 술식에 의하여 계산된 수술후 좌우심실 수축기혈압의 예상비는 경관윤침포를 쓰는 것으로 가정했을때 각각 0.71, 0.68, 0.82, 0.56이었다 (Table II).

동반된 심혈관계의 기형으로는 제 3,5 레의 개존난원공과 제 4 레의 좌측상공경맥 그리고 제 1,4 레에서 보인 폐관윤의 발육부전이 있었으며 좌측폐의 동맥혈행은 제 1 레에서는 대동맥궁의 마지막 부분에서 기원한 큰 측부순환혈관에서 받고 있었으며 제 3,4,5 레에서는 수많은 작은 측부순환혈관에 의하여 이루어진 것을 대동맥조영상 관찰할 수 있었다.

수술은 전례 정중흉골절개를 통하여 중등도 저체온법과 고칼륨 심마비액을 이용한 체외순환하에서 우심실유출부에 증결개를 가하고 폐동맥판막협착과 누두부유출로의 협착을 완화시킨 후 심실중격결손을 다크론침포로 봉합하고 폐관윤과 주폐동맥의 상태를 고려하여 경관윤확장술의 시행여부를 결정하였다.

제 1 레에서는 대동맥조영상 발견된 좌측폐로의 측부순환혈관이 비교적 커서 이 측부순환혈관을 체외순환이전에 박리하여 주폐동맥과의 문합을 시도하였으나 수술시야에서 찾을 수 없었다. 또한 이 환자에서는 수술직후의 혈액학적 안정에 도움을 주고자 심실중격침포에 약 5 mm의 절개를 하여 우심실압이 높아질때 우좌단락이 일어날 수 있게 하고 경관윤확장을 하여 주폐동맥도 넓혔으며 경관윤침포에 단일첨기전(Mono-Cusp valve)을 이용한 심낭편을 부착하여 폐동맥판막폐쇄부전을 줄이려고 노력하였다.

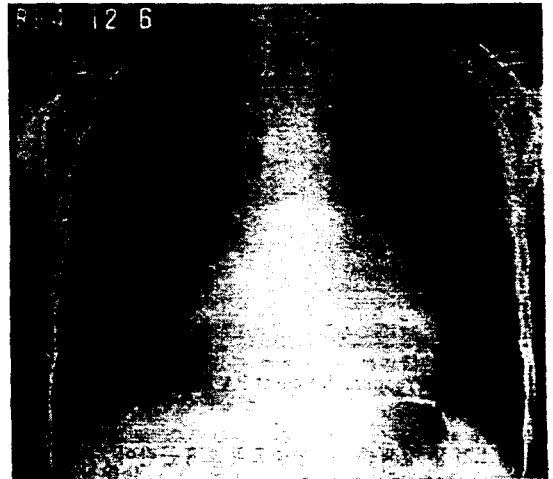


Fig. 3. Postoperative chest finding in case I. showing slightly increased cardiac size and vasculating of right lung field.

제 2,3 레에서는 주폐동맥과 폐관윤의 발육이 좋아 우심실배출부확장만을 시행하였다.

제 4 레에서는 폐관윤을 절개하여 넓혀주고 주폐동맥에는 침포를 쓰지 않고 폐관막의 폐쇄부전을 막으려고 노력하였다.

제 3 레와 제 5 레의 개존난원공은 삼첨관을 통하여 일차봉합하였다.

수술직후에 제 5 레를 제외한 전례에서 도파민등의 승압제를 필요로 하였으며 사용기간은 0-11일 (평균 5.4 일)이었고 인공호흡기를 사용한 기간은 2-9일 (평균 3.8 일)이었다. 수술후 제 2 레를 제외한 4 레에서 흉관

III. 고 안

삽입이 필요할 정도의 늑막삼출이 발생하였으며 제 1례에서는 수술후 급성간염의 증세를 보였으나 대증요법으로 치료하였다. 상기 환자의 평균 재원일수는 15.2일(10~24일)이었고 전례에서 디곡신과 이뇨제를 사용하였다.

수술후 심조영혈의학검사상 전례에서 잔존단락은 없었으며 심전도상 전례에서 우각차단의 양상을 보였고 제 4례에서는 좌전각차단도 같이 나타나 있었다.

평균 12.6개월(2-42개월)간의 추적관찰후 현재 청진소견상 폐판역에서 청취되는 2-3도의 수축기잡음과 제 3,4례에서의 경도의 이완기심잡음 이외에는 특별히 심장에 기인된 소견이 없이 좋은 경과를 보이고 있었으며 제 3례에서는 수술전에 있었던 혈담이 재발하여 심한 객혈을 주소로 소아과에 입원하였는데 당시 출혈은 좌측폐에서였으며 내과적 치료후 퇴원하였다.

일측성 폐동맥결손이 4징증에 동반된 예는 일반적인 4징증의 수술성적이 최근 급격히 향상되고 있음에도 불구하고 매우 좋지 않은 수술성적으로 인하여 계속 논의의 대상이 되어 왔다⁶⁾⁻⁷⁾.

선천성 일측성 폐동맥결손은 일측폐로의 혈류가 우심실이 아닌 다른 구조로부터 들어오는 것으로 이때 측부순환들은 폐의 발생학적 연구에 의하여 몇가지 경로가 있음이 발견되었다⁸⁾.

폐혈관계는 발생학적으로 폐실질내의 혈관을 형성하는 postbranchial pulmonary arterial system(PBPA) 과이 혈관에 혈류를 공급할 수 있는 세가지 경로인 aortic sac에서 기원한 Ventral bud와 dorsal bud, 그리고 제 6배

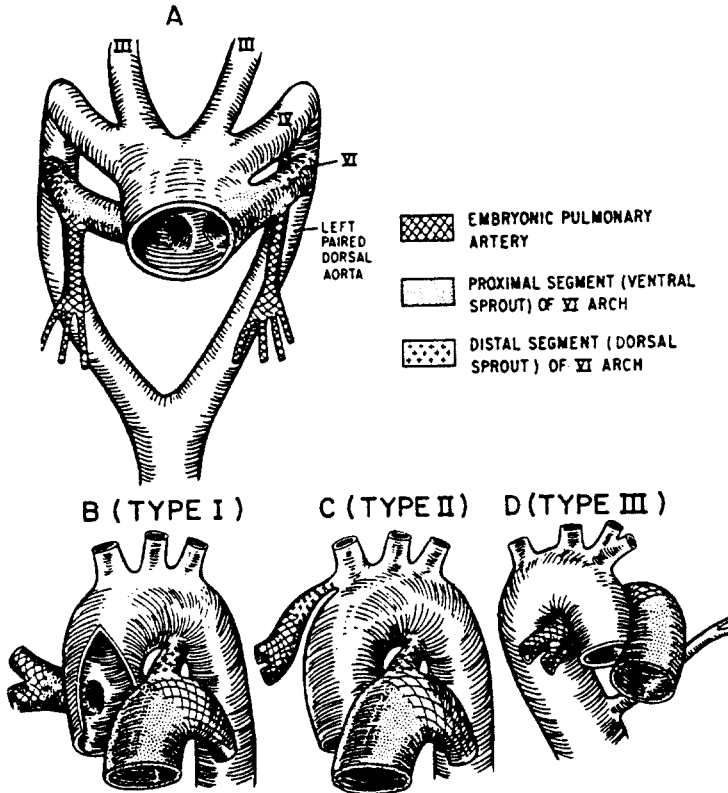


Fig. 2. Developmental map, anatomy of the 3 types of pulmonary artery branch arising from aorta. A. Symmetric branchial "True" embryonic pulmonary arteries are connected to 6th arches. B. Type I (pulmonary artery from proximal ascending aorta). Example of right-sided lesion only. C. Type II origin of PA from aortic arch or from innominate artery (hemiasence of PA): right-sided lesion. D. Type III origin of PA from descending aorta (complete absence of PA).

아대동맥궁이하부위의 dorsal aorta에서 기원한 혈관들로 구성되어 있는데 Ventral bud는 정상폐동맥으로 발전하고 dorsal bud는 동맥관으로, 그리고 dorsal aorta기원의 혈관들은 기관지 동맥으로 발달하게 되며 폐동맥결손을 가진 환자의 폐혈류는 나머지 2 가지 경로를 통하여 이루어지게 된다”.

Goor 등은 대동맥에서 폐순환의 일부를 담당하고 있는 경우 주폐동맥은 분지하지 않고 일측폐로만 정맥혈을 공급하고 반대편폐는 대동맥에서 분지한 이상측부순환에 의하여 혈류가 유지된다고 하였고 이러한 이상동맥은 상행대동맥, 대동맥궁 및 그 가지, 하행대동맥에서 기시할 수 있는데 각 형에서 독특한 해부발생학적 및 수술상의 문제가 있어 제 1,2,3형으로 분류하였다(Fig 2)⁹⁾. 제 1형은 일측동맥이 대동맥에서 기시하는 예로 주로 우폐동맥이 상행대동맥에서 기시하며 발생학적으로 제 6 배아 대동맥궁이 결손되고 우측제 5 대동맥궁이 존속하여 폐동맥으로 발전한 것으로 설명하였고, 제 2형은 이상측부순환혈관이 대동맥궁의 전반부나 무명동맥에서 기시하며 대개 이상동맥의 기시부에 협착을 동반한다고 하며 조직학적 연구에 의하면 협착을 보이는 기시부는 동맥관과 유사한 조직소견을 보이고 폐문에 가까운 부위는 폐동맥의 조직소견을 보여 우측제 6 대동맥궁의 Ventral bud가 결손되고 dorsal bud가 PBPA와 연결된 상태라고 설명하였다.

제 3형은 좁은 의미의 일측성 폐동맥결손으로 하행대동맥에서 이상혈관이 나오는 경우도 이런 예에서의 동측 폐혈류는 아마도 기관지동맥을 통하여 이루어지는 것으로 생각되며 동측폐동맥은 거의 발달하지 못하였고 측부순환혈관도 대개의 경우 비교적 작고 대동맥조영으로 확인할 수 있는데 발생학적으로는 좌폐동맥이 될 좌측PBPA가 발육이 좋지 않거나 주폐동맥이 될 Ventral Vth arch와의 연결이 되지 않아 매우 미세한 조직구조로 남아 있는 경우라 하였다. 이 형에서는 흔히 TOF와 동반되는데 Pool 등에 의하면 당시에 보고된 예중 dextrocardia를 동반한 1례를 제외한 전례에서 TOF와 좌측폐동맥의 결손이었으며 좌측폐동맥결손환자의 40%(16/40)에서 TOF가 동반되어 있었다고 한다⁹⁾.

좌우폐동맥은 발생학적인 기원이 서로 다른점이 있다(Fig 3). 즉 좌측폐동맥은 기시부부터 PBPA에서 기원한 조직인데 반하여 우측폐동맥은 대동맥과 상공정맥 뒤를 지날때까지는 주폐동맥과 같은 ventral Vth arch에서 기원한 조직이며 그 이후부터 비로소 PBPA기원의 조직이므로 발생학적으로 보면 폐동맥결손이라고 기술하

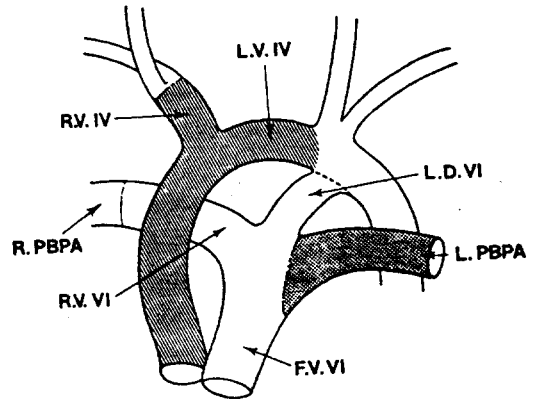


Fig. 3. Morphological derivation of proximal pulmonary and aortic vessels at term. L. PBPA. Left postbranchial pulmonary artery. R. PBPA. Right postbranchial pulmonary Vth arch. R.V.IV-right ventral IVth arch. L.V.IV-left ventral IVth arch. L.D.VI-left dorsal VIth arch. R.V.VI-right ventral VIth arch. F.V.VI-fused ventral VIth arch. Shaded area (lines)-asymmetrical final pattern of IVth arch derivatives. Shaded area (dots)-equivalent postbranchial pulmonary arteries separated by retained R.V. VIth arch. The L.V. VIth arch has resorbed, and there is no adult representation of this portion of the VIth arch.

려면 제 3형에 국한하여야 하나 일반적으로 우심실과의 교통이 일측폐로만 국한된 경우를 일측성 폐동맥결손이라고 부른다⁹⁾.

Sotomoro 등은 일측성폐동맥결손을 가진 예의 부검을 토대로 한 연구에서 항상 폐문부에서 미세하나마 폐동맥을 발견할 수 있으며 반수 이상의 환자에서는 폐문부의 혈관에 문합을 할 수 있는 상황이었다고 하였고⁹⁾ Prebitero, DeLeval 등은 심혈관조영상 일측폐동맥의 결손으로 확인된 환자 11명중 10명에서 폐문부나 심낭내에서 폐동맥을 발견할 수 있었다 하며 결손된 폐동맥이 대동맥궁의 반대편인 예에서는 심낭내에서 폐동맥을 전혀 찾을 수 없어 도관을 사용하여야 하나 대동맥궁과 같은 편의 폐동맥이 결손된 것으로 진단된 환자에서는 심낭내측의 폐동맥이 작으나마 존재하여 우선 전신순환과의 문합술을 시행하고 추후 첩포를 사용하여 넓혀줄 수도 있다고 보고하였다¹⁰⁾. 이때 첫 수술은 PDA가 없는한 더 이상 폐동맥이 자랄 가능성이 없으므로 될수 있는한 빠른 시일내에 시행하여야 폐동맥이 완전히 폐쇄되거나 동측 폐의 발육부전을 막을 수 있다고 하였다. 본례들은 모두 비교적 나이가 많은 환자들이어서 폐동맥이 발견된 예는 없었다.

일측성 폐동맥결손은 곧 폐순환계의 감소를 의미하며 동반된 우심실배출부의 협착이 없는 경우 과도한 혈류로 인한 폐동맥저항의 증가를 가져오기 쉽다³⁾. 문헌보고에 의하면 일측폐동맥결손이 단독으로 존재할 경우 19%에서 폐동맥압의 증가를 발견할 수 있고 좌우단락이 동반된 경우에는 88%에서 폐동맥고혈압이 생긴다고 한다¹⁾. 말초폐동맥혈관질환을 유발할 수 있는 인자로는 과도한 폐혈류에 폐동맥압, 폐혈류내의 산소포화도, 폐정맥압, 적혈구용적 등이 일반적으로 논의되고 있으며 폐순환량이 감소되어 있는 4 징증에서도 폐동맥근육의 발육부전, 높은 적혈구용적, 느린 폐순환속도 등으로 인한 폐혈관계의 미세한 혈전현상으로 폐혈류를 증가시키는 수술을 시행한 후 폐동맥압의 증가를 관찰할 수 있으며 일측폐동맥결손이 동반된 4 징증에서는 고정수술후 일측폐로의 과도한 혈류와 폐혈관계에 존재하는 상기 이상들로 인하여 대부분의 환자에서 수술후 폐동맥 및 우심실고혈압은 수술성적과 상관관계가 크다고 알려져 있다^{11,12,13)} 특히 일측폐동맥결손과 같은 폐동맥계의 이상이 동반된 예에서는 우심실압을 낮추기 위하여 우심실배출부의 확장을 경관윤으로 하여 폐관윤과 주폐동맥도 넓혀 주어야 할 경우가 많은데 이러한 심한 폐관윤의 확장에 의한 폐동맥관막 폐쇄부전이 또한 우심실에의 volume overload로 작용하여 우심실기능부전에 빠지는 경우가 많으며 이로 인한 사망 및 이환율이 높으며 우심실유출부재전 및 폐동맥판막기능의 보존이 예후에 중요하고 실제 판막기능을 보전하므로써 우심실기능의 보다 빠른 회복을 기대할 수 있다고 한다^{7,14)}.

일측폐동맥결손이 동반된 4 징증의 환자에서 완전교정술후 대개 심한 우심실부전의 소견을 보이고 수개월에 걸쳐서 서서히 회복하며 사망률 및 이환율이 매우 높은 것으로 알려져 있으나⁵⁻⁷⁾ 수술하지 않은 군의 환자들은 대개 12-14세 이전에 사망하므로 어떤 형태의 수술요법이 꼭 필요하나 그 방법론에 대하여는 의견의 일치를 보지 못하고 있다⁵⁻⁷⁾.

일측성 폐동맥결손을 동반한 4 징증의 수술은 결국 우심실배출부와 폐동맥의 이상을 어떻게 교정하며 수술후 우심실기능의 보전을 어떻게 할 것인가에 논의의 초점이 모여지고 있다.

첫째, 이 환자들에서 전신순환과 폐동맥간의 문합술의 역할에 관한 논의인데 가능한 빠른 시일내에 폐동맥이 결손된 부위의 폐문부에 흔히 있는 작은 폐동맥과 쇄골하동맥간의 문합술을 시행하여 추후 개심술시의 좌측폐동맥부원을 시도할 수 있게 하자는 주장이 있다¹⁰⁾. Wil-

iams 등은 우측폐동맥으로의 문합술을 시행하여 만족할 만한 임상성적을 보고하였으나 최근 개심술의 급격한 발전으로 일측폐동맥결손을 동반한 4 징증도 위험성은 있으나 개심술로써 교정하는 것이 추세이다^{6,6,7)}.

둘째, 좌측폐동맥의 복원은 가능하다면 하여 폐동맥계를 넓혀주어야 하며 진단시의 환자의 연령이 높으면 수술시 좌측폐동맥이 폐문부에서 발견된다 하더라도 대개 크기가 만족스럽지 못하고 그나마 좌측폐의 일부분을 순환시키게 되어 있는 경우가 많아서 용이하지 않다고 하며 신생아기나 유아기에 발견된 예에서는 Presbitero, DeLeval 등의 주장대로 일단 폐문부에서 발견된 폐동맥에 쇄골하동맥과의 문합을 시행하면 추후 전교정술시 좌측폐동맥의 복원이 용이할 것으로 기대된다^{10,15,16)}. 본병원의 4례의 증례는 모두 비교적 연령이 높고 우측폐동맥의 상태도 비교적 좋아 전례 개심술로 우폐동맥으로의 완전교정술을 시행하였다. 본 증례의 제 1례와 같이 큰 좌측부순환혈관이 존재하는 경우 이 혈관과 주폐동맥을 문합하고 대동맥과 이 좌부순환혈관과의 연결을 차단하는 방법이 좋으나 본례에서는 수술시 이 혈관을 찾지 못하였다. Danielson은 Williams, Donahoo 등과의 논의에서 좌측폐동맥의 복원은 가능하다면 하여야 하지만 좌측폐로의 혈류를 보낼수 없더라도 우측폐로의 교정술로 좋은 결과를 얻을 수 있다고 하였으며 이 경우 수술중에 발생할 수 있는 미미한 착오도 이러한 환자들에게는 큰 타격이 될 수 있음을 이야기 하였다¹⁷⁾.

셋째, 우심실유출부와 폐동맥관윤부의 수술에 대한 논의는 일반적인 4 징증의 수술방식인 유출부첨포나 경관윤첨포를 사용하느냐 아니면 인공판막을 가진 도관을 쓰느냐의 문제인데 일반적으로 4 징증에서 경관윤첨포를 사용할 경우 약 98%, 우심실유출부첨포만을 사용한 예에서는 46%에서 폐동맥판막폐쇄부전이 동반된다고 하며 이중 약 28%가량은 심한 폐쇄부전이 동반되며 이 환자들에서 일측폐동맥결손과 같은 폐혈관계의 이상은 수술후 환자의 예후를 결정하는데 중요하다고 하겠다^{18,19)}. 이 군의 환자에서 우측폐동맥의 크기가 좋고 폐동맥고혈압이 없으며 우폐동맥계의 협착이 없는 경우는 수술후 위험성은 일반환자보다 높지만 좋은 경과를 보일 수 있을 것으로 생각되나 이러한 요소가 갖추어지지 않은 경우는 인공판막이나 기타 폐동맥판막폐쇄부전을 막을 기전을 장치하여야 한다^{7,20)}. 4 징증의 완전교정술후 생긴 폐동맥판막폐쇄부전이 우심실기능에 미치는 영향에 대해서는 의견이 분분하나^{11,22,23,24)}, 일측폐동맥결손, 선천성 폐동맥판막결손, 기타 전교정술후 폐동맥고혈압

IV. 결 론

을 가져올수 있는 환자에서는 우심실의 이완기에 폐동맥의 탄성에 의한 혈류(Windkessel effect)가 폐동맥판막 폐쇄부전으로 다시 우심실로 역류하므로써 생기는 우심실의 부담을 이기지 못하여 우심실이 기능부전에 빠질수 있는 것으로 알려져 있다^{7,13}. 폐동맥판막의 폐쇄부전을 예방하거나 감소시킬 수 있는 방법으로는 인공판막을 부착한 도관(Valved conduit)을 쓰거나^{7,14} Laks 등이 주장한 바와 같이 우심실유출부침포를 경관윤으로 설치하면서 인공판막을 이식하는 방법이 있다²⁶. 또한 심낭편이나 기타 여러 재료를 사용한 인공 일첨판(Monocusp)을 침포하에 부착하여 술후 폐동맥판폐쇄부전을 줄이고 우심실의 기능을 보전하려는 시도도 있다^{26,31}.

인공판막이나 Valved conduit 을 쓸때의 잇점으로는 거의 모든 환자에서 수술후 폐동맥판폐쇄부전이 없으므로 수술직후 폐동맥고혈압이 발생하더라도 우심실의 기능에 도움을 줄 수 있는 점이며⁷ 단점으로는 우측순환계에 이물을 삽입한 것으로 보철조직에 염증이 생길 가능성을 배제할 수 없어 예방적 항생제치료가 필요하며 도관을 삽입하였을 경우 흔히 있는 혈압경사, 그리고 수술후 이환율이 높고 재수술의 위험성이 크다는 점 등 지적되고 있다^{7,12,14}. Norwood 등은 폐동맥에 문제가 있는 4 징증을 개심술로 완전교정할때 수술후 우심실기능부전에 예상되는 경우 심실중격결손의 침포에 약 3mm 직경의 절개를 가하여 우심실압이 좌심실압보다 높아져 우심실부전이 생길때 우-좌판막이 생겨 우심실기능을 보전하려는 시도를 하였다²⁷. 이때 수술후 경과중에 폐동맥압이 낮아지면서 우좌판막이 없어지는 상황에서 심실중격결손은 저절로 없어진다고 하며 송아지를 대상으로 한 실험에서 평균 62일(18-118일)에 절개공이 폐쇄되는 것을 관찰하였다고 하며 본 제 1례에서도 수술후 2주만에 시행한 방사성동위원소를 이용한 심장조영상 단락을 발견할 수 없었다. 본 제 1례에서 수술후 타례보다 장기간의 승압제사용과 인공호흡이 필요하였던 것은 이 환자의 단순흉부촬영과 심혈관조영상 보인 측부순환을 통한 좌측폐로의 과도한 혈류에 기인하는 것으로 보이며 이는 Alfieri 등도 보고한 바 있다²². 그러나, 이러한 측부순환혈관을 결찰할 경우 치명적인 폐경색증등의 부작용이 생길수 있으므로 기관지동맥이 매우 크거나 직접 좌폐동맥으로 혈류를 보내는 경우가 아니면 결찰하지 않는 것이 좋다고 하였다.

본 서울대학교병원 흉부외과에서는 1981년부터 1984년까지의 기간동안 5례의 좌측폐동맥결손을 동반한 4 징증을 개심술로 치료하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

1. 5례의 환자는 1례의 좌측폐절제에 의한 후천성 좌측폐동맥결손과 4례의 선천성 좌측폐동맥결손으로 구성되어 있었다.
2. 5례 모두 비교적 연령이 높아 좌측폐동맥을 복원할 수 없었다.
3. 5례 모두 Valved Conduit 나 인공판막을 쓰지 않고 경관윤침포나 우심실유출부침포를 써서 우폐동맥으로 전심박출량이 호르도록 수술하여 비교적 좋은 수술후 경과를 거쳐 수술사망없이 퇴원하였다.
4. 전례에서 퇴원후 증세의 호전을 보였으며 수술전에 혈담을 경험하였던 환자가 수술후 재차 각혈을 호소하여 입원한 외에는 2-42개월간 추적관찰한 현재까지 특별한 문제없이 외래로 관찰중이다.

REFERENCES

1. Moulton AL, Malm JR: Pulmonary stenosis, pulmonary atresia, single pulmonary artery, and aneurysm of pulmonary artery. In Thorac and Cardiovascular Surgery. edited by Glenn WWL et al, ACC, East Norwalk, 1983.
2. Elders JC, Brofman BL, et al: Unilateral pulmonary artery absence or hypoplasia: radiographic and cardiopulmonary studies in five patients. Circulation 17:557, 1958.
3. Pool PE, Vogel JHK, Blount SG Jr: Congenital unilateral absence of a pulmonary artery: the importance of the flow in pulmonary hypertension. Am J Cardiol 10:706, 1962.
4. Becker AE, Anderson RH: Malformations of the pulmonary trunk and artery. in Pathology of Congenital Heart Disease, Butterworths. London, 1981.
5. Williams GD, Gungan WI, Campbells GS: Surgical treatment of tetralogy of Fallot with unilateral absence of a pulmonary artery. Ann Thorac surg 14:483, 1972.
6. Donahoo JS, Brawley RK, Haller JA, et al: Correction of the tetralogy of Fallot in patients with one pulmonary artery in continuity with the right ventricular outflow tract. Surgery 74:887, 1973.
7. Mistrot JJ, Bernhard WF, Rosenthal A, Castaneda AR: Tetralogy of Fallot with single pulmonary artery: Operative repair. Ann Thorac Surg 23:249, 1977.

8. Goor DA, Lillehei CW: *Congenital malformations of the heart: Embryology, anatomy, and operative considerations*, Grune & Stratton, N.Y., 1975.
9. Sotomoro RF, Edwards JE: *Anatomic identification of so called absent pulmonary artery*. *Circulation* 57:624, 1978.
10. Presbitero P, Bull C, Haworth SG, DeLeval MR: *Absent or occult pulmonary artery*. *Br Heart J* 52:179, 1984.
11. Naito Y, Fujita T, Manabe H, Kawashima Y: *The criteria for reconstruction of RVOT in total correction of tetralogy of Fallot*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 80:574, 1980.
12. Alfieri O, Blackstone E, Kirklin JW, et al: *Surgical treatment of tetralogy of fallot with pulmonary atresia*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 76:321, 1978.
13. Blackstone EH, et al: *Preoperative prediction from cineangiograms of postrepair right ventricular pressure in tetralogy of Fallot*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 78:542, 1979.
14. Norwood WI, Freed MD, Rocchini AP, et al: *Experience with valved conduits for repair of congenital cardiac lesions*. *Ann Thorac Surg* 24:223, 1977.
15. Kirklin JW, Karp RB: *The tetralogy of Fallot: From a surgical viewpoint*, WB Saunders, Philadelphia, 1970.
16. Malm JR, Blumenthal S, et al: *Factors that modify hemodynamic results in total correction of tetralogy of Fallot*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 52:502, 1966.
17. Danielson GK: *Discussion of Williams et al (5) and Donahoo et al (6)*.
18. Shaher RD, Foster E, et al: *Right heart reconstruction following repair of tetralogy of Fallot*. *Ann Thorac Surg* 35:421, 1983.
19. Miller DC, Rossiter JS, Stinson EB, et al: *Late right heart reconstruction following repair of tetralogy of Fallot*. *Ann Thorac Surg* 28:239, 1979.
20. Laks H: *Tetralogy of Fallot*. in *Thoracic and Cardiovascular Surgery* edited by Glenn WW et al, ACC. East NorWalk, 1983.
21. Stafford EG, Mair DD, McGoon DC, et al: *Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: Surgical considerations and results*. *Circulation (Suppl 3)* 48:24, 1973.
22. Bove EL, Byrum CT, et al: *The influence of pulmonic insufficiency on ventricular function following repair of tetralogy of Fallot*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 85:691, 1983.
23. Calder AC, Barratt-Boyes BG, Brandt PWT, Neutre JM: *Postoperative evaluation of patients with tetralogy of Fallot repaired in infancy*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 77:704, 1979.
24. Fuster V, McGoon DC, Kennedy MA, RiHer DG, Kirklin JW: *Long-term evaluation of open heart surgery for tetralogy of Fallot (12-22yrs)*. *Am J Cardiol* 46:635, 1980.
25. libawi MN, Idriss FS, et al: *Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: Should valve insertion be part of the intracardiac repair?* *J Thorac Cardiovasc Surg* 81:901, 1981.
26. LaKs H, Hellenbrand WE, et al: *Patch reconstruction of right ventricular outflow tract with pulmonary valve insertion*. *Circulation* 64:154, 1981.
27. Asano K, Mizuno A, et al: *A new method of right ventricular outflow tract reconstruction in corrective surgery for tetralogy of Fallot*. *J Thorac Cardiovasc Surgery* 59:519, 1970.
28. Ionescu MI, Tanden AP, et al: *Long-term sequential hemodynamic evaluation of right ventricular outflow tract reconstruction using a valve mechanism*. *Ann Thorac Surg* 27:427, 1979.
29. Egloff L, Turina M, Senning A: *An experimental study on transannular path of right ventricular outflow tract with and without pulmonary valve monocusp mechanism*. *Thorac Cardiovasc Surgeon* 29:246, 1982.
30. Sievers HH, Lange PE, et al: *Short-term hemodynamic results after right ventricular outflow tract reconstruction using a Cusp-bearing transannular patch*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 86:777, 1983.
31. Rosenburger D, Sievers HH, et al: *Reconstruction of right ventricular outflow tract in tetralogy of Fallot with a monocusp patch*. *Thorac Cardiovasc Surgeon* 29:345, 1981.
32. Norwood WI, Rosenthal A, et al: *Tetralogy of Fallot with acquired pulmonary atresia and hypoplasia of pulmonary artery; Report of surgical management in infancy*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 72:464, 1976.
33. Mair DD, Ritter DG, et al: *Truncus arteriosus with unilateral absence of a pulmonary artery; Criteria for operability and surgical results*. *Circulation* 55:641, 1977.