

## 온전한 심실 중격을 가진 폐동맥 폐쇄증의 신생아기 수술 치료의 중기 성적

곽재건\* · 김웅한\* · 김동진\* · 이창하\*\* · 이정렬\* · 김용진\* · 노준량\*

### Mid-term Results of Neonatal Surgical Management of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum

Jae Gun Kwak, M.D.\*; Woong-Han Kim, M.D.\*; Dong Jin Kim, M.D.\*; Chang Ha Lee, M.D.\*\*  
Jeong Ryul Lee, M.D.\*; Yong Jin Kim, M.D.\*; Joon Ryang Rho, M.D.\*

**Background:** Pulmonary atresia with intact ventricular septum is a rare congenital cardiac disease. There have been various surgical options, but there are still controversies. **Material and Method:** Fourteen neonates who were operated on between 1999 and 2000 were enrolled in this study. We measured Z-value of tricuspid valve by echocardiography. We performed right ventricular outflow tract transannular patch in 9 patients. Modified Blalock-Taussig shunt was placed according to the condition of patients. Mean follow up period was 46.0 months. **Result:** There were 2 operative mortality and 1 late mortality. Biventricular repair was possible in 7 patients. One and a half ventricular repair were done in 3 (tricuspid valve Z-value was -2, -2.5 and -3) and single ventricular repair in 2 patients (tricuspid z-value was -4.6, -4.5). The tricuspid valve Z-value for the patients who had bi-ventricular repair and one and a half ventricular repair were  $-0.8 \pm 1.50$  ( $-3.2 \sim 1.2$ ) and  $-2.5 \pm 0.5$  ( $-3 \sim -2$ ) respectively. All patients who survived had fair to good right ventricular function, good left ventricular function and good clinical states. **Conclusion:** Neonatal surgical management of pulmonary atresia with intact ventricular septum has a good surgical outcome, z-value of tricuspid may be helpful for the determination of surgical options.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:815-820)

**Key words:** 1. Congenital heart disease  
2. Pulmonary atresia  
3. Tricuspid valve

### 서 론

온전한 심실 중격을 가진 폐동맥 폐쇄증은 선천성 심기형 중 1~1.5%를 차지하는 드문 선천성 심기형이다. 이 질환의 해결을 위하여, 중재적 시술로서 폐동맥 판막을

넓혀주는 방법에서 수술적으로 접근하는 방법까지 다양한 해결방법이 제시되어 왔지만, 아직까지 보편적으로 받아들여지고 있는 방법은 없는 상황이다. 이 연구는 후향적 연구로써 저자들의 센터에서 시행한 수술적 치료의 중기 결과를, 삼첨판막의 크기에 따른 수술적 치료 방침에

\*서울대학교 어린이병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

\*\*경기도 부천세종병원 흉부외과

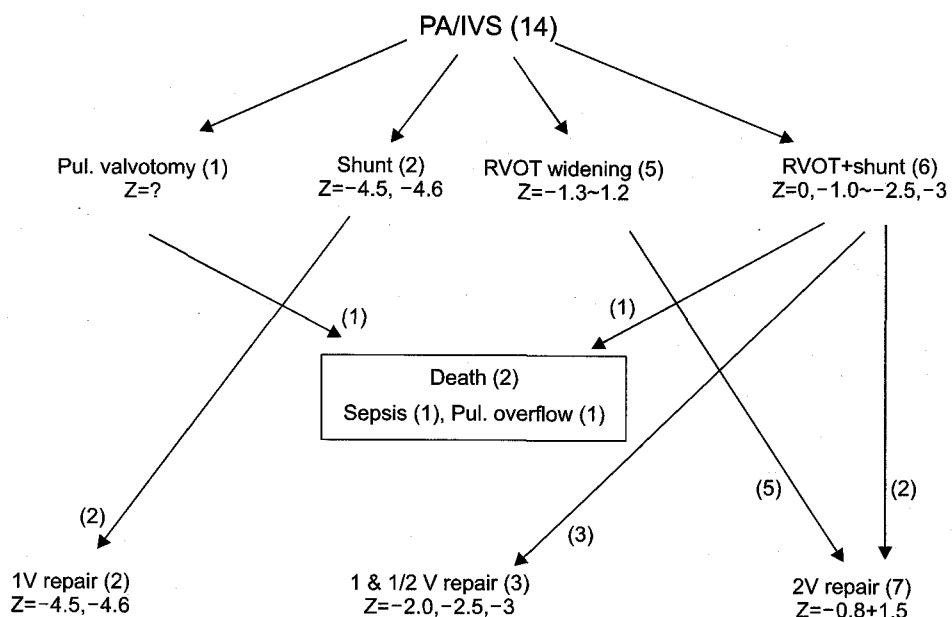
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Bucheon, Korea

†이 논문은 "41<sup>st</sup> Annual Meeting of the Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Asian Session"에서 구연으로 발표되었던 내용임.

논문접수일 : 2005년 9월 2일, 심사통과일 : 2005년 10월 23일

책임저자 : 김웅한 (110-799) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실, 서울대병원 흉부외과  
(Tel) 02-2072-3637, (Fax) 02-3672-3637, E-mail: woonghan@snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



**Fig. 1.** Surgical outcome of pulmonary atresia with intact ventricular septum in neonatal patient. PA=Pulmonary atresia; IVS=Intact ventricular septum; PUL=Pulmonary; RVOT=Right ventricular outflow tract.

따른 성적과 비교하였다.

### 대상 및 방법

1999년부터 2000년까지 2년 동안 두 개의 심장센터(서울대학교 어린이 병원, 부천세종병원)에서 온전한 심실 중격을 가진 폐동맥 폐쇄증으로 신생아시기에 수술을 시행 받은 14명의 환자를 대상으로 의무기록지를 통한 후향적 연구를 시행하였다. 이들 중 남자 환자는 11명이었다. 환자들의 평균 나이는  $20.0 \pm 22.5$ 일이었고, 체중은  $3.6 \pm 1.5$  kg이었다. 이 중 우심실 의존성 관상동맥 순환의 형태를 보이는 환자는 없었다. 환자들은 수술 이전 심초음파를 통하여 삼첨판막문의 크기를 측정하여 Z 값을 구하였다. 한 명의 환자에서 의무기록의 소실로 Z 값을 알 수 없었다. 환자들 모두에게서 심초음파를 포함한 수술 후 추적 관찰이 가능하였고, 추적관찰 기간은  $46.0 \pm 9.5$ 개월이었다.

### 결 과

환자들의 수술 전 심초음파 상에서의 Z 값은  $-2 \pm 1.8$ 이었다. Z 값을 알 수 없었던 환자는 수술을 통하여 폐동맥 판막 성형술만을 시행하였다. 체-폐동맥 단락술만을 시행하였던 환자들은 Z 값이 각각  $-4.5, -4.6$ 였으며, 첨포를 이용한 우심실 유출로 확장술만을 시행한 5명의 환자

는 Z 값이  $-1.3$ 에서  $1.2$  사이에 속하였다. 우심실 유출로 확장술 및 체-폐동맥 단락술을 같이 시행한 6명의 환자 중, 4명의 Z 값은  $-1$ 에서  $-2.5$ 에 속하였으며, 2명에서  $-3, 0$ 의 Z 값을 보였다.

14명 중 조기 사망은 2명이었다(14.3%). 이 중 한 명은 2.5 kg의 저체중 신생아로 Z 값은  $-1$ 로 처음에는 우심실 유출로만을 시행할 수 있을 것이라고 판단하였으나, 수술 중 동맥관 개존이 파열되면서 완전순환정지가 필요하였으며, 수술 후 인공 심폐기 이탈시 지속적인 저산소증이 해결되지 않아 3 mm 크기의 체-폐동맥 단락술을 시행하였던 환자였다. 환자는 중환자실 전동 후 저산소증은 해결되었으나, 폐동맥으로의 과다 혈류로 인하여 사망하였다. 또 다른 사망 환자는 폐동맥 판막 성형술만을 시행하였던 환자로 수술 후 폐혈증으로 사망하였다. 환자는 수술 시행 전 중재적 시술로 폐동맥 판막 성형술을 시도하던 중 우심실 유출로 천공이 발생하여 응급 수술을 시행 받은 환자였다. 2명의 수술 사망 외에 1과 1/2 심실교정(one and a half ventricular repair)을 시행 받고 나서 만기 사망 환자가 1명 있었다.

체-폐동맥 단락술을 시행 받은 두 명의 환자의 Z 값은 각각  $-4.5, -4.6$ 이었으며, 모두 단심실성 교정을 시행하였다. 또한 우심실 유출로 확장술 및 체-폐동맥 단락술을 같이 시행 받은 6명의 환자 가운데 Z 값이  $-3, -2.5, -2$ 를 보였던 3명의 환자에게 1과 1/2 심실교정이 행해졌으며, 1명은 Z 값이  $-1$ 로 비교적 수술적 치료가 용이하다

고 여겨졌으나, 위에서 밝힌 것처럼 수술장에서의 저산소증으로 인공심폐기 이탈이 되지 않아 만들어준 체-폐동맥 단락으로 인한 폐동맥 혈류 과다로 인하여 사망하였다. 나머지 2명 중 -1.5의 Z 값을 보인 환자에게서 양심실성 교정이 시행되었고, Z 값이 -3.2를 보인 환자에서도 양심실성 교정이 가능하였다. 이 두 환자에서 모두 현재 우측 심장의 확장 소견은 없으며, 심장 관련 약제도 복용하고 있지 않다. 한편 우심실 유출로 확장술만을 시행받은 5명의 환자는 모두 양심실성 교정을 받았다. 양심실성 교정이 가능했던 환자들의 평균 Z 값은  $-0.8 \pm 1.5$ 였다(Fig. 1).

환자들은  $46.0 \pm 9.5$ 개월까지 추적 관찰이 가능하였는데, 삼첨판막 폐쇄부전이 6명, 폐동맥판막 폐쇄부전이 7명에서 발견되었다. 삼첨판막 폐쇄부전이 발견된 환자 중 2명은 경미한 정도였고, 4명은 II~III/IV 정도의 등급을 보였으며, 폐동맥판막은 3명의 III/IV, 4명의 IV/IV 정도의 폐쇄부전을 보였다. 그러나 생존한 모든 환자에게 있어 특별한 증상이나 징후는 발견되지 않았으며, 좌심실 기능은 모두 좋은 상태였고, 우심실 기능 역시 중등도 이상으로 좋은 상태를 보이고 있는 상태로, 이를 환자들의 남아 있는 심장 내 결손은 아직까지 추적 관찰 중에 있다. 환자들 가운데 1과 1/2 심실 교정을 시행한 환자 3명 중 2명에서 심장 관련 약제 복용을 계속하고 있으며, 양심실 교정을 시행한 환자 중 1명에서 심장 관련 약제를 복용하고 있다. 이 환자는 중등도 이상의 삼첨판막 폐쇄 부전과 폐동맥판막 폐쇄 부전을 모두 보이고 있는 환자이다.

## 고 찰

온전한 심실 중격을 가진 폐동맥 폐쇄증은 전체 선천성 심기형의 1~1.5%를 차지하는 드문 질환이며, 보고자에 따라서는 선천성 심기형 중 유아기에 위급한 증세를 나타내는 환자의 3%를 차지한다고 보고하기도 한다[1]. 온전한 심실 중격을 가진 폐동맥 폐쇄증에 대한 외과적 치료는 1960년대 초기부터 시행되었다. 일부 보고[2]에 의하면 온전한 심실 중격을 가진 폐동맥 폐쇄증 환아가 3세 까지 살아 있는 경우는 2.5%에 불과하였다. 초기에는 고식적인 단락술이나 폐쇄적 폐동맥 절개술(closed pulmonary valvotomy)이 주로 행하여졌다. 그 후 1970년 대 초기에 우심실 유출로 확장술과 함께 체-폐동맥단락술을 하는 방법이 기술[3,4]되었고 이러한 접근 방법은 그 후의 많은 다른 보고들과 함께 이 질환에 있어서 우심실과 관상동맥의 다양한 형태를 이해할 수 있게 하였고 지금의 신생아시기에

형태에 따른 특정 치료 방법의 개념을 확립시키는데 중요한 기여를 하였다. 하지만 이러한 이해에도 불구하고 아직까지 초기 치료방침에 대한 의견일치는 이루어지지 않고 있다. 그것은 각각 센터의 경험이 아직까지 적으며 외과 치료가 이루어지는 이 질환의 형태학적 스펙트럼이 워낙 다양하기 때문이다. 이러한 요소들은 센터와 의사에 따라서 초기 치료 방침 결정에 다양하게 작용하여 다양한 결과를 가져오게 하였다. 결과적으로 다양한 접근 방법이 지금까지 제시되었지만 아직까지 보편적으로 받아들여지는 방법은 없다고 하겠다. 이에 Congenital Heart Surgeons Society (CHSS)에서는 1987년부터 미국과 캐나다에 있는 31개 센터를 대상으로 이 질환에 대한 전향적인 연구를 하고 있으며 1993년에 이미 중간 결과가 보고된 바가 있다[5].

온전한 심실 중격을 가진 폐동맥 폐쇄증에서 가장 이상적인 목표는 발달이 안 된 우심실의 성장을 도모하여 양심실성교정을 하는 것이다. 이것을 위한 가장 주된 관심사는 일차 수술 후 장기적으로 우심실이 정상적인 압력에서 체정맥의 모든 혈액을 받아서 폐동맥으로 보내는 기능을 감당할 수 있느냐 하는 것이다. 이것이 신생아시기에 치료 방법을 결정하는데 가장 중요한 요인이다. 이 병에서 처음 외과적 치료 술식을 결정하는데 있어서 첫째 목표는 사망률을 최소화하는 것이고 둘째 목표는 우심실의 성장을 촉진하여 양심실성 교정의 가능성을 최대화하는 것이다. 그리고 또 하나의 목표는 처음 외과적 교정 후에 불필요한 중간단계의 수술을 최소화하는 것이다. 이 목표는 당연한 것이지만 CHSS의 데이터에 의하면 우심실의 형태에 관계없이 처음 시술로 체-폐동맥 단락술을 한 것이 다른 어떤 시술보다도 생존율 면에서 우수하여 사망률을 낮추는 것만이 목표라면 단락술만을 하는 것이 가장 좋은 방법이라고 하겠다. 하지만 우심실유출로를 만들어 우심실의 압력을 낮추고 전향적 혈류를 만들어 주지 않는다면 우심실은 자랄 수 있는 기회가 없어지고 어쩔 수 없이 기능이 없는 작은 형태로 남게 된다. 따라서 단락술만을 한 경우, 많은 환아에서 단심실성 교정을 피할 수 없다. 지금까지 많은 보고가 이 사실을 뒷받침하고 있다. 그러나 우심실 유출로를 만들어 주어 우심실의 전향적 혈류와 함께 압력을 낮추어 주었을 때, 특히 이것이 신생아시기에 첫 외과적 시술로 행해졌을 때 우심실의 성장은 많은 보고[6-10]에서 확인할 수 있다. 우심실 압력을 낮추는 시술을 하지 않거나 늦은 시기에 하는 경우에는 우심실의 성장을 기대할 수 없기 때문에 양심실성 교정을 기대할

수 없다. 비록 부적절한 우심실을 가진 환아에서 조기에 폐동맥 폐쇄증을 외과적으로 해결하는 것이 모든 환아에서 전체폐순환을 감당할 수 있는 우심실로 자라게 한다고 할 수는 없지만 여러 문헌보고에서 우심실의 성장을 위해서는 폐동맥 폐쇄증을 외과적으로 해결하는 것이 필요한 시술임은 분명하다. 그러므로 우심실유출로의 협착을 해결하는 시술 자체가 위험하지만 않다면 시술을 시행하는 쪽으로 일반적으로 의견이 모아지고 있다.

CHSS에서 제시한 데이터는 지금까지 이 질환에 대해서 가장 많은 수를 분석하였으며 현재도 연구가 진행되고 있다. 이들의 연구에서 가장 의미있는 것은 삼첨판막의 판윤의 크기를 치료 방법의 지표로 이용한 것으로 나름대로 초기 치료의 기준을 제시하였다.

삼첨판의 직경이 정상보다 약간 작거나 우심실 내강의 크기가 정상크기애 근접하는 소수의 환아에서는 우심실 유출로 확장수술만 하기에 가장 적합하다. 이런 경우 사망률이 증가되지 않는다는[11,12]. 그리고 우심실에 의한 전방혈류에 의해 삼첨판과 우심실의 성장이 촉진된다. 이 경우에 추가로 단락술이 요구될 확률은 매우 낮다. 우심실 유출로를 확장하는 방법으로는 폐동맥판막절개술과 포편을 이용한 우심실유출로 재건술이 있다. 폐동맥 판막 절개술만으로 우심실의 압력을 낮출 수 있다면 이상적이지만 그런 경우 추가 술식이 요구될 가능성이 높았다[5]. 폐동맥 폐쇄부위의 형태학적인 특징, 예를 들면 폐쇄부위가 균육으로 되어 있다든지 판막이 매우 두꺼워 있거나 판막률의 크기가 작다든지 하는 요소가 추가 술식의 필요를 결정하는 중요한 인자가 된다고 여겨지지만 확인되지는 않고 있다. 이 문제는 앞으로 좀더 많은 데이터가 모아지면서 추가로 포편에 의한 우심실유출로 확장술이 필요한 경우가 밝혀지면 수술 방법을 결정하는 데 많은 도움이 되리라 여겨진다. 포편에 의한 우심실 유출로 확장술은 추가수술을 피할 수 있는 장점이 있지만 동반되는 폐동맥 판막 역류로 인해 우심실부전을 초래하고 심방에서의 우-좌단락을 증가시켜 청색증을 유발하여 추가로 체-폐동맥 단락술의 필요성을 증가시킬 수 있는 단점이 있다. 어떤 술식을 하든 술 후 환아를 세심히 관찰하는 것이 가장 중요하다. 판막 절개술만을 한 경우 수 년 내로 우심실유출로의 협착을 해결해야 할 필요성이 있을 수 있으며 어떤 술식이든 청색증이 생기면 추가 단락술이 필요하다.

삼첨판막률이 중정도의 발육부전이 있는 경우 양심실성 교정을 목표로 할 수 있다[11,12]. 하지만 이러한 가능성은 삼첨판막률의 크기가 작을수록 감소하게 된다. 이러

한 형태의 군에서는 단락술만을 하거나 우심실 유출로 재건술과 단락술을 같이 해주거나 사망률에서는 비슷하다. 하지만 여러 가지 이유에서 우심실 유출로 재건술과 동시에 단락술을 하는 술식이 선호된다고 하겠다. 이 술식은 전방성 혈류를 증가시키고 우심실의 성장을 도모한다. 그리고 추가 술식의 위험성을 낮춘다. 우심실 유출로 재건술로는 판막절개술과 포편을 이용한 확장술 모두 사용될 수 있으나 앞에서 언급했듯이 포편을 이용한 확장술이 추가 술식을 피할 수 있다. 반면에 포편을 이용한 확장술은 폐동맥 판막 역류로 나쁜 혈류역학을 초래할 수 있다. 단락에 의한 혈류가 거꾸로 포편을 지나 우심실, 삼첨판으로 역류되는 경우도 관찰되고 있다.

삼첨판막률의 발육부전이 심한 경우 선호되는 술식은 단락술만 하는 것이다[11,12]. 다른 술식보다 이 방법의 사망률이 가장 낮다. 우심실 유출로 재건술을 하더라도 이 곳을 통한 전방성 혈류는 미약하여 이 군에서의 양방향성 교정가능성은 회박하다. CHSS 연구에서 삼첨판막률이 정상에서 표준편차 3 이하로 작은 경우( $Z = -3$ )에 있어서 양방향성교정이 된 경우는 없었다[5].

저자들의 센터에서 수술 전 측정한 삼첨판막의 Z 값이 -4.5, -4.6이었던 두 명의 환자는 양심실성 교정이 불가능할 것이라고 생각하고 첫번째 수술시 체폐동맥 단락술만을 시행하였다. 이들은 모두 수술 후 생존하였고, 단심실성 교정까지 이르는데 성공하였다. 연구에 포함된 환자 중 Z 값이 -2 이상이었던 환자는 모두 8명이었으며, 이들 가운데 6명이 양심실성 교정까지 성공하였다. 나머지 2명 중 한 명은 우심실 유출로 형성 및 체폐동맥 단락술을 시행하고 난 뒤 폐동맥으로의 과다 혈류로 사망하였으며( $Z = -1$ ), 다른 한 명은 1과 1/2 심실교정(one and a half ventricular repair)을 시행하였다( $Z = -2$ ). 1과 1/2 심실교정으로서 최종 단계의 심실 교정을 마친 환자들의 경우 모두 3명으로 그 Z 값은 각각 -2, -2.5, -3으로 단심실성 교정을 받은 환자들과 양심실성 교정을 받은 환자들과 비교하여 어느 정도 속한 Z 값의 범위가 구별되어 보이기는 하지만, 위에서 언급한 것처럼 확실하게 -4 이하인 경우와 -1.5 이상의 Z 값을 가진 경우처럼 최종 단계의 심실 상태를 예측하기가 그다지 어렵지 않으므로 초기의 수술을 결정하는데 있어서도 큰 고민이 필요하지 않다. 그러나 경계선에 있는 환자의 경우는 다소 유동적인 결과를 보인다. 이 연구에서도 CHSS의 제시한 바와는 다르게, 수술 전 Z 값이 -3.2 정도로 낮은 수치를 보였던 환자가 양심실성 교정이 가능한 경우도 있었으며, Z 값이 -1로 측

정되어 우심실 유출로 확장만으로 양심실성 교정이 가능할 것으로 보였던 환자가 인공심폐기 이탈시 저산소증을 보이며 결국 체폐동맥 단락술을 시행하였다가 오히려 이로 이한 폐동맥 과다 혈류로 사망한 경우도 있어 아직까지 본 센터들의 데이터들만으로는 일관된 결론을 도출했다고 주장하기는 어렵다. 더구나 -3.2인 환자가 양심실성 교정이 가능했던 경우는 CHSS에서 -3 이하인 경우 양심실성 교정이 된 증례가 없었다는 보고[5]와는 또 다른 결과를 보이는 것으로서 아직까지 계속 진행되고 있는 CHSS의 연구결과 역시 좀 더 지켜볼 필요가 있을 것이라고 생각한다.

이 연구는 두 곳의 제한된 센터와 적은 수의 환자를 대상으로 하였기 때문에 통계학적인 의미를 도출하기에는 무리가 있으며, 삼첨판막의 Z-value를 고려하여 수술 방침을 결정한 case가 8예에 불과하여 모든 증례에 있어 전향적으로 수술 방침이 결정되지 않았다는 제한점이 있지만, 결과적으로 CHSS에서 제시한 자료에 따른 수술 결과와 크게 다르지 않은 높지 않은 사망률을 보였으며, 또한 최종 단계의 수술까지 이르고 난 후의 환자들의 혈역학적 상태나 심초음파 상의 결과 역시 좋은 상태를 보이고 있는 바, 저자들은 온전한 심실 중격을 가지고 있는 폐동맥 폐쇄증 환자에 있어 삼첨판막 크기에 따른 초기 수술 방침의 결정은 비교적 안전하다고 생각한다. 앞으로 상기와 같은 질환을 가진 환자들의 수가 늘어나 데이터가 모이게 될 경우 보다 확실한 결과를 얻을 수 있을 것으로 기대된다.

### 참 고 문 헌

1. Buckley LP, Dooley KJ, Fyler DC. *Pulmonary atresia and intact ventricular septum in New England*. Am J Cardiol 1976;37:124.
2. Gersony WM, Bernhard WF, Nadas AS, et al. *Diagnosis and surgical treatment in infants of critical pulmonary outflow obstruction*. Circulation 1967;35:765.
3. Bowman FO Jr, Malm JR, Hayes CJ, et al. *Pulmonary atresia with intact ventricular septum*. J Thorac Cardiovasc Surg 1971;61:85-95.
4. Trusler GA, Yamamoto N, Williams WG, et al. *Surgical treatment of pulmonary atresia with intact ventricular septum*. Br Heart J 1976;38:957.
5. 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;105:406-27.
6. Patel RG, Freedom RM, Moes CAF, et al. *Right ventricular volume determination in 18 patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum. Analysis of factors influencing right ventricular growth*. Circulation 1980;61:428.
7. Hanseus, Bjorkhem G, Lundstrom NR, Laurin S. *Cross-sectional echocardiographic measurements of right ventricular size and growth in patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum*. Pediatr Cardiol 1991;12:135-42.
8. Lewis AB, Wells W, Lindesmith GG. *Right ventricular growth potential in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum*. J Thorac Cardiovasc Surg 1986;91:835-40.
9. Metzdorff MT, Pinson CW, Grunkemeir GL, et al. *Late right ventricular reconstruction following valvotomy in pulmonary atresia with intact ventricular septum*. Ann Thorac Surg 1986;42:45-51.
10. Moller JH, Girod D, Amplatz K, et al. *Pulmonary valvotomy in pulmonary atresia with hypoplastic right ventricle*. Surgery 1970;68:4,630-4.
11. Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS, Glenn WWL. *Glenn's Thoracic and Cardiovascular surgery*. 6th ed. Norwalk: McGraw-Hill Publishing Co. 1996.
12. Sellke FW, del Nido PJ, Swanson SJ. *Sabiston & Spencer Surgery of the chest*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders. 2005.

=국문 초록=

**배경:** 온전한 심실 중격을 가진 폐동맥 폐쇄증은 드문 선천성 심장 질환으로, 치료에 대한 다양한 접근 방법이 있어 왔지만, 아직까지 보편적으로 받아들여지는 방법은 없는 실정이다. **대상 및 방법:** 1999년에서 2000년 사이에 온전한 심실 중격을 가진 폐동맥 폐쇄증을 진단 받고 수술한 14명의 신생아 환자를 대상으로 하였다. 수술 전 심초음파로 삼첨판막의 크기를 측정하여 Z 값을 구하였다. 환자 모두에게 심초음파에 의한 추적관찰이 가능하였으며, 평균 추적관찰 기간은  $46.0 \pm 9.5$ 개월이었다. **결과:** 14명의 환자들 중 2명의 조기 사망이 있었고, 1명의 환자는 1과 1/2심실교정의 시행 후 만기 사망하였다. 7명의 환자에서 양심실성 교정이 가능하였고, 이들의 Z 값은  $-0.8 \pm 1.50$ 이었다. 1과 1/2 심실 교정이 3명의 환자에게 시행되었으며, 이들의 Z 값은 각각  $-2$ ,  $-2.5$ ,  $-3$ 이었다. Z 값이  $-4.5$ ,  $-4.6$ 인 2명의 환자에게 있어 단심실성 교정을 시행하였다. 이들 모두에 대한 심초음파 추적이 이루어졌으며, 남아 있는 심장 내의 결손으로 중등도의 폐동맥판막 폐쇄부전이 2명, 심한 정도의 폐동맥판막 폐쇄부전이 2명 있었다. 환자들의 우심실 기능은 비교적 훌륭았으며, 좌심실 기능은 정상이었다. **결론:** 온전한 심실 중격을 가지고 있는 폐동맥 폐쇄증을 가지고 있는 신생아 환자들에게 있어 수술적 치료의 사망률은 그다지 높지 않았으며, 삼첨판막의 크기를 고려한 수술 방침의 결정은 비교적 안전하고 좋은 결과를 보일 수 있음을 알 수 있었다.

**중심 단어 :** 1. 선천성 심기형  
2. 폐동맥 폐쇄증  
3. 삼첨판