

심실중격결손의 형태에 따른 양대혈관 우심실기시종의 수술 및 장기 결과

유송현* · 박영환* · 박한기* · 조범구*

Surgical and Long Term Results for Double Outlet Right Ventricle by the Type of Ventricular Septal Defect

Song Hyeon Yu, M.D.*, Young Hwan Park, M.D.*, Han Ki Park, M.D.*, Bum Koo Cho, M.D.*

Background: The results of biventricular repair for double outlet right ventricle have been improved in recent series. We studied the surgical and long term results for total correction of double outlet right ventricle by the type of ventricular septal defect. **Material and Method:** Between November 1979 and December 2003, 126 patients had biventricular repair for double outlet right ventricle. The mean age was 1.8 years (range 1~44) and 86 patients (68.3%) were male. We classified and studied this disease by the type of VSD. **Result:** The locations of VSD were subaortic in 79 (62.7%), subpulmonary in 17 (13.5%), doubly committed in 16 (12.7%) and noncommitted in 14 (11.1%). 28 patients had palliative operation before total correction and the mean interval to total correction was 41.0 ± 45.1 months. The methods of total correction were intraventricular baffling in 37 (29.4%), intraventricular baffling with patch enlargement of right ventricular outflow tract in 49 (38.9%), intraventricular baffling with Rastelli procedure in 15 (11.9%), arterial switch operation in 8 (6.3%) and REV procedure in 4 (3.2%), etc. Hospital mortality rate was 10.3% (13 patients) and 25 reoperations were performed in 24 patients (19.0%). The risk factors for hospital mortality and reoperation were cardiopulmonary bypass time ($p=0.020$) and previous palliative operation ($p=0.013$), respectively. Follow up was possible in 98 patients and mean follow up period was 118.9 ± 70.7 months. The percent survival and survival for freedom from reoperation at 15 years were 82.5% and 66.7%, respectively. The survival rate was significantly lower ($p=0.003$) in transposition of great artery type and remote type than in simple ventricular septal defect type and tetralogy of Fallot type, but there was no statistical differences in survival rate for freedom from reoperation. **Conclusion:** It is thought to be that acceptable surgical and long term results can be obtained with application of appropriate methods of repair for double outlet right ventricle.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:181-190)

Key words: 1. Heart defect, congenital
2. Heart septal defects, ventricular

*연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Yonsei Cardiovascular Center, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

† 본 논문은 대한흉부외과학회 제36차 추계학술대회에서 발표되었음.

논문접수일 : 2004년 11월 24일, 심사통과일 : 2005년 1월 28일

책임저자 : 박영환 (120-752) 서울시 서대문구 신촌동 134번지, 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 02-361-7285, (Fax) 02-313-2992, E-mail: yhpark@yumc.yonsei.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

서 론

양대혈관 우심실기시증은 심실대혈관 연결의 한 유형으로 대동맥과 폐동맥이 완전히(entirely) 혹은 대부분이(predominantly) 우심실에서 기시되는 심장기형이며, 선천성 심장기형의 약 1%를 차지하는 질환이다[1]. 1964년에 Kirklin 등[2]이 최초로 대동맥하형 심실중격결손을 가진 양대혈관 우심실기시증 환자에 있어서 성공적인 수술을 보고한 이래, Lev 등[3]은 처음으로 심실중격결손의 위치에 따라 양대혈관 우심실기시증을 분류하였고 이에 따른 양심실성 교정을 위한 각각의 치료 방법들이 발달함으로써 현재에 이르고 있다. 양대혈관 우심실기시증의 양심실성 교정에 있어서 심실중격결손의 위치나 형태는 수술 결과에 직접적인 영향을 미치지 않는다고 알려져 있으나[4,5], 심실중격결손의 위치에 따른 분류를 사용하여 수술적 치료 방법이 결정됨으로써 수술 결과에 중요한 역할을 하고 있다. 양대혈관 우심실기시증의 수술적 치료 방법을 결정하기 위해서는 수술 전에 심실중격결손의 형태, 폐동맥 협착 유무, 대혈관 위치 관계, 삼첨판막운-폐동맥판막운 간의 거리, 관상동맥 기형의 유무 및 형태와 다른 동반기형 등에 대한 치밀한 해부학적 기술이 선행되어야 한다. 저자들은 연세대학교 심장혈관병원에서 양심실성 교정수술을 시행 받은 양대혈관 우심실기시증 환자들을 대상으로 심실중격결손의 위치와 폐동맥협착의 유무에 따른 수술 방법, 수술 후 합병증, 수술 방법에 따른 조기 사망률 및 재수술률, 조기사망률 및 재수술의 위험인자 및 장기생존율 및 무재수술 생존율 등을 알아보려고 하였다.

대상 및 방법

1979년 9월부터 2003년 12월까지 양대혈관 우심실기시증으로 진단되어 양심실성 교정을 시행 받은 126명의 환자를 대상으로 하였다. 진단은 수술 전 심초음파와 혈관조영술 및 수술 시의 육안적 소견에 의해 이루어졌으며 해부학적 형태로 인해 단심실성 교정을 시행 받은 경우는 제외하였다. 남자가 86명(68.3%), 여자는 40명(31.7%)이었으며, 완전교정술시의 평균연령은 4.6±7.3세(1개월~44세)였다.

심실중격결손의 위치에 따른 분류에서 대동맥하형인 경우가 79예(62.7%)로 가장 많았고, 폐동맥하형이 17예(13.5%), 이중교통형이 16예(12.7%), 비교통형이 14예(11.1%), 방실중격결손형 4예 포함)였다. 폐동맥협착은 대동맥하형

Table 1. Location of VSD and number of patients

Location of VSD	Number of patients (%)
Subaortic	79 (62.7)
With pulmonary stenosis (TOF type)	59
Without pulmonary stenosis (VSD type)	20
Subpulmonary (TGA type)	17 (13.5)
Doubly committed	16 (12.7)
With pulmonary stenosis (TOF type)	11
Without pulmonary stenosis (VSD type)	5
Non-committed (Remote type)	14 (11.1)
Atrioventricular septal defect	4
Total	126 (100.0)

VSD=Ventricular septal defect; TOF=Tetralogy of Fallot; TGA=Transposition of great artery.

의 79예 중 59예(74.7%)에서 있었고, 폐동맥하형의 6예(35.3%), 이중교통형의 11예(68.8%), 비교통형의 8예(57.1%)에서 있었으며 대동맥하형에서 비율이 가장 높았다(Table 1). Henry 등[1]은 심실중격결손 및 폐동맥협착의 유무에 따라 양대혈관 우심실기시증을 4가지 형으로 분류하였으며, 저자들은 연구를 위해 이러한 분류 방법을 사용하였고, 이에 따라서는 단순 심실중격결손형은 25예(19.8%), 활로4징형은 70예(55.6%), 대혈관전위형은 17예(13.5%), 그리고 원위형은 14예(11.1%)였다.

126명의 환자 중 28명(22.2%)이 완전교정술전에 고식적 수술을 시행 받았으며, 비교통형 심실중격결손을 가진 환자 14명 중 5명(35.7%)에서 고식적 수술이 필요하여 비율이 가장 높았다. 고식적 수술을 시행 받을 당시의 평균 연령은 2.3±2.6세(2~10.5세)였고 완전교정술까지의 평균기간은 3.4±3.8년(1~18.3년)이었다. 2명의 환자는 2회의 고식적 수술을 시행 받았으며 변형 블라록 타우시히 단락술(modified Blalock Taussig shunt)이 20명에서 시행 되어 가장 많았고 폐동맥 교약술이 6명에서 있었다(Table 2).

동반기형으로는 난원공 및 심방중격결손이 75예(59.5%)로 가장 많았고 양측성 상대정맥이 29예(23.0%). 관상동맥 기형이 10예(7.9%), 대동맥축착증 및 대동맥궁단절이 6예(4.8%)였다(Table 3).

추적 관찰은 의무 기록이나 전화 질의를 통해 이루어졌고 위험인자 분석을 위해 χ^2 -test, Fisher's exact test 및 회귀 분석을 사용하였고, 생존율 및 무재수술 생존율 분석

Table 2. Palliative name of procedures

Name of procedures	Number of procedure
Modified Blalock-Taussig shunt	20
Pulmonary artery banding	6
Waterston-Cooley shunt	1
Central shunt	1
Total	28 (22.2%)

은 Kaplan-Meier method를 이용하였다. 통계적 분석은 SPSS for windows 10.0을 이용하였다.

결 과

완전교정술의 방법으로는 37예(29.4%)에서 심실내 배플 교정술을 시행 받았고, 49예(38.9%)에서 심실내 배플과 우심실유출로 첩포 확장술을, 15예(11.9%)에서 심실내 배플과 라스텔리(Rastelli)술식을, 8예(6.3%)에서 심실내 배플과 동맥전환술(arterial switch operation)을 시행 받았다. 수술 후 합병증은 43예(34.1%)에서 발생하였고 수술 사망은 13예(10.3%)에서 있었으며, 24명(21.2%)의 환자가 재수술을 시행 받았다(Table 4-6).

1) 심실중격결손형 - 대동맥하형 혹은 이중교통형 심실중격결손의 양대혈관 우심실기시증에서 폐동맥협착이 없는 경우

전체 25예 중 20예(80.0%)에서 심실내 배플교정술만을 시행 받았고 5예(20.0%)에서는 심실내 배플과 함께 우심실유출로 첩포 확장술이 필요하였다. 3예에서는 심실내 배플교정과 함께 심실중격결손의 크기가 작아(restrictive VSD) 심실중격결손의 확장(extension)이 필요하였다. 수술 후 폐렴이 2예, 심부전이 2예, 폐혈증 1예, 재수술이 필요했던 수술 후 출혈 1예, 상처 감염 1예 등 모두 7예(28%)에서 수술 후 합병증이 발생하였으며 양측성 상대정맥이 있어 심실내 배플 교정과 함께 좌측상대정맥을 좌폐동맥에 문합해 주었던 1예(4.0%)의 환자에서 심부전으로 인한 수술 사망이 있었다. 5명(20.8%)의 환자에서 재수술이 필요하였으며 3예에서는 대동맥하 협착으로, 1예에서는 수술 후 8개월째 배플의 분리(detachment)로 인해 재배플 교정술을 시행 받았으며 1예에서는 수술 후 1개월째 발견된 다발성 심실중격결손으로 인해 첩포교정술을 시행 받았

Table 3. Associated anomalies

Name of anomaly	Number of patients
Atrial septal defect or patent foramen ovale	75
Bilateral superior vena cava	29
Dextrocardia	21
Coronary artery anomaly	10
Aortic arch interruption or coarctation	6
Mitral valve anomaly	5
Multiple VSD	4
Atrioventricular discordance	3
Aortic valve stenosis	2
Absent pulmonic valve syndrome	2
Criss-cross heart	1

VSD=Ventricular septal defect.

다. 재수술로 인한 수술 후 합병증이나 사망은 없었다.

2) 활로4징형 - 대동맥하형 혹은 이중교통형 심실중격결손의 양대혈관 우심실기시증에서 폐동맥협착이 있는 경우

전체 70예 중 19예(27.1%)에서 심실내 배플 교정술만을 시행 받았고 40예(57.1%)에서는 심실내 배플과 함께 우심실유출로 첩포 확장술을, 11예(15.7%)에서는 심실내 배플과 함께 라스텔리술식을 시행 받았다. 수술 후 합병증은 17예(24.3%)에서 발생하였다. 6예에서 방실전도차단이 있었으며 이 중 4예에서 영구 심박동기 삽입이 필요하였고, 심부전이 4예, 재수술이 필요했던 수술 후 출혈이 3예, 창상감염 2예, 폐렴 및 호흡부전이 각 1예에서 있었다. 수술 후 사망은 4예(5.7%)에서 있었고 사망원인은 심부전이 3예, 폐부종이 1예였다. 11명(16.7%)의 환자에서 재수술이 필요하였으며 심실내 배플과 함께 라스텔리술식을 시행 받은 11예 중 7예(63.6%)에서 도관의 협착으로 인해 평균 120.9±48.0개월(71~188개월) 후 재라스텔리술식이 필요하였다. 2예에서는 폐동맥의 협착으로 인해 혈관성형술을 시행 받았고 1예에서는 잔존 심실중격결손으로 인해 첩포의 수선(repair)을, 나머지 1예에서는 잔존하는 좌상대정맥과 관상정맥동간의 연결로 인해 교정술이 필요하였다. 재수술로 인한 수술 후 합병증이나 사망은 없었다.

3) 대혈관전위형 - 폐동맥하형 심실중격결손의 양대혈관 우심실기시증

전체 17예 중 8예(47.1%)에서 좌심실에서 폐동맥으로의

Table 4. Operative procedures, operative mortality, complications and reoperation by VSD location and pulmonary stenosis

Type of DORV	Operation procedures	Postoperative complication	Mortality	Reoperation
VSD type (25)		7 (28%)	1 (4.0%)	5 (20.8%)
	IVB (20)	6	1	4
	IVB+RVOT patch (5)	1	—	1
TOF type (70)		17 (24.3%)	4 (5.7%)	11 (16.7%)
	IVB (19)	7	1	3
	IVB+RVOT patch (40)	5	2	2
	IVB+Rastelli (11)	5	1	6
TGA type (17)		10 (58.8%)	5 (29.4%)	4 (33.3%)
	ASO (8)	6	4	—
	REV (4)	1	—	1
	IVB+Rastelli (1)	—	—	1
	IVB+DKS+Rastelli (1)	1	—	1
	IVB+Senning (1)	1	1	—
	Kawashima (2)	1	—	1
Remote type (14)		8 (57.1%)	3 (21.4%)	4 (36.4%)
	IVB (4)	2	—	—
	IVB+RVOT patch (5)	4	3	1
	IVB+Rastelli (4)	1	—	2
	ASO+Rastelli (1)	1	—	1

VSD=Ventricular septal defect; DORV=Double outlet right ventricle; IVB=Intraventricular baffling; RVOT=Right ventricular outflow tract; TOF=Tetralogy of Fallot; Rastelli=Rastelli type operation; TGA=Transposition of great artery; ASO=Arterial switch operation; REV=Rèparation à lètage ventriculare procedure; DKS=Damus-Kaye-Stansel operation; Senning=Senning opeartion; Kawashima=Kawashima procedure.

Table 5. Hospital mortality

Sex/Age (month)	Type of DORV	Associated anomaly	Palliation	Operation/Year	Cause of death
F/2	VSD type (SA)	BSVC/unroofed CS	—	IVB/1994	Heart failure
M/108	TOF type	BSVC/MV straddling	—	IVB+Rastelli/1979	Pulmonary edema
M/55	TOF type	—	—	IVB+RVOT patch/1983	Heart failure
M/1	TOF type	BSVC/APV/PAPVR	—	IVB+RVOT patch/1998	Heart failure
F/105	TOF type	—	—	IVB/1984	Heart failure
M/10	TGA type	—	—	IVB+Senning/1983	Heart failure
M/62	TGA type	—	PAB	ASO/1988	Bleeding
M/16	TGA type	coronary anomaly	—	ASO/1994	Pulmonary hypertensive crisis
M/1	TGA type	—	—	ASO/1995	Pulmonary hypertensive crisis
F/1	TGA type	CoA	—	ASO/1999	Cerebral hemorrhage d/t DIC
M/32	Remote type	—	—	IVB+RVOT patch/1986	Heart failure
M/156	Remote type	—	PAB	IVB+RVOT patch/1995	Heart failure
F/16	Remote type (AVSD)	—	—	IVB+RVOT patch/1991	Heart failure

DORV=Double outlet right ventricle; VSD=Ventricular septal defect; TOF=Tetralogy of Fallot; TGA=Transposition of great artery; SA=Subaortic; BSVC=Bilateral superior vena cava; CS=Coronary sinus; APV=Absent pulmonic valve syndrome; PAPVR=Partial anomalous pulmonary venous return; CoA=Coarctation of aorta; PAB=Pulmonary artery banding; IVB=Intraventricular baffle repair; RVOT=Right ventricular outflow tract; ASO=Arterial switch operation; DIC=Disseminated intravascular coagulopathy.

Table 6. Reoperation

Type of DORV	Name of repair	Cause of reoperation	Name of reoperation
VSD type (5)	IVB (4)	Subaortic stenosis (3)	Redo IVB (2) Relief of SAS (1)
		Detachment of baffle	Reinforcement
TOF type (11)	IVB+RVOT patch (1)	Multiple VSD	Patch repair
	IVB+Rastelli (7)	Conduit stenosis	Redo Rastelli
	IVB (2)	PS (1)	RVOT patch
	IVB+RVOT patch (2)	MPA ectasia	Angioplasty
TGA type (4)	IVB+Rastelli (1)	Residual VSD (1)	Repair of baffle
		LPA stenosis (1)	Angioplasty
	REV (1)	Conduit stenosis	Redo Rastelli
	IVB+DKS+Rastelli (1)	PS, MR	RVOT reconstruction mitral valvuloplasty
Remote type (4)	Kawashima (1)	Conduit stenosis	Redo Rastelli conversion of DKS to IVB
	IVB+Rastelli (2)	Subaortic stenosis	Rebaffling
	IVB+RVOT patch (1)	Conduit stenosis (1)	Redo Rastelli*
	ASO+Rastelli (1)	Detachment of baffle (1)	Redo IVB
		MR	MVR
		Conduit stenosis	Redo Rastelli

()=Number of patients; S=Subaortic stnosis; PS=Pulmonary stenosis; MPA=Main pulmonary artery; LPA=Left pulmonary artery; MR=Mitral regurgitation. *Need second reoperation due to subacute bacterial endocarditis at the patch site of VSD.

배플교정술과 함께 동맥전환술이 시행되었고 4예에서는 좌심실에서 대동맥으로의 심실내 배플 후 REV (rèparation à l'ètage ventriculaire)술식이 시행되었으며, 좌심실에서 대동맥으로의 심실내 배플 후 라스텔리술식을 시행한 경우가 1예, 심실내 배플 후 DKS (Damus-Kaye-Stansel)술식과 라스텔리술식을 시행한 경우가 1예, 심실내 배플 후 Senning술식을 시행한 경우 1예, 원추부중격절제 후 좌심실에서 대동맥으로 배플교정술(Kawashima procedure)을 시행한 경우가 2예에서 있었다. 수술 후 합병증은 10예(58.8%)에서 발생하였다. 부정맥이 4예에서 있었고, 수술 후 출혈, 심부전, 폐렴, 창상 감염, 흉막 삼출, 혈복증(hemoperitoneum) 등이 각 1예 등이었다. 수술 후 사망은 5예(29.4%)에서 있었고 이 중 4예는 동맥전환술을 시행 받은 경우였다. 사망원인은 급작성 폐동맥고혈압이 2예, 수술 후 출혈이 1예, 저심박출증후군이 1예, 과중성 혈관내 응고장애로 인한 뇌출혈이 1예였다. 4명(33.3%)의 환자에서 재수술이 필요하였으며 라스텔리술식을 시행 받은 2예에서 모두 도관 협착으로 인해 재라스텔리술식을 시행하였고, 원추부중격절제 후 심실내 배플 교정술을 받은 1예에서 대동맥

하 협착으로, 나머지 1예는 폐동맥협착으로 인해 재수술이 필요하였다. 재라스텔리술식을 시행 받은 1예에서는 이전의 DKS술식을 심실내 배플로 전환하였으나 심부전으로 인하여 수술 후 사망하였다.

4) 원위형 - 비교통형 심실중격결손의 양대혈관 우심실기시증

전체 14예 중 5예에서 심실내 배플 후 우심실유출로 첩포 확장술이 시행되었고, 4예에서는 심실내 배플 교정술이, 4예에서 심실내 배플 교정술 후 라스텔리술식이, 1예에서는 좌심실에서 폐동맥으로의 심실내 배플 후 동맥전환술이 시행되었다. 3예에서는 심실중격결손을 확장시킨 후 심실내 배플교정술이 시행되었고, 2예에서는 배플의 통로를 확보하기 위해 삼첨판막건을 배플로 이동시키는 방법이 사용되었다. 방실중격결손형 중 3예에서는 심실내 배플 후 우심실유출로 첩포 확장술을, 1예에서는 심실내 배플 교정술만을 시행하였다. 수술 후 합병증은 8예(57.1%)에서 발생하였으며 심부전이 5예, 폐렴이 1예였고 방실전도차단이 2예에서 발생하여 모두 영구심박동기삽입이 필

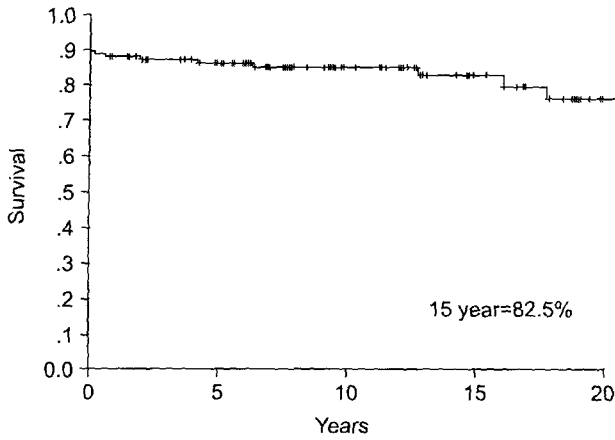


Fig. 1. Actuarial survival.

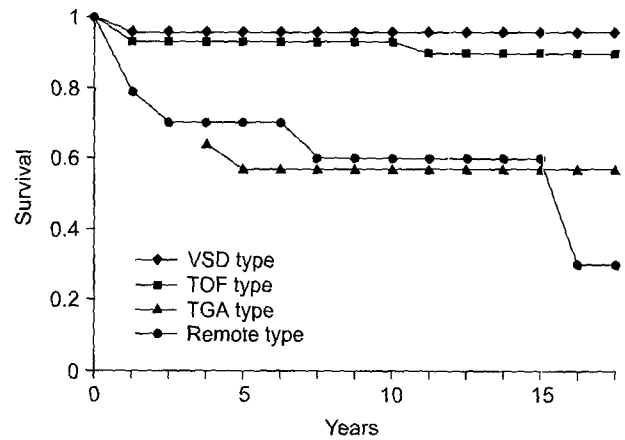


Fig. 3. Actuarial survival by the DORV type. DORV=Double outlet right ventricle; VSD=Ventricular septal defect; TOF=Tetralogy of Fallot; TGA=Transposition of great artery.

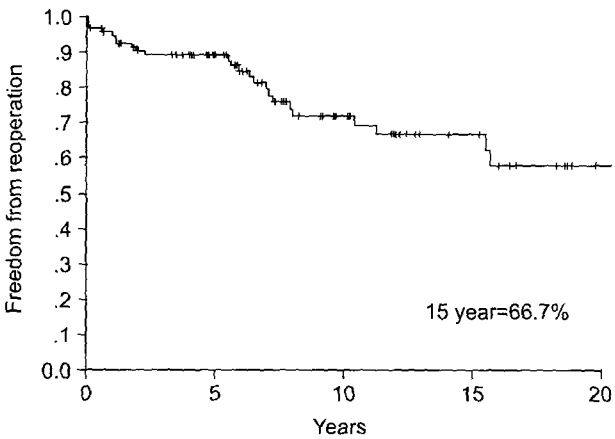


Fig. 2. Survival for freedom from reoperation.

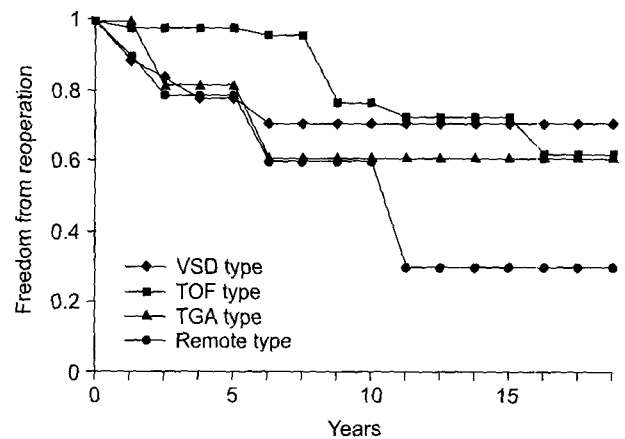


Fig. 4. Survival for freedom from reoperation by the DORV type. DORV=Double outlet right ventricle; VSD=Ventricular septal defect; TOF=Tetralogy of Fallot; TGA=Transposition of great artery.

요하였다. 수술 후 사망은 3예(21.4%)에서 있었으며 3예 모두 심부전에 의해 사망하였다. 4명(36.4%)의 환자에서 5예의 재수술이 필요하였으며 라스텔리술식을 시행 받은 2예에서 도관 협착으로 인해 재라스텔리술식을 시행 받았고, 1예에서는 심실내 배플의 분리(detachment)로 인해 교정술이 필요하였으며 완전방실중격결손형으로 수술 받은 1예에서는 승모판막 폐쇄부전으로 인하여 승모판막 대치술을 시행 받았다. 재라스텔리술식을 시행 받은 1예에서는 심실내 배플에 발생한 아급성 세균성 심내막염으로 인하여 다시 재수술이 필요하였다. 재수술로 인한 수술 후 조기 사망은 없었으나 승모판막대치술을 시행 받은 1예에서 수술 후 급작스런 심정지로 인한 저산소성 뇌손상이 발생하였다.

수술 후 조기 사망의 위험 인자는 단변량 분석에서 폐동맥 협착이 없는 경우($p=0.031$) 및 심폐기 가동시간이 긴 경우($p=0.020$)였으며 다변량 분석에서는 심폐기 가동시간이 긴 경우($p=0.003$)일 때만이 위험도가 높은 것으로 나타났다. 재수술의 위험 인자로는 완전 교정술 이전에 교정술을 받은 경우가 단변량분석 및 다변량 분석에서 모두 의미 있는 위험인자($p=0.011, 0.013$)로 나타났다. 만기 사망은 7예에서 있었으며 4예에서는 원인을 알 수 없었고, 2예는 원위형으로, 심실내 배플 교정술 및 라스텔리술식을 받은 환자로 수술 후 7개월째 심부전으로 사망한 경우가 1예였고, 1예에서는 재수술 합병증으로 발생한 저

산소성 뇌손상으로 인하여 사망하였으며, 대혈관전위형 1예에서는 재수술 후 심부전으로 인하여 각각 사망하였다. 98명의 환자에서 추적관찰이 가능하였으며 평균추적 관찰기간은 118.9 ± 70.7 개월(7~305개월)이었다. Kaplan-Meier법을 이용한 15년에서의 생존율 및 무재수술 생존율은 각각 82.5% 및 66.7%였다(Fig. 1, 2). 양대혈관 우심실기시증의 분류에 따른 생존율은 대혈관전위형이나 원위형에서 단순 심실중격결손형이나 활로4징형보다 의미있게 낮았으며($p < 0.01$, Fig. 3), 무재수술 생존율은 통계적 차이는 없었다(Fig. 4).

고 찰

양대혈관 우심실기시증의 수술적 치료에 있어서 Lev 등 [3]은 1972년에 심실중격결손의 위치에 따라 양대혈관 우심실기시증을 분류하였고, 이에 따른 각각의 치료 방법들이 발달해 왔으며 이러한 분류에 따라 최근에도 대부분의 양대혈관 우심실기시증에서 완전교정술을 시행하여 좋은 성적들이 보고되고 있다[4-7]. 단순 심실중격결손형, 즉 폐동맥협착이 없는 대동맥하형이나 이중 교통형 심실중격결손을 가진 경우 대동맥하형 혹은 이중 교통형 모두에서 수술 후 사망률이 매우 낮으며 또한 재수술 위험도 비교적 낮은 것으로 보고되고 있으며[8,9] 본 연구에서도 단순 심실중격결손형의 경우 완전교정술시행 후 사망은 25예 중 1예(4.0%)에서만 있었다. 다만 5예(20%)의 환자에서 재수술이 필요하였으며 이 중 3예는 대동맥하 협착으로 인한 재수술이었고 이는 대동맥하협착으로 재수술이 필요했던 4예 중 75%였다. Belli 등[10]은 양대혈관 우심실기시증환자중 양심실성 교정을 시행 받은 180명의 환자 중 9예(5%)에서 대동맥하 협착으로 인한 재수술이 필요하였으며, 이 경우에 협착은 대동맥하 비후심근 혹은 막성 협착과 함께 좌심실유출로로 심실중격결손의 하부륜(inferior rim)이 돌출되어 발생하였으며 광범위한 심실중격성형술(extended septoplasty)을 시행하여 여러 번의 재수술을 방지하고 좋은 조기 및 중기의 결과를 얻었다고 보고하였다. 따라서 양대혈관 우심실기시증의 양심실성 교정에 있어서 심실내 배플교정술을 시행한 경우, 특히 배플의 길이 길수록 대동맥하협착의 발생가능성을 염두에 두고 수술 후 주기적인 관찰이 필요하다.

활로4징형, 즉 폐동맥협착을 동반한 대동맥하형이나 이중 교통형 심실중격결손을 가진 경우 심실내 배플교정술 이외에 우심실유출로를 확보하기 위한 수술이 더 필요한

경우가 많으며, 여기에는 우심실유출로척포교정술이나 라스텔리씨수술이 사용될 수 있다. 하지만 도관을 사용하는 경우 나이가 들어감에 따라 대부분의 환자에서 도관의 협착이나 폐쇄로 인한 재수술이 필요한 것으로 보고가 되고 있다[7,8]. 본 연구에서도 활로4징형에서 도관을 사용한 경우에는 도관의 협착으로 인한 재수술이 63.6%의 환자에서 필요하였다. 그러나 도관의 협착으로 인한 재수술시에 그로 인한 수술 후 사망은 매우 적은 것으로 보고 되어 있고[8] 본 연구에서도 수술 사망은 없었다.

대혈관전위형 혹은 Taussig-Bing 기형에서의 양심실성 교정은 논란이 많았던 분야였다. 동맥전환술이 도입되고 발달하기 이전에는 심방전환술과 함께 척포로 심실중격결손을 폐동맥으로 터널링(tunneling)해주는 방법, DKS 술식을 이용하여 교정하는 방법, 혹은 좌심실에서 대동맥으로 심실내 배플을 직접 만들어 주는 방법 등이 시도되었으나 성적은 좋지 않았다. 그러나 동맥전환술이 도입되면서 그 성적이 매우 향상되었고 최근에는 대부분의 기관에서 동맥전환술을 일차적 치료법으로 시행하고 있다[4,11-13]. 동맥전환술에서 수술 성적에 영향을 미치는 가장 중요한 인인은 관상동맥의 이식술기로 알려져 있고 수술 후 합병증이나 사망의 대부분은 이와 관련되어 있는 것으로 보인다. 저자들의 경우에서는 1995년 이전에 동맥전환술이 시행된 3예에서 모두 수술로 인한 사망이 있었으나, 1995년 이후에는 수술 술기가 발달함에 따라 5예 중 1예에서만 뇌출혈에 의한 사망이 있었다(Table 5). 대혈관전위형의 양대혈관 우심실기시증에서 완전교정술시 동맥전환술을 시행할 경우 위험인자로는 대동맥궁 기형이 동반된 경우나 관상동맥 기형이 있는 경우로 알려져 있다[11-13]. 본 연구에서 대동맥기형이나 관상동맥의 기형이 있는 경우는 4예로 이 중 3예(75%)에서 수술 후 부정맥이나 심부전 등의 합병증이 나타났고 3예(75%)에서 수술과 관련된 사망이 있었다. 대혈관의 위치관계에 있어서 side-by-side형태인 경우 이러한 기형이 잘 동반되는 것으로 알려져 있고 이런 경우 원추부중격을 절제한 후 좌심실에서 대동맥으로 직접 심실내 배플을 연결하는 방법(Kawashima procedure)을 이용하여 더 나은 성적이 보고되었다[14]. 이러한 방법의 장점은 관상동맥의 형태가 특이한 경우 혹은 폐동맥판막이 체순환 판막으로서 역할을 못할 것으로 생각되는 경우의 side-by-side형태 대혈관 위치 관계를 보이는 경우에 시행할 수 있고, 본래의 대동맥관을 보존하고 관상동맥해체(dissection)가 필요없어 이와 관련된 합병증을 줄일 수 있으나, 단점으로는 대동맥하 협착이 발생할 가능

성이 동맥전환술에 비해 더 높고 대부분 우심실절개가 필요하다는 것이다. Brown 등[15]은 201명의 동맥전환술 시행 환자들에 있어서 초기에는 성적이 좋지 않았으나 관상동맥 이식술기가 발달하면서 초기 및 만기 사망률도 낮아지고 재수술률도 점점 낮아지고 있으며 1990년 이전에는 관상동맥의 형태가 수술 후 사망의 주요 위험인자였으나 그 이후에는 더 이상 위험인자가 아닌 것으로 나타났다고 보고하였다. 따라서 대혈관전위형의 양대혈관 우심실기시증의 경우 수술 후의 재수술률이나 수술 술기의 발전 등을 고려한다면 동맥전환술이 일차적인 수술 방법이라고 할 수 있을 것이다.

원위형 양대혈관 우심실기시증의 경우 아직은 수술 방법에 대하여 논란이 많은 부분이다. Belli 등[16]은 23명의 비교통형 심실중격결손을 가진 양대혈관 우심실기시증 환자에서 심실내 배플교정술(21명) 혹은 동맥전환술(2명)을 이용하여 양심실성 교정을 하여 다른 형태의 양대혈관 우심실기시증에서의 완전교정술과 비슷한 결과를 얻었으며 다만 교정 후 대동맥하 협착의 발생이 높았다고(26%) 보고하였다. 심실내 배플교정술의 경우 배플 위치에 삼첨판막건이 부착되어 있거나 삼첨판막윤과 폐동맥관간 거리등에 의해 이용이 제한될 수 있다. 이러한 경우 Lacour 등[17]은 10명의 비교통형 심실중격결손의 양대혈관 우심실기시증 환자에서 폐동맥으로의 배플교정술 후 동맥전환술을 시행하여 좋은 결과를 보고한 바 있다. 비교통형 심실중격결손이라는 용어는 해부학적 정의라기보다는 심실중격결손과 양대혈관유출로 사이에 상당한 거리가 있음을 의미한다. 따라서 방실중격결손형의 심실중격결손이나 근육형 심실중격결손등을 모두 포함한다. 따라서 심실중격결손의 해부학적 위치에 따라 여러 가지 수술 방법이 적용될 수 있으며 저자들의 연구에서는 대부분이 심실내 배플 교정술을 이용하여 양심실성 교정이 이루어졌다. 단순하게는 우심실유출로 첩포확장술을 시행한 경우(5예)와 라스텔리술식을 시행한 경우(4예)가 있었고 배플의 위치에 삼첨판막건이 부착된 경우 2예에서 삼첨판막건을 배플로 이동시키는 술식을 사용하였으며 원추부중격절제가 필요하거나(2예) 심실중격결손의 크기를 확장해야 하는 경우(4예)도 있었고 대동맥관협착이 있던 1예에서만 폐동맥으로의 배플 후 동맥전환술을 시행하였다. 양대혈관 우심실기시증에 있어서 양심실성 교정이 불가능한 경우에 폰탄 수술의 역할에 대해서는 Puga 등[18]이 이미 밝힌 바 있다. 즉, 한쪽 심실이 의미 있게 형성부전(hypoplasia)이 있거나 방실판막의 straddling이 있는 경우, 비정상적 방실

연결(abnormal atrioventricular connection)이 있는 경우, 공통 방실판막 연결(common atrioventricular connection)이 있는 경우, 혹은 내장역위 증후군(heterotaxia syndrome)에 있어서 양심실성 교정의 위험이 높은 경우까지를 폰탄수술의 대상으로 보고하였다. 또한 이 문헌에서는 비교통형의 심실중격결손이 있는 경우까지 폰탄수술의 대상으로 보고하였으나 Belli 등[16]은 폰탄 수술 후 시간이 지남에 따라 기능적 상태가 나빠지는 것을 고려하여 가능한 한 양심실성 교정을 일차적으로 시행해야 한다고 주장하였다. 저자들도 최근에는 가능한 한 양심실성 교정을 먼저 시도하려고 하고 있다. 방실중격결손형의 심실중격결손을 가진 양대혈관 우심실기시증의 양심실성 교정은 어렵고 높은 사망률을 보이는 것으로 보고되어 있다[19]. 저자들의 연구에서는 4명의 환자가 방실중격결손형의 심실중격결손형이었으며 3예에서는 심실내 배플과 우심실유출로 첩포확장술을 시행하였고 1예에서는 원추부중격절제 후 심실내 배플교정술을 시행하였으며, 1예(25%)에서 수술 후 심부전에 의한 사망이 있었다.

양대혈관우심실 기시증의 완전교정술 후 수술 후 조기 사망과 관련하여, Vogt 등[20]은 저심박출증후군이 주요 사망원인이었으며 긴 심폐기 가동시간이나 수술 중 부적절한 심근보호가 사망의 위험인자라고 보고하였다. 다른 문헌상으로는 선천성 승모판막 기형[4], 대동맥궁 기형[5,6], 폐동맥하형 심실중격결손[7], 다발성 심실중격결손[5,8], 적은 체중[8] 등이 사망의 위험인자로 보고 되었고, 비교통형 심실중격결손[4,7,8], 라스텔리술식[7] 등이 재수술의 위험인자로 보고되고 있다. 본 연구에서는 다변량 분석상 심폐기 가동 시간이 긴 경우($p=0.003$)가 조기 사망의 위험인자로 나타났으며, 상대적으로 심폐기 가동 시간이 길었던 대혈관전위형 및 원위형에서 단순 심실중격결손형이나 활로4정형보다 생존율이 낮은 것으로 나타났다.

본 연구에서 원인을 알 수 없는 만기 사망 4예중 이에 해당하는 예는 없는 것으로 보이나 Shen 등[21]은 118명의 양대혈관 우심실기시증의 교정 수술 후 만기 사망의 원인 중 급사(sudden death)가 약 70% 정도를 차지했다고 하였으며 수술시의 많은 나이, 수술전후의 심실성 부정맥, 3도 방실차단을 중요 위험인자로 보고하였으며 따라서 수술 후 부정맥에 대하여 면밀한 치료가 필요하다고 하였다.

결 론

단순 심실중격결손형이나 활로4정형의 양대혈관 우심

실기시증의 경우 낮은 수술 사망률을 보였고, 대혈관전위형의 양대혈관 우심실기시증의 경우 동맥전환술이 일차적 수술 방법으로 생각되며 수술 수기가 발달하면서 수술 후 합병증이나 사망률이 더욱 낮아질 것으로 생각된다. 원위형의 양대혈관 우심실기시증의 경우 해부학적 형태에 따라 적절한 수술 방법을 선택하여야 할 것으로 보인다.

양대혈관 우심실기시증의 양심실성 교정에 있어서 해부학적 형태에 따른 가장 적절한 수술 방법을 적용함으로써 만족할 만한 수술 결과를 얻을 수 있으리라 생각한다.

참 고 문 헌

1. Henry LW III, Constantine M, Christo IT, et al. *Congenital heart surgery nomenclature and database project: double outlet right ventricle*. Ann Thorac Surg 2000;69:S249-63.
2. Kirklin JW, Harp RA, McGoon DC. *Surgical treatment of origin of both vessels from the right ventricle, including cases of pulmonary stenosis*. J Thorac Cardiovasc Surg 1964; 48:1026-36.
3. Lev M, Bharati S, Meng CCL, Liberthson RR, Paul MH, Idriss F. *A concept of double-outlet right ventricle*. J Thorac Cardiovasc Surg 1972;64:271-81.
4. Belli E, Serraf A, Lacour-Gayet F, et al. *Biventricular repair for double-outlet right ventricle-results and lonr term follow-up*. Circulation 1998;98(II):360-7.
5. Kleinert S, Sano T, Weintraub RG, Mee RBB, Karl TR, Wilkinson JL. *Anatomic features and surgical strategies in double-outlet right ventricle*. Circulation 1997;96:1233-9.
6. John WB, Mark R, Yuji O, Palaniswamy V, Mark WT. *Surgical results in patients with double outlet right ventricle: a 20-year experience*. Ann Thorac Surg 2001;72:1630-5.
7. Lee JR, Hwang HY, Lim HG, et al. *Surgical outcome of biventricular repair for double-outlet right ventricle: a 18 year experience*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36: 566-75.
8. Aoki M, Forbess JM, Jonas RA, Mayer JE, Castaneda AR. *Result of biventricular repair for double-outlet right ventricle*. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:338-50.
9. Musumeci F, Shumway S, Lincoln C, Anderson RH. *Surgical treatment for double outlet right ventricle at the Brompton hospital, 1973 to 1986*. J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:278-87.
10. Belli E, Serraf A, Lacour-gayet F, et al. *Surgical treatment of subaortic stenosis after biventricular repair of double-outlet right ventricle*. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;112: 1570-78.
11. Sung SC, Yang SI, Lee HD, et al. *Early and midterm results of arterial switch operation for double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:313-21.
12. Takeuchi K, Francis XM, Adrian MM, et al. *Surgical outcome of double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD*. Ann Thorac Surg 2001;71:49-53.
13. Munetaka M, Hideaki K, Yuichi S, et al. *Clinical results of arterial switch operation for double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD*. Eur J Cardiothorac Surg 1999; 15:283-8.
14. Constantine M, Carl LB, Alexander JM, Albert PR, Allan HR, Melanie G. *Taussig-Bing anomaly: arterial switch versus Kawashima intraventricular repair*. Ann Thorac Surg 1996;61:1330-8.
15. Brown JW, Park HJ, Turrentine MW. *Arterial switch operation: factors impacting survival in the current era*. Ann Thorac Surg 2001;71:1978-84.
16. Belli E, Serraf A, Lacour-gayet F, et al. *Double-outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect*. Eur J Cardiothorac Surg 1999;15:747-52.
17. Lacour-Gayet F, Haun C, Ntalakoura K, et al. *Biventricular repair of double outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect (VSD) by VSD rerouting to the pulmonary artery and arterial switch*. Eur J Cardiothorac Surg 2002;21:1042-8.
18. Puga FJ. *The role of the Fontan procedure in the surgical treatment of congenital heart malformations with double-outlet right ventricle*. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2000;3:57-62.
19. Pacifico AD, Kirklin JW, Bargeron LM Jr. *Repair of complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot or double-outlet right ventricle: report of 10 patients*. Ann Thorac Surg 1980;29:351-6.
20. Vogt PR, Carrel T, Pasic M, Arbenz U, von Segesser LK, Turina MI. *Early and late results after double-outlet right ventricle: uni- and multivariate analysis of risk factors*. Eur J Cardiothorac Surg 1994;8:301-7.
21. Shen WK, Holmes DR Jr, Porter CJ, McGoon DC, Ilstrup DM. *Sudden death after repair of double-outlet right ventricle*. Circulation 1990;81:128-36.

=국문 초록=

배경: 양대혈관 우심실기시증에 있어서 양심실 교정의 수술성적은 최근에 점점 향상되고 있다. 심실 중격결손에 따른 양대혈관 우심실기시증의 수술 방법 및 장기 결과에 대하여 알아보았다. 대상 및 방법: 1979년 9월부터 2003년 12월까지 양대혈관 우심실기시증으로 양심실 교정을 받은 환자는 126명이었다. 양심실 교정시의 환자들의 평균연령은 1.8세(0~44)였고 남자가 86명(68.3%), 여자가 40명(31.7%)이었다. 심실중격결손의 형태에 따라 양대혈관 우심실기시증을 분류하여 살펴보았다. 결과: 심실중격결손의 위치는 대동맥하형이 79예(62.7%), 폐동맥하형이 17예(13.5%), 이중교통형이 16예(12.7%), 비교통형이 14예(11.1%)였다. 28명(22.2%)의 환자가 이전에 고식적 수술을 받았으며 완전교정술까지의 평균기간은 41.0 ± 45.1 개월이었다. 완전교정술의 방법으로는 37예(29.4%)에서 심실내 배플만을, 49예(38.9%)에서 심실내 배플 및 우심실유출로첩포확장술을, 15예(11.9%)에서 심실내 배플 및 Rastelli술식을 시행 받았으며 8예(6.3%)에서 동맥전환술 및 심실내 배플수술을, 4예(3.2%)에서 REV술식을 시행 받았다. 수술 사망은 13명(10.3%)이었으며 24명(19.0%)의 환자에서 25회의 재수술이 필요하였다. 수술 후 사망과 재수술의 위험인자는 각각 심폐기가동시간($p=0.020$)과 이전에 고식적 수술을 받은 경우($p=0.013$)였다. 추적관찰은 98명의 환자에서 가능하였고 평균추적기간은 118.9 ± 70.7 개월이었다. 15년에서의 생존율 및 무재수술생존율은 각각 82.5%, 66.7%였다. 대혈관전위형과 원위형에서 단순 심실중격결손형이나 활로4징형보다 의미있게 생존율이 낮았으나($p < 0.01$), 무재수술생존율은 통계적 차이가 없었다. 결론: 양대혈관 우심실기시증에 있어서 심실중격결손의 형태에 따른 적절한 교정방법으로 보다 나은 수술결과를 얻을 수 있으리라 생각한다.

중심 단어 : 1. 선천성 심기형
2. 심실중격결손