

좌심형성부전증후군의 외과적 치료 및 폰탄수술의 결과

정의석* · 김웅한** · 전재현** · 최창휴*** · 이창하**** · 이영탁*****

The Surgical Management of Hypoplastic Left Heart Syndrome and the Results of a Fontan Operation

Eui Suk Chung, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D.**, Jae-Hyun Jeon, M.D.**, Chang-Hyu Choi, M.D.***, Chang-Ha Lee, M.D.****, Young-Tak Lee, M.D.*****

Background: Hypoplastic left heart syndrome is uniformly fatal if this condition is not properly treated. We reviewed the surgical results of treating hypoplastic left heart syndrome, and we evaluated the hemodynamics and functional status of these patients after they underwent a Fontan operation. **Material and Method:** To assess the surgical results, we retrospectively reviewed the medical records of 6 (M/F=4/2) patients who underwent a staged operation, including a Norwood procedure, a bidirectional Glenn procedure and a Fontan procedure between October 1997 to May 2005. The mean age of the patients was 17.3±10.8 days (range: 9~36 days) at the 1st staged operation, 8.9±7.1 months (4.6~23.3 months) at the 2nd staged operation (the Bidirectional Glenn procedure) and 32.4±9.8 months at the final staged operation (the Fontan procedure). During the 2nd staged operation, one of the patients received tricuspid valve repair due to regurgitation. All the patients underwent an extracardiac Fontan procedure using Gore-Tex conduit (20 mm: 2 patients, 18 mm: 4 patients) and one of them required fenestration. **Result:** 21 patients underwent a Norwood procedure. There were 7 early deaths and 4 interstage deaths. Bidirectional cavopulmonary shunt was performed in 10 patients and the Fontan procedure was done in 6 (mortality: 1 patient, Flow up loss: 1 patient, Awaiting a Fontan procedure: 2 patients). After the Fontan procedure, there was no complication except for one case of post operative bleedings. All the patients had good ventricular function and 2 had grade I tricuspid regurgitation, as noted on their echocardiography. The average follow up period after the Fontan procedure was 19.6±14.9 months (range: 1.5~39.1 month). All the patients had normal sinus rhythm and they were put on aspirin and cardiac medication. During follow up period, all the patients had a good functional status (NYHA functional class I). **Conclusion:** All the patients who suffered with hypoplastic left heart syndrome and who underwent a Fontan procedure achieved a good hemodynamic and functional status, even though there was a relatively high operative mortality rate after stage I Norwood palliation. Therefore, this staged operation should be strongly recommended as an important surgical strategy for treating hypoplastic left heart syndrome.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2009;42:9-13)

Key words: 1. Congenital heart disease
2. Hypoplastic left heart syndrome
3. Norwood procedure
4. Fontan procedure

*서울대학교 의과대학 분당서울대학교병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Bundang Hospital, Seoul National University College of Medicine

**서울대학교 의과대학 서울대학교어린이병원 흉부외과학교실

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

***가천의과학대학교 길병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Gil Medical Center, Gachon University of Medicine and Science

****부천세종병원 흉부외과

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

*****성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine

†이 내용은 2005년 대한흉부외과 추계학술대회에서 구연하였음.

논문접수일 : 2008년 7월 25일, 심사통과일 : 2008년 10월 10일

책임저자 : 김웅한 (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교어린이병원 흉부외과

(Tel) 02-2072-3637, (Fax) 02-3672-3637, E-mail: woonghan@snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

서 론

좌심형성부전증후군(hypoplastic left heart syndrome)은 생후 1년 내에 발견되는 심질환 중 7~9%에서 발견되는 질환으로, 수술적 치료를 하지 않는 경우 치명적이며, 특히 생후 1주일 사망률이 높은 질환이다[1]. 치료는 일반적으로 1983년 Norwood에 의해서 소개된 1단계 수술 방법 [2]을 거쳐, 최종적으로 폰탄 수술법을 시행하는 단계적 수술 방법과 심장이식이 있다. 이번 연구는 노우드(Norwood) 수술을 거쳐 최종적으로 폰탄 수술을 시행한 좌심형성부전증후군 환자에서 외과적 치료 및 최종 수술 후 결과를 알아 보기 위한 것이다.

대상 및 방법

1997년 10월부터 2005년 5월까지 좌심형성부전증후군으로 노우드 수술 후 단계적 수술을 시행한 환자 21명 중 폰탄 수술까지 시행한 6명(M : F=4 : 2) 대상으로 역행적 조사를 하였다. 모든 환자에서 심장 외의 동반기형은 없었으며 5명은 청색증을 주소로 내원하였고, 1명은 대내 초음파로 진단을 받은 상태였다.

1단계 수술 전 심초음파검사서 1명은 대동맥판막폐쇄를, 5명은 대동맥 협착을 보였고, 협착부의 직경은 평균 2.2±1.4 mm (1~4.1 mm)였다. 1명에서는 삼첨판 폐쇄 부전이 관찰되었다.

노우드 수술 시 평균 연령은 17.3±10.8일(9~36일)이었으며 한 명의 환자에서 우심실-폐동맥 도관술(RV-PA conduit)을 시행하였고 나머지 환자에서는 블라록-타우시히 단락술(modified Blalock-Taussig shunt)을 시행하였다.

평균나이 8.9±7.1개월에(4.6~23.3개월) 양방향성 글렌수술(bidirectional Glenn procedure)을 시행하였고 1명에서 삼첨판판막성형술, 다른 1명에서 대동맥궁협착이 있어 고어텍스를 이용한 혈관확장술을 함께 시행하였다.

폰탄 수술은 평균나이 32.4±9.8개월(20.9~43.9개월)에 시행 하였다. 모든 환자에서 폰탄 수술 전 심도자술을 시행하였고, 수술 전 폐동맥압은 평균 11.7 mmHg (10~13 mmHg)였으며, 심실의 확장기 말 압력은 11.1 mmHg (8~14 mmHg)였다. 수술 방법은 모두 고어텍스를 이용한 심장 외 폰탄 수술을 시행하였다. 2명에서 20 mm 도관을, 4명에서 18 mm 도관을 사용하였으며, 1명에서는 개방창(fenestration)을 남겨두었다. 2명에서 폐동맥 성형술을 함께 시행하였다.

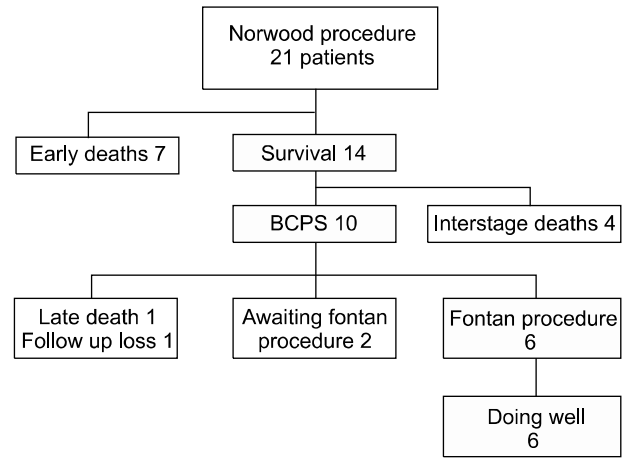


Fig. 1. Surgical outcome of norwood procedure (21 patients).

결 과

노우드 수술 후 조기 사망은 7예이며, 4예의 중간단계 사망이 있어, 10예만이 양방향성 글렌수술을 시행 하였다. 응급실에서 심폐소생술을 시행한 뒤에 응급 수술한 경우와 신생아 폐혈증 상태에서 수술한 각각 1예가 수술 사망에 포함되었다. 그리고 1차 수술 사망 7예 중 대동맥 폐쇄증(aortic atresia)이 5예 포함되어 고 위험군으로 사료된다. 중간 단계 사망 4예 중 1예는 감염에 의한 폐혈증으로 사망하였으며 3예는 알 수 없는 이유로 급사(inter-stage mortality)하였다 양방향성 글렌수술을 시행한 10예의 환자 중 1예의 만기 사망과 1예의 외래 관찰 누락이 있었으며, 6예의 환자는 현재 폰탄 수술을 시행한 후 외래 관찰 중이고, 2예는 폰탄 수술을 위해 대기 중이다(Fig. 1).

폰탄 수술을 시행한 환자는 모두 생존하였으며, 폰탄 수술 후 합병증은 1예에서 수술 당일 출혈로 재수술을 시행하였고, 다른 유미 흉이나 감염, 호흡부전 등의 부작용은 관찰되지 않았다. 수술 후 중심 정맥압은 14.5±3.0 mmHg (12.0~18.0 mmHg), 산소 포화도는 92~100%를 유지하였고, 수축기 평균 혈압은 71~130 mmHg를 유지하여, 모든 환자에서 좋은 경과를 보였다. 장기간 흉관 관리(2주 이상)가 필요했던 환자가 4명으로 수술 후 평균 흉관 거치 기간은 25.6±10.6일이었으며, 평균 재원 기간은 32.8±20.4일(12~68일)이었다. 수술 후 시행한 심장 초음파에서 심실기능은 모두에서 좋았으며, 모든 환자에서 정상 동성 리듬이 유지되었고, 삼첨판 역류는 2명에서 Grade I으로 관찰되었으나, 4명에서는 관찰되지 않았다. 환자들은 현재 퇴원 후 평균 19.6±14.9개월간(1.5~39.1개월) 외

래 관찰 중이며, 관찰 결과 모두 NYHA functional class I 을 보이고 있다. 모든 환자에서 항혈소판제(아스피린) 및 안지오텐신 전환효소 길항제를 소량 사용하고 있으며, 1 명에서 이뇨제를 추가하여 사용하고 있다.

고 찰

좌심형성부전증후군은 1952년 Lev가 대동맥로 형성부전(hypoplasia of the aortic tract complex)으로 처음 기술하였고[3], 1958년 Noonan과 Nadas 등에 의하여 좌심형성부전증후군으로 명명된, 좌측심실과 대동맥 형성부전으로 특징지어지는 외과적인 치료가 반드시 필요한 질환이다 [4]. 수술시 중요하게 고려해야 하는 해부학적인 구조는 심방중격 및 그 결손의 크기와 개존 동맥관의 크기, 우심실의 비후 정도, 대동맥 축삭의 유무 및 삼첨판 및 폐동맥 판막 등 이상 유무이다[5]. 또한 대동맥 형성 부전과 승모판 폐쇄는 45%에서, 대동맥 형성 부전과 승모판 형성부전은 41%에서, 중등도 이상의 대동맥 및 폐동맥 폐쇄가 13%에서 관찰이 되며, 장기 예후와 관련이 되는 삼첨판 폐쇄는 7~10%에서 관찰이 되고 있다[6].

일반적으로 상행대동맥의 지름은 작으며, 폐동맥의 크기는 매우 크며, 커다란 동맥관 개존이 동반되고, 28%에서 심장 이외의 동반 기형이 관찰되므로, 수술 전 유전학적 검사가 반드시 필요하다[7].

환자는 심각한 빈호흡과 빈맥 청색증 등의 증상이 태어난 지 24~48시간에 나타나며, 일반적으로 수술 전 치료시 PGE1을 사용하여 동맥관 개존의 폐쇄를 방지하여야 하며, 산소 포화도는 75~80%를 유지하고, 산소 농도의 과도에 의한 폐혈관의 지나친 이완을 방지하여야 한다. 적혈구 용적률은 45~50% 범위를, pH는 정상 범위로 유지하면서, 폐부종을 막기 위해 적정량의 이뇨제를 사용하여, 환자가 안정된 이후에 빠른 시일 내에 수술을 시행하여야 한다[8,9].

좌심형성부전증후군의 외과적인 치료는 노우드 술식을 포함한 단계적인 수술이 시행되기 전까지 1967년 Keith의 심방중격 절제술, 1967년 Shina 등의 좌우폐동맥 교약술, 1970년 Cayler 등이 Waterstone 단락에 의한 좌우폐동맥 교약술을 시행하였고, 1977년 Doty등이 변형 폰탄 수술 등을 시행하였으나 치료 성적은 좋지 않아, 1980년대까지 좌심형성부전증후군은 대부분의 환자가 사망하는 치명적인 질환으로 알려져 있었다[10]. 1983년 Norwood에 의해 폰탄 수술 이전 단계로 신생아시기에 1차 단계적 수술법

이 처음 시행되었다. 신생아 시기에 일단계의 폐동맥을 통한 체순환 유지하는 수술을 포함한, 심방중격 절제술 및 대동맥폐동맥단락술을 시행하며, 생후 4~10개월에, 양방향성 글렌수술이나 헤미 폰탄(hemifontan)을 거처, 생후 18~24개월에 폰탄 수술까지를 단계적으로 시행한다 [11]. 이 수술법은 수술 전후의 내과적인 치료의 발달과, 외과적 기술의 진보로, 장기 생존율의 증가를 보고하고 있으며[12-15], 1984년 Yacoub에 의해 시행하기 시작한 심장이식 또한 좌심형성부전증후군 환자의 장기 생존율을 증가시키고 있다[16].

최근 1단계 노우드 수술 시에 폐동맥 혈류를 유지하는 2가지 방법(대동맥-폐동맥 단락술 vs. 우심실-폐동맥 도관)에 대해서 단계적으로 1차 수술 후 우수한 혈류역학으로 인하여 최근에 많은 센터에서 우심실-폐동맥 도관을 선호하지만 장기적으로 체순환을 담당하는 심실에 대한 외과적 손상이 문제가 될 소지는 있다고 여겨진다. 이번 연구에서는 대부분의 환자는 대동맥-폐동맥 단락술을 시행하였다. 최근에 일부에서 우심실-폐동맥 도관 환자의 중, 장기 결과가 보고되고 있어 이 술식이 장기적으로 심실에 미치는 영향에 대해서는 지속적이고 주의 깊은 관찰이 요구된다[17].

이번 연구의 노우드 수술은 2명의 외과의사에 의해서 행하여 졌으며(A: 2 patients, B: 19 patients) 이는 대부분의 수술을 시행한 의사의 초기 경험이 포함된 결과이다. 노우드 수술의 수술 사망률이 비교적 높아서, 노우드 수술을 시행한 21명의 환자 중 7명의 조기 사망과 4명의 중간 단계사망으로 10명만이 양방향성 글렌수술을 시행할 수 있었으며 관찰 누락과 만기 사망으로 폰탄 수술을 시행한 환자는 6명 대기중인 환자는 2명이었다.

노우드 수술 후 폰탄 수술 전 사망한 환자는 수술 전 고위험군(심폐소생술 1예, 수술전 폐혈증 1예), 대동맥 폐쇄증(aortic atresia 5예)이 포함되었으며, 감염에 의한 폐혈증 2예, 원인을 알 수 없는 급사가 3예였다. 최근에 이러한 중간단계의 사망률을 줄여 전체적인 결과를 증진시키기 위해 위해 조기에 2차 수술을 시행하거나 혹은 이시기에 중환자실 혹은 집에서 산소포화도를 지속적으로 모니터링하는 방법이 제시되고 있고[18,19], 1~2단계를 거처 폰탄 수술까지 시행한 환자에서 장기 생존율은 80~90% 이상으로 보고 되며, NYHA functional class I~II를 보이고 있어 기능적 단심실로 폰탄 수술을 시행한 경우의 상태 및 장기생존율과 거의 같은 결과를 보이고 있다[19,20].

결 론

1997년 10월부터 2005년 5월까지 좌심실형성부전증후군증 가진 21명의 환자에서 노우드 술식을 포함한 단계적 수술법을 시행하였으며, 이 중 6예에서 폰탄수술이 모두 성공적으로 시행하였다. 일단계 노우드 수술을 성공적으로 시행한 환자에서는 중간단계 및 폰탄 수술과 관련된 합병증 및 부작용은 일반적인 단심실환자와 크게 차이가 없으며, 폰탄수술 후 상태는 매우 양호하다 그러므로 이 질환의 매우 좋지 않은 자연경과를 고려할 때 단계적 수술법을 이용한 적극적 외과적 치료가 고려되어야 한다고 사료된다.

참 고 문 헌

1. Ruckman RN, Van praagh R. *Anatomic type of congenital mitral stenosis: report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implication.* Am J Cardiol 1978; 42:592.
2. Norwood WI, Lang P, Hansen DD. *Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome.* New Engl J Med 1983;308:23-6.
3. Lev M. *Pathologic anatomy and interrelationship of hypoplasia of the aortic tract complexes.* Lab Invest 1952;1: 61-70.
4. Noonan JA, Nadas AS. *The hypoplastic left heart syndrome: an analysis of 101 cases.* Pediatr Clin N Am 1958;5: 1029-56.
5. Checchia PA, Larsen R, Sehra R, et al. *Effect of a selection and postoperative care protocol on survival of infants with hypoplastic left heart.* Ann Thorac Surg 2004;77:477-83.
6. Bharati S, Lev M. *The surgical anatomy of hypoplasia of aortic tract complex.* J Thorac Cardiovasc Surg 1984;88:97.
7. Natowicz M, Chatten J, Clancy R, et al. *Genetic disorder and major extracardiac anomalies associated with hypoplastic left heart syndrome.* Pediatrics 1988;82:698.
8. Marvroudis C, Backer CL. *Pediatric cardiac surgery.* 3rd ed. Philadelphia: Mosby. 2003:562.
9. Jobses DR, Nicolson SC, Steven JM, et al. *Carbondioxide prevents pulmonary overcirculation in hypoplastic left heart syndrome.* Ann Thorac Surg 1992;54:150-1.
10. Sinha SN, Rusnak SL, Sommers HM, et al. *Hypoplastic left heart syndrome: analysis of thirty autopsy cases in infants with surgical considerations.* Am J Cardiol 1968;21:166-73.
11. Marvroudis C, Backer CL. *Pediatric cardiac surgery.* 3rd ed. Philadelphia: Mosby. 2003:563.
12. Mahle WT, Spray TL, Wernovsky G, et al. *Survival after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome: a 15-year experience from a single institution.* Circulation 2000;102(suppl 3):136-41.
13. Shburn DA, McCrindle BW, Tchervenkov CI, et al. *Outcomes after the Norwood operation in neonates with critical aortic stenosis or aortic valve atresia.* J Thorac Cardiovasc Surg 2003;125:1070-82.
14. Murdison KA, Baffa JM, Farrell PE, et al. *Hypoplastic left heart syndrome: outcome after initial reconstruction and before modified Fontan procedure.* Circulation 1990;82: 199-207.
15. Mosca S, Bove EL, Crowley DC, et al. *Hemodynamic characteristics of neonates following first stage palliation for hypoplastic left heart syndrome.* Circulation 1995;92:267-71.
16. Canter CE, Moorhead S, Huddleston CB, et al. *Restrictive atrial septal communication as a determinant of outcome of cardiac transplantation for hypoplastic left heart syndrome.* Circulation 1993;88:456-60.
17. Scheurer MA, Salvin JW, Vida VL, et al. *Survival and clinical course at Fontan after stage one palliation with either a modified Blalock-Taussig shunt or a right ventricle to pulmonary artery conduit.* J Am Coll Cardiol 2008;52: 52-9.
18. Ghanayem NS, Cava JR, Jaquiss RDB, Tweddell JS. *Home monitoring of infants after stage one palliation for hypoplastic left heart syndrome.* Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2004;7:32-8.
19. Jaquiss RD, Siehr SL, Fedderly RT, Cava JR, Tweddell JS. *Early cavopulmonary anastomosis after norwood procedure results in excellent fontan outcome.* Ann Thorac Surg 2006; 82:1260-6.
20. Brawn WJ, Barron DJ. *Management and outcome in hypoplastic left heart syndrome current paediatrics* 2004;14: 26-32.

=국문 초록=

서론: 좌심형성부전증후군은 사망률이 높은 질환이다. 이번 연구는 노우드(Norwood) 수술을 거쳐 최종적으로 폰탄 수술을 시행한 좌심형성부전증후군 환자에서 외과적 치료 및 폰탄 수술 후 결과를 알아 보기 위한 것이다. **대상 및 방법:** 1997년 10월부터 2005년 5월까지 좌심형성부전증후군으로 노우드 수술을 시행한 21명의 환자 중 최종적으로 폰탄(Fontan) 수술을 시행한 6명의 환자(M : F=4 : 2) 대상으로 역행적 조사를 하였다. 노우드 수술 시 평균 나이는 17.3 ± 10.8 일(9~36일)이었고, 양방향성 글렌수술은 8.9 ± 7.1 개월(4.6~23.3개월), 그리고 폰탄 수술은 32.4 ± 9.8 개월(20.9~43.9개월)에 시행하였다. 한 명의 환자에서 삼첨판 역류가 보여, 2차 수술 시 판막 성형술을 시행하였다. 모든 환자에서 고어텍스 도관을 이용한 심장외 폰탄 수술(20 mm 2명, 18 mm 4명)을 하였으며 1명에서 개방창(fenestration)을 두었다. **결과:** 노우드 수술 사망률은 30% (7/21)이며, 4명의 중간단계사망이 있어, 10명만이 양방향성 글렌수술을 시행 하였다. 10명의 환자 중 1명의 만기 사망과 1명의 외래 관찰 누락이 있었으며, 6명의 환자는 현재 폰탄 수술을 시행한 후 외래 관찰 중이고, 2명은 폰탄 수술을 위해 대기 중이다. 폰탄 수술 후에는 1명에서 출혈로 재수술을 한 이외의 합병증은 없었다. 모든 환자가 정상 동성 리듬을 보였다. 수술 후 시행한 초음파에서 모든 환자에서 좋은 심실기능을 관찰할 수 있었으며, 삼첨판 역류는 2명에서만 Grade I으로 관찰되었다. 환자들은 현재 평균 19.6 ± 14.9 개월(1.5~39.1개월)간 외래 관찰 중이며, 현재 모든 환자에서 항 혈소판제(아스피린) 및 심장약을 투약하고 있으며, 모두 NYHA functional class I의 상태이다. **결론:** 좌심형성부전증후군으로 Norwood 술식을 거쳐 최종적으로 폰탄 수술을 시행한 환자에서 1차 수술 후 높은 사망률을 보임에도 불구하고 만족할 만한 혈류역학과 임상상태를 확인할 수 있었고, 단계적 수술 교정법은 이 질환에서, 보다 적극적으로 고려되어야 된다고 사료된다.

- 중심 단어 :**
1. 선천성 심기형
 2. 좌심형성부전증후군
 3. 노우드 수술
 4. 폰탄 수술