

쌍둥이에서의 심실중격결손증

안광필* · 노준량* · 김종환* · 서경필* · 이영균*

= Abstract =

Ventricular Septal Defect in Twin —Report of Two Cases—

Kwang Phil Ahn, M.D., * Joon Rhyang Rho, M.D., * Chong Whan Kim, M.D. *
Kyoung Phill Suh, M.D., * Yung-Kyoon Lee, M.D. *

Total of 52 patients having ventricular septal defect were operated on using extracorporeal circulation in the 8 years period between 1969 and 1977. Of these, the very rare and interesting were the cases of ventricular septal defect seen in twin boys. Their defects were Type II and Type III in each which had been closed with Teflon felt patch in one and with primary suture in the other. Their postoperative courses were uneventful without complications of any.

서 론

심실중격결손의 외과적 치료는 1953년 Gibbon¹²⁾에 의해 심폐기가 개심술에 도입된 후 1954년 Lillehei⁸⁾에 의해 최초로 직시하여 심실중격결손증의 폐쇄가 가능하여 진후 가장 흔히 볼 수 있는 선천성심장기행증의 하나가 되어 왔다. 본 서울대학병원 흉부외과학교실에서는 1969년부터 1977년 5월까지 시행한 심실중격결손증 52예중에서 특이하게 쌍둥이에서 발생한 두 예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 외과적 검토를 하였다.

증 례

증례 1

5세 된 남아로, Rh⁺ O형으로 출생 후 2개월에 백일해를 앓고 난후부터 심한 운동시 호흡부전 및 빈발한 상기도 감염과 발한(發汗)이 있었으나 청색증 및 고부지는 보이지 않았다. 이학적 소견상 좌측전흉부의 돌출을

중등정도로 보였으며 제Ⅳ도의 수축기 심잡음이 제4 좌측늑간 흉골연에서 가장 잘 들렸고, 동계(動悸)가 역시 제4 늑간좌측흉골연에서 촉진되었으며, 흉부 X-선상 중등정도의 심증대 및 폐동맥궁의 팽만 및 폐혈류증가를 보였으며 심전도상에는 양측심실비후를 보였고, 우심도자점사상에는 우심방과 우심실간에 11%의 산소분압차를 보여 Qp/Qs가 2.2였으며 Pp/Ps는 0.5였다.

개심술을 시행한 결과 Type II의 심실중격결손증으로 1.5×1.5 cm 크기였으며 Teflon felt patch를 사용하여 폐쇄가 가능하였다. 수술 후 제13일에 경쾌퇴원하였다.

증례 2

6세 된 남아로 역시 Rh⁺, O형의 혈액형이었으며, 외형과 지문이 증례 1과 대단히 흡사하였다. 유아시부터 빈발한 상기도 감염 및 운동시 호흡부전이 있었으나 증례 1 보다는 경하였다. 입원당시 이학적 소견으로는 정도의 청색증을 보였으나 고부지는 없었다. 제Ⅳ도의 거칠은 수축기 심잡음이 제5 좌측늑간흉골연에서 가장 잘 들렸고 제2 심음의 상당한 연장을 보였다. 흉부 X-선상 좌심실비후 및 폐혈류증가를 보였으며 심전도상에는 좌심실비후를 보였고 우심도자점사상 우심방과 심실 사이에 10%의 산소분압차를 보여 Qp/Qs는 2.3이었고,

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic Surgery, College of Medicine, Seoul National University

Pp/Ps는 0.2였다. 개심술을 시행한 결과 Type III의, 1.0×0.5 cm 크기의 심실중격결손으로 삼첨판막의 중격판편 밑에 있어 plaget을 사용하여 일차봉합이 가능하였다. 수술 제12일에 경쾌 되원하였다.

고 안

심실중격결손증의 쌍둥이에서의 발생빈도에 대한 Mitchell^{1,2)} 등의 보고를 보면 총 56,109예의 전체 출생수 중에서 선천성 심장기형이 457예(8.14/1000)이고 그 중에서 심실중격결손증이 133예이며 또 이 중에서 쌍둥이에서 발생한 경우는 4예로 매우 희귀함을 보고하고 있으며, 선천성 심장기형환자 분석결과 그 유발위험인 자로는 Down's syndrome을 들고 그 빈도가 정상인보다 3배이고, 선천성 심장기형을 갖은 어머니의 경우에 발생이 20배, 당뇨병이 있는 어머니의 경우 39배, 그리고 쌍둥이인 경우 61배로, 특히 쌍둥이나 그 형제간의 경우 및 선천성 심장기형을 갖은 어머니의 경우에 높은 발생빈도를 들어 유전적 요소를 제시하고 있다^{1,2)}. 그 외에 Thalidomide의 사용이나, 임신시에 바이러스감염 등도 중요한 인자가 된다¹⁾.

일반적으로 심실중격결손증의 Kirklín^{8,9)}의 분류를 따라 네 가지로 분류하는 바

- (1) Type I; supracristal defect
- (2) Type II; high ventricular septal defect
- (3) Type III; defects of atrioventricular type
- (4) Type IV; defects in muscular septum

와 같다. 본 증례 1은 Type II였고 증례 2는 Type III였고, 대체로 Type II가 제일 흔하다고 보고되어 있다. 채³⁾ 등에 의하면 서울대학병원에서 경험한 심실중격결손증에서는 특이하게 Type I이 27.6%를 점하고 있는 것으로 보고하고 있다.

심실중격결손증은 자연폐색이 생후 2년내에 잘 발생하여 Hoffman¹³⁾에 의하면 생존 출산의 0.2~0.3%의 빈도로 있으나 20세 이상의 부검증례에서는 0.031%만이 증명될 정도로 자연 폐색이 있다 했고¹²⁾, Yasui⁵⁾ 등에 의하면 10개월간에 걸쳐서 추시한 심실중격결손증에서 Pp/Ps가 0.5에서 0.8이인 경우 그 크기의 감소가 42% 정도에서 있음을 보고하였고 Sandoe⁶⁾, Arcilla¹¹⁾ 등도 50%에서 70%까지 그 크기의 감소를 보고하여 이러한 환자들의 경우 최소 1년을 기다려서 수술할 것을 권장하고 있다. 출생시 심실중격결손증을 갖고 태어난 유아는 2세 이전에 20% 정도에서는 자연 폐색이 되므로¹²⁾ 수술 적정시기를 결정하는데 있어, 결손이 작아 Qp/Qs가 1.5 이하인 경우에, 증상이 심하지

않고 폐혈관 병변이 진행하지 않을 때는 5세 내의, 즉 국민학교 취학전의 연령이 적절하며 결손이 커서 Qp/Qs가 2.0 이상인 경우는 거의 증상이 있어서 유아시라도 치료 하여야 하는바, 1세 이하에서는 Albert 지 수술(pulmonary artery banding)을 실시한 후 3~4세에 2차적 근치수술을 실시함을 주장하고, 혹자는 6개월내에도 폐동맥교약수술을 할 것을 주장하고 있으며 그 술전 폐동맥압의 $\frac{1}{3}$ 까지 감소하도록 하여야 함을 보고하고 있다⁸⁾.

심실중격결손증의 폐쇄수술 후 사망률에 대해 많은 문헌이 폐고혈압에 대한 중요성을 강조하여, 대동맥압의 75~80%를 초과할 때는 26%에서 50%까지의 높은 사망률을 보고하고 있다^{4,6)}. 본 증례 1은 Pp/Ps가 0.5로 64~68/50~58 mmHg의 높은 폐고혈압을 보였으나 양호한 결과를 보였다. 그러나 이 폐고혈압 자체보다는 폐의 말초혈류저항이 오히려 직접관련이 있어 Rp/Rs가 0.45인 경우 6%, Rp/Rs가 0.75 이상인 경우 17%까지의 사망률을 보고하고 있다^{4,7)}. 극히 작은 결손과 심실중격근부의 낮은 부분에 있는 결손을 제외하고는 일차봉합보다 patch를 사용하는 것이 지나친 심근조직의 견인을 방지하고 심블록을 예방할 수 있으나, 본 증례 2에서는 그 결손이 plaget을 사용하여 일차봉합으로도 가능한 Type III였다.

수술 후 올 수 있는 치명적인 합병증로는 ① 완전심블록 ② 저심박출증(Low-Output syndrome) ③ 공기전색 등을 들 수 있으나 본 두 예에서는 모두 합병증이 치료되었다.

결 론

1969년부터 1977년 5월까지 8년에 걸쳐 시행했던 52예의 심실중격결손증 중에서 희귀하게도 쌍둥이에서 발생했던 두 예를 문헌고찰과 함께 검토 보고하였다.

REFERENCES

1. Mitchell, S. C., Adolph H. Sellmann: *Etiologic correlations in a study of congenital heart disease. in 56,109 births. Am. J. Card., 28:653, 1971.*
2. Mitchell, S. C., S. B. Korones: *Congenital heart disease in 56,109 births. ; Incidence and natural history. Circulation, XLIII:323, 1971.*
3. 채 현·서경필·이영균: 심실중격결손증의 임상적 고찰 대한흉부외과학회지, 8:69, 1975.

4. Castaneda, A. R. : *Pulmonary hypertension and congenital heart disease. J. Thorac. Surg.*, 16: 4, 1973.
 5. Yasui, H., Tomoike, H. : *Ventricular septal defect; Selection of patients and timing for surgery. Am. Heart J.*, 93:40, 1977.
 6. 이영균·양기민 : *Surgery for congenital heart disease in adults. J. Korean Medical Ass.*, 18: 3, 1975.
 7. Shigeru Sakakibara: *Natural history and surgical indications of ventricular septal defect. Am. Heart J.*, 80:597, 1970.
 8. 이영균 : 선천성 심장기형의 수술요법 (VIII), *한국 의과학* 4:39, 1972.
 9. Becu, L. M., Kirklin, J. W. : *Anatomic and pathologic studies in ventricular septal defect. Circulation*, 14:349, 1956.
 10. Fleming, J. S. : *Lecture notes on cardiology. Blackwell scientific Pub.*, 207, 1974.
 11. Arcilla, R. A., Agustsson, M. H. : *Further observation of natural history of isolated ventricular septal defects in infancy and childhood. Circulation*, 28:560, 1963.
 12. Gibbon, J. H. Jr. : *Application of mechanical heart and lung apparatus to cardiac surgery. Minesota Med.*, 37:171, 1954. Cited from Gibbon, J. G. : *Surgery of chest.* 1976.
 13. Hoffman, J. I. E. : *Natural history of congenital heart disease. Circulation*, 37:97, 1968.
-