

# 開放性 動脈管 合併 心室中隔缺損症

— 7 例 報告 —

李 相 鎬\*

## Ventricular Septal Defect Associated with Patent Ductus Arteriosus

— A Report of 7 Cases —

Sang-Ho Rhie

### —Abstract—

Ventricular septal defect associated with patent ductus arteriosus is well known cardiac anomaly that can be treated successfully by operation.

This anomaly is found at low frequency. Seven cases of the combined malformation were operated on during the period from 1959 to 1978 in the Department of Thoracic Surgery, Seoul National University Hospital. The disease can be diagnosed correctly by right heart catheterization and retrograde aortogram.

Staged operation in one case and one-stage operation in 5 patients were done.

In all cases of the open heart surgery the closure of the ductus was done by transpulmonary suture of the PDA opening.

Among 6 patients of the open heart surgery 2 operative death(33.3%) and one late death (total 50%) were noted.

Four type II and one type I and one Type IV VSDs were found.

In one case the anomaly was accompanied with aortic insufficiency by herniation of the right coronary cusp through Type I VSD.

### I. 緒 論

心室中隔缺損症은 그 發生이 첫째 複雜畸形發生의 한 部分으로서, 둘째 獨立된 畸形으로써, 셋째 他畸形과의 合併疾患으로써 나타나게 된다. 그 中 他畸形과의 合併形態를 보면 他 血轉流疾患 (shunt lesion), 心內 閉鎖性 畸形, 房室瓣膜 또는 半月瓣膜의 機能異常 및 大動脈 靜脈畸形 등이 있게 된다<sup>10)</sup>(Table I). 또 開放性 動脈管이 他畸形과 合併되는 例는 大動脈 絞約症, 心室中隔缺損, 三尖瓣膜 發育不全이 比較의 많은 편으로<sup>12)</sup> 歐美

地域에서는 心室中隔缺損으로 手術받은 患者의 7% 까지 報告된 合併例가 있으나<sup>15)</sup> 우리나라에서는 드문 편이다<sup>1,4,5,6,8,11,14,15,17)</sup>.

開心術의 初期에는 段階的 手術이 施行되었으나 이의 發達과 더불어 이제는 開心術과 同時에 動脈管을 矯正해 주는 것으로 普遍化되어 있다<sup>4,14,15,17)</sup>.

本 敎室에서는 1959年 開心術을 始作한 이래 1964年 첫 例를 經驗한 후 1978年까지 治驗했던 7例의 開放性 動脈管 合併 心室中隔缺損症 患者에 對하여(이 中 1例는 大動脈 瓣膜閉鎖不全合併) 臨床觀察과 文獻考察을 하는 바이다 (Table I).

서울大學校 醫科大學 胸部外科學敎室

(指導 李寧均 敎授)

\* Department of Cardio-thoracic Surgery,  
College of Medicine, Seoul National University  
(Director: Prof. Yung-Kyoon Lee, M.D.)

### II. 觀察對象 및 結果

#### 1) 症 例

1964年 本 敎室서 첫 例가 있는 後 1978年 末까지

**Table 1. Classification of Conditions Associated with VSD.**

1. Left Ventricular-Right Atrial Communication.
2. "Shunt lesion"
  - a. Atrial Septal Defect
  - b. Patent Ductus Arteriosus
  - c. Aorticopulmonary Septal Defect
  - d. Ruptured aortic sinus aneurysm
3. Intracavitary obstructive Anomalies
  - a. Stenosis of lower ostium of Right ventricular infundibulum
  - b. Anomalous muscle bundle of right ventricle
  - c. Hypoplasia of Right ventricle
  - d. Subaortic stenosis
  - e. Supravalvular ring of left atrium
4. Anomalies of the semilunar valves
  - a. Pulmonic valvular stenosis
  - b. Congenital pulmonary valvular insufficiency
  - c. Aortic valvular insufficiency
5. Anomalies of the Atrioventricular valves
  - a. Tricuspid Insufficiency
  - b. Mitral insufficiency
  - c. "Parachute" mitral valve
6. Obstructive or Positional Anomalies of the Great Arteries
  - a. Coarctation or tubular hypoplasia of Aortic Arch
  - b. Interruption of Aortic arch
  - c. Right Aortic Arch
  - d. Corrected Transposition of the Great vessels
7. Anomalies of the Great veins
  - a. Anomalous pulmonary venous connection
  - b. Persistent Left superior vena cava
  - c. Communication of Coronary Sinus with Left Atrium

에 經驗한 總 7例中 男性 3, 女性 4例이었고 年齡分布는 1歲에서 25歲까지 였다(Table 2). 最低年齡은 男兒 1年 6個月, 女兒 1年 7個月이었고 最高齡은 女性 25歲이였다.

2) 自覺症狀 및 理學的 所見

7例 中 病錄誌 觀察이 可能하였던 6例에서의 初期 症狀은 乳兒期부터 잦은 上部氣道感染, 運動時 呼吸困難의 呼訴였으며 그外 心悸亢進, 發育不全 등이 뒤따랐다(Table 3). 이 中 한 女兒에서는 甚한 高熱과 기침의 肺炎症狀으로 小兒科에 入院했다가 診斷받은 境遇이다.

理學的 檢査 所見上 大部分이 胸骨左側沿을 따라 收縮期에 Grade II~V의 心雜音이 들리고 3例 만이 心尖部에서 弛緩期 心雜音이 微弱하게 들리고 있었으며 4例에서 亢進이 있었으나 開放性動脈管의 機械性 連續音이 들리는 境遇는 없었다. 13歲 女兒에서는 Webbed Neck, Cubitus Valgus의 畸形이 있어 Turner Syndrome을 疑心했으나 細胞遺傳學的 檢査에서 正常으로 判明되었다.

3) 檢査 所見

i) 心電圖 檢査

一般檢査上에서는 特別한 異常所見은 없었으며 心電圖上으로는 右側偏位가 3例로 많고 正常偏位가 2例였

**Table 2. Age and Sex**

Age	Sex			Total
	Male	Female		
0 - 1 yr.	0	0		0
1 - 2	1	1		2
2 - 5	1	0		1
5 - 10	0	0		0
10 - 15	1	2		3
15yr. <	0	1		1
Total	3	4		7

**Table 3. Onset Symptoms**

Symptoms	No. of Cases
Frequent URI	6
Exertional Dyspnea	5
Growth Retardation	3
Palpitation	3
Sweating	2
easy fatigability	2
Cyanotic Spells	2
Generalized weakness	1

**Table 4. Pre-operative EKG Findings**

Findings	No. of Cases
1. Axis	
NAD	2
LAD	1
RAD	3
2. Position	
Horizontal	1
Vertical	1
Semi vertical	2
Intermediate	2
3. Chamber enlargement	
BVH	6
LAE	2
4. Rhythm	No arrhythmia

으며 全例에서 兩心室의 肥大所見을 보였다. 그리고 左心房 擴張所見이 2例에서 보였다. 全例에서 正常洞리듬(NSR)이었다(Table 4).

ii) 右心導子 所見

右心導子를 全例中 3例에서는 導子尖端이 動脈管을 通하여 直接 大動脈으로 誘導됨으로써 다른 所見과 함께 確診에 어렵지 않았으나 大動脈으로 誘導된 1例에서는 心室中隔缺損口를 통한 것이었으며, 1例에서 動脈管의 存在를 認知하지 못하고 1例에서는 動脈管만 있는 것으로 解釋되었다(Table 5). 各例의 RP/RS는 3患者가 0.15以下, 나머지 셋은 0.30以上이었다(0.38, 0.41, 0.54).

**Table 5. Pre-op. Rt. Heart Catheterization Findings**

Cases	Pressure (mmHg)			O <sub>2</sub> Saturation (%)				Post - Cath Dx	Remark
	P. A	R. V	P. W	R. A	R. V	P. A	F. A		
1	83/38 (60)	84/-10-2		61.0	79.2	79.2	87.8*	PDA + VSD + P.H	Expire
2	85/50 (60)	83/0		69.3	89.2	90.8	94.3*	PDA + VSD + P.H	
3	120/60 (80)	120/0-3		74.0	92.2	88.3	90.8*	PDA + R/0 VSD + P.H	Expire
4	R 82/50 L 77/42 (56)	78/0-2		75.4	88.2	89.9	95.3*	VSD + P. H	Expire
5	L 100/35 M 83/45	85-114/0	25/5	65.6	91.1	89.3	92.6	VSD + P. H	
6	22/4	52/6	10/6	75	75	85.9	95.9	PDA **	

주) \*Aorta

\*\* Post-op. Dx.....PDA + VSD + AI

P.H... Pulmonary Hypertension

iii) 心音圖 檢査

6例中 收縮期 心雜音이 Aortic area에서 들리는 境遇가 4例, Pulmonic area에서 들리는 境遇가 全例, Erb's area와 Tricuspid area에서 各 2例씩 心尖部에서 5例이었으며 弛緩期心雜音이 微弱하게 Aortic area에서 1例, Pulmonic area에서 3例, Apex에서 1例 들렸으며 3例에서는 心尖部에서 크게 들렸으며, 左側 第三, 四肋間에서는 2例만이 收縮期心雜音과 1例에서 弛緩期心雜音이 들렸다. 收縮, 弛緩期心雜音이 들리는 境遇는 Aortic area에서 1例, Pulmonic, Apex area에서 各 3, 4例씩, 第三-四肋間에서는 1例만이었으며 連續性心雜音은 어느 例도 없었다.

4) 手術 및 成績

i) 手術所見

術前診斷이 確實하였던 3例를 除外하고 心室中隔缺損만이 있는 것으로 알았던 2例에서는 開心術施行時 動脈管의 存在를 認知하여 開心術中 同時 이를 矯正하고 動脈管만 있는 것으로 알았던 5歲 男兒에서는 動脈管 結紮後에도 持續적으로 肺動脈基底部에 旋律(thrill)이 觸知되고 血壓이 90~120/0로 維持되어 心室中隔缺損의 存在可能性과 大動脈瓣膜閉鎖不全症이나 Aortico pulmonary window의 合併을 疑心했던 例로 二次的 開心術로 心室中隔缺損을 確認·矯正하고 合併된 大動脈瓣膜閉鎖不全에 對해서는 그대로 두었다. 이 境遇는 Kirklin의 type I이었으며 大動脈瓣膜의 右冠狀片의 Herniation이 있었다. Type II가 4例로 가장 많고, type IV가 1例이었다. 動脈管의 直徑은 0.5cm에서 1.5cm에 이르렀다. 缺損의 크기는 0.2

**Table 6. Operative findings**

Type of VSD	VSD (cm <sup>2</sup> )	PDA(Diameter)
I	3.0	0.5
II	2.5	1.5
II	3.0	0.7
II	4.0	0.6 ~ 0.7
II	4.0	0.7 ~ 0.8
IV	0.2	1.2

cm와 4.0cm 사이였다(Table VI). 病誌觀察이 不可能하였던 1例은 動脈管 手術 後 死亡, 剖檢에서 心室中隔缺損의 存在를 認知하였다.

ii) 手術 方法

術時診斷이 動脈管이었던 1例에서는 一次的으로 動脈管 重複結紮을 하고 後日 二次的으로 開心下 心室中隔缺損을 矯正하였으며, 나머지 5例은 開心下에 VSD 閉鎖와 同時에 經肺動脈으로 PDA開口部를 縫合 閉鎖하였다. 開心術은 右心室 縱切開直視下에 Teflon felt로 閉鎖해주고 1例의 Type IV에서 缺損程度가 작아 直接縫合閉鎖(primary closure)하였다. 25歲 女性의 例은 手術終了時 Defibrillation에 心搏動이 反應하지 않아 Artificial pacemaker를 插入하였다. 全例에서 体外循環時 中等度の 低体温法을 使用하였으며 体外循環 時間은 大部分이 40分 内外였으나 13歲 男兒에서 만이 169分으로 最長이었다.

iii) 術後 合併症

症例 1(Table 4)은 術後心不全의 持續과 9日부터 急性肺炎의 併發로 青色症이 同伴하였으며 30日째는 皮膚에 Candidiasis가 發生하였고 44日에 嘔吐를 하면서 突發的인 心肺停止를 일으켰다. 이는 아마도 asphyxia에 依한 것이 아닌가 생각된다. 이 患者는 剖檢을 實施 右心室에 先天性 Diverticulum과 極甚한 肺內出血의 解剖學的診斷을 얻었다. 症例 2에서는 術後 4日부터 心不全이 發生, 繼續的인 利尿製와 Digitalization을 施行하고 中等度の 熱이 있는 채로 22日째 退院하였다. 症例 3은 心內 pacemaker를 插入하였던 境遇로(氣管切開施行) 術後 17日에 永久 pacemaker로 代置하려고 中 突然 心停止를 일으켜 死亡하였다. 아마도 pacemaker의 不作動에 依한 것이 아닌가 생각되었다. 症例 4는 手術 다음날 右側腦에 腦硬塞(Cerebral embolism)을 일으켜 死亡하였다. 症例 5는 術後 氣管切開을 施行하였고 肺血管陰影이 좋아지지 않았으며 一時的인 運動力低下가 가볍게 右側上肢에 나타났었으나 術後 25日에 輕快 退院하였다. 症例 6은 術後 4日부터

**Table 7. Post-op. Complication**

Cases	Complications
1	Congestive Heart Failure, Pneumonia
2	Congestive Heart Failure
3	Complete A-V Heart Block
4	Cerebral infarction
5	transient decrease in Motor power
6	F. U. O & wound infection

高熱이 發生 血清檢査上 S. typhi O titer가 1:160으로 나타나 C-M을 2週間 投與 正常化되었으나 그後 胸骨切開創傷에 綠膿菌(Pseudomonas aeruginosa)의 感染이 發生 治療中 經濟의 事情으로 術後 33日에 退院하였다(Table 7).

iv) 手術 死亡率

全 7例中 4例가 死亡하였고(57.1%) 이中 3例가 女性, 1例가 男性이었다. 1例의 男兒(1歲)는 動脈管 手術 後 死亡한 例이며 따라서 開心術은 施行되지 않았다(1964年 手術). 開心術 例에서는 6例中 3例(50%)의 死亡率을 보이고 있다. 死亡 原因을 보면 Table 8과 같다. 이中 2例에서는 中等度の, 1例에서는(25歲 女) 120/60 mmHg로 高度의 肺高血壓을 나타냈다.

v) 手術 結果

7例中 4例의 死亡과 開心術 6例中 3例의 死亡으로 高率을 나타냈다. 25歲 女性은 術後 完全房室遮斷과 肺血管系에 低血流症狀를 보여 動脈血酸素分壓(PO<sub>2</sub>)이 60~50mmHg 이어서 7mV, 80/min로 pacemaker의 作動과 氣管切開을 施行하였으나 死亡하였고 1歲 女兒에서는 心不全이 좋아지지 않고 肺炎의 併發로 死亡하였다. 13歲 女兒은 아마도 空氣栓塞에 依한 腦栓塞으로 手術翌日 死亡하였다. 生存 患者中 13歲 男, 女兒 2例는 退院後에도 Digitalis 療法, 利尿劑를 持續해었다. 13歲, 5歲 男兒들에서는 各 Grade III~IV/V, G. II/VI 心雜音과 收縮期 旋律이 殘存하였다. 그 후 全 生存例에서 心不全의 症狀는 消失되었다.

**Table 8. Causes of Death**

Cases	Causes of Death
F / 1	Sudden respiratory Arrest (may be due to Asphyxia)
F / 13	Cerebral infarction
F / 25	Pacemaker instability

### III. 考案 및 總括.

心室中隔缺損과 開放性動脈管의 合併疾患의 發生은 前記한 바와 같다. 先天性 心畸形 中 開放性動脈管이나 心室中隔缺損症은 그 發生 頻度가 잘 알려진 바와 같이 가장 흔한 疾患들이다<sup>1)</sup>. 그러나 이들의 合併發生은 極히 낮은 것으로 歐美地域과 日本에서는 많은 報告가 있었다. 13~18, 21~23). Elliott<sup>15)</sup>는 心室中隔缺損症 手術을 받은 患者 392名 中에서 29名(7%)의 開放性動脈管 合併例을 報告하였고 Krovetz<sup>16)</sup> 등은 515名의 開放性動脈管 患者 中 心室中隔缺損症만 合併된 例가 12例이었다. 報告者에 따라 心畸形의 0.4~5.3%를 차지하고 있다<sup>15, 22)</sup>. 洪<sup>4)</sup>은 小兒 1,234名의 先天性心疾患 中 0.4%(5名)의 本症 發生을 發表하였다.

本 報告例 中 6例은 先天性心疾患 610例 中(0.98%) 또 心室中隔缺損 97例 中에서 나타났<sup>6, 7)</sup>. (이 中 1例은 大動脈瓣膜閉鎖不全을 合併, 1958~1978.9.23)

男·女性的 比率을 보면 開放性動脈管의 女性好發과 같이 本症도 大體的으로 女性에 많았다. 46例의 他畸形合併 心室中隔缺損症 中 本症 3例을 보인 境遇에서 女性 2, 男性 1 이었고, 右心導子法으로 診斷한 22名의 患者 中 女性이 13이었으며, 또 한 報告는 40例 中 女性이 26, 男性 14 이었다. McGoon의 例에서는 (心房中隔缺損도 合併한 4例 包含) 女性 5, 男性 3 이었다<sup>11, 14, 15, 16)</sup>. 本 報告例도 女性 4, 男性 3 이었다. 年齡을 보면 모든 例에서 大體的으로 23~25歲 以前の 患者였으나 69歲 女性에서 本症의 診斷을 剖檢으로 確診 例가 있었다<sup>13)</sup>. 이 患者는 本態性 高血壓도 合併되었다.

本症의 좋은 手術 結果를 얻기 爲해서는 우선 正確한 術前 診斷이 必要하다. 開心手術 中 動脈管이 發見되는 수가 있기 때문이다<sup>14, 15, 17)</sup>. 本例에서도 2例에서 動脈管의 存在를 術前에 認知하지 못하였다. 1例은 開放性動脈管만을 診斷했었다. 이 疾患을 가진 患者의 症狀이나 理學的 所見은 이의 合併을 疑心할 만한 特異한 所見이 大部分에서는 나타나지 않는다. 즉 聽診上 거의 確診이 되는 開放性動脈管의 連續性 心雜音이 들리지 않으며 動脈管의 存在가 臨床的으로 나타나지 않는다<sup>11, 12, 14, 15)</sup>. 特異한 心雜音이 들리지 않는 理由는 心室中隔缺損의 큰 血轉流가 肺血管壓을 높힘으로써 動脈管水準에서 轉流가 안 일어나거나 줄어들기 때문인 것 같다<sup>12)</sup>.

心電圖 檢査上에서는 兩 心室肥大와 左心房 拡張이 나타나는 例가 많다<sup>14, 15)</sup>. 本例에서는 全例에서 兩 心室肥大와 2例의 左心房 肥大가 나타났으나(Table 4) 心

電圖 檢査上에서도 獨立된 心室中隔缺損과 鑑別하기 特異한 所見을 보이지 않음으로써 이의 診斷에는 右心導子法과 逆行性動脈 攝影術의 併行이 切實해 진다<sup>14, 15)</sup>. 그러나 右心導子法의 所見은 獨立된 心室中隔缺損症에서와 거의 類似하므로 實際로 導子尖端이 動脈管을 通해 大動脈으로 誘導되지 않는 以上 診斷이 어려워진다<sup>15)</sup>. 本 報告에서도 3例에서는 直接 導子尖端이 大動脈으로 들어감으로써 術前 診斷을 얻었으나 2例에서는 心室中隔缺損만 診斷했으며 1例은 檢査所見이 動脈管과 一致하여 心室中隔缺損의 診斷을 놓쳤다(Table 5). 따라서 心室中隔缺損症을 가진 患者에서는 右心導子法의 綿密한 檢査의 強調과 더불어 逆行性 大動脈攝影을 施行하는 것이 바람직하다. 그러므로 Elliott<sup>15)</sup>는 ① 分명한 左右轉流가 있고 症狀이 極甚한 乳兒에서나 ② 臨床的 및 右心導子 所見이 獨立된 心室中隔缺損을 疑心케 하고 甚한 肺高血壓症이 있는 患者에서 大動脈 攝影이 併行되어야 한다고 報告하였다. 肺動脈 高血壓과 死亡率 豫後에 對해서는 그 重要性이 이미 強調되어 있는 바와 같으며<sup>3, 8)</sup>, Rp/Rs 가 높을수록 豫後는 좋지 않다. 心室中隔缺損 中에서 이 數値가 0.45 以下인 境遇에 6%, 0.75 以上인 境遇에 17% 까지의 死亡率이 報告된 바 있다<sup>8)</sup> 本 症例에서는 Rp/Rs 가 0.15 以下인 3名에서는 豫後가 좋았고 0.30 以上인 3名이 모두 死亡하였으나 本 症例에서의 境遇 그 死亡原因으로 보아 이와 直接 關連이 있는 지는 疑心스럽다. 心音圖 檢査上은 前記한 바와 같이 Aortic area와 Apex에서 收縮期 및 弛緩期 心雜音이 가장 잘 나타났으나 開放性 動脈管의 特徵的 所見은 나타나지 않았다.

本 報告例은 動脈管 手術後 死亡例(1964)外 全例에서 開心 矯正을 施行하였으며 動脈管만 診斷되었던 境遇만 段階의 手術을 施行하고 나머지 5例에서 開心術과 同時에 動脈管을 閉鎖하였다. 開心術 初期에는 段階의 手術方法이 主로 採擇되었으나 그후 開心術 同時 手術이 試圖·開發되어 지금은 普遍化되게 되었다. Tausig<sup>9)</sup>는 動脈管과 合併된 畸形에 있어서 肺動脈狹窄이나 發育不全症이 있어 左右轉流가 心房이나 心室 水準에서 있는 境遇는 動脈管이 肺血流量을 增加시키므로 다른 合併 疾患을 矯正하기 前에는 絶對 動脈管을 閉鎖해서는 안되며, 左右轉流가 있는 境遇는 動脈管이 心負擔을 增加시키므로 먼저 矯正하여야 한다고 하였다. 따라서 이를 矯正하는데 있어서 段階의 手術의 結果가 開心術 同時 手術의 始圖보다 成績이 안 좋아<sup>14, 15)</sup> McGoon은 큰 心室中隔缺損에서 動脈管의 우선적 閉鎖가 血力學的 改善을 가져오지 않고, 術後 動脈管 認知 如否에 無關, 技術上으로 이의 矯正에 어려움이 없다고 하여 心肺機稼動 直前에 動脈管을 結紮하였<sup>17)</sup>, 그후

Bhati<sup>4,18)</sup>는 4가지의 다른手術方法을採擇하여報告하였는데 즉 ①McGoon의方法 ②低溫法下循環遮斷後經肺動脈動脈管閉鎖 ③別途切開開胸動脈管手術後 바로再開胸(胸骨正中切開法)에依한開心術 ④그들이考案한肺動脈切開 및 Fogarty Catheter使用·動脈管一時閉鎖法을 통한無血下縫合結紮手術法의使用이었다. 이結果 ①의方法은 6名中 3名이死亡 ②의方法은 3名中 1名이空氣栓塞으로死亡 ③과 ④의方法은各 2名과 3名에서 좋은結果를얻었다. 本教室서는 모두(2例除外)Foley Catheter를使用,循環遮斷·開心術下經肺動脈으로縫合結紮하는方法을使用하였다. 그러나術前動脈管診斷을 놓쳐開心術을施行한境遇는 좋은手術結果를얻을 수 없게 된다. 本教室서動脈管으로開心術을하게된境遇는 1973年心室中隔缺損으로診斷되어開心한例에서動脈管만이 있음을認知,經肺動脈縫合閉鎖하였으나 pump-lung 症狀으로死亡한後 다음의 몇가지適應을動脈管開心術에採擇한 바가 있다<sup>5)</sup>. ①動脈管과誤診되기 쉬운開心術適應症의心畸形, ②動脈管的動脈瘤 혹은石灰化等手術中出血死의危險이큰境遇, ③開心術이必要的先天性心畸形에開放性動脈管이合併된境遇 ④再手術의境遇(再開通 등으로).

術前動脈管認知가 안된例를 보면 Elliott<sup>15)</sup> 등은獨立된心室中隔缺損症으로診斷, 154名手術, 그中 19名이期待치 않은動脈管을發見,手術하였으나 5名이手術死하였는데 이中 4名은 이의術前確認의失敗에起因하였다. 또한例<sup>14)</sup>에서는 4名中 2名이死亡한 것으로 그原因이体外灌流時大動脈으로부터의非正常的血流出로急性腦低酸素症(Cerebral hypoxia)에 빠지거나前胸切開法으로動脈管에到達하기 어려운技術上的難點과出血死이었으므로 이들은段階的手術을勸하였다. 그러나 McGoon<sup>17)</sup> 등은 Sasahara<sup>14)</sup> 등의動脈管만의結紮 9例에서 2死亡 그리고生存者中 2名만이好轉된例에서의意見에 같이 하여動脈管만의矯正은 좋은結果를 가져오지 않으며,動脈管을一次的으로閉鎖함이血力學的改善이 없을 뿐 아니라胸骨正中切開로도技術上 Kirkin & Silver의手技로動脈管의分離(Dissection) 및 isolation이容易하며危險하지 않으므로 One stage로手術함이 좋다고 하고, 따라서手術死의原因을除去할 수 있으므로術前認知如否에無關하다고 하였다. 그는 10名中 1名만이死亡한例를發表하였다. 過去上記와 같은段階를 거쳐오늘에開心術과同時矯正이普遍化되었으나報告된手術結果는 McGoon의本症 8例와清水健<sup>22)</sup> 등의本症 6名の例에서는(大動脈絞約症이 같이 있던 1死亡例除外)手術死는 없으나,大體的으로 높은手術死亡

率을 보이고 있다<sup>5,6,14,15,16,17)</sup>. 本症例에서도全例中 4名이死亡하고,開心術을施行한境遇는 6例中 3例가死亡하여亦是 50% 以上の 높은死亡率을 보였는데 이中 2名이手術과直接關係된原因이었다. 一括的인根治的手術以外에도 Albert手術(pulmonary arterial banding)의適應이 1歲內외의乳兒에서本症이該當될 수 있고<sup>2)</sup>(Gross, Sirak, Cooley), McGoon은大動脈絞約症과開放性動脈管이 더合併된境遇는 이를 우선矯正,血力學的 心負擔을改善시킨다고하여 이手術을適應시키고,心內畸形이矯正을必要로하지 않을 만큼 작거나,好轉되지 않는心不全과肺炎이併發한乳兒에서 아주 큰心室中隔缺損과開放性動脈管이 있는境遇는段階的手術이 바람직하다고 하였다<sup>17)</sup>.

Kawashima 등<sup>20)</sup>은心室中隔缺損과大動脈瓣膜閉鎖不全症의合併된畸形을 그解剖學的 心室中隔缺損의位置와大動脈瓣膜切片的 herniation에 따라 그形態를分類하고 그에 따라手術方法을擇하였는데,本報告例에서와 같이 Stephen<sup>19)</sup> 등은右心室에서의 subpulmonic valve gradient가 32名中 13例에서 나타났는데 이中 6例가心室中隔缺損口를 통해右大動脈瓣膜切片的 Herniation에依한大動脈瓣膜閉鎖不全이었다. 또 14명이心室中隔缺損矯正만으로도閉鎖不全의增加는 나타나지 않았다. 本例에서도大動脈瓣膜閉鎖不全에對해서는矯正을 알았으나結果는良好하였다.

#### IV. 結 論

서울大學校病院 胸部外科에서開心術을始作한以來 1978年末까지經驗한開放性動脈管合併心室中隔缺損患者 7名에對한臨床觀察結果를分析, 文献考察을 하여 다음과 같이結論을 얻었다.

- 1) 7例中 女性 4例, 男性 3例이었으며, 本症은 女性에好發한다.
- 2) 本報告例의發生頻度는先天性心畸形中 0.98%, 心室中隔缺損中 6.2%이었다.
- 3) 症狀이나理學的所見上本合併疾患을疑心할 만한特異한所見이大部分에서 나타나지 않는다.
- 4) 心電圖檢査上兩心室肥大와左心房擴張이 6例中各 6例 및 2例이었다.
- 5) 臨床的으로心室中隔缺損만이疑心되는例에서右心導子法에依한開放性動脈管探知의強調와逆行性大動脈攝影術을併行實施하여야 한다.
- 6) 本症例의右心導子所見上 6例中 5例에서中等度以上の肺高血壓을 나타냈으며, Rp/Rs는死亡 3例에서 0.30以上, 生存 3例은 0.15以下이었다.

- 7) 心室中隔缺損의 크기는 0.2cm에서 4.0cm 까지 있으며, type 分類別로는 第二形이 가장 많았다.
- 8) 開放性動脈管의 存在가 術前 診斷되지 않은 境遇에도 手術時 이의 存在如否를 確認하여야 한다.
- 9) 本 症例中 1例에서 心室中隔缺損口를 통한 右大動脈瓣膜瓣片의 herniation에 依한 大動脈 瓣膜閉鎖不全症이 同伴되었다. 이는 缺損口만의 縫合·閉鎖만으로 좋은 結果를 얻었다.
- 10) 開心術 全例에서 動脈管은 經 肺動脈으로 開口部 縫合結紮을 同時에 實施하였다.
- 11) 全 7例中 4例, 開心術 6例中 3例의 死亡으로 高率을 보였으며 中 1例는 晚發死이었다.
- 12) 生存例는 長期追跡에서 좋은 結果를 나타내었다.

### REFERENCES

1. 이영균 : 선천성 심질환(IV), 한국의과학, 3: 836, 1971.
2. 이영균 : 선천성 심장기형의 수술요법(X), 한국의과학, 4: 663, 1972.
3. 이영균, 양기민 : 성인 선천성 심장기형 수술에 관한 연구 (57예 수술보고), 대한의학협회지, 18 (3) : 1, 1975.
4. 이영균, 이 영 : 개방성동맥관의 외과 (개심술 5예 포함, 15예), 대한의학협회지, 19: 55, 1976.
5. 이영균 : 심장질환의 외과적 요법에 관한 연구, I, 선천성 심장기형, 서울의대학술지, 18: 171, 1977.
6. 이영균 : 심장질환의 외과적치료, 996예 보고, 대한의학협회지, 21: 1049, 1978.
7. 이영균외 : 1977년도 개심술 100예 보고, 대한흉부외과학회지, 11: 213, 1978.
8. 홍승목외 : 심실중격결손증에 대한 임상적 고찰 (70예), 대한흉부외과학회지, 11: 46, 1978.
9. Taussig, H.B. : *Congenital Malformation of the heart, II, Specific Malformations*, 1960.
10. Edwards, J.E. et al. : *Congenital Heart Disease, Correlation of Pathologic Anatomy and Angio Cardiography*, 1:123, 1965.
11. Gould, S.E. : *Pathology of the Heart and Blood Vessels*, 3rd ed., 1968.
12. Paul Wood : *Diseases of the Heart and Circulation*, 3rd ed., 1968.
13. Higgins, G.L. : *Case Reports: Patent Ductus Arteriosus with Ventricular Septal Defect*, *Brit. Heart J.* 20: 421, 1958.
14. Sasahara, A.A., Nadas, A.S. et al. : *Ventricular Septal Defect with Patent Ductus Arteriosus. A Clinical and Hemodynamic study*, *Circulation*, 22: 254, 1960.
15. Elliott, L.P., Ernst, R.W., Anderson, R.C., Lillehei, C.W., and Adams, P., Jr. : *Silent Patent Ductus Arteriosus in Association with Ventricular Septal Defect: Clinical, Hemodynamic, Pathological and Surgical Observations in 40 Patients*, *Am. J. Cardiol*, 10:475, 1962.
16. Krovetz, L.J., Warden, H.E., : *Patent Ductus Arteriosus: An Analysis of 515 Surgically proved Cases*, *Dis. Chest*, 42:46. 1962.
17. McGoon, D.C. : *Closure of Patent Ductus Arteriosus during open heart surgery*, *J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 48:456, 1964.
18. Bhati, B.S., Nandakumarau, C.P., et al. : *Closure of Patent Ductus Arteriosus during open heart surgery: Surgical experience with different techniques*: *J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 63:820, 1972.
19. Stephen, P.G., et al. : *Thirty two Cases of Interventricular Septal Defect and Aortic Insufficiency: Clinical Hemodynamic and Surgical features*. *Am.J. Med.*, 53:473, 1972.
20. Kawashima, Y. et al. : *Ventricular Septal Defect Associated with Aortic Insufficiency: Anatomic Classification and Method of Operation*, *Circulation*, 47: 1057, 1973.
21. 田近徹也等 : 心室中隔缺損症 + 大動脈瓣膜閉鎖不全症, 日本循環誌, 39: 493, 1975
22. 清水 健等 : 肺高血壓を伴つ右心室中隔缺損症およびその関連疾患の外科治療, 日本胸部外科学會誌, 27: 278, 1979.
23. 小松作藏, 安喰弘 : 心室中隔缺損および心室中隔缺損症に合併する心奇形の手術, 日本胸部外科学會誌, 27: 554, 1979.