大韓胸部外科學會誌 第 18 卷 第 1 號
Vol. 18, No. 1, March, 1985

체중 10 Kg 이하의 선천성 심장병 환자에 대한 교정수술*

— 321례 보고 —

진 성 훈** · 서 경 필**

— Abstract —

Corrective Surgery for Congenital Cardiac Disease under 10Kg of Body Weight*

Sung Hoon Jin, M.D.** and Kyung Phill Suh, M.D.**

Between January 1980 and July 1984, 321 cases of open heart surgery for infants or small children under 10Kg of body weight were performed, which occupied the great part of total open heart surgery done in the same period.

The mean age was 16.5±8.7 months (ranging from 2 days to 51 months), and the mean body weight was 7.8±1.8Kg (from 2.8 to 10Kg) which was below the third percentile compared with the mean age.

The technique of deep hypothermia with total circulatory arrest, which contributed to great improvement in operative condition, was used increasingly and widespreadly in this period.

For each anomaly, the number of patients and operative deaths were as follows: VSD, 11 of 184 (6.0%); TOF, 8 of 47 (17.8%); TGA, 13 of 30 (43.3%); ASD, none of 9; TAPVR, 1 of 8 (12.7%); C-ECD, 3 of 6 (50%); Tricuspid Atresia, 4 of 5 (80%); Pulmonary Atresia, 2 of 4 (50%); Congenital Mitral Anomaly, 1 of 3 (33.3%); P-ECD, none of 3; Single Ventricle, all of 2 (100%); Truncus arteriosus, 1 of 2 (50%); C-TGA and DOLV, none of 2; LV-RA canal, coronary A-V fistula and Criss-Cross heart, none of 3.

There were 15 operative deaths among 210 patients with acyanotic anomalies (7.1%), and 37 among 111 patients with cyanotic anomalies (33.3%). In contrast with the mortality for acyanotic group, that for cyanotic group was very high up to 50% during first 3 years, but began to decrease recently to 5.9% in 1984.

* 본 논문은 1984년도 서울대학교병원 임상연구비 일부보조에 의해 이루워진 것임.

* 본 논문은 제16차 대한흉부외과 학술대회에서 구연하였음.

** 서울대학교병원 흉부외과

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

서 론

적합한 해부학적 구조를 가진 선천성 심장기형 환자에 대한 一次的 교정술은 고식적 수술과 그후의 二次的 교정술보다 여러가지 면에서 有利하다는 것은 이미 잘 알려진 사실이며, 그 수술시기도 점점 빨라져 이젠 유아기 개심술은 여러 수술 및 보조기능의 개선에 힘입어 선천성 심장기형 수술의 초석을 이루고 있다.

본 서울대학교 병원 흉부외과에서는 1978년 유아기 개심술을 시행한 이후, 1980년부터 그 수가 급격히 증가하여, 1980년 1월부터 1984년 7월까지 체중 10 Kg이하의 유아 및 작은 소아환자에 대하여 총 321례의 개심술을 시행하였다. 이는 같은 기간內의 선천성 심장병 환자에 대한 개심술의 18.1 %를, 후천성까지 포함한 총 개심술의 13.3 %를 차지하고 있다(그림 1).

이에 저자들은 "체중적인 유아"라 볼 수 있는 10 kg 이하의 선천성 심장기형 환자에 대한 최근 4년 7개월간의 개심술을 정리하면서 그간의 수술방법의 변천, 수술사망율 및 퇴원후 결과를 분석하고, 앞으로의 수술에 한 이정표가 되었으면 한다.

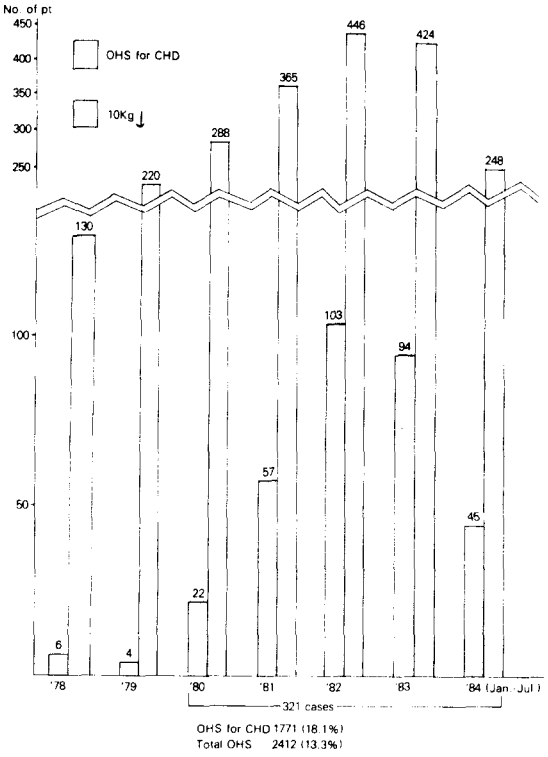

그림 1. 10 kg 이하 환자에 대한 개심술.

대 상

본 논문에서는 유아기 개심술이 시작된 1980년 1월부터 1984년 7월까지의 체중 10 kg 이하의 유아 및 작은 소아환자에 대한 총 321례의 개심술을 대상으로 하였다.

환자의 나이는 생후 2일에서 부터 51개월까지 로서 평균 16.5 ± 8.7개월 이었으며, 체중은 2.8 kg에서 10 kg까지로 평균 7.8 ± 1.8 kg로서, 나이에 비해 체중은 3 percentile 미만이었다. 남녀의 비는 약 1.4 : 1로 남아가 좀 많았다(표 1).

표 1. Age, Bodgy Weight, and Sex

Total 321 cases	
Age	16.5±8.7 M (20-51M)
B.W.	7.8±1.8Kg (2.2-10.0Kg); 3 percentile ↓
M:F = 187:134 = 1.4:1	

병명별 분류를 보면(그림 2), 심실중격결손증이 184례로서 절반이 넘는 57 %를 차지하고, 활로 4증이 45명(14 %), 양대동맥전위증이 30명(9 %)의 순이며, 나머지 5 % 이하의 여러 기형들이 있었다. 이중 비청색증군이 210명으로 65 %를, 청색증군이 111명으로 35 %를 차지하고 있다.

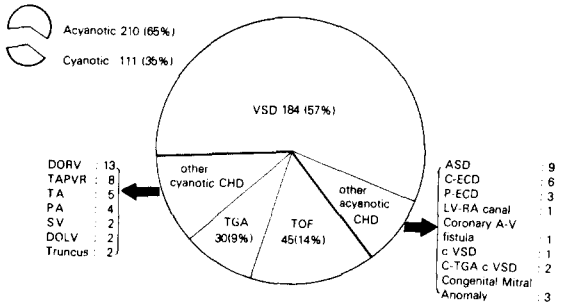

그림 2. 병명별 분류.

수 술

처음에는 통상적인 체외순환법이 사용되었으나, 저체온下의 총혈류차단법이 1981년 2명의 양대동맥 전위증 환자에 대하여 사용된 후, 그 사용빈도가 점점 증가하고 사용영역도 넓어지고 있어, 이 기간內의 수술上의 큰 변천이라 볼 수 있다.(표 2). 그간 총 90명의 환자에서 총혈류차단법이 사용되었으며, 1983년과 1984년에는 양대동맥전위증과 총폐정맥환류이상증 환자의 100 %에

표 2. Deep hypothermia with total circulatory arrest

	'80	'81	'82	'83	'84	Total	Arrest time(min)
VSD			4	14	14	32	23.3±9.7
Other Acyanotic			1	4	3	8	32.3±15.4
TGA		2	7	11	3	23	51.4±32.2
TOF			3	3	4	10	24.1±10.1
DORV				4	2	7	28.0±10.7
TAPVR			1	2	2	5	33.0±8.5
Other Cyanotic			2	1	2	5	35.8±12.4
	0/22 (0%)	2/57 (3.5%)	18/103 (17.5%)	40/94 (42.6%)	30/45 (66.7%)	90	

서 이 방법이 사용되었고, 1984 년에는 총 45 명중 30 명에서 사용되어 67 %의 빈도를 보이고 있다.

차단시간을 보면, 심실중격 결손증에서 평균 약 23 분 양대동맥전위증에서 평균 51 분 정도를 보이고 있다.

심실중격 결손증

한 환자에서 잔류 단락으로 인한 재수술이 있어, 183 명의 환자에 대해 총 184 례의 개심술을 행하였다.

수술전 혈류역학치 (표 3)에서 예견할 수 있듯이, 대부분의 환자가 심한 심부전, 발육장애, 폐동맥 고혈압을 보여 조기 교정술의 적응이 되었다.

Kirklin 씨의 분류에 의한 type Ⅰ이 40 례, type Ⅱ 가 112 례로서 대부분을 차지하고 있고, 다발성인 경우가 3 례 있었다(표 4).

심실중격결손 폐쇄방법으로 직접 봉합이 34 례 (18.5 %), 패취로 막은 경우가 150 례 (81.5 %) 가 있었다(표 5).

수술 접근방법을 보면, 1980 년에는 전부 우심실절개로 시행하였고 1981 년과 1982 년에는 1 례씩을 제외하곤 모두 우심실절개를 통하여 심실중격결손을 막았으나 1983 년부터 우심실절개를 피하는 경향이 증가하여, 1984 년에는 오히려 우심방이나 폐동맥을 통하여 심실중격결손을 막는 경우가 많아졌다. 이는 총혈류차단법의 도입과 더불어 그간의 수술방법의 변천이라 할 수 있다 (표 6).

심실중격결손 폐쇄외에 필요했던 다른 수술조작을 보면, 개존 대동맥관이 있어 폐동맥을 통한 봉합이나 심장 밖에서의 결찰을 시행한 경우가 15 례, 대동맥 교약증의 절제 및 단단문합술이 1 례, 심방중격결손 폐쇄가 11 례, 술후 잔류단락으로 진단되어 2 년만에 재수술을

표 3. Preoperative hemodynamic data of VSD

Pulmonary-systemic ratio	Mean ± S.D.
Flow	2.49±0.88
Pressure	0.71±0.22
Resistance	0.29±0.18

표 4. Anatomic classification of VSD.

Type	No. of pt	%
I	40	21.7%
II	112	60.9%
III	16	8.7%
IV	1	0.5%
I+II	8	4.3%
II+III	3	1.6%
Multiple	3	1.6%
Detached patch	1	0.5%
	184	100%

표 5. VSD closure

Op. Method	No. of pt.	%
Primary closure	34	18.5%
Patch closure	150	81.5%

표 6. Approach method to VSD.

Approach	'80	'81	'82	'83	'84	Total
RA		1	1	6	10	18
PA				2	5	7
RV	15	36	56	46	6	159
	15	37	57	54	21	184

시행한 결과 좌심실-우심방 단락이 발견되어 폐쇄한 경우 1례등 총 34례(18.5 %)가 있었다(표 7).

다른 비청색증군(표 8)

심방중격 결손증이 9명 있었으며, 모두 2차 공형으로 직접 봉합하였다. 1례에서 개존동맥관이 있어 결찰하였고, 2례에서 삼첨판막폐쇄부전이 동반되어 판막윤성형술을 시행하였으며, 1례에서 수술전부터 있던 완전방실차단으로 수술 제3일에 영구적 인공심박동기를 심었다.

완전 심내막상결손증이 6례가 있었으며, 이중 4례가 Rastelli 분류 C형이었다. 1례에서 삼첨판막과 승모판막에 Ionescu-Shiley 21 mm와 19 mm의 인공조직판막 치환술을 각각 시행하였고, 나머지 5례에서 판막성형술로 공동방실판막을 처리하였다.

표 7. Associated procedures other than VSD closure

Associated anomaly	Method	No. of Patient
PDA	Trans-PA suture	5
	Extracardiac ligation or division	10
COA	Resection & anastomosis	1
ASD	Primary closure	11*
PS	Valvotomy	1
DCRV	Excision of muscle band	1
A-P window	Division	1
Double Aortic arch	Division of ant. arch	1
LV-RA canal	Closure	1 (postop 2 years)
M R	MAP	2
		34 (18.5%)

* Involving 1 case of unroofed coronary sinus

표 8. Operation for other acyanotic anomalies

	No. of pt.	Subtype	Method	Associated Anomaly
ASD	9	2°	Primary closure	PDA: 1 TR: 2 Complete AV block; 1 (postop. 3D)
C-ECD	6	Type A: 1 Type C: 4	Valvuloplasty: 5	
		Uncertain, 1	TVR & MVR: 1	
P-ECD	3		ASD patch closure & mitral cleft repair	
C-TGA	2		VSD patch closure (RV,RA)	
Criss-Cross Heart	1		VSD patch closure (RV)	
LV-RA canal	1		Primary closure	
Coronary A-V fistula	1		Obliteration	
Congenital Mitral Anomaly c̄ VSD	3	Supravalvular ring: 1	Excision	
		Parachute MV: 2	MAP: 1 chordae fenestration: 1	Aortic interruption: 1 (preop. 9M.)

심실중격결손을 동반한 교정형 양대동맥 전위증 2례에서 각각 우심실과 우심방을 통해 심실중격결손을 팻취로서 막았으며, 정상 situs에 정상 연결을 갖는 criss-cross 심장에서 심실중격결손이 동반되어 우심실을 통해 팻취로서 막았다.

선천성 승모판막기형 3례에서 모두 심실중격결손을 동반하였으며, 이중 1례에서는 판막上(supravalvular) ring을 절제하였고, 나머지 2례에서는 모두 parachute 판막으로서, 9개월전 aortic interruption으로 좌측쇄골하동맥-하행대동맥 단단문합을 받았던 1례에서는 승모판막윤 성형술을, 다른 1례에서는 판막건 개창술(chordae fenestration)을 시행하였다.

나머지 기형으로는 부분 심내막상결손증이 3례, 좌심실-우심방 단락이 1례, 관상동정맥루가 1례 있었으며, 관례적인 방법으로 교정하였다.

활로 4증(표 9)

모두 45례중 1례의 고식적 우심실유출로 확장술을 제외한, 44례에서 완전교정술을 실시하였으며, 이중 18례에서 폐동맥판막윤을 넘어 우심실유출로를 팻취로서 확장하였고, 이중 2례에서 심실중격결손을 막은 팻취의 가운데에 구멍을 내어 주었다. 고식적 확장술을 받은 환자도 수술후 4개월에 재수술하여 심실중격결손을 막았다.

우심실유출로 팻취의 재료로서, 처음에는 환자의 심낭편과 Dacron팻취를 붙여 사용하였으나, 최근 1년전부터 preclotting한 주름진 woven arterial Dacron graft를 사용하고 있다.

양대동맥전위증

총 30례로, 심실중격결손이 동반된 례가 16례였으며 폐동맥 협착이 동반된 례가 7례, 개존성동맥관이 있던 례가 4례 있었다.

수술은 2례에서 Mustard 수술을, 28례에서 Senning 수술을 시행하였다(표 9).

처음 몇 례를 제외하곤, Senning 수술시 총혈류차단법이 필수적으로 사용되었으며, 새로운 정맥심방의 후면을 만들기 위해 좌심방부속기를 내번시켜 사용하였고, 심방 전류조작(atrial septation)후의 정맥혈 drain을 위해 형태학적 좌심실의 apex에 삽입된 cannula를 이용하였다. 또한 최근에는 새로운 동맥심방을 충분히 넓혀주기 위하여 우심방절개의 上緣(superior margin)을 우측 폐정맥위의 심낭 측면에 봉합하고 있다.

양대동맥 우심실 기시증

모두 13례가 있었으며, 이중 3례에서 폐동맥下 심실중격결손을 가지는 소위 Taussig-Bing 기형이었고, 대동맥下 심실중격결손을 가지면서 폐동맥 협착이 없는 경우가 6례, 폐동맥 협착이 있는 경우 즉 Fallot 형이 2례 있었으며, doubly committed 심실중격결손이 2례 있었다.

수술은 모두 심장內 baffle로 심실중격결손을 막았으며, 재료로는 Dacron팻취나 woven arterial Dacron graft를 사용하였고, 1례에서 valved conduit로 우심방-폐동맥 연결을 시행하였고, 4례에서 우심실유출로

표 9. Operation for Cyanotic Anomalies

	No. of pt.	Subtype	Method	
TOF	45		Total correction	44
			Transannular RVOP	18
			RVOP	23
			No RVOP	3
			Palliative RVOP	1
TGA	30	c̄ VSD 16	Mustard	2
		IVS 14	Senning	28
DORV	13	Subpulmonic(T-B), 3	Intracardiac baffle(LV-AO)	13
		Subaortic without PS 6	c̄ valved conduit(RV-PA)	1
		with PS 2	RVOP	4
		Doubly committed 2		

를 팻취로서 넓혀 주었다(표9).

다른 청색증군(표 10)

총폐정맥환류이상증 8례中, supracardiac type이 4례, cardiac type이 3례, 혼합형이 1례 있었다.

삼첨판막폐쇄증이 5례 있었으며, 1례에서 우심방과 우심실유출로 사이를 valved conduit로 연결시켰고, 나머지 4례에서는 Fontan 수술을 시행하였는데, 이중 valved conduit를 사용한 1례외는 우심방 부속기와 폐동맥사이를 직접 연결하였다.

폐동맥폐쇄증 4례中 심실중격결손이 동반된 경우와 안 된 경우가 각각 2례씩 있었으며, 모두 개존동맥관이 있었다. 수술은 모두 폐동맥판막윤을 넘는 우심실유출로 확장이 필요하였다.

나머지 기형으로 단일심실증 2례에서 Fontan 수술, 동맥관 제Ⅱ형 2례에서 Rastelli 수술, 양대동맥좌심실기시증 2례에서 patch septation을 행하였다.

수술 결과

수술 사망율

총 52명이 사망하여 16.2 %의 수술사망율을 보였다. 우선 비청색증군을 보면, 심실중격결손증 184례中 11명이 사망하여 6.0 %, 완전 심내막상결손증 6명中 3명이 사망하여 50 %, 선천성 승모판막기형 3명中 1명이 사망하여 33.3 %의 사망율을 기록, 총 210명中 15명이 사망하여 7.1 %의 수술사망율을 보였다(표 11).

표 10. Operation for Cyanotic Anomalies

	No. of pt.	Subtype		Method
TAPVR	8	Supracardiac	4	Total correction
		Cardiac	3	
		Mixed	1	
TA	5	Ib	2	APA (Fontan) 4
		Ic	1	RA-RVOT valved conduit 1
		IIb	1	
		III	1	
PA	4	VSD+PDA	2	Total correction
		IVS+PDA	2	$\bar{c}$ transannular RVOP
SV	2			Fontan op.
Truncus	2	II		Rastelli op.
DOLV	2			Patch septation

표 11. Mortality for Acyanotic Group

	'80	'81	'82	'83	'84	Total	%
VSD	3/15	2/37	1/57	3/54	2/21	11/184	6.0%
ASD	0/1	0/3	0/3	0/1	0/1	0/9	0%
C-ECD	2/2		0/1	0/2	1/1	3/6	50%
P-ECD				0/1	0/2	0/3	0%
LV-RA canal			0/1			0/1	0%
Coronary AV fistula		0/1				0/1	0%
Criss-Cross Heart $\bar{c}$ VSD					0/1	0/1	0%
C-TAG $\bar{c}$ VSD				0/2		0/2	0%
Congenital Mitral Anomaly				0/1	1/2	1/3	33.3%
Total	5/18	2/41	1/62	3/61	4/28	15/210	7.1%
%	27.8%	4.9%	1.6%	4.9%	14.3%	7.1%	

청색증군에서는 활로 4증이 45명中 8명(17.8%), 양대동맥전위증 30명中 13명(43.3%), 양대동맥 우심실기시증 13명中 6명(46.2%)등 총 111명中 37명이 사망하여 33.3%의 수술사망율을 보였으며, 1982년까지 50%에 가까운 높은 사망율을 보이다가, 1983년 24.2%, 1984년에는 17명중 한명만 사망하여 5.9%로 점차 낮아졌다(표12).

수술사망의 원인

전체적으로 봐서 수술실 사망(table death) 8명, 저심박출증 22명, 수술후 관리이상으로 인한 사망 5명등이 있었다(표13).

〈심실중격결손증〉 총 11명의 수술사망이 있었으며, 이중 수술실 사망 1명은 unroofed coronary sinus가 동반된 경우로서 심폐기 분리가 힘들어 실험적 좌심방절개를 통하여 좌심실유출로가 polypoid fibrous tissue로 막혀 있는 것을 확인할 수 있었다.

저심박출증으로 사망한 4례中, 1례는 다발성 결손을 가진 경우로 체외순환시간이 2시간이나 되었고, 1례는 체외순환시 저압관류가 의심되었던 경우로 이미 동공이 열린 상태로 회복실로 나왔으며, 1례에서 수술후 제1일에 갑작스런 심정지가 생겨 소생은 되었으나 그후 저심박출증이 계속되다 제4일에 사망하였다.

부정맥으로 사망한 3례中, 1례에서 분당 200회까지 올라가는 상실성 빈맥으로 사망하였고, 2례에서 완전방실차단으로 사망하였는데, 이중 한명은 인공심박동기의 이상으로 사망하였다.

패혈증으로 2명이 사망하였는데, 각각 폐염과 종격동염으로 수술후 13일과 47일에 사망하였으며, 수술후 관리 이상으로 사망한 것으로 생각되는 1례는 수술전

표 12. Mortality for Cyanotic Group

	'80	'81	'82	'83	'84	Total	%
TOF	1/2	3/7	3/17	0/12	1/7	8/45	17.8%
TGA		2/4	8/12	3/11	0/3	13/30	43.3%
DORV	1/1	1/1	1/2	3/6	0/3	6/13	46.3%
TAPVR		0/2	0/2	1/2	0/2	1/8	12.7%
TA		1/1	3/4			4/5	80%
PA	0/1	0/1	1/1	1/1		2/4	50%
SV			2/2			2/2	100%
DOLV					0/2	0/2	0%
Truncus			1/1	0/1		1/2	50%
Total	2/4	7/16	19/41	8/33	1/17	37/111	33.3%
%	50%	43.8%	46.3%	24.2%	5.9%	33.3%	

표 13. Cause of Death

	VSD	C-ECD	Cong Mitral Anomaly	TOF	TGA	DORV	TAPVR	TA	PA	SV	Truncus	Total
Table Death	1			1	2	1	1	1	1			8
Low Cardiac Output	4	1		4	3	3		3	1	2	1	22
Arrythmia	3	1		1	2	1						8
Resp. Failure		1			1							2
Sepsis	2				1							3
CHF			1									1
ARF				1								1
Bleeding					1							1
SVC obstruction					1							1
Error in postop care	1			1	2	1						5
	11	3	1	8	13	6	1	4	2	2	1	52

폐동맥압력과 저항치가 높았던 환자로서 인공호흡기에서의 weaning을 수술 제 1 일에 강행하다가 급성 호흡부전으로 경우였다.

〈완전 심내막상결손증〉 폐동맥압이 대동맥압 보다 높았던 1례에서 호흡부전으로 제 27 일에 사망하였고, 삼첨판막과 승모판막을 인공판막으로 치환한 1례에서 수술후 생긴 완전방실차단으로 제 1 일에 사망하였으며, 1례에서 체외순환 4 시간동안의 수술후 저심박출증으로 수술당일 사망하였다.

〈선천성 승모판막기형〉 수술전 폐동맥 저항치가 26 μ이며 parachute 판막으로 판막건 개창술(chordae fenestration)을 시행한 1례에서 잔류 협착으로 호흡부전 및 심부전으로 제 20 일에 사망하였다.

〈활로 4 증〉 수술실 사망이 1례 있었으며, 저심박출증으로 사망한 4례 모두 폐동맥판막윤을 넘어 우심실 유출로 확장을 시행했던 경우로서, 그중 1례는 심폐기 분리가 불가능하여 다시 체외순환下에 심실중격결손을 막은 팻취에 구멍을 내어 주었으나 제 1 일에 사망하였다.

1례에서 수술후 상실성 빈맥과 완전 방실차단이 교대로 오다가 제 1 일에 사망하였고, 1례에서 급성 신부전으로 인한 고칼륨혈로 사망하였으며, 1례는 제 2 일에 인공호흡기 분리후 갑자기 호흡정지가 온 경우로 수술후 관리이상으로 여겨지는 경우였다.

〈양대동맥 전위증〉 총 13명 사망중, Mustard 수술례中 1명, Senning 수술례中 12명이 있었다.

저심박출증으로 사망한 3례中, 1례는 150 분의 총혈류차단시간의 수술후 폐부종이 생긴 경우로 폐동맥 환류장애를 생각케 하였고, 1례는 폐동맥압이 대동맥압보다 훨씬 높아 폐혈관에 기질적 변화가 이미 온 것으로 생각된 경우였다.

2례에서 상실성 빈맥으로 사망하였고, 1례에서 호흡부전으로, 1례에서 창상감염으로 인한 패혈증으로 사망하였다.

1례에서 수술후 출혈이 있어 재수술을 하던 중 사망하였으며, 1례에서 수술중 상공정맥파열로 지혈을 기도했으나 상공정맥 협착이 생겨 사망하였다.

수술후 관리이상으로 사망한 2례中, 1례는 인공호흡기 보조이상으로 나머지 1례에서는 temporary pacing 중 인공심박동기 이상으로 사망하였다.

〈양대동맥 우심실기시증〉 수술실 사망 1례, 저심박출증으로 인한 3례의 사망이 있었고, 1례에서는 상실성 빈맥으로 사망하였으며, 1례에서 제 1 일에 갑작스런 심정지로서 사망하였다.

〈기타 청색증군〉 총폐정맥환류이상증 1례는 가장 적은 체중인 2.8 Kg 환자로서, 술후 갑자기 발생한 폐울혈로 인한 사망으로 생각되었다.

삼첨판막폐쇄증 1례에서 승모판막건이 하나도 없는 승모판막 기형으로 심폐기 분리가 안되어 수술실에서 사망을 하였으며, 저심박출증으로 인한 3례의 사망이 있었다.

폐동맥폐쇄증 사망 2례중, 1례는 가장 어렸던 생후 2일된 환자로서 수술전 여러 차례 심정지 및 심한 저산소증이 있어 응급 개심술을 하였으나 수술대에서 사망하였고, 1례에서 저심박출증으로 사망하였으며, 단일심실증 2례와 동맥간 1례에서 저심박출증으로 사망하였다.

퇴원후 결과(표 14)

대부분의 환자가 현재까지 외래 추적중이다.

이중 심실중격결손증 1명에서 잔류단락으로 재수술을 하였고, 심실중격결손증 2명과 활로 4 증 2명에서

표 14. Late Result

	VSD	ASD	Criss-Cross Heart	Congenital mitral Anomaly	TOF	TGA	TAPVR	Total
Residual shunt	3	1			2			5
Permanent Pacing			1		1	1		3
Cortical Blindness						1		1
Convulsion	1							1
Urethral Stricture	2	2					1	5
Remnant MR & CHF				1				1
Late Death				1		2	1	4

의미있는 잔류단락이 관찰되고 있다.

Criss-Cross Heart 1명, 활로 4증 1명, 양대동맥전위증 1명에서 수술후 생긴 완전방실차단으로 영구적인 인공심박동기로 살아가고 있으며, 양대동맥전위증 1명에서 수술후 갑작스런 심정지로 소생은 되었으나 뇌손상의 합병증이 발생하였다.

관례적인 체외순환으로 수술받은 심실중격결손증 1명에서 수술후 계속 경련이 있어 항경련제를 복용중이고, 요도협착은 모두 5명이 있으며, 승모판막윤 성형술을 실시했던 선천성 승모판막기형 환자에서 잔류 승모판막폐쇄부전으로 심부전이 계속되고 있다.

퇴원후 사망은 총 4명이 있었는데, 판막상 ring 을 절제한 선천성 승모판막기형 환자에서 잔류 승모판막협착으로 인한 심부전으로 수술후 10개월에 사망하였고, 양대동맥 전위증 2명에서 삼첨판막 폐쇄부전으로 인한 심부전으로 각각 수술후 9개월과 24개월에 사망하였으며, 총폐정맥환류이상증 1명에서 수술후 3개월에 경련으로 갑자기 사망하였다.

고 안

모든 선천성 심장기형 환자에 대한 수술적 치료는, 해부학적이건 생리학적이건, 완전 교정에 그 一次的 목적이 있다. 또한 그것이 일차적 교정이건 고식적 수술 후의 二次的 교정이건 간에, 수술받은 환자가 영위해야 할 삶의 질을 정상이거나 정상에 가깝게 하여 주는 것이 그 이차적 목적이라 할 수 있다. 이러한 목적으로 해서 1950년대 중반 개심술이 시작되면서부터 흉부외과의들의 많은 노력이 여기에 집중되어 왔다.

그간 체외순환법의 발달 및 초저체온법과 총혈류차단법의 도입 그리고 여러 보조 기능의 개선으로 말미암아 유아기 개심술은 이제 더욱 안전하게 시행할 수 있어 점차 그 수가 증가하고 결과도 좋아지고 있어 선천성 심장기형 수술의 주류를 이루고 있다.

그러나 초창기 유아기 개심술은 고질적 심부전이나 심한 저산소증으로 인해 생명이 직접 위협받는 경우나 총폐정맥환류이상증과 같은 적당한 고식적 수술방법이 없는 경우에만 제한되어 시행되어 왔으며, 많은 유아들이 고식적 수술에 의하여 생명을 연장하고 있었다. 그러나 이젠 고식적 수술의 개념도 바뀌어 해부학적 구조가 교정수술에 적합치 않은 복잡 심기형에만 사용되고 있는 추세여서, 이차적 교정수술까지의 징검다리로서의 그 역할을 점점 잃어가고 있는 실정이다[4].

유아 심장기형 환자에 대한 일차적 교정수술이 고식적 수술을 먼저하고 추후에 2차적 교정수술을 시행하는 것보다 다음의 여러가지 면에서 유리하다[5,6].

첫째, 수술사망율로 보는 수술 결과가 양호하다. 즉 고식적 수술은 그 자체의 위험도도 클 뿐 아니라, 그것에 의해 어려워진 추후 이차 교정수술의 위험도를 증가시키기 때문이다.

둘째, 고식적 수술에서 오는 합병증을 피할 수 있다. 즉 전신-폐동맥 단락술후 폐혈관계 폐쇄성 변화나 폐동맥의 혈전이나 비틀림으로 인한 shunt failure, 폐동맥 교약술후 폐동맥下나 대동맥下 협착, band에 의한 폐동맥의 미란후의 파열, 폐동맥판막의 변형, 폐동맥의 석회화 등 치명적 합병증을 1차 교정수술로서 피할 수 있다.

셋째, 환자 가족들이 갖는, 다시 2차 교정이 필요하다는 정신적 부담을 줄여 줄 수 있다.

넷째, 더 이상의 성장지연을 막을 수 있다. 즉 아주 어렸을 때 심폐기능을 정상으로 회복시켜 줌으로써 극적으로 성장 패턴을 정상적으로 바꿔 줄 수 있다.

저체온下의 총혈류차단법은 이미 1950년대 말에 체외순환과 병용되면서 많은 임상적용이 있었으나, 심한 뇌의 손상 및 수술사망과 관련있다는 보고에 이어 그 사용이 주춤하다가[7,8], 일본에서 체외순환으로 core cooling과 rewarming을 유도하는 이 방법의 변형으로 좋은 성적을 내자[9,10], 1970년대에 들어서면서 전세계적으로 널리 사용하게 되어[11], 유아기 개심술의 새로운 장을 열게 되었다.

우리도 1978년 총폐정맥환류이상증 환자에 처음 이 방법을 시도하였으며[12], 처음에는 차단시간이 너무 긴 경우 등 불충분한 점이 있었으나, 차차 안전하게 사용영역을 넓혀가고 있다.

이 방법의 장점은 오로지 수술조건의 개선을 꾀할 수 있다는데 있다. 즉 심장을 완전 이완상태로 해 주며, 유아의 작은 심장內 피가 없게 해주고 삽입관이나 흡입기구 없이 수술시야가 좋게 된다는 점이다.

이 방법의 사용상의 문제점으로 저산소증에 가장 약한 뇌에 손상이 생길 수 있다는 우려가 거론되어 왔으나[7,8], 많은 경험이 축적되면서 이는 하나의 우려일 뿐 큰 문제점이 될 수 없는 것으로 밝혀지고 있다[6].

즉 수술후 신경학적 이상이 생기는 원인은 다른 많은 원인에서도 일어날 수 있어 그 구분이 힘들기 때문에, 총

혈류차단으로 인한 것이라고 단정 지을 수 없으며, 사실 그 일어나는 빈도도 관례적인 체외순환시 보다 많은 것이 아니며, 우리의 짧은 경험에서도 이 방법으로 인한 신경학적 후유증을 아직 발견할 수 없었다.

또한 1974년 Seattle에서의 보고에 의하면 총혈류차단법으로 수술받은 아이들에 대하여 최고 7년까지의 외래 추적관찰 결과, 정상적인 지능 발달을 보이고 있어[13], 이는 매우 안전한 방법이라고 볼 수 있다.

동물 실험에서는 아무 신경학적 손상없이 2시간까지 저체온下 총혈류차단법을 사용할 수 있다는 결과도 있으나[14], Kirklin등은 체온에 따른 안전한 차단시간을 규정하고 있다[15] (표 15).

표 15. Estimated safe duration of total circulatory arrest

Temperature (nasopharyngeal)	Duration (minutes)
28°C	20
26°C	30
22°C	45
19°C	60

관례적 체외순환법을 유아에 성공적으로 사용한 예도 많이 보고되어 있으나[16,17,18], 사망율이 높으며 특히 3개월이하의 유아에서는 매우 높은 것으로 되어 있어[19], 작은 심장에 대해선 관례적 방법이 부적당함을 말해주고 있다.

저자들이 체중을 기준하여 즉 체중적 유아를 10 kg이하로 보고 유아기 개심술을 정리하여, 총 16.2 %의 수술사망율을 얻었는데, 1971년 Dillard등이 저체온下 총혈류차단법을 사용한 31명의 심실중격결손증 및 청색증군 유아中 17명이 사망하여 55 %를[20], 1974년 Bonchek 등은 관례적 체외순환법을 사용하여 2세 이하의 선천성 심장기형 환자 108명中 29명이 사망하여 27 %를[19], 1975년 Sade와 Castaneda등은 저체온下 총혈류차단법을 사용한 3개월이하 37명中 6명이 사망하여 15 %의 수술사망율을 보고하였다[6].

유아 심실중격결손증 환자에 대한 수술사망율은 전반적으로 10 % 이하를 보이고 있는데, McNicholas 등은 41명中 1명 (2.4 %), Rein등은 50명中 3명 (6 %)[22], Arciniegas등은 52명中 4명 (7.6 %)의 사망을 보고하고 있어[23], 본 논문의 결과 (6.0 %)와 견줄 만하다. 또한 1976년 Blackstone등은 심실중격결손증의 자연병력과 수술결과를 비교하면서 적절한 수술시기를 규정하였는데, 그들은 폐혈관저항치가 8～12 u로 올라간 유아에 있어서는 환자의 나이 3～6개월 사이에 수술을 받어야만 폐혈관치가 정상으로 돌아올 수 있는 완치의 기회가 주어질 수 있다고 주장하였다[24].

완전 심내막상결손증과 선천성 승모판막기형은 아직도 수술의 발전여지가 많은 기형으로 본 논문의 경우도 높은 사망율을 보이고 있으며 (각각 50 %, 33.3 %), 특히 선천성 승모판막기형 3례중 모두 만족할 만한 결과를 못 얻고 있는데, 1명은 수술사망, 1명은 퇴원후 사망, 그리고 아직 살아있는 한명도 심부전으로 고생하고 있어 조만간에 인공판막 치환을 위한 재수술이 필요할 것으로 보인다.

유아 활로 4증 환자의 수술에서 주목할 사항은 우심실전벽측 band와 중격 band가 아직 비후성 변화를 일으키지 않고 누두부와 폐동맥판막윤의 발육부전이 주된 소견으로 많은 누두부 절제가 필요치 않다는 점이다. Castaneda등은 유아 활로 4증 92명중 7명의 사망 (7.6 %)을 보고하면서, 환자의 나이나 체중에는 관계없이 대사상태나 동반된 기형에 의해 수술사망이 결정되며, 전에 고식적 수술을 받은 환자의 20 % 정도에서 수술받은 쪽의 폐동맥의 협착이나 비틀림 또는 혈전에 의한 폐동맥 폐쇄등이 있었다고 보고하고 있다[25].

1977년 Brom등이 Mustard 수술에 밀려 침체했던 Senning 수술을 부활시키면서[26], 양대동맥전위증에 대한 수술도 많이 변형되고 있고[27] 그 성적도 놀라울 만큼 좋아지고 있다[26,28,29]. 최근 발표되는 성적이 모두 5 % 이하로 본 논문의 결과 (43.3 %)와는 아직 큰 격차를 느낄 수 있으나, 환자의 선택에 신중을 기하고 수술후 관리에 좀더 주력을 하면 그 정도의 성적달성은 멀지 않은 일이라 믿는다.

본 논문의 결과를 전반적으로 보면, 비청색증군의 수술 성적은 수긍할 만한 수준이라 생각되나, 청색증군의 수술사망율은 아직 대체로 높다. 그러나 1980년에서 1982년까지 50 %에 가까운 수술사망율을 보이다가 1984년 17명중 한명만 사망하여 5.9 %로 떨어진 사실은 매우 고무적이라 하겠다.

결 론

1. 최근 4년 7개월간 선천성 심장기형을 가진 체중 10 kg 이하의 "체중적 유아"에 대하여 321례의 개심술을 시행하였는데, 이는 같은 기간內의 총개심술의

상당한 몫을 차지하고 있었다.

2. 이 기간 동안에 저체온下의 총혈류차단법의 사용빈도가 늘고 사용영역도 넓어졌다.

3. 최근 청색증군의 수술사망율이 떨어졌는데, 이는 매우 고무적인 사실이다.

REFERENCES

1. 안 혁 외 : 유아기의 개심술(14례 보고), 대한흉부외과학회지 14:381, 1981
2. 성숙환 외 : 2세 이하의 유아기의 개심술, 대한흉부외과학회지 15:373, 1982
3. 박이태 외 : 2세 이하 유아기의 개심술,대한흉부외과학회지 16:431, 1983
4. Turley K, Tucker WY, Ebert PA: *The changing role of Palliative procedures in the treatment of infants with congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 79:194, 1980.*
5. Castaneda AR et al: *Open-heart surgery during the first three months of life. J. Thorac Cardiovasc Surg 68:7:9, 1974.*
6. Sade RM, Williams RG, castaneda AR: *Corrective Surgery for congenital cardiovascular defects in early infancy. Am Heart J 90:565, 1975.*
7. Bjork VD, Hultquist G: *Brain damage in children after deep hypothermia for open heart surgery. Thorax 15:284, 1960.*
8. Egerton N, Egerton WS Kay JH: *Neurologic changes following profound hypothermia. Ann Surg 157: 366, 1963.*
9. Horiuchi T et al: *Radical operation for ventricular septal defect in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 46:180, 1963.*
10. Hikasa Y et al: *Open heart surgery in infants with an aid of hyopthermic anesthesia. Arch Jap Chir 36:495, 1967.*
11. Barratt-Boyes BG et al: *Intracardiac surgery in neonates and infants using deep hypothermia with surface cooling and limited cardiopulmonary bypass. Circulation 43 (Suppl I):25, 1971.*
12. 안 혁 외 : 총폐정맥환류 이상증(3례 보고), 대한흉부외과학회지 14:40, 1971
13. Stevenson JG et al: *Intellectual development of children subjected to prolonged circulatory arrest during hypothermic open heart surgery in infancy. Circulation 50(Suppl II): 54, 1974.*
14. Rush BF et al: *Effects of total circulatory standstill in profound hypothermia. Surgery 50:40, 1961.*
15. Kirklin JW, Pacifico A, Hannah H III and Allarde R: *Primary definitive intracardiac operations in infants. Intraoperative support techniques. In Advances in Cardiovascular Surgery' p85. Grune & Stratton, New York, London, 1973.*
16. Gersony WM et al: *Management of total anomalous pulmonary venous drainage in early infancy. Circulation 43:44(Suppl I):1, 1971.*
17. Starr A, Bonchek li, and Sunderland CD: *Total correction of tetralogy of Fallot in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 65:45, 1973.*
18. Kirklin JW, and DuShane JW: *Repair of ventricular septal defect in infancy. Pediatrics 27:961, 1961.*
19. Bonchek LI et al: *Intracardiac surgery with extracorporeal circulation in infants. Ann Thorac Surg 17:280, 1974.*
20. Dillard DH et al: *Correction of heart disease in infancy utilizing deep hypothermia and total circulatory arrest. J Thorac Cardiovasc Surg 61:64, 1971.*
21. McNicholas K et al: *Surgical treatment of ventricular septal defect in infancy. Primary repair versus banding of pulmonary artery and later repair, Br Heart J 41:133, 1979.*
22. Rein JG, Freed MD and Norwood WI: *Early and late result of closure of ventricular septal defect in infancy. Ann Thorac Surg 24:19, 1977.*
23. Arciniegas E et al: *Surgical closure of ventricular septal defect during the first 12 months of life. J Thorac Cardiovasc Surg 80:921, 1980.*
24. Blackstone EH et al: *Optimal age and results in repair of large ventricular septal defects. J Thorac Cardiovasc Surg 72:661, 1976.*
25. Castaneda AR and NorWood WI: *Fallot's Tetralogy. In 'Surgery for congenital Heart Defects' (Stark J and Leval M Ed.) p321. Grune & Stratton, New York, London, 1983.*
26. Quaegebeur JM, Rohmer J, Brom AG and Tinkelenderg J: *Revival of the Senning operation in the treatment of transposition of the great arteries Thorax 32:517, 1977.*
27. Levinsky L, Srinivasan V, Alvarez-Diaz F, Subramanian S: *Reconstruction of new atrial septum*

in the Senning operation. J Thorac Cardiovasc Surg 81:131, 1981.

28. Locatelli G et al: *Transposition of the great arteries. Successful Sennings' operation in 35 consecutive patients. Thorac Cardiovasc Surg 27:120, 1979.*
29. Brom G: *The Senning procedure. In 'Current Controversies and Techniques in Congenital Heart Disease'. (Moulton A, Ed.) 1982.*