

선천성 심혈관 질환의 수술요법에 관한 임상적 고찰

양태봉* · 윤재도* · 임태근* · 최종범* · 최순호*

—Abstract—

Clinical Study for Surgical Treatment of Congenital Heart Diseases

Tae-Bong Yang, M.D., Jae-Do Yun, M.D., Tae-Geun Lim, M.D.,
Jong-Beom Choi, M.D., Son-Ho Choi, M.D.*

From July 1984 to September 1990, 316 patients of congenital heart diseases were operated and 15 patients died. Hospital mortality was 4.75%. Five patients of 73 PDA had residual shunt after operation : 4 were ligated under support of Dacron patch, 1 was closed through the pulmonary arteriotomy under CPB. 3 patients were reoperated. No patient had residual shunt or reopening among the patients of simple ligation or division and suture. During the ligation of PDA, Dacron patch for protection from tearing may disturb the complete interruption of shunt. If the tissue around the ductus arteriosus looks weak or fragile, division and suture may be more reliable other than ligation with supporting patch.

If the septal leaflet of tricuspid valve is adherent around the VSD, remained opening of VSD may be closed with simple suture directly. In these cases, the incidence of postoperative residual shunt is as high as the incidence of more large VSD closed with patch (10.9% : 9.6%). During the direct closure of remained opening of VSD, another leaking route should be looked for carefully beneath the septal leaflet of tricuspid valve.

서 론

본 교실에서 1984년 개심술을 시작한 이후 점차 심혈관 질환에 대한 수술 건 수가 증가하여 온바, 그동안 수술한 환자들의 양상과 수술 결과 등을 종합하여, 문제점을 정리하고 개선의 기침으로 삼고자 되던 당시 병상 기록지를 검토하였다.

대상 및 방법

1984년 7월부터 1990년 9월까지 수술한 316명의 선천성 심혈관 질환을 대상으로 하였다. 기형의 종류와 빈도는 표 1과 같다. 동맥관 개존증, 심실 중격 결손증, 심방중격 결손증, 폐동맥 협착증은 단독 질환이거나 주병변인 경우만 포함시키고, 활로 4정증이나 다른 복잡기형에 동반된 경우는 제외하였으며, 단락양이 거의 없는 PFO는 심방중격 결손증에 포함시키지 않았다.

방실관 결손증 6명 중 1명은 완전형이었고 5명은 부분형 이었다. 대동맥관 협착증 4명 중 1명은 관운부 협착이 있어서 Rittenhouse-Manouguian 술식^{1,2)}에

*원광대학교 의과대학 흉부외과학교실
*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Wonkwang University Medical School
1991년 2월 4일 접수

Table 1. Diagnostic analysis of surgically corrected CHD (316 patients)

Diagnosis	Patient number	Patient(%)
PDA	73	23.1
VSD	128	40.5
ASD	59	18.7
(PFO 제외)	(27)	(8.5)
PS(valvular)	21	6.6
(infundibular)	17	5.4
TOF	31	9.8
A-V canal defect	6	1.9
DORV	1	0.3
AS	4	1.3
AR	3	1.0
MR	4	1.3
TR	2	0.6
Single ventricle	1	0.3
Systemic venous anomaly	2	0.6
Truncus arteriosus	1	0.3
Pulmonary venous anomaly	1	0.3
Ebstein's anomaly	1	0.3
LV to RA shunt	1	0.3
Situs inversus(thoracic)	2	0.6
Dextroposition of LA appendage	1	0.3

의한 대동맥판 치환술을 시행하였고, 나머지 3명은 판막하부 협착이 있어서 1명은 절제술만 시행하고 2명은 판치환술을 병행하였다. 대동맥판 폐쇄부전증 3명 중 1명은 조그마한 판엽이 좌우측 판엽 사이에 하나 더 있고 판윤이 매우 커서 대동맥판 치환술을 시행했으며, 2명은 정도가 심하지 않고 나이가 어려서(3세, 4세) 심실중격결손만 교정 하였다. 승모판 폐쇄부전증 4명 중 1명은 판윤 확장이 있어서 치환술을 시행했으나 사망하였고, 1명은 판엽이 갈라져 있어서 봉합하였다. 대동맥판 협착과 동반된 1명은 판윤 성형술을 시행했으나 사망하였다. 나머지 1명은 동맥관 개존증과 동반되었으나 정도가 심하지 않아서(3세) 동맥관 결찰만 하고 승모판은 그대로 두고 관찰하기로 하였다. 동맥관 개존증과 심실중격결손증에 동반된 삼첨판 폐쇄부전이 각각 1명씩 있었으나 역시 정도가 심하지 않아 관찰하기로 하였다. 그밖에 좌측 상대정맥이 관상정맥동에 연결되는 기형이 단심실증에 동반되는 1례가 있었고, 좌우 상대정맥이 각각 좌우 심방으로 직접 연결되면서 간정맥의 일부가 형태학적 좌심방으로 연결되는 1례가 있었다. 심실중격이 정상이면서 폐동맥 막상 폐쇄에 동맥관 개존증 및 심방중격결손을 동반한 1례는 체외순환 없이 폐동맥 절개를 통해 판막 절개술을

시행하고 동맥관 결찰은 연기하였다.

동맥관 개존증 73명은 4가지 방법으로 수술했는데 단순결찰 13명, 보강편을 데고 결찰하는 방법 45명, 절단 후 봉합 9명, 체외순환하에서 폐동맥을 통한 교정이 9명 이었다. 다른 심장 질환을 동반하고 있거나 동맥관이 커서 결찰이 부적합하다고 생각되는 6명은 체외순환하에 폐동맥을 절개하고 동맥관 개구부를 봉합하였으며, 결찰이 실패한 3명은 재수술하여 체외순환 하에 폐동맥 절개를 통해 봉합하였다(표 2).

할로 4징증이나 다른 복합기형을 동반하지 않는 심실중격 결손증은 128명 이었으며, 2개의 심실중격 결손증을 갖고있는 환자 1례, 재수술이 2례 있어서 총 131개의 심실중격 결손증을 수술 교정하였다. 심실중격 결손증의 위치와 시술자의 선호도에 따라 우심방 절개, 우심실 절개 및 폐동맥 절개를 통해 직접 봉합하거나 첩포를 대고 pledget를 보강한 단속 봉합으로 교정하였다. 심부전 증세를 보이는 3개월난 거대 심실중격결손증 1명은 폐동맥에 띠를 둘러주고 성장하기를 기다리고 있다(표 3).

I형 심실중격 결손증은 폐동맥 절개를 통해 교정하였고 II형 및 III형은 주로 우심실 절개와 우심방 절개를 통해 교정하였는데 막주위 결손증 3례는 술전 심조

Table 2. Analysis of P.D.A. (73 patients)

Op.method	No.	Preoperative pul.a hypertension(>50mmHg)	Postoperative residual shunt	Reoperation
Simple ligation	13	4	0(0%)	0
Ligation supported with patch	45	7	4(8.9%)	3
Division and suture	9	2	0(0%)	0
Trnaspulmonary repair under CPB (reoperation)	9 (3)	4	1(1.1%)	0
Total	76	17(23.3%)	5(6.8%)	3(4.1%)

Table 3. Analysis of V.S.D. (128 patients)

Operation method	type	Approach			Result				
		RA	RV	PA	residual M	residual shunt	TR	Cx.	Reop.
Direct closure (55)	I		5	4	1				
	II	18	26		12	6	4		
	III			2					
	IV								
Patch closure (73)	I	2	11	9	3	1	3		
	II	31	15	3	10	5	4	2#, 1*	1\$!.
	III	2	2	1	1				
	IV	1							
	131 (128)	45	59	18	27 (21.1%)	13 (10.2%)	11 (8.6)		2 (1.6%)

주 : # : Heart failure, * : complete heart block \$: Misdiagnosis, ! : TR

영 검사상 폐동맥 절개를 통해 교정 가능할 것으로 판단되어 폐동맥 절개만으로 수술하였다.

활로 4징증 31명중 폐동맥이 작아서 변형 Blalock-Taussig 단락술을한 예가 2명 있었고, 1명은 재수술하여 근치수술했으며 1명은 2차 수술을 기다리고 있다.

수술후 잔류단락 여부는 이학적 검사, doppler 심초음파 검사, 동위원소를 이용한 (99m-DTPA) shunt scan등으로 판정하였다.

결 과

전체적으로 15명이 사망하여 4.75%의 병원 사망을

을 보이고 있다. 사망 환자에 대한 임상 정보는 표 5와 같다. 주병변이 심실중격 결손증인 환자가 6명, 활로 4징증 5명, 선천성 대동맥판 협착, 양대동맥 우심실 기시증, 완전 방실관 결손, 단심실증 등이 각 1명 사망하였다. 13명은 조기 사망이었고, 주폐동맥 발육부전을 동반한 TOF 1례는, 심부전이 재발하여 장기간 기계 호흡을하게 되었는데, 심부전은 호전되었으나 기관 무명동맥루에 의한 출혈로 46일만에 사망하였다. 심실중격 결손증 1례는 수술후 보강편이 떨어지고 삼첨판 폐쇄부전이 발생하여 2개월 동안 2차례의 재수술을 시행했으나 회복하지 못하고 사망하였다.

동맥관 개존증 73명 중, 술후 Doppler 심초음파 검

사상 단락이 남아있는 경우는 5명(6.8%) 이었는데 보강편을 데고 결찰한 경우가 4명 이었고, 그중 체폐동맥 혈류비가 1.5 이상인 3명을 재수술하였다. 폐동맥 절개를 통해 동맥관 개구부를 봉합한 환자중 잔류단락을 보이는 1례가 있었으나 단락량이 많지 않아 재수술하지 않았다(표 2).

Table 4.

단독질환	VSD	PDA	ASD
평균연령	9.7±6.0	8.4±7.3	18.6±11.5
폐고혈압 (수축기압 >50mmHg)	17/104 (16.3%)	14/67 (20.9%)	2/33 (6.1%)

128명의 심실중격 결손증 수술후 심부전이 나타나 digitalization으로 회복된 경우가 2례 있었고 완전 방실차단이 1례 있어서 인공심장 박동기를 설치 하였다. 재수술이 2례 있었는데, 1례는 수술후 침포가 떨어져 심한 삼첨판 폐쇄부전을 보여서 두차례의 재수술로 재교정 및 삼첨판 치환술을 시행하였으나 사망하였다. 1례는 술전과 수술중에 발견하지 못한 또 다른 심실중격 결손증이 있어서 재수술로 교정하였다. 수술후 초음파 검사상 11명에서 삼첨판 폐쇄부전이 발견되었으나 재수술한 1례를 제외하고는 임상적으로 특이 증상이 없었다. 수술후 초음파 검사나 심도자 검사상 잔류 단락이 확인된 경우는 13명 이었는데, shunt scan등

Table 5. Analysis of operative death(15 patients)

Diagnosis	Age	Operation procedure	Cause of death	Mode
1. V.S.D.	6 ms	patch closure	L.C.O	0 day
2. VSD with dextroposition of LA appendage	14 yrs	patch closure reenforcement of detached patch TVR due to TR	L.C.O	3rd day (3rd op.)
3. V.S.D.	2 yrs	patch closure	L.C.O.	1st day
4. V.S.D.	2 yrs	direct closure	L.C.O.	1st day
5. VSD with pulmonary HET	16 yrs	patch closure	L.C.O.	1st day
6. VSD, MR(mitral valve prolapse)	3 yrs	patch closure & mitral annuloplasty	L.C.O.	2nd day
7. T.O.F.	2 yrs	total correction with transannular patch	air embolism (pump error)	0 day
8. T.O.F.	7 yrs	total correction with RVOT patch	L.C.O.	2nd day
9. T.O.F.	13ms(6kg)	total correction	renal failure	0 day
10. TOF with main pulmonary artery hypoplasia	15 yrs	total correction(transannular patch along the pulmonary trunk)	tracheoinnominate artery fistula	46th day
11. T.O.F.	3 yrs	total correction(transannular patch)	ventricular fibrillation	2nd day
12. A.S.	14 yrs	AVR with Rittenhouse procedure mitral annuloplasty	L.C.O.	4th day
13. DORV with VSD	5 yrs	intraventricular rerouting	L.C.O.	0 day
14. Single ventricle with persistent left SVC	5 yrs	modified Fontan	L.C.O.	0 day
15. Complete A-V canal defect with infundibular stenosis and ostium secundum defect	8 yrs	two patch closure of ostium primum defect and ostium secundum defect. reconstruction of RVOT with transannular patch	L.C.O	2nd day

으로 측정된 체폐 혈류비가 1.5미만인 12명은 재수술 하지 않았다. 직접 봉합한 55명중 6명 즉 10.9%에서 잔류 단락이 있었고, 보강편을 댄 73명중 7명 즉 9.6%에서 단락이 남아있었다(표 3).

단독질환으로서의 심실중격결손증, 심방중격결손증 및 동맥관개존증 환자들에 대한 수술 당시 폐동맥압을 비교해 보았다. 통계적 의의는 없으나 동맥관개존증 환자들이 보다 어린 나이임에도 수축기압 50mmHg 이상의 폐고혈압을 보이는 율이 높았다(표 4).

고 찰

동맥관개존증의 수술 방법은 결찰법^{3,4)}, 분리 봉합법^{5,6)}, 체외순환이나 shunt하에 개구부를 봉합하는 방법⁷⁻¹⁰⁾으로 나눌 수 있다. 그밖에 결찰봉합^{11,12)}하거나 결찰시 보강편을 대고 묶는 방법⁴⁾등이 소개 되고있다. 이러한 방법상의 차이는 주로 재개통 가능성^{5,6)}과 동맥관이 찢어질 위험^{6,13,14)}이 있기 때문이다. 본 교실에서 찢어짐을 방지하기 위해 Dacron patch를 대고 결찰한 환자 4명이 수술한지 3일 후부터 다시 심잡음이 들리기 시작하여 재개통으로 판명되었는데, 통계적으로 유의한 차이는 인정되지 않으나, 단순 결찰 후에는 잔류 단락의 예가 없는 것으로 보아, 보강편이 완전 차단을 방해하거나 시간이 지남에 따라 틈이 생길 가능성이 있는 것으로 생각된다. 따라서 동맥관이 연약하면 보강편을 대고 묶기보다는 분리봉합하는 방법이 보다 확실할 것이다.

심실중격결손증 수술후에 남아있는 수축기 심잡음의 원인은 잔류단락, 삼첨판 폐쇄부전, 심실유출로 협착, 심실벽 및 유두근 기능장애 등을 생각할 수있겠다¹⁵⁾. 대부분 남아있는 심잡음은 심장기능에 해를 미칠 정도는 아니라하더라도, 환자나 보호자의 건강에 대한 자신감에 영향을 줄 수는 있다. 심실중격결손증 수술 후 잔류단락에 관한 국내의 연구보고는 정등이 보고한 잔존 심잡음에 관한 연구¹⁶⁾ 외에는 별로 없다. Ho¹³⁾, Cartmil¹⁸⁾, Alen¹⁹⁾등은 잔류단락이 혈액학적으로 문제가 되는 경우에 대해 보고하였는데 저자들의 경우는 2례에서 재수술하였다.

잔존 심잡음이 있을 때 잔류단락 여부가 관심사인데, 결손이 작거나 주위에 섬유조직 또는 삼첨판이 덮여 있어서 직접 단순 봉합했을 때 단락이 남지 않을 것으로 기대되었으나, 이외로 첩포를 댄 경우와 잔류

단락의 빈도가 비슷하게 나타났다(9.6% : 10.9%).

남아 있는 구멍의 크기는 작지만 삼첨판이 결손 주위에 유착되어 aneurysmal sac을 형성하고 있어서(그림 1) 중격엽(septal leaflet)의 기저부를 절개하고 본래의 큰 중격결손을 확인한 후 첩포로 막은 경우가 근래 3례 있었다(그림 2). 그 중 1례는 중격엽의 기저부

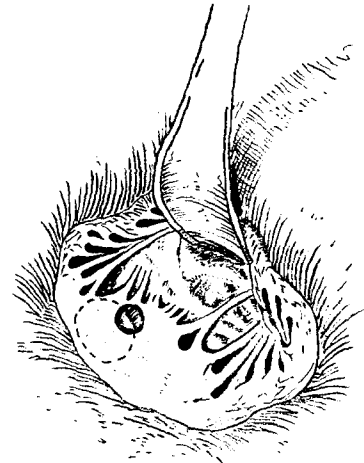


Fig. 1. 막주위 결손증으로서, 남아있는 심실중격결손증 구멍은 작으나 중격엽밑에 큰 심실중격결손이 확인되었다.

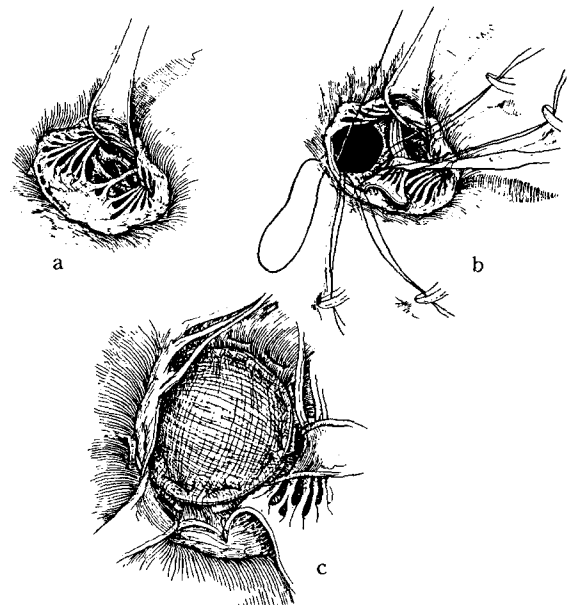


Fig. 2. a) 판륜을 따라 중격엽의 기저부를 절개하고 b),c) 원래의 큰 심실중격결손을 보강편을 대고 막았다.



Fig. 3. 중격엽을 절개하고 원래의 큰 심실중격결손 주위를 세심히 관찰했다니 판류부가 가까이 또 다른 조그만 누출구가 확인되었다. (작은 화살표)

밑에 또 다른 조그만 누출구를 갖고 있어서 직접 단순 봉합했다면 단락이 남았을 것으로 보이며, 이러한 것이 잔류단락의 원인 중 하나일 것으로 생각된다(그림 3).

Pantpis²⁰⁾는 막주위 심실중격결손증 수술 과정에서 우심실 절개를 피하기 위해 폐동맥 절개를 통해 접근하는 방법에 관하여 보고하였다. 저자들도 3례의 막주위 결손증을 폐동맥 절개만으로 성공적으로 수술하였다.

국내의 활로 4징증 근치수술 사망율은 수술 연도와 대상에 따라 다르나 5.7% 내지 18.1%²¹⁻²³⁾로 보고되고 있다. 송 등의 종합적인 조사 자료²⁴⁾에 의하면 1세 이상 환자의 수술 사망율은 1985년 17.4%, 1986년 11.3%, 1987년 13.2%로 나타났다.

본원에서 활로 4징증 근치 수술 후 5명이 사망하여 16.7%의 높은 사망율을 나타냈는데 5례 중 3례에서 술후 환자 관리 상의 문제가 사망 원인이 되었다. 1례는 부정맥 발생에 대한 처치가 늦었었고, 1례는 저체중아에 대한 관리 미숙으로 기도관이 빠져서 심정지후 소생되었으나 신부전으로 사망했으며, 1례는 장기간의 기관 삽관으로 인한 합병증을 막지 못하여 사망하였다. 앞 2례는 모두 흉부외과 의사가 잠시 환자 곁을 떠난 사이에 사고가 발생하였다. 따라서 다른 환자를 동시에 관리하지 않는 숙련된 관리자가 개심술 환자만을 전담할 수 있는 체제가 갖추어져야 할 것 같다.

결 론

1. 316명의 선천성 심혈관 질환을 수술한 후 15명이 사망하여 4.75%의 병인 사망율을 보였다.
2. 선천성 심혈관 질환의 빈도는 심실중격 결손증, 동맥관 개존증, 심방중격 결손증, 폐동맥 협착증, 활로 4징증 순으로 많고 남녀 비는 1 : 1.5 이었다.
3. 단독 질환일 때 심실중격 결손증이나 심방중격 결손증 보다 동맥관 개존증이 폐고혈압을 빨리 초래할 수 있다.
4. 개존 동맥관 결찰 시 찢어짐을 방지하기 위한 보강편이 단락의 완전차단을 저해할 가능성이 있을 것으로 생각된다.
5. 남아있는 심실중격 결손의 출구가 작아서 단순 봉합하는 경우에도 단락이 남을 가능성이 있으므로 주의를 요하며, 또다른 누출구등의 원인에 대한 연구가 필요하다.

REFERENCES

1. Rittenhouse, E.A., Sauvage, L.R., Stamm, S. J., et al : *Radical enlargement of the aortic root and outflow tract to allow valve replacement. Ann. Thorac. Surg.*, 27 : 367, 1979.
2. Manouguian, S., and Seybold-Epting, W. : *Patch enlargement of the aortic valve ring by extending the aortic incision into the anterior mitral leaflet : New operative technique. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 78 : 402, 1979.
3. Stark, J. : *Surgery for congenital defects. Grune & Stratton, London(1983) pp. 203 - 211.*
4. Wright, J.S. and Newman, D.C. : *Ligation of the patent ductus arteriosus : Technical considerations at different ages. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 75 : 695, 1978.
5. Gross, R.E. : *Complete surgical division of patent ductus arteriosus : Report of 14 successful cases. Surg. Gynecol. Obstet.*, 78 : 36, 1944.
6. Jones, J.C. : *Twenty-five years experience with surgery of patent ductus arteriosus. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 50 : 149, 1965.
7. Morrow, A.G., and Clark, W.D. : *Closure of the calcified patent ductus : A new operative method*

- utilizing cardiopulmonary bypass. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 51 : 534, 1966.
8. Pifarre, R., Rice, P.L, and Nemickas, R. : *Surgical treatment of calcified patent ductus arteriosus. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 65 : 635, 1973.
 9. Wernly, J.A. and Ameriso, J.L. : *Intra-aortic closure of the calcified patent ductus : A new operative method not requiring cardiopulmonary bypass. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 80 : 206, 1980.
 10. Goncalves-Estella, a., Perez-Villoria, J., Gonzalez-Reoyo, F., Gimenez-Mendez, J.P., Castro-Cels, A., and Castro-Liorensm, M. : *Closure of a complicated ductus arteriosus through the transpulmonary route using hypothermia : Surgical considerations in one case. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 69 : 698, 1975.
 11. Blalock, A. : *Operative closure of the patent ductus arteriosus. Surg. Gynecol. Obstet.*, 82 : 113, 1946.
 12. Scott, H.W. : *Closure of the patent ductus by suture ligation technique. Surg. Gynecol. Obstet.*, 90 : 91, 1950.
 13. Watermann, D.H., Samson, P.C., Bailey, C.P. : *The surgery of PDA. A report of the section on cardiovascular surgery. Dis. Chest*, 29 : 102, 1956.
 14. Elliot, L.P., Ernst, R.W., Anderson, R.C., et al. : *Silent PDA in association with ventricular septal defect. Clinical hemodynamic, pathological and surgical observation in forty patients. Am. J. Cardiol.*, 10 : 475, 1962.
 15. Beck, W., Schirire, V., and Vogelpoel, L. : *The value of phonocardiography in the assessment of the surgical closure of ventricular septal defect. Am Heart J.*, 67 : 842-748, 1964.
 16. 정황규, 박명규, 김승진, 최필조 : 심실중격결손중 폐쇄술후 잔존 심잡음의 발생 기전에 관한 임상적 연구. 대한 흉부외과 학회지. 22 : 630, 1989.
 17. Ho, C.S., Krovety, L.J., Strife, L.J. and Rone, R.D. : *Postoperative assessment of residual defects following cardiac surgery in infants and children 11, ventricular septal defects. Johns Hopkins Med. J.*, 133 : 278, 1973.
 18. Cartmill, T.B., Dushane, J.W., McGoan, D.C., and Kirklin, J.W. : *Of repair of ventricular septal defect. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 52 : 486, 1966.
 19. Allen, H.D., Anderson, R.C., Noren, G.R., and Moller, J.H. : *Postoperative follow up of patients with ventricular septal defects. Circulation.* 50 : 465, 1974.
 20. Pantpis Sakornpant, M.D., Suree Athapaisa-lsarudee, M.D., Supreecha Thanami, M.D., and Swasd Asvapiyanond, M.D. : *Pulmonary approach for closure of ventricular septal defect and resection of infundibular obstruction in malaligned ventricular septum. J. Cardiac. Surg.* 40 : 131, 1989.
 21. 정연섭, 안혁, 채헌, 서경필 : 성인 20세 이상 활로 4징증의 수술 성적. 대한 흉부외과 학회지. 23 : 253, 1990.
 22. 이재동, 이종태, 김규태 : 활로 4징증의 외과적 치료. 대한 흉부외과 학회지. 22 : 74, 1989.
 23. 김병열, 허용, 이정호, 유희성 : 심혈관질환 수술에 대한 임상적 고찰, 2094례 보고. 대한 흉부외과 학회지. 21 : 1030, 1988.
 24. 송진천, 조범구, 서경필 이영균, 이동준 : 한국의 개심술 현황. 대한 흉부외과 학회지. 22 : 996, 1989.