

저체중 출생아의 심기형 수술의 성적

성 시 찬* · 김 시 호* · 이 영 석**

=Abstract=

The Outcome of Cardiac Surgery in Low Birth Weight Infants

Si Chan Sung, M.D.*, Si Ho Kim, M.D.*, Young Seok Lee, M.D.**

Background: It is known that low birth weight is a risk factor for poor outcome in cardiac surgery for many cardiac defects. We reviewed our recent surgical experiences on congenital heart defect (other than patent ductus arteriosus) in low birth weight babies. **Material and Method:** From September 1994 to February 2001, 31 consecutive infants weighing 2500 g or less underwent cardiac surgery with (OHS group n=12) or without cardiopulmonary bypass (CHS group n=19). A retrospective study was carried out to evaluate short-and intermediate-term outcome. Mean gestational age and age at operation were 36.9 weeks(range, 32.3-42weeks) and 32.1days (range, 0-87days) respectively. Mean body weight at birth and operation were 1972g (range, 1100-2500g) and 2105g (range, 1450-2500 g) respectively. There was no difference between the two groups in age and body weight. Defects included ventricular septal defect (VSD) (n=3), VSD with arch anomaly (n=2), total anomalous pulmonary venous return (n=2), transposition of the great arteries (TGA) (n=2), truncus arteriosus (n=2), and univentricular heart with cor triatriatum (n=1) in OHS group, and coarctation of aorta (n=7), tetralogy of Fallot (TOF) (n=3), TOF with pulmonary atresia (n=3), multiple muscular VSDs (n=1), double outlet right ventricle (n=1), pulmonary atresia with intact ventricular septum (n=2), tricuspid atresia (n=1), and TGA with multiple VSD (n=1) in CHS group. 13 patients (41.9%) were intubated pre-operatively. **Result:** There were 4 early deaths (<30 days); 1 (8.3%) in OHS group and 3 (15.8%) in non-OHS group. All these early deaths were related to the pulmonary artery banding(PAB). There was no operative mortality in infants undergoing complete repair and palliative operations other than PAB. Delayed sternal closure was required in 3 patients. Prolonged postoperative mechanical ventilation (>7 days) was required in 7 patients (58.3%) in OHS and 7 (38.8%) in CHS group. Late mortality occurred in 3 patients, two of which were non-cardiac. A patient in OHS group was documented to have neurologic sequelae. All the survivors except two are in NYHA class I.

*동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic & cardiovascular surgery, College of Medicine, Dong-A University

**동아대학교 의과대학 소아과학교실

Department of Pediatrics, College of Medicine, Dong-A University

논문접수일 : 2002년 4월 23일 심사통과일 : 2002년 5월 21일

책임저자 : 성시찬(602-715) 부산시광역시 서구 동대신동 3가 1번지, 동아의료원 흉부외과. (Tel) 051-240-2879, (Fax) 051-247-8753

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다

Conclusion: Complete repair and palliative operations other than PAB can be performed in low birth weight infants with low operative mortality and an acceptable intermediate-term result. However, about a half of the patients required long-term postoperative mechanical ventilation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:430-8)

Key words : 1. Infant, low birth weight
2. Open heart surgery
3. Palliative treatment

서 론

선천성 심기형을 가진 영아의 수술적 교정에 관한 영역은 과거 20여년간 많은 발전을 이루었다. 유아에 있어서의 성공적인 개심술이 Barratt-Boyes 등¹⁾에 의해 1972년에 보고된 후 많은 술자들은 신생아 및 영아에 대한 선천성 심기형의 수술적 교정에 많은 노력을 기울여왔다²⁻⁴⁾. 그러나 선천성 심혈관 기형을 가진 유아들의 8~18%는 2500g 이하의 저체중 출생아이며⁵⁾ 미숙아들도 있지만 대부분이 부당 경량아(small for gestational age)이다.

많은 문헌들에서^{4,6)} 선천성 심혈관 기형의 수술적 교정에 있어서 나이와 체중이 불량한 예후에 영향을 미친다고 보고하고 있으며 사실 정상 체중아들에 비해서 저체중 출생아들에 대한 수술적 교정은 수술적 영역이나 술 후 환자관리 등 많은 부분에서 제한을 받고 있다.

Prostaglandin E₁의 도입으로 치명적인 심혈관 기형을 가진 신생아 및 영아에서 내과적인 고식적 치료가 가능하게 되었고, 중장기적으로 사용시는 저체중 출생아의 성장을 유도하기도 한다. 하지만 여전히 이러한 치료 접근법은 논란이 많다. 저자들은 선천성 심혈관 기형을 가진 영, 유아들 중 저체중 출생아에 대한 최근 7년 5개월동안의 수술적 결과들을 분석해보고 이들에 대한 조기의 수술적 교정에 대한 유효성에 대해 고찰하고자 한다.

대상 및 방법

1. 연구 대상

1994년 9월부터 2002년 2월까지 31명의 저체중 출생아를 대상으로 하였다. 출생당시 체중이 2500g 이하의 환아를 대상으로 하였고 수술당시 체중도 2500g 이하인 경우만을 대상으로 하였다. 저체중 출생아라도 수술당시 체중이 2500g 이상이면 제외하였다. 심폐기를 이용한 개심술 환아(OHS군)가 12명, 비개심술 환아(CHS군)가 19명이었다. 이들 환아에

대하여 술 후 중단기 성적을 알아보기 위해 환아의 병력지를 기초로 후향적 조사를 시행하였다. 조사대상은 수술당시 나이, 태내주수, 출생당시 체중, 수술당시 체중, 심기형의 종류, 심장의 기형의 유무, 수술 전 상태, 수술방법, 술 후 주요 합병증 및 사망원인, 술 후 인공호흡의 기간, 만기 합병증 및 만기사망의 여부, 술 후 환아의 기능적 상태 등을 조사하였다.

전체 환아의 태내주수는 평균 36.9주(32.3~42주)였고 수술당시 평균 나이는 32.1일(0~87일), 출생시 체중은 평균 1972g(1100~2500g), 수술시 체중은 평균 2105g(1450~2500g)이었다.

OHS군 환아의 평균 태내주수(gestational age)는 36.4±2.8주(범위 32.3~41주), 수술당시 평균 나이는 33.6±21.0일(10~74일)이었다. 이 환아들의 출생시 체중과 수술시 체중은 각각 2023±375g(1370~2500g), 2104±309g(1500~2480g)이었다. CHS군과는 이들의 태내주수, 나이와 출생시 및 수술시 체중 등은 통계학적 차이가 없었다 (p>0.05) (Table 1). 심기형은 심실중격결손증(VSD)이 3례, VSD와 대동맥궁이상이 동반된 경우가 2례, 총폐정맥환류이상이 2례, 대혈관전위증형 2례, 동맥간증(truncus arteriosus)이 2례, 삼심방증을 동반한 단심실증이 1례였다(Table 2). CHS군 환아의 태내주수는 37.2±2.5주(범위 32.7~41주)였고, 수술당시 평균 나이는 31.2±22.8일(0~87일)이었다. 출생시 체중과 수술시 체중은 각각 1940±407g(1100~2450g), 2106±298g(1450~2500g)이었다(Table 1). 심기형은 대동맥축착증이 7례(이 중 2례에서 심실중격결손 동반)이 가장 많았고 활로 4정증이 6례(이 중 폐동맥 폐쇄증이 3례) 온전한 심실중격의 폐동맥판폐쇄증이 2례, 양대혈관우심시기시증, 삼첨판폐쇄증, 심첨부 다발성 심실중격결손증(apical multiple muscular VSD), 다발성 근성 심실중격결손(multiple muscular VSD)을 동반한 대혈관전위증이 각 1례씩이었다(Table 2).

심장의 중요 동반기형은 OHS군에서는 2례에서 각각 Dandy-Walker malformation, 좌측 폐 발육부전과 수신증

Table 1. Patient demographics

	Average \pm SD*(range)	P value**
Gestational age(week)	36.9 \pm 2.9(32.3-41)	0.44
OHS (n=12)	36.4 \pm 2.8(32.3-41)	
CHS (n=19)	37.2 \pm 2.5(32.7-41)	
Age at operation(day)	32.1 \pm 21.8(0-87)	0.70
OHS	33.6 \pm 21.0(10-74)	
CHS	31.2 \pm 22.8(0-87)	
Weight at birth(g)	1972 \pm 391(1100-2500)	0.48
OHS	2023 \pm 375(1370-2500)	
CHS	1940 \pm 407(1100-2450)	
Weight at operation(g)	2105 \pm 297(1450-2500)	0.95
OHS	2104 \pm 309(1500-2480)	
CHS	2106 \pm 298(1450-2500)	

OHS, Open heart surgery group; CHS, Closed heart surgery group

* Standard deviation

** P value by Mann-Whitney U test

Table 2. Diagnoses of 31 low birth weight babies

Diagnosis	No.(operative death)
Complete repair	16 (0)
Isolated coarctation of aorta	5
Coarctation of aorta with VSD	1
Interrupted aortic arch with VSD	1
VSD	3
Total anomalous venous connection	2
TGA/IVS	2
Truncus arteriosus	2
Palliative repair	15 (4)
Coarctation of aorta with VSD	2
Apical multiple muscular VSD	1 (1)
DORV with PDA	1 (1)
Pulmonary atresia with IVS	2
Cortriatriatum with UVH	1 (1)
Tricuspid atresia	1
TGA/multiple VSD	1 (1)
TOF	3
TOF/PA	3

IVS, Intact ventricular septum; VSD, ventricular septal defect; TGA,

Transposition of the great arteries; TOF, Tetralogy of Fallot;

UVH, Univentricular heart

(hydronephrosis)이 동반되었고 CHS군에서는 3례에서 각각 십이지장망(duodenal web), 요도하열증(hypospadias), 구개열(cleft palate) 및 수신증이 동반되었다(Table 3).

Table 3. Associated extracardiac anomalies

Anomalies	No.
Dandy-Walker malformation	1
Left lung hypoplasia and hydronephrosis	1
Duodenal web	1
Hypospadias	1
Cleft palate and hydronephrosis	1

Table 4. Preoperative status

	No.(%)
Prostaglandin E ₁ infusion	11 (35.5%)
Ventilatory support	13 (41.9%)

환아들의 수술 전 상태로써 동맥관 의존성 심기형을 갖고 있는 경우는 대부분 Prostaglandin E₁을 투여하였고 수술 전 인공호흡이 필요하였던 경우는 모두 13명(41.9%)으로 OHS군 12명 중 8명(66.7%), CHS군 19명 중 5명(26.3%)이었다(Table 4).

2. 수술 방법

OHS군; 수술은 모두 정중흉골 절개를 통하여 이루어졌다. 원칙적으로 전신순환정지법은 사용하지 않았고 체외순환은 150~200ml/min/kg의 고관류법을 채택하였으며 최저 체온은 보통 25℃를 유지하였다. 그러나 총폐정맥환류이상의 교정과 대동맥궁 재건시에는 직장온도 16℃에서 전신순환정지를 이용하여 교정하였다. 체외순환시 사용된 동맥삽관(arterial cannulation)은 2.5mm 직경의 Metal-tipped aortic cannula (Tonokura Ika Kogyo Co., Ltd., Tokyo, Japan)를 사용하여 상행대동맥에 삽입하였고 정맥삽관(venous cannulation)은 12 French 소아용 정맥관 (POLYSTAN A/S, Denmark)을 이용하여 우심이(right atrial appendage)를 통하여 상공정맥에, 우심방-하공정맥 연결부를 통하여 하공정맥에 각각 삽입하였다. 우심실에서의 수술이 필요치 않은 경우는 하나의 정맥관을 “1”자모양의 24 French 크기의 정맥관(POLYSTAN A/S, Denmark)을 우심이를 통하여 우심방에 삽입하였다. 산화기는 소형 신생아용 막형 산화기 (POLYSTAN SAFE MICRO, POLYSTAN A/S, Denmark)를 사용하였으며 체외순환시 적혈구 용적률은 22~23% 정도로 유지하였으며 가온시 초여과법(conventional ultrafiltration)과 전혈 수혈로 적혈구 용적률을 35% 이상으로 올렸다. 심근보호는 1:1 냉혈 심정지액을 20-30분 간격으로 20ml/kg씩 대동맥 근부에 손으로 주입하여 심정지를 유도하였고 ice slush로 국소냉각법도 아울러 시행하였다. 체외순환으로부터 이탈시 dopamine과 amrinone을 각각

5 $\mu\text{g}/\text{min}/\text{kg}$ 으로 투여하면서 환자로부터 이탈시켰다.

CHS군; 대동맥축착증은 모두 네 번째 늑간을 통한 좌후측 개흉술을 이용하였다. 7례 중 5례에서는 광범위 단단문합술(extended end-to-end anastomosis)을 시행하였으며 2례는 subclavian flap artooplasty를 시행하였다. 활로 4징증(TOF) 혹은 폐동맥폐쇄증을 동반한 활로 4징증(TOF/PA) 6례와 온전한 심실중격의 폐동맥판폐쇄증 2례, 삼첨판폐쇄증 1례, 모두 9례에서는 체동맥-폐동맥 단락술이 요구되어 시행하였다. 체동맥-우폐동맥단락술이 6례, 체동맥-좌폐동맥단락술이 2례, 중심단락술(central shunt)이 1례였다. 체동맥-우폐동맥단락술 중 2례는 classic Blalock-Taussig shunt를 시행하였고 1례는 정중절개술을 통하여 무명동맥-폐동맥단락술을 시행하였다. 중심단락술 1례는 주대동맥-폐동맥 측부동맥(major aortopulmonary collateral artery)의 절찰을 함께하였다. 심첨부 다발성 심실중격결손증, 심첨부 심실중격결손증을 동반한 대혈관전위증, 그리고 동맥관개존증을 동반한 양대혈관 우심실기시증에서 각각 폐동맥교약술이 시행되었다. 폐동맥교약술 시행시술 중 폐동맥압이 체동맥압의 1/2이하가 되도록 폐동맥을 교약하였다.

3. 술후 관리

술후 관리는 기본적으로 다른 신생아와 차이가 없이 이루어졌다. 모든 환아에서 5 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ 정도의 dopamine을 주입하였으며 환아의 심장 상태에 따라 dobutamine, isoproterenol, epinephrine, amrinone 등의 강심제를 사용하였고 후부하 감소를 위해 소량의 nitroprusside(0.1~1 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$) 등을 필요에 따라 사용하였다. 좌심방압을 5~8mmHg으로 유지하기 위해 적당한 혈장중액제(volume expander)를 투여하였다. 모든 환아는 수술 후 24시간동안 morphine(0.15~0.33 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$)을 지속주입(continuous infusion)하였고 vecronium(0.1mg/kg)의 간헐적 투여로 진정시켰다. 이 후는 환아의 상태에 따라 조절하였다. 인공호흡은 모든 환아에서 압력조절형(pressure-control mode)을 이용하여 상한압력(pressure limit)을 20mmHg정도 유지하였고 호흡수는 환아의 PCO_2 에 따라 조절하였다. OHS군 환아들에서는 모든 환아에서 술 후 약 24시간 복막투석을 하여 환아의 수분 조절을 용이하게 하였다.

4. 술 후 환자의 추적결과

모든 생존환아의 소아과 외래기록과 전화 문의를 근거로 하였고 최근 초음파검사 결과로 잔존 혈액학적 문제를 파악하였다. 전체 환아의 평균 추적기간은 27.4 ± 25.3 개월(1.4~89.6개월, 중간값 19.2개월)이었다.

5. 결과 분석

평균값을 구하는 모든 자료는 “평균±표준편차”로 표시하였고 집단간 평균치 비교는 Mann-Whitney U 검정법을, 장기 생존율은 Kaplan-Meier법을 이용하여 분석하였다. 통계처리는 윈도우용 SPSS 9.0 version (SPSS Inc. Chicago, Illinois)을 이용하였다. 유의수준(P value)이 0.05이하일 때 통계학적 의미가 있는 것으로 평가했다.

결 과

OHS군; 평균 심폐기 가동시간은 135 ± 43.8 분(73~192분)이었고 평균 대동맥 차단시간은 68.7 ± 25.2 분(33~109분)이었다. 3례에서 완전순환정지를 시행하였는데 순환정지시간은 각각 18분, 22분, 27분이었다. 모두 12례 중 1례(8.35)에서 수술사망이 발생하였다. 사망 환아는 삼심방증을 동반한 단심실증 환아로 삼심방증의 교정과 폐동맥교약술을 시행하였다. 술 후 폐동맥으로의 혈류조절을 위해 중환자실에서 흉골을 다시 열고 폐동맥교약 정도를 조절하였으며 환아는 결국 중격동염, 급성 신부전 등의 합병증이 발생하였고 술 후 19일째 폐혈증으로 사망하였다.

술 후 환아의 관리상 어려웠던 문제는 술 후 인공호흡이 장기간 필요하였던 점이였다. 생존 환아의 평균 인공호흡 기간은 12.5 ± 7.6 일(4~25일)로 상당히 길었으며 기관삽관 제거 후 재삽관이 요구되었던 경우가 3례였고 7일 이상 장기간 인공호흡이 필요하였던 경우가 7례(58.3%)로 높은 빈도를 나타내었다. 술 후 지연흉골 봉합이 필요하였던 경우가 3례이었다. 다른 조기합병증으로 2례에서 급성 신부전이 발생하였는데 이 중 1례에서 중격동염이 병발하였고 결국 폐혈증으로 사망하였다. 술 후 만기사망은 2례(18.2%)에서 발생하였다. 1례는 총폐정맥환류이상증 환아로서 술 후 폐정맥협착이 발생하여 첫 수술 5개월 후에 재수술을 시행하였으나 또 재발하였고 재수술 3개월 후에 폐동맥고혈압에 의한 우심부전으로 사망하였다. 또 다른 1례는 총동맥간(truncus arteriosus) 환아로 만성 폐질환(chronic lung disease)로 입퇴원을 반복하다 술 후 6개월째 호흡부전으로 사망하였다.

만기합병증으로는 VSD 수술 후 1례에서 술 후 4개월째 seizure가 발현되어 검사결과 진구성 두개강내출혈(oid intracranial hemorrhage)과 뇌수종(hydrocephalus)이 발견되었다.

CHS군; 술 후 조기사망은 19례 중 모두 3례(15.8%)로서 모두 폐동맥교약술을 시행했던 환아였다. 1례는 심첨부 다발성 심실중격결손증을 갖고 있었던 환아로서 수술당일 중환자실에서 갑작스러운 심부전(sudden cardiac decompensation)으로 사망하였다. 다른 1례는 역시 심첨부 다발성 심실중격결손증과 대혈관전위증을 동반하였던 환아로서 폐동맥교약술 후 14일째 폐렴으로 인한 폐혈증으로 사망하였다. 또 다른 나머지

지 1례는 양대혈관우심실기시증 환아로 동맥관개존증 결찰과 함께 폐동맥교약술을 시행하였는데 술후 9일째 기관삽관을 제거하고 신생아 중환자실로 전원되었으나 계속적인 폐합병증으로 인공호흡과 기관삽관 제거를 반복하다 술후 25일째 보호자에 의해 치료 포기되어 사망하였다. CHS군 역시 술 후 인공호흡이 장기간 필요하였던 경우가 많았다. 생존환아의 평균 인공호흡 기간은 9.95 ± 11.9 일(1~42일)이었으며 기관삽관 제거 후 재삽관이 요구되었던 경우는 2례였고 7일 이상 장기간 인공호흡이 필요하였던 경우가 7례(38.8%)로 높은 빈도를 나타내었다. 다른 합병증으로는 급성신부전이 1례, 성문하협착(subglotic stenosis)으로 기관절개술이 필요했던 경우가 1례였다. 만기사망이 1례 발생하였는데 대동맥축착증 수술 후 회복되었으나 십이지장망(duodenal web)으로 인하여 경구 영양주입술(hyperalimenatation) 중 폐혈증으로 수술 46일 만에 사망하였다. 그 외 만기 사망은 없었으나 1례에서 체동맥-폐동맥단락술을 시행하고 경과 관찰 중이던 환아에서 뇌색전증에 의한 뇌경색이 발생하였으나 생존중이다. 대동맥축착증 교정술을 받은 생존 환아 6명 중 1명에서 압력차 25mmHg의 잔존협착이 심초음파에서 발견되었고 체동맥-폐동맥단락술을 시행 받은 환아 9명 중 단락폐쇄는 없었다. 생존자 15명중 10명은 혈액학적으로 완전교정된 상태이고 5명은 완전교정술을 기다리거나 단계적 수술교정의 중간단계에 있다.

결과적으로 31명의 모든 환아 중 조기사망은 4례(12.9%)였으나 완전교정(complete repair)이 가능하였던 16례(대동맥축착증 5례 포함)에서는 수술사망이 없었으며 완전교정이 되지 못하였던 나머지 15례 중 4례가 사망하여 26.7%의 높은 사망률을 나타내었다(Table 2). 그러나 불완전 교정이라 할지라도 대동맥축착증의 교정이나 체동맥-폐동맥단락술을 시행한 11례에서는 수술사망이 없었고 조기사망 4례 모두 폐동맥교약술과 관련이 있어 폐동맥교약술이 저체중 출생환아 수술에 있어 위험한 원인으로 생각되었다(Tabel 5). 만기 뇌신경 합병증이 OHS군, CHS군에서 각각 1례씩 발견되었는데 술 후 조기에 발생한 뇌신경 합병증은 없었고, 수술과 관련된 것이라고 생각되는 것으로 만기에 OHS군의 1례에서 신경발작(seizure)이 발생하여 검사결과 진구성 두 개강내 출혈(old intracranial hemorrhage)와 뇌수종(hydrocephalus)이 발견되었다.

Kaplan-Meier 분석에 의한 술 후 3년 및 5년 생존율은 78.9%였다(Fig. 1).

고 찰

과거 25년 동안 신생아 및 영아의 개심술에 많은 진보가

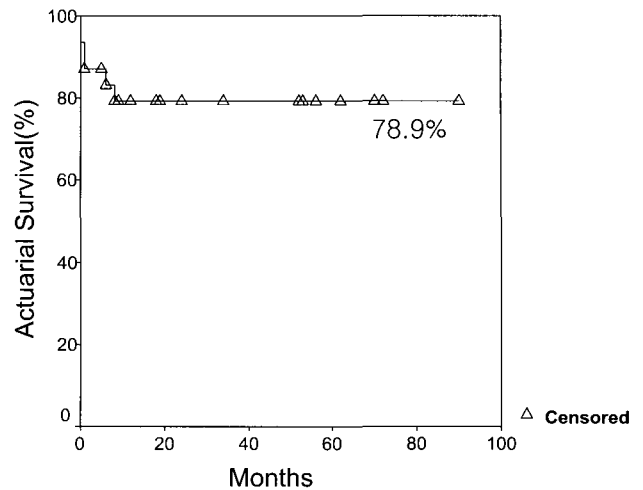


Fig.1. Kaplan-Meier analysis for survival after heart operations in infants weighing 2.5kg or less.

있었다. 그러나 저체중 출생아의 수술에 있어서는 아직까지 심폐순환기의 사용이나 수술에 의한 해부학적 교정에 있어서 많은 제약이 있어온 것이 사실이며, 경험 있는 몇몇 기관에서는 수술시 저체중이 심질환의 수술적 교정 후 조기사망에 있어 중요한 위험인자로 보고하고 있다^{4,6)}. 하지만 일반적으로 미숙아나 저체중 출생아의 수술적 치료에 있어서는 활발한 문헌보고는 없는 실정이다.

Prostaglandin E₁의 도입은 동맥관 의존성의 심혈관 기형을 가진 신생아의 술 전 치료에 획기적인 발전을 이루게 하였고 좀 더 정밀해진 심장초음파 검사 등 비침습적 영상진단학의 발달도 대부분의 신생아들이 술 전 진단을 위한 심도자술을 피할 수 있게 함으로써 이로 야기되는 위험도를 낮출 수 있었다⁷⁾. 따라서 술 전에 심혈관계의 혈액학적 안정성의 유지와 주요 장기의 술 전 악화(insult)로 부터의 회복은 이제 이러한 환아들의 치료방침에 있어서 중요한 지침이 되고 있다. 저자들도 동맥관 의존성의 심혈관 기형 환아의 대부분에서 Prostaglandin E₁을 술 전에 사용함으로써 술 전 상태를 안정화 시킬 수 있었고 이것이 술 후 환아의 예후에 좋은 결과를 미쳤다고 생각한다.

심혈관 질환을 조기에 완전 교정하는 것은 심장혈관의 생리를 조기에 정상으로 만들며 폐 및 다른 장기에도 유리하게 작용한다. 또한 심혈관 기형을 조기에 교정하는 것이 만기에 교정하는 것보다 성장에 더 유리하며 미숙아나 저체중 출생아의 체중 증가에도 기여한다고 한다⁸⁾. Chang 등⁹⁾은 선천성 심혈관 질환을 가진 미숙아 및 저체중 출생아 100명에 대해 수술적 교정에서, 조기에 완전교정 및 고식적 교정술을 시행했던 했던 환아군에서 수술이 지연되었던 환아군보다 사망률이 낮았다고 보고하였고 Reddy 등¹⁰⁾도 이러한 저체중

Table 5. Gestational age, age at operation, weight at birth, weight at operation, diagnosis, and operative outcome

Patient	Age (days)	Gestational age(weeks)	Weight at birth (kg)	Weight at operation(kg)	Diagnosis	Procedure	Operative outcome
1	39	38.3	2.5	2.4	IAA/VSD	One-stage repair	alive
2	28	38.0	2.1	2.4	COA/VSD	One-stage repair	alive
3	17	32.3	2.0	2.0	TAPVC	Repair	alive
4	53	36.4	1.4	1.8	TAPVC	Repair	LD
5	10	39.0	2.5	2.5	TGA	ASO	alive
6	12	37.7	2.1	2.1	TGA	ASO	alive
7	54	32.3	1.4	1.9	Truncus Arteriosus	Repair	LD
8	13	32.6	1.8	1.5	Truncus Arteriosus	Repair	alive
9	74	37.0	2.1	2.4	VSD	VSD closure	alive
10	55	35.4	2.3	2.2	VSD	VSD closure	alive
11	23	37.0	1.9	1.8	VSD	VSD closure	alive
12	25	41.0	2.4	2.3	Cortriatrium/UVH	Repair of Cortriatrium/PAB	ED
13	61	32.0	1.6	2.0	COA	EEEEA	alive
14	15	37.4	2.4	2.2	COA	EEEEA	alive
15	49	37.7	1.9	2.0	COA	EEEEA	LD
16	26	37.4	2.4	2.0	COA	EEEEA	alive
17	54	36.9	1.7	2.3	COA	SFA	alive
18	32	37.0	1.9	1.8	COA/VSD	EEEEA	alive
19	9	40.0	2.5	2.5	COA/VSD	SFA	alive
20	21	38.0	2.3	2.1	Apical multiple VSDs	PAB	ED
21	33	38.1	1.7	1.8	TGA/multiple VSDs	PAB	ED
22	26	35.0	1.1	1.5	DORV/PDA	Ligation of PDA/PAB	ED
23	87	33.0	1.1	2.5	Tricuspid atresia	LMBTS	alive
24	21	38.9	2.0	2.2	PA/IVS	RMBTS	alive
25	20	39.0	1.9	2.0	PA/IVS	RMBTS	alive
26	17	36.6	2.2	2.4	TOF	LMBTS	alive
27	10	41.0	2.3	2.5	TOF	RMBTS	alive
28	6	39.9	2.5	2.3	TOF	RCBTS	alive
29	0	39.0	1.6	1.6	TOF/PA	RCBTS	alive
30	62	32.7	1.9	2.2	TOF/PA	RMBTS	alive
31	44	36.9	2.0	2.3	TOF/PA/MAPCA	Central shunt/Ligation of MAPCA	alive

ASO, Arterial switch operation; COA, Coarctation of aorta; DORV, Double outlet of right ventricle; ED, Early death; EEEA, Extended end-to-end anastomosis; IAA, Interruption of aortic arch; IVS, Intact ventricular septum; LD, Late death; LMBTS, Left modified Blalock-Taussig shunt; MAPCA, Major aortopulmonary collateral arteries; PA, Pulmonary atresia; PAB, Pulmonary artery banding; PDA, Patent ductus arteriosus; RMBTS, Right modified Blalock-Taussig shunt; SFA, Subclavian flap angioplasty; TAPVC, Total anomalous pulmonary venous connection; TGA, Transposition of the great arteries; ; TOF, Tetralogy of Fallot; VSD, Ventricular septal defect; UVH, Univentricular heart

출생아를 완전교정한 후에는 술 후 성장이 심혈관 질환이 없는 저체중 출생아의 그것과 비슷하다고 주장하였다. 아울러 많은 술자들은 선천성 심기형을 가진 저체중아에서 되도록 완전 교정술을 시행하는 것이 고식적인 수술적 방법을 적용하는 것보다 유리하다고 주장하고 있다^{10,11)}. 이는 영아의 심장이 비교적 유순도(compliance)가 낮아 성숙한 심장에 비해서 혈류량의 증가에 대한 부담을 지탱할 수가 없는 것에

기인한다고 한다¹²⁾. 저자들의 연구에서도 단순 심기형 뿐만 아니라 복잡 심기형이라도 완전교정은 술 후 조기사망이 없어 매우 양호한 수술 결과를 보였으나 완전 교정이 되지 못한 경우는 26.7%의 높은 사망률을 보였다(Table 2).

또한 저체중 출생아의 선천성 심혈관 기형의 수술적 교정에 있어서 중요한 문제 중 하나는 심폐바이패스 후 두개강 내 출혈(intracranial hemorrhage) 등을 포함한 뇌신경 합병증

Table 6. Operative mortality cases

Patient	Weight at operation(kg)	Diagnosis	Procedures	Date of death	Cause of death
12	2.3	Cortriatriatum/UVH	Repair of Cortriatriatum / PAB	POD #19	Sepsis
20	2.1	Apical multiple VSDs	PAB	POD #0	Heart failure
21	1.8	TGA/multiple VSDs	PAB	POD #14	Sepsis
22	1.5	DORV/PDA	Ligation of PDA/PAB	POD #25	Respiratory failure

DORV, Double outlet of right ventricle; PAB, Pulmonary artery banding; PDA, Patent ductus arteriosus; TGA, Transposition of the great arteries; VSD, Ventricular septal defect; UVH, Univentricular heart

의 발생이다. 완전히 밝혀진 바는 없지만 이는 체외막산소화(extracorporeal membrane oxygenation)의 결과로 추정되며 이는 선천성 심혈관 기형을 가진 저체중 출생 환자의 수술적 완전교정을 미루거나 주저하게 되는 요인이 되어왔다. Rossi 등¹¹⁾은 2kg 이하의 심혈관 기형 환아들에 대한 연구에서, 심폐바이패스의 적용에 대해서 자세한 언급은 없으나 약 26.7%의 뇌신경합병증을 보고하였다. 그러나 Reddy 등¹⁰⁾은 9년동안 102명의 심혈관 기형을 가진 저체중 출생아의 수술에 대한 연구보고에서 심폐바이패스를 필요로 했던 저체중 출생아 중 36.5%에서 완전 순환정지를 시행하였고 나머지는 저관류 심폐바이패스(low-flow bypass)를 시행하였는데 특히 1993년 이후부터는 대동맥궁 단절을 동반한 심혈관기형 외에는 완전 순환정지를 시행하지 않았다고 하였다. 그 결과 그들은 수술로 인한 뇌신경 합병증은 없었다고 보고하였다. 저자들도 원칙적으로 전신순환정지법은 사용하지 않음으로써 심폐바이패스에 의한 뇌신경합병증은 최대한 줄이고자 하였으나 본 연구에서는 수술과 관련된 것이라고 생각되는 뇌신경합병증인 진구성 두개강내 출혈(old intracranial hemorrhage)과 뇌수종(hydrocephalus)이 OHS군 1례에서 발생하였다. 그러나 이 출혈이 수술 전 단계에서 발생한 것인지 심폐바이패스의 합병증으로 발생한 것인지는 알 수가 없었다.

최근들어 Pawade 등⁶⁾은 다양한 형태의 선천성 심기형을 가진 저체중 출생아 60명의 수술적 교정에 대한 임상연구를 하여, 16.5%, 13.3%의 조기사망을 및 만기사망을 보고하였으며 100개월 생존율이 67.5%였다고 하였다. 이들은 체중 2500g 이하의 심질환 환자의 수술적 교정에 있어서 조기사망의 중요한 위험인자들로 술 전 대사성 산증, 단심실의 고식적수술(univentricular palliation), 심폐바이패스 시간 그리고 술 후 저심박출증 등을 지적하였다. 또한 그들은 저체중 출생아들이 정상 체중의 심질환 환아들에 비해서 사망률이 높은 원인은 심폐바이패스의 어려움 때문이라고 추정하였다. 그러나 저자들은 저체중 출생아의 선천성 심혈관 기형의 수

술의 성적이 정상 체중아의 그것보다 비슷하다거나 혹은 나쁘다는 비교를, 대상 환자의 수가 훨씬 적으므로, 하기는 어렵지만 심폐바이패스를 이용한 12례의 수술에서 1례만 조기사망을 하였고 이 1례 또한 완전교정 상태가 아닌 단심실의 고식적수술(univentricular palliation)을 위한 폐동맥교약술을 한 상태에서 심폐바이패스 자체가 저체중 출생아의 수술성적에 큰 영향을 주었다고 생각하기 어려웠다. 또한 OHS 군보다도 CHS 군에서 술 후 조기사망이 높았다는 것은 심폐바이패스 시간이나 대동맥 차단시간 등이 술 후 조기사망에 미치는 영향은 크지 않을 것이라 생각되고 있다. 그러므로 심폐 바이패스의 영양보다는 술 후 혈액학의 상태가 완전히 교정된 상태인가 혹은 그렇지 않은 상태인가가 환자의 생존에 더 중요하게 작용할 것이라고 생각된다.

본문에서 언급했듯이 본 연구에서는 술 후 사망 4례가 모두 폐동맥교약술 후 발생하였다. 폐동맥교약술을 시행하고자 함은 과도한 폐동맥 혈류량을 줄여주어 폐혈관을 보존하고 폐혈관 저항의 증가를 막거나 체심실(systemic ventricle)의 용적부하(volume loading)를 줄여 심부전을 막고, 혹은 좌심실 재훈련(retraining) 등을 목적으로 하게 된다. 본 연구에서는 좌심실 재훈련을 목적으로 폐동맥교약술을 시행한례는 없었다. 술 후 양호한 임상경과를 유지하면서 상기한 목적을 이루기 위한 적절한 교약(banding)의 강도를, 술 중에서 결정한다는 것은 여전히 매우 어려운 문제이다. 따라서 폐동맥교약술의 적절한 직경 및 강도에 대해서는 Trusler 등¹³⁾을 비롯한 많은 보고가^{14,15)} 있다. 그러나 Poiseuille's 법칙에서 보듯이 혈류량은 내경의 네제곱에 비례하므로 미미한 내경의 변화도 술 후 폐혈류량에 심각한 영향을 미칠 수 밖에 없으며 폐동맥교약술을 시행하는 술 중과 술 후의 혈액학적 상태가 상이함에 따라 성공적인 폐동맥 교약술의 시행은 여전히 어려운 문제이다. 산소농도가 75~80%이하로 저하되지 않는 한 폐동맥 혈압이 체동맥압(systemic pressure)의 1/3 수준으로 하강할 때까지 폐동맥의 교약술이 가능하다는 일반적인 주장^{14,15)}이 있다. 그러나 저체중 출생아에서 폐동맥교약

Table 7. Late mortality cases

Patient	Weight at operation(kg)	Diagnosis	Procedures	Time interval to death	Cause of death
4	1.8	TAPVC	Repair	8 months	PV obstruction
7	1.9	Truncus arteriosus	Repair	6 months	Chronic lung disease
15	2.0	COA	EEEEA	46 days	Duodenal web

COA, Coarctation of aorta; EEEA, Extended end-to-end anastomosis; TAPVC, Total anomalous pulmonary venous connection

술은 상대적으로 대혈관의 크기가 작고 체동맥의 혈압이 영아들 보다 낮으므로 영아와 같은 기준으로 폐동맥교약술을 시행하는 것은 위험할 수 있다고 생각되어 저자들은 향후 양심실교정을 하여야 할 경우 원위 폐동맥압이 체동맥압의 약 1/2 정도가 되도록 폐동맥 교약술의 강도를 술 중에 조절하였다. 1례는 수술당일 심한 교약(tight banding)에 의한 갑작스런 심부전(sudden cardiac decompensation)으로 사망하였고 다른 2례는 수술 당시 체중이 1.8kg, 1.5kg되었던 환아들로 모두 술 후 폐문제(respiratory problem)로 장기간의 인공호흡이 요구되었고 결국 폐렴에 의한 폐혈증, 호흡부전 등으로 술 후 14, 25일째 각각 사망하였다. 나머지 1례는 삼심방증(cor triatriatum)과 단심실증을 동반하였던 환아로 수술실에서 단심실교정을 위한 과교약(tight banding)을 시도하였으나 실패하고 연교약(loose banding)을 한 채 수술을 마쳤다. 술 후 신부전, 저산소증 및 전신부종으로 술 후 2일째 흉골을 열었으며 점차 환아의 경과가 호전되어 술 후 9일째 지연흡골봉합과 함께 폐동맥교약을 조금 더 강화하였다(tightening). 이후 환아의 상태가 양호하게 지속되다 술 후 19일째 종격동염에 의한 폐혈증으로 사망하였다. 이와 같이 폐동맥교약술은 특히 저체중아 출생아에서는 폐혈류의 조절이 어렵고 장기간 인공호흡이 필요한 경우가 많기 때문에 사망률이 높았던 것으로 생각된다. 폐동맥교약술을 한 저체중 출생아 4례 모두에서 사망함으로써 본 연구에서는 폐동맥 교약술이 저체중아 수술에 있어서 심각한 위험 요인으로 추정되었고 이에 대한 대책이 요구된다 하겠다. 대동맥축착증 교정 및 체동맥-폐동맥 단락술은 저체중 출생아에 있어서도 수술 사망이 없어, 혈액학적으로 완전 교정된 생태는 아니지만 폐동맥교약술과는 큰 대조를 보였다.

결 론

1994년 9월부터 2002년 2월까지 31명의 저체중 출생아를 대상으로 심장수술의 결과를 조사한 결과 완전교정(complete

repair)이 가능하였던 16례에서는 수술사망이 없었으며 완전 교정이 되지 못하였던 나머지 15례 중 4례가 사망하여 26.7%의 높은 사망률을 나타내었는데 이 모두가 폐동맥 교약술과 관련이 있어 폐동맥 교약술이 저체중 출생환아 수술에 있어 위험한 원인으로 생각되었다.

완전교정술이 가능한 심기형과 폐동맥교약술을 제외한 고식적 수술이 필요한 심기형은 저체중 출생환아에서도 수술 사망이 없이 수술이 가능하였고 중기 경과도 비교적 양호하였다.

참고문헌

- Barrat-Boyes BG, Neutze JM, Seelye ER, Simpson M. Complete correction of cardiovascular malformations in the first year of life. *Prog Cardiovasc Dis* 1972;15:229-53.
- Castaneda AR, Mayer JE, Jonas RA, Lock JE, Wessel DL, Hickey PR. The neonate with critical congenital heart disease: repair-a single challenge. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;98:869-75.
- Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW, McKay R, Pacifico AD, Barger LM. Intracardiac surgery in infants under age 3 months: predictors of postoperative in-hospital cardiac death. *Am J Cardiol* 1981;48:507-12.
- Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW, McKay R, Pacifico AD, Barger LM. Intracardiac surgery in infants under age 3 months: incremental risk factors for hospital mortality. *Am J Cardiol* 1981;48:500-6.
- Rosenthal GL, Wilson PD, Permut T, Boughman JA, Ferencz C. Birth weight and cardiovascular malformations: a population-based study. *Am J Epidemiol* 1991;133:1273-81.
- Pawade A, Waterson K, Laussen P, Karl TR, Mee RBB. Cardiopulmonary bypass in neonates weighing less than 2.5kg: analysis of the risk factors for early and late mortality. *J Card Surg* 1993;8:1-8.
- Huhta JC, Glasgow P, Murphy DJ. Surgery without catheterization for congenital heart defects: management of 100 patients. *J Am Coll Cardiol* 1987;9:823-9.
- Weintraub RG, Menahem S. Growth and congenital heart disease. *J Paediatr Child Health* 1993;29:95-8.
- Chang AC, Hanley FL, Lock JE, Castaneda AR, Wessel DL. Management and outcome of low birth weight neonates with congenital heart disease. *J Pediatr* 1994;124:461-6.
- Reddy VM, McElhinney DB, Sagrado T, Parry AJ, Teitel DF, Hanley FL. Results of 102 cases of complete repair of congenital heart defects in patients weighing 700 to 2500grams. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:324-31.
- Rossi AF, Seiden HS, Sadeghi AM, et al. The outcome of cardiac operations in infants weighing two kilograms or less. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;116:28-35.

12. Flanagan MF, Fugii AM, Colan SD, Lock JE. *Inhibitory effects on myocardial perfusion in pressure overload hypertrophy in immature lambs [abstracts]*. *Pediatr Res* 1988;23:218.
13. Trusler GA, Mustard WT. *A method of banding the pulmonary artery for large isolated ventricular septal defect with and without transposition of the great arteries*. *Ann Thorac Surg* 1972;13:351-5.
14. Kirklin JW. *Atrioventricular canal defect*. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG, eds. *Cardiac surgery*. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone, 1993:787.
15. Castaneda AR. *Cardiac surgery of the neonate and infant*. 1st ed. Philadelphia: W.B. Saunders 1994;256-7.

=국문초록=

배경: 저체중은 많은 심기형의 수술에 있어 위험인자로 알려져 있다. 이에 저체중 출생환아에 있어서의 동맥관 개존증을 제외한 여러 심기형에 대한 외과적 치료의 결과를 조사하였다. **대상 및 방법:** 1994년 9월부터 2002년 2월까지 31명의 저체중 출생아를 대상으로 하였다. 심폐기를 이용한 개심술 환아(OHS군)가 12명, 비개심술환아(CHS군)가 19명이었다. 이들 환아에 대하여 술 후 중단기 성적을 알아보기 위해 환아의 병력지를 기초로 후향적 조사를 시행하였다. 태내주수는 36.9주(32.3~42 주)였고 수술당시 평균 나이는 32.1일(0~87 일), 출생시 체중은 1972g(1100~2500g), 수술시 체중은 2105g(1450~2500g)으로 OHS군과 CHS군에 차이가 없었다. 심기형은 OHS군에서는 심실중격결손증(VSD) (n=3), VSD와 대동맥궁이상(n=2), 총폐정맥환류이상(n=2), 대혈관전위증(n=2), 동맥간증(truncus arteriosus)(n=2), 삼심방증을 동반한 단심실증(n=1) 등이었고 CHS군은 대동맥축착증(n=7), 활로 4징증(n=3), 활로 4징증 및 폐동맥폐쇄증(n=3), 다발성 근성 심실중격결손(n=1), 양대혈관 우심실기시증(n=1), 온전한 심실중격의 폐동맥판폐쇄증(n=2), 삼첨판폐쇄증(n=1), 대혈관전위증 및 다발성 심실중격결손(n=1) 등이었다. 13명(41.9%)의 환아에서 술 전 인공호흡이 필요하였다. **결과:** 전체적으로 4례의 조기사망(30일 이내)이 발생하였다. OHS군에서 1례(8.3%), CHS군에서는 3례(15.8%)였다. 이 조기사망의 모든 예가 폐동맥교약술을 한 환아였고 완전교정이 가능하였던 환아나 폐동맥교약술을 제외한 고식적 수술에서는 수술사망이 없었다. 지연흉골봉합이 3례에서 필요하였고 술 후 7일 이상 장기간 인공호흡이 필요하였던 경우가 OHS군과 CHS 군에서 각각 7례로 58.3%, 38.8%의 빈도였다. 만기사망이 3례 발생하였는데 이 중 2례는 심장과 관련이 없는 사망이었다. OHS군 1명에서 술 후 뇌합병증이 발견되었다. 2명을 제외한 모든 생존자에서 현재 NYHA class I의 상태로 성장하고 있다. **결론:** 저체중 출생 환아에서의 심기형은 완전교정술이 가능한 경우와 폐동맥교약술을 제외한 고식적 수술이 필요한 경우 낮은 수술사망률로 교정될 수 있었으며 중기성적도 양호하였다. 그러나 술 후 비교적 높은 빈도에서 장기간의 인공호흡이 필요하였다.

중심단어 : 1. 저체중 출생아
2. 개심술
3. 고식적수술