

1세이하의 총폐정맥환류이상증의 교정

연세대학교 심장혈관센터 심장혈과외과
홍유선 · 박영환 · 조범구

총폐정맥환류이상증은 드문 질환으로 수술만이 유일한 치료 방법으로 조기에 시행해야 하며 수술하지 않았을 경우 1년 이내에 80%의 높은 사망율을 보인다. 본 연세대학교 심장혈관센터에서는 1992년 부터 1995년 3월 까지 다른심장질환이 동반되지 않은 총폐동맥환류이상증환자중 1세이하의 치료 결과와 이들의 위험도 등을 살펴 보고자 한다.

1991년 부터 1995년 3월까지 총 21명을 교정하였다. 이중남아가 16예, 여아가 5예였으며 나이는 12일에서 11개월로(평균 3.1 ± 2.8 개월) 1개월이하가 8예로 38%를 차지하였다. 체중은 2.8kg에서 6.7kg (평균 4.5 ± 1 kg)였다.

형태학적 분류상 심장 상부형이 9예, 심장형 7예, 심장 하부형 3예 그리고 혼합형이 2예였으며 폐정맥협착 양상을 보인 경우가 9예로 43%였다.

수술은 중증도의 저체온하에 체외순환을 시행하였으며 순환정지는 시행하지 않았다. 수술수기는 심장 상부형 및 하부형에서는 심첨부를 들고 좌심방 후벽과 공통폐정맥을 측측 문합을 시행하거나 심방중격을 넓혀서 이곳으로 문합을 시행하였다. 심장형에서는 관상정맥동을 절개하여 심방중격을 충분히 넓힌다음 심막 등으로 막아 주었다. 평균 대동맥 차단시간은 28~120분(평균 67.9 ± 28.9 분)이 소요되었다. 기관지 발관은 1~9일(평균 4.0 ± 2.8 일)에 시행하였고 3일이상 호흡기의 치료를 요한 환아는 5예이었다. 생존환아중 1예에서 부분 우전각지차단을 보였고 4예에서 일시적인 방실차단을 보였으나 모두 정율동을 보였다. 합병증으로는 2예에서 패혈증이 있었으나 모두 회복되었고 폐고혈압성 위기, 중격동염, 심부종으로 인해 정중절개 상흔을 닫지 못한 경우가 각각 1예있었으며, 약물치료, 근조직판을 이용한 봉합 등으로 치유되었다.

수술사망은 총 5예이며 이중 3예는 급성심부전으로 수술당일 사망하였고 1예는 호흡부전으로 2개월후, 1예는 슬후 별문제없이 지내다가 병실에서 흡인에 의한 심정지후 회복되지않는 폐렴으로 슬후 70일 만에 사망하였다.

이들의 위험인자를 살펴보면 수술전 호흡기 치료가 필요한 경우($p=0.034$)와 수술전 강심제의 투여를 한 경우($p=0.012$)가 의미 있었으며 그이외에 응급수술, 수술시 체중이 5kg 이하, 폐정맥협착, 수술시 연령이 1개월 이내에서는 의미있게 높지는 않았다. 이들의 3개월, 36개월 생존율은 각각 81%, 76%였다. 수술후 폐정맥협착을 보인 경우는 2예로 1예는 심장형, 1예는 혼합형에서 발견되었으며 아직 추적관찰 중이다.

총폐정맥환류이상증은 수술시 체중이나 나이가 사망에 큰영향을 보이지 않으므로 조기에 수술을 시행하는 것이 좋으며 그러나 수술전 강심제를 투여하거나 호흡기의 치료를 요하는 경우 주의를 요한다.