

유아기의 개심술*

(14례 보고)

안혁**·서경필**

- Abstract -

Open Heart Surgery During the First 12 Months of Life

Kyuk Ahn M.D.** and Kyung Phill Suh, M.D.**

Fourteen infants with congenital cardiac anomalies underwent primary surgical intervention within the first 12 months of life. There were eight patients with ventricular septal defect, two with total anomalous pulmonary venous return (TAPVR), and the remainders with tetralogy of Fallot, transposition of great arteries (d-TAG), Taussing-Bing malformation, and coronary A-V fistula. The age of the patients ranged from 5 to 12 months, with a mean age of 9.9 months. The mean weight was 6.7 Kg (3.8 to 9.5 Kg).

Congestive heart failure persisting despite intensive medical treatment was present in 8 patients (56%), and was the most common indication for operation. Early operation was necessary in 5 of these patients (35%), because of failure to thrive and recurrent pulmonary infection. In one patient with TOF, frequent hypoxic spell prompted the necessity for early operation.

In cases of VSD, TAPVR, TOF, and coronary A-V fistula, intracardiac repair was done with conventional cardiopulmonary bypass, chemical cold cardioplegia, and topical myocardial cooling. Deep hypothermic circulatory arrest with surface induced cooling, followed by core cooling and core rewarming, was employed for better exposure in the cases of d-TGA and Taussing-Bing malformation. The results were however, not satisfactory.

The overall mortality was 28 per cent. There were no death in the eight patients with VSD. The one with coronary A-V fistula survived. The other 5 cases all expired either on the table or immediately after operation.

The non-fatal post-operative complications included low cardiac output, respiratory insufficiency, bleeding, and temporary A-V block. The causes of death were prolonged circulatory arrest time in d-TGA, complete A-V block and low cardiac output in TOF and Taussing-Bing malformation and prolonged bypass time and inadequate correction in TAPVR.

*본 논문은 1981년도 서울대학병원 임상연구비의 일부 보조에 의한 것임.

*본 논문은 1981년도 제13차 대한흉부외과학회 학술 대회에서 구연되었음.

**서울대학교 의과대학 흉부외학교실

** Department of Cardio-thoracic Surgery, College of Medicine, Seoul National University, Seoul, Korea

서 론

신생아의 1,000명중 약 6명내지 8명꼴로 선천성 심장 기형을 가지고 태어나며, 또한 이들중 약 반수는 적절한 치료를 받지 못할 경우 유아기 즉 생후 12개월이내에 사망하는 것으로 알려져 있다. 이들 환자에서는 내

과적인 치료에 실패하는 경우 수술요법에 의해서 만이 생명을 전질 수 있다.

1938년 Gross가 동맥관개존증을 수술하여 선천성 심장기형의 수술에 새로운 장을 열고, 6년 후 Blalock과 Taussig이 폐동맥과 쇄골하동맥 사이의 단락술을 시행하여 청색성 심장기형에 수술요법을 도입하게 하였다. 그 후 약 20년간 여러 가지 고식적 수술요법이 고안되고, 이로써 완전교정술이 가능할 시기까지 많은 환자의 생존에 기여하였다.

그러나 불행히도 각각의 고식적 수술요법은 그 자체의 합병증을 초래하며 또한 추후 완전교정술시에 어려움을 가중시키는 결과를 가져왔다. 근자에 와서 체외순환법의 발달 및 초기온화의 완전혈류차단법이 대중화되면서, 과거 유아기의 선천성 심장기형에 대해 단락술(Shunt op)이나 폐동맥 교약술(PA Banding)등의 고식적 수술을 시행한 후 2차로 완전교정술을 시행하던 경향에서 전체 사망률 및 이환율이 일차완전교정술을 시행했을 경우보다 높다는 보고가 많이 나오고 있다. 이에 본 서울대학교 흉부외과학교실에서 치험한 유아기의 개심술 14례를 정리하여, 이에 대한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자는 1978년 12월부터 1981년 7월까지 12개월 미만의 유아기에 시행된 개심술례이며 이를 선천성 심장기형의 종류는 table 1과 같다. 총 14례 중 심실중격결손증이 8례로 가장 많았으며 그 다음이 총폐경맥판류이상증이 2례, 그 외에 활로씨 4증후군, 양대혈관전위증, 판상동맥류, Taussig-Bing Malformation이 각각 1례였다. 환자들의 연령분포는 5개월에서 12개월 사이로 평균 9.9개월이었으며, 남녀비는 8:6이었다. 체중분포는 최저 3.8kg에서 9.5kg까지로 평균 6.7kg였다.

수술적응 및 방법

심실중격결손증: 위치에 따른 분류는 table 2와 같다 type I이 4례로써 가장 많은 특이한 소견을 보이고 있으며, 3례에서 승모판막 폐쇄부전증이 동반되었는데 이 또한 특이한 소견이다. 이들의 수술적응증은 3례에서 심한 심부전을 보였으며, 나머지 중 3례에서는 중등도의 심부전증과 발육부전 및 비번한 상기도 감염이 수술적응이 되었다. 나머지 1례에서는 뇌성마비가 동반된 환자였고, 또 한례에서는 폐혈관 저항치가 6.74unit로 증가되어 있었으므로 수술의 적응이 되었다. 이들의 심전도 소견은 8례 중 6례에서 양측심실비대의 소견을 보였

Tab. 1. OHS case within 12 months of life

Diseases	Number	Age (mons)	Mortality
VSD	8	8~12	0
TOF	1	11	1
TGA	1	5	1
Taussig-Bing Comp	1	7	1
TAPVR	2	9~12	1
Coronary A-V Fistula	1	8	0
	14	9.9	4(28%)

*Age Distribution; 5 to 12 mon. (9.9mon.)

*Sex Ratio; M : F = 8 : 6

*Weight; 3.8 to 9.5kg. (6.7kg.)

*Body Surface Area; 0.24 to 0.84 Msq. (0.34Msq)

고, 나머지례에서는 좌심실비대의 소견을 보여서 전반적으로 폐동맥 고혈압에 따른 2차적인 우심실의 비대를 짐작케 하였다. 심도자검사상의 전신동맥암과 폐동맥암의 비율이 평균 0.71(0.32~1.04)로 심한 폐동맥고혈압의 소견을 보이지만, 폐혈류와 전신혈류의 비가 평균 2.97(1.93~5.2)로 되어 있어서 극심한 폐혈관 저항치의 증가($PRU > 10$)를 보인 예는 없었다. 이들의 폐혈관 저항치는 2.05로부터 6.74로 평균 3.78을 보였다.

수술은 중등도의 저체온법 하에 체외순환법을 실시하여 심마비액을 주입하고 4°C 의 Ringer's Lactate용액으로 국소냉각법을 병용한 상태로 시행되었으며, 전례에서 우심실에 종절개를 가한 후 Dacron patch를 사용하거나 직접 봉합으로 폐쇄시켰다. 동맥관 개존증이 동반된 예에서는 체외순환시작 전에 이를 박리하여 중복결찰을 시행하였고, 2례에서 동반된 난원공개존증은 삼첨판막을 통하여 봉합하였다. 3례의 승모판막 폐쇄부전증이 동반된 예에서는 이들이 2차적인 병변이라 생각되어 수술조작을 가하지 않았다. 체외순환시간은 최저 35분에서 84분까지로 평균 52분이었다.

Tab. 2. Classification of VDS

Type	Number
Subpulmonary VDS	4
High Membranous VDS	3
A-V Canal Type VSD	1
Muscular VSD	0
Total	8

Tab. 3. Associated Anomaly with VSD

Diseases	Number
Mitral Regurgitation	3
PFO	2
PDA	1

총폐정맥환류이상증 : 환자들은 Supracardiac type과 paracardiae type^{a)} 각각 1례씩이었으며 전자의 경우는 '78년도에 시행된 것으로 본 증례중 가장 먼저 시도된 애이다. 환자는 심한 심부전증으로 수술하게 되었으며 이의 수술방법은 이미 보고한바 있다¹⁷⁾. 두번째 예에서는 역시 심한 심부전증 및 발육부전으로 수술하게 되었으며 수술전 시행한 심혈관조영술로는 심방증격결손증 및 부분폐정맥 환류이상으로 진단되었다. 수술소견상 심방증격결손은 우상방에 위치하며 우상엽 폐정맥이 우심방으로 판류되며, 좌측폐정맥과 우측하엽폐정맥이 정맥간을 형성하여 우심방의 체부로 들어오는 paracardiac type임을 증명하였다. 수술은 심방증격을 절제하고 우심방으로 나오는 유출로와 심방증격을 덮는 Dacron patch를 통합하여 폐정맥 혈류가 좌심방으로 통하게 하였다. 이때 심방증격결손이 상공내정맥파의 전이부분에 까지 포함되어 있었기 때문에 Dacron patch를 통합한 후 상공내정맥의 협착이 우려되어 우심방절개창의 윗부분의 봉합시 절제한 심낭편을 대고 봉합하여 확장시켰다. 세외순환시간은 전자에서 175분 후자에서는 116분이었다.

관상동정맥루(Coronary artery-RV Fistula) : 환자는 8개월된 여아로 심한 심부전증 및 발육부전, 빈번한 폐렴으로 인하여 수차례 결처 입원치료를 받았었다. 체중은 4.5kg이었고, 심전도상 양측심실비대의 소견이었으며, 심혈관 조영술상 심실증격결손증으로 진단되었으나, 수술소견상 우측관상동정맥과 우심실사기의 동정맥루

로 밝혀졌다. 수술은 일부체외순환하에 여러개의 horizontal mattress suture를 확장된 우관상동맥의 밑으로 통하게끔하여 동정맥루를 폐쇄시켰다. 체외순환시간은 32분이었다.

활로씨 4종후군 : 환자는 11개월의 남아로 빈번한 저산소성발작으로 인하여 수술의 적응이 되었으며, 수술은 실실증거결손을 Dacron patch로 폐쇄시키고, 누두부절제술(Infundibulotomy), 폐동맥판막 교련절제술 및 심낭편과 Dacron patch로 만든 점포를 사용하여 폐동맥판막윤을 가로지른 우심실유출로 확장술을 시행하였다. 체외순환시간은 70분이었다.

양대혈관전위증(d-TGA) : 5개월 여아로 체중 5.2kg이었으며, 심한 심부전증 및 폐염으로 수술의 적응이 되었다. 수술은 체외순환법에 의한 초저체온하의 완전혈류차단 상태에서 Senning I 수술을 실시하였으며 동시에 폐동맥판막교련절제술을 병행하였다. 이때 체외순환시간은 151분이었으며, 완전혈류차단 시간은 122분이었고, 혈류차단시 체온은 15°C를 유지하였다.

Taussig-Bing Malformation : 환자는 7개월 남아로(체중 3.8kg) 청색증과 심한 심부전증 및 발육부전이 수술에 적응이 되었다. 심도자 소견상 폐동맥고혈압을

Tab. 4. Indication for OHS

VSD	Congestive Heart Failure	3
	Failure to thrive	3
	Other	2
TAPVR	Congestive Heart Failure	2
Coronary A-V Fistula	Congestive Heart Failure	1
TGA	CHF & Failure to thrive	1
Taussig-Bing Malformation	CHF & Failure to thrive	1
TOF	Frequent Cyanotic Spell	1

Tab. 5. Hemodynamic Data

Disease	Op/Os	Rp/Rs	PP/Ps	PRU*
VSD	2.97 (1.93-5.2)	0.25 (0.17-0.42)	0.71 (0.32-1.04)	3.78 (2.05-6.74)
Coronary A-V Fistula	2.52	0.36	0.7	5.3
TAPVR	—	—	0.7 0.68	—
TGA	—	—	0.38	—
Taussig-Bing	—	—	0.75	

*PRU; Pulmonary Resistance Unit.

보였고 심혈관 조영술로써 양대혈관우심기시증 type II 및 심실중격결손증으로 진단되었다. 수술은 체외순환에 의한 초저체온법과 혈류차단하에 Kawashima씨 수술법, 심실중격질손으로부터 대동맥으로 혈류를 유도시키는 intraventricular rerouting을 시도하였다. 이 때 체외순환시간은 121분이었고, 혈류차단 시간은 55분이었으며, 이 때 체온은 15°C 를 유지하였다.

수술성적 및 술후경과

심실중격결손증환자에서는 사망례는 없었으며, 1례에서 호흡부전으로 인하여 72시간동안 인공호흡기에 의한 보조호흡을 실시하였고 그 외의 환자에서는 모두 48시간 이내에 기관삽관을 제거하였다. 보조호흡의 기간은 26시간에서 72시간까지로 평균 37시간이었다. 72시간 시행했던 환자 1례에서 기관지 절개술을 시행하였다. 방설차단은 동맥판개존증을 동반한 예에서 일시적으로 나타났으나 술후 10일째 동율동으로 환원되었다. 1례에서 술후 출혈로 인해 재수술하였다. 환자들은 술후 7내지 14일 사이에 방사성 동위원소를 사용한 Dynamic Heart Scan상 잔여단락(Residual Shunt)을 보인 예는 없었다. 수술후의 추적조사상 2예에서 경미한 심부전으로 인하여 Digoxin과 이뇨제를 사용하고 있으나, 나머지 예에서는 별 투약없이 지내고 있다.

총체정맥환류이상증 환자중 Supracardiae type 환자는 본 병원에서 처음으로 시술한 유아의 개심술로써 체외순환시간이 175분으로 길었고, 수술 자체의 부적당한 교정으로 수술장에서 사망하였다. Paracardiac type의 환자는 수술후 저심박출 증세를 보여 약 3일간 혈압상승제를 사용하였으나 증세는 호전되어 퇴원하였으나 추적조사중 Bréath Holding Spell이 있어서 치료받던 중 술후 5개월째에 갑자기 사망하였다.

관상동정맥루 환자는 수술후 큰 문제없이 경쾌퇴원하였다.

활로써 4종후군 환자는 수술후 완전 방설차단 및 저심박출로 수술즉시 사망하였다.

양대혈관전위증 환자는 완전혈류차단이 122분으로 너무 길어서 수술장에서 사망하였으며, Taussig-Bing Malformation 환자에서는 Kawashima씨 수술시행시에 distal conus septum을 절제하고 심실중격결손과 대동맥판막사이에 Dacron patch를 이용하여 좌심실유출로를 만들었으나, 이 patch에 의해서 우심실유출로의 폐쇄를 초래하여 사망한 것으로 생각된다.

고 안

Tab. 6. Non-Fatal Post-operative Complication

Low Cardiac Output	1 (VSD)
Resp. Insufficiency	1 (VSD)
Bleeding	1 (VSD+PDA)
Temporary A-V Block	1 (VSD+PDA)

Tab. 7. Casuses of Death

Prolonged Circulatory Arrest	1 TGA
Complete A-V Block and Low Cardiac Output	2 Taussig-Bing TOF
Prolonged pump time and Inadequate correction	1 TAPVR

선천성 심장질환 환자에서 유아기에 일차적인 완전교정술을 시행하는 것은 고식적인 수술을 먼저하고 추후에 2차로 완전교정술을 시행하는 경우보다 전체적인 결과가 매우 양호하기 때문이다. 고식적인 수술방법은 완전교정술이 발달하기 전에는 많은 환자의 생명을 구한 수술이었지만, 근자에와서는 각각의 고식적 수술방법이 수술 자체에 의한 합병증을 유발할 수 있고, 또한 추후 완전교정술시 수술을 어렵게 만드는 요인이 된다. 예를 들어서 전신동맥-폐동맥 단락술의 경우 과도한 폐동맥혈류로 인한 울혈성 심부전과 폐혈관계의 폐쇄성 변화가 지속될 수 있고, 폐동맥의 비틀림으로 인하여 단락혈류가 한쪽 폐동맥으로만 향하여 다른쪽 폐동맥은 저발육의 상태가 지속될 수도 있으며, 완전교정술시 문합부폐쇄조작이 사망률을 증가시킬 수 있다는 보고가 많이 나와 있다²⁾. 또한 폐동맥 교약술(Banding)의 경우에도 band가 너무 좁혀져서 심한 청색증과 적혈구 파다증이 나타날 수 있고, 또 부족하게 좁혀진 경우는 울혈성 심부전이 계속되며³⁾, 분지폐동맥의 협착, 점진적인 우심실유출로의 비대, 판막하 대동맥협착증, Band에 의한 폐동맥의 미란으로 가성동맥류가 생기거나 파열되는 경우, 폐동맥 판막자체의 변형, 폐동맥의 석회화등의 합병증을 초래할 수 있고, 추후 심실중격결손에 대한 완전 교정술시 일차교정술보고 사망률이 높은 것으로 보고 되어 있다^{4,5)}. 양대혈관전위증에서 심방중격결손을 만들어 주는 방법도, 초기에는 약간의 증세의 호전을 보일 수 있지만, 증세는 수술후 몇주 혹은 몇달 후에는 다시 악화되기 마련이다.

이러한 이유로 해서 1950년대 중반 개심술이 시작되면서부터 선천성 심장질환에 대한 고식적 수술방법보다는 완전교정술이 흥부외과의들의 목표가 되어 왔다.

그러나 소아에 있어서는 체외순환법을 실시하는 경우 사망률이 매우 높았다. 따라서 유아기에는 완전교정술 보다는 고식적인 수술이 계속 시행되어졌다. 그러나 지난 20여년간 체외순환법의 발달과 함께, 초저체온법과 혈류차단법의 도움으로 유아기에도 완전교정술을 안전하게 시행할 수 있게 되었다.

초저온법에 대한 생각은 1950년 Bigelow에 의해서 시작되어, 1953년 Lewis와 Tauffic¹⁾이 초저온법 및 혈류차단을 이용하여 심방증격결손증을 치사하게 통합하였다. 이 방법은 그후 점차 임상분야에 넓게 이용되고, 1950년대 말에는 체외순환과 병행하여 사용되기도 하였다. 그러나 1960년대초 Björk와 Egerton 등이 초저온 하에 혈류차단을 이용한 수술후 심한 대외손상 및 사망을 보고한 이후 차차 관심도가 줄어들게 되었다. 서양에서 이 방법에 대해 의심을 갖고 시행치 않고 있을 때 일본에서 1963년 Horiuchi 등이 체표냉각과 혈류차단을 이용하여 유아기에 심실증격결손증을 수술하여 좋은 결과를 보고하고, 이어서 Hikasa 등이 더 많은 예를 보고하면서 체표냉각에다가 체외순환을 이용한 심부냉각 및 체온상승을 첨가하는 중요한 변형을 발표하였다. 그 후 1971년에 Barratt-Boyes 등이 이 방법에 대한 자신의 경험을 서양문헌에 발표함으로써, 유아기의 선천성심장질환의 완전교정술에 추진력을 가하게 되었다.

관례적인 체외순환법을 유아에 성공적으로 사용한 예도 많이 보고되어 있으나 사망률이 높으며 특히 3개월 미만의 유아에서는 매우 높게 보고되어 있다. 초저온법을 이용한 혈류차단을 이런 연령층에 사용하는 가장 중요한 이점은 심장에 완전한 이완상태를 얻을 수 있다는 것과, 아주 작은 심장내에 삽입관(Cannulas)이나 흡입기구가 없어 수술시야에 장애가 없다는 것이다.

현재 본 교실에서 실시하는 방법은 유아기에서도 심실증격결손증이나 활로씨 4증후군의 경우에는 관례적인 체외순환법을 사용하며, 복잡심장기형의 경우에만 체표냉각과 체온순환에 의한 냉각 및 가온을 병행한 초저온법하의 혈류차단을 사용하고 있다. 이때 환자의 밑에는 냉각 및 가온을 겸할 수 있는 Water Pad (K-thermia²⁾ or Blanketrol³⁾)을 깔고, 마취도입 및 중심정맥 Catheter삽입, 요골동맥 Cannula삽입, 방광내 도뇨관 삽입등의 수술전처치를 시행하는 동안 체표냉각을 실시하여 전처치가 끝날 무렵에는 체온이 28~30°C가 되며, 이때 피부결개를 시행하여 체외순환에 필요한 동맥 및 정맥 Cannulae를 상행대동맥과 심이(auricular appendage)에 삽입하고 체외순환에 의한 냉각을 첨가한다. 체온이 15°C까지 하강하면 정맥 cannula를 제거하고, 대동맥 cannula를 차단하면서 완전혈류차단을 개시한다.

완전혈류차단시기 동안 Water Pad의 온도는 4C°로 유지하며, 얼음주머니를 환자의 머리에 감아서 대뇌에 대한 국소냉각을 겸한다. 혈류차단이 끝나면 정맥 cannula를 다시 삽입하고 체외순환을 재개하여 중심정맥압을 충분히 상승시켜서 심장의 박동이 시작 되게 한다. 체온을 체외순환으로 상승시키는 동안 심장의 박동이 계속되면 동맥의 pulsatile flow를 얻을 수 있어서 말초혈류개선에 유리하다. 이때 Water Pad의 온도는 40C°로 하여 체표에서의 가열도 병행한다. 체온이 35C°까지 상승하고 심장박동이 정상화되면 체외순환을 정지시킨다.

최근 유아기의 심실증격결손증 환자의 완전교정술은 외국의 경우 대부분 초저온법에 의한 혈류차단하에 시행되며 그 수술성적도 매우 양호하여, Barratt-Boyes 등⁴⁾은 49명 중 2명(4.1%)의 수술사망을 보였고, Blacksonstone 등은 33명 중 3례(9.1%), McNicholas 등⁵⁾은 30명 중 5명(16.6%), Castaneda 등⁶⁾은 50명 중 3명(6%) Johnson 등¹⁰⁾은 28명 중 3명(10.7%), Green 등⁵⁾은 52명 중 4명(7.6%)으로 보고하고 있다. 그러나 이들 환자군을 본 대학군과 비교하면 연령층이 6개월 미만이 대부분이며, 심부전증이 매우 심한 예가 많았고, 폐혈판저항치도 10unit 이상으로 증가된 예가 많이 포함되어 있다. Green 등⁵⁾ 및 McNicholas 등⁶⁾은 심실증격결손증 환자를 1차로 폐동맥 교약술을 시행하고, 2차로 완전교정술을 시행한 경우와 처음부터 완전교정술을 시행한 결과를 비교하였는데, 1차 폐동맥교약술에 따른 사망률 및 이환률과 2차 완전교정술의 사망률을 합하면 처음부터 완전교정술을 시행한 경우 성적이 훨씬 우수한 것으로 보고하고 있으며, 유아기의 심실증격결손증은 1차로 완전교정술을 시행하는 것을 치료원칙으로 결론짓고 있다. 본 대학의 중례는 모두 6개월 이상의 유아였으며, 수술방법도 모두 관례적인 체외순환법을 사용하였지만 사망예는 없었다.

활로씨 4증후군의 경우에도 유아기에 수술이 필요한 경우, 즉 빈번한 저산소성발작이나 심한 저산소증으로 전신동맥의 산소포화도가 75%이하인 때는 과거에는 고식적인 단락술을 시행하고, 5~6세가 되면 완전교정술을 시행하였으나 유아기에서의 단락술 자체의 사망률이 매우 높으며, 최근 Baratte-Boyes 등이나 Castaneda 등의 보고에 의하면 유아기에 초저체온법하의 혈류차단을 이용하여 완전교정술을 시행할 경우 연령이나 체중에 관계없이 좋은 성적을 보여서 Castaneda 등¹¹⁾의 보고에는 41예 중 3례(7%)의 사망예를 보고 있다. 이들은 유아의 수술에 특이한 점으로 우심방 유출로에 누두절제가 필요없을 정도로 band의 비후가 없으며, 세동맥 판막윤의 발육부전으로 유출로 patch를 판막윤을 지나

서 대야되는 경우가 많다는 점을 지적하고 있다. 이들은 유아기에서 완전교정술의 금기로써 관상동맥의 전하행분지가 우측관상동맥에서 기시하는 경우와, 선천성폐동맥관막폐쇄(Pulmonary Atresia)를 들고 있다.

총폐정맥환류이상증의 경우에는 적당한 고식적 수술방법이 없으므로 폐동맥고혈압과 폐정맥폐쇄의 소견을 보이면 아무리 어린 나이에도 완전교정술을 시행해야 하며, 이 경우 역시 저체온법과 혈류차단에 의해 비교적 좋은 결과를 보고하고 있다^{1,12)}.

선천성 관상동정맥류는 이를 통한 단락의 양이 많아서 울혈성 심부전이 나타나거나, 심근의 혼혈성 변화에 따른 협심증이 있거나, 반복되는 세균성 심내막염이 있으면 수술의 적응이 된다. 관상동정맥류는 우측관상동맥이 41%, 좌측이 51%, 양쪽에 같이 오는 경우가 4%에 해당하며, 연결부위는 어느 심장부위에도 다 올수 있으나 우심실(44%), 우심방(22%), 폐동맥, 관상정맥 등, 좌심방, 좌심실, 상공대정맥, 폐정맥의 순으로 보고되어 있다¹³⁾. 본 증례는 심부전증이 심하여 병원에 입원하였고, 심도자상 우심실에서의 산소단락이 있었고, 심장조영술 시행시에 좌심실로 Catheter가 들어가지 못하여, 폐동맥조영술을 시행하여 levophase에 좌심실이 차고 좌심실의 상부에서 우심실로 조영제의 유출을 확인하여 심실중격결손증으로 진단하였으나 수술시에 우관상동맥—우심실루임을 확인하였다. 수술방법은 우심실의 하방에서 약간 뒤쪽으로 유입로가 위치하여 직접 결찰이 어려웠기 때문에 체외순환하에 Cooley 등¹⁴⁾에 의해서 소개된 방법인 Tangential Arteriorrhaphy를 시행하였다.

양대혈관전위증이나 Taussig-Bing Malformation은 역시 유아기에 수술을 요하는 선천성 심장질환으로, TGA의 경우 Mustard씨 수술법이나 Senning씨 수술법으로 좋은 결과를 보고하고 있다. Taussig-Bing Malformation의 수술방법으로는 Kirklin 등¹⁵⁾은 distal conus septum과 sinus septum 사이를 Dacron patch로 폐쇄한 후 Mustard씨 수술방법으로 심방에서의 혈류를 전위시키는 방법을 보고하였고, 본예에서 시행한 Kawashima씨 수술방법은 distal conus septum을 완전히 제거하고 patch를 이용 심실중격결손에서 대동맥으로 혈류가 이루어지도록 intraventricular rerouting을 시도하는 것이다. 본 교실의 두 증례는 모두 초저체온법과 혈류차단을 이용 수술하였으나, 본 증례에 대한 수술방법에 대한 미숙파, 초저체온법 유도 및 체온상승 시간의 문제 등 아직 해결해야될 문제를 많이 가지고 있다.

결 론

선천성 심장기형증 유아기에 수술이 필요한 경우 즉내파적 치료에도 불구하고 울혈성 심부전증이 계속되거나, 빈번한 폐감염 및 발육부전의 경우에 수술의 적응이 된다. 외국의 경우 초저체온법과 혈류차단하에 일차적 완전교정술이 현재로써는 가장 바람직한 수술방법으로 여겨지고 있다.

본 홍부외과학 교실에서는 유아기의 선천성 심장기형 14례에 대해 완전교정술을 시행하였던 바 전체적으로 28%의 사망률을 기록하였다. 이는 특히 복잡심장기형의 경우에 사망률이 높기 때문이며, 앞으로 이에 대한 많은 연구 및 노력이 필요할 것이다.

REFERENCES

1. Sade, R.M., Williams, R.G., and Castaneda, A.R.: *Corrective survey for congenital cardiovascular defect in infancy*, Am. Heart J. 90:656, 1975.
2. Tay, D.J., Engle, M.A., Ehlers, K.H., and Levin, A.R.: *Early result and late development of the Waterston anastomosis*, Circulation 50:220, 1974.
3. Menahem, S., and Venables, A.W.: *Pulmonary artery artery banding in isolated and complicated ventricular septal defects, Result and effect on growth*, Br. Heart J. 34:87, 1972.
4. McNicholas K.W., Bowman F.O., Hayes C.J., Edie R.N., and Malm J.R.: *Surgical management of ventricular septal defect in infancy*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 75:346, 1978.
5. Arciniegas E., Farooki Z.Q., Hakimi M., Perry B.L., and Green E.W.: *Surgical closure of ventricular septal defect during the first twelve months of life*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 80:921, 1980.
6. Barratt-Boyes B.G., Neutze J.M., Clarkson P.M., Shardey G.C., and Brandt PWT: *Repair of ventricular septal defect in the first two years of life using profound hypothermia-circulatory arrest techniques*, Ann. Surg. 184:376, 1976.
7. Bonchek L.I., Anderson R.P., Wood J.A., Chapman, R.D., and Starr A.: *Intracardiac Surgery with extracorporeal circulation in infants*, Ann. Thorac. Surg., 17:280, 1974.
8. Blackstone, E.H., Kirklin, J.W., Bradley, E.L., Dushane, J.W., and Appelbaum, A.: *Optimal age and*

- results in repair of large ventricular septal defects*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 72:661, 1976.
9. Rein, J.G., Freed, M.D., Norwood, W.I., and Castaneda, A.R.: *Early and late results of closure of ventricular septal defect in infancy*, *Ann. Thorac. Surg.*, 24:19, 1976.
10. Thonson, D.C., Cartmil, T.B., Celermajer, J.M., Hawker, R.E., Stuckey, D.S., Bowdler, J.D., and Overton, J.: *Intracardiac repair of large ventricular septal defect in the first year of life*, *Med. J. Aust.* 2:193, 1974.
11. Castaneda, A.R., Freed, M.D., Williams, R.G., and Norwood, W.I.: *Repair of tetralogy of Fallot in infancy, Early and late results*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 74:372, 1977.
12. Dillard, D.H., Mohri, H., Hessel, E.A., II, Anderson, H.N., Nelson, R.J., Crawford, E.W., Morgan, B.C., Winterscheid, L.C., and Merendino, K.A.: *Correction of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy utilizing deep hypothermia with total circulatory arrest*, *Circulation*, 35, 36 (Suppl. I) 105, 1967.
13. Rittenhouse, E.A., Doty, D.B., and Ehrenhaft, J.L.: *Congenital coronary artery-cardiac chamber fistula, Review of operative management*, *Ann. Thorac. Surg.*, 20:468, 1975.
14. Liotta, D., Hallman, G.L., Hall, R.J., and Cooley, D.A.: *Surgical treatment of congenital coronary artery fistula*, *Surgery*, 70:856, 1971.
15. Hightower, B.M., Barcia, A., Barger, L.M., and Kirklin, J.W.: *Double-Outlet right ventricle with transposed great arteries and Subpulmonary ventricular septal defect: The Taussig-Bing malformation*, *Circulation*, 39-40:207, 1967 (Fuppl. I).
16. Kawashima, Y., Fujita, T., Miyamoto, T., and Manabe, H.: *Intraventricular verouting of blood for the correction of Taussig-Bing malformation*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 62:825, 1971.
17. 안혁, 홍장수, 노준량, 이영균: 종폐정맥환류이상 (3례수술보고), *Korean J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 14:40, 1981.
18. 심영복, 홍장수, 서경필: 관상동맥정백류의 외과적 수술 1례, *Korean J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 14:91, 1981.