

선천성 청색증 심장병에 대한 고식적 수술

— 102례 보고 —

진성훈* · 노준량* · 김종환* · 서경필*

—Abstract—

Palliative Surgery for Cyanotic Heart Disease —102 Cases—

Sung Hoon Jin, M.D.,* Joon Ryang Roh, M.D.,*
Chong Whan Kim, M.D.,* Kyung Phill Suh, M.D.*

From Jan. 1962 to Aug. 1983, one hundred patients with cyanotic heart disease underwent various palliative operations at the department of thoracic and cardio-vascular surgery, S.N.U.H.

In the period from Jan. 1962 to Dec. 1973, in which the open heart surgery was not routinely performed, sixty-two operations including 2 cases of second shunt operation were performed in sixty patients, and all of them were tetralogy of Fallot except three cases. Various palliative procedures such as Glenn, Brock, Waterston and Blalock-Taussing operation were used in this period with overall mortality rate of 16%.

In the period from Jan. 1980 to Aug. 1983, forty patients with cyanotic heart disease were operated and majority of them were complex anomalies. Only Blalock-Taussing operation was used in this period with a mortality rate of 20%.

These two groups of patients were compared according to age, diagnosis and results of operations, and it appears that Blalock-Taussing operation is effective palliation for patients with cyanotic heart disease, especially with complex anomaly, with an acceptable mortality.

서 론

본 서울대학교병원 흉부외과에서는 1962년 1월부터 1983년 8월까지 100명의 선천성 청색증 심장병환자에 대하여 102회의 고식적 수술을 시행하였다.

표 1에서 보는 바와 같이, 시대의 흐름에 따라 주류를 이루고 있는 수술방식의 변천을 볼 수 있으며, 크게 2개의 시대로 나뉘고 있음을 알 수 있다. 즉 1962년부터

1973년까지의 시대와, 1974년부터 1979년까지의 공백기간을 지나서, 1980년부터 현재까지의 시대로 구분되고 있다. 앞의 시대를 보면, 초창기에는 Glenn과 Brock이 나중에는 Waterston이 주류를 이루고 있으며, Blalock-Taussig 수술은 꾸준히 사용되고 있다. 반면에 뒤의 시대는 오직 Blalock-Taussig 수술만을 사용하고 있다. 위의 두 시대는 본병원에서의 개심술 정착여부 및 수술방식과 환자의 선택에 있어서 명확히 구별지어진다.(표 2) 편의상 앞의 시대를 제 1시대, 그 환자들을 제 1군, 그리고 뒤의 시대를 제 2시대, 그 환자들을 제 2군이라 이름부쳤다.

본 보고의 내용은 제 2시대의 수술에 있어서 제 1시대

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

Table 1.

Total Patients : 100
Total Operations : 102

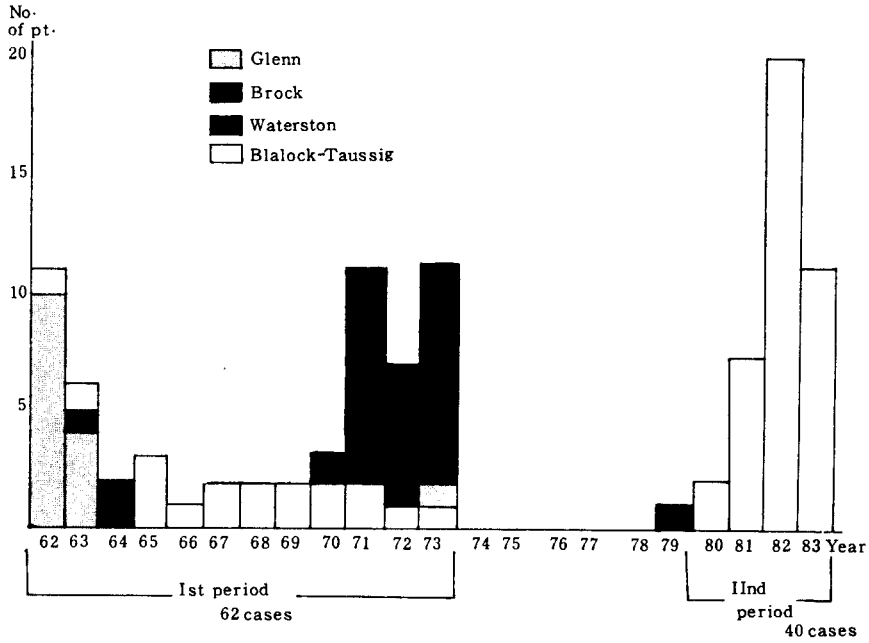


Table 2. Comparison between 1st & 2nd period

	1st.	IInd
Year	'62-'73	'80-'83
OHS	no.	settled down.
Op	Glenn 15 Brock 3 B-T 18 Waterston <u>26</u>	only B-T <u>40</u>
Selection of pt.	TOF	Complex anomaly
Age	6m-29Y (mean; 8.5Y)	1m-12Y (mean; 2.4Y) mean B.W.; 6.8kg

의 수술과의 비교분석 및 종합적인 임상적 고찰, 그리고 치명적 복합성 심장기형 환자에 있어서의 Blalock Taussig 수술의 역할에 대하여 논의함에 있다.

관찰 대상 및 결과

총환자수는 100 명이며 2명의 환자에서 각각 Blalock Taussig 후 Waterston 수술과 Glenn 후 Blalock Taussig 수술을 받아 총수술수는 102례였다. 이 102례의

수술을 대상으로 나이와 성별, 수술전 진단, 수술사망과 퇴원후사망 그리고 그 원인, 합병증, 수술방법, 수술후 경과 등을 조분별로 분석해 보았다.

1. 나이와 성별 (표 3)

제 1군에서는 6세에서 10세가 가장 많은 반면, 제 2군에서는 대부분 5세미만이였다. 평균연령을 보면, 제 1군이 88.5세, 제 2군이 2.4세로서, 제 2군에서 많이 어려졌고, 제 2군의 평균몸무게도 6.8 kg에 지나지 않았다.

Table 3. Age & Sex

	1st.	2nd.
0- 6m	1	10
7m-12m	-	4
13m- 2Y	3	10
3Y- 5Y	16	11
6Y-10Y	25	4
11Y-15Y	12	1
16Y-20Y	3	-
21Y-	2	-
Mean	8.5Y	2.4Y
5Y ↓	20 (32%)	35 (88%)
M:F	40:22	16:24

성별을 살펴보면, 제 1 郡에서 남자가 2배 정도 많은 반면, 제 2 郡에서는 여자가 많았다.

2. 수술전 진단 (표 4)

제 1 郡에서는 3명의 환자를 빼고는 전부 활로 4증 환자였으며, 3명중 1명은 Glenn 수술을 받은 삼첨판막폐쇄증 환자로서 후에 완전교정술을 받고 현재 생존하고 있으며. 나머지 2명은 양대동맥 전위증과 단심실증 환자로서 각각 Waterston 과 Blalock - Taussig 수술을 받았으나 죽었다.

제 2 郡의 환자는 크게 폐동맥폐쇄증군 (pulmonary atresia group), 폐동맥협착증군 (pulmonary stenosis group), 및 활로 4증으로 나뉘어 관찰하였다. 폐동맥폐쇄증군이 23명으로 단연 많았으며, 다시 폐순환이대동맥관을 통해서 되는 경우와 systemic collaterals 를 통해서 되는 경우로 나뉘어, 각각 14명과 9명이 있었다. 폐동맥협착증군은 9명으로 각각 삼첨판막폐쇄증이 2명, DORV가 3명, 양대동맥전위증이 2명, 단심실증이 2명이었으며, 활로 4증은 8명이었다.

즉, 제 1 郡은 활로 4증이 주였으며, 제 2 郡은 복합성 심장기형이 주였다.

Table 4. Preop Dx

1st period				
	all TOF except	TA+PS	(Glenn)	
		TGA+PS	(Waterston)	
		SV	(B-T)	
2nd period				
i)	Pulmonary Atresia			23
	c PDA			14
	systemic collaterals			9
ii)	Pulmonary Stenosis			9
	c TA			2
	DORV			3
	TGA			2
	SV			2
iii)	TOF			8
Total				40

3 수술사망 및 퇴원후사망

수술결과로서 우선 수술사망율을 보면, 제 1 郡에서 총 62례중 10례가 사망하여 16% 제 2 郡에서 총 40례

중 8례가 사망하여 20%의 사망율을 보이고 있다. (표 5) Blalock - Taussig 수술만을 보면, 제 1 郡에서 11%, 제 2 郡에서 20%의 사망율을 보여, 제 2 郡에서 2배 정도의 증가를 보이고 있다.

Table 5. Mortality

	1st.	2nd.
Glenn	2/15 (13%)	
Brock	2/ 3 (67%)	
B - T	2/18 (11%)	8/40 (20%)
Waterston	4/26 (15%)	
	10/62 (16%)	
Late Death	10	2

제 2 郡에서 죽은 8명을 진단별로 분리하면, 폐동맥폐쇄증군이 7명으로 단연 많고, 폐동맥협착증군에서 1명 있었으나, 활로 4증 환자는 없었다.

퇴원후 사망한 환자는 제 1 郡이 10명, 제 2 郡이 2명이었다.

사망원인을 보면 표 6 과 같다. 제 1 郡에서 수술중 사망한 환자가 3명으로, 2명은 Waterston 수술중 사망하였고, 한명은 7년전에 Glenn 수술을 받았던 환자로서 2차로 Blalock - Taussig 수술 받던중 사망하였다. 심정지로 죽은 3명중 2명은 Waterston 수술후 각각 3일과 5일에 사망하였고, 한명은 Brock수술 당일 사망하였다. 호흡부전으로 죽은 환자는 2명으로 각각 Blalock - Taussig 수술과 Glenn 수술을 받고 제 2일에 사망하여 shunt 의 폐쇄를 의심케 하였다. 패혈증으로 죽은 한명의 환자는 Glenn 수술후 유미효과 화농성 심낭염으로 제 22일에 사망하였고, 한명에서 Brock 수술후 2일에 경련을 동반하며 사망하였다.^{1,2)}

제 2 郡에서 수술중 사망한 환자는 한명으로 분관술을 위해 폐동맥 clamp 를 실시한 즉시 심정지로 사망하였다. 2명의 환자에서 각각 수술후 3일과 14일에 심정지로 사망하였고, 한명의 환자에서 수술후 8일에 호흡부전으로 사망하여 shunt 의 폐쇄를 의심케하였다. 2명의 환자가 심부전으로 사망하였는데, 한명은 생후 26일 된 가장 어린 환자로서 수술후 심부전이 계속되다 제 26일에 사망하였고, 한명은 수술직후 패부종이 생긴후 심부전과 심부전으로 제 9일에 사망하였다. 한명에서 수술후 패염이 발생하여 제 35일에 패혈증으로 사망하였고, 한명에서 우측 횡격막신경손상으로 인한 저산소증으로 제 17일에 사망하였다.

Table 6. Cause of Death

Early Death		
Table Death	3	1
Cardiac Arrest	3	2
Resp. Insuff.	2	1
CHF	—	2
Sepsis	1	1
Phrenic N injury	—	1
Convulsion	1	1
Total 10		8

Late Death

1st.	2nd.
1: Acute SVC Synd. (2Y)	1: Anoxic Spell (1Y5M)
1: at 2nd shunt (7Y)	1: at total correction (9M)
7: at total correction (variable)	
1: unknown (2Y)	
Total 10	2

퇴원후사망의 원인을 보면, 제 1 郡에서 한명은 Glenn 수술후 2년에 급성상공정맥증후로, 한명은 Glenn수술 후 7년에 있었던 Blalock-Taussing 수술중 사망하였으며, 7명에서 2차수술로서의 완전교정술로 인해 사망하였고, 한명은 Glenn수술후 2년에 외부에서 사망한 것으로 보고되었다.²⁾

제 2 郡의 2명의 퇴원후사망자中 1명은 수술후 수차례의 무산소발작이 있어오다 1년 5개월만에 응급실에서 사망하였으며, 한명은 수술후 9개월에 Fontan 수술을 받고 저심박출증으로 사망하였다.

4. 합병증 (표 7)

사망한 경우를 제외한 합병증은 총 14례 있었으며, 이중 shunt의 폐쇄가 7례로서 가장 많으며 이경우 증세의 호전이 없거나 오히려 악화를 보였다. 1례에서 수술후 2일에 심정지후 소생은 했으나 失明이 온 경우가 있었다. 위의 경우를 제외한 다른 합병증은 깨끗이 완쾌될 수 있었다.

5. 완전교정술 (표 8)

2차수술로서 완전교정술을 받은 환자는 총 24명으로,

Table 7. Complication (except Death)

	1st	2nd
Postop bleeding	2	1
Chylothorax	1	—
Hemiplegia	1	—
Sepsis	1	—
Blindness	—	1
Shunt failure	4	3

이중 8명이 사망하여 33%의 높은 사망율을 보이고 있으며, 이중 5명이 Waterston 수술을 받았던 환자였다.

제 1 郡에서는 현재 생존하고 있는 삼첨판막폐쇄증 환자를 제외하고 모두 활로 4증 환자였으며, 제 2 郡에선 활로 4증 1명, 단심실증 1명이었으나 후자는 저심박출증으로 제 1일에 사망하였다.

1차수술에서 2차 완전교정술까지의 간격은 9개월에서 15년으로 다양하였으며, 평균 8년이었다.⁸⁾

Table 8. Total Correction

	1st	2nd
B-T	5 (0)	2 (1)
Glenn	6 (2)	
Waterston	10 (5)	
B-T (1st) + Waterston (2nd)	1 (0)	
Total	22 (7)	2 (1)
Preop Dx	all TOF except a TA+PS	TOF SV+PS: Exp.
time interval : 9M - 15Y (mean 8Y)		

6. 제 2 郡에서의 수술 (표 9) 및 수술후 경과

6례에서 이동될 수 있는 쇄골하동맥이 짧아 Gore - Tex를 사용하여 문합수술을 하였고, 지름 4 ~ 6 mm짜리 2.5 ~ 4.0 cm의 길이를 보충하여 주었으며 이경우 shunt의 개방성은 모두 양호하였다.

수술방식을 교차술과 비교차술로 나눠 관찰하면,¹⁵⁾ 교차술이 33례로서 단연 많았으며, 이는 대동맥이 내려가는 반대쪽에 문합술을 시행함을 원칙으로 함을 보여주고 있다.

수술후 24명의 환자에서 평균 3일간의 인공호흡기 보조를 하였고, 수술후 입원기간은 7일에서 60일로 평

Table 9. Operation in 2nd period

* Gore-Tex used in 6 cases (4mm-6mm)	
* Types	
Crossed	33
Rt.	26
Lt.	7
Uncrossed	7
Rt.	3
Lt.	4

Crossed = Subclavian artery from the innominate artery.
Uncrossed = Subclavian artery from the aorta.

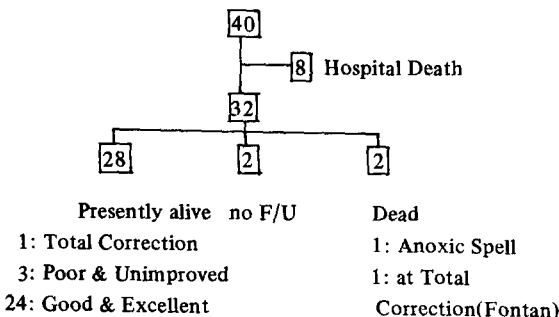
균 14일 이었다.

shunt의 개방성 여부를 관정함에 있어 헤모글로빈(평균 20 → 18), 헤마토크릿(평균 68 → 65), 동맥혈 산소분압(평균 31 → 33 mmHg) 등은 수술전후 큰 차이를 보이지 않아 신빙성이 없었고, 오히려 문합후 직접 thrill을 만진다든지, shunt 잡음을 들을 수 있다든지 청색증이 감소하고 운동력이 향상하는 등의 임상적 관찰이 믿을 수 있었고 대부분의 환자에서 볼 수 있었다.

수술후 4명의 환자에서 평균 1년 6개월후 심혈관조영술을 시행하여 3명이 양호한 판정을, 1명은 불량한 판정을 받았다.

제 2郡의 환자에 대하여 수술후 경과를 요약하여 보면 표 10과 같다. 수술 받은 40명의 환자중 수술사망자 8명을 뺀 32명이 수술에서 살아났으며, 그중 2명의 퇴원후사망자와 2명의 외래추적이 없는 2명의 환자를 뺀 28명이 현재 생존하고 있다. 외래추적이 없는 2명의 환자도 수술후 입원기간중 경과가 양호한 점으로 보아, shunt 폐쇄로 생각되는 3명의 환자를 제외한 27명의 환자가 현재 양호하게 생존해 있다고 볼 수 있다.

Table 10. Summary of the 2nd group.



고 인

1945년 Blalock에 의해 활로 4증 환자에 대하여 쇄골하동맥-폐동맥 문합술이 시행된 후.³⁾여러가지의 고식적 수술방법 즉, 1946년 Potts에 의해 하행대동맥-폐동맥 문합술이,⁴⁾ 1948년 Brock에 의해 경우심실 폐동맥판막절개술이.⁵⁾ 1958년 Glenn에 의해 상공정맥-폐동맥 문합술⁶⁾ 및 1962년 Waterston에 의해 상행대동맥-폐동맥 문합술이 등장하고 있다.⁷⁾

이중 Blalock - Taussig 수술이 현재 각광을 받고 있는데 그 대표적 이유로서 첫째 수술생존률이 어느 수술보다 뛰어나며, 둘째 쇄골하정맥의 크기가 적당하여 과잉한 폐순환이 방지되어 심부전이 거의 안 생기는 점, 셋째 완전교정술시 문합을 폐쇄하기가 용이한 점을 들 수 있다. 위의 큰 장점과 미세혈관수술의 발전으로 Blalock - Taussig 수술은 나이에 관계없이 선천성 청색증 심장병환자에서 procedure of choice로 이미 인정을 받고 있다.^{9,10,11,12,13,14)}

본 보고에서와 같이, 환자의 선택이 시대의 흐름에 따라 어려워지고, 활로 4증에서 복합성 심장기형으로 흐르는 것은, 현재 아무리 어려워도 일찍 완전교정술을 시행하는 경향이 늘고 있는 점을 볼때, 당연한 흐름이라 볼 수 있다.

그간 수술이 기술적인 면의 발전과 수술후 환자관리의 개선에도 불구하고, 본 보고에서와 같이 Blalock - Taussig 수술의 수술사망율이 제 1郡보다 제 2郡에서 높아진 이유도 환자선택의 변화로서 설명될 수 있다. 즉, 제 2郡의 수술사망자 8명 모두가 아주 어린 복합성 심장기형인 환자로서, 제 2郡의 평균연령이 2.4세인 반면에 죽은 환자의 평균연령은 11개월밖에 안되며, 활로 4증 환자에서 사망자가 없었던 것은 강조할 만하다.

Blalock - Taussig 수술의 사망원인을 분석하여 보면, 제 1郡과 제 2郡을 합쳐 총 수술사망자 10명중 7명이 수술의 테크닉적인 원인이 직접 또는 간접적으로 작용한 것으로 생각되어 진다. 즉, 2명의 수술중 사망자와 1명의 횡경막신경 손상환자에서 보는 바와 같이 직접적인 것과 각각 2명씩의 호흡부전 및 심정지에 의한 사망자에서 보는 바와 같이 shunt 폐쇄가 의심되는 간접적인 것이 있어, 아직도 수술의 기술적인 면이 갖는 중요성을 느낄 수 있다.

2차수술로서 완전교정술을 받은 환자에서, 33%의

높은 사망율을 보이고는 있으나, Blalock - Taussig 수술 받은 활로 4 증 환자가 한명도 없는 것은 고식적 수술로서의 Blalock - Taussig 수술이 갖는 장점을 잘 나타내고 있다고 보겠다.

결론적으로, 복합성 심장기형 환자가 갖는 치명적인 예후를 감안할때, Blalock - Taussig 수술은 수궁할 만한 사망율과 이환율로서, 완전교정술까지의 징검다리 역할을 충분히 할 수 있으며, 현재로서는 완전교정술이 불가능한 해부학적 구조를 가진 환자에게는 유일한 외과적 치료방법도 될 수 있는 효율적인 고식적 수술이라 하겠다.

결 과

1) 본 병원에서의 선천성 청색증 심장병환자에 대한 고식적 수술치료에 있어서, 명확히 2개의 시대가 있었다.

2) 시대의 흐름에 따른 환자의 선택상의 변화로서, Blalock - Taussig 수술의 수술사망율은 오히려 높아졌다.

3) 그러나, 현재 일찌기 완전교정술을 시행하려는 경향이 늘고는 있으나, Blalock-Taussig 수술은 수궁할 만한 사망율과 이환율을 가진 효율적인 중요한 치료방법으로 남아 있다.

REFERENCES

1. 이영희 : Fallot 씨 4 증의 고식적 수술 (43례 보고). 순환기, 1:17, 1971.
2. 김종환 외 : Fallot 4 증 : 고식적 수술 56례. 대한 외과학회잡지, 15:7, 1973.
3. Blalock, A. & Taussig, H.B. : *The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia.* J.A.M.A., 128:189, 1945.
4. Potts, W.J., Smith, S. & Gibson, S. : *Anastomosis*

- of the aorta to a pulmonary artery.* J.A.M.A., 132: 627, 1946.
5. Brock, R.C. : *Pulmonary valvotomy for the relief of congenital pulmonary stenosis; Report of three Cases.* Brit. Med. J., 1:1121, 1948.
6. Glenn, W.W.L. : *Circulatory Bypass of the Right side of the Heart. IV. Shunt Between superior vena cava and distal right pulmonary artery. Report of clinical Application.* N. Engl. J. Med. 259:117, 1958.
7. Waterston, D.J. : *The treatment of fallot's tetralogy in children under one year of age* rozhl. chr. 41:181, 1962.
8. 송명근 외 : 심장에 대한 2 차 수술로서의 개심술. 대한흉부외과학회지, 12:3, 1979.
9. William, H. et al : *Systemic pulmonary artery-anastomoses in Infancy.* J Thorac Cardiovasc Surg, 70:5, 1975.
10. Laks, H. et al : *The Blalock-Taussig shunt in the neonate.* Ann Thorac Surg, 25:3, 1978.
11. Kenneth, R.T. et al : *The Blalock-Taussig shunt in the First Two years of life : A safe and effective procedure.* Ann Thorac Surg, 26:1, 1978.
12. Wood, W.C. et al : *Blalock-Taussig shunts in the infant.* Ann Thorac Surg, 16:5, 1973.
13. Selmonoskt, C.A. et al : *Palliative shunting operations in tetralogy of fallot.* Ann Thorac Surg, 14:1, 1972.
14. Chopra, P.S. et al : *The Blalock-Taussig Operation: The procedure of Choice in the hypoxic infant with TOF.* Ann Thorac Surg, 22:3, 1976.
15. Taussig, H.B. et al : *Long-time observations on the Blalock-Taussig operation. II Second operations, frequency and results.* Hopkins Med. J., 129, Nov 1971.