

선천성 심장기형의 임상고찰 및 수술사망율에 미치는 위험인자의 분석

이상호* · 김병균* · 김성호* · 최준영*
장인석* · 옥창대* · 김종우* · 정성규* · 김창수*

=Abstract:=

Clinical Study and Risk Factors of Surgical Mortality of Congenital Heart Defects

Sangho Rhie, M.D.,* Byung Kyun Kim, M.D.,* Sung Ho Kim, M.D.,* Jun Young Choi, M.D.*
In Seok Jang, M.D.,* Chang Dae Ouck, M.D.,* Jong Woo Kim, M.D.*
Seong Kyu Chung, M.D.,* Chang Soo Kim, M.D.*

Objectives. The surgical mortality of congenital heart defects has been reduced for the very young age group. Especially, young age at repair is an important risk factor for mortality after repair of tetralogy of Fallot. Some risk factors were analyzed.

Methods. Three hundred and sixty six patients underwent surgical intervention. Ages ranged from 5 days to 64 years, and 80 patients were adults(over 15 years of age). The defects consisted of 313(84.2%) acyanotic and 53(15.8%) cyanotic anomalies. The surgical mortalities were evaluated by univariate and multivariate analysis.

Results. The overall surgical mortality was 10.4%. Most deaths occurred in the infant group younger than 6 months(20/38 deaths) and in cyanotic group(21/38 deaths). Surgical infant mortality younger than 12 months was 24.8%(25/101). Risk factors of mortality in open heart surgery were age($p < 0.0001$), body weight($p < 0.0001$), pump time($p < 0.0001$), aortic cross clamp time($p < 0.0001$), use of total circulatory arrest($p < 0.0001$) and cyanotic disease($p < 0.0001$) by univariate analysis. But by multivariate analysis, the risk factor of mortality in open heart surgery was disease entity($p = 0.002$) only. A disease group with the highest risk was a cyanotic group(odds ratio was 15.3 relative to ventricular septal defect) excluding tetralogy of Fallot(odds ratio=0.27).

Conclusions. Even though the most important risk factor was disease entity, we should concentrate our efforts on the technically improvable factors affecting surgical mortality indicated by univariate analysis.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 30:17-26)

Key words: 1. Congenital heart defects
2. Risk factor
3. Mortality

* 경상대학교병원 흉부외과, 의과대학 심혈관연구소

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Gyeongsang National University College of Medicine and Hospital, Institute of Cardiovascular Research

† 본 논문은 1995년도 경상대학교병원 임상 연구비의 일부 보조에 의하여짐.

논문접수일 : 96년 6월 28일 심사통과일 : 96년 9월 25일

책임저자 : 이상호. (660-702) 진주시 칠암동 90번지, Tel. (0591) 50-8119, Fax. (0591) 53-8138

Table 1. Age, sex distribution and mortality

Age(yr)	M	F	Total(%)	Mortality(%)
<1	56	45	101(27.6)	25(24.8)
0~6m	36	17	53(14.5)	20(37.7)
6m~1	20	28	48(13.1)	5(10.4)
1~5	40	48	88(24.0)	8(9.1)
5~10	22	32	54(14.8)	1(1.9)
10~15	24	19	43(11.7)	1(2.3)
15~30	15	28	43(11.7)	1(2.3)
30~50	9	15	24(6.6)	2(8.3)
50<	5	8	13(3.6)	0(0.0)
Total	171	195	366(100)	38(10.4)

서 론

저자들은 1988년 10월 첫 개심술을 한 후 1991년 5월까지 100례에 도달하여 그에 대한 성적을 발표한 바¹⁾ 있으며, 그후 매년 90례 정도를 시술하여 1995년 12월말까지 7년 2개월 동안 557례의 심장수술을 시행하였다. 그 중에서 366례(65.7%)의 선천성 심장수술에 대한 임상 결과를 분석하여 보고하면서, 향후 선천성 심장수술의 외과학적 향상을 위한 지침으로 삼고자 한다.

대상 및 방법

1. 대상

1988년 10월부터 1995년 12월까지 7년 2개월간 경상대학교병원에서 수술을 받은 366례의 선천성 심장기형 환자를 대상으로 하였다. 남녀 성별비는 171:195(0.88:1)로서 여자가 조금 많았다. 만 1세 이하의 영아가 101례로 가장 많았고, 성인이라 할 수 있는 만 15세 이상이 80례이었다(Table 1). 개심술을 시행한 경우가 313례이고 비개심술은 53례이었다. 비청색증형 선천성 심기형은 310례(84.2%)이었으며, 수술빈도는 심실중격결손증, 심방중격결손증, 동맥관개존증, 방실관결손증, 대동맥 교약증 등의 순이었다. 청색증형 선천성 심기형은 56례(15.8%)이었으며 활로4징증, 폐동맥 폐쇄증, 총폐정맥환류이상증, 단심증, 대혈관전위증 등의 순서로 빈도를 나타내었다(Table 2).

통계 분석은 SPSS for window 5.02 통계 프로그램을 이용하여 유의도 5%를 기준으로 통계적인 유의성을 검증하였다. 우심실유출로 부위의 시술과 우각차단 빈도와외 관계와, 사망률에 있어서 각 위험인자들의 그룹간 비교에는 Chi-square test 또는 Fisher's test를 이용하였다. 그리

Table 2. Disease distribution

Dx	Acyanotic Group			Cyanotic Group			Total
	M	F	Total	Dx	M	F	
VSD	95	71	166	TOF	7	15	22
ASD	22	51	73	PA	6(1)	4(3)	10(4)
PDA	10(9)	38(33)	48(42)	TAPVC	2	2	4
AVSD	3	7	10	UVH	3(1)	1	4(1)
COA	4(3)	2(1)	6(4)	TGA	3(1)	0	3(1)
Valsalva	2	0	2	TA	2	1(1)	3(1)
PS	2	0	2	Ebstein	2	1	3
DMSS	1	0	1	DORV	3	0	3
Coronary	1	0	1	Unroof	0	2	2
Tumor	1	0	1	HLHS	1	0	1
				DOLV	1	0	1
Subtotal	141(12)	169(34)	310(46)		30(3)	26(4)	56(7)
Total	171(15)	195(38)	366(53)				

ASD, atrial septal defect; AVSD, atrioventricular septal defect; COA, coarctation of aorta; Coronary, coronary AV fistula; DMSS, discrete membranous subaortic stenosis; DOR(L)V, double outlet right(left) ventricle; Ebstein, Ebstein's anomaly; HLHS, hypoplastic left heart syndrome; PA, pulmonary atresia; PDA, patent ductus arteriosus; PS, pulmonary stenosis; TA, tricuspid atresia; TAPVC, total anomalous pulmonary venous connection; TGA, transposition of great artery; TOF, tetralogy of Fallot; Unroof, unroofed coronary sinus; UVH, univentricular heart; VAL, valsalva aneurysmal rupture; VSD, ventricular septal defect.

* (), non open heart surgery

고 개심술 환자의 위험인자에 대한 다변량 분석(multivariate analysis)은 logistic 회귀분석법(logistic regression analysis)을 이용하고, 질환을 5개의 군 즉, 심방중격결손증, 심실중격결손증, 활로4징증과 기타의 청색증군 및 비청색증군으로 나누고 심실중격결손증을 기준군(reference group)으로 하였다. 청색증군 질환의 분석에서는 활로4징증과 그 외의 질환군으로 나누고 활로4징증을 기준군으로 하였다.

2. 수술방법

개심술의 경우 몇 레의 오른쪽 전방외측절개를 이용한 심방중격결손증을 제외하고는 정중흉골 절개술을 하였고, 비개심술은 4번째 늑간을 통한 개흉술을 시행하였다. 심정지액은 처음 43례에서는 Cardioplegia II(서울대학교병원 약국 제조, Table 3)를, 그 이후에는 심정지액 1호(중외제약, Table 3)를 사용하였고, 1992년부터는 혈액성 심정지액도 사용하기 시작하여 총 49례를 경험하였다. 1995년부터는 순행성 관류법과 관상정맥동을 통한 혈액성 심정지액의 역행성 관류법을 병합 사용하였으며, 재관류시에는 관상정맥동으로 혈액만 역행성으로 주어 공기전색

Table 3. Cardioplegic solution composition

Element	Unit	Cardioplegia II	심정지액 1호
Sodium	mEq/L	109	120
Potassium	mEq/L	30	16
Chloride	mEq/L	112	160
Bicarbonate	mEq/L	27	10
Calcium	mEq/L	0	2.4
Magnesium	mEq/L	0	32
Glucose	gm/L	5	0
Mannitol	gm/L	10	0

Table 4. Patient profile of total circulatory arrest

Sex	M : 13, F : 9
Age	11.3 ± 11 months (5 days ~ 30 months)
Weight	6.7 ± 2.9 Kg (2.9 ~ 13Kg)
Pump time	177 ± 63.4 min.
Arrest time	62.7 ± 39.2 min.
ACC time	139 ± 53min.

ACC, aortic cross clamp; min., minute.

등으로 인한 손상을 없애려 하였다. 특히 소아의 경우 대부분 이 방법을 사용하고 있다. 체외순환은 통상 중등도 저체온하에 하였으며 전 환자의 평균 체외순환 시간은 104.4 ± 68.3분이었고 평균 심근허혈 시간은 72.0 ± 55.5분이었다. 완전순환정지법을 일부 저체중아 또는 복잡심기형에 적용하여 22례를 치험하였으며 체온은 직장온도 최저 13℃ 내지 15℃까지 하강시켰다. 순환정지술법 적용의 내용을 Table 4와 5에 정리하였다.

(A) 선천성 비정상증형

동맥관개존증 48례 중 42례는 왼쪽 외측개흉술을 이용한 단순 결찰을 하였으며 6례에서는 체외순환하에 봉합술을 시행하였다. 심방중격결손증 73례 중 단순봉합이 59례, 자가심낭을 이용한 봉합이 14례였으며, 미용상의 이유로 전방 외측개흉술을 하거나 유방하 피부절개를 통한 흉골절개술을 한 경우가 6례 있었다. 심방중격결손의 동반 이상으로 이차적 삼첨판폐쇄부전증이 있어 DeVega 또는 Kay 수기법에 의한 판막륜 성형술을 한 경우가 8례, 승모판폐쇄부전증이 있어 판막성형술을 3례에서, 인조승모판치환을 1례에서 했으며, 부분폐정맥환류이상으로 흐름막이 봉합이 4례, 폐동맥판막 및 누두부 협착으로 이를 제거한 2례와 심낭염이 있어 심낭절제술을 한 경우가 1례이었다.

Table 5. Total circulatory arrest and mortality

Diagnosis	No. of Cases	No. of death
TOF	4	1
VSD	3	0
AVSD	3	2
Arch hypoplasia	2	2
Pulmonary atresia	2	2
UVH	2	2
Tricuspid atresia	2	1
Unroofed coronary sinus	1	0
TAPVC	1	0
HLHS	1	1
DOLV	1	1
TOTAL	22	12(54.5%)

ASD, atrial septal defect; AVSD, atrioventricular septal defect; DOLV, double outlet left entriple; HLHS, hypoplastic left heart syndrome; TAPVC, total anomalous pulmonary venous connection; UVH, univentricular heart; VSD, ventricular septal defect.

Table 6. VSD associated cardiac anomalies

Lesions	No. of Cases
PFO	61
DCRV	17
Infundibular stenosis	11
Secundum ASD	8
LSVC	6
Valvular PS	5
DMSS	5
PDA	4
TR	3
AR	3
Dextrocardia	1
SBE, MR, AR	1
Total	125

AR, aortic regurgitation; ASD, atrial septal defect; DCRV, double chamber right ventricle; DMSS, discrete membranous subaortic stenosis; LSVC, left superior vena cave; PDA, patent ductus arteriosus; PFO, patent foramen ovale; PS, pulmonary stenosis; SBE, subacute bacterial endocarditis; MR, mitral regurgitation; TR, tricuspid regurgitation.

심실중격결손증이 166례로 가장 많은 빈도를 보였으며, 10Kg이하가 81례(48.8%), 만 1세 이하가 58례(34.8%)이었다. 결손의 위치는 막주위 결손형 104례(62.7%), 동맥하 결손형 48례(28.9%), 근육부 결손형 14례(8.4%)이며, 동반이상으로는 난원공개존, 이강우심실, 누두부 협착, 심방중격결손, 좌상대정맥존재, 폐동맥판막 협착, 그리고 막성 대동맥판막하 협착 등이었다(Table 6). 결손이 아주

작거나 맥류(aneurysm)를 형성하여 주위 섬유조직에 여유가 있는 56례에서는 단순봉합을 하였고, 결손이 크거나 결손이 작더라도 대동맥판막에 인접한 경우에는 Dacron 포편을 이용한 봉합술을 110례에서 시행하였다. 술전 심도자 검사상 22례에서 이강우심실이 관찰되었지만 이강을 유발시킨 이상근이나 누두부 근육을 절개 또는 절제하거나 우심실유출로 확장술을 단독 또는 병합시술이 필요로 했던 경우는 17례이었다. 막성 대동맥판막하 협착이 있었던 4례에서는 대동맥 절개를 통하여 막(membrane)을 절제하였다. 누두부 협착은 비후된 누두부의 근육을 제거하였고, 폐동맥판막 협착은 교련절개술을 시행하였다. 동맥관이 같이 개존해 있을 때는 심폐기 가동 전에 동맥관을 박리한 후 심폐기 가동과 동시에 결찰하였다. 아급성 심내막염과 대동맥판 및 승모판 폐쇄부전증이 동반된 1례는 대동맥판과 승모판을 치환하였다.

10례의 방실관결손증 중에서 부분형이 4례, 중간형이 1례, 완전형이 5례이었다. 부분형 및 중간형은 승모판 구역을 봉합하고 자가심낭이나 Gore-Tex 포편을 이용하여 1차 심방중격결손을 봉합하였으며, 1례에서 승모판치환술이 시행되었다. 완전형의 Rastelli A형이 1례, C형이 4례이었다. 방실관결손의 동반 기형으로는 이차공 심방중격결손 3례, 동맥관개존 2례, 좌상대정맥 2례, 폐동맥판막 협착이 2례가 있었다. 수술은 Dacron 포편과 자가심낭을 이용한 두포편봉합수기(double patch technique)를 이용하였고, 방실관과 심실과의 연결이 비대칭형(unbalanced type)인 1례는 승모판륜과 좌심실용적이 작아 변형된 Damus-Kaye-Stansel 술식을 시행하였다.

대동맥 교약증은 관전형(preductal) 1례, 대항관형(juxtaductal) 2례, 대동맥궁 발육부전(arch hypoplasia) 3례였다. 술식은 Gore-Tex 포편를 이용한 대동맥 성형술을 3례에서 시행하였고, 대동맥궁의 발육부전이 있던 3례에서는 광범위 단단문합(extended end-to-end anastomosis) 1례, 자가심낭을 이용한 대동맥 강화술(aorta augmentation) 1례, 심실중격결손 봉합 및 PTFE 인조혈관을 이용한 우회술이 1례 있었다. 동반 기형으로 대동맥판 협착 1례를 포함한 좌심실유출로 협착 2례, 심실중격결손 1례, 동맥관개존 1례, 심방중격결손이 1례이었는데, 대동맥판 협착이 있었던 1례는 교련절개술을 시행하여 교정하였다.

발살바동 동맥류 파열 2례는 모두 대동맥하 심실중격결손증이 원인질환이었으며 우관상발살바동(right coronary sinus)이 우심실로 파열되었고 우관상첨편(right coronary cusp)의 탈출로 대동맥판 폐쇄부전이 동반되어 있었다. 이 중 1례는 우관상첨편이 우심실유출로를 막아 우심실유출

로 협착을 일으키고 있었다. 수술은 발살바동과 우심실의 교통을 Dacron 또는 Gore-Tex 포편으로 봉합하였고 대동맥판을 치환하였다.

관상동정맥루 1례는 단순 결찰을 하였고, 폐동맥 협착증 2례는 폐동맥과 우심실 사이의 평균 압력차가 50mmHg이었으며 누두부 절제술 및 우심실유출로 확장술을 시행하였다.

(B) 선천성 청색증형

황로4징증은 22례로 청색증군 중에서 가장 많았으며 동반 기형은 이엽 폐동맥판막 8례, 동맥관개존 2례, 주 대동맥-폐동맥 혈관부행지(major aortopulmonary collateral artery)가 1례 있었다. 수술은 심실중격결손을 Dacron 포편으로 봉합하고 누두부 절제술 또는 이상근 절개를 하고 우심실유출로의 확장은 Dacron(8례), Gore-Tex(6례), 자가심낭(5례)을 이용하였으며, 주폐동맥 또는 좌폐동맥의 협착이 있었던 4례에서는 자가심낭을 이용하여 넓혀 주었다. 폐동맥판륜 절개를 가하여 포편봉합을 한 경우는 8례이었고, 그 중 한 례에서는 우심실유출로 형성시 단일판막(monocuspid valve)을 만들어 주었다. 동맥관개존이 있는 경우는 결찰 또는 분리하였으며, 폐동맥판막 협착은 판막 절개술을 시행하였고 혈관부행지는 결찰하여 폐쇄하였다.

폐동맥 폐쇄증 10례 중 1례는 심실중격결손이 없었으며 나머지는 심실중격결손이 동반된 경우이었다. 술식으로는 중심 단락술(central shunt) 3례, 변형 Blalock-Taussig(이하 B-T) 단락술 2례, 폐동맥판막 절개술 및 중심 단락술 1례, 우심실유출로 확장술 1례, 심실중격결손 포편봉합 및 우심실유출로 확장술 3례이었다.

총폐정맥환류이상증은 4례로서 심장상부형 2례, 심장형 2례이었고 술전 폐정맥환류 협착이 1례에서 있었다. 심장상부형일 경우는 심장첨부를 위로 들어 올리고 좌심방의 후벽과 공통폐정맥(common pulmonary trunk)에 절개를 넣어 측측문합(side-to-side anastomosis)을 시행하고 1례에서는 우심방 절개후 심방중격결손을 넓힌 후 좌심방의 후벽과 공통폐정맥 사이에 문합을 시행하는 방법이 이용되었다. 2례 모두 수직정맥(vertical vein)을 결찰하였고, 심방중격결손은 자가심낭으로 봉합하였다. 심장형 2례 모두 관상정맥동으로 연결이 되어 있었고, 관상정맥동에 절개를 가하여 넓혀준 뒤 자가심낭을 이용하여 관상정맥동이 좌심방으로 연결되게 하였다.

Ebstein씨 심기형 3례 중 2례는 Danielson 등²⁾이 보고한 방법으로 교정하였다(monocuspidialization of tricuspid valve). 심전도상 WPW (Wolff-Parkinson-White) 증후군이

Table 7. RVOT procedure and postop RBBB in VSD

	RBBB(+)	RBBB(-)	Total
Procedure (+)	12*	14	26
Procedure (-)	9	131	140
Total	21	145	166

RBBB, right bundle branch block; RVOT, right ventricular outflow tract.
*p<0.05

있으면서 삼첨판 발육이 부진했던 1례에서는 심방화된 심실의 추벽성형술(plication) 및 인공판막 Carbomedics 33mm를 이용한 삼첨판치환술을 시행하였다.

대동맥하 심실중격결손증이 동반된 양대혈관우심실기 시증 3례는 심실내 흐름막이(baffling)를 만들고, 누두부협착이 있었던 1례는 경관륜 확장술을 시행하였다.

수정대혈관전위증 2례는 모두 심실중격결손과 누두부협착이 있어 심실중격결손의 포편봉합 및 누두부 절제술을 시행하였고 폐동맥심실유출로 협착이 있었던 1례는 REV(Reparation l'Etage Ventriculare)술식을 시행하였다. 완전대혈관전위증 1례는 술전 심폐소생술로 소생시킨 뒤 응급으로 변형 B-T 단락술을 시행하였다.

관상정맥동 천정결손(Unroofed coronary sinus) 2례는 좌상대정맥이 좌심방으로 유입하고 공통심방(common atrium) 및 부분형 방실관결손이 동반되어 있어 승모판 구열을 봉합하고 자가심방으로 좌상대정맥이 우심방으로 유입되게 터널을 만든 뒤 심방중격형성술(atrial septation)을 시행하였다³⁾.

단심실 4례 중 1례는 변형 B-T 단락술을, 우심증이 동반된 2례 중 Scimitar 증후군이 같이 있었던 1례는 우폐정맥을 좌측 심방에 측측문합하였고, 완전 방실관결손과 폐동맥협착이 심했던 1례는 18mm Dacron 인조혈관을 이용한 완전 상하대정맥-폐동맥 단락술(total cavopulmonary shunt)을, 일차공형 심방중격결손과 체정맥 이상이 합병된 1례는 변형 Fontan 술식을 시행하였다.

삼첨판 발육부전 3례는 변형 B-T 단락술 1례, 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술(bidirectional cavopulmonary shunt) 1례, 8년전 B-T 단락술을 받고 폐동맥압이 높았던 1례에서는 fenestrated hemi-Fontan술식을 시행하였는데 술 후 계속되는 저산소증으로 창(fenestration)을 막아 주는 재수술을 시행하였다.

좌측심장 형성부전증 1례는 Norwood I 술식을, 양대혈관좌심실기시증 1례는 단일 판막을 이용한 REV 술식을 적용하였다.

Table 8. Early postoperative complications

Complications	No. of events	No. of death
I-RBBB	44	
Wound problem	19	
Low Cardiac output, heart failure	18	13
Pneumonia, respiratory failure	17	4
Pleural effusion	11	
CNS Cx, hypoxic damage, seizure	8	4
C-RBBB	8	
Chylothorax	5	
Endocarditis	5	
Weaning failure	4	4
I degree AV block	4	
Sepsis	3	2
Hepatic failure	3	3
Pulmonary hypertensive crisis	3	3
Pericardial effusion	3	
GI Bleeding	2	
Pulmonary edema	2	2
Tracheostomy	2	
Others arrhythmia	2	
Cerebral air embolism	2	2
Radial artery aneurysm	1	
Complete AV block	1	
Mediastinitis	1	1
Vocal cord palsy	1	
Total	169	38

AV, atrioventricular; CNS, central nervous system; Cx, complication; I(C)-RBBB, incomplete (complete) right bundle branch block; GI, gastrointestinal.

결 과

1. 술후 경과 및 합병증

수술후 폐동맥 고혈압으로 적극적인 치료를 필요로 했던 경우가 14례 있었으며 이들의 평균 수축기 폐동맥압은 82.8±16.5mmHg이었다. 14례 중 3례는 발작성 폐동맥고혈압으로 사망하였다.

심실중격결손증 환자 중 우심실유출로에 협착이 있어 이 부위에 수술적 조작을 가한 경우에 우각차단(right bundle branch block)의 발생률이 높았다(Table 7).

술후 합병증으로 불완전 우각차단이 44례로 가장 많았고, 저심박출증, 창상감염, 호흡기 합병증 등의 순이었다(Table 8). 우각차단의 심전도 소견을 제외한 나머지 합병증은 적극적인 치료를 함으로써 대부분 해결되었으나, 저심박출증 13례, 심폐기 이탈에 실패한 경우 4례, 폐렴 4례,

Table 9. Disease and operative mortality

Dx	Acyanotic Group		Cyanotic Group		
	Cases	OP. death(%)	Dx	Cases	OP. death(%)
VSD	166	6(3.6)	TOF	22	4(18.1)
ASD	73	1(1.4)	PA	10	7(70.0)
PDA	48	2(4.2)	TAPVC	4	1(25.0)
AVSD	10	3(30.0)	UVH	4	3(75.0)
COA	6	3(50.0)	Ebstein	3	0
Valsalva	2	0	TA	3	1(33.3)
PS	2	0	TGA	3	2(66.7)
DMSS	1	0	DORV	3	1(33.3)
Coronary	1	1	Unroof	2	0
Tumor	1	1	HLHS	1	1
			DOLV	1	1
Subtotal	310	17(5.5)	56	21(36.2)	
Total	366	38(10.4)			

ASD, atrial septal defect; AVSD, atrioventricular septal defect; COA, coarctation of aorta; Coronary, coronary AV fistula; DMSS, discrete membranous subaortic stenosis; DOR(L)V, double outlet right(left) ventricle; Ebstein, Ebstein's anomaly; HLHS, hypoplastic left heart syndrome; PA, pulmonary atresia; PDA, patent ductus arteriosus; PS, pulmonary stenosis; TA, tricuspid atresia; TAPVC, total anomalous pulmonary venous connection; TGA, transposition of great artery; TOF, tetralogy of Fallot; Unroof, unroofed coronary sinus; UVH, univentricular heart; VAL, valsalva aneurysmal rupture; VSD, ventricular septal defect.

Table 10. Operative mortality by age under 1 year and weight under 10kg

Age	Acyanotic(%)	Cyanotic(%)	Total(%)
<6m	9/34(26.5)	11/19(57.9)	20/53(37.7)
6~12m	1/43(2.3)	4/5(80.0)	5/48(10.4)
Total(%)	10/77(12.9)	15/24(62.5)	25/101(24.8)
Weight	Acyanotic(%)	Cyanotic(%)	Total(%)
<5Kg	8/23(34.8)	7/14(50.0)	15/37(40.5)
5~10Kg	6/81(7.4)	9/19(47.4)	15/100(15.0)
Total(%)	14/104(13.5)	16/33(48.5)	30/137(21.9)

m, months.

폐수종 2례, 폐혈증 2례 등 총 38례가 사망하였다(Table 8). 질환별 수술 사망율을 Table 9에 정리하였다. 완전순환정지 적용례중 생존례에서 신경학적 합병증이 2례 있었으나 퇴원 당시에는 모두 회복되었다.

2. 사망률

전체 사망율은 10.4% (38/366)이었고, 비청색증군의 경우 5.5% (17/308), 청색증군은 36.2%(21/58)이었다(Table 10). 비개심술이 5.7%(3/53), 개심술이 11.2%(35/313)이

Table 11. Univariate analysis of mortality in OHS

Variables	No. of death	%	P-value	
Age (yr)	< 1	23 / 90	25.6	<0.0001
	1~2	7/40	17.5	
	2~15	2 / 111	1.8	
	15 <	3 / 72	4.2	
Sex	Male	23 / 156	14.7	0.063
	Female	12/157	6.7	
Weight	< 10Kg	27 / 118	22.9	0.0001
	10 Kg <	8/195	7.6	
Disease	Cyanotic	19 / 49	38.8	<0.0001
	Acyanotic	16/264	6.1	
CPS	Blood	4 / 49	8.2	0.699
	Crystalloid	31/264	11.7	
Pump time (min)	< 100	4/188	2.1	<0.0001
	100~200	16/90	17.8	
	200~300	11/29	37.9	
	300<	4/6	66.7	
ACC time (min)	< 30	1/ 86	1.2	<0.0001
	31~60	4/87	4.6	
	61~90	4/42	9.5	
	91~120	4/40	10.0	
	121~180	16/44	36.4	
	181<	6/14	42.9	
TCA	(+)	12/22	54.5	<0.0001
	(-)	23/291	7.9	

ACC, aortic cross clamping; CPS, cardioplepic solution; OHS, open heart surgery; TCA, total circulatory arrest.

며, 체중 5Kg이하 비청색증군이 34.8%(8/23), 청색증군 50.0%(7/14)이었고, 만 6개월 미만의 비청색증군은 26.5%(9/34), 청색증군은 57.9%(11/19)이었으나 50세 이상의 노령에서는 사망이 없었다(Table 1 및 10).

완전순환정지법을 사용한 22례 중 주로 복잡기형에서 12명이 사망하여 54.5%의 사망율을 보였다(Table 5).

3. 수술사망의 위험인자

개심술의 수술사망율에 영향을 미칠 수 있는 요인들을 단변수 또는 다변량 분석을 하였다. 단변수분석에서 연령(p<0.0001), 체중(p<0.0001), 체외순환(p<0.0001) 및 심근허혈시간(p<0.0001), 청색증형 질환(p<0.0001) 그리고 완전순환정지법의 사용(p<0.0001)이 통계학적으로 유의하였으나(Table 11), 다변량분석에서 위험인자로 유의한 차이를 보인 변수는 질환의 유형(p=0.002)뿐으로 특히 활로 4

Table 12. Multivariate analysis of mortality in OHS

Variables	p value	Odds ratio
Age	0.66	0.99
Sex	0.27	0.56
Weight	0.22	0.96
Diseases*	0.002	
ASD	0.64	0.32
TOF	0.17	0.27
Acyanotic d.	0.83	1.17
Cyanotic d.	0.002	15.3
Pump time	0.19	1.00
ACC time	0.84	1.00
CPS	0.86	0.88
TCA	0.36	1.95

ACC, aortic cross clamping; ASD, atrial septal defect; CPS, cardioplegic solution; d., disease; OHS, open heart surgery; TCA, total circulatory arrest; TOF, tetralogy of Fallot; VSD, ventricular septal defect.

* VSD is reference group.

Table 13. Univariate analysis of mortality in cyanotic disease

Variables	No. of death	%	P-value
Age (months)	< 6	9 / 12	75.0
	6~12	3/4	75.0
	12<	7/33	21.2
Sex	Male	12 / 27	44.4
	Female	7/22	31.8
Weight	< 5 Kg	5 / 8	62.5
	5~10 Kg	9 / 19	47.4
	10 Kg <	5 / 22	22.7
Disease	TOF	4 / 22	18.2
	Others	15/27	55.6
CPS	Blood	3 / 11	27.2
	Crystalloid	16/38	42.1
Pump Time (min)	< 120	1 / 4	25.0
	120/180	6/19	31.6
	181<	12/26	46.2
ACC time(mim)	< 120	4 / 16	25.0
	120~180	11/24	45.8
	181<	4/9	44.4
TCA	(+)	8 / 14	57.7
	(-)	11/35	31.4

ACC, aortic cross clamping; CPS, cardioplegic solution; TOF, tetralogy of Fallot; TCA, total circulatory arrest.

징증 이외의 청색증 질환군이 수술위험인자로서의 대응비(Odds ratio)가 15.3으로 매우 높은 유의성을 보였으며, 나머지 변수는 통계학적으로 유의하지 않았다(Table 12).

Table 14. Multivariate analysis of mortality in cyanotic disease

Variables	p value	Odds ratio
Age	0.22	0.97
Sex	0.27	1.16
Weight	0.61	1.05
Disease*		
Others	0.01	4.07
Pump time	0.56	1.01
ACC time	0.99	1.00
CPS	0.31	0.35
TCA	0.75	1.34

ACC, aortic cross clamping; CPS, cardioplegic solution; TCA, total circulatory arrest; TOF, tetralogy of Fallot.

* TOF is reference group.

Table 15. Late mortality

Diagnosis	Time to death (months)	Causes of death
ASD	24	Sudden death (arrhythmia ?)
AVSD	13	Pulmonary edema
VSD, pulmonary HT	8	Pulmonary edema
TAPVC	8	Pneumonia
PA with VSD	3	Aspiration pneumonia
COA	1.5	Pneumonia

ASD, atrial septal defect; AVSD, atrioventricular septal defect; COA, coarctation of aorta; HT, hypertension; TAPVC, total anomalous pulmonary venous connection; VSD, ventricular septal defect.

청색증군만을 대상으로 단변수 분석한 결과는 연령(p=0.002)과 질환의 유형(p=0.008)이 사망율과 관련이 있었지만(Table 13), 다변량 분석에서 통계학적으로 유의한 변수는 질환의 유형(p=0.012)으로서, 활로 4징증 이외의 청색증군이 사망율과 밀접한 관계가 있었다(odds ratio=4.07) (Table 14).

4. 만기 유병율과 사망율

퇴원후 3례에서 심장압전을 동반한 심낭 삼출액으로 심낭 배액술을 시행받았고, 술전 폐동맥 고혈압이 심했던 2례에서는 잦은 폐렴과 심근병증(cardiomyopathy)으로 입원치료 받았다. 혈압감시용 혈관침을 정치했던 우측 척골동맥의 자리에 가성동맥류가 생겨 수술을 한 1례가 있었다.

만기 사망은 6례로서 술후 불완전 우각차단이 있었던 심방중격결손증 1례는 운동중 갑자기 사망하였고, 중간형

방실중격결손증 1례는 승모판폐쇄부전증이 있어 외래 추적 관찰 중 심한 상기도 감염으로 인한 폐렴과 폐수종으로 사망하였다. 또한 술전 폐동맥 고혈압이 심했던 심실중격결손증 1례는 천식으로 여러 차례 입원 치료하였으나 폐수종의 병발로 사망하였고, 총폐정맥환류이상 1례는 폐정맥협착이 의심되었으나 보호자의 수술거부로 사망하였으며, 심실중격결손이 동반된 폐동맥폐쇄증 1례는 흡인성 폐렴으로 사망하였다. 술전에 폐렴과 고혈압을 치료받은 대동맥 교약증 1례는 술후 폐렴으로 장기간 치료를 받았으나 퇴원 며칠 후 다시 폐렴이 악화하여 사망하였다(Table 15).

고찰

저체온하 완전순환정지법(deep hypothermic total circulatory arrest)은 수술시야가 양호하고 수술시간 및 체외순환 시간의 단축을 가능하게 하고 보다 섬세한 조작을 가할 수 있게 하여 수술후 사망률과 합병증의 감소에 기여한 바가 크다⁴⁾. 그러나 이 수기가 신경학적 합병증 등의 뇌손상에 대한 논란이 있고 비교적 안전한 순환정지 시간이 45~60분 정도로 제약이 있으며, 순환정지 중에 일어나는 허혈손상을 줄일 수 있는 다른 방법으로 저체온 저관류법(deep hypothermia and low flow perfusion), 간헐적 순환정지법(intermittent deep hypothermic circulatory arrest), 저체온 역행성뇌관류(deep hypothermic retrograde cerebral perfusion)등이 보고되고 있다⁵⁾. 저자들의 경우 완전순환정지 시간이 길어질 경우에는 저체온하 저관류법을 병용하였다. 아직 경험례가 적으나 본례에서 술 후 전신경련 등의 신경학적 이상을 경험하고 있어 이에 대한 연구와 임상개선이 있어야 될 것으로 판단되고 있다.

1957년 Gott 등에 의하여 고안된 역행성 관류법은 Solorzano 등이 임상경험을 발표하면서 널리 이용하게 되었다.1990년에는 Panos 등이 온혈심정지액을 사용한 역행성 연속관류법(continuous retrograde warm blood cardioplegia)의 실험결과를 발표한 뒤 현재 여러 병원에서도 이에 대한 임상연구가 활발히 진행중이다⁶⁾. 저자들은 1995년부터는 소아에게 순행성과 역행성 냉혈 심정지법(antegrade and retrograde cold blood cardioplegia)을 병용하고 있다. 이는 저자들의 수기적 경험에 의한 것으로서 수술 중 순행성 심정지액 관류와 혈액 재관류시에 공기전색이 수레 발생하였는데 이때 역행성 관류를 시켜 공기전색을 효과적으로 완전히 제거하였다. 저자들은 이 방법으로 관상동맥의 공기전색의 발생이 없었으며 수술 도중의

관류수기상 용이하다는 점을 경험하고 있다. 재관류시에는 대동맥 차단을 풀기 전 5~10분간 심정지액이 섞이지 않은 혈액을 관상정맥동으로 역행 관류하여 대동맥 근부의(aortic root)의 천공 구멍으로(air vent) 공기와 검은색의 환원된 혈액이 다 빠져 나오고 선혈의 산화된 혈액으로 관류되는 것을 확인한 후 대동맥차단을 풀어 재관류를 하고 있다.

이강우심실의 술전 진단이 맞지 않은 경우가 5례 있었다. 이강우심실은 주로 막주위 결손형에 동반되었는데 술전검사상 우심실의 유입부와 유출부 사이의 평균 압력차가 34.9 ± 14.4 mmHg였다. 종교적인 이유로 수혈을 거부한 2례에서는 수술 중 출혈을 최소화하고 술후 혈액여과(hemofiltration) 및 철분제제를 복용하는 등의 Jacques 등⁷⁾이 제시한 방법에 따랐다.

과거에는 심장에 대한 생리적 이해가 부족하였고 많은 기술적 어려움 등으로 인하여 특히 폐혈류가 감소되어 있는 질환들에서 일차적 완전 교정술보다는 고식적 수술로써 생명을 연장시킬 수 있었으나 단계적 교정의 여러 단점이 밝혀지고 체외순환의 발달 및 기술적 어려움의 극복으로 인하여 현재에는 단계적 교정술보다는 일차 교정술이 선호되는 추세이다. 완전 교정술이 가지는 장점으로 사망률이 많이 낮아졌으며, 고식적 수술에 따른 만기 합병증을 피할 수 있고, 환자와 가족들에게 여러 차례의 수술에 따른 부담을 줄일 수 있으며, 조기에 심폐기능을 정상화함으로써 빨리 정상적인 발육을 가능케 하는 것 등이 있다⁴⁾.

활로4징증에서 이러한 조기 일차완전교정술이 Castaneda 등⁸⁾과 Barrett-Boyes 등⁹⁾에 의하여 행해진 이후 이의 병원사망률은 점차 낮아지고 있다. 그러나 Kirklin 등¹⁰⁾은 단락술 자체가 위험인자가 아니므로 단락술 후 2세쯤에 완전교정술을 하는 것이 좋다고 보고하였고, Uva 등¹¹⁾은 6개월 이하에서 완전교정술을 시행하여 3.6%의 사망률을 보고하면서 저체중아와 심한 폐동맥협착이 있을 경우에는 단계적인 교정술을 권장하였다. 저자들은 1세 이하 5례를 완전교정하였으며 그 중 2례가 사망하였다. 그리고 1년 4개월이하 5례를 교정한 것을 비롯하여 총 13례를 2세 이전에 조기 완전교정하였다.

본 병원에서는 1988년 10월부터 7년간 총 366례의 선천성 심장기형의 수술을 시행하였고 이에따른 사망률은 10.5%였다. 어른의 경우는 3.8%로 김경환 등¹²⁾의 2.7%보다 약간 높았다. 청색증군의 사망률은 36.2%로 1992년 모든 연령별 전국통계¹³⁾의 12.2%, 김경환 등¹²⁾의 16.7%보다는 높은 수치인데 이것은 6개월 미만의 환자가 많았고(전체 19명 사망 중 11명), 비교적 사망률이 높은 폐동맥폐쇄증

환자가 많은데서 기인한 것으로 생각한다. 체중 5Kg미만의 사망율은 전체 40.5%이었고 이중 비청색증군은 34.8%(8/23), 청색증군은 50.0%(7/14)이었다. 또한 만 1세이하의 사망율은 전체 24.8%이며 이중 비청색증군은 12.9%(10/77), 청색증군은 62.5%(15/24)이었다. 청색증군의 사망율은 높은 수치였지만 저체중과 저연령에서 비청색증군의 사망율은 국내 다른 보고¹⁴⁾와 비슷하였다.

단변수 분석에서 개심술의 사망율과 연관이 있었던 변수는 연령, 체중, 청색증군, 체외순환 및 심근허혈 시간 그리고 완전순환정지법의 이용이었으나, 다변량 분석에서는 질환의 유형만이 통계학적으로 의미가 있었다. 그중 특히 활로4징증 이외의 청색증군이 사망율과 관계가 깊었다. 청색증군만의 단변수 분석에서 사망율과 연관이 있었던 변수는 연령과 질환의 유형이었으며, 다변량분석에서는 질환의 유형이었다. 청색증군에서도 활로 4징증 이외의 질환이 사망율과 밀접한 관계가 있었다.

이와 같은 분석에서 저자들의 경험례 중 청색증군에서 사망율이 높았던 것은 질병자체의 영향임을 알 수 있었고, 단변수분석의 평가적 의미는 앞으로 수술시기 및 위험인자들에 대한 특별한 노력이 있어야 될 것으로 판단되는 것이다.

결 론

저자들은 1988년 10월부터 1995년 12월까지 7년 2개월 동안 366례의 선천성 심장기형 환자를 수술하고 그 결과를 분석하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

비청색증의 수술은 이미 기술적 한계를 극복했다고 생각되며, 활로 4징증과 같은 청색증 질환에서 합병 질환의 진행을 막고 조기에 심폐기능을 정상화시키기 위해 조기 교정술이 바람직하고, 기술적 개선과 더불어 조기 수술교정의 성적이 향상되리라고 판단되며, 기타 청색증복잡심 질환은 수술방법 등 앞으로 많은 개선이 요구된다고 사료된다.

수술사망율에 미치는 위험인자의 다변량 분석에서 가장 중요한 변수는 복잡 심기형 등의 질환의 유형이었으나, 연령, 체중, 체외순환시간, 심근허혈시간, 완전순환정지법의 이용등이 사망율과 관계가 있음이 단변수 분석에서 의미되고 있으므로 기술적 개선이 가능한 요인들에 대해서는 특별한 노력이 있어야 될 것으로 생각된다.

감사의 글

본 논문의 통계분석을 위해 도와주신 경상대학교 의과대학 예방의학교실의 김장락 교수님께 감사드립니다.

참 고 문 헌

1. 이상호, 정성규, 김성호, 최준영. 개심술 100례의 임상적 고찰. 대흉외지 1993;26:360-4
2. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC. *Operative treatment Ebstein's anomaly*. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:1195-1202
3. 이상호, 정성규, 김창수. 관상정맥동 결손과 좌상대정맥의 좌심방 환류에 대한 수술 및 수술방 법의 연구 : 부분형 방실관결손과 공통심방이 동반된 1례. 대흉외지 1993;26:312-5
4. Castaneda AR, Lambert J, Sade RM, William RG, Madas AS. *Open heart surgery during the first three months of life*. J Thorac Cardiovasc Surg 1974;68:719-22
5. Swain JA, Anderson RV, Siegman MG. *Low flow cardiopulmonary bypass and cerebral protection: A summary of investigations*. Ann Thorac Surg 1993;56:1490-2
6. Cordell AR. *Milestones in the development of cardioplexia*. Ann Thorac Surg 1995;60:793-6
7. Jacques AM, Hovaguimian H, Rao IM, He GW, Meiling GA, King DH, Starr A. *Strategies for repair of congenital heart defects in infants without the use of blood*. Ann Thorac Surg 1995;59:384-8
8. Castaneda AR, Freed, William RG, Norwood WI. *Repair of tetralogy of Fallot in infancy: early and late results*. J Thorac Cardiovasc Surg 1977;74:372-81
9. Barratt-Boyes BG, Neuts JM. *Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy using profound hypothermia with circulatory arrest and limited cardiopulmonary bypass: a comparison with conventional two-stage management*. Ann Surg 1973;178:406-11
10. Kirklin JW, Blackstone EH, Kirklin JK. *Surgical results and protocols in the spectrum of tetralogy of Fallot*. Ann surg 1983;198:251-65
11. Uva MS, Francois LG, Komiya T, Serraf A, Bruniaux J, Touchot A, Roux D, et al. *Surgery for tetralogy of Fallot at less than six months of age*. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:1291-300
12. 김경환, 김기봉, 안혁, 서경필. 성인에서의 선천성 심장기형의 외과적 치료. 대흉외지 1995;28:747-53
13. 신경, 광영태, 김형묵. 흉부외과 진료통계(II) 대흉외지 1993;26:163-169
14. 박성동, 박재홍, 문준호, 강경훈, 허용, 김병열, 이정호 외 1인. 체중 10Kg 이하 영아에서의 개심술. 대흉외지 1995;28:447-52

=국문초록=

경상대학교병원 흉부외과에서는 1988년 10월부터 1995년 12월까지 7년 2개월 동안 366례의 선천성 심장기형에 대한 수술을 시행하였다. 남자가 171례, 여자가 195례이었고, 생후 5일부터 64세에까지 분포하였으며 성인(만 15세 이상)이 80례이었다. 비청색증형이 313례(84.2%)이었으며 청색증이 53례(15.8%)이었다.

전체 사망율은 10.4%이었는데, 6개월 미만 53례 중 37%, 6개월과 1년 사이가 48례 중 10.6%를 나타내어 12개월 미만 영아 사망율은 24.8%(25/101)이었으며, 50세 이상의 노년 환자 13례에서는 사망이 없었다. 비청색증군은 5.5%, 청색증군은 36.2%의 수술사망이 있었다. 수술사망율에 영향을 미치는 몇 가지 위험인자들을 통계 분석하였다. 단변수 분석상 개심술의 사망율과 관계가 있는 위험인자는 연령($p < 0.0001$), 체중($p < 0.0001$), 체외순환시간($p < 0.0001$) 및 심근허혈시간($p < 0.0001$), 완전순환정지법의 이용($p < 0.0001$) 그리고 청색증질환($p < 0.0001$)이었다. 그러나, 다변량 분석상 개심술의 사망율과 관련이 있는 위험인자는 질환의 유형($p = 0.002$)이었고, 특히 활로4징증 이외의 청색증군이 사망율과 관련이 컸다(odds ratio=15.3). 청색증군만을 분석한 결과, 사망율의 위험인자로 단변수 분석상에서는 연령($p = 0.002$)과 질환의 유형($p = 0.008$)이었으나, 다변량 분석에서는 질환의 유형($p = 0.012$) 뿐이었다.

저자들의 경험례 중 청색증군에서 사망율이 높았던 것은 질병자체의 영향임을 알 수 있었고, 단변수 분석상 나타난 위험인자들 중 기술적 개선이 가능한 요인들에 대해서는 특별한 노력이 있어야 될 것으로 판단되는 것이다.

- 중심 단어:** 1. 선천성 심장기형
2. 위험인자
3. 사망율