

선천성 복잡심장병 환자의 구순 구개열의 치험례

고경석 · 이상혁 · 엄진섭

울산대학교 의과대학 성형외과학교실

Clinical Experience of Cleft Lip and/or Palate Repair in Complex Congenital Heart Disease

Kyung Suk Koh, M.D., Sang Hyuk Lee, M.D.,
Jin Sup Eom, M.D.

Department of Plastic Surgery, Asan Medical Center,
University of Ulsan, College of Medicine, Seoul, Korea

In cleft lip and/or palate patients with the complex congenital heart diseases, surgical repair of the cleft lip and/or palate has been postponed after the open heart surgery because the heart problem of the patient might cause more complications associated with anesthesia and surgery. There has been little report about experiences in the surgical management of these patients and optimal time of surgical intervention. Authors are introducing the experiences of performing corrective surgery of cleft lip and/or palate in the patients with congenital heart diseases before and after the open heart surgery. We managed five patients from May 1992 to March 2004. Two patients were male and the rest were female. One of them had cleft lip alone and others had cleft lip and palate. Two of them underwent delayed cleft lip and/or palate surgery after open heart surgery, and the rest had immediate intervention for cleft lip and/or palate. There was no complication during the operation and postoperative period. There would be no need to delay the corrective surgery of the cleft lip and/or palate after the open heart surgery, if solid medical team approach was available with the pediatric cardiologist and the anesthesiologist.

Key Words: Cleft lip, Cleft palate, Congenital heart disease

I. 서 론

구순구개열의 치료 시기에 관하여는 아직 논란의 여지가 있으나, 보통 생후 2-3개월 경에 구순열 수술을 시행

하고, 만 1세경에 구개열 수술을 시행하는 추세이고, 구순열의 교정을 생후 4주 이전에 시행하는 경우에도 수술로 인한 위험성이 높지 않은 것으로 보고되고 있다.¹ 가능한 조기에 구순열 및 구개열의 교정 수술을 시행함으로써 부모의 심리적 고통과 불안감을 해소하고, 환아와의 애착형성에 도움이 될 수 있다. 선천성 심장병이 있는 환아에서 구순열, 구개열의 발생빈도는 선천성 심장병이 없는 경우보다 더 높다고 보고되고 있다.²⁻⁵ 그 중 심방결손이나 심실결손 등의 단순 심장기형의 경우는 수술의 지연 없이 일반적인 일정에 따라 시행되어지기도 한다. 반면, 두 가지 이상의 심장기형이 같이 나타나는 복잡 심장기형 환아에서의 구순열 및 구개열의 교정 수술 시기에 대한 언급은 현재까지 문헌에서 찾아볼 수 없으나, 일반적으로 마취나 수술에 따른 합병증이 증가할 것을 우려하여 심장 수술 뒤에 연기되어 시행되어왔다. 그러나 복잡심기형을 동반한 구순열 및 구개열에서도 부모들의 정신적 고통과 환아와의 애착 형성이라는 측면에서 심장 수술 전에 조기에 교정 수술을 하는 것이 좋다고 할 수 있다. 이에 저자들은 선천성 복잡 심장기형과 동반된 구순열 및 구개열 수술을 시행함에 있어 심장수술 이전에 시행한 경우와 심장수술 이후에 시행한 수술경험에 관하여 보고하고자 한다.

II. 증 례

1992년 5월 부터 2004년 3월까지 활로 4장을 제외한 두 가지 이상의 선천성 심기형을 가진 복잡 선천성 심장기형과 동반된 구순열이나 구개열을 가진 5명의 환자를 대상으로 하였다. 남아가 2명, 여아가 3명이었다. 구순열만 있는 경우가 1명, 구순열과 구개열이 같이 있는 경우가 4명이었다. 2003년 이전에 구순열의 일차교정이 이루어진 두 명의 경우 심장수술 뒤에 구순열의 교정이 이루어졌으며 그 시기는 심장병이 없는 경우보다 연기되어 시행되었다.

두 명의 환아에서는 심장수술로 인한 구순구개열의 수술이 지연되어 시행되었으며, 세 명의 환아에서는 지연되지 않았다. 구순열 수술이 지연되지 않은 두 명에서 구순

Received December 13, 2004

Revised April 12, 2005

Address Correspondence: Kyung Suk Koh, M.D., Department of Plastic Surgery, Asan Medical Center, 388-1 Pungnap-dong, Songpa-gu, Seoul, 138-736 Korea. Tel: 02) 3010-3600 / Fax: 02) 476-7471 / E-mail: kskoh@amc.seoul.kr

Table 1. Patient and Operation

Age/Sex	CL/CP	Heart anomaly	Other anomaly	Surgery for cleft	Operation time for cleft lip	Surgery for cardiac anomaly
Delayed cheiloplasty						
12 yr/F	CL, unilateral Alveolar cleft	DORV, ASD, PS FSV	Rt. Isomerism Asplenism	20 mo/cheiloplasty 12 yr/Alveolar bone graft, cheilorevision	90 minutes	17 mo/bidirectional cardiopulmonary shunt 10 yr/Fontan's OP
12 yr/F	CL, bilateral CP	VSD, CoA, PDA	Ptosis	8 mo/cheiloplasty 19 mo/palatoplasty	105 minutes	1 mo/one staged Op.
Cheiloplasty in time						
8 mo/M	CL, bilateral CP	PA, cAVSD Common atrium FSV	Rt. Isomerism Asplenism	3 mo/NAM(fail) 5 mo/cheiloplasty	90 minutes	7 mo/RMBT
5 mo/M	CL, unilateral, CP	PA, DORV, cAVSD, FSV	Microtia	4 mo/cheiloplasty	95 minutes	15 day/RMBT shunt op.
5 mo/F	CL, unilateral, CP	VSD, PDA, PA	Menigomyelocele	3 m/Presurgical NAM 4 mo/cheiloplasty	100 minutes	

DORV: double outlet right ventricle, ASD: atrial septal defect, PS: pulmonary stenosis, FSV: functional single ventricle, CoA: coarctation of the aorta, PDA: patent ductus arteriosus, PA: pulmonary atresia, AVSD: atrioventricular septal defect, VSD: ventricular septal defect, NAM: nasoalveolar molding, RMBT: right modified blalock-tausing shunt operation

성형술 전 비치조교정술(nasoalveolar molding)을 시도하였으며, 한명은 실패하고 한 명은 수술 전까지 치료하는데 성공하였다.

술전 소아심장전문의와 마취과 의사에게 의뢰하여 심초음파 등의 전신마취에 따른 위험도를 평가하였다. 이 때 환자의 심장 상태, 보호자의 구순구개열 조기 수술의 희망 여부, 환자의 구순구개열의 상태 등을 종합적으로 판단하여 소아심장의 자문아래 수술 여부를 결정하였다. 수술이 지연되지 않은 환자의 경우 술중 마취과 의사에 의한 산소포화도와 심전도의 면밀한 관찰 속에서 술전의 대기 중 산소포화도를 유지하며 수술을 시행하였다. 술후 소아심장과로 전과하여 소아중환자실에서 집중 치료 관찰 뒤 술후 6일에 발사를 시행하고 퇴원하였다(Table 1).

증례 1

12세 여아로 일측성 구순열과 동반하여 우측 이성증(Rt. Isomerism)으로 인한 무비중후군으로 양대혈관우심실기시, 심실중격결손과 기능성 단심실 등의 복합심기형을 가진 환아로 17개월에 양방향성 상대정맥-폐동맥 연결수술을 시행하고 20개월에 구순성형술을 시행하였다. 술후 6일째 발사를 시행하였으며 상처의 벌어짐이나 감염은 없었다.

10세에 폰탄수술을 시행하였고 술후 와파린을 복용하였다. 12세에 장골에서 뼈이식술을 이용한 치조열 수술과 2차 구순성형술을 시행하였다. 수술 1달 전 소아과에 의뢰하여 수술에 따른 위험도에 관하여 문의하였고 복용하던 와파린을 술전 3일에 끊고 프로트롬빈타입(prothrombin time)의 정상화를 확인하고

수술을 하였으며 술후 7일째부터 와파린을 재복용하였다. 상처의 벌어짐이나 감염, 공여부의 혈종 등의 문제점은 발생하지 않았다(Fig. 1).

증례 2

12세 여아로 양측성 구순열과 구개열, 심실중격결손, 폐동맥 폐쇄 등의 복잡심기형과 선천성 안검하수를 가진 여아로 생후 1개월에 심장수술을 시행받았으며 8개월에 구순성형술을 19개월에 구개성형술을 시행받았다.

증례 3

8개월 남아로 양측성 구순열, 구개열과 함께 우측 이성증(Rt. Isomerism)으로 인한 무비 중후군으로 방실중격결손, 폐동맥 폐쇄, 기능성 단심실과 무비증을 가진 남아로 심장수술 전 소아심장에 보내져 수술 위험도를 평가하였으며 생후 3개월부터 비치조교정기의 착용을 시도하였으나 환아가 적응하지 못하여 실패하였고 생후 5개월에 성형외과로 입원하여 구순성형술을 시행하였다. 술중 동맥삽관(A-line)을 통해 혈압을 연속적으로 감시하였으며 혈중 산소 포화도를 환자의 술전 수치인 80% 이상으로 유지하였고 동맥혈 검사를 통하여 혈중 산소농도와 산소포화도 등을 확인하였다. 수술 시간은 환아는 수술 직후 소아심장과로 전과되어 중환자실에서 집중치료를 통하여 술전과 같은 80%의 산소포화도를 유지하였다.

무비증으로 1세대 세파계열 항생제(cefazolin)를 정맥으로 9일간 사용하였으며 6일째 수술방에서 마취과 의사의 경과관찰 속에서 발사를 시행하였다. 상처의 벌어짐이나 감염 없이 술후 10일째 퇴원하였다.



Fig. 1. (Left) Before cheiloplasty(5 months old). (Right) 6 month after cheilorevision (12 years old)



Fig. 2. (Left) Preoperative view. (Right) 2 month after cheiloplasty.

환아는 7개월에 블라크타우징 단락 심장수술을 받았으며 합병증은 발생하지 않았다.

보호자는 수술 전 구순구개열과 심장병으로 환아에 대하여 치료의 포기를 고려하는 등 정신적 스트레스를 받고 있었으나 구순열의 빠른 교정이 환아에 대한 애정을 갖도록 하는데 도움을 줄 수 있다고 생각되었다. 실제로 구순열 수술 전 환아에 대한 심장병 치료를 포기하였던 보호자는 환아에 대한 적극적인 치료를 원하게 되었다(Fig. 2).

증례 4

5개월 여아로 일측성 구순열과 구개열 그리고 심실중격결손, 폐동맥 폐쇄 등의 복잡심기형과 척수막 척수탈출증을 가진 남아로 생후 7일에 척수막 척수탈출증을 수술하였다.

생후 3개월에 술전 비치조교정을 시작하였고 4개월에 구순성형술을 시행하였다. 산소포화도는 술전 75-80%를 유지하였

으며 수술 직후 소아중환자실에서 분당 산소 2리터를 주고 80%를 유지하였으며 술후 3일에 감염, 혈종 등의 합병증 없이 퇴원하였다.

술후 6일에 당일 수술 센터로 내원하여 마취과 전문의의 감독 하에 발사를 시행하였다. 술후 상처의 벌어짐 등은 발생하지 않았다.

증례 5

일측성 구순열, 구개열과 함께 소이증과 복잡심장기형으로 양대혈관 우심실 기시, 방실중격결손, 폐동맥 폐쇄, 기능성 단심실을 가진 5개월 남아로 생후 15일에 블라크타우징 단락수술을 시행 받았으며 수술 뒤 소아심장의에 의뢰하여 구순성형술의 위험도를 심조음과 등으로 평가하여 생후 4개월에 구순성형술을 시행하였으며 감염, 출혈 등의 합병증은 없었다.

III. 고 찰

구순구개열 환자의 심장병의 유병률은 구순구개열이 없는 경우보다 높다고 보고되고 있다. 이는 구순구개열과 심기형이 같이 나타나는 증후군 때문이기도 하지만 발생학적으로 구순구개열과 심장의 발생시기가 비슷하기 때문으로 알려져 있다. 보고에 의하면 구순구개열 환자의 심장병이 동반된 유병률은 1998년 Hagberg³가 1.5%, 2003년 브라질의 Barbosa 등⁴은 9.5%로 보고하였으며, 파키스탄의 Shafi 등⁵은 14.6%로 다양하게 보고하고 있다. 구순구개열과 선천성 심기형이 동반되는 유병률이 높음에도 불구하고 이에 수술시기나 수술 전후의 문제에 관하여 기술한 논문은 없었다. 특히 심방중격결손이나 심실중격결손 등의 단순심장기형의 경우 수술이 지연되어 시술되지 않았으나 두 가지 이상의 심장기형이 동반된 복합 선천 심장기형을 동반한 경우 구개열의 수술시기는 심장병의 중증도와 심장수술의 난이도로 인해 심장수술 후로 연기되어 시행되었다. 하지만 이런 경우 복잡심장기형과 구순구개열을 동시에 가진 기형아를 낳은 보호자의 정신적인 타격은 일반인들이 상상하기 어려운 정도이며 부모들은 빠른 수술을 통하여 이러한 정신적 스트레스에서 어느 정도 벗어나고 싶어한다. 또한 증례 3에서와 같이 구순열의 수술을 통하여 정신적 스트레스에서 벗어나 환아와 부모와의 애착이 증가하는 경우도 있다. 따라서 마취와 수술에 따른 위험도가 높지 않다면 수술을 연기할 필요가 없다. 심장수술 전에 시행하는 구순열 교정 수술의 적응증도 단순히 심장초음파 상의 수치뿐만이 아니라 보호자의 정신적 스트레스 정도를 고려하여 결정하여야 한다. 또한 소아심장과 마취과의 발달로 수술 및 술후 집중치료에 따른 합병증이 과거에 비해 많이 줄어들었다. 이에 본 교실에서는 복잡심장기형을 가진 환아의 경우도 소아심장과 및 마취과의 협진을 통하여 합병증 없이 구순성형술을 시행할 수 있었으며 필요한 경우 심장수술 전에도 구순성형술을 시행할 수 있었다.

심장수술 전에 구순열의 교정 수술을 시행할 수 있는지를 판단하는 기준은 우선 심장초음파와 심전도 등을 시행하여 혈액역학적(hemodynamic)으로 심장의 기능이 안정적으로 유지되는 지를 평가하여야 한다. 또한, 단순히 심장의 상태만을 고려하는 것이 아니며 그 이외에도 저산소증, 약물복용, 감염 등을 고려하여야 한다. 저산소증은 단백질 합성이나 세포 합성 등에 필요한 영양공급을 줄이고, 초기 상처치유에 있어 중요한 혈관 생성 자극제로 인정받고 있는 Vascular Endothelial Growth Factor의 저하로 혈관신생을 저하시켜 상처치유를 더디게 하는 것으로 알려져 있다.⁶ 저자들은 술전의 산소포화도를 집중치료 등을 통하여

술중 및 술후에도 유지하였다. 술후 6일째 발사를 시행하였으나 창상치유의 문제로 인한 창상열개(wound dehiscence) 등의 문제는 발생하지 않았다. 또한 저산소증은 백혈구의 작용을 저하시켜 감염이 증가되는 것으로 알려져 있다. 무비증 환자를 제외하고는 다른 구순구개열 환아와 동일한 항생제(cefotazol)를 1일 동안 사용하였으며 감염으로 인한 문제는 발생하지 않았다.

항응고제는 소아심장과와의 협의를 통하여 수술 3일 전에 끊고 프로쓰로빈타임(prothrombin time)을 정상화한 후 수술하였으며, 술후 일주일째 재복용하였다. 술중 및 술후 출혈성향이나 혈종은 발생하지 않았다.

본 연구는 복잡 심기형을 동반한 구순열 및 구개열 환아에서 구순성형술 및 구개성형술을 시행할 수 있는 구체적인 검사 수치로써의 기준을 제시하고 있지는 못하다. 그러한 기준을 명확히 제시하기에는 증례의 수가 너무 적고, 개개의 환아가 가지는 신체적, 환경적 특성이 다양하여 이 또한 함께 고려되어야 한다고 생각한다. 향후 더 많은 경험과 데이터의 축적으로 구체적인 기준을 마련할 필요가 있다. 하지만, 복잡한 심장기형과 동반한 구순열 및 구개열을 가능한 한 조기에 교정해 줌으로써 부모와 환아의 삶의 질을 향상시키는데 크게 기여할 수 있었던 경험은 매우 의미 있는 일이라고 생각된다.

복잡심장기형을 가진 환아의 경우에도 보호자가 받을 정신적 고통과 환아의 심장 상태, 구순구개열의 상태 등을 고려하여 가능한 한 조기에 구순구개열 수술을 시행할 수 있었으며, 필요한 경우 수술시기를 연기하지 않고 심장수술 전에도 구순성형술을 시행할 수 있었다. 이 경우 보호자가 받는 정신적 고통을 줄이고 환아와의 애착이 증가됨을 확인할 수 있었다.

REFERENCES

1. Lee TJ: A clinical study of early cleft lip repair. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 22: 280, 1995
2. Richard KH, Michael Mars, Sahar Al-Mahdawi, Isabelle M. Russell-Eggitt, Kim D: Congenital heart anomalies in patients with clefts of lip and/or palate. *Cleft Palate J* 27: 258, 1990
3. Hagberg C, Larson O, Milerad J: Incidence of cleft lip and palate and risks of additional malformations. *Cleft Palate Craniofac J* 35: 40, 1997
4. Barbosa MM, Rocha CMG, Katina T, Caldas M, Codorniz A, Medeiros C: Prevalence of congenital heart disease in oral cleft palate. *Pediatric Cardiol* 24: 369, 2003
5. Shafi T, Khan MR, Atiq M: Congenital heart disease and associated malformations in children with cleft lip and palate in Pakistan. *Br J of Plast Surg* 56: 106, 2003
6. Gordilo GM, Sen CK: Revisiting the essential role of oxygen in wound healing. *Am J Surg* 186: 259, 2003