

최근 신생아 심장 수술의 특징과 결과 - 단일 병원에서의 82례 고찰

경북대학교 의과대학 소아과학교실, 흉부외과학교실*

오기원 · 김정옥 · 조준용* · 현명철 · 이상범

Clinical features and results of recent neonatal cardiac surgery - A review of 82 cases in one hospital

Ki Won Oh, M.D., Jung Ok Kim, M.D., Joon Yong Cho, M.D.*
Myung Chul Hyun, M.D. and Sang Bum Lee, M.D.

Department of Pediatrics and Thoracic and Cardiovascular Surgery
College of Medicine, Kyungpook National University, Daegu, Korea*

Purpose : The purpose of this study was to investigate the clinical features and outcome in newborns undergoing cardiac surgery.

Methods : Eighty two neonates underwent heart surgery for congenital heart defect at Kyungpook National University Hospital between March 2000 and February 2006. Patient characteristics (sex, age, diagnosis), pre-operative conditions, operation type, postoperative complications and mortality were reviewed retrospectively.

Results : In 82 patients, 41 (50%) were male. The mean age and weight at operation were 12 days and 3.2 kg, respectively. The common cardiac anomalies were complete transposition of the great arteries (TGA), Tetralogy of Fallot (TOF), pulmonary atresia with intact ventricular septum, and single ventricle variants. Fifty seven operations were performed with cardiopulmonary bypass and corrective surgery was done on 54 patients. Arterial switch operation and modified Blalock-Taussig shunt were most frequently performed as corrective and palliative operations, respectively. The early hospital mortality rate was 7%; the late mortality was 3.9%. Complications were acute renal insufficiency, delayed sternal closure, wound infection, arrhythmia, and brain hemorrhage.

Conclusion : During the last 6 years, the outcomes of cardiac surgery for congenital heart defects in neonates improved by progress in perioperative, anaesthetic, surgical, and postoperative care. (**Korean J Pediatr** 2007;50:665-671)

Key Words : Heart defects, Congenital, Cardiovascular surgical procedures, Newborn

서 론

선천성 심장병은 신생아기 사망의 주요한 원인 중 하나¹⁾로 유병률은 0.5-0.8%로 알려져 있다²⁾. 최근 20-25년 동안 선천성 심장병을 가진 신생아에 대한 수술 성적은 수술 전 정확한 진단 및 적절한 보조적 치료, 심근 보호법을 포함한 개심술 시의 체외 순환법의 발달 그리고 수술 후 보다 적극적인 집중 치료 등을 통해서 많은 향상을 보여왔다. 따라서 나이가 어리거나 체중

이 적다는 이유로 단지 고식적 치료나 지속적인 보조치료를 시행하던 신생아기의 복잡 심기형에 대해서도 최근에는 신생아시기에 완전 교정수술을 시행함으로써 이환율이나 사망률을 감소시키고 나아가 삶의 질적인 면에서도 많은 도움을 준다는 보고들이 많다³⁻⁶⁾.

이에 저자들은 최근 6년 간 경북대학교 병원에서 선천성 심장병으로 진단 받고 신생아기(출생 후 28일 까지)에 수술을 받은 환아들의 임상적 특징 및 수술 성적에 대해 알아보고자 하였다.

접수 : 2007년 1월 15일, 승인 : 2007년 6월 8일
책임저자 : 현명철, 경북대학교 의과대학 소아과학교실
Correspondence : Myung Chul Hyun, M.D.
Tel : 053)420-5704 Fax : 053)425-6683
E-mail : mchyun@knu.ac.kr

대상 및 방법

2000년 3월부터 2006년 2월까지 6년간 경북대학교 병원에서 선천성 심장병으로 진단 받고 신생아기에 수술을 받은 82명을 대상으로 후향적 의무기록 분석을 통하여 이들의 수술 당시 나이 및 체중, 심기형의 종류, 수술 전 상태, 수술 내용 및 결과, 합병증 등을 검토하였다.

결 과

1. 대상군의 특성

연구 기간 동안 본원에서 선천성 심장병으로 진단 받고 신생아기에 심장 수술을 받은 환아는 82명으로 이 중 남아가 41명, 여아가 41명이었다. 본원에서 출생한 9명을 제외한 나머지는 타 병원으로부터 전원 되었으며, 전원시 평균 나이는 7일(1-25일)이었다. 대상 환아 중 출생 시 임신주수가 37주 미만인 미숙아는 4명(이 중 2명은 미숙아에 동반된 동맥관열림증으로 수술을 한 경우)이었고, 2,500 g 이하의 저체중 출생아는 4명이었다. 본원에

서 수술을 시행한 평균 나이는 12일(2-28일)이었고, 평균 몸무게는 3,200 g(1,425-4,590 g)이었다.

질병별로는 완전대혈관전위 환아가 15명으로 가장 많았으며 그 외에 활로씨사정(폐동맥판폐쇄 포함), 심실중격이 온전한 폐동맥판폐쇄, 기능적 단심실이 각각 8명, 전폐정맥연결이상, 심실중격결손이 각각 7명으로 다수를 차지하였다.

수술 방법에 있어 인공심폐기를 사용한 경우가 57례, 사용하지 않은 경우는 25례였으며, 이 중 완전 교정수술을 시행한 경우는 54례, 고식수술을 시행한 경우는 28례였다(Table 1).

대상군의 수술 전 상태는 수술 전 인공호흡이 필요하였던 경우가 9례, 동맥관의 개통을 유지하기 위하여 프로스타글란딘 E1 (Prostaglandin E1)을 투여한 경우는 44례, 심부전으로 강심제의 투여를 필요로 한 경우는 29례, 풍선심방중격절개술(Balloon atrial septostomy)을 시행한 경우는 4례, 풍선판막성형술(Balloon valvuloplasty)을 시행한 경우는 3례였다(Table 2).

대상군 중 염색체 이상이 있었던 환아는 3명으로 다운증후군, 14번 염색체 역위, CATCH 22 증후군이 각각 1명씩 있었다. 심장의 주요 동반 기형으로는 무비증이 3례, 구개열 및 구순열, 만곡족이 각각 2례, 횡격막 탈장, 단일 제대동맥, 다지증, 서혜부 탈장이 각각 1례씩 있었다(Table 3).

2. 수술 내용 및 결과

인공심폐기를 필요로 하지 않았던 시술로는 Blalock-Taussig

Table 1. Cardiac Defects and Types of Cardiac Surgery Performed for the Treatment of Congenital Heart Defects in 82 Neonates

Cardiac defect	Corrections		Palliations		Total
	With CPB	Without CPB	With CPB	Without CPB	
TGA	15				15
TOF±PA	1			7	8
PA with IVS		3	4	1	8
Single ventricle			3	5	8
TAPVC	7				7
VSD	7				7
DORV	2			4	6
COA	4	1			5
PDA		4			4
HLHS			4		4
Truncus arteriosus	3				3
IAA	3				3
AP window	1				1
Aortic stenosis	1				1
Ebstein anomaly	1				1
Mass in MPA	1				1
	46	8	11	17	82

Abbreviations : CPB, cardiopulmonary bypass; TGA, transposition of the great arteries; TOF, tetralogy of Fallot; PA, pulmonary atresia; IVS, intact ventricular septum; TAPVC, total anomalous pulmonary venous connection; VSD, ventricular septum defect; DORV, double outlet right ventricle; COA, coarctation of the aorta; PDA, patent ductus arteriosus; HLHS, hypoplastic left heart syndrome; IAA, interrupted aortic arch; AP, aortopulmonary; MPA, main pulmonary artery

Table 2. Pre-Operative Conditions

Conditions	Cases	%
Ventilator dependent	9	11
PGE1 dependent	44	54
Congestive heart failure	29	35
Balloon atrial septostomy	4	5
Balloon valvuloplasty	3	4

Abbreviation : PGE1, prostaglandin E1

Table 3. Associated Anomalies

Anomalies	No.
Chromosomal abnormalities	3
Trisomy 21	1
Inversion 14	1
Micro-deletion of chromosome 22	1
Asplenia	3
Cleft lip and palate	2
Club foot	2
Diaphragmatic hernia	1
Single umbilical artery	1
Polydactyly	1
Inguinal hernia	1

Abbreviation : PGE1, prostaglandin E1

Table 4. Procedures Done without Cardiopulmonary Bypass

Procedures	Cases
B-T shunt	16*
PDA ligation or division	4
Pulmonary valvotomy	3*
Pulmonary artery banding	2
Coarctectomy	1

*In one case, B-T shunt and pulmonary valvotomy was done concurrently. Abbreviations: CPB, cardiopulmonary bypass; B-T, Blalock-Taussig; PDA, patent ductus arteriosus

(B-T) 단락술이 16례, 동맥관열림증에 대한 결찰 또는 분리가 4례, 수술적 폐동맥 판막절개술이 3례, 폐동맥 교약술(pulmonary artery banding)이 2례, 대동맥축착 교정술이 1례 시행되었으며, 이 중 심실중격이 온전한 폐동맥판폐쇄 1례에서 B-T 단락술과 수술적 폐동맥 판막절개술이 함께 시행되었다(Table 4).

B-T 단락술을 시행 받은 환아들은 활로씨사징(폐동맥판폐쇄 포함) 환아가 7명, 양대혈관 우심실기시 환아가 4명, 심실중격이 온전한 폐동맥판폐쇄 환아가 2명, 기능적 단심실 환아가 3명이었었다. 모든 예에서 변형 B-T 단락술이 시행되었으며, 체동맥-우폐동맥 단락술이 12례, 체동맥-좌폐동맥 단락술이 4례였다. 단락술 시행 후 상처감염이 1례 발생하여 항생제 치료를 필요로 하였고, 내장역위증이 있었던 기능적 단심실(우측 심방 이성체, 방실중격결손, 폐동맥판폐쇄, 대혈관전위가 동반) 환아에서 단락술 후 조기 사망이 있었다. B-T 단락술을 시행 받은 16명 중 이후 완전 교정수술을 시행 받은 환아는 9명으로 활로씨사징 환아가 7명 중 5명, 양대혈관 우심실기시 환아가 4명 중 3명이었으며, 폐동맥판폐쇄와 대혈관전위가 동반되어 있었던 기능성 단심실 환아는 변형 Fontan 수술을 받았다. 타 지역으로 이사를 가거나 추적 관찰이 중단된 환아가 3명 있었으며, 조기 사망이 1명, 나머지 3명은 외래에서 추적 관찰 중이다.

동맥관열림증 환아 4명 중 2명은 미숙아였으며 이 중 1,800 g의 미숙아 1명은 이미 신생아 호흡 곤란 증후군으로 인하여 기계적 환기요법을 시행 받고 있던 상태였으므로 수술실로의 이동 시 환아의 상태에 끼칠 영향 등을 고려하여 신생아 집중치료실 내에서 수술을 시행하였으며 수술 시간은 대략 60분 정도 소요되었다.

수술적 폐동맥 판막절개술을 시행한 3례는 심실중격이 온전한 폐동맥판폐쇄 환아들에게 시행되었으며 이 중 2례는 풍선판막성형술이 실패하여 시행한 경우였다.

대동맥축착의 경우에는 축착 절제 후 단단문합술(end-to-end anastomosis)을 시행하였고, 폐동맥 교약술은 기능적 단심실 2례(삼첨판폐쇄 1례, 양대혈관 우심실기시와 완전방실중격결손이 동반된 1례)에서 시행되었다. 삼첨판폐쇄 환아는 생후 7개월 경에 양 방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행 받았고, 양대혈관 우심실기시와 완전방실중격결손이 동반된 환아는 수술 후 대동맥 판막에 균 증식물이 발생하여 항생제 치료를 필요로 하였으

며 이후 외래에서 추적 관찰 중이다.

인공심폐기를 사용하였던 경우로는 완전대혈관전위가 15례, 전폐정맥연결이상, 심실중격결손이 각각 7례, 심실중격결손이 동반된 대동맥축착, 심실중격이 온전한 폐동맥판폐쇄, 좌심방육부전증후군이 각각 4례, 기능적 단심실, 대동맥궁단절(1례에서 대동맥폐동맥창이 동반됨), 총동맥간이 각각 3례, 양대혈관 우심실기시가 2례, 대동맥폐동맥창, 활로씨사징, 엠스타인 기형, 대동맥협착, 주 폐동맥 종물이 각각 1례였다.

평균 인공심폐기 가동 시간은 141 ± 83.3 분(23-462분)이었고, 평균 대동맥 차단시간은 68 ± 31.2 분(7-154분)이었다. 완전순환정지를 시행한 경우는 11례 였으며 평균 완전순환정지 시간은 20 ± 16 분(4-50분)이었다. 생존 환아의 평균 인공호흡 기간은 2.9 ± 2.7 일(1-12일)이었고 집중치료실 입원 기간은 7 ± 3.6 일(2-17일)이었다.

완전대혈관전위 환아 15명 중 남아는 7명, 여아는 8명이었으며, 형태로는 단순 완전대혈관전위가 7례, 심실중격결손이 동반된 경우가 8례였고, 주요 동반 기형으로 완전방실중격결손, 대동맥궁단절, 좌심실 유출로 폐쇄가 각각 1례씩 있었다. 모든 환아에서 동맥전환수술을 시행하였으며, 평균 인공심폐기 가동 시간은 170 ± 26.4 분이었고, 평균 대동맥 차단 시간은 89 ± 58.4 분이었었다. 2례에서 완전순환정지를 필요로 하였고 정지 시간은 각각 5분, 8분이었었다. 술 후 기관 삽관 제거는 평균 2 ± 2.8 일째 가능하였으며, 집중치료실 입원 기간은 평균 6 ± 3.3 일이었었다. 술 후 합병증으로는 복막 투석을 시행한 경우가 3례, 술 후 지연 흉골 봉합을 시행한 경우가 1례, 부정맥이 1례 있었고, 2례에서 술 후 경련이 있어 시행한 두부 초음파상 뇌내출혈이 관찰되었으며, 수술 중 사망이 1례 있었다.

전폐정맥연결이상은 7례로 심장상부형이 4례, 심장하부형이 3례였으며 평균 인공심폐기 가동 시간은 122 ± 40.6 분이었고, 평균 대동맥 차단 시간은 73 ± 40.6 분이었었다. 술 후 기관 삽관 제거는 평균 4 ± 4.3 일째 가능하였으며, 집중치료실 입원 기간은 평균 9 ± 3.5 일이었었다. 횡격막신경 마비와 상처감염이 각각 1례 있었고, 3례에서 복막 투석을 시행하였으며, 1례에서 폐정맥 연결부위에 폐쇄가 의심되어 재수술을 필요로 하였으나 사망한 경우는 없었다.

심실중격결손 환아는 7명이었으며 모두 심방중격결손이나 동맥관열림증이 동반되어 있었고 심부전으로 인하여 강심제 및 이뇨제 치료를 시행하였음에도 불구하고 증상 호전이 없어 수술을 시행하였다. 심실중격결손은 자가심낭편으로 봉합하였으며, 심방중격결손은 일차적 봉합을 시행하였고 동맥관은 결찰 하였다.

심실중격결손을 동반한 대동맥축착은 4례였으며 모두 단단문합술 및 심실중격결손 봉합술로 일차 완전 교정수술을 시행하였다. 1례에서 지연 흉골 봉합술을 시행하였고, 부정맥이 2례, 상처감염이 1례 발생하여 내과적 치료를 필요로 하였다.

기능적 단심실 환아 3명 중 2명은 완전방실결손, 양대혈관 우심실기시, 전폐정맥연결이상, 폐동맥 협착이 동반된 경우였으며

그 중 1명은 폐동맥 절개술 시행 후 1년 1개월 때 양 방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행하였고, 1명은 술 후 1일째 조기 사망하였다. 나머지 1명은 삼첨판폐쇄, 폐동맥판폐쇄, 우심실 발육부전이 동반되었던 경우로 우측 변형 Blalock-Taussig(B-T) 단락술, 심방중격절개술, 좌폐동맥 혈관성형술을 시행 후 8개월 때 양 방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행하였으며 4년 2개월 때 Fontan 수술을 시행하였다.

대동맥궁단절 3례는 모두 단절이 A형(좌쇄골하동맥의 원위부에서 생긴 경우)이었다. 2례에서는 심실중격결손과 심방중격결손이 동반되어 있었으며 단절된 양쪽을 충분히 박리한 후 단단문합술을 시행하였고, 1례에서는 대동맥폐동맥창과 심방중격결손이 동반되어 있었으며 이 경우 또한 일차 완전 교정수술을 시행하였다.

좌심발육부전증후군이 4례 있었으며, 일차로 고식적 수술법인 Norwood 술식을 시행하였고 2례는 인공심폐기 이탈에 실패하였으며, 다른 1례는 Norwood 수술 후 9일째 폐혈증으로 사망하였다. 나머지 1례는 생후 7개월 때 양 방향성 상대정맥-폐동맥 단락술 시행 후 3세 때 Fontan 수술을 시행하였으며 Fontan 수술 후 8일째 사망하였다.

심실중격이 온전한 폐동맥판폐쇄 4례 중 1례에서는 판막절개술을 시행하였고 1례에서는 대동맥 협착도 동반되어 있어 우심실유출로의 경관막륜첩포(RVOT transannular patch) 삽입술과 우측 변형 B-T 단락술 및 대동맥판 성형술을 시행하였다.

총동맥간 3례는 모두 1형이었으며 우심실과 폐동맥 사이를 단편판막이 들어있는 인조 혈관을 이용하여 심외관으로 연결해 주는 수술을 시행하였다. 이 중 1례는 생후 1년 3개월 때 모세기관지염에 의한 호흡부전으로 사망하였고, 1례는 술 후 뇌내출혈이 있었다.

엡스타인(Ebstein) 기형을 가진 환아는 폐동맥판폐쇄가 동반되어 있었으며, 심방성형술(atrioplasty), 삼첨판륜 성형술(annuloplasty) 및 단편판막이 들어있는 인조 혈관을 이용하여 우심실 유출로를 만들었다.

폐동맥 협착을 동반한 대동맥폐동맥창을 가진 환아에 대해서는 일차 봉합술 및 폐동맥판막성형술을 시행하였다.

할로씨사정 환아에서는 우심실과 폐동맥 사이를 인조 혈관을 이용하여 심외관으로 연결해 주는 수술을 시행하였으며, 술 후 36일째 폐혈증으로 사망하였다.

주폐동맥에 종물이 있었던 환아는 육안적으로는 균 증식물로 보였으며 제거 후 항생제 치료를 시행하였다.

종합해보면 82명의 환아 중 총 사망은 9례(10.9%)였으며 이 중 조기 사망은 6례, 만기 사망은 3례였다(Table 5).

술 후 주요 합병증은 복막 투석을 필요로 한 신부전의 경우가 8례, 지연 흉골 봉합술을 필요로 한 경우가 5례, 뇌실내 또는 뇌내출혈이 있었던 경우가 4례, 상처감염이 3례, 술 후 부정맥이 있어 내과적 치료나 일시적인 박동조율을 필요했던 경우가 3례, 연결 부위 협착, 횡격막신경마비, 감염성 심내막염이 각각 1례씩 발생하였다(Table 6).

고 찰

선천성 심장병에 대한 수술은 최근 20-25년 동안 비약적인 발전을 거듭해오고 있다. 역사적으로 보면, 선천성 심장병에 대

Table 6. Postoperative Complications

Complication	Cases
Renal insufficiency	8
Delayed sternal closure	5
IVH or ICH	4
Wound infection	3
Arrhythmia	3
Stenosis of anastomosis site	1
Phrenic nerve palsy	1
Infective endocarditis	1

Abbreviations : IVH, Intraventricular hemorrhage; ICH, Intracerebral hemorrhage

Table 5. Causes of Mortalities

Case	Date	Causes
HLHS	POD	LCOS
HLHS	POD	LCOS
HLHS	POD	Sepsis
TGA	POD	LCOS
Single ventricle (DORV with AVSD, TAPVC, PS)	POD	Renal failure
Single ventricle (RA isomerism, AVSD, TGA, PA, dextrocardia)	POD	Pulmonary edema
TOF with PA	LM	Sepsis
HLHS	LM	Brain Edema (after Fontan op)
TA type I	LM	Respiratory failure (induced by bronchiolitis)

Abbreviations : HLHS, hypoplastic left heart syndrome; TGA, transposition of the great arteries; DORV, double outlet right ventricle; AVSD, atrioventricular septal defect; TAPVC, total anomalous pulmonary venous connection; PS, pulmonary stenosis; RA, right atrial; PA, pulmonary atresia; TOF, tetralogy of Fallot; TA, truncus arteriosus; LM, late mortality; POD, postoperative day; LCOS, low cardiac output syndrome

한 수술은 세계 최초로 1938년에 미국의 Robert Gross가 시행 하였던 동맥관열림증의 결찰 수술로부터 시작되어 심장 외부 혈관에 대한 수술들은 1944년에 스웨덴의 Clarence Crafoord가 대동맥축착에 대한 수술을 성공하였고, 같은 해에 미국의 Alfred Blalock과 Helen Taussig가 활로씨사징 환아에서 Blalock-Taussig 단락 수술을 성공하였으며, 인공심폐기를 이용한 개심술은 1953년에 미국의 John Gibbon이 시행하였던 심방중격결손에 대한 교정수술로부터 시작되었다⁷⁾. 신생아기의 선천성 심장병에 대한 수술은 Barratt-Boyes 등⁸⁾이 1972년에 1세 이하의 선천성 심장병 환자를 대상으로 수술을 시행하여 21%의 원내 사망률을 보고한 이후 흉부외과의를 포함한 이와 관련된 많은 사람들의 노력을 통해 수많은 발전이 이루어져 현재는 대다수의 선천성 심장병에 대한 수술이 신생아기에 이루어지고 있다.

일반적으로 신생아기에 시행되는 교정 수술로는 대동맥축착 교정술, 체-폐동맥 단락술, 동맥관 결찰술, 폐동맥 교약술, 좌심 발육부전증후군에 대한 Norwood 술식, 완전대혈관전위에 대한 동맥전환술, 총동맥간에 대한 교정술, 대동맥궁단절 교정술, 전 폐동맥연결이상에 대한 교정술 등이 있는데 이번 연구에서는 고식적 수술로는 체-폐동맥 단락술이, 완전 교정수술로는 동맥전환술이 가장 많이 시행되었다.

1980년대 초반에 신생아기의 선천성 심장병에 대한 수술 성적은 Kirklin 등⁹⁾이 3개월 이하의 영아를 대상으로 한 연구에서 신생아기에 수술한 경우에는 원내 사망률이 59%로 신생아기 이후에 수술한 경우에 비해 술 후 사망률이 매우 높은 것으로 보고하였으나, 1980년대 후반에 Castaneda 등⁴⁾이 304명의 신생아를 대상으로 한 연구에서는 많은 향상을 보여 사망률이 11.8%로 감소하였고, 최근에는 저체중 출생아의 복잡한 심기형에 대한 개심술에서도 좋은 성적들이 보고되고 있다^{10, 11)}. 최근 여러 기관의 수술 성적을 종합한 결과에서의 사망률은 11.2-18%로 보고되고 있으나, 우수한 여러 단일 기관들의 연구에 의하면 아무리 복잡한 심기형일지라도 신생아기의 수술 후 사망률은 10% 이하였으며, 대다수의 심기형에서는 사망률이 1-3%로 보고되고 있다⁶⁾. 일련의 이러한 발전은 현대 신생아 개심술의 시작이라고 할 수 있는 완전대혈관전위를 가진 신생아에 대해 Jatene이 동맥전환수술을 1975년에 성공한 이후, 20여년에 걸쳐 복잡 심기형에 대한 해부학적 구조 및 혈액학적 이해의 발전과 다양한 부분에서 광범위한 내과적 치료 부분의 발전, 무엇보다도 미세수술적 시기 및 수술 방법의 향상, 심한 저체온과 순환정지를 포함한 체외 순환술 및 심근 보호법의 발달 등에 기인한다. 내과적인 측면에서는 산전 선별검사를 포함한 보다 정확해진 술전 심초음파 검사를 통한 비침습적 진단, 동맥관 의존형 심기형에 대한 PGE1의 투여, 도관을 이용한 판막절개술 및 심방중격 절개술을 통한 수술 시기까지의 적절한 술 전 관리 및 심장 수술 후 직면하는 순환기계, 호흡기계, 신장기능, 영양 등에 관련된 다양한 문제들에 대한 술 후 관리 능력의 향상 등을 들 수 있겠다. 본원 환자들의 연구에서도 술 전 환아 상태를 양호하게

유지하기 위하여 54%의 환아에게 동맥관 유지를 위하여 PGE1이 사용되었고, 35%에서 심부전의 치료로 강심제가 사용되었으며, 그 외 도관을 이용한 판막 절개술이나 심방중격 절개술, 그리고 인공환기를 시행하였다.

이번 연구에서의 전체 사망률은 82례 중 9례의 사망이 발생하여 10.9%였으며 주된 사망은 주로 복잡 심기형인 좌심발육부전증후군이나 기능적 단심실 환아가 6례로 다수를 차지하였다. 이는 대상군이나 연구 시기의 차이가 있어 한계가 있지만 1990년대 중반 국내에서 이 등¹²⁾의 보고에 비해서는 향상된 것으로 보이며, 구미나 유럽에서 기대되는 수준과는 아직 차이가 있어 보인다. 6명의 조기 사망 중 수술과 관련된 사망은 5명이었으며 그 외 1명은 술 후 9일째 패혈증으로 사망하였다. 3명의 만기 사망 중 1명은 좌심발육부전증후군 환아에서 생후 3세때 Fontan 수술을 시행 후 8일 만에 사망한 경우였으며, 2명은 수술과 관련 없이 외래 추적 관찰 중 패혈증과 모세기관지염에 동반된 호흡부전으로 사망하였다.

본원 환자들의 연구 결과에서 고식적 수술로 가장 많이 시행된 시술인 변형 B-T 단락술은 다양한 합병증들이 보고되고 있지만 폐동맥의 심한 발육부전으로 완전 교정수술이 불가능하거나 복잡 심기형에 대한 단계적인 수술을 필요로 하는 경우에는 여전히 효과적인 고식적 수술로 인정받고 있다. 조기 영아기에 복잡 심기형의 고식적 시술로 시행된 변형 B-T 단락술에 대한 국내외 연구를 보면 사망률은 4-21%로 보고되고 있다¹³⁻¹⁶⁾. Alkhulafi 등¹⁴⁾이 75명의 신생아를 대상으로 한 연구에서는 조기 사망률을 4%로 보고하였으며, 술 후 사망의 주된 위험 인자로는 저체중, 술 전 인공호흡기 사용이 있었고 주된 합병증으로는 혈전으로 인한 단락의 폐쇄, 단락을 통한 혈류량의 증가나 감소로 인한 저산소증, 심부전, 폐부종, 패혈증 등이 있었다. 이번 연구에서는 20례(인공심폐기를 사용한 경우와 사용하지 않았던 경우 모두 포함)에서 변형 B-T 단락술이 시행되었으며, 술 전에 인공호흡기 치료를 필요로 하였던 기능적 단심실 환아 1례에서 사망이 발생하였으며, 단락술 후 혈류량 증가로 인한 폐부종이 원인으로 추정되었다. 추적 관찰이 가능하였던 16례 중 8례는 완전 교정수술을 시행 받았고, 기능적 단심실 환아 중 2례는 Fontan 수술을, 심실중격이 온전한 폐동맥판폐쇄 환아 1례는 1과 1/2 심실 교정술(one & half ventricular repair)을 시행 받았다.

이번 연구에서 인공심폐기를 이용한 수술로는 동맥전환수술이 16례로 가장 많이 시행되었는데 완전대혈관전위가 15례, Taussig-Bing기형의 양대혈관 우심실기사가 1례였다. 16례 중 1례의 사망이 있어 6.2%의 사망률을 보였다. 이 환아의 경우 경북대학교 병원에서 신생아기에 복잡 심기형 수술을 시작한 초기인 2000년에 생겼으며, 이는 동맥전환수술에 대한 초기 학습단계에 높은 사망률을 보였던 다른 보고^{17, 18)}들과 같았다고 생각되며, 이후에는 더 이상의 수술 사망이 없었다. 동맥전환수술의 술 후 조기 사망의 위험인자인 관상동맥의 해부학적인 복잡한 변이에

대해서는 연구에 따라 이견이 많은 편이다¹⁸⁻²⁰. 이번 연구의 대상군에서는 관상동맥이 전형적인 분지 형태를 보인 경우가 9례였고, 비전형적인 경우가 7례였으며 사망한 1례는 관상동맥이 비전형적인 경우에 속하였다.

전폐정맥연결이상에 대한 국내의 사망률은 2-20%로 다양하게 보고되고 있으나²¹⁻²³, 최근 연구에서는 각 분야에서 전문화된 기술의 발달로 사망률이 5% 내외로 보고²⁴되고 있다. 이번 연구에서도 다른 복잡한 심기형이 없는 전폐정맥연결이상 환아에서의 사망률은 0%였고, 사망률이 높은 합병증으로 알려져 있는 술 후 폐정맥 협착이 1례에서 발생하였으나 교정 후 양호한 상태로 외래에서 경과 관찰 중이다.

본원 환자들의 연구 결과에서 개심술 시행 후 발생한 심각한 합병증으로는 급성 신기능 부전 및 부정맥, 뇌실내 및 뇌내출혈이 있었다. 선천성 심장병에 대한 개심술 후에 발생하는 급성 신기능 부전의 빈도는 7-17%로 보고²⁵⁻²⁸되고 있으며, 이 경우 사망률이 매우 높은 것으로 알려져 있다. 술 후 췌노 및 체액 축적의 요인은 모세혈관누출 증후군(capillary leak syndrome), 심폐우회술 후 이차적인 급성 세뇨관 괴사, 심근 기능 악화로 인한 신 관류량 감소, 술 중 혈액, 교질용액 및 전해질액 등의 과다한 투여, 심부전에 의한 혈관 외액 증가 등에 기인하는 것으로 알려져 있으며, 주된 위험 요인으로는 어린 연령, 복잡 심기형, 인공심폐기 사용 시간이 길었던 경우, 술 후 저심박출증 등이 있었던 경우에 주로 발생하는 것으로 보고되고 있다. Kistvan Holthe tot Echten 등²⁷에 의하면 1,075명의 소아에서 개심술을 시행 후 신기능 부전이 발생한 경우는 17%였으며 2.3%에서 신 대체 요법을 필요로 하였고 이에 대한 치료로 복막 투석의 이용은 안전하고 효과적인 치료라고 보고하였으나, 이러한 환자 중 60%는 신부전 이외의 원인인 심부전으로 사망한 것으로 보고하였다. 또한 Chan 등²⁹에 의하면 영아기에 개심술을 시행한 182명의 환자 중 복막 투석을 필요로 한 경우는 17%에 달하며 이 중 29%가 사망한 것으로 보고하였다. 이번 연구에서는 심폐우회술을 시행한 57명 중에서 복막 투석을 필요로 한 경우는 8례로 14%를 나타내 다른 연구와 비슷하였으나, 사망률은 12.5%로 다른 보고에 비하여 그리 높지 않았다. 이는 Sorof 등²⁶의 보고에서와 같이 개심술 후 발생한 급성 신기능 부전에 대해 조기에 복막 투석을 함으로써 사망률을 줄일 수 있었던 것으로 여겨진다.

요 약

목적 : 최근 신생아기에 심장 수술을 받은 환아들의 임상적 특징 및 수술 성적에 대해 알아보고자 하였다.

방법 : 2000년 3월부터 2006년 2월까지 6년간 경북대학교 병원에서 신생아기에 수술을 받은 82명에 대해 이들의 수술 당시 나이 및 체중, 심기형의 종류, 수술 전 상태, 수술 내용 및 결과, 합병증 등을 검토하였다.

결과 : 대상 환자 82명 중 남아는 41명이었으며 수술 당시 평균 나이는 12일, 평균 몸무게는 3,200 g이었다. 주된 심기형은 완전대혈관전위, 활로써사징, 심실중격이 온전한 폐동맥판폐쇄, 기능적 단심실이 다수를 차지하였다. 수술 방법으로 인공심폐기를 사용한 경우가 57례였고, 54례에서 완전 교정수술이 시행되었다. 수술 종류로 완전 교정수술로는 동맥전환수술이, 고식 수술로는 변형 B-T 단락술이 가장 많이 시행되었다. 총 사망은 9례(10.9%)였으며 이 중 조기 사망은 6례, 만기 사망은 3례였다. 수술 후 합병증은 급성 신기능 부전, 지연 흉골 봉합, 상치감염, 수술 후 부정맥, 뇌실내 또는 뇌내출혈 등이 발생하여 내과적 치료를 필요로 하였다.

결론 : 최근 6년간 본원에서 신생아기의 선천성 심장병에 대한 수술적 치료는 수술 전 처치, 수술 방법, 체외 순환법 그리고 수술 후 집중 치료의 발달을 통해서 많은 향상을 보였다.

References

- 1) Lee HB, Sul JH, Koh YY, Kim JW, Hong YJ, Kim NS, et al. A study for causes of death in Korean children. J Korean Pediatr Soc 1998;41:1047-59.
- 2) Berstein D. Epidemiology and genetic basis of congenital heart disease. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, editors. Nelson textbook of pediatrics. 17th ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 2004:1499-502.
- 3) Chang AC, Hanley FL, Lock JE, Castaneda AR, Wessel DL. Management and outcome of low birth weight neonates with congenital heart disease. J Pediatr 1994;124:461-6.
- 4) Castaneda AR, Mayer JE Jr, Jonas RA, Lock JE, Wessel DL, Hickey PR. The neonate with critical congenital heart disease: repair—a surgical challenge. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98:869-75.
- 5) McElhinney DB, Wernovsky G. Outcomes of neonates with congenital heart disease. Curr Opin Pediatr 2001;13:104-10.
- 6) Tweddell JS, Spray TL. Newborn heart surgery: reasonable expectations and outcomes. Pediatr Clin North Am 2004;51:1611-23.
- 7) Yoon TJ, Seo DM, Park IS. Surgical treatment of congenital heart disease. In: Park IS, editor. Pictorial textbook of congenital heart disease. 1st. ed. Seoul: Korea medical book publisher Co, 2001:851-97.
- 8) Barratt-Boyes BG, Neutze JM, Seelye ER, Simpson M. Complete correction of cardiovascular malformation in the first year of life. Prog Cardiovasc Dis 1972;15:229-53.
- 9) Kirklín JK, Blackstone EH, Kirklín JW, McKay R, Pacifico AD, Bargerón LM Jr. Intracardiac surgery in infants under age 3 months: incremental risk factors for hospital mortality. Am J Cardiol 1981;48:500-6.
- 10) Bove T, Francois K, De Groote K, Suys B, De Wolf D, Verhaaren H, et al. Outcome analysis of major cardiac operations in low weight neonates. Ann Thorac Surg 2004; 78:181-7.
- 11) Oppido G, Napoleone CP, Formigari R, Gabbieri D, Pacini D, Frascaroli G, et al. Outcome of cardiac surgery in low birth weight and premature infants. Eur J Cardiothorac Surg

- 2004;26:44-53.
- 12) Lee YH, Joe EH, Choi PJ, Sung SC, Woo JS, Lee HD. Surgical experience of open heart surgery in neonates. *Korea J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;29:828-35.
 - 13) Tamisier D, Vouhe PR, Vernant F, Leca F, Massot C, Neveux JY. Modified Blalock-Taussig shunts: results in infants less than 3 months of age. *Ann Thorac Surg* 1990;49:797-801.
 - 14) Alkhulaifi AM, Lacour-Gayet F, Serraf A, Belli E, Planche C. Systemic pulmonary shunts in neonates: early clinical outcome and choice of surgical approach. *Ann Thorac Surg* 2000;69:1499-504.
 - 15) Lee JR, Kwak JG, Choi JS. Surgical result of the modified Blalock-Taussig shunts in early infancy. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;35:573-9.
 - 16) Lim HG, Lee CH, Kim WH, Hwang SW, Lee C, Kim CW. Modified Blalock-Taussig shunt for the patients with complex congenital heart defects in early infancy. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;38:335-48.
 - 17) Dibardino DJ, Allison AE, Vaughn WK, McKenzie ED, Fraser CD Jr. Current expectations for newborns undergoing the arterial switch operation. *Ann Surg* 2004;239:588-96.
 - 18) Kim YJ, Oh SS, Lee JR, Rho JR, Suh KP. Risk factors analysis and results of the arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;32:108-18.
 - 19) Garcia Hernandez JA, Montero Valladares C, Martinez Lopez AI, Romero Parreno A, Grueso Montero J, Gil-Fournier Carazo M, et al. Risk factors associated with arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Rev Esp Cardiol* 2005;58:815-21.
 - 20) Blume ED, Altmann K, Mayer JE, Colan SD, Gauvreau K, Geva T. Evolution of risk factors influencing early mortality of the arterial switch operation. *J Am Coll Cardiol* 1999;33:1702-9.
 - 21) Sung SC, Bang JH, Jun HJ, Cho GJ, Choi PJ, Woo JS, et al. Surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection in early infancy. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;32:510-7.
 - 22) Boger AJ, Baak R, Lee PC, Boersma E, Meijboom FJ, Witsenburg M. Early results and long-term follow-up after corrective surgery for total anomalous pulmonary venous return. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;16:296-9.
 - 23) Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, Forbess JM, del Nido PJ, Mayer JE. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg* 2005;79:596-606.
 - 24) Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor JW, Ittenbach RF, Paridon SM, DeCampi WM, et al. Preoperative pulmonary venous obstruction affects long-term outcome for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair. *Ann Thorac Surg* 2002;74:1616-20.
 - 25) Pyun SH, Rho JW, Bang JH, Jo KJ, Sung SC, Woo JS. Clinical analysis of postoperative acute renal failure in the patients undergoing cardiovascular operation with CPB. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;31:494-501.
 - 26) Sorof JM, Stromberg D, Brewer ED, Feltes TF, Fraser CD Jr. Early initiation of peritoneal dialysis after surgical repair of congenital heart disease. *Pediatr Nephro* 1999;13:641-5.
 - 27) Kist-van Holthe tot Echten JE, Goedvolk CA, Doornaar MB, van der Vorst MM, Bosman-Vermeeren JM, Brand R, et al. Acute renal insufficiency and renal replacement therapy after pediatric cardiopulmonary bypass surgery. *Pediatr Cardiol* 2001;22:321-6.
 - 28) Chan KL, Ip P, Chiu CS, Cheung YF. Peritoneal dialysis after surgery for congenital heart disease in infants and young children. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1443-9.