

2 세 이하 유아기의 개심술 *

(Jan . 1982 - Jul . 1983)

박 이 태 ** · 서 경 필 **

-Abstract-

Open Heart Surgery in the First Two Years of Life

Yee Tae Park, M.D. and Kyung Phill Suh, M.D.

A hundred and fifty-one patients with congenital heart disease less than 24 months old underwent intracardiac repairs from January 1982 to July 1983, which consists 24.2% of all the patients with congenital heart diseases operated during the same period.

There were 98 patients(64.9%) with acyanotic congenital heart disease and 53 patients(35.1%) with cyanotic congenital heart disease, and 55 patients(36.4%) were less than 1 year of age. Twenty-two patients died within 30 days after surgery and 3 patients died after postoperative 30th day: Ventricular septal defect, four of 90 patients; Tetralogy of Fallot, five of 23 patients; Transposition of great arteries, nine of 17 patients; Tricuspid atresia, four of 5 patients; Pulmonary atresia, all of 2 patients; Single ventricle, one of single patients.

Over all mortality was 16.6% and mortality of acyanotic congenital heart disease, cyanotic congenital heart disease and patients less then 1 year of age was 4.1%, 39.6% and 20.0% respectively.

Still the mortality of cyanotic congenital heart disease is high. Careful preoperative evaluation of the detailed intracardiac anatomy and hemodynamics of the patients and proper selection of surgical treatment yield better clinical results.

서 론

근래 체외순환기술의 발달과 초저체온하의 완전 혈류 차단법이 확립됨에 따라 영유아기 심장수술의 완전교정이 점차 증가되고, 그 성적도 좋아지고 있으며,이에는 영유아의 호흡관리와 술후 관리의 발전도 그 기여하는 바가 크다. 특히 복잡심기형의 교정수술 경험의 축적으로

* 본 논문은 1983년도 서울대학교병원 임상연구비의 일부 보조에 의하여었음.

** 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

** Department of Cardio-Thoracic Surgery,
College of Medicine Seoul, National University.

관목할 만한 진전이 있었으며, 이에는 술전 진단의 발달로 해부학적 구조의 완전한 파악과 함께 그 해부학적 구조에 따른 적절한 수술방법의 결정에 발전이 있었기 때문이다. 그러나 최근에는 유아기 개심교정술의 성적이 고식적 수술 후 2차교정 수술을 하는 것 보다 좋은 경우도 있게 되어 점차 일차 적으로 완전교정 수술을 실시하는 추세가 증가되고 있다. 본 대학교병원 흉부외과에서는 1978년 부터 유아기 개심술을 시행해 왔으며, 점차 유아기 개심술례가 증가되고 있으며, 그 임상 성적도 좋아지고 있다. 저자는 1982년 1월부터 1983년 7월까지 시행한 환자 151례를 분석 고찰해 보았다.

대상 및 방법

환자들은 1982년 1월부터 1983년 7월까지 서울대학교병원 흉부외과에서 선천성 심기형으로 개심술을 시행받은 24개월 미만의 예로서, 모두 171례가 되었다. 같은 기간에 시행되었던 총 개심술례는 932례이었으며, 이 중 선천성 심기형례는 706례이어서, 24개월 미만의 환자는 총 개심술례의 18.4%, 총 선천성 심기형례의 24.2%가 되었다. 이는 성 등이 발표했던 바, 1978년 1월에서 1982년 9월까지 교정수술을 시행받은 24개월 미만의 선천성 심기형례가 동 기간 중 총 선천성 심기형으로 수술받은 례의 8.1%에 불과했던 것에 비교하면 급속한 증가를 보인다. 저자는 이중 의무기록의 입수와 추적조사가 가능하였던 151례의 24개월 미만의 환자들을 분석 고찰하였다. 각 질환별로 연령, 체중 및 체표면적의 분포와 해부학적 형태의 고찰 및 각 수술에 따른 사망률 및 사망 요인과 술후 합병증 등을 비교 분석하였으며, 또한 청색증성 및 비청색증성 심기형으로나, 복잡심기형 및 단순심기형, 12개월 미만의 환자 및 12개월에서 24개월 미만의 환자로 크게 나누어서도 비교 분석해 보았다. 각종 측정치는 평균치와 표준편차로 표시하였고, 수술 사망률은 술 후 30일 이내의 사망률을

기준으로 하였다.

분 석 결 과

총 151례의 환자들 중, 남아가 92명, 여아가 59명으로 남녀 성비는 1.6 대 1로서 남자가 많았고, 비청색증심기형이 98례, 청색증심기형이 53례로 각각 64.9%, 35.1%가 되었으며, 복잡심기형이 32례로 21.2%를 차지하였다. 연령분포는 폐동맥 폐쇄증으로 응급개심술을 시행 받았던 생후 3일의 환아에서 최고 24개월의 환자에 걸쳐 분포되었다. 평균 연령은 13.5개월이었다. 체중 및 체표면적은 최저 3.0kg, 0.2m²에서 최고 13.0kg, 0.54m²에 걸쳐 분포되었다. 각 군별 환자수와 평균연령, 평균체중, 평균체표면적 및 평균 체외순환 시간은 표 1과 같다.

군별 특징 및 수술

심실중격결손증 환자는 90례로 전 환자 중 가장 많은 비중을 (59.6%) 차지하며, 남아가 51명, 여아가 39명으로 남녀 성비가 1.3 대 1로 남아가 많았다. 이 중 12개월 미만의 환아가 32명으로 35.6%에 달했고, 평균 연령은 13.6개월이었고, 평균 체중 및 체표면적은 7.9kg, 0.39m²이었다. 수술의 적응증은 빈번한 상기

표 1.

	No.			Age (Mon)	B.W. (kg)	B.S.A. (m ²)	pump time	aortic clamp time (min).	No. of circulatory arrest
	M	F	T						
Acyanotic CHD	57	41	98	13.77 ±5.14	7.92 ±2.38	0.39 ±0.09	53.09 ±20.21	37.15 ±17.19	18
VSD	51	39	90	13.59 ±5.29	7.86 ±2.15	0.39 ±0.08	53.00 ±19.40	36.93 ±16.08	14
ASD	3	1	4	15.40 ±6.28	8.50 ±2.79	0.42 ±0.07	30.25 ±9.72	19.25 ±5.52	1
C-ECD	2	2	1	4.3	8.4	0.41	101.5	81.5	2
P-ECD		1	1	18.9	8.4	0.41	65	43	1
LV-RA canal	1		1	16.7	9.0	0.44	44	34	
Cyanotic CHD	35	18	53	13.06 ±4.79	7.54 ±2.12	0.37 ±0.04	99.11 ±28.75	82.42 ±33.69	26
TOF	14	9	23	17.83 ±3.83	8.98 ±1.30	0.43 ±0.05	81.09 ±39.36	62.09 ±22.46	2
TGA	12	5	17	10.34 ±4.67	6.86 ±1.73	0.35 ±0.06	134.82 ±32.45	122.82 ±25.24	16
TA	4	1	5	10.64 ±4.12	6.81 ±1.98	0.33 ±0.06	114.2 ±38.75	74.4 ±25.12	2
TAPVR	2	1	3	7.0	5.33	0.31	74.7	60.7	2
DORV		1	1	13.5	6.4	0.33	91	65	1
PA	2		2	1.95	3.1	0.20	100	84.5	1
Truncus arteriosus	1		1	9	7.1	0.36	101	129	1
SV		1	1	5.5	6.4	0.33	125	82	1
Total	92	59	151	13.52 ±4.95	7.79 ±2.19	0.38 ±0.06	69.25 ±29.24	53.04 ±22.69	44

도감염이 64례로 71.1%나 되어 가장 많았고, Pp/Ps가 0.8이 넘는 심한 폐동맥압 상승일 보인 레가 41례로 45.6%가 되었다 (표 2).

다른 동반된 심기형이 있는 레가 24례로 26.7%의 빈도를 나타내었으며, 이 중 이차적인 승모판막 폐쇄부전증이 14례 (15.6%)로 가장 많았고, 기질적 병변으로는 동맥관개존증이 6례 (6.7%)로 가장 많았다 (표 3).

수술은 76례에서 관례적인 체외순환법을 사용하였으며, 14례에서 피부냉각 및 체외순환법에 의한 초저체온 하에서 완전혈류차단 상태에서 수술하였다. 심실중격결손 봉합은 대부분의 환자에서 우심실에 종결개를 기한 후 보철판 봉합 또는 직접봉합으로 하였으며, Kirklin씨 해부학적 분류에 의한 type II, III의 심실중격결손증 환자 중 일부에서 우심방 절개 후 삼첨판막을 통하여 봉합하기도 하였으며^{21, 36, 36)}, type I 심실중격결손은 경폐동맥 봉합을 하기도 하였다. 승모판막 폐쇄부전증이 동반되었던 레는 모두 이차적인 병변으로 생각되어 수술조작을 가하지 않았으며, 동맥관개존증은 체외순환 시작 전에 박리하여 결찰하였고, 심방중격결손증은 삼첨판막을 통하거나 우심방 절개로 일차 봉합하였다. 동맥관개존증과 대동맥 교착증이 동반되었던 1례에서는 동맥관개존증과 대동맥 교착증을 먼저 교정후 55일 만에 심실중격결손을 봉합하였다. 심실중격결손증의 분류는 Kirklin씨 해부학적 분류에 의해 나누었으며, type II가 61례로 67.8%가 되어 가장 많았으며, 다음이 type I으로 22례 (24.4%)가 되었다 (표 4).

표 2. 수술 적응증

Condition	No.	%
Severe congestive heart failure	22	24.4
failure to thrive	17	18.9
recurrent resp. infection	64	71.1
severe pulmonary hypertension (Pp/Ps>0.8)	41	45.6

표 3. 동반된 다른 심기형

Diseases	No	%
PDA	6	6.7
ASD	4	4.4
PDA+COA	1	1.1
C-TGA	1	1.1
subaortic stenosis	1	1.1
MR	14	15.6

표 4. 해부학적 분류

Type	No.	%	Death	Conduction abnormality
subpulmonary (I)	22	24.4		
membranous(II)	61	67.8	2(3.3%)	6(9.8%)
A-V canal (III)	6	6.7	1(16.7%)	1(16.7%)
muscular (IV)				
multiple (III+IV)	1	1.1	1(100%)	1(100%)

표 5. 각 형별 혈류역학적

Type	No	Qp/Qs	Rp/Rs
I	18	1.97 ± 0.67	0.32 ± 0.21
II	56	2.50 ± 1.05	0.29 ± 0.19
III	5	2.86 ± 0.86	0.18 ± 0.07
IV			
multiple	1	3.2	0.16
VSD+PDA	6	2.61 ± 0.28	0.25 ± 0.08
VSD+ASD	4	2.50 ± 0.62	0.29 ± 0.11

표 6. 슬후 발생한 합병증

Complication	No.	%
Transient supraventricular arrhythmia	7	7.8
Bleeding	7	7.8
Heart failure	6	6.7
Residual Shunt	4	4.4
Pneumonia	3	3.3
tracheostomy	3	3.3
Hemoglobinuria	3	3.3
Low cardiac output	3	3.3
Aspiration pneumonia	2	2.2
Atelectasis	2	2.2
Complete A-V block	2	2.2
Wound problem	2	2.2
Urethral injury	2	2.2
Urinary tract infection	2	2.2
Postpericardiotomy syndrome	2	2.2
Tricuspid regurgitation	1	1.1
Laryngeal edema	1	1.1
Convulsion	1	1.1
Death	4	4.4
low cardiac output	2	
pacemaker malfunction	1	
sepsis following mediastinitis	1	
Total	57	63.3

표 4에 각 type별로 사망 및 전도이상의 빈도를 같이 표시하였다.

혈류량은 III형에서 가장 많게 나왔고, 혈관 저항치는 I형에서 가장 높았다. 술후 2례의 수술 사망례가 있었고, 2례의 만기 사망례가 있어서 총 사망률은 4.4%가 되었다. 술전 내과적 요법으로 조절되지 않는 심한 심부전증의 증세를 보였던 III형과 IV형의 다발성 심실중격결손증례가 술후 완전방실 차단이 생겼으며, 급성 심부전증과 저심박출증의 증세를 보여 술후 1일만에 사망하였고, Situs inversus가 있으면서 심방중격결손증이 동반되어 폐동맥압이 대동맥압과 동일하였던 III형의 심실중격결손증례는 술후 완전방실 차단이 생겨, 잠정적 심박동기로 심박동을 조절하다가 술후 14시간 20분만에 심박동기 이상으로 사망하였다. 동맥관개존증과 대동맥교착증이 동반되었던 II형의 심실중격결손증례는 동맥관개존증과 대동맥교착증을 먼저 수술하였으나, 술후 하반신 마비가 왔으며, 심부전증 및 호흡부전으로, 기도 절개술 하에 계속적인 인공호흡기 요법과 심부전증에 대한 집중적 내과 요법을 받았으나, 호전이 안되어 술후 55일 만에 개심술하에 심실중격결손을 폐쇄하였으나, 계속된 심부전증과 폐부종으로 집중적인 치료에도 불구하고, 개심술 후 41일 만에 사망하였다. 나머지 1례는 심한 폐동맥 고혈압이 있었던 II형의 심실중격결손증례로 심실중격결손봉합 후에도 지속된 심부전증과 저심박출증이 있어서 치료받던 중 중격동염이 발생하여 패혈증의 임상 증세를 보이다가 술후 37일 만에 사망하였다. 술후 발생한 합병증은 일시적 심방성 빈맥과 출혈이 각각 7례로 가장 많았으며, 그의 합병증은 표 6과 같다.

일시적 혹은 영구적 방실 차단이 생긴 례는 8례(8.9%)로 II형 심실중격결손증에서 6례나 되었다(표 4). 술후 완전 RBBB는 28례(31.1%)에서 발생하였고, 불완전 RBBB는 3례, 완전 RBBB에 LAH이 같이 발생하였던 례는 1례 있었다. 각 심실중격결손증에 따른 발생 빈도는 표 7과 같다. 이 중 완전 RBBB가 생겼던 2례에서 술후 5일, 30일 만에 각각 RBBB가 없어졌다.

심방중격결손증은 모두 4례로 2.6%를 차지하였고, 남아가 3례, 여아가 1례이었다. 동맥관개존증이 동반하였던 례가 1례 있었고, neurofibromatosis가 1례에서 동반하였고, Down씨 증후군을 동반한 례가 1례 있었다. 술전 수술 적응증으로 빈발한 상기도감염이 3례, 발육부전이 1례, 울혈성 심부전증이 1례 있었다. 4례 모두 2차 공형이었고, 일차 봉합으로 폐쇄하였으며, 사

표 7. 각 형에 따른 RBBB 발생 빈도

Type	complete RBBB	incomplete RBBB	RBBB+LAH
I	4(18.2%)		
II	22(36.1%)	3(4.9%)	1(1.6%)
III	2(33.3%)		
IV			
III+IV			

망은 없었다. 술후 요도카테테르법으로 해서 요도협착이 1례에서 발생하였다.

완전 심내막상결손증은 2례에서 있었으며, 모두 남아였다. 1례에서 울음시 청색증을 보였으나, 남은 1례에서는 별 증세가 없었다. 둘 다 Rastelli씨 C형으로 1례에서는 누두부 협착증이, 1례에서는 2차 공형 심방중격결손증이 동반되었다. 2례 모두 Down씨 증후군이 동반되었다. 1례에서 술후 3도의 수축기 심잡음이 계속 있어서 잔존 승모판 폐쇄부전증이 의심되었고, 1례에서 일시적으로 방실전도 차단이 생겼으나, 동물등으로 환원되었고, 심전도상 RBBB가 생겼다.

부분심내막상결손증은 1례로 여아이였다. 심한 심부전증과 잦은 상기도감염으로 수술을 시행받게 되었으며, 수술은 일차공형심방중격결손을 보철판 봉합으로 폐쇄하였고, 승모판막 cleft를 보완하였다. 술후 일시적으로 방실전도 차단이 있었으나, 동물등으로 환원되었다.

LV-RA canal은 16개월 21일된 남아로 잦은 상기도감염으로 수술받게 되었으며, 우심방 절개후 일차 봉합으로 폐쇄하였다. 술후 별 문제없이 퇴원하였다.

활로 4 징증은 청색심기형 53명 중 23례로 가장 많았고, 전 환자의 15.2%를 차지하였다. 남아가 14례, 여아가 9례로 남녀 성비가 1.6 대 1로 남아가 많았다. 1례를 제외한 22례에서 12개월에서 24개월 미만의 연령분포를 보였고, 평균 연령은 17.8개월이었다. 술전 저산소성 발작이 13례에서 보여 56.5%의 발생 빈도를 나타내었고, 그의 산소 포화도가 70% 이하의 심한 청색증 등이 수술의 적응이 되었다. 술전 고식적 수술을 시행받은 례는 없었다. 동반된 다른 심기형은 심방중격

표 8. 동반된 다른 심기형

Diseases	No.	%
ASD	5	21.7
Persistent Lt SVC	3	13.0
Subaortic narrowing	1	13.0
PDA	3	13.0

결손이 5례로 가장 빈번했다. 그 외 동반된 심기형은 표 8과 같다.

폐동맥 협착증은 17례에서 폐동맥관 협착증과 누두부 협착이 같이 있었고, 6례에서는 누두부 협착만 있었다. 23례 모두 우심실유출로협착을 심낭편과 보철판을 이용하여 완해하였다. 이 중 5례에서는 경폐동맥관류우심실유출로 확장을 시행하였고, 나머지는 우심실에만 국한하였다. 술후 사망이 5례가 되어 수술 사망률이 21.7%가 되었다. 경관류우심실유출로확장술을 받은 5례에서 2례가 사망하였고, 이 중 1례는 주폐동맥 발육부전이 심했던 예로, 완전교정 후 심폐기 분리가 불가능하여, 다시 체외순환하에 보철판 봉합에 구멍을 만들어 주고, 다시 심폐기 분리를 시도하였으나, 저심박출증이 지속되어 수술대에서 사망하였다. 1례는 술후 2일에 인공호흡기 분리를 시행하던 중 갑자기 급성 폐부전에 따른 저산소증의 증세가 오면서 심장마비가 있는 뒤 소생하였으나, 저심박출증으로 술후 4일만에 사망하였고, 술후 완전방실전도 차단이 생긴 1례가 술후 1일만에 저심박출증의 증세를 보이다가 사망했다. 나머지 2례는 심한 폐부종이 나타났던 예로 역시 저심박출증의 증세에서 호전되지 못하고, 모두 수술후 1일에 사망하였다. 생존한 환자의 술전 혈색소 농도가 14.96 ± 2.64 이었는데 반해 사망한 환자의 술전 혈색소치는 21.34 ± 3.57 로 통계적으로 유의한 차이가 있었다 ($p < 0.05$). 술후 11례 (47.8%)에서 합병증이 발생하였으며, 우심부전이 가장 빈번한 합병증이었다. 잔존 심실중격결손이 2례에서 있었으며, 이 중 1례는 심도자 및 심조영술을 시행한 결과, Q_p/Q_s 1.98의 좌우단락이 있었다 (표 9).

완전 RBBB는 12례에서 (52.2%) 발생하였으며, 불완전 RBBB가 2례에서 완전 RBBB에 LAH이 같이 생

표 9. 술후 합병증 및 사망

Complication	No.	%	Death
Rt. heart failure	6	26.1	
AV block	6	26.1	#1, #1
Low cardiac output	5	21.7	#1, L1, #1, #4
Supraventricular arrhythmia	4	17.4	
Pulmonary edema	3	13.0	#1
Bleeding	2	8.7	
Seizure	2	8.7	
Residual shunt (Lt.-toRt.)	2	8.7	
Urinary tract infection	1	4.3	
Failed off-bypass	1	4.3	#1

#: postop. expire day

표 10. 술전 주증세 및 그 빈도

Condition	No.	%
Cyanosis	16	94.1
Dyspnea, tachypnea	10	58.8
Recurrent URI.	3	17.6
Anoxic spell	3	17.6
Congestive heart failure	2	11.8
Convulsion	1	5.9

표 11. 동반된 다른 심기형

Diseases	No.	%
VSD	7	41.2
PDA	4	23.5
PS	4	23.5
Tricuspid regurgitation	3	17.6

긴 레가 2례 있었다.

양대동맥전위증은 17례로 11.3%의 발생 빈도를 보였고, 남아가 12례, 여아가 5례이어서 남녀 성비가 2.4대 1로, 이는 Flyler 등이 보고한 남녀 성비 2대 1에 상치하였다. 연령 분포는 3개월 1일된 환자에서 20개월 15일된 환자에 걸쳐 분포되었으며, 10례가 12개월 미만의 환자였다. 평균 연령은 10.3개월이었다. 체중 및 체표면적의 분포는 $4.3 \text{ kg}/0.27 \text{ m}^2$ 에서 $11 \text{ kg}/0.47 \text{ m}^2$ 에 걸쳐 분포되었으며, 평균은 체중이 6.9 kg, 체표면적이 0.35 m^2 이었다. 술전 주 증세는 표 10과 같다.

7례에서 심실중격결손증을 동반하였고, 모두 Kirklin씨 II형이었으며, 동맥관개존증을 동반한 레가 4례 있었다. 그외 폐동맥관 협착증이 3례, 폐동맥관 및 누두부 협착이 같이 있었던 레가 1례 있었고, 삼첨판막 폐쇄부전이 3례에서 동반되었다 (표 11).

16례에서 Senning 수술로 교정하였고, 1례에서 Mustard 수술을 시행하였다. Mustard 수술은 심낭편을 이용하여 심방내 전류를 띄웠고, Senning 수술은 심방중격결손을 Goretex 판이나 심낭편을 이용하거나 좌심방부속기를 내반시켜 막은 후 심방내 전류를 시행하였다. Mustard 수술 1례를 제외한 나머지 모든 레에서 초저체온하 완전혈류 차단술을 이용하였다. 동맥관개존은 체외순환시작 전에 박리하여 결찰하였고, 심실중격결손은 모두 삼첨판막을 통하여 보철판 봉합으로 폐쇄하였으며, 폐동맥관협착은 경폐동맥관막 절개술로, 누두부 협착은 심실중격결손부를 통하여 누두부 절제술로 완해하였다. 술 후 8례가 사망하여 수술 사망률은 47.1%가 되었고, 술 전 양대혈관전위증에 심실중격결손증, 폐동맥관 협착

이 있는 것으로 진단되어 삼첨판막 폐쇄부전이 있는 것을 몰랐던 환자에서 술 후 삼첨판막 폐쇄부전이 판명되었으나, 교정을 가하지 않았던 1레에서 술 후 심한 심부전과 저심박출증으로 오랜 치료 끝에 퇴원하였으나, 술 후 8개월 만에 심한 울혈성 심부전의 증세로 소아과에 입원하여 심도자 및 심조영술로 4도의 삼첨판막 폐쇄부전증이 있음이 판명되었으나, 약물 치료 중 심부전과 저심박출증으로 술 후 9개월 만에 사망하여 만기 사망이 되었다. 따라서 총 사망률은 52.9%가 되었다. 4레가 저심박출증으로 술 후 2일 이내에 사망하였고, 출혈과 저심박출증을 보인 1레는 지혈하기 위해 재수술하던 중 사망하였으며, 1레가 인공호흡기 사용 및 치료 미숙으로 술 후 5일째 사망하였다. 술 후 완전방실진도차단이 있었던 환자는 저심박출증의 임상증세도 있었으나, 인공호흡기 분리를 하던 중 급성 심부전이 악화되고, 저심박출증이 계속되면서 술 후 2일째 사망하였다. 술전 심실중격결손증이 동반된 양대혈관전위증이란 진단하에 수술받던 환자는 심실중격결손이 없었으며, 술 후 심방성 빈맥이 생겼으나, 다른 상태는 비교적 순조롭게 유지되던 중 다음 날 아침에 원인불명의 심장마비로 사망하였다. 술 후 9레에서 일시적 심방성 빈맥이 있었으나, 동율동으로 환원되었으며, 심실중격결손을 동반한 환자 중 4레에서

완전방실진도차단이 생겼으며, 이 중 1레에서 영구적인 공심박동기까지 장치하였으나, 동율동으로 환원되었다. 출혈이 4레에서 있었으며, 2레는 응고기전에 문제가 있었다. 각 합병증 및 사망여부는 표 12와 같다.

사망한 레와 생존레의 술전 혈색소치와 체외순환의 비교를 표 13에 하였다.

동반된 심기형이 있던 10명의 환자에서 7명이 사망하여 70%의 높은 사망률을 보인 반면 없었거나 동맥관개존증만 있는 환자들에서는 7명에서 2레가 사망하여 28.6%의 사망률을 보여 2.5배 이상의 차이가 있었다. 술전 임상적으로 제 2심음의 증대가 있어 폐동맥 고혈압을 시사했던 4레 중 3레가 사망하였다.

생존레와 사망레의 체외순환 시간은 유의한 차이가 있었다. 삼첨판막 폐쇄부전증이 있던 3레 중 2레에서 술 후 1일 이내에 사망하였다. 생존한 8레는 술 후 1개월 22일과 18개월 7일에 걸쳐 외래추적 조사를 받았으며, 평균 추적월수는 8.5개월이었다. 모두 양호한 상태이다.

삼첨판 폐쇄증은 5레로 4레가 남아있었고, 1레가 여아이었다. 가장 어린 예는 1개월 9일이었다고, 19개월 6일된 환아가 가장 나이가 많았으며, 평균 연령은 10.6개월이었다. 각 레의 해부학적 분류와 수술방법, 술 후 합병증 및 혈압을 유지하는데 요했던 중심정맥압을 표 14에 표시하였다.

수술 후 type Ib 1레를 제외하고, 모두 1주일 이내에 사망하였다. 3레에서 저심박출증으로 사망하였으며, type III에 총폐환류이상증과 승모판 폐쇄부전증이 있었고, 좌회전위가 있는 복잡기형의 환자는 Kreutzer 수술과 Kay형 승모판륜성형술을 시행받았으나, 심폐기 분리에 실패하고 사망하였다. 총 폐정맥환류이상증은 3레로 남아 2레, 여아가 1레였다. 모두 10개월 미만으로 평균 연령이 7.0개월이었으며, 평균 체중은 5.33kg, 평균 체표면적은 0.31m²이었다. 모두 울혈성 심부전이 있었고, 청색증이 있었으며, 2레에서 빈발하는 상기도 감염이 있었다. 모두 Supracardiac type으로 수술은 transatrial approach였다. 1레는 관례적 체외순환법으로, 나머지 2레는 초저체온하 완전혈류 차단법으로 혈류를 차단하여 수술하였다. 술 후 1레에서 hypokalemia로 인해 3차레의 심실성 빈맥이 선행된 심마비가 왔으나, 소

표 12. 술 후 합병증 및 사망

Complication	No.	%	Death
Low cardiac output	9	52.9	6
Supraventricular tachyarrhythmia	9	52.9	
Acute heart failure	6	35.3	
Seizure	5	29.4	
Complete AV block	4	23.5	
Bleeding	4	23.5	1
SVC obstruction	3	17.6	
Acute renal failure	3	17.6	
Residual cyanosis	2	11.8	
AV dissociation	2	11.8	
Acute respiratory failure	2	11.8	1
Pulmonary venous obstruction	2	11.8	
Pulmonary edema	1	5.9	
Chylothorax	1	5.9	
Unknown death	1	5.9	1

표 13. 사망레와 생존레의 비교

	Hb (gm%)	Pump time (min)	Aortic clamp time (min)
Survived (8)	15.62±3.27	119.5±42.39	108.25±21.75
Expired (9)	16.76±3.11	148.44±20.82	135.78±30.17

표 14. 삼첨판 폐쇄증의 증례

Anatomy	Operation	CVP (BP)	Complication
Iib (S.D.D.)	Post. APA	24(65/52)	Low output ARF
III (S.D.L.) TAPVR, MR	Kreutzer Op. Mitral annuloplasty		Failed Off-bypass
Iic (S.D.D.)	Post. APA	24 (90/75)	Low cardiac output Supraventricular arrhythmia
Iib (I.L.D.) Situs inversus.	Post. APA	20(85/75)	Supraventricular arrhythmia, Convulsion, LCO.
*Ib (S.D.D.)	Post. APA	23(102/84)	Ascitis, Pleural effusion.

ARF; acute renal failure APA: atriopulmonary anastomosis

* Survived patient

생하였고, 일시적으로 심방성 빈맥이 있었으나, 동맥으로 환원하였고, 그 후 별 문제없이 퇴원하였다. 단심실증 환아는 여아로 5.5개월이었으며, 체중은 6.4kg, 체표면적은 0.33m²이었다. 청색증이 주증세이었고, 술전 삼첨판 폐쇄증 type Ib에 동맥관개존증이 동반하였고, 심실중격결손증과 폐동맥관 협착증이 의심된다고 진단되어 수술하였으나, 단심실증에 삼첨판 발육부전, 폐동맥관 폐쇄증, 동맥관개존증 및 심방중격결손이 동반된 폐로 판명되어, Fontan 수술 변형식을 시행받았으나, 술후 잔존 청색증, 심부전이 있었고, 저심박출증의 증세를 나타내다가 술후 1일에 사망하였다. 양대혈관우심기시증례는 13.5개월 된 여아로, 술전 잦은 상기도감염과 울음시 청색증을 보였으며, 심한 폐동맥 고혈압을 동반한 심실중격결손증이란 진단으로 수술을 시행하였으나, 수술시 양대혈관우심기시증으로 판명되었고, 심실중격결손은 양대혈관에 걸쳐서 위치하였고, 누두부의 비후가 있었으며, 대동맥은 우형전위를 보였다. 수술은 우심실 절개 후 누두부 절제술과 보철혈관편을 이용하여 좌심실혈류가 심실중격결손을 통하여 대동맥으로 유입되도록 터널을 형성하여 심실중격결손을 폐쇄하였다. 술후 폐우상엽의 무기폐의 소견과 심한 고혈이 있어서 폐렴이란 진단하에 소아과로 전과되어 약물치료 후 호전되어 퇴원하였다. 동맥관 환자는 남아로 이미 진 등에 의해 발표되었으며, 잦은 상기도감염과 성장지연의 임상증세로 수술받게 되었으며, 9개월에 체중이 7.1kg, 체표면적이 0.36m²이었다. 해부학적 소견은 제 2형으로 간판막은 3개의 잎으로 형성되어 있었고, 심실중격결손은 간판막 바로 밑에 위치하였다. 수술은 동맥관 절개 후 폐동맥공동 입구를 보철판 봉합으로 폐쇄하였고, 우심실 종절개

로 심실중격결손을 보철판 봉합으로 폐쇄한 후 유관막보철혈관을 이용하여 우심실과 폐동맥간의 연결을 시행하였다. 술후 별 문제없이 퇴원하였다. 폐동맥 폐쇄증은 2례로 모두 남아였으며, 연령은 생후 3일과 3개월 8일이었고, 체중 및 체표면적은 각각 3.0kg/0.20m², 3.2kg/0.20m²이었다. 2례 모두 폐혈류를 동맥관개존을 통해 대동맥에서 받았다. 생후 3일 된 환아는 술전 응급 심도자 및 심조영술 후 5차례의 심마비가 있었으며, 의식상태는 불분명했던 경우로 응급 개심술을 시행받았다. 2례 모두 우심실 종절개 후 심실중격결손을 보철판 봉합으로 폐쇄하였고, 경폐동맥판류 우심실유출로 확장술을 시행받았다. 생후 3일된 예는 저심박출증으로 심폐기 분리에 실패하여 수술대사망이었고, 나머지 1례는 술후 완전방실전도 차단이 생겼고, 출혈로 지혈 목적으로 재수술을 시행하였으나, 그 후 저심박출증과 심부전의 임상 징후를 나타내다가 술후 2일에 사망하였다.

전 151례의 환자 중 22례가 30일 이내에 사망하여 조기 사망률은 14.6%가 되어, 성 등이 발표한 1978년부터 1982년 9월까지의 115례 환자의 사망률 18.3%에 비하여 감소된 추세를 보였고, 심실중격결손증에서 2례, 양대혈관 전위증에서 1례의 단기 사망이 있어 단기 사망률은 2.0%가 되었고, 총 사망률은 16.6%가 되었다. 각 군별 사망률은 표 15와 같다.

청색증상 심기형 환자의 사망률은 39.5%나 되어 비청색증상 심기형의 4.1%에 비하여 약 9배의 높은 사망률을 나타냈고, 판로 4 징증보다 심한 청색증 심기형은 30례 중 16례가 사망하여 53.3%의 높은 사망률을 보였다. 여기에 완전심내막상결손증을 넣어 복잡심기형의 총례수는 32례 (21.2%)가 되며, 이 중 16례가

표 15. 각 군별 빈도 및 사망률

Disease		Acyanotic					Subtotal
No.	VSD	ASD	C-ECD	p-ECD	LV-RA canal		
Patient	90	4	2	1	1	98	
Death	4					4	
Mortality(%)	4.4					4.1	

Cyanotic									
TOF	TGA	TA	TAPVR	PA	DORV	Transcus arteriosus	SV	Subtotal	Total
23	17	5	3	2	1	1	1	53	151
5	9	4		2			1	21	25
21.7	52.9	80		100			100	39.6	16.6

표 16. 12개월 미만의 환자와 12개월에서 24개월 까지 환자의 비교

Disease		Acyanotic					Subtotal
Age (m)	VSD	ASD	C-ECD	p-ECD	LV-RA canal		
-12	1/32	1	1			1/34 (2.9%)	
12-24	3/58	3	1	1	1	3/64 (4.7%)	

Cyanotic									
TOF	TGA	TA	TAPVR	PA	DORV	Transcus arteriosus	SV	Subtotal	Total
1	4/10	3/3	3	2/2		1	1/1	10/21 (66.7%)	11/55 (20.0%)
5/22	5/7	1/2			1			11/32 (34.4%)	14/96 (14.6%)

사망하여 50%의 사망률을 나타냈으며, 활로 4 징증을 포함시킨 단순 심기형의 사망률은 119례 (78.8%) 중 9례가 되어 7.6%였다. 이는 활로 4 징증의 21.7%나 되는 높은 사망률로 기인한 것이며, 활로 4 징증을 뺀 단순 심기형의 사망률은 4.2%가 되었다. 12개월 미만의 환자와 12개월에서 24개월 사이의 환자의 각 군별 빈도 수와 사망률 표 16에 기록하였다.

12개월 미만의 환자는 비청색증성 심기형이 34례였고, 이 중 1명이 사망하여 2.9%의 사망률을 보였고, 12개월에서 24개월까지의 환자가 64명 중 3명이 사망하여 4.7%의 사망을 보였다. 청색증 심기형에서는 12개월 미만의 환자가 21명이었고, 이 중 10명이 사망하여 47.6%의 사망률을 보였고, 12개월에서 24개월까지의 환자는 32명에서 11명이 사망하여 34.4%의 사망률을 보였다.

고 안

유아기의 선천성 심기형에 대한 개심교정 수술은 Mayo clinic에서 보편 타당성이 있는 개심술을 시작한 이래¹⁾ 점차 그 증례의 증가와 아울러 수술성적에서도 현저한 발전이 있게 되었다^{2,3,4)}. 초기 영유아기의 심장수술은 성인 인공 폐를 영유아에 적용함으로써 영유아에 필요한 많은 산소 소모량과 혈류량을 조절할 수 없었을 뿐 아니라 기술적인 지식의 부족과 적절한 보조 시스템의 결여로 성적이 좋지 않았다. 그러나 점차 관계적인 체외순환법의 발전이 있어 왔고, 여러 도구들의 극소화와 많은 관류량 및 개스 교환이 가능한 기포성 인공 폐가 실용화되었으며, Bigelow가 저체온법이 외과의들에게 “Bloodless heart” 상태로 수술할 수 있는 여건을

만들어 줄 수 있다는 이론을 제공한 이래⁶⁾, 1953년 Lewis, Tauffic 등이 최초로 저체온하 혈류차단으로 심방중격결손을 임상적으로 성공리에 폐쇄하면서⁶⁾, 초저체온하 혈류차단술이 대중화하여^{7,8,9)}, 영유아기 심기형의 교정수술이 더욱 좋은 결과를 얻게 되었다. 선천성 심질환의 치료 목적은 정상적인 혈류 상태를 만들어 주는데 있고, 그 임상성적은 생존율로 나타난다. 이러한 목적과 좋은 임상성적을 얻기 위해서는 술전 정확한 심 내부의 해부학적 구조의 이해와 혈류역학적 상태의 면밀한 평가와 아울러 교정수술의 적응 환자 판정과 동시에 적용되어야 하는 수술방법의 결정이 필수적이다. 극히 최근까지도 영유아기 심기형의 치료에는 교정술식 보다는 폐동맥 banding, closed atrial septectomy, 체·폐동맥단락술 등의 관계적인 고식적 조작에 의지했었다. 그러나 복잡심기형의 수술 및 임상 경험의 축적과 이해로 교정수술이 점차 늘게 되고, 비관계적인 고식적 술식의 응용도 가능하게 되어 고식수술의 개념도 변화되었다. 주 고식적 수술이 적응이 되는 경우는 영유아기에 심내부의 해부학적 구조가 교정수술의 응용이 어렵게 되어 좀 더 발육이 필요한 경우와, 교정술식이나 고식적술식 모두가 높은 사망률을 낳게 하나 환자가 좀 더 자란 후 2차적으로 교정수술을 하는 것이 더 좋은 장기 결과를 낳게 하는 경우 및 현실적으로 만족할 만한 교정술식이 없는 경우 등에 있다. 또한 관계적인 고식술의 적용으로 폐혈류량의 증가로 인하여 폐혈관의 기질적인 변화나 점진적인 울혈성 심부전을 유발할 수도 있고, 부적당한 심장내 혈류의 혼합을 가져올 수 있을 뿐 아니라 고식적 수술 자체가 교정수술시 사망률을 증가시키는 경우도 있다^{10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18)}. 그리고 최근 여러 보고에서 일차적인 완전교정 수술이 환자의 정상적인 성장과 발육을 이룩할 수 있을 뿐 아니라, 생존율이 훨씬 좋게 그 결과가 나타나고 있어서^{19, 20, 21, 22, 23, 24)}, 고식적인 수술은 더욱 그 응용 범위 및 빈도가 줄게 된 것이다. Turley, Tucker 등은²⁵⁾ 502례의 1세 미만의 심장수술 환자를 조사하여 교정수술을 받은 환자는 84.9%이고, 관계적인 고식수술을 적용받은 환자는 5.2%, 비관계적인 고식수술을 받은 환자는 10.4%로 고식적인 술식, 특히 관계적인 고식적 술식을 적용하는 빈도가 감소되고 있음을 보고하면서 관계적이거나 비관계적인 고식적 술식을 적용받은 환자도 점차 복잡심기형 즉 폐동맥, 승모관 및 삼첨판 폐쇄증이 있는 복잡심기형이나, 단심실증, 심내막상결손증 큰 심실중격결손증을 동반한 양대혈관 전위증, Taussig-Bing 기형 및 Ebstein 기형에 국한되고 있음을

보고하였다. 본 서울대학교병원 흉부외과에서도 1978년부터 유아기 개심술이 시행된 이래 영유아의 선천성 심질환에 점차 일차적 교정수술을 적용시키게 되어 증가되고 있다. 성 등이 1982년 9월까지 2세 미만의 선천성 심기형으로 교정수술을 받은 환자를 보고한 바에 의하면²⁶⁾, 동기간에 2세 미만의 환자가 전 선천성 심질환으로 교정수술을 받은 환자의 8.1%를 차지한다고 하였으나, 1982년 1월 부터 1983년 7월까지의 2세 미만의 환자의 비율은 24.2%로 급속한 증가를 보였으며, 또한 수술 성적도 조기 사망률이 18.3%에서 14.6%로 감소되어 점차 좋아지고 있다. 심실중격결손증에서 조기 수술 사망률은 환자의 연령, 폐혈관 저항의 정도, 결손부위 등에 관련이 있다. 최근 단 심기형이 동반되지 않고, 폐혈관 저항이 높아져 있지 않는 경우 조기수술 사망률은 1%이다. 그러나 1세 이전의 환자의 사망률은 5%~10%이고^{4, 27, 28)}, 폐혈관 저항이 높아져 있는 경우 조기 사망률은 30~50%에 이르고 있다는 보고^{29, 30)}도 있다. 2세 미만의 심실중격결손증의 환자를 수술한 경우 대부분의 환자에서 폐혈관 저항이 감소되거나 정상으로 된다는 것이 대부분의 견해이고, 24개월이 넘는 경우 반수에서 폐혈관 저항이 그대로 높은 상태로 있거나, 오히려 증가되는 까닭으로^{30, 31, 32)} 증세가 있는 큰 심실중격결손증의 환자는 빨리 수술받아야 할 것이다. 본 논문에서도 심한 폐동맥압 상승을 보인 레가 45.6%가 되었다. 조기수술 사망률은 2.2%가 되어 비교적 성적이 양호하였다. 술후 우각불록을 겸한 LAH의 빈도는 18%가 된다는 보고가 있으나^{4, 27)}, 본 논문에서는 1.6%로 낮게 나타났다. 술후 완전방실전도차단의 빈도는 최근 심장전도계의 해부학적인 지식의 발달로 1% 미만에 이르고 있으나 본 논문에서는 2.2%가 되었다. 술후 잔존 단락의 빈도는 6%가 된다는 보고에²⁹⁾ 비해 4.4%로 비교적 그 성적이 양호했다. 활로 4 징증은 사망률이 21.7%로 매우 높다. 그러나 1981년 한해 동안 전 활로 4 징증 환자의 사망률이 21.4%이고, 2세 미만의 환자는 8명이었으며, 이중 6명이 사망하여 75%의 사망률을 조 등이 보고한 것과³³⁾, 성 등의 29.4%의 보고에²⁶⁾ 비하면 진진이 있었다. Sutherland 등³⁴⁾은 237례의 활로 4 징증의 교정수술례를 보고하면서, 6개월 이상의 수술 사망률이 5.1%이고, 6개월 미만의 36례의 환자의 사망률은 25%이었음을 나타내면서 활로 4 징증은 선천성 심기형의 어려운 수술과 쉬운 수술을 분개하는 기준이 됨을 시사했었다. Castaneda 등도³⁵⁾ 1세 미만의 41례의 활로 4 징증을 수술 보고하면서 7%의

사망률과 나이와 체중이 수술 적응에 관계없으며, 유아기의 증세가 있는 활로 4 징증의 수술금지 사항은 폐동맥 폐쇄증과 관상동맥의 기형에만 두었다. Barratt - Boyes 등은³⁶⁾ 이미 1973년에 초저체온하 완전혈류 차단술을 병용하여 수술한 2세 미만의 활로 4 징증 환자를 2차적 교정 수술한 환자와 비교하여 20%의 사망률에 비해 4%의 낮은 사망률을 얻었음을 보고하였다. 활로 4 징증의 교정수술 적응의 결정에서 중요한 결정 요인은 폐동맥의 크기이며, 전도장애를 낳지 않는 심실중격의 충실한 폐쇄와 아울러 우심실에 압력부하를 가져오지 않는 적절한 우심실유출로확장이 수술 성공의 관건이 된다. 앞으로 술중 및 술후의 환자 관리에도 개선이 있어야 하겠지만 무엇보다도 환자의 해부학적 구조에 맞는 정확한 술식의 적용이 있어야 할 것이다. 양대혈관전위증의 수술성적도 극히 불량하여 사망률이 52.9%에 이른다. 심방내 전류 수술은 Mustard 수술이 관용되어 동반 기형이 없는 단순형에서는 수술성적이 좋으나^{37,38,39)} 술후 합병증의 빈도가 높아^{40,41)} Senning 수술이 부활해서 좋은 성적이 성취되고 있다^{42,43)}. 본 논문의 17례 중례에서도 1례를 제외하고 모두 Senning 수술을 적용하였다. Ake Senning은 1974년 보고에서⁴⁴⁾ 단순형에서의 7.3%의 사망률과 판 심기형이 있는 양대혈관전위증의 20%의 사망률을 보고하였고, Castaneda 등은 1979년 Senning 수술의 변형 술식으로 교정한 16개월 이하의 환자 41례 보고하면서⁴⁵⁾ 역시 단순형 3.4%와 복합형 15.3%의 사망률을 보고하였다. 최근 Subramanian 등은⁴⁶⁾ 좌심방 부속기를 이용하여 심방중격결손증을 막으면서 심방내전류를 피한 수술에서 좋은 결과를 보고하였다. 본원에서도 현재 대부분의 환자에서 이 술식을 적용하여 점차 좋은 결과를 얻고 있다. 17례의 중례에서는 단순형에서는 28.6%의 사망을 보였으나, 복합형에서는 70%의 사망을 보여 2.5배의 차이가 있었다. 심실중격결손이나 좌심실유출로의 협착 등과 폐동맥 고혈압의 정도가 수술성적에 중요한 관건이 되었다. 본 중례의 성적이 불량한 것은 수술시기의 미숙도 그 원인이 있었으나 술후 관리와 수술시기의 선정에도 큰 문제가 되고 있음을 생각할 수 있겠다. 삼첨판 폐쇄증 환자도 5례 중 4례나 사망하여 극히 불량한 성적을 나타내었다. 안 등의⁴⁷⁾ 1978년 12월 부터 1983년 7월까지 Fontan 수술을 적용한 환자의 보고에도 60%의 높은 사망율을 보였고, 아울러 생존군의 평균 연령이 8.8세인데 비하여 사망군의 평균 연령이 3.3세로 환자의 연령이 수술성적에 영향이 미침을 시사하였다. 초기 삼첨판 폐쇄증의 Fontan 수술은 병원

사망률이 45%에서 50%에 걸쳐 보고되었으나, 최근 폐동맥이 작아지지 폐혈관 저항이 높아져 있거나 좌심방압이 높아져 있는 등의 환자를 수술적응에 넣지 않고 환자의 선택을 잘 함으로서 수술 사망률이 줄어들게 되었다^{48,49,50)}. 일반적으로 Fontan 수술은 술전 이상적 조건이⁵¹⁾ 구비되어야 하며 이 중 특히 폐혈관 저항이 낮아야 하고 폐동맥 분지에 협착이 없어야 하는 점이 술 후 임상성적에 보다 직접적으로 관련된다. 따라서 술전 폐동맥의 평가는 중요하며, 폐동맥 분지의 협착이나 발육부진이 있는 경우는 수술적응에서 제외되어야 할 것이며, 좌심방내압 또는 좌심실확장기말압이 상승하는 조건 하에서는 심부전증과 지심박출증의 임상소견을 보여 역시 수술성적을 좋지 않게 하는 인자가 되므로, 이도 고려해야 할 것이다. Kreutzer 등⁵¹⁾은 5세 미만의 환자에서는 Blalock-Taussig shunt 를 시행하여 폐동맥의 성장을 기다려야 한다고 하였고, 단 보고에서도^{48,49)} 이상적 연령 밖의 환자에서 22.2% 혹은 28%의 높은 사망률이 있게 되므로 2~3세 이하의 환자에서는 역시 Blalock-Taussig shunt 를 시행하고 있다. 단심실증의 수술도 Fontan 수술이나 심실의 중격 형성술의 방법이 있겠으나 역시 마찬가지로 술식 적용이 있어야 할 것이다. 폐동맥 폐쇄증은 2례 모두 사망하여 청색증 심기형 환자의 수술성적을 불량케 하는 인자로 작용하였다. 폐동맥 폐쇄증의 성공적 교정의 제한 요소는 폐동맥의 발육정도에 있다^{19,52)}. 폐동맥 발육부진이나 말초폐동맥협착으로 술후 우심실 부하를 초래케 함으로, 술전 체-폐동맥간 단락 수술이나⁵³⁾ 보다 효과적인 방법으로 심실중격결손을 그대로 두고, 우심실유출로확장술만 시행하는^{52,53,54)} 수술이 시행되고 있다. 본 중례에서는 3개월 미만의 환자에서 완전 교정술을 시행함으로 술후 모두 저심박출증의 임상소견을 보여 잔존 폐동맥 협착이 있음을 시사하였다. 총폐정맥환류 이상증은 모두 생존하였으며, 그의 다른 청색증성 심기형은 보고된 바와 같이 수술성적이 양호하다^{54,55)}. 2세 미만의 비청색증성 심기형의 수술성적은 비교적 양호한 결과를 얻었으나, 청색증성 심기형의 수술성적은 지극히 불량한 점은 재차 환자 선택과 아울러 적절한 술식의 적용이 강조된다.

결 론

서울대학교병원 흉부외과에서는 1978년 이래 경유아기 심기형의 개심술을 시행해 왔으며, 1983년 7월까지 24개월 미만의 선천성 심기형으로 교정수술을 받은 레가 총

286례가 되었다. 1982년 1월부터 1983년 7월까지 171례 중 151례를 분석 고찰하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 24개월 미만의 선천성 심기형으로 교정수술을 받은 총 환자 수는 171명으로 동기간 중의 총 개심술례의 18.4%, 총 선천성 심기형으로 수술받은례의 24.2%를 차지하였다. 이는 1978년 부터 1982년 9월까지의 8.1%에 비하면 급속한 증가를 보인다.

2. 남녀 성비는 남아 92명, 여아 59명으로 1.6 대 1로 남아가 많았다.

3. 연령은 3일에서 24개월 사이이며, 평균 13.52 ± 4.95개월이다.

4. 체중 및 체표면적은 최저 3.0 kg, 0.20m²에서 최고 13.0 kg, 0.54m²에 걸쳐 분포하였으며, 평균은 각각 7.79 ± 2.19 kg, 0.38 ± 0.06 m²이었다.

5. 각 군별 사망률은 다음과 같다. 심실중격결손증 4.4%, 환로 4 정증 21.7%, 양대혈관전위증 52.9%, 삼첨판 폐쇄증 80%, 폐동맥 폐쇄증 100%, 단심실증 100%이다.

6. 비청색증성 심기형은 98례 (64.9%)에서 4례가 사망하여 4.1%의 사망률을 보였고, 청색증성 심기형은 53례 (35.1%)에서 21례가 사망하여 39.6%의 사망률을 나타냈으며, 총 사망률은 151례에서 25례가 사망하여 16.6%가 되었다.

7. 12개월 미만의 환자는 151례 중 55례(36.4%)이 중 11례가 사망하여 20.0%의 사망률을 보였고, 비청색증군은 2.9%의 사망률을, 청색증군은 66.7%의 사망률을 보였다. 12개월에서 24개월 까지의 환자는 96례(63.6%) 이 중 14례가 사망하여 14.6%의 사망률을 보였고, 비청색증군은 4.7%의 사망률을, 청색증군은 34.4%의 사망률을 보였다.

아직도 청색증군의 사망률이 높은 것은 순진 해부학적 구조에 따른 정확한 술식 적용의 연구가 더 있어야 할 것이고, 경험의 축적이 있어야 보다 나은 임상성적을 기대할 수 있을 것이다.

REFERENCES

- Lillehei CW, Cohen M, Walden HE, Vanco RL: *The directvision intracardiac correction of congenital anomalously controlled cross-circulation: Result in 32 patients with ventricular septal defect, tetralogy of Fallot, and atrioventricular communis defects. Surgery 38:11, 1955.*
- Sade RM, Williams RG, Castaneda AR: *Corrective surgery for congenital cardiovascular defects in early infancy. Am Heart J 90:656, 1975.*
- Daily PO, Stinson EB, Griepp RB, Shumway NE: *Tetralogy of Fallot, Choice of surgical procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 75:338-345, 1978.*
- Arciniegas E, Furooki ZQ, Hakimi M, Perry BL, Green EW: *Surgical closure of ventricular septal defect during the first twelve months of life. J Thorac Cardiovasc Surg 80:921, 1980.*
- Bigelow WG, Lindsay WK, and Greenwood WF: *Hypothermia: Its possible role in cardiac surgery: An investigation of factors governing survival in dogs at low body temperatures. Ann Surg, 132: 849, 1950.*
- Lewis FJ, Tauffic M: *Closure of ASD with aid of hypothermia. Surgery 33:52, 1953.*
- Barratt-Boyes BG, Simpson M, Neutze JM: *Intracardiac surgery in neonates and infants using deep hypothermia with surface cooling and limited cardiopulmonary bypass. Circulation 43-44: 25, 1971.*
- Bailey LL, Takeuchi Y, Williams WG, Trusler GA, Mustard WT: *Surgical management of congenital cardiovascular anomalies with the use of profound hypothermia and circulatory arrest: Analysis of 180 consecutive cases. J Thorac Cardiovasc Surg 71:485, 1979.*
- Mori A, Muraoka R, Yokota Y, et al: *Deep hypothermia combined with cardiopulmonary bypass for cardiac surgery in neonate and infant cardiac operations. J Thorac Cardiovasc 61:64, 1971.*
- Mahle S, Nicoloff DM, Knight L, Moller JH: *Pulmonary artery banding. Long-term results in 63 patients. Ann Thorac Surg 27:216, 1979.*
- Dooiey KJ, Parisi-Buckley L, Fyler DC, Nadas AS: *Results of pulmonary arterial banding in infancy. Survey of 5 years' experience in the New England regional infant cardiac program. Am J Cardiol 36:484, 1975.*
- Gutgesell HP, McNamara DG: *Transposition of the great arteries. Results of treatment with early palliation and late intracardiac repair. Circulation 51:32, 1975.*
- Clarkson PM, Barratt-Boyes BG, Neutze JM, Lowe JB: *Results over a ten-year period of palliation*

- followed by corrective surgery for complete transposition of the great arteries. *Circulation* 45:1251, 1972.
14. Gale AW, Arciniegas E, Green EW, Blackstone EH, Kirklin JW: Growth of the pulmonary anulus and pulmonary arteries after the Blalock-Taussig shunt. *J Thorac Cardiovasc Surg* 77:459, 1979.
 15. Idriss FS, Cavallo CA, Nikaidoh H, et al: Ascending aortaright pulmonary artery shunt. *J Thorac Cardiovasc Surg* 71:49, 1976.
 16. Aziz KU, Olley PM, Rowe RD, Trusler GA, Mustard WT: Survival after systemic to pulmonary arterial shunts in infants less than 30 days old with obstructive lesions of the right heart chambers. *Am J Cardiol* 36:79, 1975.
 17. Greenwood RD, Nadas AS, Roenthal A, Freed MD, Bernhard WF, Castaned AR: Ascending aorta-pulmonary artery anastomosis for cyanotic congenital heart disease. *Am Heart J* 94:14, 1977.
 18. Laks H, Marco JD, William VL: The Blalock-Taussig shunt in the first six months of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 70:687, 1975.
 19. Tucker WY, Turley K, Ulliyot DJ, Ebert PA: Management of symptomatic tetralogy of Fallot in the first year of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 78:494, 1979.
 20. Calder AL, Barratt-Boyes BG, Brandt PWT, Neutze JM: Postoperative evaluation of patients with tetralogy of Fallot repaired in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 77:704, 1979.
 21. Starr A, Bonchek LI, Sunderland CO: Total correction of tetralogy of Fallot in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 65:45, 1973.
 22. Blackstone EH, Kirklin JW, Bradley EL, Bushane JW, Applebaum A: Optimal age and results in repair of large ventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 72:661, 1976.
 23. Turley K, Ebert PA: Total correction of transposition of the great arteries. Condition disturbances in infants less than three months of age. *J Thorac Cardiovasc Surg* 76:312, 1978.
 24. Zavanella A, Subramanian S: Review, Surgery for TGA in the first year of life. *Ann Surg* 187:143, 1978.
 25. Turley K, Tucker WY, Ebert PA: The changing role of palliative procedures in the treatment of infants with congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 79:194, 1980.
 26. 성숙환 외 : 2세이하 유아기의 개심술, 대한흉부외과학회지 15 : 373, 1982
 27. Rein JG, Freed MD, Norwood WI, Castaneda AR: Early and late results of closure of ventricular septal defect in infancy. *Ann Thorac Surg* 24:19, 1977.
 28. Rizzoli G, Blackstone EH, Kirklin JW, et al: Incremental risk factors in hospital mortality rate after repair of ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 80:494, 1980.
 29. Caxtmill TB, DuShane JW, McGoon DC, Kirklin JW: Results of repair of ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 52:486, 1966.
 30. Friedli B, Kidd BSL, Mustard WT, Keith JD: Ventricular septal defect with increased pulmonary vascular resistance. *Am J Cardiol* 33:403, 1974.
 31. Hoffman JIE, Rudoph AM: The natural history of ventricular septal defect in infancy. *Am J Cardiol* 16:634, 1965.
 32. Castaneda AR, Zamora R, Nicoloff DM, et al: High pressure high resistance VSD: Surgical results of closure through right atrium. *Ann Thorac Surg* 12:29, 1971.
 33. 조재일 외 : 활로 4 징증에서 술전 폐동맥크기에 대한 연구, 대한흉부외과학회지 16 : 40, 1983
 34. Sutherland HDA: The metamorphosis of cardiac surgery in Australia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 80:808, 1980.
 35. Castaneda AR, Freed MD, Williams RG, Norwood WI: Repair of tetralogy of Fallot in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 74:372, 1977.
 36. Barratt-Boyes BG, Neutze JM: Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy using profound hypothermia with circulatory arrest and limited cardiopulmonary bypass. *Ann Surg* 178:406, 1973.
 37. Lewis AB, Lindesmith GG, Takahashi M, Stanton RE, Tucker BL, Stiles QR & Meyer BW: Cardiac rhythm following the Mustard procedure for transposition of great vessels, *J Thorac Cardiovasc Surg* 73:919, 1977.
 38. Egloff LP, Freed MD, Dick M, Norwood WI, Castaneda AR: Early and late results with the Mustard operation in infancy. *Ann Thorac Surg* 26:474, 1978.

39. Piccoli GP, Wilkinson JL, Arnold R, Musmeci F, Hamilton DI: *Appraisal of the Mustard procedure for the physiological correction of "simple" TGA: Eighty consecutive cases, 1970-1980. J Thorac Cardiovasc Surg* 82:436-446, 1981.
40. Stark J, Silove ED, Taylor JFN, Graham GR: *Obstruction to systemic venous return following the Mustard operation for transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg* 68:742, 1974.
41. McNamara DG, Driscoll DD, Nihill MR, Vargo TA, Mullins CE: *Late development of pulmonary venous obstruction following Mustard operation using a Dacron baffle. Circulation* 55:484, 1977.
42. Quaegebeur JM, Rohmer J, Brom AG: *Revival of the Senning operation in the treatment of transposition of the great arteries: Preliminary report on recent experience. Thorax* 32:517, 1977.
43. Parenzan L, Locatelli G, Alfieri O, Villani M, Invernizzi G: *The Senning operation for transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg* 76:305, 1978.
44. Senning A: *Correction of the transposition of the great arteries. Ann Surg* 182:287, 1975.
45. Coto EO, Norwood WI, Lang P, Castaneda AR: *Modified Senning operation for treatment of transposition of the great arteries. J. Thorac Cardiovasc Surg* 78:721, 1973.
46. Levinsky L, Srinivasan V, Alvarez-Diaz F, Subramanian S: *Reconstruction of the new atrial septum in the Senning operation. J Thorac Cardiovasc Surg* 81:131, 1981.
47. 안재호 외 : Fontan 술식의 치험 12례에 관한 고찰, 대한흉부외과학회지 16 : 342, 1983
48. Gale AW, Danielson GK, MacGoon DC, Wallace RB, Mair DD: *Fontan procedure for tricuspid atresia. Circulation* 62:91, 1980.
49. Furuse A, Brawley RK, Gott VL: *Pulsatile Cavo-pulmonary artery shunt. J Thorac Cardiovasc Surg* 63:495, 1972.
50. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricand H: *Selection criteria for Fontan's procedure Pediatric Cardiology, 1978 PP559-566.*
51. Kreutzer GO, Vargas FJ, Schlichter AJ, Laura JP, Suzrez JC, Coronel AR, Kreutzer EA: *Atriopulmonary anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg* 83:427, 1982.
52. Gill CC, Moodie DS, McGoon DC: *Staged surgical management of pulmonary atresia with diminutive pulmonary arteries. J Thorac Cardiovasc Surg* 73:436, 1977.
53. Piehler JM, Danielson GK, McGoon DC, Wallace RB, Fulton RE, Mair DD: *Management of pulmonary atresia with ventricular septal defect and hypoplastic pulmonary arteries by right ventricular outflow construction. J Thorac Cardiovasc Surg* 80:552, 1980.
54. 진성훈 외 : 동맥간의 교정수술 1례, 대한흉부외과학회지 16 : 30, 1983
55. 안 혁 외 : 총 폐정맥 환류이상증 (3례보고), 대한흉부외과학회지 14 : 40, 1981
56. 안 혁 외 : 유아기의 개심술 (14례보고), 대한흉부외과학회지 14 : 381, 1981
57. 김종환 : 청색증성복잡심기형의 교정수술, 대한흉부외과학회지 16 : 18, 1983