

선천성 심장질환의 고식적 수술

— 380예 보고 —

정 윤 섭* · 김 용 진* · 노 준 량* · 서 경 필*

— Abstract —

Palliative operation of congenital heart disease

— a report of 380 cases —

Yoon-Seop Jeong, M.D.*, Yong-Jin Kim M.D.*, Joon-Ryang Rho, M.D.*
and Kyung-Phill Suh, M.D.*

Between Jan. 1962 and Dec. 1988 380 cases of palliative operations were done in 357 patients for congenital heart disease.

These includes 55 cases of classic Blalock-Taussing shunt, 212 cases of modified Blalock-Taussing shunt, 17 cases of Glenn shunt, 26 cases of Waterston shunt, 3 cases of Brock procedure, 33 cases of pulmonary artery banding, 6 cases of transpulmonary valvotomy, 4 cases of unifocalization, and 10 cases of open atrial septectomy.

We divided the operative procedures into the conventional and the unconventional. Under the unconventional procedures, the cases since April, 1986 were only included.

The number of patients who died within the early 30 days after operation is the following: 40 in systemic-pulmonary shunts, 2 in Brock procedure, 12 in PAB, 15 in unconventional procedures.

The age of the patients who need palliative operation is lowering more and more and their characteristics of the disease is being transferred to the more complexities.

So the role of palliative surgery in the congenital heart disease is changing.

서 론

선천성 심장기형의 치료에 있어서 고식적 수술은 목적에 따라 크게 3가지로 구분될 수 있는데¹⁾, 첫째 청색증 심장 환자에서 폐혈류량을 증가시키기 위한 방법이 있고, 둘째 과도한 폐혈류량을 감소시켜서 심부전증을 완화시키고 폐동맥 혈관상(vascular bed)을 보호

하기 위한 방법, 셋째 체순환과 폐순환 혈류의 혼합을 증가시키는 방법등이 그것이다. 그러나 최근 들어 심장수술의 기술적 발달 및 술후 환자관리의 개선에 힘입어 영·유아기의 환자에서도 조기 완전교정술이 성공하는 사례가 많아짐에 따라 고식적 수술의 역할이 과거 증상의 완화 및 호전이라는 대중적 차원에서 보다 한발 더 나아가 완전교정술을 받기 위한 준비적 단계라는 의미가 더욱 강조되고 있는 실정이며, 수술방법 역시 이러한 역할변화에 맞추어 새로운 방법들이 개발 시도되고 있는 중이다.

서울대학교 병원 흉부외과에서는 1962년 1월부터 1988년 12월까지 총 380회의 고식적 수술방법을 시행

* 서울대학교 병원 흉부외과학교실

** Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery,
Seoul National University Hospital
1989년 10월 28일 접수

하였는 바, 시대의 흐름에 따라 수술방법의 변천, 환자의 선택등에 있어서 큰 변화가 있었음을 알 수 있다. 1962년부터 1973년까지는 아직 본 병원에서 개심술이 정착되지 않은 단계로서 환자는 대부분 활로4증 환자이며 Blalock-Taussig, Glenn, Waterston, Brock 등의 수술들이 다양하게 시행되었고, 1974년부터 1979년까지의 공백기간을 거쳐서 1980년부터는 활로4증을 포함한 보다 복잡한 심장기형 환자가 고식적 수술의 대상이 되기 시작하였으며, 1983년 후반부터는 PTFE 인조혈관을 이용한 Modified Blalock-Taussig 수술이 시작되어 현재 청색증 환자에서 가장 작광받는 술식으로 자리를 잡았고, 1986년 후반부터는 central shunt, RVOT patch, open atrial septectomy 등 비통상적(unconventional)인 술식등이 시도되어지고 있다.

본 보고의 내용은 이러한 고식적 수술의 종합적인 정리, 분석과 함께 앞으로 고식적 수술의 역할 변화에 대하여 논의하고자 한다.

관찰방법 및 대상

서울대학교 흉부외과학 교실에서 1962년부터 1988년까지 시행한 고식적 수술중 기록이 분실되지 않은 경우를 대상으로 하였으며, 이준 1980년 이전의 자료는 본 교실에서 발표한 문헌에 의거하여 조사하였다³¹⁾. 시대별 변천과정을 살펴보기 위하여 편의상 4시기로 나누어, 1962년부터 1979년까지 개심술이 정착되기 전을 제 1세대, 개심술이 본격적으로 정착된 후 1980년부터 1983년까지를 제 2세대, 변형 Blalock-Taussig 단락술이 자리를 잡은 1984년부터 1987년까지를 제 3세대, 그리고 최근 고식적 수술의 역할정립을 위해서 1988년을 마로 제 4세대로 구분하였다. 관찰기간은 1989년 9월까지로 하여 제 4세대에 시행된 고식적 수술의 결과를 함께 관찰하였다.

총환자수는 357명으로 2차례 또는 2가지 종류의 고식적 수술을 받은 환자가 21명, 3차례 단락술을 받은 환자가 1명으로 총 수술수는 380회였다. 이들중 통상적(conventional) 술식에 해당되는 Blalock-Taussig shunt(classic or modified), Glenn, Waterston, Brock procedure 및 폐동맥 대상술 등은 총 346회(91.1%)였으며, 비통상적(unconventional) 술식에 해당되는 central shunt, 우심실유출로 확장술(RVOTW), open atrial septectomy, transpulmonary valvotomy, uni-

focalization of major collaterals 등은 총 34회(8.9%)였다(Table 1,2). 이 중에서 인공심폐기를 사용한 경우는 총 20회로서 Glenn 1회, central shunt 1회, RVOT widening 5회, transpulmonary valvotomy 3회, open atrial septectomy 10회 등으로 주로 비통상적 술식에서 많았다(Table 3).

결 과

1. 폐혈류량을 증가시켜 주기위한 단락술.

Classic Blalock-Taussig shunt는 처음부터 꾸준히 사용되어져 오다가, 1983년부터 인조혈관을 이용한 변형 Blalock-Taussig shunt가 도입되면서 이것이 가장 효과적인 고식적 술식으로 자리잡게 되었다. Glenn이나 Waterston shunt는 초창기 시대적 유행에 따라 집중적으로 사용되다가, 단점들이 나타남에 따라 그후에는 거의 사용되지 않고 있음을 알 수 있다.

단락술을 시행받은 환자의 연령을 살펴보면, 제 1세대가 평균 8.5세, 제 2세대가 평균 2.7세, 제 3세대가 평균 3.1세, 그리고 제 4세대가 평균 1.6세로서 점점 낮아지고 있음을 보여주고 있으며 더우기 최근들어 1개월 미만의 신생아, 영아환자의 비율이 점점 높아지고 있음을 알 수 있다(Table 4). Table 5에서는 단락술을 시행받은 환자의 술전 진단내용을 보여주고 있다. 1980년 이전에는 주로 활로4증 환자가 대부분을 차지하고 있었지만 1980년 이후부터는 PA+VSD, D-ORV+PS, SV+PS 등과 같은 복잡한 심장기형 환자가 부쩍 늘고 있다. 한편 이를 폐동맥 발달정도로 분류하면 활로 4증을 포함한 폐동맥협착증이 195명, 폐동맥폐쇄증이 115명 이었다. Table 6에서는 각 시대별 수술사망율을 보여주고 있다. 사망율이 제 1세대에 13.6%이던것이 제 2세대에 21.3%로 증가한 것은 대상질환의 복잡화 때문으로 사망환자는 폐동맥 폐쇄증 그룹에서 8명, 폐동맥 협착증 그룹에서 2명이었고 활로 4증 환자는 없었다. 그후 수술사망율은 제 3세대의 11.2%, 제 4세대의 5.8%로 현저히 감소하는 추세를 보이고 있다. 단락술 종류별 사망율의 차이는 큰 의의가 없었으며($p > 0.05$), 질환별로는 폐동맥 폐쇄증 그룹이 19명, 폐동맥 협착증 그룹이 9명, 활로 4증 환자가 10명으로 폐동맥 폐쇄증 그룹에서 높았다($p < 0.05$). 사망원인을 보면 Table 7과 같다. 수술중 사망한 환자는 총 6명으로 제 1세대의 3명은 모두 활로 4증 환자

Table 1. Conventional palliative operation

연도	Classic B-T	Modified B-T	Conventional Glenn	Waterston	Brock	PAB	Total
62	1		10				11
63	1		4		1		6
64					2		2
65	3					1	4
66	1						1
67	2					1	3
68	2						2
69	2						2
70	2			1			3
71	2			9			11
72	1			6			7
73	1		1	9			11
74							
78							
79				1			1
80	2					1	3
81	7					1	8
82	20					1	21
83	7	11*				2	20
84	1	6				1	8
85		26				2	28
86		72	1			2	75
87		46				8	54
88		51	1			13	65
<hr/>							
	55	212	17	26	3	33	346

* Interposition Blalock-Taussig anastomosis in 5 cases

Table 2. Unconventional palliative operation

	86	87	88	Total
central shunt	2	1	3	6
RVOT widening	0	2	3	5
Transpulmonary valvotomy	2	4	3	9
Unifocalization	0	0	4	4
Open atrial septectomy	0	5	5	10
<hr/>				
Total	4	12	18	34

로 2명은 Waterston 수술도중 사망하였고, 1명은 Glenn 수술후 2차로 Blalock-Taussig 수술을 받던중 사망하였다. 그후 수술도중 사망한 환자는 모두 폐동맥 폐쇄증 환자로 수술조작시 유일한 폐혈류를 차단하여 사망한 것으로 추측된다. 술후 심정지는 모두 14에

로, 대부분 단락의 폐쇄를 의심케하였고 그밖에 호흡부전증 7예, 울혈성 심부전증 5예, 폐혈증 5예있었다. Table 8에서는 술후 합병증을 보여주고 있는데, 폐허탈이나 2주이상의 장기적인 인공호흡을 필요로 하는 경우가 13예로 제일 많았고, 계속적인 늑막삼출이나 유미액이 나오는 경우가 9예, 출혈로 재수술을 한 경

Table 3. Modes of therapy

	Palliation		Total
	Conventional	Unconventional	
CPB	1(0.3%)	19(55.9%)	20(5.3%)
Non-CPB	345(99.7%)	15(44.1%)	360(94.7%)
<hr/>			
Total	346	34	380

Table 4. Patient data of shunt operation

	1st(62-79)	2nd(80-83)	3rd(84-87)	4th(88)	Total
0 ~ 1M	—	—	8(5.3 %)	9(17.3 %)	17(5.5 %)
2M~ 6M	1(1.7 %)	11(23.4 %)	36(23.7 %)	18(34.5 %)	66(21.3 %)
7M~12M	—	5(10.6 %)	21(13.8 %)	7(13.5 %)	33(10.6 %)
13M~ 2Y	3(5.1 %)	10(21.3 %)	30(19.7 %)	8(15.4 %)	51(16.5 %)
3Y~ 5Y	14(23.7 %)	15(31.9 %)	31(20.4 %)	5(9.6 %)	65(21.0 %)
6Y~15Y	36(61.0 %)	6(12.8 %)	22(14.5 %)	5(9.6 %)	69(22.3 %)
15Y<	5(8.5 %)	—	4(2.6 %)	—	9(3.0 %)
Total	59	47	152	52	31
Average	8.5Y	2.7Y	3.1Y	1.6Y	3.9Y
Range	6M~29Y	1M~12Y	2D~28Y	2D~14Y	2D~29Y
Sex (M:F)	39:20	19:28	94:58	33:19	185:125
Bwt	17.9Kg	8.2Kg	11.2Kg	8.7Kg	11.7Kg

Table 5. Preoperative diagnosis of shunt operation

	1st(62-79)	2nd(80-83)	3rd(84-87)	4th(88)	Total
TOF	56	13	41	7	117(37.7 %)
TA+PS(or PA)	1	2	13	4	30(6.5 %)
PA+VSD	—	21	36	16	73(23.5 %)
PA+IVS	—	4	5	3	12(3.9 %)
DORV+PS(or PA)	—	3	16	6	25(8.1 %)
TGA+PS(or PA)	1	2	7	2	12(3.9 %)
c-TGA+PS(or PA)	—	—	3	2	5(1.6 %)
SV+PS(or PA)	1	2	20	10	33(10.6 %)
C-ECD+PS(or PA)	—	—	9	2	11(3.5 %)
MA	—	—	2	—	2(0.6 %)
Total	59	47	152	52	310

Table 6. Hospital mortality of shunt operation

	1st	2nd	3rd	4th(88)	Total
Glenn	2/15(13 %)		0/ 1(0.0 %)	0/ 1(0.0 %)	2/ 17(11.8 %)
B-T	2/18(11 %)	10/47(21.3 %)	17/151(11.3 %)	3/51(5.9 %)	32/267(12.0 %)
Waterston	4/26(15 %)				4/ 26(15.0 %)
Total	8/59(13.6 %)	10/47(21.3 %)	17/152(11.2 %)	3/52(5.8 %)	38/310(12.3 %)

우가 5예, 감염이 5예, 신경학적 손상이 3예있었다. 신경학적 손상은 술후 심정지가 와서 소생술을 시행한 후 발생한 경우로서 이를 제외한 나머지 합병증은 모두 치유되었다. 퇴원후 외래 추적 기간동안 사망한 환자는 총 40명으로 이중에서 2차 수술로 완전교정술을 받고 사망한 환자가 제일 많았다(Table 9). 2차 수술

로 완전교정술을 시행받은 환자는 총 97명(31.3 %)으로 classic B-T shunt가 15명, 변형 B-T shunt가 65명, Glenn 6명, Waterston 11명 이었다. 이중 완전교정술후 사망자는 classic B-T shunt를 받았던 환자에서 3명, 변형 B-T shunt에서 14명, Glenn에서 2명, Waterston에서 6명으로 총 25명이 사망하여 25.8 %

Table 7. Causes of hospital death of shunt operation

	1st	2nd	3rd	4th(88)	Total
Table death	3	1	2	—	2
Cardiac arrest(post-op)	2	2	8	2	14
Resp insufficiency	2	3	3	—	7
CHF	—	3	2	—	5
Sepsis	1	1	2	1	5
Total	8	10	17	3	38

Table 8. Complications of shunt operation

	1st	2nd	3rd	4th(88)	Total
Post-op bleeding	2	1	1	1	5
Pleural effusion (Seroma)	1	1	3	—	5
Chylothorax	1	—	2	1	4
Infection	1	1	3	—	5
Resp Cx	3	2	6	2	13
Neurologic Cx	1	1	1	—	3
Total	9	6	16	4	35
Complication rate	14.5%	12.8%	10.4%	7.6%	11.1%

* Resp Cxs include lung collapse, long-term ventilatory (>2wk) etc.

* neurologic Cx: Hemiplegia(1st), Blindness(2nd), Brain anoxic damage(3rd)

Table 9. Causes of late death in shunt operation

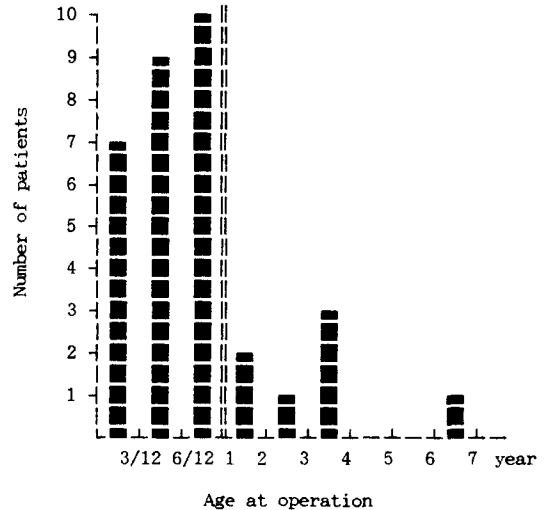
	1st	2nd	3rd	4th	Total
Total correction	7	1	15	2	25(62.5%)
2nd shunt	1	—	—	—	1(2.5%)
CHF	—	1	4	—	5(12.5%)
Anoxic spell	—	1	1	—	2(5.0%)
Sepsis	1	—	—	1	2(5.0%)
Acute SVC syndrome	1	—	—	—	1(2.5%)
Unknown	1	—	2	1	4(10.0%)
Total	10	3	22	3	40

의 높은 사망율을 보이고 있다. 1차 단락술에서 2차 완전교정술까지의 시간간격은 1980년 이전에 단락술을 받은 경우는 평균 8년이었으나 1980년에서 1983년 사이에 단락술을 받은 경우는 3.7년, 1984년 이후에

단락술을 받은 경우는 1.4년으로 현저하게 감소하고 있다. 한편 Blalock-Taussig는 초창기 활로 4중 환자 3예에서 시행되었으며, 이중 1명은 수술직후 심정지로 사망하였고 1명은 술후 2일째 경련을 동반하며 사망하였다.

2. 폐혈류량을 감소시켜 주기위한 폐동맥 대상술.

폐동맥 대상술을 시행한 환자는 총 33명으로, 연령은 생후 20일에서부터 7세까지로, 그중 1세미만의 영아가 26명으로 78.8%를 차지하고 있었다(그림 1).

**Fig. 1.** Age distribution of PAB

성별로는 남자 24명, 여자 9명으로 남자가 많았으며, 폐동맥과 체동맥의 압력비는 술전평균 0.94, 술후 평균 0.48이었다(Table 10). Table 11에는 폐동맥 대상술을 시행받은 환자의 진단내용이 나타나 있다. 대부분 복잡기형을 가진 환자이기 때문에 폐동맥 대상술을 단독으로 시행한 경우(14예)보다, 관련된 질환의 교정을 함께 시행한 경우(19예)가 더 많았다. 이중에서 가장 많은 것은 대동맥 교약증으로 모두 8예였으며, 다음이 동맥관 개존증 6예, 좌측 방실판막 폐쇄 또는 협착증 3예, 총폐정맥 환류이상증 2예의 순이었다(Table 12).

대상술 시행 결과는 임의로 다음과 같이 정하였다. 즉 대상술후 사망 또는 재대상술을 시행한 환자는 실패(failure), 대상술후 심부전증이 조절되어 중환자실에서 단기간(3일 이내) 머물고 14일 이내 퇴원한 경우는 양호(good), 심부전 증세가 계속 남아 있어 체중증

Table 10. Patient data of pulmonary artery banding

(1) No of patients;	33
(2) Sex (M:F);	24:9
(3) Age; range(20d-7Y)	median 6M mean 12.8M
(4) Weight; range(3.1-20.5Kg)	mean 8.5Kg
(5) Preop PaO ₂ ;	52~89mmHg
(6) Postop PaO ₂ ;	32~55mmHg
(7) Perop PA/Syst Pr ratio;	0.80~1.11 mean 0.94
(8) Postop PA/Syst Pr ratio;	0.27~0.65 mean 0.48

Table 11. Preoperative diagnosis of PAB

TGA ± VSD ± COA	4
DORV ± COA	9
Tricuspid atresia	4
Univentricular heart ± COA	11
Atrioventricular septal defect	3
VSD+COA	1
ASD+PDA+COA	1

• COA(+): 8
CPA(-): 25

Table 12. Associated procedure in PAB

Atrial septectomy	3
LA & CPVC anastomosis	2
Coactoplasty	8
Central shunt	1
PDA ligation	6
Subaortic m resection	2

가없이 장기간 입원하여 겨우 퇴원할 수 있게 된 경우를 불량 (poor)이라 정하여 분석하였다. Table 13을 보면 대상술후 양호한 결과가 12명으로 36.4%에 불과한 반면, 사망환자 12명 (36.4%), 폐혈류 과다가 뚜렷하여 재대상술을 시행한 환자가 2명 (6.1%), 대상술후에도 증등도이상의 심부전 증세가 계속되는 불량환자가 7명 (21.2%)으로 충분한 대상이 되지 못하였거나, 과다한 대상이 이루어진 경우가 더욱 많았다. 그러나 연도별로 비교하여 보면 양호한 결과가 제 2, 3 시대에 비해 제 4시대에서 훨씬 높아져 있음을 알 수 있다. 사망환자 12명중에는 폐동맥 대상술을 단독으

로 시행한 환자가 3명뿐이며, 나머지 9명은 동반된 기형의 교정을 위해 관련조작을 함께한 경우로서, 복잡한 기형일수록 사망율이 높았다(p<0.05).

3. 비통상적 고식적 수술.

Central shunts는 모두 6예로서 Table 14에서 보는 바와 같이 동반된 기형이 복잡한 환자이거나, 완전교정술을 위해 정중 흉골절개를 한뒤 여의치 않아 이를 시행한 경우였다. 이중에서 좌심방-총폐정맥 문합술과 폐동맥 대상술을 함께 시행해야 했던 복잡기형 2예가 수술직후 사망하였고, 단독으로 central shunt만 시행했던 4예는 모두 양호하였다. 이중 1예는 1년뒤 완전교정술을 받고 생존하였다.

첨포를 사용한 우심실 유출로 확장술은 PA+VSD가 1예, PA+IVS 4예였다. 이중 3명이 수술직후 사망하였는데 사망환자는 모두 PA+IVS 그룹이었다 (Table 15). 폐동맥 관막절개술을 시행한 환자는 모두 9예로 정중흉골절개후 Inflow occlusion technique을 사용한 경우가 4예로, 그중 3예가 수술도중 또는 직후 사망하였으며 생존한 1예도 1주후에 추가로 변형 Block-Taussing shunt를 받아야만 했다. 2예에서는 좌

Table 13. Result of PAB

	1st (62-79)	2nd (80-83)	3rd (84-87)	4th (88)	Total
Good	1	1	3	7	12
Poor	0	1	4	2	7
Failure	1	3	6(1)	4(1)	14
Total	2	5	13	13	33

Table 14. Central shunts

diagnosis	sex	age	size	result
1) TA(Ib)	m	6Y	6mm	good
2) SV+PS+ℓ-malposition of Ao	f	4M	4mm	good
3) c-TGA+PA	m	4M	5mm	good
4) DORV+PS+(S/P) Lt MB-T	f	2Y	5mm	good
5) TAPVR+PA+PDA	m	4M	4mm	death
6) TGA+VSD+PDA+IAA	m	3Y	10mm	death

• Case 4: REV op done 1 year later
Case 5: LA-CPVC anastomosis
Case 6: PAB

Table 15. RVOT patch widening

diagnosis	sex	age	result
1) PA+VSD+(S/P) Lt MB-T	f	4Y	good
2) PA+IVS+PDA	m	2M	death
3) PA+IVS+PDA+ASD	m	3M	death
4) PA+IVS+PDA	f	2M	mild TR
5) PA+IVS+PDA+TV Ebstein anomaly	f	1W	death

측 개흉술후 outflow occlusion 상태에서 폐동맥 판막 절개술을 시행하여 생존하였고, 인공심폐기를 필요로 했던 경우는 삼첨판막운 성형술, 승모판막운 성형술 그리고 심방중격 절제술을 각각 동반했던 3예였다 (Table 16).

PA+VSD 환자중 각 폐분절이 체동맥으로부터 나오는 측부혈관에 의해 주로 공급되는 환자는 주요 체-폐동맥간 측부혈관의 집중화(unifocalization) 술식을 시행하였다. 이런 예는 모두 4명이었으며 그중 3예에서 PTFE 인조혈관을 이용한 쇠골하동맥-중심폐동맥간 단락술을 시행한뒤, 측부혈관을 중심폐동맥에 집중화 시켰다. 수술로 인한 사망자는 없었으며 그중 1명이 술후 1년뒤 Rastelli 술식을 받고 생존하였다 (Table 17).

인공심폐기를 이용하여 심방중격 절제술을 시행한 경우는 모두 10예로, 삼첨판막 형성 부전이 3예, 승모판막 형성 부전이 4예, 대혈관 전위증 1예, 좌심실 형성 부전증 2예였다. 이중에서 폐동맥 대상술을 함께 시행한 경우가 3예, 변형 Norwood 술식을 시행한 경우가 2예, 폐동맥 판막 절개술을 시행한 경우가 1예 있었으며, 이중에서 5명이 수술직후 사망하였다

Table 16. Transpulmonary valvotomy

diagnosis	sex	age	mode	result
1) PA+IVS	m	6D	inflow occlusion	survival
2) PA+IVS	m	3M	inflow occlusion	death
3) PA+IVS	f	11D	inflow occlusion	death
4) PA+IVS	m	7D	inflow occlusion	death
5) DORV+PS+PDA	f	7M	outflow occlusion	survival
6) c-TGA+VSD+PA+PDA	m	4M	outflow occlusion	survival
7) PA+IVS+TR	f	7D	CPB+TAP	death
8) PA+IVS+TS	f	6D	CPB+Atrial septectomy	survival
9) DORV+PS+MR	m	4D	CPB+MAP	death

Table 17. Surgical unifocalization of major systemic-pulmonary collaterals

diagnosis	sex	age	operation
1) PA+VSD	m	2	1) Rt MB-T(5mm) 2) a to RUL →a to RML
2) PA+VSD	m	14	1) Rt MB-T(6mm) 2) a to LUL→LPA 3) a to LLL→LPA
3) PA+VSD	f	4	1) Rt MB-T(5mm) 2) a to RUL→RPA
4) PA+VSD	m	3	a to LUL→LPA

(Table 18).

고 안

선천성 심장기형의 고식적 수술은, 환자의 혈류역학적 상태를 변화시켜서 남아있는 심장기형을 가지고도 전신상태를 향상시킬 수 있고, 성장을 지속시킬 수 있으며, 완전교정술을 받을때 까지의 시간을 벌 수 있게 하기 위한 술식이다¹⁾. 따라서 개심술이 정착되지 못했던 초창기에는 고식적 수술을 통한 증상의 호전 및 성장의 유도가 최선의 방법으로, 특히 청색증을 동반한 선천성 심장기형 환자들이 주된 대상이었다.

청색증 심장기형 환자의 고식적 수술로는 폐혈류를 증가시켜서 산소포화도를 높인다는 일관된 목적하에 1945년 Blalock과 Taussig가⁴⁾ 쇠골하동맥과 폐동맥 단락술을 시행한 이래, 1946년 Potts의⁵⁾ 하행 대동맥과 좌측폐동맥 단락술, 1948년 Brock의¹⁶⁾ 협착성 우심실유출로 및 폐동맥 판막의 절개술, 1958년 Glenn의¹⁴⁾ 상행대정맥과 우측 폐동맥 단락술, 1962년

Table 18. Open atrial septectomy

diagnosis	sex	age	associated procedure	result
1) TA(Ic)	m	9M		death
2) PA+PA(Ia)	m	2D		death
3) PA+IVS+TS	f	6D	pulm. valvotomy	survival
4) TGA+VSD+PS	f	13M		survival
5) DORV+MA	f	4M	PAB	survival
6) DORV+MA	m	3M	PAB	death
7) DORV+MS	m	2M		death
8) DORV+MSR	m	4M	PAB	survival
9) Hypoplastic LV	m	4D	mod Norwood	death
10) Hypoplastic LV	f	3M	mod Norwood	death

Waterston의⁷⁾ 상행대동맥과 우측 폐정맥 단락술 등이 잇달아 개발되었다. 이들은 각기 나름대로의 장단점을 지니고 있으며 그 적용 대상이나 정도에 있어서 약간의 차이가 있기는 하지만 모두 청색증의 경감 내지는 소멸, 운동능력의 향상, 다혈구증의 감소를 가져오며, 지나칠 경우 오히려 심부전을 초래하고 만기에는 폐쇄성 폐혈관 질환을 유발할 위험이 존재한다.

본 병원의 경우 개심술을 통한 완전 교정술이 시행되기 전에는 Blalock-Taussig, Glenn, Waterston, Brock 술식이 시대적 유행에 따라 집중적으로 시행되었는데 대상은 주로 활로 4증 환자가 대부분이었다. 이 중에서 Blalock-Taussig 단락술은 꾸준히 사용되어져 왔는데 이는 쇄골하동맥 직경이 단락술의 직경으로는 가장 이상적이며, 결과 역시 가장 만족할만한 것으로 판명되었기 때문이다. 그후 개심술의 정착과 더불어 고식적 수술은 대상연령의 저하, 대상질환의 다양화라는 2가지 변화를 겪게 되었다.

즉 제 1시대의 평균연령이 8.5세이던 것이 제 2시대 2.7세, 제 3시대 3.1세, 제 4시대인 1988년은 1.6세로 낮아지고 있으며, 단락술의 대상이 되는 질환도 PA+VSD, SV+PS 등으로 복잡해지면서 단락술이 증세의 호전을 통한 생명연장이라는 수동적 의미보다는 폐동맥 성장을 유도하여 완전교정술을 받을 수 있게 하기 위한 예비적 단계라는 적극적 의미가 강조되게 되었다. 그리하여 제 3시대에 해당되는 1984년부터 1987년까지는 그동안 수술시혜의 혜택을 받지 못했던 환자들에게 단락술이 확대 실시 된것을 포함하여, 복잡 기형질환의 완전교정술을 준비하기 위한 2차 혹은 3차로 단락술을 받는 환자가 증가하여 오히려 평균연령이 약간 높아져 있음을 알 수 있다. 이는 또 PTFE 인조혈

관을 이용한 변형 Blalock-Taussig 단락술의 사용확대와 시기적으로 일치하고 있음에 주목해야 한다.

PTFE 인조혈관을 이용한 변형 Blalock-Taussig 단락술은¹¹⁾ 본 병원에서 1983년부터 시행되기 시작하였는데, 나이나 대동맥궁의 위치에 상관없이 시행될 수 있고, 쇄골하 동맥을 절단하지 않아도 되며, 완전 교정술시 단락의 폐쇄가 용이할 뿐 아니라 비교적 충분한 폐동맥 성장을 초래하고 개통율이 양호하기 때문에 현재 가장 각광받고 널리 쓰이고 있으며 다른 비통상적 술식과의 성적을 비교할 때도 표준이 되고 있다. 그러나 변형 Blalock-Taussig 단락술도 최근 그 장기 성적이 보고되기 시작하면서 고식적효과가 평균 1~1.5년으로, 나이가 어릴수록 graft의 내경이 작을수록 그 효과가 빨리 감소하는 것으로 알려져 있으며, 폐동맥 성장에 미치는 기간도 시간이 지남에 따라 줄어들어 음수적 상관관계를 가진다고 되어 있다²⁴⁾. 따라서 1개월 미만의 신생아나 영아 환자에게 변형 Blalock-Taussig 단락술을 시행하는 일은 수술수기의 발달과 조기 완전 교정술을 시행하는 추세에 힘입어 계속적으로 이루어질 전망이나, 1세 이상의 유·소아 환자에게 이를 시행하거나, 추가 시행하는 일은 고식적 수술후 완전교정술까지의 시기단축과 더불어 비통상적 고식적 수술의 다양한 적용에 따라 점차 감소할 것으로 예상된다.

본 병원의 경우 고식적 단락술후 완전교정술을 시행 받은 환자가 31.1%로 매우 저조한 결과를 보이고 있는데, 이는 과거에 복잡기형에 대한 완전교정술의 적극적인 시도가 이루어지지 않았고, 고식적 수술후 시간경과가 길었기 때문으로 생각된다. 그러나 최근 많이 시행된 변형 Blalock-Taussig 단락술후 완전교정

술을 받는 환자의 수가 점차 증가하면서 간격도 짧아지고 있는 것은 매우 고무적인 현상으로, 이 비율을 높이는 동시에, 완전 교정술후 25.8%에 이르는 높은 사망율을 낮추는 과제를 해결하도록 해야 할 것이다. 최근 Fontan 유형의 수술을 받아야할 청색증 환자에게 변형 Glenn 단락술을 시행하는 것이 재평가 받고 있는 것도 이러한 맥락에서 이해되어야 할 것이다³⁰⁾.

폐동맥 대상술은 1952년 Muller 등이 심실중격결손증 환자의과다한 좌-우 단락양을 감소시키기 위해 사용한 이래 약물 치료에 반응하지 않는 심한 심부전증의 치료및 폐동맥 폐쇄성 질환을 예방하기 위하여 사용하고 있다¹⁷⁾. 과거에는 폐혈류량이 많은 심실중격결손증이나 양대동맥 우심실거시증중 대동맥하 심실중격결손증을 가진 질환 등이 주된 대상이었으나 이런 질환의 조기 교정술이 가능해진 뒤부터는 그 적응대상이 비균형적 심방실관 결손증(unbalanced AV canal defect) 등과 같은 보다 복잡한 질환으로 옮겨지게 되어 폐동맥 대상술도 그 역할의 변화를 맞이하게 되었다¹⁸⁾. 뿐만 아니라 대상질환의 복잡화는 동반된 다른 기형의 동시교정을 위하여 관련된 추가조작을 실시해야 하는 결과를 초래하였고, 이것은 또 폐동맥 대상술을 단독적 고식효과만 아니라 상호 보완적 관계의 고식적효과를 기대하는 단계로 발전시키는 계기가 되었다. 본 병원에서는 제 1시대나 제 2시대에는 널리 사용되지 못하다가 최근들어 이러한 복잡기형 환자의 처리가 늘어나고 적극화 함에 따라 폐동맥 대상술의 시행횟수가 급격하게 늘고 있다.

폐동맥 대상술은 그것을 어느정도 시행하는 것이 가장 적당한가 하는 문제가 성패를 좌우하는 제일 중요한 요소로, 폐동맥압의 측정, 산소포화도, 폐혈류량 등을 이용하여 적적수준을 정할 수 있다. Trusler등은¹⁹⁾ 1972년 영아의 체중 및 심장내 단락의 방향에 따라 이를 공식화하여 발표하였고 십여년간의 임상적응을 통해 이공식의 유효성을 증명해 보인바 있다. 본 병원의 경우도 폐동맥 대상술후 그 성적이 매우 나쁜편으로 특히 복잡기형의 관련된 조작을 함께 시행한 경우에서 실패나 불량이 훨씬 많았다. 그러나 최근 Trusler 공식의 적용 및 대상전후의 폐동맥압과 산소포화도를 비교하여 적정 수준을 결정하는 방식을 도입한 뒤부터는 상당한 향상을 가져왔으며, 이는 폐동맥 대상술 자체의 성격상 내재되어 있는 위험율을 극복할 수 있다는 자신감을 주기에 이르렀다.

Central shunt는 1975년 Gassaniga 등이⁹⁾ 4 mm 정

도의 작은 PTFE 인조혈관의 기술적 개발에 힘입어, 대동맥-폐동맥 단락술의 가장 흔한 합병증인 좌심실부전 및 단측 폐부종을 방지하고 양쪽 폐에 동시 혈류를 보내, 양측 말단 폐혈관의 균형적 성장을 촉진시키기 위해서 처음시도하였다. 그러나 그후 개발된 Great Ormond Street type의 변형 Blalock-Taussig 단락술에 밀려서 널리 사용되지 못하고 해부학적으로 변형 Blalock-Taussig 단락술을 시행하기에 부적합한 경우나, 사전에 변형 Blalock-Taussig 단락술을 시행하였으나 추가로 고식적 술식이 필요한 경우, 그리고 단기간 고식적 효과를 기대하는 신생아나 영아 및 이를 선호하는 일부 병원에서 주로 시행되고 있다. 본 교실에서는 central shunt를 우선적으로 시행하지 않고 있는데, 그 주된 이유는 심낭내로 침입하여 유착을 유발시키지 않기 위함이다. 그러나 동반된 기형때문에 흉골절개를 해야 할 경우나, 완전교정술을 예상하였으나 폐동맥 발육이 부진한 경우에는 이를 시행하였다.

우심실 유출로 확장술로 1948년 Brock procedure가 그 효시를 이룬다. 이것은 폐쇄성 경우심실(closed transventricular) 폐동맥 판막 절제술 및 누두형 심실중격의 확장 또는 절제술로서 매우 원시적이고 조잡한 조작이었다. 그후 협착부위를 시각적으로 확인하면서 절개 또는 절제할 수 있는 경폐동맥(transpulmonary) 접근방법이 나왔고, 더 나아가 협착부위의 절제뿐 아니라 철폘나 conduit을 사용하는 확장방법이 개발되었다. 이 술식은 폐동맥의 변형이 없이 양쪽 폐동맥의 균형적 성장, 폐동맥 판막의 성장, 수술후 생긴 폐동맥 판막 부전증으로 더 빠른 폐동맥의 성장등을 들어 다른 단락술보다 우수하다고 주장하는 사람들이 있다²⁸⁾. 그러나 이것은 주로 활로 4중이나 PA+VSD 그룹에 해당되는 것으로 모든 폐동맥 발육부전 환자에게 전부 적용될 수는 없다. 본 교실의 경험에서도 PA+IVS 그룹의 경우는 성적이 매우 나쁜 것을 알 수 있다.

PA+IVS 그룹의 고식적 치료는 논란이 많은 부분으로, 소위 Critical PS에 속하는 경우이고 인공심폐기를 이용할 수 없을 정도로 상태가 나쁜 경우는 Inflow occlusion technique을 사용하여 우심실 유출로를 개방시켜 줄 수 있다. 그러나 대부분 이것만으로는 충분하지 못하여 추가 단락술을 시행하여야만 생존할 수 있다. PA+IVS 환자는 대부분 우심실과 삼첨관의 형태나 크기가 미약하므로 이를 발육시키기 위하여 우심실 유출로 및 폐동맥 판막을 개통시키는데 수술직후

미발육된 우심실의 과다한 부담을 덜어주기 위해서는 추가로 Blalock-Taussig shunt가 필요한 경우가 많다²⁵⁾. 이에 반하여 PA+VSD 그룹은 우심실과 삼첨판보다 중심폐동맥의 발육정도에 따라 그 치료가 결정된다고 할 수 있다. 이 중에서 중심폐동맥의 발달이 미약하거나, 아예 없는 경우는 각 폐분절이 다원적으로 대동맥으로부터 주요 측부혈관을 통해 폐혈류를 공급받게 되는데, 이 경우 중심폐동맥과 각 분절 사이의 연결이 필수적으로 선행되어야 한다. 이를 집중화(Unifocalization) 작업이라 하며, 대부분 중심폐동맥의 혈류공급이 미약하므로 변형 Blalock-Taussig 단락술이 사전에 요구된다²⁹⁾. 실제로 이런 환자들 중 완전교정술을 받는 비율은 20% 정도로 매우 낮은 편이나, 청색증의 감소나 운동능력의 향상 등 고식적 효과는 상당히 큰 것으로 알려져 있으므로 앞으로 이런 환자에 대한 적극적인 자세가 필요할 것으로 사료된다.

폐혈류와 폐혈류의 혼합을 증가시키기 위한 방법으로는 1948년 Blalock-Hanlon의²¹⁾ 폐쇄성 심방중격절제술(closed atrial septectomy)이 처음이며, 그후 Balloon atrial septostomy의 개발과 영아 환자의 조기교정술 때문에 이것은 현재 사용되어 지고 있지 않다. 다만, 조기 교정술을 받을 수 없는 환자중 체-폐혈류 혼합을 필요로 하는 복잡기형 환자에게는 최대의 혈류혼합 및 장기간 고식적 효과를 고려하여 인공심폐기를 사용한 open atrial septectomy를 시행한다. 이는 대부분 좌·우 방실판막이 비균형적 관계를 가지고 있는 경우로 open atrial septectomy를 시행하기 전에는 그 성적이 매우 나빴던 질환들이다.

이상에서 살펴본 바와 같이 선천성 심장질환의 고식적 수술은 각 질환별로 최대한의 고식적 효과, 즉 정상처럼 성장할 수 있으며 오랫동안 증상의 완화를 도모할 수 있어야 되고, 궁극적으로 완전교정술을 받을 수 있게 하기 위한 준비단계로서 평가받아야만 하므로 가장 이상적인 정형이란 있을 수 없다. 대상이 되는 질환이 심실 중격 결손증이나 활로 4증이었을 때와 폐동맥 협착증이나 단심실증, 양대동맥 우심실 기시증 등과 같이 좀더 복잡한 질환이었을 때는 그 고식적 수술 방법의 평가 및 기준이 달라질 수밖에 없다고 생각된다. 그리고 이러한 목적의 달성을 위해선 고식적 수술방법도 다양해져야만 한다고 생각된다. 즉 과거에 많이 쓰였던 통상적 술식 외에도 새로운 비통상적 술식의 등장이 필요해진 것이다. 앞으로 완전교정술의 발달과 함께 이같은 고식적 수술의 양적, 질적 변화에

유의해야만 더욱 좋은 성적을 올릴 수 있으리라 사료된다.

결 론

본 서울대학교 흉부외과학교실에서 1962년 1월부터 1988년 12월까지 총 380예의 고식적 수술을 시행한 결과 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 총 환자수는 357명으로 그중 2차례 또는 2가지 종류의 고식적 수술을 받은 환자가 21명, 3차례 단락술을 받은 환자가 1명 있었다.
2. classic B-T shunt가 총 55예, 변형 B-T shunt가 총 212예, Glenn 17예, Waterston 26예, Brock 3예였다.
3. 시간이 변함에 따라 단락술을 받은 환자의 연령이 낮아지고 있으며, 그 대상질환도 복잡화하고 있다.
4. 단락술로 인한 수술사망율도 낮아졌으며 완전 교정술을 받는 시간 간격도 현저하게 짧아졌다.
5. 폐동맥 대상술은 총 33회로 단독으로 시행한 경우 (14예)보다 관련된 질환을 함께 교정한 경우 (19예)가 많았으며 이 중에서 제일 많은 것은 대동맥 교약증이었다.
6. 폐동맥 대상술 후 사망한 환자가 12명, 재대상술을 시행한 경우가 2명, 계속 중등도 이상의 심부전증이 남아있는 경우가 7명으로 적절한 대상이 이루어진 환자는 겨우 12명 (36.4%)에 불과하였다.
7. 그밖에 비통상적 술식으로 central shunt 6예, 철편 우심실 유출로 확장술 5예, 경폐동맥 판막 절제술 9예, unifocalization 4예, open atrial septectomy 10예 등이 있었다.
8. 개심술의 발달과 함께 고식적 수술의 역할이 변화하고 있다.

REFERENCES

1. Arciniegas E: *Pediatric Cardiac Surgery*. Year Book Medical Publishers. 1985
2. Arciniegas E, Farooki ZQ, Hakimi M, Perry BL, Green EW: *Classic shunting operations for congenital cyanotic heart defects*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 84:88, 1982
3. 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

4. Blalock A, Taussing HB: *The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia.* *JAMA* 128:189, 1945
5. Potts WJ, Smith S, Gibson S: *Anastomosis of aorta to pulmonary artery: Certain types in congenital heart disease.* *MAMA* 132:627, 1946
6. Potts WJ: *Aortic-pulmonary anastomosis for pulmonary stenosis.* *J. Thorac. Surg.* 17:223, 1948
7. Waterston WL: *Treatment of Fallot's tetralogy in infants under the age of 1 year.* *Rozhl. Chir.* 41:181, 1962
8. Colley D.A., Hallman G.L: *Intrapericardial aortic-right pulmonary arterial anastomosis.* *Surg. Gynecol. Obstet.* 122:1084, 1966
9. Gazzaniga AB, Elliot MP, Sperling DR, et al: *Microporous expanded polytetrafluoroethylene arterial prosthesis for construction of aortopulmonary shunts: Experimental and clinical results.* *Ann. Thorac. Surg.* 21:322, 1976
10. Donahoo JS, Gardner TJ, Zahka K, et al: *Systemic-pulmonary shunts in neonates and infants using microporous expanded polytetrafluoroethylene: Immediate and late results.* *Ann. Thorac. Surg.* 30:146, 1980
11. de Laval MR, McKay R, Jones M, et al: *Modified Blalock-Taussing shunt: Use of subclavian artery orifice as flow regulator in prosthetic systemic-pulmonary artery shunts.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 81:112, 1981
12. McKay R, de Laval MR, Rees P, et al: *Postoperative angiographic assessment of modified Blalock-Taussing shunts using expanded polytetrafluoroethylene (Gore-Tex).* *Ann Thorac Surg* 30:137, 1980
13. Ilbawi MN, Grieco J, DeLeon SY, et al: *Modified Blalock-Taussing shunt in newborn infants.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 88:770, 1984
14. Glenn W.W.L: *Circulatory bypass of the right side of the heart: II; shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery. Report of a clinical application.* *N. Engl. J. Med.* 259:117, 1958
15. Pennington DG, Nouri S, Ho J, et al: *Glenn shunt: Long-term results and current role in congenital heart operations.* *Ann Thorac Surg* 31:532, 1981
16. Brock RC: *Pulmonary valvotomy for relief of congenital pulmonary stenosis.* *Br. Med. J.* 1:1121, 1948
17. Stark J, Aberdeen E, Waterston DJ et al: *Pulmonary artery constriction(banding): A report of 146 cases.* *Surgery* 65:808, 1969
18. Albus RA, Trusler GA, et al: *Pulmonary artery banding.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 88:645, 1984
19. Trusler GA, Mvstard WT: *A method of banding the pulmonary artery for large isolated ventricular septal defect with and without transposition of the great arteries.* *Ann Thorac Surg* 13:351, 1972
20. Kirklin JW: *Pulmonary arterial banding in babies with large ventricular septal defects, editorial.* *Circulation* 43:321, 1971
21. Blalock A, Hanlon CR: *Surgical treatment of complete transposition of aorta and pulmonary artery.* *Surg. Gynecol. Obstet* 90:1, 1950
22. Rashikind WJ, Miller WW: *Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: A palliative approach to complete transposition of the great vessels.* *JAMA* 196:991, 1966
23. Rosenberg HG, Willams WG, Trusler GA et al: *Structural composition of central pulmonary arteries: Growth potential after surgical shunts.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 94:498, 1987
24. Kirklin JW, Bargeron LM, Pacifico AD, et al: *The enlargement of small pulmonary arteries by preliminary palliative operation.* *Circulation* 56:612, 1977
25. Freedom RM, Wilson G, Trusler GA, et al: *Pulmonary stenosis and intact ventricular septum.* *Scan J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 17:1, 1983
26. de Laval MR, Bull C, Stark J, et al: *Pulmonary atresia and intact ventricular septum: Surgical management based on a revised classification.* *Circulation* 66:272, 1982
27. Puga FJ, McGoan DC, Julsrud PR, et al: *Complete repair of pulmonary atresia with non confluent pulmonary arteries.* *Ann Thorac Surg* 35:36, 1983
28. Piehler JM, Danielson GK, McGoan DC et al: *Management of pulmonary atresia with ventricular septal defect and hypoplastic pulmonary atresia with ventricular septal defect and hypoplastic pulmonary arteries by right ventricular outflow construction.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 8:552, 1980

29. Sullivan ID, Wren C, Stark J, de Laval MR: *Surgical unifocalization in pulmonary atresia and ventricular septal defect: A realistic goal: Circulation* 78(Suppl III): 5. 1988
30. Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA et al: *Physiological rationale for a bidirectional cavopulmonary shunt. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*
31. 진성훈, 노준량, 김종환, 서경필 : 선천성 청색증 심장병에 대한 고식적 수술. -102례 보고- 대한흉부외과 학회지 17 : 26, 1984
32. 나명훈, 함시영, 성숙환, 김용진, 노준량, 서경필 : 청색 심기형 환자에서 PTFE 인조혈관을 이용한 쇄골하-폐동맥 단락술의 임상적 적용과 그 결과. 대한흉부외과 학회지 21 : 55, 1988