

성인의 선천성 심장질환의 외과적 교정

김광호 · 김은기 · 조범구 · 홍승록

- Abstract -

Surgical Correction of Adult Congenital Heart Disease (experience with 193 Cases)

Kwang Ho Kim, M.D., Eun Ki Kim, M.D., Bum Koo Cho, M.D. and Seung Nok Hong, M.D.

Total 193 patients over 16 years of age who have underwent a surgical correction of congenital heart diseases during the period 1964 to September of 1979 were reviewed. 106 patients were male and 87 patients were female. 85 patients were in the ages of 16 years through 20 years. The oldest patients was 54 years old male who had atrial septal defect. The commonest defects were atrial septal defect which accounted for 66 cases (34.2%). Ventricular septal defect was next one which accounted for 66 cases (34.2%).

Patients with tetralogy of Fallot defects were 34 cases (17.6%). 25 cases had patent ductus arteriosus (13.0%). Patients with pulmonary stenosis were 17 cases (8.8%) and transposition of the great arteries cases were 2 cases (1%).

There were 14 cases of operative death in this series. So operative mortality rate was 7.3%. The commonest cause of death was low output syndrome and next was renal failure.

This reviewed series reveals the incidence of operable congenital heart defects appearing in adult cardiac surgical patients and an aggressive surgical approach can be justified with low operative mortality like as pediatric age group.

서 론

선천성 심장기형은 주로 소아기에서 문제가 되며 학령기 이전에 일반적으로 수술을 시행하는 것이 좋은 것으로 알려져 있다. 그러나 성인이 되어서도 아무런 신체적 장애가 없기 때문에 본인이 갖고 있는 심장기형에 대한 무관심이나 또는 선천성 심장기형을 갖고 있는지를 인식 못하는 경우도 종종 있다. 또한 경제적인 이유와 심장병에 대한 잘못된 인식때문에 성인이 될 때까지 수술을 받지 못하고 있는 경우도 많이 있다. 그러나 최근에 와서 환자들의 심장수술에 대한 재인식과 의료보험으로 인한 의료수가 부담의 경감으로 개심수술이 증가하고 있으며 이와 더불어 성인의 선천성 심장질환의 수술도 증가하고 있는 경향에 있다.

성인의 선천성 심장질환은 좌우전류가 있는 경우 연령증가에 따라 폐동맥압의 상승과 이와 더불어 폐혈관의 기질적인 변화가 초래되어 회복될 수 없는 심장성폐질환을 초래하여 외과적 교정을 할 수 없는 경우도 있다. 따라서 수술전에 정확한 심전도, 초음파심음향도, 심도자검사 등으로 환자 선택을 적절히 함으로 소아와 마찬가지로 낮은 사망율을 갖고 수술을 시행할 수가 있다.

본 교실에서는 1963년부터 1979년 9월까지 16년 9개월간 수술을 실시한 16세 이상의 선천성 심장기형 환자 193례를 분류 고찰하였다.

증 례 분 석

16년 9개월간 수술한 성인의 선천성 심장질환 환자는 193례로서 남자가 106례로 55%를 점하였으며 여자가 87례로 45%를 점하였다. (표 1)

연령별로 분류하여 보면 16세에서 20세까지가 85례

표 1. Sex Distribution.

Disease	Male(%)	Female(%)	Total(%)
Atrial septal defect	32(48)	34(52)	66(34.2)
Ventricular septal defect	35(71)	14(29)	49(25.4)
Tetralogy of Fallot	22(65)	12(84)	34(17.6)
Patent ductus arteriosus	4(16)	21(84)	25(13.0)
Pulmonic stenosis	12(71)	5(29)	17(8.8)
Transposition of G.A.	1(50)	1(50)	2(1.0)
	106(55)	87(45)	193 (100)

로 44.0%를 점하여 제일 많았으며 21세에서 25세까지는 51례로 26.4%였다. (표2)

표 2. Age Distribution.

Age	A.S. D.	V.S. D.	T/F	P.D. A.	P.S.	T.G. A.	Total (%)
16 ~ 20	16	27	19	14	8	1	85(44.0)
21 ~ 25	11	16	9	8	6	1	51(26.4)
26 ~ 30	16	5	3	1	1		26(13.5)
31 ~ 35	15	1	2	1	2		21(10.9)
Over 36	8		1	1			10(5.2)
	66	49	34	25	17	2	193 (100)

36세이상은 10례로 5.2%의 분포를 나타내었으며 최고령자는 54세의 남자 환자로 2차형심방증격결손증 환자였다. 193례중 심방증격결손증이 66례로 34.2%로 제일 많았으며 심실증격결손증이 49례로 25.4%였으며 활로씨 4증후군이 34례로 17.6% 개방성동맥관은 25례로 13.0%, 폐동맥협착증은 17례로 8.8%, 대혈관전위증이 2례로 1.0%를 각각 점하였다. (표3) 전 환자에서 완전교정을 목적으로 수술을 시도하였으나 활로씨 4증후군 34례중 6례와 대혈관전위증 2례

표 3. Incidence of Disease

Disease	Number	%
Atrial septal defect	66	34.2
Secundum alone		56
Secundum with partial anomalous pulm venous return		1
Secundum with myxoma in left atrium		.1
Secundum with mitral regurgitation		1
Secundum with mitral and tricuspid regurgitation		1
Primum with mitral cleft		3
Primum and secundum with mitral cleft		2
Primum and secundum with mitral and tricuspid cleft		1
Ventricular septal defect	49	25.4
Ventricular septal defect alone		21
" with pulm. stenosis		10
" with aortic regurgitation		6
" with ruptured sinus of Valsalva		7
" with atrial septal defect		2
" with tricuspid regurgitation		1
" with atrial septal defect and ruptured sinus of Valsalva		1
Left ventricle to right atrial shunt		1
Tetralogy of Fallot	34	17.6
Patent ductus arteriosus	25	13.0
Pulmonic stenosis	17	8.8
Pulmonic stenosis alone		7
" with atrial septal defect		10
Transposition of great arteries	2	1.0
Total	193	100

모두 8례에서는 고식적인 수술을 시행하였다.

193례 수술중 사망한 예는 14례로 7.3%의 사망율을 나타내었다.

질환별로 분류하여 보면 심방중격결손증 66례중 2례에서 사망하여 3.0%의 사망율을 보였으며 심실중격결손증은 49례중 3례의 사망으로 6.1%, 활로씨 4증후군 34례중 7례로 20.6%의 제일 높은 사망율을 나타내었으며 폐동맥협착증의 경우는 17례중 2례가 사망하여 11.7%의 사망율을 나타내었다. 사망원인을 분류하여 보면 일차형심방중격결손증 환자에서 폐혈증과 심근부전증으로 각각 사망하였으며 심실중격결손증 3례에서는 호흡부전증, 담즙성부막염과 신부전증으로 각각 사망하였으며 활로씨 4증후군 7례에서는 심부전증으로 4례가 신부전증으로 1례, 수술중 대동맥에서 대량출혈으로 1례, 신부전과 폐혈증으로 1례가 각각 사망하였으며 폐동맥협착증 환자에서는 2례가 수술중 뇌손상을 입고 그 후 감염증으로 각각 사망하였다. (표 4)

심방중격결손증

66례의 환자중 남자가 32례 여자가 34례였으며 (표 1) 최고령자는 54세의 남자 환자였다. 이들의 대부분은 운동시 호흡곤란과 자주 재발되는 상기도염 및 심계항진의 증상이 주로 있었으며 전혈 증상이 없다가 우연한 기회에 발견되었던 예가 5례가 있었다.

66례중 이차성심방결손증이 있었던 예는 56례였으며 이차성심방중격결손증과 폐정맥이상환류증, 좌심방전맥증, 승모판막부전증, 승모판막 및 삼첨판막부전증을 동

반하였던 예가 각각 1예씩 있었으며 일차성 심방중격결손증이 3예가 있었는데 승모판에 균열이 모두 있었으며 일차성과 이차성 심방중격결손이 같이 있던 3예중 2예는 승모판 균열만, 1예는 승모판과 삼첨판 모두에 균열이 있던 예들이었다(표 3). 폐동맥압이 높았던 예는 12예였으며 모두 20세 이상의 연령층에서 폐동맥압이 상승되어 나이가 많아짐에 따라 폐동맥압이 상승함을 보여 주고 있다. 제일 높았던 예는 80/22mmHg로 이 환자의 폐순환대 체순환의 비는 2.4:1이었다. 최고령자의 경우 주 증상은 운동시 호흡곤란이었으며 폐동맥압은 66/20mmHg이고 폐순환대 체순환의 비는 2:1이며 폐동맥저항은 전신동맥저항의 54%를 었었다. 심방중격결손을 직접 봉합하였던 예는 37예였으며 patch를 이용하여 교정하였던 예는 29예였었다. 기타의 기형은 심방중격결손의 교정시 동시에 교정을 하였다.

수술후 사망은 2예로 모두 일차형 심방중격결손증 환자로 1예는 창상감염으로 치료받던 중 수술후 26일만에 폐혈증으로 사망하였고 또 다른 1예는 수술대에서 사망하였는데 심근부전증으로 사망한 것으로 추측되어진다(표 4).

합병증은 6예로서 대량출혈로 재개흉한 예가 2예, 창상감염 2예, 심한 심방성빈맥 1예, 심방 심실전도장애가 일시적으로 왔던 예가 1예 있었다. 본 외래에서 추적 관찰할 수 있었던 예는 최근 5년간의 34예로 6개월이상의 관찰결과 정상적인 생활을 하고 있었다.

심실중격결손증

49예중 남자가 35예, 여자가 14예로 남녀의 비는 2.5

표 4. Cause of Operative Mortality.

No.	Name	Sex	Age	Disease	Case of Death	P.O.D.
1	P. S. K.	M	39	A.S.D.(Primum)	Sepsis, main wound infection	26
2	C. S. S.	F	23	A.S.D.(Primum)	Low output syndrome	0
3	S. A. J.	F	25	V.S.D.	Pulm. insufficiency(Rp/Rs 70%)	8
4	L. C. C.	M	17	V.S.D.	Acute renal failure	10
5	L. O. O.	F	22	V.S.D.	Bile peritonitis and renal failure	7
6	K. K. L.	M	16	T/F	Acute renal failure, sepsis	12
7	K. G. H.	F	27	T/F	Massive bleeding from aorta. Potts' op. status	0
8	P. C. K.	M	30	T/F	Acute renal failure	7
9	C. S. D.	M	25	T/F	Low output syndrome	8
10	L. S. T.	M	18	T/F	Low output syndrome	8
11	B. S. E.	M	20	T/F	Low output syndrome	5
12	L. W. G.	M	17	T/F	Low output syndrome	7
13	L. C. J.	M	28	P.S.	Cerebral damage and pneumonia	412
14	C. W. T.	F	22	P.S.	Cerebral damage and sepsis	10

: 1이었다(표 1). 최고령자는 32세의 남자환자였다(표 2). 심실중격결손증만 있었던 예는 21이었으며 폐동맥협착증을 동반한 예가 10예, 대동맥판막부전증을 동반한 예가 6예, Valsalva 동파열을 동반한 예는 7예, 심방중격결손증을 동반한 예가 2예, 삼첨판막부전증을 동반한 예가 1예, Valsalva 동파열 및 심방중격결손증을 동반한 예가 1예였으며 좌심실 우심방 교통증이 1예가 있었다(표 3). 폐동맥압은 대부분의 환자에서 상승하였으며 제일 높았던 예는 20세의 남자로 116/30이었으며 폐순환대 체순환의 비는 3.56:1이었다. 심실중격결손증을 형태별로 보면 제 1형이 16예로 Valsalva 동이나 대동맥판막부전증을 동반하였던 예들이었으며, 제 2형은 29예로 제일 많았으며, 제 3형은 2예, 제 4형은 1예였다. 전 예에서 심실중격결손을 폐쇄하고 동반된 기형을 교정하였다. 20예에서는 직접 봉합이 가능하였으며 29예에서는 patch를 이용하여 폐쇄하였다. 10예의 폐동맥협착증을 동반하였던 예중 6예에서는 누두절제술을, 1예는 폐동맥유출로의 patch 교정을 실시하였고, 3예는 외과적 조작을 가하지 않았다. 대동맥판막부전증을 동반한 예는 3예에서 판막성형술을 실시하였으며 나머지 3예는 수술조작을 가하지 않았다. 수술후 모두 대동맥판막부전증의 증세들이 소실되었다. Valsalva 동파열 예는 모두 우심실로 파열되었으며 모두 직접 봉합을 시도하였으나 1예에서는 대동맥판막이식술을 시도하였다.

수술후 사망은 3예가 있었다. 1예는 호흡부전증으로 수술후 8일에 사망하였는데 이 예는 폐동맥 저항이 전신동맥 저항의 70%였었다. 1예는 심부전증으로, 1예는 담즙성 복막염으로 사망하였는데 본 예는 수술후 신부전증의 증상이 있어 그 원인을 잘 모르던 중 사망직전 복부천자로 담즙성 복막염으로 확진되었던 예로 수술중 간장에 손상을 주어 발생되었던 것으로 추측된다. (표 4). 합병증은 8예에서 발생하였던 바, 3예에서 심한 출혈로 재개흉을 하였으며 1예에서 장상감염, 2예에서 심한 발작성 심방빈맥이 발생하였으며, 1예에서 우측방실속전도장애, 1예에서 방실계전도장애가 있었다. 외래에서 원격조사가 가능하였던 30예중 1예는 대동맥판막부전증상이 수술후 1개월후에 발생하여 재개흉 수술을 실시하였던 바 비관상동맥판막의 균열이 발견되고 patch로 봉합부위의 분리가 발견되어 다시 교정을 하였으며, 1예는 수술후 1년만에 patch 봉합부위의 박리로 다시 수술하여 봉합하였다. 다른 1예는 1년후에 대동맥판막부전증증상이 발생하였으나 천재까지 2년간 일상생활을 영위하고 있다.

활로씨 4 증후군

34예중 22예는 남자이며, 12예는 여자로 남자가 2배가량 많았으며(표 1), 최고령자는 37세의 여자환자였다. 과거에 대폐동맥문합술을 시행하였던 예는 5예로 Waterston-Cooley 법이 3예, Blalock-Taussig 법이 1예, Potts 법이 1예였었다. 34예중 21예에서 청색증을 수반하였으며 대폐동맥문합술을 시행하였던 5예를 포함한 13예에서는 육안적으로 청색증이 없었다. 34예중 완전교정을 시행하였던 예는 28예로 전원 폐동맥 유출로를 patch로 교정을 하였다. 고식적인 수술을 실시하였던 예는 폐동맥의 심한 발육부전을 보였던 예들로 2예에서 Waterston-Cooley 법을, 1예에서는 Brock체형의 누두절제술을, 1예에서는 Glenn 법의 문합술을 실시하였으며 최고령자인 37세의 여자 환자는 Gortex를 이용하여 대동맥과 주폐동맥의 문합술을 실시하였다. 1예는 승모판막부전증과 심방중격결손증을 겸하고 있던 예로써 개심만 하고, 교정수술을 못하였다. 이 예는 퇴원후 추적관찰이 되지 못하였었다. 사망은 7예로 20.6%의 사망율을 보였으며 7예중 완전교정을 시행후 사망한 예는 5예로 이중 4예는 심부전증으로, 1예는 신부전증으로 사망하였으며 완전교정을 못하였던 2예중 1예는 Glenn 법의 문합술후에 신부전증 및 패혈증으로, 1예는 Potts 법의 문합술을 폐쇄교정중 대동맥에서 대량 출혈로 사망하였다. 합병증은 4예로 2예에서 출혈로 재개흉을 하였으며 2예에서는 창상감염이 있었다. 최근에 수술하였던 20예의 추적관찰결과 2예에서 수술후 1년만에 심실중격결손의 patch 봉합부위가 박리되어 재교정을 하였으며 1예에서는 수술후 4개월만에 박리가 확인되었으나 재교정을 하지 않았다. 나머지 예들은 일상생활을 영위하고 있었다.

개방성 동맥관

25예중 21예가 여자이며, 4예가 남자로 여자가 압도적으로 많았으며(표 1), 전예에서 본인이 심장병이 있음을 알고 있었으며 운동시 호흡곤란과 심계항진 등의 증상이 있었다. 최고령자는 39세의 여자환자였다. 25예중 비특이성 개방성 동맥관환자는 6예였으며 제일 폐동맥압이 높았던 예는 16세의 여자 120/80이었으며 폐동맥저항은 체동맥저항의 42.4%였다. 수술은 결찰만을 시행하였던 예는 15예였으며 10예에서는 완전 분리봉합을 실시하였다.

합병증은 1예가 있었는데 이 예는 반회후두 신경에 손상을 주어 성대마비를 초래하였다. 전원 추적할 수 있

었으며 결찰만을 시행하였던 예에서 재발을 보였던 예는 없었다.

폐동맥 협착증

17예중 남자가 12예, 여자가 5예였으며(표1), 최요령자는 35세의 여자로 운동시 호흡곤란이 주 증상이었다.

우심실압은 제일 낮았던 예가 90mmHg였으며, 제일 높았던 예는 220mmHg였다. 17예중 10예에서 심방중격결손증을 동반하였다. 3예에서 누두부 협착증만 있었다. 누두부 협착증만 있었던 예는 3예가 있었으며 7예에서 폐동맥판막협착증을, 나머지 7예에서 누두부 협착증과 폐동맥판막협착증이 동시에 있었다. 수술은 폐동맥판막절개술을 시행한 예가 9예였으며 누두 절제와 폐동맥판막절개술을 동시에 실시한 예가 5예이며 누두 절제술만 실시한 예는 3예였다. 심방중격결손증이 동반한 예들은 전예에서 폐쇄교정을 실시하였다.

수술후 사망한 예는 2예로 1예는 수술직전에 급성심정지로 뇌손상을 입어 의식소실이 왔으며 수술후 412일만에 폐염의 합병으로 사망하였다. 다른 1예는 수술중 뇌손상을 입고 수술후 10일만에 사망하였다. 합병증은 4예가 있었으며 3예는 창상감염이었으며 1예는 우측방실속전도장애가 있었다. 원격추적결과 전원 일상생활을 하고 있었다.

대혈관 전위증

1예는 17세의 남자 환자로 운동시 호흡곤란이 주 증상이었으며 10년전에 Blalock-Taussig shunt를 실시하였으며 다른 1예는 21세의 여자 환자로 Waterston-Cooley shunt와 심방중격결손을 형성하여 주었다. 2예 모두 고식적인 수술을 실시하였으며 수술후 3년이 지난 현재까지는 일상생활을 하고 있다.

고 활

성인의 선천성 심장질환 환자도 소아에서와 마찬가지로 폐동맥의 말초혈관에 기질적 병변이 진행되기 전에 수술을 실시하면 좋은 결과를 갖고 올 수 있음은 이미 여러 저자들에게 의하여 보고되고 있다. Gerbode¹⁾ 등은 8.4%의 사망율을 보고하였으며 Kay 등²⁾은 3%, Leidenfrost 등³⁾은 2.9%의 낮은 사망율을 보고하고 있다. 본 조사에서는 7.3%의 사망율을 나타내었으며 심장수술을 시작한 초창기의 사망율을 제외하면 소아에서와 마찬가지로 사망율을 보이고 있다.

일반적으로 선천성 심장질환은 심실중격결손증이 출생시에 가장 많은 발생빈도를 나타내고 있으나 성인에서는 심방중격결손증이 가장 많은 분포를 보이고 있다. Kay 등²⁾은 56%, Leidenfrost 등³⁾은 50%의 심방중격결손증의 분포를 나타낸다고 하였으며 본 조사에서도 34%로 제일 많은 빈도를 보여주고 있다. 심방중격결손증 환자는 대부분 다른 질환보다 증세가 완만하였으며 전혀 증세가 없었던 예도 있었으나 연령이 증가함에 따라 폐동맥압은 점차로 상승하는 경향이였다. 또한 이와 더불어 증세의 정도도 심하여지고 있었다. Gault 등⁴⁾은 40세 이상의 환자 62예에서 69%가 폐동맥압의 상승과 94%에서 증상이 있었으며 45%의 경우 아주 심한 운동장애가 있음을 보고하였다. 본 예들의 경우 폐동맥압이 상승하였던 12예가 모두 20세 이상의 연령층으로 연령이 증가가 되면 증세의 악화를 초래함을 보여주고 있다. 그러나 심방중격결손증의 수술은 고연령층에서 수술후 회복이 늦고 사망율이 높지만 폐혈관의 기질적 변화가 오기 전에 수술을 실시하면 어느 연령층에서도 좋은 결과를 나타낼 수 있다.

Hanlon 등⁵⁾과 Stansel 등⁶⁾은 0%의 사망율을 보고하였으며 Gault 등⁴⁾은 40세 이상의 환자에서만 6.5%의 사망율을 보여주고 있으며 본 조사에서도 3%의 낮은 사망율을 나타내므로 심방중격결손증의 진단이 밝혀지는 대로 수술을 실시하여 심부전증이나 기이생색전증으로 사망하는 일이 없도록 하여야 할 것이다.

심실중격결손증은 소아기에서 가장 많은 발생 빈도를 나타내는 질환이다. 그러나 자연치유가 가능하며 치료치 않는 경우 심방중격결손증과는 달리 심내막염이나 심부전증으로 사망하는 경우가 많고 또한 소아기에서 수술하는 예가 많아서 성인에서는 그 분포도가 낮으며 성인의 경우는 혈력학적인 변화가 심하지 않는 예들도 많이 있다. 그러나 폐혈관저항의 높은 경우는 높을수록 수술후 사망율이 높은 것은 소아와 마찬가지로이다. 즉 폐혈관저항이 체혈관저항의 70%인 25세의 여자 환자는 수술후 8일만에 호흡부전증으로 사망하였다. 그러므로 폐동맥압의 상승으로 말초혈관에 고정된 병변이 오기 전에 수술을 실시하여야 한다. 심실중격결손증과 동반되는 다른 기형중 폐동맥협착증은 폐동맥판막의 이상보다는 유출로의 비후로 인한 것이 많으며 동반되는 율은 Cartmill 등⁷⁾은 447예의 심실중격결손증의 13%를 점하는 것으로 보고하였다. 또한 심방중격결손증을 동반하는 예는 7%정도라고 보고하였다. 대동맥판막부전증을 동반하는 경우는 Tatsumo 등⁸⁾은 8%정도라고 보고하였으나 본 예들의 경우는 성인에서만 분류이므로 이들과는 비교할 수 없다 하겠다. Valsalva 동과열 예는 7예가 있었으나 전원 우심실로 파열되었으며 제일형의

심실중격결손증을 동반하고 있었다⁹⁾. 본 질환의 수술은 동반된 기형을 동시에 교정하여야 함은 물론이다. 대동맥판막부전증을 동반하는 경우는 Moreno·Cabral 등¹⁰⁾에 의하면 심실중격결손의 봉합과 판막성형술만으로 무방하다고 보고하였다. 본 예에서도 역류가 심하지 않으므로 판막이식술보다는 판막성형술을 실시하여 양호한 결과를 얻었다. 좌심실 우심방중격결손증의 예가 1예가 있었는데 이는 이미 보고하였으며¹¹⁾, 어떤 기형이라도 치료의 원칙은 소아와 다를 바가 없다.

심실중격결손증 수술후 사망한 예중 담즙성 복막염으로 판명된 예의 경우는 수술중 간장에 손상을 주어 발생한 것으로 추측되어 개심수술중 복막관리에 세심한 주의를 기하여야 할 것이다.

활로써 4 증후군은 일반적으로 기대할 수 있는 자연수명은 20 세 전후이나 성인연령까지 생존하는 경우 폐동맥 유출로의 발달로 혈액학적 변화가 심하지 않거나 폐순환이 측부순환으로 대상되는 경우이다. 그러나 성인이 될수록 폐동맥 유출로의 폐쇄와 폐측부 순환의 증가로 폐말초혈관의 병변과 좌심실의 확대로 심부전증과 심근손상을 가져오며 심근의 섬유화를 초래케 된다. 그러므로 성인 연령에서의 교정은 6 세 내지 10 세시의 교정보다는 더 높은 사망율을 보이게 된다. Chiariello 등¹²⁾은 성인에서 14.5 %의 사망율을 보였으나 6 세에서 10 세군에서는 3.5 %의 적은 사망율을 보이고 있다. 그러나 Higgins 등¹³⁾과 John 등¹⁴⁾은 그래도 10 % 정도의 사망율을 보고하여 성인에서도 완전교정을 시도할 것을 주장하고 있다. 본 예들의 경우 20.6 %의 사망율을 보이거나 최근에는 그 사망율이 점점 줄고 있다. 그러나 활로써 4 증후군의 수술은 될수있는대로 소아기에 실시하여야 할 것이며 수술을 실시할 때에는 기관지동맥의 측부 순환 정도를 평가하기 위하여 대동맥조영술을 실시하여 기관지동맥을 수술시에 결찰하여 주면 수술후 처치와 회복에 큰 도움을 줄 것으로 사료된다¹⁵⁾. Shunt 수술을 한 경우는 shunt 후에 발생하는 폐혈관의 협착 및 말초 혈관의 폐쇄성 질환때문에¹⁶⁾ 수술사망율이 증가하는 경우가 많으므로 shunt 수술후에 적당한 시간이 경과후에 완전교정을 실시하여야 할 것이다.

개방성 동맥관은 심내막염의 발생우려가 많고 폐동맥압의 증가로 폐동맥 말초혈관의 폐쇄성 변화가 오므로 이는 연령중에서도 수술을 실시해도 무방하나 성인의 경우 동맥관 부위의 확대와 거름되는 내막염 때문에 주위 조직의 변화로 수술시기가 난점이 증가한다고 하겠다. 수술은 결찰보다는 분리봉합술이 완전하다고 Jones¹⁷⁾는 주장하였으나 본 예중 결찰만 시행하였던 경우 아직까지 재발의 징후를 보이는 예는 없었다.

폐동맥협착증의 수술은 성인에서도 특별한 증상이 없

으면 수술을 앓고 기다려도 무방한 것으로 알려져 있다 Johnson 등¹⁸⁾과 Nadas¹⁹⁾는 경한 증상이 있거나 또는 무증상인 경우는 내과적 치료를 주장하였으며 경우에 따라서는 외과적 치료도 시행할 것을 주장하였다. 본 예의 경우 전 예에서 기동시 호흡곤란증이 있었으며 우심실압력 100mmHg 이상의 심한 경우들이었다. 수술직후 우심실압은 대체로 수술전의 절반정도 하강하는 것을 볼 수 있었다. Finnegan 등²⁰⁾은 폐동맥협착증 수술후 심박출량등이 정상으로 호전되었다고 보고하였으며 본 예들의 경우도 만족스러울만큼 좋은 호전을 보였다.

대혈관전위증은 그 증상이 매우 심하여 성인까지 생존하는 경우가 매우 드물며 Liebman 등²¹⁾은 1년 이내에 90 %의 사망율을 보고하였으나 Gutgesel 등²²⁾은 balloon septostomy 나 Mustard씨수술로 약 70 %의 생존율을 보인다고 하였다.

최근 우수한 수술요법의 개발로 본 질환의 완치술이 가능하나 수술요법 이외에 생존하는 경우 복잡기형 정도가 더욱 복잡할 경우로 성인에서 외과적 교정이 더욱 어렵게 된다. 우리나라에서는 아직도 본 질환에 대한 치료가 미미한 단계이나 최근에서야 성공적으로 교정되는 경우가 많이 보고되고 있다.

성인의 선천성 심장질환은 소아와 마찬가지로 적은 사망율을 갖고 수술할 수 있으나 오래 지속된 병변으로 폐혈관의 비가역적인 변화와 심부전증으로 인한 변화, 심근의 섬유화로 수술수기상의 문제점등이 많으므로 성인보다는 소아기에 시행하는 것이 좋다 하겠다. 그러므로 조기 발견으로 수술을 시행하여야 하며 혹시 성인에서 선천성 심장질환이 발견되면 즉시 파감한 외과적 조치가 있어야 할 것이다.

결 론

저자들은 1964년부터 1979년 9월까지 16년 9개월간 치험한 16세이상의 선천성 심장기형환자 193 예를 고찰한 결과 다음과 같은 결과를 얻었다.

1. 193예 중 남자가 106예, 여자가 87예로 남녀의 비율은 1 : 0.82였다.
2. 16세에서 20세까지의 환자가 85예로 44%를 점하였으며 21세에서 25세까지는 51예로 26.4%, 26세에서 30세까지가 26예로 13.5%의 분포를 나타내었다. 31세에서 35세까지는 21예로 10.9%이며, 36세 이상은 10예로 5.2%의 분포를 나타내었다.
3. 최고령자는 54세의 남자환자로 심방중격결손증 환자였다.
4. 질환별로 분류하여 보면 심방중격결손증이 66예로 34.2%를, 심실중격결손증이 49예로 25.4%를, 활

로써 4 증후군은 34 에로 17.6 %, 개방성 동맥관은 25 에로 13.0 %, 폐동맥협착증은 17 에로 8.8 %, 대혈관전 위증은 2 에로 1.0 %의 분포를 보였다.

5. 수술후 사망은 14 에로 사망율은 7.3 %였다.

6. 성인에서도 수술전에 정확한 진단과 검사로 적절한 환자 선택을 함으로 소아기와 마찬가지로 거의 흡사한 수술사망율을 보여주고 있다고 사료된다.

이상 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Gerbode, F., Kerth, W.J., Sabar, E.F., Selzer, H. and Osborn, J.J.: *The operative treatment of congenital heart lesions in adults. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 48:601, 1964.
2. Kay, H., Lepley, Jr., D., Korn, M.E., Tector, A.J. and Flemma, R.J.: *Surgery for congenital heart disease in the adult. Chest* 69:356, 1976.
3. Leidenfrost, R.D. and Weldon, C.S.: *Surgical correction of congenital heart disease in the adult. Ann. Surg.* 188:448, 1978.
4. Gault, J.H., Morrow, A.C., Gay, W.A. and Ross, J.: *Atrial septal defect in patients over the age of forty years. Clinical and hemodynamic studies and the effects of operation. Circulation* 37:261, 1968.
5. Hanlon, C.R., Barner, H.B., Willman, V.L., Mudd, J.G. and Kaiser, G.C.: *Atrial septal defect. Results of repair in adults. Arch. Surg.* 99:275, 1969.
6. Stansel, H.C., Talner, N.S., Deren, M.M., Heeckeren, D.V. and Glenn, W.W.L.: *Surgical treatment of atrial septal defect. Analysis of 150 corrective operations. Amer. J. Surg.* 121:485, 1971.
7. Cartmill, T.B., DuShane, J.W., McGoon, D.C. and Kirklin, J.W.: *Results of repair of ventricular septal defect. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 52:486, 1966.
8. Tatsuno, K., Konno, S. and Sakakibara, S.: *Ventricular septal defect with aortic insufficiency. Amer. Heart J.* 85:13, 1973.
9. 윤여준, 조범구, 홍승록: 대동맥 동맥류파열. 대한흉부외과학회지, 11:373, 1978.
10. Moreno-Cabral, R.J., Mauri, R.T., Nakamura, F.F., Brainard, S.C. and McNamara, J.J.: *Ventricular septal defect and aortic insufficiency. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 73:358, 1977.
11. 조범구, 노병선, 이종명, 홍승록, 차홍도: 좌심실 우심방 중격결손. 대한흉부외과학회지, 7:209, 1974.
12. Chiariello, L., Meyer, J., Wukasch, D.C., Hallman, G.L. and Cooley, D.A.: *Intracardiac repair of tetralogy of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 70:529, 1975.
13. Higgins, C.B. and Mulder, D.G.: *Tetralogy of Fallot in the adult. Amer. J. Cardiol.* 29:837, 1972.
14. John, S., Mani, G.K., Abraham, K.A., Perianiyagam, W.J., Muralidharan, S., Sukumar, I.P. and Cherina, G.: *Intracardiac repair of tetralogy of Fallot in adults. J. Cardiovasc. Surg.* 20:145, 1979.
15. Gill, C.C., Moodie, D.S. and McGoon, D.C.: *Staged surgical management of pulmonary atresia with diminutive pulmonary arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 73:436, 1977.
16. Cole R.B., Muster, J.S., Fixler, D.E. and Paul, M.H.: *Long term results of aortopulmonary anastomosis for tetralogy of Fallot. Circulation* 43:263, 1971.
17. Jones, J.C.: *Twenty-five years' experience with the surgery of patent ductus arteriosus. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 50:149, 1965.
18. Johnson, L.W., Grossman, W., Dalen, J.E. and Dexter, L.: *Pulmonic stenosis in the adult. New Eng. J. Med.* 287:1159, 1972.
19. Nadas, A.S.: *Pulmonic stenosis - Indications for surgery in children and adults. New Eng. J. Med.* 287:1196, 1972.
20. Finnegan, P., Ihenacho, H.N.C., Singh, S.P. and Abrams, L.D.: *Hemodynamic studies at rest and during exercise in pulmonary stenosis after surgery. Br. Heart J.* 36:913, 1974.
21. Liebman, J., Cullum, L. and Belloc, N.: *Natural history of transposition of the great arteries. Circulation* 40:237, 1969.
22. Gutgesel, H.P., Garson, A. and McNamara, D.G.: *Prognosis for the newborn with transposition of the great arteries. Amer. J. Cardiol.* 44:96, 1979.