

## 성인 선천성 심장기형의 외과적 치료

신현종\*\*·최세영\*\*·박창권\*\*·이광숙\*\*·유영선\*\*

— Abstract —

### Surgical Correction of Congenital Heart Defects in Adult

Hyun-jong Shin, M.D.\*\* , Sae-young Choi, M.D.\*\* , Chang-kwon Park, M.D.\*\* ,  
Kwang-sook Lee, M.D.\*\* , Young-sun Yoo, M.D.\*\*

The records of 248 patients over 16 years of age who had undergone a surgical correction of a congenital cardiovascular malformation during the period of 10 years from August, 1978 to July, 1988 were reviewed. During this period, the incidence of congenital cardiovascular malformation in adult was 18.2% of 1376 total heart disease operated on and 25.5% of 986 congenital heart defects. Among them, there were 200 patients in acyanotic group and 48 patients in cyanotic group. Male versus female ratio was 1:1.28.

The oldest patient was 59 years old female who had atrial septal defect. The mean age was 24.4 years old. The distribution of the lesions showed a large preponderance of atrial septal defects(37.1%) followed in frequency by ventricular septal defects(918.1%), patent ductus arteriosus(17.3%), tetralogy of Fallot(16.1%), and a variety of other complex malformations(3.2%). In the pediatric age group, relative frequency was different from that of this adult group, showing ventricular septal defects, tetralogy of Fallot, patent ductus arteriosus and atrial septal defects in order of incidence.

The hospital mortality and late mortality were 6.0% and 1.7% respectively. The causes of hospital death were low cardiac output in 10 patients, arrhythmia in 2, air embolism in 1, sepsis in 1 and respiratory failure in 1.

Clinical improvement upto NYHA functional class I or II postoperatively has been achieved and sustained in all patients following repair except the patients of late death and receiving reoperation. This result confirms that congenital heart defects in the adults can be corrected with a good outcome and an aggressive operative approach seems justified.

### I. 서 론

오늘날 선천성 심장기형은 진단기술과 수술수기의

\* 본 논문은 1988년도 동산의료원 임상연구비 보조로 이루어진 것임.

\*\* 계명대학교 의과대학 흉부외과학교실

\*\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Keimyung University School of Medicine

1988년 11월 28일 접수

발전과 아울러 일반인의 심장병에 대한 인식이 높아져 대부분 학동기 이전에 교정수술을 시행하는 것이 상례이다. 그러나 아직까지 어떤 이유에서든지 소아기에 완치되지 않고 성인에 이른 경우가 상당수 있는 실정이다. 그 이유를 보면 소아기에는 뚜렷한 증상없이 지내다 성인에서 증상이 발현하는 경우, 소아기에 고식적 수술만 받았거나 교정수술을 시행하였으나 잔류결손이 있는 경우, 기형자체의 복잡성 때문에 최근에야 교정수술이 가능하게된 경우등이 있겠으며 이외에도

사회적, 경제적 여건으로 의료혜택을 받지 못한 경우가 있겠다.

선천성 심장기형은 물론 조기에 진단하여 적절한 외과적 처치를 시행하는 것이 원칙이지만 성인에서 발견된 경우라 할지라도 질병의 자연경과를 잘 이해하고 정확한 술전검사와 적절한 수술의 선택으로 비교적 낮은 사망율로 수술이 가능하게 되었다. 그러므로 소아에서와 같이 적극적으로 외과적 치료를 시행하는 것이 바람직하다 하겠다.

본 계명의대 흉부의과에서는 지난 10년간 수술한 선천성 심장기형환자중 16세 이상의 성인 선천성 심장기형환자 248명에 대한 임상적 관찰성격을 보고하는 바이다.

## II. 대상 및 방법

본 교실에서는 1978년 8월 과를 개설한 이래 1988년 7월까지 10년동안 총 1376에의 심장질환을 수술하였으며 이중 인공심폐기를 이용한 개심술 예가 1189예였다. 질병별로는 선천성 심장기형이 986예로 71.6%였고 후천성 심장질환이 390예로 28.4%였다. 선천성 심장기형중 16세 이상의 성인환자가 251예로 전체 심장질환의 18.2%였고 선천성 심장기형의 25.5%에 해당하였다(표 1).

이에 251예의 성인 선천성 심장기형 수술에서의 3예의 재수술을 제외한 248명의 환자를 대상으로 하여 15세 이하의 소아환자와의 질병별 분포와 수술사망율을 비교하였으며, 비청색군과 청색군으로 나누어서 증상, 혈류역학 및 동반기형등을 검토, 분석하였다.

술전진단은 이학적 소견, 심장초음파검사, 심도자술 및 심혈관조영술에 의하여였으며 수술소견으로 확진

하였다.

사망은 수술사망과 후기사망으로 나누었으며, 한 환자의 재수술에 의한 사망은 후기사망에 속하게 하였다.

## III. 성 적

### 1. 성인 선천성 심장기형의 질병별 빈도

질병별 빈도를 보면 성인에서는 심방중격결손증이 37.1%로 가장 높았으며 다음이 심실중격결손증, 동맥관개존증, 활로씨사징증 등의 순이었다. 이에 반해 소아에서는 심실중격결손증이 41.8%로 가장 높은 빈도를 보였으며 다음이 활로씨사징증, 동맥관개존증, 심방중격결손증의 순이었다. 선천성 심장기형을 비청색군과 청색군으로 나누어 보면 성인에서는 비청색군이 80.6%, 청색군이 19.4%였고 소아에서는 비청색군이 76.9%, 청색군이 23.1%로 양자간에 별 차이가 없었다(표 2).

### 2. 성인 선천성 심장기형의 성별 및 연령별 분류

248명중 남자가 109명 여자가 139명으로 남녀의 성비는 1:1.28이었다. 비청색군에서는 남자가 83명, 여자가 117명으로 여자가 많았으며 청색군에서는 남자가 26명 여자가 22명이었다.

연령별로는 16세에서 20세 사이가 43.1%로 가장 많았으며 전체의 평균나이는 24.4세였다. 최고령자는 59세 여자로 심방중격결손증 환자였고 청색군중에서는 37세의 활로씨사징증 환자가 최고령이었다(표 3).

### 3. 성인 선천성 심장기형의 진단별 분류

(A) 비청색군

Table 1. Cardiovascular disease operated on from Aug. 1978 to Jul. 1988

Group	Open heart surgery	Palliative or closed corrective surgery	Total(%)
Congenital Child <sup>a</sup>	593	142	735(53.4%)
Adult <sup>b</sup>	210	41	211(18.2%)
Acquired Child	11		11(0.8%)
Adult	375	4	379(27.6%)
Total	1189	187	1376

a :under 16 years of age

b :16 years of age and older

(1) 심방중격결손증

92예의 환자중 남자가 37예, 여자가 55예 였으며 평균연령은 28.4세였다. 증상은 운동시 호흡곤란, 빈맥 및 피곤증 등이었으며 대부분 30세이후에 증상이 발현하였다.

술전 심도자 검사상 폐순환과 체순환의 비는 평균 3.7이었으며, 수축기폐동맥압은 평균 31.5mmHg.였다. 연령과 증상의 정도 그리고 폐고혈압의 관계를 보면 40세 이후에 폐고혈압의 빈도가 높아지고 증상이 심해지는 것을 알 수 있었다(그림 1).

동반기형을 보면 폐동맥협착증이 5예, 좌상공정맥

이 3예, 부분폐정맥환류이상증이 1예, 동맥관개존증이 1예 있었으며 후천성 승모판질환과 동반한 경우가 9예로 이들중 발살바동과열과 부분폐정맥환류이상증이 각 1예씩 있었다(표 4).

술전 심전도에서 normal sinus rhythm이 76예로 82.6%였고 심방세동이 5예였다. 이들 5예중 3예가 후천성 심장질환과 동반하였다. 그리고 우각전도 차단이 52예(62.75), 우심실비대증이 36예(43.4%), 제1도 방실 전도차단이 10예(12.1%)였고 심실조동이 3예있었다.

술후 외래 추적조사중 심전도상의 변화가 있었던 경

**Table 2.** Incidence of congenital heart disease in adults and children (N=975)

Group	Adult		child***	
	No.	%	No.	%
Acyanotic	200	80.6	559	76.9
atrial septal defect	92	37.1	83	11.4
ventricular septal defect*	45	18.1	304	41.8
patent ductus arteriosus	43	17.3	132	18.2
vale lesion**	16	6.5	28	3.9
others	4	1.6	12	1.7
Cyanotic	48	19.4	168	23.1
tetralogy of Fallot	40	16.1	132	18.2
others	8	3.2	36	5.0
Total	248		727	

\* One patient had reoperation of repair due to residual VSD.; died. Another patient had reoperation of AVR due to AR after repair of VSD and AR.

\*\* One patient had reoperation of AVR due to AR after repair of AS and PDA. ; died.

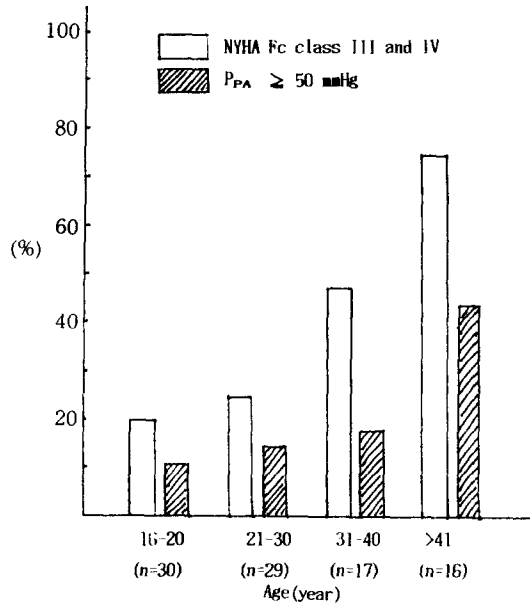
\*\*\* 8 Patients had reoperation.

**Table 3.** Age distribution (N=248)

Disease Age	16-20	21-30	31-40	41-	mean(yr)	oldest(yr)
ASD	30	29	17	16	28.4	59
VSD	24	19	2	-	21.3	36
PDA	16	22	4	1	23.5	46
valve lesion	6	7	2	1	23.1	45
others <sup>a</sup>	2	-	1	1	27.8	41
TOF	27	12	1	-	20.3	37
others <sup>b</sup>	2	5	1	-	23.6	32
Total	107	94	28	19	24.4	

a ; involve 2 of coarctation of aorta, 1 of aortopulmonary window and 1 of Cortriatriatum.

b ; involve 3 of C-TGA, 2 of DORV, 2 of Ebstein's anomaly and 1 of pulmonary atresia



**Fig. 1.** Histogram showing the frequency of NYHA functional class and pulmonary hypertension with corresponding age in 92 patients of atrial septal defect

우는 술전 normal sinus rhythm에서 sinus arrhythmia로 4예, sinus bradycardia로 4예, 심방세동으로 2예, 심방조동으로 1예 변화하였다. 이들중 심방세동 2예는 모두 일시적이었으며 심한 폐고혈압을 동반한 40세 이상의 고령 환자에서 발생하였다. 술전 sinus arrhythmia와 심방세동에서 술후 normal sinus rhythm으로 변환 경우가 각 1예씩 있었다(표 5).

수술방법은 직접 봉합술이 67예(72.8%), patch를

이용한 봉합술이 25예(27.2%)였었다. 술후 합병증은 없었다.

### (2) 심실중격결손증

45예로 전체의 18.1%에 해당하며 남자 26예 여자 19예였고 최고령자는 30세 남자였고 평균연령은 21.3세였다.

술전 NYHA의 기능성 분류를 보면 class I과 II가 34예, III과 IV가 11예였으며 술후에는 잔류성심실중격결손증 1예를 제외한 전례에서 class I과 II로 증상의 호전을 보였다.

술전 폐순환과 체순환의 비는 평균 2.3이었고 폐혈관저항과 체혈관저항의 비는 평균 0.1이었다. 수축기 폐동맥압은 평균 38.9mmHg.였다. 술식으로는 직접 봉합이 20예, patch를 이용한 봉합이 25예였다. 수술 소견상 결손의 부위를 보면 II형이 32예로 대부분을 차지하였고 I형도 13예 있었다. 동반기형으로는 폐동맥협착증이 11예로 가장 많았으며 이중 9예가 누두부협착이었고 나머지 2예중 1예는 판협착과 누두부협착이 동반된 예로 우. 좌단락이 있었던 경우이며 1예는 소위 이공우심실이었다. 이외에 대동맥폐쇄부전증 3예, 발살바동과역 3예, 발살바동 동맥류 2예가있었고 이외에 동맥관개존증, 심방중격결손증, 승모판탈출증이 각 1예씩 있었다(표 6).

술후 합병증으로는 지속적인 현미경상 혈뇨가 1예, 잔류성결손 1예, 창상감염 2예, 술후 일시적 완전방실제전도장애 1예 등이 있었다.

### (3) 동맥관개존증

43예로 전체의 17.3%를 차지하고 남자가 7예, 여자가 36예로 여자가 훨씬 많았다. 최고령자는 46세 여자

**Table 4.** Atrial septal defect in adults

(N=92)

Type	No. of patients	% of 92
Secundum atrial septal defect	86	93.5
alone	67	72.8
with pulmonary stenosis	5	5.4
with left superior vena cava	3.	3.3
with PAPVR	1	1.0
with patent ductus arteriosus	1	1.0
with aquired mitral valve disease	9..	9.8
Partial atrioventricular septal defect	6	6.5

\* One also had unroofed coronary sinus and dextroversion.

\*\* One also had PAPVR.

Legend: PAPVR, rartial anomalous pulmonary venous return

**Table 5.** Comparison of preoperative and postoperative electrocardiogram of atrial septal defect in adults

Preoperative		Postoperative	
Rhythm	No. of patients	Rhythm	No. of patients
Normal sinnu	76(82.6%)	Normal sinus	65
		Sinus arrhythmia	4
		Sinus bradycardia	4
		Premature atrial contraction	1
		AF	2
Sinus arrhythmia	11(2.0%)	Normal sinus	1
		Sinus arrhythmia	10
AF	5(5.4%)	Normal sinus	1
		Sinus bradycardia	1
		AF	3

Note; 15.2% of these 92 patients had postoperative electrocardiogram change.

**Table 6.** Associated anomalies in 45 patients of ventricular septal defect in adults

Type	No. of cases(%)	% of 45
Pulmonary stenosis	11	24.4
Aortic regurgitation	3	6.7
Rupture of Sinus of Valsalva	3	6.7
Aneurysm of Sinus of Valsalva	2	4.4
Patent ductus arteriosus	1	2.2
Atrial septal defect	1	2.2
Mitral prolapse	1	2.2
Total	22	48.9

\* One also had pulmonary stenosis.

였고 평균연령은 23.5세였다.

술전 NYHA 기능성 분류는 class I과 II가 37예, III과 IV가 6예였다. 술전 폐혈류와 체혈류의 비는 평균 3.7이었으며 수축기 폐동맥압은 평균 50.9mmHg. 였다. 술식은 결찰술이 32예였고 완전 분리봉합이 11예였다. 동반기형으로는 승모판폐쇄부전 및 협착증 1예, 이차성 승모판폐쇄부전증 5예, 대동맥판하협착증 1예, 그리고 심내막염으로 인한 대동맥 폐쇄부전증이 1예 있었으며, 그외 거비증으로 인한 빈혈이 있어 비장절제술을 동시에 시행한 1예도 있었다.

술후 합병증으로는 3예에서 성대마비 증상이 있었다 추적조사중 2예에서는 술후 각각 4개월, 5개월에 증상이 소실되었으나 1예에서는 현재까지 증상이 지

속되었다.

(4) 선천성 판막질환

폐동맥협착증이 9예, 대동맥판질환이 6예, 그리고 승모판질환이 1예로 모두 16예였다. 이중 남자가 12예, 여자가 4예였으며 최고령자는 45세의 대동맥협착증 환자였고 평균연령은 23.1세였다.

폐동맥협착증 9예중 판막협착이 8예, 누두부협착이 1예였다. 동반기형으로는 난원공개존증 4예, 삼첨판 폐쇄부전증이 2예 있었고. 술후 합병증은 없었다. 대동맥판질환 6예중 판막하협착이 4예, bicuspid valve에 의한 협착이 2예 있었다. 판막하협착 4예중 3예는 subvalvar membrane에 의한 협착이었고 1예는 경도의 승모판폐쇄부전을 동반한 fibromuscular tunnel형의 협착이었다. 이 환자에서는 변형 Konno술을 시행 후 완전 방실계전도장애가 있어 영구심방동기를 설치하였다. 판막협착증 2예중 1예에서는 교련절개술후 폐쇄부전이 발생하여 인공판막을 치환하였으나 사망하였다. 승모판폐쇄부전증에서는 판막열이 원인이었으며 수술시 일차적으로 수선을 시도하였으나 결과가 좋지 않아 인공판치환술을 시행하였다(표 7).

(5) 기타 비청색성 심장기형

대동맥축착증 2예와 대동맥중격결손증이 1예 있었다. 동맥관개존증을 동반한 대동맥축착증 1예에서는 동맥관을 분리봉합하고 축착부위를 절제후 단단문합을 하였고. 1예에서는 축착부위를 절제후 인조혈관을 삽입하였다. 대동맥중격결손증에서는 체외순환하

**Table 7.** Congenital Valvular Diseases (n=16)

Disease	No. of cases(%)
Pulmonary stenosis	9
valvular	8
infundibular	1
Subvalvular aortic stenosis	4
membrane-	3
fibromuscular tunnel	1
Valvular aortic stenosis(bicuspid)-	2
Miral regurgitation(cleft)	1

\* Two patients also had patent ductus arteriosus.

\*\* Une patient also had patent ductus arteriosus.

에서 분리융합하였다.

(B) 청색군

(1) 활로씨사정증

40예중 남자가 21예, 여자가 19예였으며 최고령자는 37세 남자였고 평균연령은 20.3세였다. 과거에 Blalock-Taussig 단락술을 시행한 경우가 1예 있었다. 증상은 청색증과 운동시 호흡곤란이 주였고 정신지체 자도 3예나 되었다. 이들중 2명은 형제 환자였다.

술전검사 소견을 보면 동맥혈의 산소포화도는 평균

81.2%였고 우심실과 폐동맥간의 압차는 평균 91mmHg. 였다. 전체 환자중 35%에서 동반 기형이 있었으며 이는 심방중격결손이 6예, 좌상공정맥이 2예, 좌폐동맥 발육부전 1예, 무좌폐동맥 1예, 무폐동맥판막 1예, 대동맥판막폐쇄부전 1예, 삼첨판폐쇄부전 1예 그리고 Down씨증후군과 complete AVSD를 합병한 경우가 1예 있었다(표 8). 완전교정술을 시행한 39예에서 우심실유출로 협착에 대한 처치로는 누두부절제와 폐동맥판절개술만 시행한 경우가 21예(53.8%)였고, 우심실유출로에 patch로 확장한 경우가 3예(7.7%), 경관륜 patch를 시행한 경우가 15예(38.5%)이었다(표 9). 술후 합병증으로는 출혈 2예, sinus서맥 1예, 완전방실제전도장애가 1예 있었다.

(2) 기타 청색성 심장기형

활로씨사정증을 제외한 복잡심기형으로는 교정형대동맥전위증 3예, Ebstein씨 기형 2예, 양대동맥우심실기시증 2예, 폐동맥폐쇄증 1예가 있었다. 교정형대동맥전위증에서 1예는 심실중격결손과 폐동맥 협착이 동반된 예로 폐동맥판절개술과 심실중격결손을 patch 봉합 하였고 1예에서는 좌측 방신판막(해부학적 삼첨판)의 폐쇄부전으로 인공판막치환술을 시행한 예이

**Table 8.** Associated anomalies in patients of tetralogy of Fallot in adults

(N=14)

Type	No. of patients	% of 40
Arial septal defect	6	15.0
alone	3	7.5
with left superior vena cava	2	5.0
with aortic regurgitation	1	2.5
Left superior vena cava	2	5.0
Aortic regurgitation	1	2.5
Tricuspid regurgitation	1	2.5
Absent pulmonary valve	1	2.5
Absent left pulmonary artery	1	2.5
Hypoplastic left pulmonary artery	1	2.5
Complete atrioventricular septal defect	1	2.5
Total	14	35.0

**Table 9.** Operative procedure of 39 corrected tetralogy of Fallot in adults

Mode of procedure	No. of patients	% of 39
Infundibulectomy and valvotomy	21	53.8
Right ventricular outflow patch	3	7.7
Transannular patch	15	38.5

다.

1예에서는 dextrocardia, 심실중격결손증, 폐동관협착, 대동맥폐쇄부전, 동맥관개존증, 좌심실발육부전 등이 있어 대동맥관치환, 동맥관결찰 및 변형 Fontan 술식을 하였으나 사망하였다.

Ebstein씨기형 2예는 모두 심방중격결손을 봉합하고 심방화 심실을 plication 하였으며 삼첨판을 수선하였다. 이중 1예는 dextro cardia로서 술전 retrograde conduction과 sinus arrest를 지닌 idioventricular rhythm의 소견을 보여 영구심장박동기를 설치하였다.

양대동맥우심실기시증 환자 2예에서 모두 Subaortic VSD와 폐동맥협착이 있었다. 1예는 결핵으로 인해 좌측폐가 destroyed lung의 소견을 보였던 환자로 술후 호흡부전으로 사망하였다 1예는 변형 Blalock Taussig단락술을 받은 자로 수술후 정상생활을 영위하고 있다.

폐동맥폐쇄증에는 30세 여자로서 VSD와 AR이 동반되어 있었고 술전 대동맥 조영술에서 하행대동맥으로부터 우폐동맥으로 가는 측부혈행을 볼 수 있었다. 수술은 VSD를 patch 봉합하고 대동맥관치환술후 RV-PA conduit 하였다. 술후 호흡기로 부터의 이탈이 불가능해 수술 6일째 우측개흉술하에 측부혈행을 결찰하였다. 이후 호흡기로 부터 이탈이 가능 해졌으며 퇴원후 정상적인 생활을 영위하고 있다.

#### 4. 수술 사망률

전체 248예중 15예가 사망하여 6.0%의 수술사망율을 나타내었다. 이중 비청색군에서 4예, 청색군에서 11예로 각각 2.0%, 22.9%였다. 소아의 경우는 전체 7.2%, 비청색군 3.0%, 청색군 21.3%로써 성인과 소아의 수술사망율은 비슷하였다(표 10).

**Table 10.** Operative mortality of congenital heart disease

Group	No. of patients	Np. of death	Operative mortality(%)
Adult Acyanotic	200	4	2.0
Cyanotic	48	11	22.9
	248	15	6.0
Child Acyanotic	566	17	3.0
Cyanotec	169	36	21.3
	735	53	7.2
Total	983	68	6.9

**Table 11.** Causes of operative death (n=15)

Cause	No.of patients)
Low cardiac output syndrome	10
Arrhythmia	2
Air embolism	1
Respiratory failure	1
Sepsis	1

수술사망의 원인별로는 저심박출증 10예, 부정맥 2예, 공기 전색증, 호흡부전 1예, 폐혈증 1예였다(표 11).

후기사망율은 233명의 병원 생존자중 4예로 사망율이 1.7%였으며 그 원인별로는 심실중격결손증 수술 후 10개월뒤 fulminant hepatitis로 사망한 1예, 동맥관개존증과 승모판폐쇄부전 및 협착증으로 동맥관 분리 봉합술 및 승모판막이식술을 시행한 후 9개월뒤 좌심실부전으로 사망한 1예가 있었는데 이 환자는 술전 초음파 검사상 LVESD이 6.0cm. ejection fraction이 31%로 좌심실 기능이 매우 불량한 경우였다. 그리고 1예는 대동맥관 협착증과 동맥관개존증이 있어서 판막절개술과 동맥관 결찰술을 시행한 후 지속적인 대동맥판막폐쇄부전증이 남아 있어서 처음 수술후 6개월 뒤 대동맥판막이식술을 시행하였으나 술후 10일째 저심박출증으로 사망하였으며 나머지 1예는 잔류성 심실중격결손증으로 재수술시 좌심실부전으로 사망하였다(표 12).

#### IV. 고 찰

선천성 심장기형은 병리해부학적으로 2개의 큰 부류, 즉 혈류의 협착을 지닌 심장질환과 심내 혹은 심

**Table 12.** Causes of late death in 233 patients of hospital survivor

(N=4)

No	Diagnosis	date arter lst op.	cause of death
1.	VSD	10 months	fulminant hepatitis
2.	PDA+MSR	9 months	left heart failure
3.	Residual VSD	8 months	low cardiac output
4.	AR	6 months	hepatorenal failure

\* These patients had reoperation.

Note: Late mortality is 1.7 %

외의 단락을 지닌 질환으로 분류할 수 있으며 이 병변이 복합된 경우도 있다<sup>11</sup>. 협착성 병변은 심실부담을 증가시켜 심근에 손상을 주며 결국에는 심근의 섬유화와 울혈성 심부전을 초래한다. 단락의 경우 폐혈류의 증가에 의해 폐동맥고혈압이 발생하며 장기간 지속시 비가역적인 폐혈관의 기질적 변화를 야기한다. 그러므로 선천성 심장기형의 수술은 상기의 변화들이 발생하기 전에 시행하는 것이 원칙이라 하겠다.

그러나 우리 주위에는 여러 원인에 의해 소아기에 적절한 치료를 받지 못하고 성인에 이른 경우가 상당수 있다. 본 조사에서는 16세 이상의 선천성 심장기형의 수술예가 동기간에 시행한 전체 심장수술예의 18.2%를 차지하였다. 이는 Mayo Clinic<sup>2)</sup>의 4.7%, Doty<sup>3)</sup>의 0.4%에 비해서 매우 높은 비율이었다. 이는 구미선진국에 비해 국내에서 심장수술이 비교적 늦게 시작되었기 때문에 소아기에 적절한 처치를 받지 못하고 성인이 된 경우가 많기 때문인 것으로 사료된다. 질병별 발생빈도를 보면 여러저자들<sup>3-7)</sup>의 보고에서와 같이 소아에서는 심실중격결손증이 가장 높은 빈도를 보인 반면 성인에서는 심방중격결손증 환자가 가장 많았다.

심방중격결손증 환자는 대부분 다른 기형보다 증상이 완만하였으며 고령자도 가장 많았다. 전체환자 92예중 33예(35.9%)가 NYHA의 기능성 분류 III과 IV에 해당하였고 이들의 대부분이 35세 이상이었으며 폐동맥고혈압을 동반하고 있었다. Bokoe<sup>8)</sup>는 24예의 심방중격결손증 환자중 기능성 분류 III과 IV가 70%라고 보고하면서 환자의 나이가 많을수록 폐동맥 고혈압의 빈도가 높으며 증상의 정도가 심하다고 하였다. Cault 등<sup>9)</sup>도 40세 이상의 환자 62예중 69%에서 폐동맥고혈압을 동반하였고 94%에서 증상이 있다고 보고하였다. 즉 증상은 단락양에 좌우된다기 보다는 나이에 관계하며 대부분 20~30대 까지는 증상이 없다가 40~50대에 실질적으로 모든 환자에게서 증상이 나타나며<sup>3,</sup>

4), 폐동맥고혈압과 단락정도와는 관계는 없었다<sup>10)</sup>. 수술전의 모든 부정맥은 심방내 좌우단락에 의한 우심방의 팽창이나 상, 하공정맥사이의 ectopic circuit에 의한 것으로 알려졌다<sup>11)</sup>. 심방세동의 빈도는 이등<sup>12)</sup>은 6.9%로 보고하였고 Kelly등<sup>13)</sup>은 45세 이상의 환자에서 73.7%로 높은 율을 보고하였다. 저자의 경우는 5.4%였으며 이들의 나이는 34~49세로 평균 42세였고 폐동맥수축기압이 평균 52mmHg.로 연령의 증가 및 폐동맥고혈압과 관련이 있음을 알 수 있었다. 술후 외래 추적조사중 술전의 normal sinus rhythm 환자중 2예에서 일시적인 심방세동이 나타났으며 9예에서 그외 부정맥이 나타나 Magilligan등<sup>14)</sup>의 수술이 새로 발생하는 심세동을 억제시키지 못한다는 주장과 같았으나 이등<sup>12)</sup>과 Dave등<sup>15)</sup>의 보고에서와 같이 술전의 심방세동이 술후에 normal sinus rhythm으로 변환에도 2예 있었다. 술후 증상을 보면 수술사망 2예를 제외한 전예에서 기능성 분류 I과 II로 호전되었다. 따라서 심방중격결손증은 폐혈관의 기질적변화가 오기전에 수술하면 연령에 관계없이 좋은 결과를 보므로 적극적인 처치가 필요하다 하겠다.

심실중격결손증은 소아기에서 가장높은 빈도를 보이는 기형이나 성인에서 심방중격결손증보다 빈도가 낮다. 이유는 첫째 상당수가 영유아기에, 드물게는 성인에서도 자연폐쇄가 일어나며, 둘째 결손이 클경우 심부전으로 소아기에 사망하며, 셋째 많은 환자가 유아 혹은 유년기에 수술을 받기 때문이다. 이 질환의 합병증으로는 대동맥폐쇄부전증, 심내막염, 폐동맥고혈압 유발, 누두부 협착, 심부전등이 있다. 대동맥폐쇄부전의 동반율은 Gatsuno등<sup>16)</sup>은 8%, Corone등<sup>17)</sup>은 6.3%라 보고하였고 저자들의 경우 3예(6.7%)에서 대동맥폐쇄부전증이 있었다. 이의 원인으로는 심내막염에 의한것, 결손을 통한 대동맥관막척의 탈장, 관막 자체의 병변등이 있으나 본 조사에서는 모두 1형의 심실중격결손과 우관상관막척의 탈장에 의한 것이



었다.

Alpert등<sup>4)</sup>은 심실중격결손증 환자의 술후추적(6년간)을 통하여 대동맥폐쇄부전이 있는 환자는 없던 환자의 3%의 사망율에 비해 12%의 높은 사망율을 보인다고 하였다. 그러므로 술전에 폐동맥폐쇄부전이 동반된 환자에서는 술후 보다 세밀한 추적관찰이 필요하다 하겠다. 누두부협착의 경우 Cartmill등<sup>18)</sup>은 13%의 환자에서 동반하였다고 보고하였으며 저자들의 경우는 24.4%였으며 이중 1예는 협착의 정도가 심하여 우. 좌단락을 보인 경우도 있었다. 이외에도 심내막염, 발살바동과열등의 여러 합병증이 있었으나 수술 사망은 1예였으며 후기사망 2예를 제외한 전예에서 증상의 호전이 뚜렷하였다. 그러므로 심실중격결손증도 소아에서와 같은 적응으로 적극적으로 수술을 시행하는 것이 바람직하다 하겠다.

동맥관개존증은 심내막염, 심부전, 및 폐혈관의 기질적 변화등의 위험이 있으므로 어느 연령층에서도 적응만 되면 수술을 시행하여야 하며 성인의 경우 지속적인 폐동맥고혈압으로 동맥관의 석회화가 생길수 있으므로 수술시 세심한 주의를 하여야 한다.

성인에서의 선천성 심판막질환은 오랜 기간동안 좌류성 혈류에 의해 선천적으로 변형된 판막이 점차 섬유화 및 석회화되어서 유년기에는 증상이 없다가 성인이 되면서 수술까지 받아야하는 병변으로 된다<sup>3)</sup>. 폐동맥협착증의 수술적응을 정하는데 Johnson등<sup>19)</sup>은 우심실수축기압 보다나 환자의 임상적 상태에 근거를 두어야 한다고 한 반면 Alpert등<sup>4)</sup>은 우심실수축기압이 75mmHg. 이상이면 증상에 관계없이 판막절개술을 시행하여야 한다고 주장하였다. 저자의 경우는 우심실과 폐동맥의 수축기압차가 50mmHg. 이상시를 수술적응으로 하였다.

청색증 심장기형은 1945년 Blalock과 Taussig가 활로씨사정증의 고식적 수술방법을 개발한 이후부터 많은 복잡심기형이 이런 방법 등에 의해서 수명을 연장하였으며, 수기의 발달로 인해 대부분의 경우 어떤 나이든지 완전교정이 가능하게 되었다. 활로씨사정증 환자의 55%가 5세이전에 사망하나<sup>20)</sup>, 대동맥폐동맥간의 측부혈행이 발달한 경우<sup>21)</sup>이거나 우심실 유출로의 협착이 심하지 않아 혈류역학적으로 큰 지장을 받지 않는 경우<sup>22)</sup>는 성인에 까지 생존할 수 있다. 그러나 시간이 경과하면서 폐혈류의 변화, 해부학적 부위의 stress, 그리고 불포화 동맥혈의 유해작용등으로 인해 대부분 25세를 넘기지 못한다<sup>23)</sup>. 어린이에서는 울혈

성 심부전은 잘안생기나 우심실이 오랜기간동안 높은 압력으로 인한 부담때문에 심근이 퇴행하고 섬유화되어서 울혈성 심부전을 유발하며 이 울혈성 심부전이 성인 활로씨사정증 환자가 사망하는 또 하나의 원인이 된다<sup>24)</sup>.

심실의 compliance를 감소시키는 점진적 변화로 우심실확장기말압이 소아에서는 증가하는 것이 드문데 반해 성인에서는 증가한다. Abraham등<sup>25)</sup>은 우심실확장기말압이 9mmHg. 이상 증가된예가 23.8%로 보고하였으며 저자의 경우는 12.5%였다. 수술사망율은 22.5%였으며 다른이들의 보고를 보면 1.3%에서 23.3%에 이르기까지 다양한 수술사망율을 보여주고 있다.<sup>6, 23, 26, 27, 28)</sup>. 술후 결과는 다른 이들<sup>28, 29)</sup>의 보고와 같이 술후 외래추적 조사중 87%에서 NYHA Class I으로 되었지만 좀더 장기적인 관찰을 해야할 것으로 생각된다.

최근들어 심장외과 영역에서의 수술요법의 눈부신 발전으로 대혈관전위증등의 복잡심기형의 수술이 가능해지고 있으나 이와같은 질환의 경우 성인 연령까지 생존하는 경우는 극히 드물며 생존한 예에서도 병의 진행정도가 극심하여 수술성적은 아직도 만족할만하지 못한 것이 현실이다.

전체 수술사망율을 보면 6.0%로 김등<sup>6)</sup>의 7.3%, Gerbode등<sup>30)</sup>의 8.4%, Leidenfrost등<sup>7)</sup>의 2.95와 유사하며 동기간의 소아 수술사망율 7.2%와 큰 차이가 없었다. 그러나 청색군에서의 사망율은 22.9%로 비청색군에서의 2.0%에 비해 훨씬 높아서 복잡심기형의 대한 수술 성적이 역시 좋지 못했다. 후기사망은 전체 233예중 4예로 사망율이 1.7%이며 심장질환에 의한 것이 3예, 기타원인에 의한 것이 1예 있었다.

결론적으로 성인 선천성 심장기형도 소아에서와 같은 기준으로 수술시 비교적 만족할만한 결과를 얻었다. 그러나 소아에서와는 달리 오래 지속된 병변으로 인한 폐혈관의 기질적 변화, 심근의 퇴행성 변화에 따른 심부전등의 문제점이 있으므로 술전의 환자선택에서나 술중의 심근보호에 각별한 주의를 요하며 술후의 추적, 관리에서도 철저를 기하여야 할것으로 사료된다.

## V. 요 약

저자들은 1978년 8월부터 1988년 7월까지 10년간에 걸쳐 수술을 시행한 16세 성인 선천성 심장기형 환자

248명에 대한 임상적 성적을 분석한 결과 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 성인 선천성 심장기형의 수술에는 동기간의 전체 심장질환의 18.2%, 선천성 심장질환의 25.5%에 해당하였다. 그 중 비청색군이 200예로 80.6%, 청색군이 48예로 19.4%를 차지하였다.

2. 성별 분포는 전체 성인 선천성 심장기형 환자중 남자가 109예, 여자가 139예로 남녀 성비가 1:1:28이었다.

3. 연령 분포는 16세에서 20세까지가 107예로 43.1%를 차지하여 가장 높은 빈도를 나타내었고, 최고령자는 59세 여자로서 심방중격결손증 환자였으며, 청색군에서는 37세 남자로서 활로씨사정증 환자였다. 평균 연령은 24.4세였으며 평균연령이 가장 낮은 질병은 활로씨사정증이었다.

4. 진단별 빈도를 보면 성인에서는 심방중격결손증이 92예(37.1%)로 가장 많았고, 심실중격결손증 45예(18.1%), 동맥관개존증 43예(17.3%), 활로씨사정증 40예(16.1%)의 순인데 반하여, 보아에서는 심실중격결손증, 동맥관개존증, 활로씨사정증, 심방중격결손증의 순이었다.

5. 248예의 성인 선천성 심장기형 환자중 15예가 사망하여 6.0%의 수술사망율을 보였으며, 이 중 비청색군이 200예중 4예로 2.0%였고, 청색군이 48예중 11예로 22.9%였다. 후기 사망은 일차수술 생존자 233예중 4예로 후기 사망율이 1.7%였다.

6. 술후 증상호전은 재수술한 경우와 후기 사망을 제외한 모든 환자에게서 NYHA 기능성 분류 I 혹은 II이었다.

## REFERENCES

1. Kanjuh V. I., Edwards J. E.E.; *A review of congenital anomalies of the heart and great vessels according to functional categories, Pediatr Clin North Am* 11;55-105, 1964
2. Danielson G. K., McGoon D.C.; *Surgical considerations in treating adults with congenital heart disease. Cardiovasc Clin.* 10(1); 543, 1979
3. Donald B. Doty ; *Congenital heart disease in the adult ; In Robert A. J. (ed); Difficult problems in the adult cardiac surgery, Chicago, Year book medical publishers inc, 1985 p369*
4. Alpert J.S., Braunwald E.; *Congenital herart disease*

- in the adult, In Brauwald E(ed); Heart disease : A textbook of cardioveascular medicine Vol 2, Philadelphia, London. Toronto, W.B. Saunders company, 1980 p1057*
5. 이 정렬, 서 경필; 성인에서 선천성 심장기형의 수술 성적, 대한흉부외과학회지, 19 : 116, 1986
6. 김 광호, 김 은기, 조 범구, 홍 성록; 성인의 선천성 심장질환의 외과적교정, 대한흉부외과 학회지, 13 : 34, 1980
7. Leidenfrost R.D. and Weldon C.S. ;*Surgical correction of congenital heart dis ease in adult, Ann. Surg.* 188, 1978
8. Seth Hokoe, Magovern G.J., Liebler G.A. and Park S.B. ; *Congenital heart dise ase in adults, Arch Surg.* 110:960, 1975
9. Gault J.H., Morrow A.C., Gey W.A. and Ross T. ; *Atrial septal defect in patie ents over the age of forty years, Clinical and hemodynamic studies and the ents over the age of forty years, Clinical and hemodynamic studies and the effects of operation, Circulation* 37:261, 1968
10. Cohn L.H. and Collins J.J. ; *Surgical treatment of congenital heart disease in adults, Chest* 64:60, 1973
11. Clark E.B. and Kugler J.D. ; *Preoperative secundum atrial septal defect with coexisting sinus node and atrioventricular node dysfunction, Circulation* 65: No. 5, 976, 1982
12. 이 영택, 채현, 서 경필 ; 성인에 있어서 심방중격결손증 교정수술후 심전도의 경시적 변화에 관한 연구, 대한흉부외과학회지, 20 : 2, 1987
13. Kelly J.J. and Lyons H.A. ; *Atrial septal defects in the aged Ann Int Med* 48:267, 1958
14. Magilligan D.J., Lam C.R., Lewwis J.W. and Davila J.C. ; *late results of at rial septal defect repair in adults, Arch Surg* 113: 1245, 1978
15. Dave K.S., Pakrash B.C., Wooley G.H., et al : *Atrial septal defect in adults, Am J Cardiol* 31 : 7, 1973
16. Tatsuno k., konno S. and Sakakibara S.; *Ventricular septal defect with aortie insufficiency, Amer Heart J* 85 : 13, 1973
17. Corone P., Doyon F., Gaudeau S., Guerin F., Vernant P., et al ; *Natural hist ry of ventrocular septal defect : A study involving 790 cases, Circulation* 5 : 908, 1977

18. Cartmill T.B., Dushane J.W., McGoon D.C. and Kirkin J.W.; *Results of repair of ventricular septal defect, J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 52 : 486, 1986
19. Johnson L.W., Grossman W., Dalen J.E. and Dexter L. ; *Pulmonary stenosis in adult, New. Engl. j. of Med.* 287 : 1159, 1972
20. Hertranoue E.G., Blackstone E.H., Hazelrig J.B., et al ; *Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot, Am. J. Cardiol.* 42 : 458, 1978
21. Burch G.E., De Pasquale N.P. and Phillips J.H.: *Tetralogy of Fallot associated with well developed left muscle mass and increased life span, Am J Med,* 36:54, 1964
22. Walker W.J., Garcia-Gonzalez F., Hall R.T., Czarnecki S.W., et al ; *Interventricular septal defect : Analysis of 415 catheterized cases, 90 with serial hemodynamic studies, Circulation* 31: 54, 1945
23. Prusty, S. and Ross, D.N. ; *Adult cyanotic congenital heart disease, Thorax* 30 : 650, 1975
24. Jones M. and Ferrans V.J. ; *Myocardial degeneration in congenital heart disease: congenital heart disease associated with muscular obstruction to right ventricular outflow, Am. J. Cardiol.* 39 : 1051, 1977
25. Abraham, K. A., George Cherian, V. Dayasagar Rao, et al ; *Tetralogy of Fallot in adults : A report on 147 patients, Am J Med,* 66 : 811, 1979
26. Higgins C.B. Mulder D.G.; *Tetralogy of Fallot, Am, J. Cardiol.* 29 : 837, 1972
27. 안 력, 서 경필, 이 영우 ; 성인 활루4징증에 대한 개심술, 대한흉부외과 학회지, 19 : 627, 1986
28. Stanley Joho, N.K. Kejriwal, Edwin Ravikumar, V.V. Bashi, B.B. Mohanty and Sukumar I.P.: *The clinical profile and surgical treatment of tetralogy of Fallot in the adults : Results of repair in 200 patients. Ann Thorac Surg,* 41 : 502, 1986
29. Cairns J.A., Dobell A.R.C., Gibbon J., et al ; *Benign prognosis of right bundle branch block and left anterior hemiblock after intracardiac repair of tetralogy of Fallot, A. J. Cardiol.* 33 : 129, 1974
30. Gerbode F., Kerth, W.J., Sabar E.F., Selzer H. and Osborn J.J. ; *The operative treatment of congenital heart lesion in adults, J Thorac Cardiovasc Surg* 48 : 401, 1964