

성인의 선천성 심혈관 기형에 대한 수술 성적

김영대* · 박서완* · 이형렬* · 김종원* · 이성광* · 정황규*

=Abstract=

The Surgical Outcome of Congenital Cardiovascular Disease in Adult

Young Dae Kim, M.D.*, Seo Wan Park, M.D.*, Hyung Ryul Lee, M.D.*,
Jong Won kim, M.D.*, Sung Kwang Lee, M.D.*, Hwang Kiw Chung, M.D.*

Between 1983 and 1993, 250 patients over 16 years of age who had undergone a surgical correction of a congenital cardiovascular disease were reviewed. 222 patients were divided into acyanotic group and 28 patients were cyanotic group. The most common defects were atrial septal defect (96 patients) and ventricular septal defect (95 patients).

There were 128 patients in the third decade, 71 patients under 20 years of age, 40 patients in the fourth decade and 11 patients over 40 years of age. The male to female ratio was 1.05:1.

Operative mortality was 6.8% (4.1% in the acyanotic group and 26.8% in the cyanotic group) and the most common cause of death was low cardiac output syndrome.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995;28:340-5)

Key words : 1. Heart disease, congenital
2. Mortality

서 론

성인에서의 선천성 심혈관 질환은 심장 외과의 특별한 분야로 간주되고 있으며¹⁾, 수술적 치료를 아직 받지 않은 환자 뿐만 아니라 이미 수술을 받고 더 이상의 수술이 필요없는 환자, 고식적 수술 후 교정술이 필요한 환자, 현재로서는 이식 수술을 제외하고 수술이 불가능한 환자들도 포함된다. 선천성 심혈관 질환은 의학의 발달과 사회, 경제적 여건의 개선으로 대부분 학동기 이전에 수술을 받게 되었지만^{2~4)} 성인에서 관찰되는 선천성 심혈관 질환은 여전히 그 빈도가 증가하고 있다⁵⁾.

부산대학교 흉부외과학 교실에서는 1983년부터 1993년

까지 수술을 시행한 성인 선천성 심혈관 질환 환자를 분류하고 그 수술 결과를 보고하는 바이다.

대상 및 방법

1983년 1월부터 1993년 12월까지 11년간 부산대학교 병원에서 수술을 받은 250례의 16세 이상 성인 선천성 심혈관 질환 환자를 대상으로 기형의 진단별 분류와 성별 및 연령별 분포, 술후 합병증과 수술 성적을 분석하였다. 16세 이전에 교정 수술을 받은 후 그에 대한 합병증이나 후천성으로 발생한 판막 질환 등으로 재수술을 받은 경우는 제외하였다.

* 부산대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Pusan National University

논문접수번호: 940912 논문통과일: 94년 10월 6일

통신저자: 김영대, (602-739) 부산시 서구 아미동 1-10, Tel. (051) 240-7267, Fax. (051) 243-9389

결 과

1. 진단별 분류

10년간 수술을 시행한 성인 선천성 심혈관 질환 중 비청색군은 222례(88.8%)였고 그 중 심방중격결손증이 96례, 심실중격결손증이 95례 등으로 가장 많은 빈도를 보였으며 동맥관개존증 20례, 폐동맥협착증 6례, 대동맥축착증 3례 등이었고 발살바동 동맥류, 관상동맥류가 각각 1례씩이었다. 청색군은 활로씨 4증이 25례, 대혈관 전위증 2례, 심방중격결손증을 동반한 총폐정맥연결 이상 1례 등으로 총 28례(11.2%)였다.

2. 연령 및 성별 분포

성인 선천성 심혈관 질환 환자 250례 중 남자 환자가 128례, 여자 환자가 122례로 남녀비는 1.05:1이었고 심방중격결손증과 동맥관개존증의 경우는 여자 환자가, 심실중격결손증의 경우는 남자 환자가 더 많았다(Table 1).

연령별 분포는 20대 환자가 128례(51.2%)로 가장 많았고 16세에서 19세까지가 71례(28.4%), 30대가 40례(16%), 40세 이상이 11례(4.4%)였고 최고령자는 심방중격결손증 환자로 53세 였으며 청색군의 최고령자는 29세의 활로씨 4증 환자였다(Table 2).

3. 수술 사망률

수술을 시행한 250례 중 사망한 환자는 17례(6.8%)였는데 비청색군이 222례 중 9례로 4.1%, 청색군이 28례 중 8례로 26.8%의 사망률을 보였다. 질환별 사망률은 심방중격결손증이 96례 중 1례로 1.0%, 심실중격결손증이 95례 중 5례로 5.3%, 동맥관개존증이 20례 중 1례로 5.0%였고 활로씨 4증이 25례 중 7례(28.0%)로 높은 사망률을 보였다(Table 3).

4. 수술 합병증 및 사망 원인

수술 합병증으로는 저심박출 증후군이 13례로 가장 많았고 창상감염이 9례, 수술 출혈이 6례, 중격동염과 동성빈맥이 각각 4례, 완전 방실 차단이 3례 등이었고 그의 심실성 부정맥, 세균성 심내막염, 성인성 호흡부전 증후군, 간부전, 뇌 색전증, 급성 신부전, 정신병 등이 있었다. 사망 원인이 된 합병증으로는 저심박출 증후군이 10례로 가장 많았으며, 심내막염, 출혈, 중격동염에 속발된 패혈증, 부정맥, 성인성 호흡부전 증후군 등이 있었다(Table 4).

Table 1. Sex distribution of congenital cardiovascular disease in adult

Disease	M	F	Total
Acyanotic group			
ASD	38	58	96
VSD	62	33	95
PDA	7	13	20
CoA	2	1	3
PS	4	2	6
RASV	0	1	1
Coronary AV fistula	0	1	1
Cyanotic group			
TOF	13	12	25
TGA	2	0	2
TAPVR	0	1	1
	128	122	250

ASD: atrial septal defect, VSD: ventricular septal defect, PDA: patent ductus arteriosus, CoA: coarctation of aorta, PS: pulmonary stenosis, RASV: rupture of aneurysm of sinus of valsalva, TOF: tetralogy of fallot, TGA: transposition of great arteries, TAPVR: total anomalous pulmonary venous return

고 찰

선천성 심혈관 질환은 그 정의에 의하면 출생시 존재하는 것이지만 그 자연 경과가 아주 다양해 어떤 경우에는 소아기를 지나기까지 전혀 증상이 없다가 성인기에 이르러 나타나게 된다⁵⁾. 또한 성인에서의 선천성 심혈관 질환은 이미 수술을 받았지만 고식적 수술에 그쳐 교정 수술을 필요로 하는 경우나 교정술을 시행했다 하더라도 잔류 결손이 있는 경우, 기형 자체의 복잡성으로 수술이 불가능했던 경우를 포함하고 있으며 그 외에도 이전에 진단받고 수술을 권유 받았으나 개심술에 대한 인식 부족, 사회 경제적 여건으로 수술을 받지 못한 경우도 있다²⁻⁵⁾.

성인 선천성 심혈관 질환을 그 생존 형태(survival patterns)에 따라 성인기까지 생존 가능한 혼한 기형, 성인기까지 생존 가능한 혼하지 않는 기형, 성인기의 생존이 드물게 존재하는 혼한 기형 등의 세가지 경우가 포함되는 자연 생존(natural survival) 형태와 수술 또는 심도자를 통한 치료 후의 생존 형태로 분류하기도 하는데, 성인기까지 생존 가능한 혼한 기형으로는 대동맥이첨판증(bicuspid aortic valve), 대동맥축착증(CoA), 폐동맥판막협착증(pulmonary valve stenosis), 이차공형 심방중격결손증, 동맥관개존

Table 2. Age distribution of congenital cardiovascular disease in adult

Disease	Age				Total	Oldest age
	16~19	20~29	30~39	40~		
Acyanotic group						
ASD	22	39	28	7	96	53
VSD	36	52	6	1	95	43
PDA	4	10	4	2	20	40
CoA	0	3	0	0	3	26
PS	1	5	0	0	6	27
RASV	0	1	0	0	1	25
Coronary AV fistula	0	0	0	1	1	47
Cyanotic group						
TOF	8	15	2	0	25	29
TGA	0	2	0	0	2	21
TAPVR	0	1	0	0	1	24
	71	128	40	11	250	

ASD: atrial septal defect, VSD: ventricular septal defect, PDA: patent ductus arteriosus, CoA: coarctation of aorta, PS: pulmonary stenosis, RASV: rupture of aneurysm of sinus of valsalva, TOF: tetralogy of fallot, TGA: transposition of great arteries, TAPVR: total anomalous pulmonary venous return

Table 3. Operative mortality of congenital cardiovascular disease in adult

Disease	Case	Death	Operative Mortality (%)
ASD	96	1	1.04
VSD	95	5	5.26
TOF	25	7	28.00
PDA	20	1	5.00
CoA	3	2	66.67
TGA	2	1	50.00
PS	6	0	0
RASV	1	0	0
Coronary AV fistular	1	0	0
TAPVR	1	0	0
	250	17	6.8

ASD: atrial septal defect, VSD: ventricular septal defect, PDA: patent ductus arteriosus, CoA: coarctation of aorta, PS: pulmonary stenosis, RASV: rupture of aneurysm of sinus of valsalva, TOF: tetralogy of fallot, TGA: transposition of great arteries, TAPVR: total anomalous pulmonary venous return

Table 4. Postoperative complication of congenital cardiovascular disease in adult

Disease	Complication	Cause of Death
LOCS	13	10
Wound infection	9	0
Postoperative bleeding	6	2
Mediastinitis (Sepsis)	4	1
Sinus tachycardia	4	0
Complete A-V block	3	0
Ventricular arrhythmia	2	1
Endocarditis	2	2
ARDS	2	1
Hepatopathy	2	0
Cerebral embolism	2	0
ARF	1	0
Psychosis	1	0
Total	51	17

LOCS: low cardiac output syndrome, ARDS: acquired respiratory distress syndrome, ARF: acute renal failure

중 등이 있고, 성인기까지 생존 가능한 흔하지 않는 기형에는 Ebstein's 기형, 발살바동 동맥류, 관상동맥루 등이 포함되며, 성인기까지 드물게 생존하는 흔한 기형으로는 심실중격결손증, 활로씨 4중 등을 들고 있다⁵⁾.

성인 선천성 심장 질환의 발생 빈도는 비교적 높아 전체

선천성 심장 질환의 18~25%에 이르며^{2~4)}, 진단별 발생 빈도는 심방중격결손증이 가장 많이 보고되고 있으며 다음으로 심실중격결손증, 동맥관개존증 또는 활로씨 4중 등의 순으로 보고되고 있다^{2~7)}.

본 교실에서 수술을 시행했던 질환들에 대해서 고찰해

보면 심방중격결손증은 성인에서 관찰되는 선천성 심혈관 질환의 가장 많은 빈도를 차지하며 특히 40세 이상 환자의 30~40%에 달하는데^{8,9)}, 그 이유는 성인기까지 증세가 없거나 이학적 소견이 경미하여 인식되지 못하는 경우가 많기 때문이다. 이러한 환자들에 있어서 간혹 수술적 치료없이 오래 사는 경우도 있지만⁹⁾, 40세 이상의 환자에서 자연 생존율은 50% 이하로 떨어지게 되는데 나이와 연관된 좌심실 확장력의 감소에 따른 좌우 단락의 증가와 심방성 부정맥 특히 심방 세동의 발생 빈도의 증가, 지속적인 좌우 단락에 의한 폐동맥 고혈압의 발생 등이 그 이유로 지적되고 있고⁸⁾ 심방중격결손증에 동반된 승모판 질환의 빈도와 그 정도 역시 연령의 증가에 따라 증가되고 심해진다고 알려져 있다¹⁰⁾. 성인기에 수술하게되는 심방중격결손증은 어느 연령층에서도 낮은 사망률로 수술이 가능하지만⁷⁾ 폐동맥압이 높은 경우는 높은 사망률이 보고되고 있고^{5,11)}, 수술 후 대부분 우심실의 크기가 줄어들지 않으며 특히 술전 우심실 부전이나 삼첨판폐쇄부전이 있는 경우는 술후에도 계속 크기가 증가하고 우심박출량도 정상으로 되기 힘들며 환자의 증상도 크게 개선되지 않는 것으로 보고되어 있으며¹²⁾ 심방성 빈맥의 발생도 빈번한 것으로 알려져 있다⁵⁾. 그러나 폐동맥 고혈압이나 증상의 정도를 고려하지 않는다면 60세 이상의 환자에서도 수술로 큰 도움을 줄 수 있고 폐혈관 저항이 증가한 경우라도 수술적 치료만이 환자의 생명 연장의 기회를 주기 때문에 심방중격결손증에 있어 나이는 수술 적응에 대한 기준이 되지 않는다고 할 수 있다^{5,11,13)}.

동맥관개존증은 생후 1년까지는 대부분의 환자가 증상 없이 지내게 되고¹⁴⁾ 비교적 오래 생존할 수 있다고 알려져 있지만, Campell 등¹⁵⁾에 의하면 치료하지 않은 환자의 42%가 45세 이전에 사망하게 되고 연령이 증가할수록 세균성 심내막염의 발병률이 증가하고 심부전이나 우좌 단락을 동반하는 폐고혈압에 빠진다고 한다.

선천성 관상동맥루는 성인기까지 생존 가능한 가장 흔한 선천성 관상동맥 기형으로^{8,11)} 정상적으로 대동맥에서 기시한 관상동맥이 다른 관상동맥이나 심방 또는 심실, 폐정맥동, 관상정맥동, 폐동맥, 폐정맥, 상공대정맥 등과 누관을 형성하는 것으로 그 증상의 여부나 여명은 루를 통한 혈류량에 좌우된다^{5,11)}.

대동맥 기저부에서 근육조직과 탄성조직의 결핍에 의해 발생하는 발살바동 동맥류는 30~60%에서 심실중격결손증이 동반되는데 파열되지 않은 경우는 대부분 증상이 없지만 감염 또는 주위 기관으로의 침범에 의한 증상이 나타

날 수도 있다¹¹⁾. 파열은 주로 사춘기 이후에서 30세 이전에 나타나며⁸⁾ 대동맥판막폐쇄부전이 동반되지 않는 경우는 수술 성적이 아주 좋은 것으로 알려져 있다⁵⁾.

Ebstein 기형에 있어 성인기까지의 생존은 우심실의 혈액학적 상태, 두 심방 사이의 교류(좌우 단락)의 유무, 방성 빈맥의 유무와 그 정도에 영향을 받는데 성인기를 지나기까지 증상이 전혀 없을 수도 있지만 연령의 증가에 따라 사망률이 증가하고 특히 급사의 원인이 될 수도 있다^{5,8)}. 수술을 통하여 우심실에 대한 혈류의 과부하와 우심실 기능의 개선을 기대할 수 있고¹⁶⁾ 동반된 두 심방사이의 교류의 차단으로 혈전 발생의 위험성을 제거하고 심방과 심실사이의 우회 전도를 제거함으로써 방성 빈맥의 위험을 제거할 수 있다⁵⁾.

대동맥축착증은 평균적으로 30대 중반에 사망하게 되는 것으로 알려져 있는데⁸⁾ 그 여명과 사망률은 동반되는 선천성 또는 후천성 질환에 따라 다르다^{5,11)}. 가장 흔히 동반되는 기형은 대동맥 이첨판증이며 뇌출혈, 대동맥 박리 또는 파열, 심내막염 등이 주된 사망 원인이 되고^{5,11)} 대동맥축착증에서의 고혈압이 관상동맥 질환의 소인이 되기도 한다¹⁷⁾. 수술로 환자의 여명이 뚜렷하게 증가하지만 완전하지는 못하고 잔류결손, 후유증, 합병증 등이 흔하게 나타난다¹⁸⁾.

고립성 폐동맥 협착은 생아에서 중증의 협착을 제외하고는 사춘기나 성인기까지 생존하는 것이 보통인데 초기 폐쇄의 정도, 폐쇄의 진행여부, 압력 부하에 따른 우심실 기능 등에 영향을 받는다⁸⁾. 전형적인 폐동맥 협착증은 나이가 들어감에 따라 판막 개구부 (valve orifice)의 크기가 증가하지만 때로는 이차적인 비후성 판막하 협착이나 판막 섬유화에 의해 폐쇄가 심해지기도 한다⁵⁾. 우심실 부전이 가장 흔한 사망 원인이며 대개 50대 이후에 일어나게 된다¹⁹⁾.

심실중격결손증은 출생시 가장 흔한 심질환이지만 성인에서는 심방중격결손증보다 9빈도가 낮는데 그 이유는 자연 폐쇄가 일어날 수 있으며 크기가 큰 결손이 있을 때에는 소아기에 사망하거나 그 전에 수술을 받게되기 때문이다^{3,20)}. 성인기까지 생존하는 심실중격결손증은 두가지 중요 군으로 생각할 수 있는데 비교적 작은 결손이 자연 폐쇄되거나 크기가 작아지는 경우와 폐혈관 저항이 증가되어 결국 Eisenmenger's complex를 초래하는 경우인데⁵⁾ Eisenmenger's complex가 발생한 환자는 성인기까지 생존하는 경우가 아주 드물다. 심실중격결손증을 가진 환자가 성인기까지 생존하게 되는 가장 큰 이유는 자연 폐쇄라고 할

수 있지만²⁰⁾ 연령이 증가함에 따라 자연폐쇄의 확률은 떨어지고 심내막염의 위험성이 증가하므로 성인의 경우라도 수술 부적응만 아니라면 가능한 한 빨리 수술하여야 한다²¹⁾.

활로써 4증의 경우는 성인기까지 가장 흔히 생존하는 청색군의 선천성 심질환으로 개인에 따라서는 60대까지 생존했다는 보고도 있지만 일반적으로 약 10%만이 20년 정도 생존하는 것으로 알려져 있고⁸⁾ 이러한 경우는 폐동맥 협착의 정도가 심하지 않거나 측부순환(collateral circulation)의 발달로 폐순환이 어느 정도 유지될 때 혹은 고식적 단락 수술 후 생존한 것이다²⁾. 성인기까지 생존한 활로써 4증에서는 후부하의 증가로 좌우 양심실에 부담을 초래하게 되는 전신적인 고혈압이 문제가 되고 말초 혈관의 기질적 변화와²⁾ 심근 손상 특히 연령에 연관되는 좌심실 기능의 영향으로 합병증 발생의 가능성이 증가하며 수술 사망률도 높아지게 된다⁵⁾.

선천성 심혈관 질환을 가진 성인에서는 특별한 수술적 고려가 필요한데 선천성 기형 자체에 대한 평가, 즉 수술 가능성과 효과에 대한 평가와 더불어 동반되는 후천성 질환에 대한 고려가 필요하고 고식적 수술이 선행된 경우는 교정을 위한 재수술의 시기를 결정하는 것 또한 중요하게 고려되어야 할 사항이다. 따라서 성인에서 관찰되는 선천성 심혈관 질환의 수술에 있어 기본적인 선천성 기형에 대한 지식 뿐만 아니라 처음 수술 방법, 술후 잔류결손, 후유증, 합병증 등에 대한 지식이 필요하며 수술 또는 재수술의 가능성의 판단 기준이 되는 폐동맥 질환, 심실 기능, 혈량 또는 압력의 과부하, 심근 허혈, 심실 형태 등이 주의 깊게 고려되어야 할 것이다²⁾.

선천성 심혈관 질환은 고연령층에서 수술할수록 폐혈관의 기질적 변화, 심부전, 심내막염, 심근의 기질적 변화 등의 요인으로 사망률이 증가하게 되지만 대체적으로는 비교적 낮은 수술 사망률로 수술하여 회복을 기대할 수 있으므로 성인기에서도 적극적인 외과적 치료가 필요하다 하겠다.

결 론

부산대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 1983년부터 1993년까지 10년간 수술을 시행한 16세 이상 성인의 선천성 심장 질환 250례에 대한 고찰에서 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 16세 이상 성인의 선천성 심장 질환 250례 중 비청색군은 222례(88.8%), 청색군은 28례(11.2%)였다.

2. 성별 분포는 남자 환자가 128례(51.2%), 여자 환자가 122례(48.8%)로 남녀 성비는 1.05:1이었다.
3. 연령 분포는 20대가 128명(51.2%)로 가장 많았으며 최고령자는 심방중격결손증 환자로 53세였고 청색군의 최고령자는 29세의 활로써 4증 환자였다.
4. 전체적 수술 사망률은 6.8%였고 그중 비청색군은 4.1%, 청색군은 28.6%였다.
5. 수술 사망 원인으로는 저심박출 증후군이 가장 많았으며 그외 심내막염, 출혈, 폐혈증, 부정맥, 성인성 호흡부전 증후군 등이 있었다.

참 고 문 헌

1. Perloff JK, Child JS. *Congenital Heart Disease in Adults*. Philadelphia: W. B. Saunders Co. 1991 (assited from 5)
2. 이정렬, 서경필. 성인에서 선천성 심장기형의 수술 성적 -725 치험례 보고-. 대흉외지 1986;19:116-21
3. 신현중, 최세영, 박창권, 이광숙, 유영선. 성인 선천성 심장기형의 외과적 치료. 대흉외지 1989;22:95-105
4. 정신현, 조광현, 황윤호 등. 성인의 선천성 심질환 -122례 분석-. 대흉외지 1992;25:769-76
5. Perloff JK. *Congenital Heart Disease in Adults*. In: Braunwald E. *Heart Disease*. 4th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co. 1992;966-91
6. Kay H, Lepley D, Korn ME, Tector AJ, Flemma RJ. *Surgery for congenital heart disease in the adult*. Chest 1976;69:356-62
7. Leidenfrost RD, Weldon CS. *Surgical correction of congenital heart disease in the adult*. Ann Surg 1978;188:448-59
8. Perloff JK. *The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease*. 3rd ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co. 1987
9. Campbell M. *Natural history of atrial septal defect*. Br Heart J 1970;32:820-6
10. Boucher CA, Liberthson RR, Buckley MJ. *Secondum atrial septal defect and significant mitral regurgitation: Incidence, management and morphologic basis*. Chest 1979;75:697-702
11. Sabistone DC, Spencer FC. *Gibbon's Surgery of the Chest*. 5th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co. 1990
12. Steel PM, Fuster V, Cohen M, et al. *Isolated atrial septal defect with pulmonary vascular disease-long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction*. Circulation 1987;76:1037-42
13. St. John Sutton MG, Tajik AJ, McGoon DC. *Atrial septal defect in patients 60 years or older: operative results and long-term postoperative follow-up*. Circulation 1981;64:402-9
14. Fishman PD, Maxurkie ST, Boschetti AE. *Patient ductus arteriosus in a patient surviving to seventy-four years*. Am J Cardiol 1960;6:685-8
15. NCampbell M. *Natural history of persistent ductus arteriosus*. Br Heart J 1968;308:4-13

16. Westaby S, Karp RB, Kirklin JW, et al. *Surgical treatment in Ebstein's malformation*. Ann Thorc Surg 1982;34:388-95
17. Valdover Z, Neufeld HN. *Coronary arteries in coarctation of the aorta*. Circulation 1968;37:449-54
18. Cohen M, Fuster V, Steel PM, et al. *Coarctation of the aorta: Longterm follow-up and prediction of outcome after surgical correlation*. Circulation 1989;80:840-5
19. Nugent EW, Freedom RM, Nora JJ, et al. *Clinical course in pulmonary stenosis*. Circulation 1977;56(suppl 1):38-47
20. Moe DG, Canthero WG. *Spontaneous closure of uncomplicated ventricular septal defect*. Am J Cardiol 1987;60:674-8