

성인에서의 선천성 심장기형의 외과적 치료[†]

-1389 치험례 보고-

김 경 환* · 김 기 봉* · 안 혁* · 서 경 필*

=Abstract=

Surgical Treatment of Congenital Cardiac Malformations in the Adult[†] -A Report of 1389 Surgical Cases-

Kyung Hwan Kim, M.D.*, Ki-Bong Kim, M.D.* , Hyuk Ahn, M.D.* , Kyung Phill Suh, M.D.*

Patients over 14 years of age who have undergone a surgical correction of a congenital cardiac malformations during period of August 1959 through December 1993 have been reviewed. During this period, there were 6894 cases of congenital cardiac lesions consisting of 4576 acyanotic and 2318 cyanotic cases.

Among them, a total of 1389 adults(20.1%) with various congenital cardiac malformations, 1126 acyanotic group and 263 cyanotic group were operated on. 677 patients were male and 712 patients were female. There were 444 patients under 20 years of age, 365 patients between 20~24 years, 220 patients between 25~29 years, 138 patients between 30~34 years and 222 patients over 34 years. The most common defects were atrial septal defect which accounted for 500 cases(36.0%) and another common malformations were ventricular septal defect(276 cases, 19.9%), patent ductus arteriosus(207 cases, 14.9%), tetralogy of Fallot(185 cases, 13.3%) and pulmonary stenosis(44 cases, 3.2%) in order of incidence.

Overall operative mortality for this series was 2.7%(1.5% of acyanotic group and 7.9% of cyanotic group) compared with 4.6% of operative mortality of total cases of congenital cardiac malformations(2.9% of acyanotic group and 16.7% of cyanotic group). This reviewed series reveals the incidence of operable congenital heart defects appearing in any adult life and demonstrates that surgical repair can be accomplished with a satisfactory low mortality rate.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995;28:747-53)

Key words : 1. Heart defect, congenital, adult

* 서울대학교병원 흉부외과

서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital,
Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

† 본 연제는 1994년 10월 제 26차 대한흉부외과 학술대회에서 구연되었음.

‡ 이 연구는 1994년도 서울대학교병원 임상연구비 지원에 의한 것임.

논문접수일 : 94년 12월 14일 심사통과일 : 95년 4월 1일

통신저자 : 김경환, (110-460) 서울시 종로구 연건동 28, Tel. (02) 760-2348, Fax. (02) 764-3664

Table 1. Sex distribution of adult congenital cardiac malformations (1959. 8.~1993. 12., S.N.U.H.)

| Dx | Acyanotic Group | | Dx | Cyanotic Group | |
|----------------|-----------------|-----|------------------|----------------|-----|
| | M | F | | M | F |
| ASD | 198 | 302 | TOF | 108 | 77 |
| VSD | 170 | 106 | DOR(L)V | 7 | 8 |
| PDA | 84 | 123 | Ebstein | 10 | 11 |
| PS | 27 | 17 | Trilogy | 6 | 9 |
| RASV | 18 | 18 | TGA | 2 | 3 |
| ECD | 12 | 20 | C-TGA + VSD + PS | 10 | 3 |
| COA | 4 | 1 | TAPVR | 1 | 4 |
| Congenital AS | 3 | 2 | TA | 2 | 0 |
| LV-RA | 2 | 4 | PA + VSD | 1 | 0 |
| Vascular Ring | 0 | 3 | | | |
| Common Atrium | 0 | 1 | | | |
| Criss-Cross Ht | 1 | 0 | | | |
| IHSS | 1 | 0 | | | |
| Others | 9 | 0 | | | |
| Subtotal | 529 | 597 | | 148 | 115 |
| Total | 677 | 712 | | | |

(ASD: atrial septal defect, VSD: ventricular septal defect, PDA: patent ductus arteriosus, PS: pulmonary stenosis, RASV: ruptured aneurysm of sinus Valsalva, ECD: endocardial cushion defect, COA: coarctation of aorta, AS: aortic stenosis, LV-RA: LV to RA canal, Ht: heart, IHSS: idiopathic hypertrophic subaortic stenosis, TOF: tetralogy of Fallot, DOR(L)V: double outlet of right(left) ventricle, TGA: transposition of great arteries, c-TGA: corrected-TGA, TAPVR: total anomalous pulmonary venous return, TA: tricuspid atresia, PA: pulmonary atresia, S.N.U.H.: Seoul National University Hospital)

서 론

선천성 심장질환은 주로 소아에서 문제가 되며 학령기 이전에 수술을 시행하는 것이 좋은 것으로 알려져 있으며 심장외과 영역에서의 진단기법 및 수술수기의 향상으로 인하여 소아기는 물론 영유아기에도 심장 수술이 가능하게 되었다. 그러나 일부 환자들은 성인이 되어서도 아무런 신체적 장애가 없기 때문에 본인의 심장 기형이 진단되지 않는 경우가 있고 설사 진단이 되었다 하더라도 경제적인 이유, 심장병에 대한 그릇된 인식, 그 사회에서의 심장수술 수기의 발전 정도 등으로 인해 수술을 받지 못한 경우가 많은 실정이다.

성인의 선천성 심장 질환은 좌우 단락이 있는 경우 연령 증가에 따라 폐동맥압의 상승과 이와 더불어 폐혈관의 기질적인 변화가 초래되어 회복될 수 없는 폐혈관 질환을 초래하여 외과적 교정을 할 수 없는 경우도 있고, 유아기 또는 아동기에 고식적 수술을 받은 경우 만족할 만한 중심 순환기능으로 완전 교정술을 받지 않고 수술 시기를 놓치는 경우도 있다. 그러나 수술전 정확한 진단 기법의 활용으로 환자 선택을 적절히 함으로써 수술사망률을 낮출 수

있으므로 적극적 치료를 권하는 것이 바람직하다 하겠다.

본 서울대학교 병원 흉부외과에서는 1959년 8월부터 1993년 12월까지 6894례의 선천성 심기형 환자 중 1389례(20.1%) 15세 이상의 성인 심기형 환자를 경험하였기에 이에 그 분류 및 수술 결과를 보고하는 바이다.

증례 분석

1959년 8월부터 1993년 12월까지 본 교실에서 시행한 선천성 심기형의 총 수술례는 6894례였으며 그 중 만 15세(정확히 생후 15년까지를 소아로 정함) 이상의 성인 심기형은 1389례로 전체 심기형의 20.1%를 차지하였다 (Table 3). 1126례(81.1%)가 비청색증형이었고 나머지 263례(18.9%)가 청색증형이었다.

1. 성별 분류

34년 8개월간 시행한 성인 심기형의 수술례 중 남자환자는 677례(48.7%), 여자 환자는 712례(51.3%)로, 남녀 간 발생 비율의 차이는 보이지 않았다. 남자 환자 중 비청색증형은 529례(38.1%), 청색증형은 148례(10.7%)였고,

Table 2. Age distribution of adult congenital cardiac malformations (1959. 8. ~ 1993. 12., S.N.U.H.)

| Dx | Age | | | | | Oldest Age |
|----------------|------|-------|-------|-------|------|------------|
| | < 19 | 20~24 | 25~29 | 30~34 | > 35 | |
| Acyanotic | | | | | | |
| ASD | 96 | 131 | 75 | 60 | 138 | 66 |
| VSD | 107 | 87 | 43 | 22 | 17 | 58 |
| PDA | 78 | 49 | 38 | 17 | 20 | 69 |
| PS | 15 | 12 | 6 | 5 | 6 | 40 |
| RASV | 8 | 13 | 7 | 5 | 5 | 61 |
| ECD | 11 | 5 | 3 | 6 | 6 | 46 |
| COA | 2 | 1 | 2 | | | 26 |
| Congenital AS | 3 | 1 | 1 | | 1 | 24 |
| LV-RA | 2 | 1 | 2 | | | 30 |
| Vascular Ring | | | | 1 | 3 | 50 |
| Common Atrium | | 1 | | | | 20 |
| Criss-Cross Ht | 1 | | | | | 18 |
| IHSS | 2 | 1 | | | | 23 |
| Others | | 5 | 1 | | | 35 |
| Subtotal | 225 | 312 | 178 | 116 | 196 | |
| Cyanotic | < 19 | 20~24 | 25~29 | 30~34 | > 35 | Oldest Age |
| TOF | 87 | 43 | 25 | 15 | 15 | 41 |
| DOR(L)V | 7 | 2 | 4 | 2 | 0 | 50 |
| Ebstein | 7 | 1 | 1 | 4 | 7 | 54 |
| Triology | 6 | 2 | 2 | 1 | 3 | 31 |
| TGA | 3 | 2 | 1 | | | 22 |
| C-TGA, VSD, PS | 3 | 2 | 6 | | 1 | 27 |
| TAPVR | 2 | 1 | 2 | | | 24 |
| TA | 2 | | | | | |
| PA + VSD | 1 | | | | | |
| Others | 1 | | | | | |
| Subtotal | 119 | 53 | 42 | 22 | 27 | |
| Total | 444 | 365 | 220 | 138 | 222 | |

(ASD: atrial septal defect, VSD: ventricular septal defect, PDA: patent ductus arteriosus, PS: pulmonary stenosis, RASV: ruptured aneurysm of sinus Valsalva, ECD: endocardial cushion defect, COA: coarctation of aorta, AS: aortic stenosis, LV-RA: LV to RA canal, Ht: heart, IHSS: idiopathic hypertrophic subaortic stenosis, TOF: tetralogy of Fallot, DORV(L)V: double outlet of right (left) ventricle, TGA: transposition of great arteries, c-TGA: corrected-TGA, TAPVR: total anomalous pulmonary venous return, TA: tricuspid atresia, PA: pulmonary atresia, S.N.U.H.: Seoul National University Hospital)

여자 환자중 비청색증형은 597례(42.9%), 청색증형은 115례(8.3%)를 차지하고 있었다(Table 1).

2. 연령별 분포

연령별 분포를 살펴보면 20세 미만의 환자가 444례(31.9%), 20세에서 24세까지가 365례(26.3%), 25세에서 29세까지가 220례(15.8%), 30세에서 34세까지가 138례(9.9%)였으며 35세 이상도 222례(16.1%)나 되었다. 상기 예증 최고령자는 비청색증형의 경우 69세의 여자환자로

동맥관 개존증으로 심폐기 가동하에 폐동맥을 통한 봉합을 시행한 예였으며, 청색증형의 경우는 54세 남자환자로 Ebstein 심기형으로 삼첨판막 치환술을 시행한 예였다 (Table 2).

3. 진단별 분류

환자를 비청색증형, 청색증형으로 분류하면 각각 1126례(81.1%), 263례(18.9%)였다. 1126명의 비청색증형 성인 심기형 환자의 진단별 발생률 보면 심방 중격 결손증이

Table 4. Number of patients & mortality in adult congenital cardiac lesions (1959. 8.~1993. 12., S.N.U.H.)

| Dx | Acyanotic Group | | Dx | Cyanotic Group | |
|----------------|-----------------|---------------|------------------|----------------|---------------|
| | case | op. mortality | | case | op. mortality |
| ASD | 500 | 7 (1.4%) | TOF | 185 | 11 (5.9%) |
| VSD | 276 | 7 (2.5%) | DOR(L)V | 15 | 4 (26.7%) |
| PDA | 207 | 2 (1.0%) | Ebstein | 21 | 3 (14.3 %) |
| PS | 44 | 0 | Triology | 15 | 0 |
| RASV | 36 | 0 | TGA | 5 | 2 (40.4 %) |
| ECD | 32 | 1 | C-TGA + VSD + PS | 13 | 1 |
| COA | 5 | 0 | TAPVR | 5 | 0 |
| Congenital AS | 0 | | TA | 2 | 0 |
| LV-RA | 6 | 0 | PA + VSD | 1 | 0 |
| Vascular Ring | 3 | 0 | Others | 1 | 0 |
| Common Atrium | 1 | 0 | | | |
| Criss-Cross Ht | 1 | 0 | | | |
| IHSS | 1 | 0 | | | |
| Others | 9 | 0 | | | |
| Subtotal | 1126 | 17 (1.5%) | | 263 | 21 (7.9%) |
| Total | 1389 | 38 (2.7%) | | | |

(ASD: atrial septal defect, VSD: ventricular septal defect, PDA: patient ductus arteriosus, PS: pulmonary stenosis, RASV: ruptured aneurysm of sinus Valsalva, ECD: endocardial cushion defect, COA: coarctation of aorta, AS: aortic stenosis, LV-RA: LV to RA canal, Ht: heart, IHSS: idiopathic hypertrophic subaortic stenosis, TOF: tetralogy of Fallot, DORV(L)V: double outlet of right(left) ventricle, TGA: transposition of great arteries, c-TGA: corrected-TGA, TAPVR: total anomalous pulmonary venous return, TA: tricuspid atresia, PA: pulmonary atresia, S.N.U.H.: Seoul National University Hospital)

Table 3. Congenital cardiac anomaly in adult
(1959. 8.~1993. 12., S.N.U.H.)

| | Total case | | Adult case | |
|-----------|------------|---------------|------------|---------------|
| | Case | Op. mortality | Case | Op. mortality |
| Acyanotic | 4576 | 133 (2.9%) | 1126 | 17 (1.5%) |
| Cyanotic | 2318 | 184 (16.7%) | 263 | 21 (7.9%) |
| Total | 6894 | 317 (4.6%) | 1389 | 38 (2.7%) |

500례(36.0%)로 가장 많았으며 심실 중격 결손증 276례(19.9%), 동맥관 개존증 207례(14.9%), 폐동맥 협착증 44례(3.2%)의 순이었다. 청색증형 성인 심기형 환자 263례 중 활로씨 4징증이 189례(13.3%)로 가장 많았고 Ebstein 심기형 21례(1.5%), Triology 15례(1.1%), 양 대동맥 우심실 기시증 15례(1.1%)의 순이었다(Table 4).

4. 연도별 치험례

성인 선천성 심기형으로 첫번째 수술을 시행한 예는 1961년의 활로씨 4징증례였고 심방 중격 결손증은 1964년에 첫 증례가 있었다. 연도별 환자수는 1974년 이전까지 10례 미만이었고 1978년 이후부터 연간 60례에서 100례

이상의 건수를 보였다. 비청색증형 심기형은 1980년이후 비슷한 치험례를 보이고 있고 청색증형 심기형 그중에서도 특히 활로씨 4징증의 경우는 감소추세를 보이고 있는데 이는 진단기법, 수술수기 등의 발전으로 조기에 수술적 교정을 시행한 경우가 증가한데 기인하리라 생각된다 (Table 5, Table 6).

5. 수술 사망률

성인의 선천성 심기형 1389례 중 총 사망자수는 38례로 수술 사망률은 2.7%였다. 그 중 비청색증형이 17례, 청색증형이 21례로 수술 사망률은 각각 1.5%, 7.9%를 보였으며 이는 같은 기간 동안 수술한 전체 선천성 심기형 6894례를 대상으로 한 비청색증형, 청색증형 환자에서의 각각의 수술 사망률 2.9%, 16.7%에 비해 낮은 양상을 보였다. 질환별 수술사망률을 보면 비청색증형의 경우 심방 중격 결손증에서 1.4%, 심실 중격 결손증에서 2.5%, 동맥관 개존증의 경우에서 1.0%를 나타냈고 청색증형의 경우는 활로씨 4징증이 5.9%, 양 대혈관 우심실 기시증이 26.7%, Ebstein 기형이 14.3%, 대혈관 전위증이 40.0%의 수술사망률을 보였다.

Table 5. Annual number of patients in adult congenital cardiac anomalies (1959~1978)

| Year | 1959~1967 | 1968 | 1969 | 1970 | 1971 | 1972 | 1973 | 1974 | 1975 | 1976 | 1977 | 1978 |
|--------------------|-----------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Dx | | | | | | | | | | | | |
| ASD | 1(1964) | 2 | 0 | 0 | 1 | 6 | 3 | 2 | 4 | 6 | 8 | 11 |
| VSD | 0 | 1 | 1 | 0 | 0 | 1 | 2 | 5 | 4 | 3 | 6 | 16 |
| PDA | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 1 | 0 | 0 |
| RASV | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 1 | 0 | 1 | 0 |
| ECD | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 1 | 0 | 0 |
| TOF | 1(1961) | 0 | 0 | 1 | 0 | 0 | 0 | 7 | 2 | 6 | 7 | 14 |
| Total cases per yr | 2 | 4 | 1 | 2 | 2 | 8 | 5 | 14 | 11 | 25 | 40 | 46 |

ASD: atrial septal defect, VSD: ventricular septal defect, PDA: patent ductus arteriosus, RASV: ruptured aneurysm of sinus valsalva, ECD: endocardial cushion defect, TOF: tetralogy of fallot

Table 6. Annual number of patients in adult congenital cardiac anomalies (1979~1993)

| Year | 1979 | 1980 | 1981 | 1982 | 1983 | 1984 | 1985 | 1986 | 1987 | 1988 | 1989 | 1990 | 1991 | 1992 | 1993 |
|--------------------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Dx | | | | | | | | | | | | | | | |
| ASD | 16 | 25 | 20 | 34 | 24 | 37 | 33 | 49 | 41 | 34 | 28 | 25 | 39 | 43 | 29 |
| VSD | 18 | 12 | 19 | 28 | 21 | 17 | 30 | 28 | 23 | 18 | 11 | 13 | 21 | 11 | 14 |
| PDA | 0 | 0 | 1 | 0 | 0 | 1 | 0 | 11 | 17 | 4 | 17 | 9 | 11 | 13 | 7 |
| RASY | 0 | 2 | 2 | 5 | 3 | 0 | 3 | 6 | 1 | 1 | 2 | 2 | 3 | 3 | 1 |
| ECD | 0 | 3 | 2 | 1 | 2 | 1 | 3 | 3 | 0 | 4 | 1 | 4 | 2 | 4 | 2 |
| TOF | 17 | 10 | 8 | 13 | 19 | 10 | 12 | 11 | 13 | 6 | 5 | 4 | 4 | 5 | 4 |
| Total cases per yr | 68 | 68 | 69 | 86 | 89 | 85 | 89 | 122 | 108 | 73 | 73 | 63 | 85 | 87 | 64 |

ASD: atrial septal defect, VSD: ventricular septal defect, PDA: patent ductus arteriosus, RASV: ruptured aneurysm of sinus valsalva, ECD: endocardial cushion defect, TOF: tetralogy of fallot

고 칠

성인의 선천성 심기형은 소아에서와 마찬가지로 발견되지만 하면 비교적 낮은 사망률로서 수술 가능하며 수술 성적 또한 만족할만한 것이 보통이다. 성인에서의 선천성 심기형에 대한 수술 성적에 대해 Gerbode 등¹⁾은 1964년 190례를 보고하면서 16례의 사망을 보고하며 8.4%의 사망률을 보였다고 하였는데 심방 중격 결손이 4례, 활로씨 4정이 6례, 심실 중격 결손이 1례, 대동맥 교약증이 2례 등이었고, Kay 등²⁾은 1976년 총 205례 수술례중 7례의 사망으로 3%의 사망률을 보고 하였으며, Leidenfrost 등³⁾은 1978년 139례중 4례의 사망으로 2.9%의 사망률을 보고하였다. 국내의 보고로는 사망률이 이보다는 약간 높은 편인데 1980년 이영균 등⁴⁾이 보고한 것으로는 6.8%, 1979

년 김광호 등⁵⁾이 보고한 것으로는 7.3%의 사망률을 보이고 있다. 본 증례의 경우에는 1389례중 38례의 사망으로 2.7%의 비교적 낮은 사망률을 보여 주었다. 그 중 청색증형의 경우 사망률이 7.9%로 비청색증형의 1.5%에 비해 5배 이상 높았는데 이는 이정렬 등⁶⁾이 1986년 발표한 성인의 선천성 심기형중 청색증형에 대한 사망률 9.0%에 비해 약간 감소되기는 하였으나 복잡 심기형의 경우는 여전히 수술 성적이 좋지 못한 현실이다.

진단별 발생 빈도로는 심방 중격 결손증이 500례로 전체 성인 심기형의 36.0%를 차지하고 있어 가장 많은데 이는 국내외의 다른 보고들과 비교하여 대체로 일치하였다^{3, 7)}.

심방 중격 결손증은 경미한 증세를 보이거나 증세가 전혀 없는 경우가 대부분으로 성인 연령이 되어도 자각하지 못하는 경우가 많은 반면 폐동맥 고혈압, 폐혈관 저항의

비가역적 증가 등으로 인하여 수술이 불가능한 경우도 있었으며 본 중례에서도 45세 여자환자가 심방 중격 결손 수술후 계속되는 폐동맥 고혈압과 우심부전으로 술후 15 일째에 심도자술을 통한 심방 중격 천공술을 시행하여 술 후 4주째에 인공 호흡기 이탈에 성공한 예가 있었고, 30세 여자환자가 동일 수술후에 우심부전으로 사망한 예도 있었다. 이러한 경우를 제외하고는 어느 연령층에서도 비교적 낮은 수술 사망률로 수술이 가능하며 따라서 발견 즉시 연령에 관계없이 수술을 하는 것이 원칙이라 하겠다. 이에 대해 James 등⁷⁾은 1968년 62명의 40세이상 심방 중격 결손증 환자의 수술성적에 관해 보고하였는데 폐동맥 고혈압의 존재, 많은 좌우단락량, 울혈성 심부전 등에도 불구하고 임상적 그리고 혈역학적 이득이 있어 수술 치료를 적극 권장하고 있었다. 본 교실에서는 1985년 이후 284례 수술환자중 3명이 술후 비가역적인 폐동맥 고혈압으로 사망 했는데 이들은 모두 20대였고 술전 폐동맥압은 대동맥압과 같았다. 경도 및 중등도의 폐동맥고혈압이 술전에 있었던 경우 술후 사망은 없었고 술후 상태도 모두 양호하다.

심실 중격 결손증은 소아기에는 자연 폐쇄가 가능한 경우도 있겠으나 연령이 증가함에 따라 자연폐쇄 가능성은 적어지며, 폐말초혈관이 기질적 변화가 오기 쉽고 감염성 심내막염이나 심부전에 노출될 가능성이 점차 높아지게 되므로 학령기 이전에 수술함이 원칙이고 성인이 경우에도 수술의 부적응증만 아니라면 수술을 해야한다. 대부분의 환자에서 우심방 또는 폐동맥을 통한 결손 부위 봉합을 시행하였고 1례에서 심첨에 가까운 근육성 결손을 우심실 및 좌심실 절개를 동시에 시행하여 수술한 경우가 있었다. 동맥된 개존증은 성인 연령으로 갈수록 좌우단락양의 증가로 인한 폐동맥압의 상승, 폐말초혈관의 기질적 변화 등이 문제가 되며 감염성 심내막염의 발생, 동맥류의 발생 빈도도 증가하게 된다. 어느 연령층이나 수술이 가능하지만 장년층이상에서 수술할 경우 혈관 내막염으로 인한 주위 조직의 유착 및 폐동맥압의 상승 등으로 수술이 기술적으로 어려우며 위험도 또한 증가하게 된다. 이런 경우는 봉합을 하거나 개심술하에 저체온, 저혈류를 이용하여 폐동맥 절개후 봉합하는 방법을 선택하여 낮은 수술사망률을 보이고 있다(1986년부터 1993년까지 87례중 57례에서 개흉하에 결찰을 시행하였고 20례는 인공심폐기이용 하였음. 사망환자는 없었음). Gold 등⁸⁾은 1985년에 석회화 된 동맥관 개존증을 좌측개흉술하에 분리 봉합한 예를 보고한 적이 있고 Jones 등⁹⁾은 1965년에 가능한 한 이른 나아에 수술적 교정을 시행해야 하며 분리가 단순 결찰보다 더 우수한 방법이라 보고하고 있다. 활로씨 4징증은 수술

하지 않을시에 Higgins 등¹⁰⁾이 1972년에 발표한 바에 따르면 평균수명이 12년, 10% 이하가 성인까지 살고, 단 3% 만이 40세까지 살 수 있다고 했는데 성인까지 생존하는 경우는 폐동맥 협착 정도가 그다지 심하지 않아 혈역학적으로 큰 영향을 받지 않는 경우이거나 축부 순환의 발달로 폐순환이 어느 정도 유지되는 경우이다^{11~13)}. 연령이 증가함에 따라 말초 혈관의 기질적 변화와 심근 손상 등의 합병증 확률이 증가하게 되며 따라서 수술 사망률도 높아질 것이라는 일반적인 예상이나 실제보고에서는 그 차이가 거의 없거나 오히려 낮은 것으로 보고하고 있다^{12~14)}. 본 교실에서는 5.9%의 비교적 높은 사망률을 나타내었으나 1986년 이후는 감소양상을 보이고 있다. 그 외에 복잡성 심기형의 성인 연령에서의 수술은 최근 심장외과 영역의 진단기법 및 수술수기 발전에도 불구하고 병의 진행정도가 극심한 경우가 대부분이라 만족할 만한 수술 성과를 얻지 못하고 있으나 이 역시 1980년대 후반부터 사망률이 급격히 감소하였다(29례중 1례만이 사망하였음).

결론적으로 성인에서의 선천성 심기형은 비교적 낮은 수술 사망율로 수술할 수 있으나, 연령이 증가할수록 폐혈관의 비가역적 변화, 심부전, 심내막염, 심근의 기질적 혹은 기능적 변화 등의 문제점이 증가하여 수술 위험도가 높아지므로 학령기 이전에 수술하는 것이 원칙이라 하겠다. 그러나 일단 성인시기에 심기형이 발견된다하더라도 적극적 외과치료가 필수적이라 할 수 있다.

결 론

저자들은 1959년 8월부터 1993년 12월까지 34년 8개월간 15세 이상의 성인 선천성 심기형 환자 1389례를 분류 고찰한 바 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 전체 선천성 심기형 6894례중 성인 수술례는 1389례로 20.1%였다.
2. 성인 선천성 심기형 환자 1389례중 비청색증형이 1126례(81.1%)였고, 청색증형이 263례로 18.9%였다.
3. 성별 분포는 비청색증형 1126례중 남자 환자가 529례, 여자환자가 597례, 청색증형 263례중 남자환자가 148례, 여자환자가 115례였으며 전체 성인 선천성 심기형 수술례중 남자가 677례, 여자가 712례로 0.95:1이었다.
4. 연령분포는 20세 이전이 444례(32.0%)로 가장 많았고 비청색증형의 최고령자는 69세로 청색증형의 54세보다 고령이었다.
5. 진단적 분류상 심방중격결손(36.0%), 심실중격결손(19.9%), 동맥관개존(14.9%) 및 활로씨 4징(13.3%)의

순이었다.

6. 수술 사망률은 비청색증의 경우 1.5%, 청색증의 경우 7.9%, 전체 성인 선천성 심기형 환자의 경우는 2.7%를 보여주었으며 이는 전체 선천성 심기형 수술 사망율인 4.6%보다 낮은 양상을 보여 주었다.

참 고 문 헌

1. Gerbode FC, Kerth WJ, Osborn JJ. *The operative treatment of congenital heart lesions in adults*. J Thorac Cardiovasc Surg 1964;48:601-13
2. Kay H, Lepley D, Flemma RJ. *Surgery for congenital heart disease in the adult*. Chest 1976;69:356-66
3. Leidenfrost RD, Wefdon CS. *Surgical correction of congenital heart disease in the adult*. Ann Thorac Surg 1978;188:356-62
4. 이영균, 양기민. 성인 심장기형 266례 수술례. 대흉외지 1980;13:414-7
5. 김광호 외. 성인의 선천성 심장 질환의 외과적 교정. 대흉외지 1980;13:34-40
6. 이정렬, 서경필. 성인에서의 선천성 심기형의 수술성적. 대흉외지 1986;19:116-21
7. James H, Ross J. *Atrial septal defect in patients over the age of forty years*. Circulation 1968;37:261-72
8. Gold JP, Cohn LH. *Operative management of the calcified patent ductus arteriosus*. Ann Thorac Surg 1986;41:567-8
9. Jones JC. *Twenty five years experience with the surgery of patent ductus arteriosus*. J Thorac Cardiovasc Surg 1965;50:149-65
10. Higgins CB, Mulder, DJ. *Tetralogy of Fallot in the adult*. Am J Cardiol 1972;29:837-41
11. John S, Sukumar IP. *The clinical profile and surgical treatment of tetralogy of Fallot in the adult: Results of repair in 200 patients*. Ann Thorac Surg 1986;41:502-6
12. Rosenthal A, Schork MA. *Long-term prognosis(15 to 26 years) after repair of tetralogy of Fallot*. Ann Thorac Surg 1984;38:151-6
13. Chiariello L, Cooley DA. *Intracardiac repair of tetralogy of Fallot*. J Thorac Cardiovasc Surg 1975;70:529-34
14. Hughes CF, Lim YC, Cartmill TB. *Total intracardiac repair for Tetralogy*. Ann Thorac Surg 1987;43:634-8