

성인에서 선천성 심장기형의 수술성적*

— 725 치험례 보고 —

이 정 렬**·서 경 필**

— Abstract —

Operative Result of Congenital Cardiac Disease in Adult* — A Report of 725 Surgical Cases —

Jeong Ryul Lee, M.D.** and Kyung Phill Suh, M.D.**

Patients over 15 years of age who have undergone a surgical correction of a congenital cardiac malformation during period of January 1958 through January 1986 have been reviewed. During this period there were 3957 congenital cardiac lesions consisting of 2712 acyanotic and 1245 cyanotic cases.

Among them, a total of 725 adults (18.3%) with a variety of congenital heart lesions, 548 acyanotic group and 177 cyanotic group were operated on. 372 patients were male and 252 patients were female.

There were 280 patients under 20 years of age, 206 between 20-24 years, 102 between 25-29 years, 48 between 30-34 and 89 over 35 years.

The most common defects were atrial septal defect which accounted for 207 cases (28.6%) and other common anomalies were VSD (140 cases, 19.3%), TOF (136 cases, 18.6%), PDA (120 cases, 16.6%) and PS (33 cases, 4.6%) in order of incidence.

Overall operative mortality for this series was 3.6% (1.8% of a cyanotic group and 9.0% of cyanotic group) compared with 2.8% of total cases of congenital heart disease (acyanotic group 1.1% and cyanotic group 6.5%). This reviewed series reveals the incidence of operable congenital heart defects appearing in an adult life and demonstrates that surgical repair can be accomplished with a satisfactory low mortality rate.

I. 서 론

오늘날 심장외과 영역에서의 진단기술 및 개심술수기의 눈부신 발전으로 말미암아 선천성 심장 질환의 경우 소아기는 물론이고 출생 직후에도 심장 수술이 가능하게

되었다.

그러나 일부 환자들은 자각 증상없이 진단이 되지 않은 채 성인연령을 맞이하게 되거나 선천성 심기형의 진단이 되었더라도 그 사회에서의 심장수술 수기의 발전도, 수술에 대한 인식도, 경제사정 등으로 인해 수술을 받지 못한 사례가 허다하다. 특히 유아기 또는 아동기에 고식적 수술을 받은 환자의 경우, 만족할만한 중심순환기능(central circulatory function)으로, 완전 교정술을 받지 않고 수술 적기를 놓치는 경우도 있다. 반면 최근 들어서는 선천성 심기형의 치료에 대한 수기 및 인식이 높아짐에 따라 영유아기에서 조차도 고식적 수술보다는 완전교정술을 택하는 경우가 증가하고 있다.

* 본 논문은 1985년도 서울대학교병원 임상연구비의 보조에 의하였음.

** 서울대학교병원 흉부외과학교실

** Dept. of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital
1986년 2월 7일 접수

선천성 심기형은 일반적으로 학령기 이전에 교정하는 것이 원칙이었으나 성인 연령에서 발견된다 할지라도 비교적 적은 수술사망율로 수술할 수 있으므로 소아에서도 마찬가지로 적극적인 외과적 치료를 시행하는 것이 바람직하였다.

본 서울대학병원 흉부외과에서는 1958년 1월부터 1986년 1월말까지 3,957례의 선천성 심기형 환자중 725례(18%)의 16세 이상 성인 심기형 환자를 경험하였다. 이에 상기 성인 선천성 심기형 환자를 분류 그 수술결과를 보고하는 바이다.

II. 증례 분석

1986년 1월말까지 본 교실에서 시행한 선천성 심장 질환의 수술례는 3,957례였으며 그중 16세 이상의 성인 심기형은 725례로, 548례(75.6%)가 비청색군이었고 나머지 177례(24.4%)가 청색군이였다.

A) 성인 심기형의 성별 분류

28년 1개월간 시행한 성인 심기형의 수술례중 남자 환자는 372례(51.3%), 여자 환자는 351례(48.7%)였다. 남자 환자중 비청색군은 277례(38.2%), 청색군은

95례(13.1%)였고, 여자 환자중 비청색군은 271례(37.4%), 청색군은 82례(11.3%)를 접하였다 (Table 1).

B) 성인 심기형의 연령별 분포

연령별 분포를 살펴 보면 20세 이전의 환자가 280명으로 38.6%를 점하여 가장 많았고 20~24세까지가 102례(14.1%), 30~34세까지가 48례(6.6%), 35세 이상의 환자가 78례(10.8%)였다. 상기 세중 최고령자는 비청색군의 경우, 61세의 남자로서 단순 심방중격 결손증 환자였으며 청색군의 경우는 42세의 여자 환자로서 진단명은 Ebstein 심기형이었다 (Table 2).

C) 성인 선천성 심기형의 진단별 분류

본 교실에서 과거 28년 1개월간 시행한 선천성 심기형환자의 총 수술례는 3,957례였으며 (Table 3), 그중 16세 이상의 성인 환자 수술례는 725례로 18.3%를 차지하였다. 성인 환자를 다시 비청색군, 청색군으로 분류해 보면 각각 548례(75.6%), 177례(24.4%)였다.

548명의 비청색군 성인 심기형 환자의 진단별 발생 빈도는 심방중격결손증 207례, 심실중격결손증 140례, 개방성동맥관 120례, 폐동맥협착증 33례 등의 순이었고 최고령자는 61세 남자 심방중격결손증 환자였다. 청

Table 1. Sex Distribution of Adult Congenital Cardiac Lesions (1958. 1. 1-1986. 1. 31, S.N.U.H.)

Dx	Acyanotic Group		Dx	Cyanotic Group	
	M	F		M	F
ASD	89	118	TOF	78	58
VSD	82	58	DOR(L)V	5	7
PDA	55	65	Ebstein	6	6
PS	21	12	Trilogy	2	5
S.V. Rupture	11	7	TGA	1	3
ECD	7	4	C-TGA+VSD+PS	2	1
COA	4	1	TAPVR	0	2
Congenital AS	3	1	TA	1	0
LV-RA	2	2			
Vascular Ring	0	2			
Common Atrium	0	1			
Cris-Cross Ht.	1	0			
Mitral cleff	1	0			
IHSS	1	0			
Sub total	277	271		95	82
Total	372	353			

Table 2. Age Distribution in Adult Congenital Heart Disease (1958. 1. 1-1986. 1. 31, S.N.U.H.)

Dx	Age					Oldest Age
	19	20-24	25-29	30-34	35	
Acyanotic						
ASD	34	66	30	20	57	61
VSD	67	51	18	2	2	46
PDA	51	27	23	8	11	51
PS	13	9	4	3	4	40
S.V. Rupture	5	6	4	2	1	36
ECD	5	2		2	2	40
COA	2	1	2			26
Congenital AS	2	1	1			24
LV-RA	2	1	1			
Vas. Ring				1	1	51
Common Atrium		1				20
Criss-Cross Ht.	1					18
Mitral cleft	1					17
IHSS		1				23
Sub Total	183	166	83	38	78	
Cyanotic						
TOF	78	32	14	4	8	41
DOR(L)V	6	2	3	1		25
Ebstein	4	1		4	3	42
Trilogy	4	2		1		31
TGA	2	2				22
C - TGA + VSD + PS	1		2			27
TAPVR	1	1				24
TA	1					19
Sub total	97	40	19	10	11	
Total	280 (38.6%)	206 (28.4%)	102 (14.1%)	48 (6.6%)	89 (10.8%)	

Table 3. Congenital Heart Anomaly in Adult (over the age of 15) (1958. 1. 1-1986. 1. 31, S.N.U.H.)

	Total case		Adult case	
	case	op. mortality	case	op. mortality
Acyanotic	2712	31 (1.1%)	548	10 (1.8%)
Cyanotic	1245	81 (6.5%)	177	16 (9.0%)
Total	3957	112 (2.8%)	725	26 (3.6%)

Table 4. Incidence and Operative Mortality in Congenital Heart Disease in Adults (1958. 1. 1-1986. 1. 31, S.N.U.H.)

Dx	Acyanotic Group		Dx	Cyanotic Group	
	Case	op. mortality		Case	op. mortality
ASD	207	3 (1.4%)	TOF	136	8 (5.9%)
VSD	140	5 (3.6%)	DORV (LV)	12	4 (33.3%)
PDA	120	2 (1.7%)	Ebstein	12	2 (16.7%)
PS	33	0	Trilogy	7	0
S.V. Rupture	18	0	TGA	4	2 (50.0%)
ECD	11	0	C-TGA+VSD+PS	3	0
COA	5	0	TAPVR	2	0
Congenital AS	4	0	TA	1	0
LV-RA	4	0			
Vas. Ring	2	0			
Common Atrium	1	0			
Criss-Cross Ht	1	0			
Mit. Cleft	1	0			
IHSS	1	0			
Sub total	548	10 (1.8%)		177	16 (9.0%)
total	725	26 (3.6%)			

색군 177례의 경우는 팔로써 4증 136례, 양대동맥우심실기시증 12례, Ebstein 심기형 12례 등의 순이었으며 최고령자는 Ebstein 심기형 환자로서 42세 여자환자였다 (Table 4).

D) 성인 심기형 환자의 수술 사망률

성인 심기형 환자 725례중 총 사망환자수는 26례로 수술사망율은 3.6%였다. 그중 비청색군 10례, 청색군 16례로 수술 사망율은 각각 1.8%, 9.0%를 보였으며 이는 동기간 동안 수술한 심기형 환자 전체인 3,957례를 대상으로 한 비청색군, 청색군에서의 각각의 수술사망율 1.1%, 6.5%와 비교할때 큰 차이가 없었다. 질환별 수술 사망율을 분류해 보면 심방중격결손증 207례중 3례에서 사망하여 1.4%의 수술 사망율을 보여주었으며 심실중격결손증은 140례중 5례의 사망으로 3.6%, 대동맥 개존증은 120례중 2례의 사망으로 1.7%의 사망율을 나타냈다. 청색군의 팔로써 4증의 경우는 136례중 8례가 사망하여 5.9%의 사망율을 보였으며 양대동맥우심실기시증, Ebstein 심기형, 대혈관전위증의 경우는 각각 33.3%, 16.7%, 50%의 높은 수술사망율을 보였다.

III. 고 안

성인 심기형 환자의 경우도 소아에서와 마찬가지로 발견되지만 하면 비교적 적은 수술 사망율을 가지고 수술할 수 있으며 수술 성적도 역시 만족할만한 것이 보통이다.

Geborde 등¹⁾은 1964년 190례의 성인 심기형 환자를 보고하면서 8.4%의 수술 사망율을 보고하였으며 Kay 등²⁾은 1976년 205례중 3%, Leidenfrost 등³⁾은 1978년 139례중 2.9%의 수술사망율을 보고하였다. 본 증례의 경우도 725례중 26례의 사망으로 수술사망율 3.6%의 비교적 낮은 사망율을 보여주었다 (Table 4). 그중에서도 청색군에서의 사망율이 9.0%로 비청색군의 1.8%보다 훨씬 높은 수술 사망율을 보였으며 최근들어 수술수기의 발전으로 관심의 대상이 되고 있는 대혈관전위증 등의 복잡심기형의 경우는 성인 연령까지 생명을 유지하는 경우도 드물 뿐 아니라 수술 성적도 역시 좋지 못했다.

진단별 발생 빈도는 심방중격결손증이 207례로 성인 심기형 환자 전체의 28%를 점하고 있어 가장 많은데 이는 Kay 등²⁾, Leidenfrost 등³⁾의 보고와 일치하였다.

발생 빈도가 많은 몇가지 질환에 대해 고찰해보면 우선 심방중격결손증은 증세가 비교적 완만하거나 전혀 없는 경우가 많아서 성인 연령층까지 자각하지 못하는 경우가 허다하지만 폐동맥, 고혈압 및 비가역적인 폐혈관의 기질적인 변화로 수술이 불가능한 경우를 제외하고 어느 연령층에서도 비교적 적은 사망율로 수술이 가능하며 따라서 심방중격결손증의 경우는 어느 연령층에서 발견되더라도 수술을 하는 것이 원칙이다.

심실중격 결손증은 소아기에는 자연 폐쇄가 가능한 경우도 있겠으나 연령이 증가함에 따라 자연 폐쇄 확률은 적어지며, 폐혈류량의 증가 말초혈관의 기질적인 변화가 오기 쉬우며 심내막염이나 심부전증에 노출될 가능성이 점차 높아지게 된다. 따라서 학령기 이전에 수술함이 원칙이며 성인의 경우라도 수술부적응증만 아니라면 수술을 해야한다.

할로씨 4 중의 경우는 수술하지 않을 경우 20년 정도의 수명을 가진다는 것이 일반적인 상식이며 성인까지 생존하는 경우는 폐동맥 협착의 정도가 심하지 않아 혈액학적으로 큰 지장을 받지 않는 경우이거나 혈관부지의 발달로 폐순환이 어느 정도 유지되는 경우이다. 그러나 연령이 증가함에 따라 말초혈관의 기질적인 변화와 심근손상 등의 합병증의 확률이 증가하게 되며 따라서 수술사망율도 점차 높아지게 된다. 본례에서도 5.9%의 사망율로 비교적 높은 사망율을 보여주었다.

개방성동맥관은 성인 연령층으로 갈수록 좌우 단락으로 인한 폐동맥압의 상승, 말초혈관의 기질적인 변화가 문제가 되며 혈관내막염의 발생 빈도도 따라서 증가한다. 어느 연령층에서도 수술이 가능하지만 고연령에 수술을 시행할 경우 혈관내막염으로 인한 주위 조직의 유착 및 폐동맥압의 상승등으로 수술이 기술적으로 어려우며 위험도도 증가하게 된다. 본례의 경우도 사망환자 2례에서 모두 심내막염의 흔적으로 주위 조직과의 유착이 심했으며 동맥관 후측 박리가 어려웠으며, 박리도중 동맥관 파열로 인한 출혈에 의한 사망이었다. 이런 경우는 분리 봉합을 하거나 개심술에 체제온법, 저혈류를 이용하여 수술하는 것이 바람직하겠다.

최근들어 심장외과 영역에서의 수술요법의 눈부신 발전으로 대혈관 전위증등의 복잡심기형의 수술이 가능해지고 있으나 이와같은 질환의 경우 성인 연령까지 생존하는 경우는 극히 드물며 생존한 레에서도 병의 진행 정도가 극심하여 수술 성적은 아직도 만족할만하지 못한 것이 현실이다.

결론적으로 성인 선천성 심기형은 비교적 적은 수술

사망율로 수술할 수 있으나 고연령층에서 수술할수록 폐혈관의 기질적 변화, 심부전, 심내막염 또는 심근의 기질적변화 등의 문제점이 증가하므로 학령기 이전에 수술을 시행하는 것이 일반적인 원칙이다. 그러나 성인 심기형도 일단 발견되면 적극적 외과적치료가 필수적이다.

IV. 결 론

저자들은 1958년 부터 1986년 1월말까지 28년 1개월간 16세 이상의 성인 심기형 환자 725례를 분류 고찰한바 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 전체 심기형 환자 3,957례중 성인 심기형 수술례는 725례로 18.3%였다.
2. 성인 심기형 환자 725례중 비청색군은 548례로 75.6%였고 청색군은 177례로 24.4%였다.
3. 성별 분포는 비청색군 548례중 남자 환자는 277례, 여자 환자는 271례였으며 청색군 177례중 남자 환자는 95례, 여자 환자는 82례였고 전체 성인 심기형 수술례중 남자 환자는 372례, 여자 환자는 353례로 성비는 1.05 : 1이었다.
4. 연령 분포는 20세 이전이 280례 (38.6%)로 가장 많았고 비청색군의 최고령자는 61세로 청색군의 최고령자 42세보다 훨씬 고령이었다.
5. 수술사망율은 비청색군의 경우 1.8%, 청색군의 경우 9.0%로 전체 성인 심기형환자의 수술 사망율은 3.6%를 보여주었으며 이는 전체 심기형 환자의 수술사망율 2.8%와 비교할때 그렇게 나쁘지는 않았다.

REFERENCES

1. Gerbode, F., Kerth, W.J., Saber, E.F., Seher, A., and Osborn, J.J.: *The operative treatment of congenital Heart lesions in adults. J.T.C.S* 48:601, 1964.
2. Kay, H., Lepley, D., Korns, 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. 이영균, 채 현, 홍창의, 이근우, 김광우, 한만청, 김상인 : 개심술에 관한 연구. 834페이지 분석 (1959 ~ 1979.10월말) 대한흉부외과학회지, 12:551, 1979.
5. 이영균, 서경필, 김종환, 노준량, 송명근, 임승평,

- 이상호, 조대운, 안 혁, 염 옥, 박표원, 성숙환 :
심장질환의 외과적 치료. 1640 수술레보고. 대한흉
부외과학회지 13:92, 1980.
6. 이영균, 양기민 : 성인심장기형 266례 수술례. 대한
흉부외과학회지 13:414, 1980.
7. 김광호, 김은기, 조범구, 홍승록 : 성인의 선천성 심
장질환의 외과적 교정. 대한흉부외과학회지 13:34,
1980.
-