

성인의 선천성 심질환

— 122례 분석 —

정신현* · 조광현* · 황윤호* · 이양행*
최강주* · 이상진* · 이상권*

— Abstract —

Congenital Heart Disease in the Adult — 122 Cases Analysis —

S.H. Jung, M.D., K.H. Cho, M.D., Y.H. Hwang, M.D., Y.H. Lee, M.D.,
K.J. Choi, M.D., S.J. Lee, M.D., S.K. Lee, M.D.*

Total 632 cases of open heart surgery were performed in the department of thoracic and cardiovascular surgery, Pusan Paik Hospital, Inje University from october 1985 to december 1990. Among them, there were 503 cases of congenital heart disease and 129 cases of acquired heart disease.

In the cases of 503 congenital heart disease surgically corrected, 122 cases over 15 years of age were reviewed and its results were summarized as follows :

1. In total 122 cases 65 were male and 52 female.
2. There were 54 patients under 20 years of age, 31 between 20-24 years, 20 between 25-29 and 17 over 30 years of age. The eldest was a 46-year-old female of atrial septal defect group.
3. There were 63 cases of VSD(51.7%), 38 of ASD(31.2%), 11 cases of TOF(9%) and so on.
4. In recovery cases, main post-operative complications were as follows : cardiac tamponade, arrhythmia, low cardiac output syndrome, pulmonary, edema pericarditis, mediastinitis, sepsis and DIC.
5. There were 3 cases of post-operative death in this series, so operative mortality rate was 2.5% comparing with 1.8% of pediatric cases below 15 years of age.
6. This reviewed series reveal that aggressive surgical approach in adult congenital heart disease can be justified with low operative mortality like as pediatric age group.

I. 서 론

오늘날 선천성 심질환은 진단 및 개심술의 발달로

대개는 소아기에 발견되어 학동기 이전에 수술을 받게 되는데, 성인이 되어서도 신체적 자각증상이 없거나 경제적 이유 혹은 자신의 심장질환에 대한 무관심 등으로 적당한 시기에 수술의 혜택을 받지 못하는 경우가 종종 있다. 최근 심장수술에 대한 새로운 인식과 의료보험의 확대시행 등으로 성인의 개심술도 상당히 증가하게 되었다. 성인 선천성 심질환의 병태생리학은

*인제대학교 의과대학 부속 부산백병원 흉부외과학교실
*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Pusan Paik Hospital, College of Medicine, Inje University

소아에 비하여 훨씬 더 복잡해진다. 그러므로 성인 선천성 심질환의 해부학, 진단방법, 그리고 자연병력(natural history)등을 이해하는 것이 중요하며 이러한 관점에서 본 보고서는 작성되었다.

II. 관찰대상 및 방법

본 교실에서 1985년 9월 23일 첫 개심술을 시행한 이후 1990년 12월 31일까지 632례를 경험 하였는데, 선천성이 503례(79.6%), 후천성이 129례(20.4%)였다. 503례의 선천성 심질환 중에서 15세이상의 122례(24.3%)가 임상기록지를 통해 검토되었다.

III. 결 과

122명의 성인 선천성심질환 중에서 남자가 65명(53.3%)이고 여자가 57명(44.3%)이었으며(Table 1), 연령분포는 20세 이전의 환자가 54명(44.3%), 20-24세까지는 31명(25.4%), 그리고 25세 이상은 37명(30.3%)을 차지하였다(Table 2). 병류별로 보면 심실중격결손이 63명(51.7%), 심방중격결손이 38명(31.2%), 팔로4증은 11명(9.0%), 폐동맥협착이 5명(4.1%), 엡스타인 기형이 3명(2.4%), 양대혈관우심기시증과 대폐동맥창이 각각 1례 있었다(Table 3). 수술전 심에코검사, 심도자검사 및 영화심혈관촬영술로 병변을 확진하였다. 본 교실에서 체외순환에 사용된 pump는 Sarns 7000의 5-head roller이고, oxygenator는 예상되는 수술시간에 따라, 장시간의 수술을 요할경우는 membrane형을, 그외는 bubble형을 선택적으로 사용하였다(Table 4). 수술시 심근보호를 위한 심정지액은 potassium 20mEq/L, osmolarity 340mOsm/L, pH7.8로 유지되는 GIK(glucose-insulin-potassium)용액을 사용하였다(Table 5).

심실중격결손증 : 63명 중에서 심실중격결손증 단독으로 있는 경우가 46례였으며, 동반된 질환으로 심방중격결손이 5례, 폐동맥협착이 3례, 대동맥판막폐쇄부전이 3례, 승모판폐쇄부전이 1례, 심방중격결손과 대동맥판막폐쇄부전이 1례, Valsalva sinus 동맥류가 3례, 그리고 동맥관 개존증이 1례 있었다(Table 3). 심실중격결손증을 Kirklin형으로 분류해 보면 I형은 11명(18%), II형이 49명(77%), III형이 1명(1.5%), 그 외 다발성인 경우가 2명(3%) 있었고, 49명의 II형 중

Table 1. Sex distribution of cases

Disease	Male(%)	Female(%)	Total(%)
Ventricular septal defect	32	31	63(51.7)
Atrial septal defect	15	23	38(31.2)
Tetralogy of Fallot	8	3	11(9.0)
Pulmonry stenosis	5		5(4.1)
Ebstein's anomaly	3		3(2.4)
Double outlet right ventricle	1		1(0.8)
Aortopulmonary window	1		1(0.8)
Total	65(53.3)	57(46.7)	

Table 2. Age distribution of cases

Disease	Age(years)				
	15 - 19	20 - 24	25 - 29	30 - 34	35 -
Ventricular septal defect	30	17	10	5	1
Atrial septal defect	10	10	9	2	7
Tetralogy of Fallot	8	1		2	
Pulmonary stenosis	4	1			
Ebstein's anomaly	1	1	1		
Double outlet right ventricle		1			
Aortopulmonary window		1			
Total	54	31	20	9	8

Table 3. Diagnostic incidence of cases

Lesions	No. of patient	Incidence(%)
VSD	63	51.7
alone	46	
with ASD	5	
with PS	3	
with AR	3	
with MR	1	
with ASD and AR	1	
with ruptured Valsalva Sinus Aneurysm	3	
with PDA	1	
ASD	38	31.2
Secundum defect alone	31	
with PS	3	
with MR	1	
with MSr and TR	1	
Primum defect with mitral valve cleft	1	
Sinus venosus defect		
TOF	11	9.0
TOF alone	8	
with ASD	3	
PS	5	4.1
Valvular	4	
Infundibular	1	
Ebstein's anomaly	3	2.4
with ASD	2	
with ASD and TR	1	
DORV with PS	1	0.8
Aortopulmonary window	1	0.8
Total	122	100

VSD : ventricular septal defect, ASD : atrial septal defect, PS : pulmonary stenosis, AR : aortic regurgitation, MR : mitral regurgitation PDA : patent ductus arteriosus, MSr : mitral stenoregurgitation, TR : tricuspid regurgitation, TOF : tetralogy of Fallot, DORV : double outlet right ventricle

에는 1명의 좌심실 우심방 단락(left ventricular-right atrial defect)이 있었다(Table 6). 수술전 심도자 검사에서 17명(27%)이 폐고혈압(수축기 30mmHg이상¹¹⁾을 보였다. 결손부위의 수술방법으로 직접봉합이 36례(57%), 패취봉합이 26례(42%)였으며, 대체로 I형은 패취봉합을, II형은 직접봉합을 많이 사용하였다(Table 6). 심실중격결손에 동반된 질환으로 심방중격결손 5례는 모두 직접봉합되었고, 폐동맥협착 3례중 2례는 누두절제술(infundibulectomy)로 해결하였고 1례는 누두절제후 우심실유출로패취확장(RVOT patch widening)이 병행되었다. 대동맥판막쇄쇄부전이 동반된 3례 중에서 2례는 판막성형술을, 1례는 인공판막치환술을 하였다. 동반된 3례의 valsalva sinus 동맥

류는 모두 우심실로 파열되어 있었고 파열 부위는 일차봉합 되었다. 심실중격결손에 동반된 동맥관개존증 1례는 폐동맥 종절개(vertical incision)후, 동맥관 개구부(orifice)로 foley catheter를 삽입하여 풍선양확대(ballooning)로 대동맥으로부터 동맥관을 통한 폐동맥으로의 혈액 유입을 막고 윤상내변봉합(purse-string suture) 하였다. 수술시간을 aortic cross clamping time으로 보면 직접봉합인 경우 최저 13min.에서 최고 135min.(평균 40min.)이었으며, 패취봉합인 경우 최저 32min.에서 최고 139min.(평균 78min.)이었다. 심실중격결손증 수술후 사망한 환자는 1례 있었는데, 이 환자는 심실중격결손 부위의 수술후 우심실유출로의 누두부에서 진전음(thrill)이 인지되어 다

Table 4. Summary of cardiopulmonary bypass

Pump	Sarns 7000, 5head roller pump
Oxygenator	bubble type(William Harvey) membrane type (Cobe, William Harvey)
Hemodilution	Hct. 25-30%
Perfusion rate	2-2.5 L/min/m ² BSA
Blood pressure	50-100mmHg(arterial, mean)
Body temperature	37-24°C(nasopharyngeal)
Cannulation sites	
Arterial	ascending aorta
Venous	SVC & IVC through RA
LV vent	LV through right SPV and LA
CPS line	Root of aorta or seperated coronary infusion

BSA : body surface area, SVC : superior vena cava
 IVC : inferior vena cava, RA : right atrium, LV : left ventricle, SPV : superior pulmonary vein, LA : left atrium, CPS : cardioplegic solution

Table 5. Composition of cardioplegic solution

5% D/W	1000cc
25% Albumin	100cc
NaHCO ₃	8.4 mEq
KCl	20 mEq
Regular Insulin	10 unit
Betamethasone	50mg

osmolarity : 340 mOsm/L, pH : 7.8

시 체외순환을 하고 우심실을 절개하고 파열된 valsalva sinus aneurysm을 봉합하였으나, 수술후의 합병증으로 호흡부전이 계속되어 15일째 사망하였다.

심방중격결손증 : 38례의 심방중격결손에서 이차공결손이 36례이고 일차공결손과 정맥동결손(sinus venosus defect)이 각각 1례로 나타났다(Table 3). 수술전 심도자검사서 폐고혈압을 보인 경우는 5례

(13%) 있었다. 수술시 직접봉합은 29례, 팻취봉합은 9례이었고, 이차공결손의 대부분은 직접봉합 되었다. 이차공결손에 동반된 폐동맥협착증 3례 중 2례는 폐동맥교련부절개술(pulmonary commissurotomy)을 시행하였고 1례는 누두절제술(infundibulectomy) 및 우심실유출로팻취확장술로 해결되었다. 이차공결손에 동반된 승모판폐쇄부전은 인공판막치환술 후 4일째 심방조동(atrial flutter)이 심하여 전기적재세동(cardioversion)을 시행하였다. 이차공결손에 승모판협착 및 폐쇄부전과 삼첨판폐쇄부전이 동반된 1례는 인공승모판치환술 및 삼첨판성형술로 처치하였다. 일차공결손에 승모판막열(mitral valve cleft)이 동반된 1례는 승모판막열의 일차봉합후 팻취로 심방중격결손을 복원하였는데 이 환자는 술후 심방조동으로 전기적재세동을 시행하였다. 수술시 aortic cross clamping time은, 직접봉합인 경우 최저 19min.에서 최고 42min.(평균 24 min.)이었고, 팻취봉합인 경우 최저 35min.에서 최대 141min.(평균 47min.)이었다. 수술 후 급성담낭염으로 인한 폐혈증으로 1례가 사망하였다.

팔로4증 : 총 11례 중에서 심방중격결손이 동반된 경우가 3례 있었다. 팔로4증 수술시 심실중격결손은 모두 팻취봉합 되었고, 우심실유출로확장에 있어서 누두절제만 시행한 경우가 1례, 누두절제 및 팻취확장만 실시한 경우가 1례이고, 누두절제 및 팻취확장을 한 경우가 7례이며, 특히 폐동맥간(pulmonary trunk)의 직경이 너무 작아 판륜(valvular annulus)의 발육부전이 심해 폐동맥간에서 판륜을 지나(transannular) 우심실전벽(anterior wall)까지 종절개(vertical incision)를 가하여 팻취확장을 한 경우가 2례 있었다(Table 7). aortic cross clamping time은 최저 100min. 에서 최고 160min.(평균 120min.)이었다. 수

Table 6. Operative methods for ventricular septal defect

Type of lesion	Operative methods			Total(%)
	direct(%)	patch(%)	direct and patch(%)	
I	3	8		11(18.0)
II	32*	17		49(77.6)
III	1			1(1.5)
multiple		1	1	2(3.0)
Total	36(57)	26(42)	1(2)	63(100)

*a left ventricular-right atrial defect was combined, direct : direct closure, patch : patch closure

Table 7. Operative methods for RVOT stenosis in TOF

Methods for RVOT widening	Number of patient
Infundibulectomy only	1
Patch widening without infundibulectomy*	1
with infundibulectomy	
RV only**	7
transannular***	2
Total	11

*pulmonary valvotomy combined

**among them pulmonary valvotomy combined in two cases

***among them pulmonary valvotomy combined in one case

RVOT : right ventricular outflow tract

TOF : tetralogy of Fallot

Table 8. Major postoperative complications in recovery cases

Complication	Number of case
Atrial flutter	3
Cardiac tamponade	1
Cardiac tamponade with Tbc. pericarditis	1
Low cardiac output syndrome	1
Sepsis with drug-induced DIC	1
Mediastinitis with pericarditis	1
Mediastinitis	1
Pericarditis	1
Pulmonary edema	1
Total	11

Tbc. : tuberculous, DIC ; disseminated intravascular coagulation

Table 9. Summary of expired cases

Sex / Age	Lesion	A.C.T. (min)	Cause of death (P.O.D.)
M / 22	VSD with ruptured Valsalva Sinus Aneurysm	124	respiratory insufficiency(15)
M / 17	Ebstein's anomaly with ASD	112	low cardiac output syndrome(1)
M / 19	TOF	121	medastinitis, sepsis(18)
F / 38	ASD	22	acute cholecystitis, sepsis(15)

M : male, F ; female, A.C.T. ; aortic cross-clamping time
P.O.D. ; post-operative day

술후 종격동염(mediastinitis)이 계속되다가 약 15일
경에 폐혈증으로 1명이 사망하였다.

폐동맥협착증 : 다른 심기형과 동반되지 않은 순수
한 폐동맥협착증은 5례로 이중 판막형이 4명으로 판막
절개술을 시행하였고, 누두부형은 1명으로 누두부를
절제하였다. aortic cross clamping time은 평균
35min. 이었다. 수술후 사망한 환자는 없었다.

엡스타인 기형(Ebstein's anomaly) : 3명을 경험하
였는데 모두 심방화 된 우심실을 거상(plication)하고
삼첨판 성형술을 시행하였다. 동반된 심방중격결손증
의 1례는 팻취로 봉합하였고 그외는 직접봉합 되었다.
aortic cross clamping time은 평균 99min. 이었다. 수
술후 사망환자는 1례 있었는데, 수술전 단순흉부 X-선
촬영에서 심비대(cardiomegaly)가 아주심하고(C/T
ratio, 0.8) 청색증 및 호흡부전 증세가 심하여 어느정
도 수술의 위험성이 예견된 환자였다.

양대동맥우심기시증(double outlet right ven-
tricle) : 1례를 경험 하였으며 20세 남자로 판막형 및
누두형 폐동맥협착이 동반되어 심실중격결손 부위를
팻취로 수술하고(tunnel operation), 누두절제 및 폐
동맥판막교련절개후 우심실유출로팻취확장을 시행하
였다. aortic cross clamping time은 172min. 이었다.
이 환자는 수술시 사용한 예방적 항생제(합성 페니실
린)로 인한 DIC(disseminated intravascular coa-
gulation)의 발병으로 호흡곤란이 계속되어 약 2주일
정도의 기계호흡을 필요로 하였다.

대폐동맥창(aorticopulmonary window) : 1례가 있
었고 수술전 시행한 심도자검사서 폐고혈압을 보였
다. 체외순환시 장치한 대동맥 차단(aortic cross cla-
mping)의 상부에 위치하여 폐동맥을 수직으로 절개
하고 결손 부위를 직접봉합 하였다. aortic cross cla-
mping time은 94min. 이었다.

중한 합병증후 회복된 경우가 11례 있었는데, 수술 8일경 흉관 제거후 갑작스런 심장tamponade(cardiac tamponade)으로 심낭절개술을 시행한 심실중격결손증이 1례 있었고, 이차공격결손을 팻취봉합한 21세 남자 1례는 수술후 외래방문중 결핵성심낭염으로 인한 심장tamponade가 발견되어 심낭절개술을 하였고, 그외 심방조동으로 전기적재세동을 시행한 경우가 3례 있었다 (Table 8).

수술후 모두 4명이 사망하였는데, 남자가 3명이고 여자가 1명 이었으며, 병류별로는 심실중격결손, 엡스타인기형, 심방중격결손 그리고 팔로4증이 각각 1명이었다. 대체로 사망환자의 수술시간은 길어 대동맥 차단시간이 2시간에 가까웠으며 사망원인을 보면 호흡부전, 저박출성 심부전 그리고 패혈증 등으로 나타났다. 사망한 4명중에서 38세 여자의 이차공격결손은 수술과 무관한 급성담낭염으로 인한 패혈증이 사망원인으로 확인되어 수술로 인한 직접사망은 3명(2.5%)으로 볼 수 있다(Table 9).

IV. 고 찰

일반적으로 성인에 있어서의 선천성 심질환은 소아에서의 발생률과 다르다. 복잡심기형은 대체로 소아기에 더 많다. 심실중격결손증은 소아기에 가장 많은 선천성 심질환이지만 성인은 심방중격결손증이 더 많으며, 본 저자들의 검토에서도 35세 이상에서 심방중격결손이 7명이나 인지되었다. 성인의 선천성 심질환은 래윈 당시 폐고혈압 증세를 보이거나 기타 심부전 증세를 보이는 경우가 많다.

심실중격결손증이 소아의 가장 많은 선천성 심질환이지만 성인이 되면서 점차 감소하게 되는데 이의 원인으로 자연폐쇄, 심부전으로 소아기에 사망, 혹은 소아기에 수술을 받게되는 3가지 요인을 들 수 있겠다. 성인 심실중격결손증의 합병증으로 대동맥 폐쇄부전, 감염성 심내막염, 폐고혈압, 누두형 폐동맥협착증, 심부전등이 올 수 있으므로 발견 즉시 수술을 해야한다²⁾. 본 저자들의 경우에 있어서 심실중격결손에 대동맥 폐쇄부전이 동반된 경우가 4례(6.3%), 누두형 폐동맥협착의 동반이 3례 있었다. 대동맥폐쇄부전이 동반된 심실중격결손증은 5% 정도로 보고된 적이 있으며 이런 경우 대부분의 심실중격결손은 Kirklin II형에 속한다. 심실중격결손증에 대동맥폐쇄부전이 동반된 환

자가 소아기에 수술을 받지 않으면 성인 연령까지 살아도 결국 좌심실부전에 빠지게 되며, 단순 심실중격결손에 침차적으로 누두형폐동맥협착이 생기면 좌우 단락에서 우-좌 단락으로 변하여 위험하게 될 수도 있다²⁾.

성인의 심방중격결손은 이학적 소견이 불분명하고 증세가 없거나 혹은 만성 폐쇄성폐질환이나 관상동맥질환등과 동반된 경우 진단이 어려울지도 모른다. 40세 이상이 되면 대부분 환자는 운동성호흡곤란(exertional dyspnea), 피로, 그리고 상심실성빈맥(supraventricular tachycardia)에 의한 증상을 호소하게 된다. 심방중격결손으로 인한 폐고혈압이 초래하게 되면 보통 40세를 넘기지 못하게 된다. 대부분의 사망원인은 우심부전이며 다른 치명적인 합병증으로 폐색전증, 폐경색, 기관지염증, 뇌농양 등이 있다.

청색증을 나타내는 가장 많은 심질환으로 유아기에서는 대혈관전위이지만 성인은 팔로4증이다. 그러나 심한 우심실유출로의 장애가 있는 경우는 대체로 소아기에 발견되어 수술을 받게 된다. 팔로4증이 성인에 이르기까지 생존해 있는 경우는 우심실유출로의 장애가 심하지 않음을 의미한다. 소아기에는 울혈성심부전이 드물지만 성인은 심한 두통, 현기증, 협심증에 유사한 운동성흉통 등을 종종 호소한다. 성인의 팔로4증도 소아기에 비슷한 수술사망률을 보인다³⁾. 방대한 측지동맥(collaterals)과 술후 심기능의 저하 등으로 출혈(postoperative bleeding)이 성인에 있어서 문제가 될 수 있다. 수술후 남아 있는 우심실유출로 장애, 폐동맥폐쇄부전 등이 가장 많은 해부학적 문제이다⁴⁾.

심한 성인의 폐동맥협착 환자에 있어서 운동에 대한 부적절한 심박출량에 기인한 이차적인 호흡곤란이나 피로가 가장 많은 증세이다⁵⁾. 이런 환자에 있어서 대동맥압은 정상이므로 기좌성호흡곤란(orthopnea)은 없다. 이학적소견, 심전도검사, 심에코검사, 방사선학적검사등은 소아에 유사하다. 간혹 방사선학적검사에서 폐동맥판막의 석회화가 보일 수 있는데 이는 폐동맥의 제한된 유출이 오래되었음을 의미하며 성인에서 보일 수 있다⁶⁾. 폐동맥협착이 증세를 나타낼 경우에는 수술을 해 주는 것으로 되어 있다⁷⁾. 그러나 증세가 없고 우심실의 수축기압이 75mmHg이하인 경우는 수술을 안 해도 된다. Johson⁵⁾에 따르면 50명의 폐동맥협착 환자 중 협착의 정도가 심한 경우는 2명 뿐인 것으로 보고되었다. 즉 증세를 보이는 성인의 폐동맥 협착

증에 대한 수술은 신중히 고려되어야 함을 의미한다.

엡스타인기형의 대부분은 심방중격결손 혹은 난원 공개존을 갖고 있으므로 약 75%에서 청색증을 나타낸다. 경한 엡스타인기형은 정상적인 수명을 다할 수 있다.⁸⁾ 많은 환자들이 30대까지 증세가 없다. 우심실부전증세를 보이면 점점 더 병이 악화됨을 의미한다. 즉 가장 많은 사망원인은 심부전이며 부정맥으로 갑자기 사망하는 경우도 있다. 심초음파검사가 진단에 도움을 주며 수술후 우심실의 탄성(compliance) 정도가 예후를 좌우한다.

양대동맥 우심실기시증에서 심실중격결손은 Kir-
klin II 형이 가장 많으며⁹⁾ 동반된 질환으로 폐동맥협착이 많은 비율을 차지한다. 임상증세로 울혈성심부전과 청색증이 나타난다. 울혈성심부전은 폐동맥으로의 혈류량이 과다하여 생기므로 어린시절에 증상이 나타나면 폐동맥결찰(pulmonary artery banding)을 시행해 주어야 한다. 청색증이 심하면 고식적 대동맥-폐동맥 단락(aortopulmonary shunt)수술을 해야 한다. 대체로 단순한 양대동맥우심실기시증에 폐동맥협착이 동반되면 심실중격결손 부위는 팻취로 수술(tunnel operation)하고 우심실유출로를 확장해 주면 된다. 성인의 양대동맥우심실기시증은 팔로4증에 준한다.

대폐동맥창은 1830년 Elliotson에 의해 처음으로 기록되었으며¹⁰⁾ 임상증세는 결손부위를 통한 좌-우 단락에 기인한다. 청진소견상 연속적인 기계성심음이 들리지만 동맥관계존증 보다는 더 아래쪽 부위에 위치한다. 수술을 하지 아니하면 15세 이전에 큰 동맥관계존증과 유사하게 울혈성심부전으로 사망하게 된다. Doty¹¹⁾ 등 의하면 2세 이전의 환자 9명 중 7명이 폐의 혈관성저항(pulmonary vascular resistance)이 증가되어 있었다고 하였다.

선천성 심장병은 소아에서와 마찬가지로 성인에서도 정확한 진단만 내려지면 낮은 사망률로 성공적인 수술결과를 얻을 수 있음이 여러 문헌에서 알 수 있다. 김¹²⁾, 이¹³⁾, 신¹⁴⁾ 등에 의하면 4% 혹은 6% 정도의 병원사망률이 보고 되었다. 본 저자들의 경우 수술 사망률은 2.5%로 나타났으며 이는 같은기간의 소아수술 사망률 1.8%에 근접한 결과임을 알 수 있다.

V. 결 론

저자들은 1985년 9월부터 1990년 12월까지 치험한

15세 이상의 선천성 심질환 122례를 문헌을 참고로 고찰하여 아래와 같이 요약하였다.

1. 남자와 여자의 성별비는 1 : 0.88이었다.
2. 연령 분포는 20세 미만이 44%를 차지하였고 25세 이상도 30%나 되었으며 최고령자는 46세의 여자로 심방중격결손증 이었다.
3. 심실중격결손이 63명(51.7%), 심방중격결손이 38명(31.2%), 팔로4증이 11명(9%), 폐동맥협착증이 5명, 엡스타인 기형이 3명, 그외 양대동맥 우심기시증과 대폐동맥창이 각각 1명씩 있었다.
4. 수술후 사망은 3례(급성 담낭염에 기인한 패혈증 1례는 제외)로 수술사망률은 2.5%로 같은 기간의 소아사망률 1.8%에 근접한 결과를 얻었고, 성인의 선천성 심질환도 적극적인 외과적 치료로 좋은 결과를 얻을 수 있음을 알 수 있다.

REFERENCES

1. Kay, H., Lepley, D., Jr., Korn, M.E., Tector, A. J. and Flemma, R.J. : *Surgery for Congenital Heart Disease in the Adult. Chest, 1976 ; 69 : 356*
2. Corone, P., Doyon, F., Gaudeau, S., Guerin, F., Vernant, P., Ducam, H. Rumeau-Rouquette, C., and Gaudeau, P. : *Natural history of ventricular septal defect : A study involving 790 cases. Circulation, 1977 ; 55 : 908*
3. Fuster, V., McGoan, D.C., Kennedy, M.A., Ritter, D.G., and Kirklin, J.W. : *Long-term evaluation(12 to 22 years) of open heart surgery for tetralogy of fallot. Am. J. Cardiol, 1980 ; 46 : 635*
4. Katz, N.M., Blackstone, E.H., Kirklin, J.W., Pacifico, A.D., and Barger, L.M. : *Late survival and symptoms after repair of tetralogy of Fal-
lot. Circulation, 1982 ; 65 : 403*
5. Johnson, L.W., Grossman, W., Dalen, J.E., and Dexter, L. : *Pulmonic stenosis in the adult : Long-term followup results. N. Engl. J. Med, 1972 ; 287 : 1159*
6. Covarrubias, E.A., Sheikh, M.U., Isner, J.M., Comes, M., Hufnagel, C.A. and Roberts, W.C. : *Calcific pulmonary stenosis in adulthood. Chest, 1979 ; 75 : 39*
7. Whittemore, R., Hobbins, J.C. and Engle, A. : *Pregnancy and its outcome in women with and without surgical treatment of congenital heart dis-*

- ease. *Am. J. Cardiol*, 1982; 50: 641
8. Olsson, S.B., Edvardsson, N., Emanuelsson, H., and Enestrom, S. : *A case of arrhythmogenic right ventricular dysplasia with ventricular fibrillation. Clin. Cardiol*, 1982; 5: 591
 9. Sondheimer, H.M., Freedom, R.M., Olley, M. : *Double outlet right ventricle : clinical spectrum and prognosis. Am. J. Cardiol*, 1977; 39: 709
 10. Elliotson, J. : *Case of malformation of the Pulmonary artery and aorta Lancet*, 1930; 1: 247
 11. Doty, D.B., Richardson, J.V., Falkovsky G. E., et al : *aortopulmonary septal defect : Hemodynamics, Angiography and surgery Ann. Thorac. Surg*, 1981; 32: 244
 12. 김광호, 김은기, 조범구, 홍승록 : 성인의 선천성 심질환의 외과적 교정, 대한흉부외과학회지, 1980; 13: 34
 13. 이정렬, 서경필 : 성인에서 선천성 심장기형의 수술성적 --725 치험례 보고--, 대한흉부외과학회지, 1986; 19: 116
 14. 신현중, 최세영, 박창권, 이광숙, 유영선 : 성인 선천성 심장기형의 외과적 치료, 대한흉부외과학회지, 1989; 22: 95