

서부경남 지역의 선천성 심질환의 발생 빈도

경상대학교 의과대학 소아과학교실, 건강과학연구원*

장선화 · 김재희 · 염정숙 · 박은실 · 서지현* · 임재영* · 박찬후* · 우항옥* · 윤희상*

= Abstract =

Incidence of congenital heart disease in the western part of Gyeongnam Province in Korea

Sun Hwa Jang, M.D., Jae Hui Kim, M.D., Jung Sook Yeom, M.D., Eun Sil Park, M.D.

Ji Hyun Seo, M.D.*, Jae Young Lim, M.D.*, Chan Hoo Park, M.D.*

Hyang Ok Woo, M.D.* and Hee Shang Youn, M.D.*

Department of Pediatrics, Institute of Health Sciences*, Gyeongsang National University College of Medicine, Jinju, Korea

Purpose : The objective of this study was to ascertain the incidence of congenital heart disease in the western part of Gyeongnam Province in Korea.

Methods : We enrolled 849 children (M:F=390:459) who were diagnosed with congenital heart disease (CHD) and received echocardiography during January 1997 to December 2005 in Gyeongsang National University Hospital. The subjects were limited to patients born from 1997 to 2004. The CHDs were classified into acyanotic types and cyanotic type. Further, acyanotic type CHDs were divided into shunt type and valvular types.

Results : Numbers of initially diagnosed patients from 1997 to 2004 were as follows: 113, 128, 116, 104, 129, 97, 84, and 78. The median age of initially diagnosed CHD patients was 1 month in the acyanotic type and 0.5 months in cyanotic type. Also, an annual frequency among CHD types and gender ratio were no significant difference in every year. Incidences of CHD from 2000 to 2004 in the western part of Gyeongnam Province were 8.9, 12.7, 10.9, 10.0, and 9.7 per 1,000 live births, respectively.

Conclusion : From 1997 to 2001, 100-130, and from 2002 to 2004, less than 100 patients were diagnosed with CHD. This showed a decrease in the numbers of CHD patients in the last three years. However, the Incidence of CHD was 0.89-1.24% during the last five years. Therefore, the decrease in the annual frequency of CHD was due to the recent decline in birth rate in Korea. (**Korean J Pediatr 2008;51:848-855**)

Key Words : Heart defects, Congenital, Epidemiology

서론

선천성 심장병의 발생 빈도는 생존해서 태어나는 신생아의 0.5-0.8% 정도로 추산된다¹⁾. 사산아의 경우에는 그 빈도가 높아 약 3-4% 정도이며 유산되는 경우는 10-25%에 달한다¹⁾.

이러한 심장병의 발생 빈도에 관한 통계는 연령, 인종, 지역

등 관찰 대상 및 지역에 따라 다르며 진단 기준, 관찰 방법에 따라 서로 차이가 많다. 또한 근래 태아 심초음파 검사의 발달로 심기형을 태아 중기부터 진단할 수 있으면서 발생 빈도에도 변화를 가져올 개연성이 있다²⁾.

이에 연구자는 유동 인구가 적고 태아 심초음파를 보편적으로 시행하지 않았던 서부 경남에서 경상대학교병원이 거의 모든 선천성 심장병의 진단을 내리는 의료 환경의 지역적 특성을 살려 이제까지 실시했던 심장 초음파 결과를 조사하여 이 지역에서 선천성 심장질환의 발생 빈도(incidence frequency)를 알아보았다.

선천성 심장병으로 진단 받은 대상자의 출생 연도를 조사하여 출생 연도별 선천성 심장병의 발생 빈도를 조사하고, 출생 연도를 기준으로 처음 진단 내려지는 질환별 연령의 변화도 조사하였다.

Received : 29 October 2007, Revised : 26 May 2008, Accepted : 11 July 2008
Address for correspondence : Hyang Ok Woo, M.D., Ph.D.

Department of Pediatrics, Gyeongsang National University College of Medicine, Gyeongsang Institute of Health Sciences, 90 Chilamdong, Jinju 660-751, Republic of Korea

Tel : +82.55-750-8157, Fax : +82.55-752-9339

E-mail : howoo@gnu.ac.kr

This work was supported by the fund of Research Promotion Program (RPP-2006-058), Gyeongsang National University.

The content of this paper was presented in 56th annual autumn meetings of the Korean Pediatrics Society in Seoul, Korea. 2006.

대상 및 방법

1. 대상

1997년 1월부터 2005년 12월까지 경상대학교병원 소아과를 방문하거나 입원하여 심장 초음파를 실시하여 선천성 심장병으로 진단받은 소아를 대상으로 하였다.

1997년부터 2005년까지 처음 진단된 환자는 총 1,184명으로 남아 568(48%)명, 여아 616(52%)명이었다. 이들 중에서 2005년 출생한 그 해에 진단받지 못한 환자에 대한 오차를 줄이기 위하여 2005년도 출생자를 제외하고, 1997년부터 2004년 사이에 출생해서 선천성 심장병으로 처음 진단받은 총 849명을 최종 분석 대상으로 하였다.

2. 방법

9년간 경상대학교병원에서 선천성 심장병으로 진단받은 대상자들의 심장 초음파 결과 및 진료 기록을 후향적으로 조사하였다.

1) 선천성 심장병 병형의 분류

선천성 심장병의 병형을 비청색증형과 청색증형으로 분류하였고, 비청색증형은 다시 단락형(좌우 단락)과 판막형(판막이나 혈관이상)으로 재분류하였다.

비청색증형에 단락형에는 심실 중격 결손(ventricular septal defect±atrial septal defect, VSD±ASD), 심방 중격 결손(atrial septal defect, ASD), 방실 중격 결손(atrioventricular septal defect, AVSD), 동맥관 열림증(patent ductus arteriosus, PDA), 대동맥 폐동맥 창(aortopulmonary window, APW)이 속하며, 판막형에는 폐동맥 협착(pulmonary stenosis, PS), 대동맥 협착(aortic stenosis, AS), 대동맥 축착(coarctation of the aorta, COA), 대동맥궁 단절(interrupted aortic arch, IAA), 삼심방(Cor triatrium, CORT), 승모판 협착(mitral stenosis, MS), 승모판 역류증(mitral regurgitation±Mitral valve prolapse syndrome, MR±MVP), 삼첨판 역류증(tricuspid regurgitation, TR), 관상 동맥루(coronary artery fistula, CAF)가 속한다.

청색증형에는 활로씨 4징(tetralogy of Fallot, TOF), 폐동맥 폐쇄(pulmonary atresia, PA), 삼첨판 폐쇄(tricuspid atresia, TA), 양대혈관 우실기시(double outlet right ventricle, DORV), Ebstein 기형(ebstein anomaly, EA), 대혈관 전위(transposition of the great arteries, TGA), 수정 대혈관 전위(corrected transposition of the great arteries, CTGA), 총 폐정맥 환류 이상(total anomalous pulmonary venous return, TAPVR), 총 동맥간증(truncus arteriosus, TRA), 단심실(functional single ventricle, FSV), 좌심 형성부전 증후군(hypoplastic left heart syndrome, HLHS)이 속한다.

심방 중격 결손의 진단 기준은 일정 간격 이상의 추적 검사에

서 결손이 확인되어 치료(수술)를 받았거나 1세 이후에도 지속되는 결손이 확인된 경우로 하였다. 폐동맥 협착은 다른 심장병을 동반하지 않은 폐동맥 협착으로 폐동맥 판막 사이의 압력차가 30 mmHg 이상인 경우로 정의하였고, 동맥관 열림증도 다른 심장병이 동반되지 않은 독립된 경우로 정의하였으며 미숙아의 동맥관 열림증은 제외하였다. 승모판 역류증은 3세 이전에 단독으로 승모판 역류증을 보인 경우로 정의하였고, 삼첨판 역류증은 엡슈타인 기형이 없이 판막 이형성증을 보인 경우로 정의하였다.

2) 선천성 심장병의 빈도 조사 방법

선천성 심장병을 가지고 태어난 대상자의 출생 연도를 조사하여 출생 연도별 선천성 심장병의 환자 수를 조사하였고, 출생 연도를 기준으로 처음으로 진단 내려지는 질환별 연령의 변화도 조사하였다.

통계청 자료에서 2000년 이전에는 시, 군, 구별 출생아 수가 조사되어 있지 않은 관계로 경남 지역 전체의 출생아 수 자료만 얻을 수 있었으므로, 1997년부터 2004년까지 출생 연도별 서부 경남 지역에서 선천성 심장병의 발생 빈도 대신 선천성 심장병으로 진단된 환자 수를 조사하였고 성별, 병형별 분포를 조사하였다.

통계청 자료에서 2000년부터는 경남 지역의 시, 군별로 연도별 출생아 수를 정확히 알 수 있었다. 이 연구에서는 서부 경남 지역을 진주시, 사천시, 통영시, 거제시, 의령군, 고성군, 남해군, 산청군, 하동군, 함양군, 거창군, 함천군을 포함하여 분석하였다 (Fig. 1). 이 지역의 연도별 출생아 수는 2000년 11,697명, 2001



Fig. 1. Map of the southern central part of Korea, especially the western part of Gyeongnam Province.

Table 1. Numbers of Subjects with Congenital Heart Disease According to Birth Date

CHD \ Year	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	Total
Acyanotic type	101	112	102	95	112	81	69	71	743
Shunt type	95	100	91	88	104	79	66	68	691
VSD±ASD	68	71	52	63	70	54	43	47	468
ASD	22	21	29	22	26	22	20	15	177
PDA	5	8	7	3	4	3	2	6	38
AVSD			3		3		1		7
APW					1				1
Valvular type	6	12	11	7	8	2	3	3	52
PS	3	5	2	1	4		1	1	17
AS		2							2
COA			1						1
IAA	2	3		4	1		2		12
MS						1			1
MR	1	2	7	2	3	1		2	18
CAF			1						1
Cyanotic type	12	16	14	9	17	16	15	7	106
TOF	3	7	6	5	7	7	3	4	42
PA	3	1			1	5	2	1	13
TA			1	1	1	1		1	5
DORV		1	3		1		2		7
EA				1			2		3
TGA	4	1	2	2	4	1	1		15
CTGA		1	1			1	4		7
TAPVR	1	2	1		1				5
TRA								1	1
FSV	1	2			2	1	1		7
HLHS		1							1
Total	113	128	116	104	129	97	84	78	849

Abbreviations : CHD, congenital heart disease; VSD±ASD, ventricular septal defect±atrial septal defect; ASD, atrial septal defect; AVSD, atrioventricular septal defect; PDA, patent ductus arteriosus; APW, aortopulmonary window; PS, pulmonary stenosis; AS, aortic stenosis; COA, coarctation of the aorta; IAA, interrupted aortic arch; CRT, cor triatrium; MS, mitral stenosis; MR, mitral regurgitation; MVP, mitral valve prolapse syndrome; TR, tricuspid regurgitation; CAF, coronary artery fistula; TOF, tetralogy of Fallot; PA, pulmonary atresia; TA, tricuspid atresia; DORV, double outlet right ventricle; EA, ebstein anomaly; TGA, transposition of the great arteries; CTGA, corrected transposition of the great arteries; TAPVR, total anomalous pulmonary venous return; TRA, truncus arteriosus; FSV, functional single ventricle; HLHS, hypoplastic left heart syndrome

년 10,180명, 2002년 8,825명, 2003년 8,436명, 2004년 8,071명, 2005년 7,260명이었다. 이에 연구자는 매년 출생아 수를 정확히 알 수 있는 2000년부터 2004년 사이에 출생해서 선천성 심장병으로 진단받은 소아를 대상으로 서부 경남 지역의 연도별 출생아 수를 모집단으로 하여 이 지역의 선천성 심장병 발생 빈도를 분석하였고, 이 기간 동안 진단된 병형별 발생 빈도도 조사하였다.

결 과

1. 출생 연도별로 선천성 심장병으로 진단된 환자 수 : 1997-2004년 서부 경남 지역

1997년부터 2004년 사이에 출생해서 선천성 심장병으로 처음 진단받은 대상자는 총 849명으로 남아 390명(45.9%), 여아 459명(54.1%)이었다. 1997년부터 2004년까지 8년간 서부 경남지역

에서 출생하고 진단받은 선천성 심장병 환자의 발생 수는 연간 평균 106명 이었고, 1997년 113명(남50, 여 63), 1998년 128명(남 60, 여 68), 1999년 116명(남 60, 여 56), 2000년 104명(남 42, 여 62), 2001년 129명(남 66, 여 63), 2002년 97명(남 47, 여 50), 2003년 84명(남 35, 여 49), 2004년 78명(남 31, 여 47) 이었다(Table 1). 선천성 심장병의 병형별 환자 수는 연도별로 의미 있는 차이가 없었다(Fig. 2).

비청색증-단락형 심장병의 환자 수는 총 691명(81.4%) 였으며, 남자는 308명(44.6%), 여자는 383명(55.4%) 이었다. 1999년에서 2004년까지 연도별로 95명(84.0%, 남40, 여 55), 100명(78.1%, 남 49, 여 51), 91명(78.4%, 남 43, 여 48), 88명(84.6%, 남 32, 여 56), 104명(80.6%, 남 50, 여 54), 79명(81.4%, 남 40, 여 39), 66명(78.6%, 남 28, 여 38), 68명(87.2%, 남 26, 여 42)이었다. 이중 심실 중격 결손의 환자 수는 총 468명(55.1%) 였고, 연도별로 68명(60.2%), 71명(55.5%), 52명(44.8%), 63명(60.6%),

70명(54.3%), 54명(55.7%), 43명(51.2%), 47명(60.3%)이었다. 심방 중격 결손의 환아 수는 총 177명(20.8%)이었고, 연도별로 22명(19.5%), 21명(16.4%), 29명(25.0%), 22명(21.2%), 26명(20.2%), 22명(22.7%), 20명(23.8%), 15명(19.2%)이었다. 동맥관 열림증의 환아 수는 총 38명(4.5%)이었고, 연도별로 5명(4.0%), 8명(6.3%), 7명(6.0%), 3명(2.9%), 4명(3.1%), 3명(3.1%), 2명(2.4%), 6명(7.7%)이었다.

비청색증-단락형 심장병의 발생 빈도는 심실 중격 결손이 비청색증형-단락형의 약 70%로 가장 높은 빈도를 보였고, 두 번째는 심방 중격 결손이 약 25%, 세 번째는 동맥관 열림증이 약 5%의 순서를 보였으며, 그 외 방실 중격 결손, 대동맥-폐동맥 중격 결손이 이 병형에 포함되어 있었다.

비청색증-판막형 심장병의 환아 수는 총 52명(6.1%)였으며,

남아는 33명(63.5%), 여아는 19명(36.5%) 이었다. 1999년부터 2004년까지 연도별로 6명(5.3%), 12명(9.4%), 11명(9.5%), 7명(6.7%), 8명(6.2%), 2명(2.1%), 3명(3.6%), 3명(3.9%)명이었다. 이 중에서 승모판 역류증 18명(2.1%)이었으며, 폐동맥 협착 17명(2.0%) 이었다. 비청색증형-판막형 심장병의 아형별 빈도는 승모판 역류증과 폐동맥 협착이 대부분이었으며, 그 외 대동맥궁 단절, 대동맥 협착, 대동맥 축착, 승모판 협착, 관상동맥루가 이 병형에 포함되어 있었다.

청색증형 심장병의 환아 수는 총 106명(12.5%)이었으며, 남아는 50명(47.2%), 여아는 56명(52.8%)이었다. 연도별로 12명(10.6%, 남 6, 여 6), 16명(12.5%, 남 3, 여 13), 14명(12.1%, 남 10, 여 4), 9명(8.7%, 남 6, 여 3), 17명(13.2%, 남 11, 여 6), 16명(16.5%, 남 6, 여 10), 15명(17.9%, 남 5, 여 10), 7명(9.0%, 남 3, 여 4)이었다. 활로씨 4정의 환아 수는 총 42명(4.9%)이었고, 연도별로 3명(2.7%), 7명(5.5%), 6명(5.2%), 5명(4.8%), 7명(5.4%), 7명(7.2%), 3명(3.6%), 4명(5.1%)이었다. 대혈관 전위 15명(1.8%), 폐동맥 폐쇄 13명(1.5%), 양대 혈관 우심실 기시 7명(0.8%), 수정 대혈관 전위 7명(0.8%), 단심실 7명(0.8%)이었다.

청색증형 심장병의 아형별 빈도는 활로씨 4정이 청색증형 심장병의 약 40%를 차지했으며, 대혈관 전위, 폐동맥 폐쇄, 양대 혈관 우심실 기시, 수정 대혈관 전위, 단심실의 순서를 보였으며, 그 외에 삼첨판 폐쇄, 엡슈타인 기형, 총 폐정맥 환류 이상, 총동맥관증, 좌심 형성부전 증후군이 이 병형에 포함되어 있었다.

2. 출생 연도를 기준으로 최초 심장병으로 진단되는 평균 연령

1997년부터 2004년까지 출생 했던 전체 대상자에서 출생 연도를 기준으로, 심장병의 최초 진단 연령은 평균 1개월(0.08세)로 연도별 차이는 없었다. 비청색증-단락형 심장병 환아들에서 연도별 진단된 평균 연령은 1997년에 2개월(0.16세)이었고 1998년부터 2004년까지는 1개월(0.08세)이었다(Fig. 3).

비청색증-단락형 심장병 중에서 심실 중격 결손을 가진 환아들의 평균 연령은 1개월(0.08세)로 전 연구 기간 동안 동일한 값을 보여주었으며, 심방 중격 결손을 가진 환아들의 평균 연령은 1997년부터 2004년까지 9.5, 6, 2, 12.5, 1.4, 2, 1.4, 1개월로 1997년에 연령이 가장 높았으며, 이는 비청색증-단락형 전체 환아의 평균 연령에 영향을 미쳤다고 판단된다. 비청색증-판막형 심장병 환아들의 평균 연령은 3.5, 3.5, 10, 0.5, 5.5, 17, 0.4, 10개월로 비청색증-단락형과는 다르게 평균 연령이 해마다 다양한 결과를 보여주었다(Fig. 4).

청색증형 심장병 환아들의 평균 연령은 0.7, 6, 0.5, 1, 0.1, 0.1, 0.2, 0.1개월이었으며, 2001년부터 생후1주 이내로 더욱 어려워지는 경향을 보였다(Fig. 5 A). 활로씨 4정을 가진 환아들의 평균 연령도 6, 3, 3.2, 1, 0.4, 0.2, 0.2, 0.5개월이었으며, 2001년부터 처음 진단받은 연령이 생후 1-2주 이내 였다(Fig. 5B).

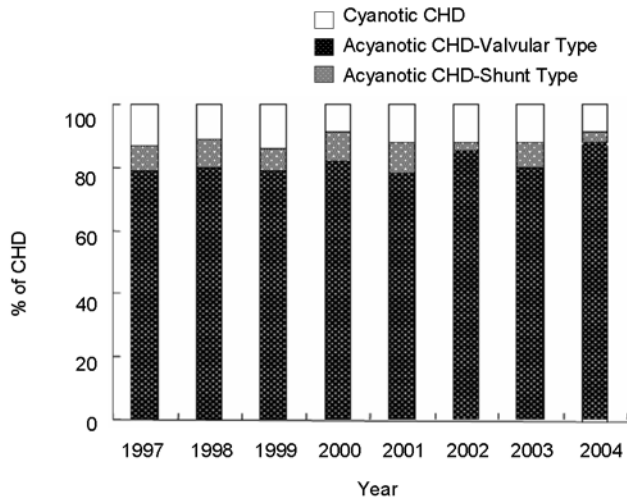


Fig. 2. Proportion of each congenital heart disease from 1997 to 2004.

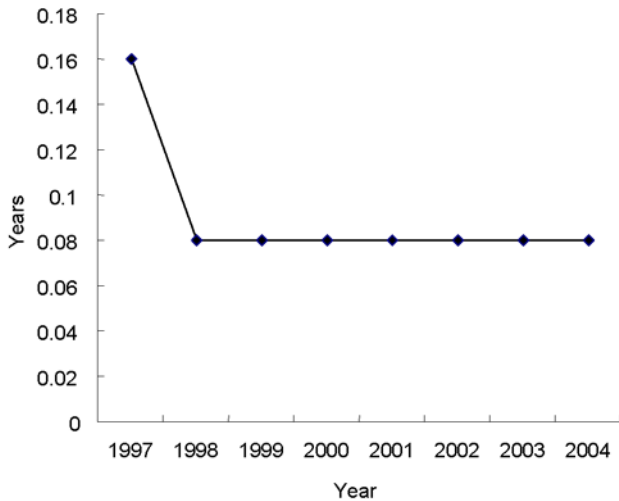


Fig. 3. Median age of those initially diagnosed with acyanotic-shunt congenital heart disease from 1997 to 2004.

3. 출생 연도별로 선천성 심장병의 발생 빈도: 2000-2004년 서부 경남 지역의 연도별 출생아 모집단 기준

서부 경남 지역의 출생자 수를 알 수 있었던 2000년부터 2004년까지 출생한 대상자수는 총 492명으로 연구 기간 동안 연도별로 2000년 104명, 2001년 129명, 2002년 97명, 2003년 84명, 2004년 78명 이었다. 이때 서부 경남 지역의 출생아 수는 2000년 11,697명, 2001년 10,180명, 2002년 8,825명, 2003년 8,436명, 2004년 8,071명 이었다. 그러므로 서부 경남 지역의 출생아 수를 모집단으로 선천성 심장병의 연간 발생 빈도는 1,000명당 2000년 8.9명, 2001년 12.7명, 2002년 10.9명, 2003년 10.0명, 2004년

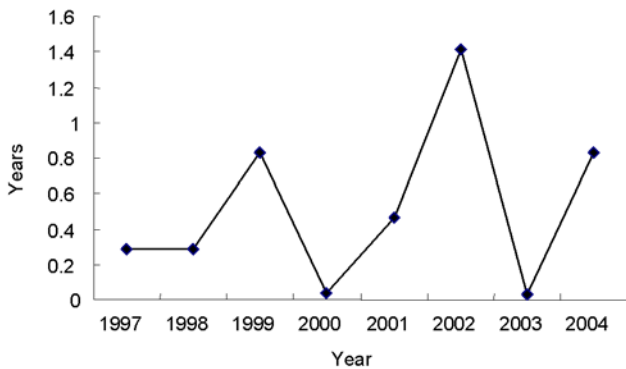
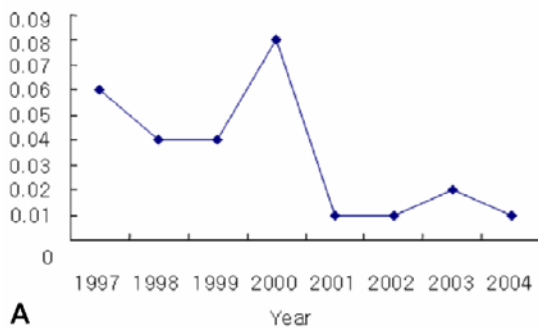


Fig. 4. Median age of those initially diagnosed with acyanotic valvular congenital heart disease from 1997 to 2004.

Table 2. Incidence of Congenital Heart Disease in the Western Part of Gyeongnam Province in Korea during 2000-2004

Year	No. of CHD pts	Incidence (Number/1,000 live births)
2000	104	8.9 (104/11,697)
2001	129	12.7 (129/10,180)
2002	97	10.9 (97/8,825)
2003	84	10.0 (84/8,436)
2004	78	9.7 (78/8,071)

Abbreviation : CHD, congenital heart disease



9.7명이었다(Table 2).

2000년부터 2004년까지 병형별로 출생 연도별 발생 빈도는 심실 중격 결손이 1000명당 5.4명(63명), 7.2명(70명), 6.1명(54명), 5.0명(43명), 5.8명(47명)으로 선천성 심장병 중에서 가장 높은 발생 빈도를 보였다. 그 다음으로는 심방 중격 결손 0.19-0.26%, Fallot 4정 0.04-0.08%, 동맥관 열림증 0.02-0.04%의 순서였다. 이들 병형별 환자의 발생 빈도는 연도별로 의미 있는 차이가 없었다.

고 찰

1997년부터 2004년까지 8년간 서부 경남지역에서 출생하고 진단받은 선천성 심장병 환자 수는 연간 평균 106명 이었고, 2002년 이후 100명 미만으로 점차 감소하는 경향을 보였다. 그러나 2000년부터 2004년까지 5년간 조사된 서부 경남 지역의 선천성 심장병 발생 빈도는 0.89-1.27%로 해마다 큰 차이를 보이지 않았으며, 실제 병형별 환자의 발생 빈도도 연도별로 차이를 보이지 않았다.

또한 최초 선천성 심장병으로 진단받는 연령은 전체적으로는 연구 기간 동안 큰 차이를 보이지 않았으나 청색증형 심장병 환아는 2001년 이후부터 진단 연령이 생후 1주 이내로 더욱 어려워지는 경향을 보였다. 이는 의료기관에서의 분만과 산후 관리가 주로 이루어지기 때문에 철저한 신생아 진찰로 심음 이상과 청색증의 조기 발견이 가능해졌기 때문으로 생각된다.

이 연구는 국내에서는 한 지역 인구를 대상으로 선천성 심장병의 발생 빈도와 9년 동안 진단받은 환자를 토대로 8년간의 발생 빈도의 변화를 조사한 유일한 연구이다. 유동 인구가 적은 지역적 특성과 경상대학교 병원이 지역 내의 의료 서비스의 대부분을 담당하는 유일한 3차 의료기관이라는 특성이 이 연구 대상 선정 및 관리가 가능하게 하였다. 이에 반해 이전에도 선천성 심장병의 빈도에 관한 단일 병원을 중심으로 조사한 연구들이 있었으나 대부분 모집단이 지역 사회 전체를 대표하지 못한 병원 위주의 발생률이었거나 단기간의 발생률 조사에 국한되어 있었다.

선천성 심장 질환의 발생 빈도는 0.5-0.8%정도로 알고 있으나

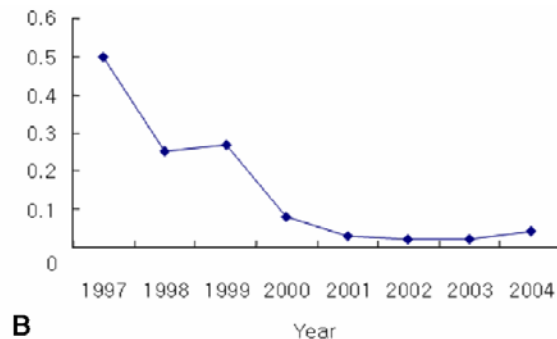


Fig. 5. Median age of those initially diagnosed with cyanotic congenital heart disease (A) and tetralogy of Fallot (B) from 1997 to 2004.

최근 일부 국가에서 연구된 바로는 선천성 심장 질환의 전체 발생 빈도는 감소를 보인다³⁾. 여러 나라에서 조사된 자료에 따르면 국가 별로 호발 선천성 심장 질환의 병형별 차이가 있으며 최근 태아 심초음파의 발달과 산업화의 영향이 선천성 심장 질환의 발생 빈도에 영향을 미친다는 보고들이 있다⁴⁻⁹⁾. 최근에 보고된 외국 자료를 보면 1989-1998년 동안 스페인의 선천성 심장 질환의 전체 발생 빈도는 0.9%를 보였으며 진단받은 시기별로 보면 24시간 이내 25.3%, 1주 이내 45%, 1개월 이내 65%, 1년 이내 83.1% 진단받았다. 이 중 31.8%가 적극적인 치료가 필요한 심장 질환이었고 수술이 25.4%, 중재적 시술이 6.45% 시행되었다고 한다¹⁰⁾. 또 다른 보고를 보면 1999-2000년 동안 레바논 공화국의 선천성 심장질환 전체 발생 빈도는 0.9%로 다른 나라들과 비슷한 결과를 보였다. 그러나 호발되는 심장병의 빈도를 보면 심실 중격 결손이 38.2%, 폐동맥 협착증이 9.6%, 심방 중격 결손 7.6%로 조사되었고 청색증형 심장병이 23.3%로 조사되었다. 이 나라에서는 양대 혈관 우실 기시, 심실 중격을 동반한 폐동맥 폐쇄, 대동맥 협착, 방실 중격 결손이 다른 나라보다 빈도가 높다고 하였다¹¹⁾.

그러나 과거 국내에서 시행된 선천성 심장병의 발생 빈도에 관한 조사는 많지 않으며 2004년 제주도에서 1%로 보고하고 있다¹²⁾. 또한 병형별로는 심실 중격 결손 44.9%, 심방 중격 결손 21.2%, 폐동맥 협착 11.0%, 동맥관 열림증 9.3%, Fallot 4징 3.4% 순으로 보고되어 있다. 이 연구에서 선천성 심장병의 2000-2004년 사이에 발생 빈도는 연도별로 큰 차이를 보이지 않았으나 0.89-1.27%로 유사하지만 다른 보고보다 조금 높게 나왔다. 이는 서부 경남 지역도 제주도와 유사하게 유동 인구가 적은 것과 선천성 심장병의 진단이 가능한 3차 병원이 한 곳으로 한정되어 있기 때문에 진단율이 높아서 다른 보고보다 높은 발생률을 보이는 것으로 추정된다. 각 병형별로 발생빈도는 심실 중격 결손 0.54-0.72%, 심방 중격 결손 0.19-0.26%, Fallot 4징 0.04-0.08%, 동맥관 열림증 0.02-0.04%의 순서였다.

최근 태아 심초음파가 상용화 되면서 선천성 심장병의 발생률이 감소했다는 보고가 있다^{6, 7, 13)}. Ioannis⁷⁾에 의하면 특히 중환 형태가 감소했으며 그 이유로는 태아 심초음파의 시행과 동반된 임신 중절의 결과로 설명하고 있다. 중환 형태에는 좌심실 형성 부전, 방실 중격 결손, 단심실, Fallot 4징, 대혈관 전위, 삼첨판 폐쇄, 대동맥 협착, 심실 중격 결손, 폐동맥 협착, 대동맥 협착, 총 폐정맥 환류 이상 등이 포함되며 심내막상 결손과 심실 중격 결손을 제외하고는 이 연구의 청색증형에 모두 포함된다. 또한 심실 중격 결손은 크기가 큰 경우만을 포함하므로 청색증형의 빈도 감소가 클 것으로 예상되었지만 본 연구에서는 과거 8년 동안 전체 선천성 심장질환의 빈도와 청색증형 심장병의 경우 감소하는 경향을 보이지 않았다. 이는 이 지역이 2006년 이후부터 태아 심장 초음파를 시행할 수 있는 의료 환경이 조성된 점이 변함없는 선천성 심장병 발생 빈도를 유지하는 서부 경남 지역의 특성으로 설명될 수 있겠다.

이와는 반대로 최근 선천성 심장병의 발생률은 증가하며 선천성 심장병의 주요 병형별 빈도도 연구마다 다양하게 보고되어 있는데, 이는 가장 많은 유형인 심실 중격 결손의 빈도와 깊이 연관되어 있다고 보고하고 있다^{2, 14, 15, 17)}. 다시 말해 크기가 작은 심실 중격 결손의 진단율이 증가하고 진단 시기가 빨라질수록 선천성 심장병의 유병률은 증가한다고 한다^{2, 14)}. 실제로 심실 중격 결손은 과거부터 가장 흔한 선천성 심장병으로 약 40%정도로 보고되어 왔으나 최근 증상 없이 심잡음만 있는 경우가 심초음파의 발달로 진단율이 증가하고 있다¹⁶⁾. 이 연구에서는 8년 동안 총 468명이 심실 중격 결손으로 진단되었고 연도별로 발생 빈도의 차이를 보이지는 않았으나 해마다 50-60%로 다른 보고들보다 높은 빈도를 보이고 있다. 이는 작은 결손도 진단해 낼 수 있는 심초음파의 발달과 진단 능력의 우수성으로 인할 수도 있고, 다른 동반된 기형으로 사산되거나 조기 사망한 선천성 심장병의 진단율이 상대적으로 낮게 된 경우로도 설명이 가능하다. 이 연구에서 심실 중격 결손의 진단 당시 중앙값은 0.08세로 나타나 생후 1개월경 예방 접종 시기에 진단되는 경우가 대부분이었다. 반면 이 연구에서는 심실 중격 결손으로 진단받은 연령이 2세 이상인 경우도 일부 포함되어 있었다. 이들은 대부분 무증상으로 지내던 작은 결손으로 건강 검진에서 발견되거나 다른 질환으로 우연히 방문한 병원에서 심잡음이 발견된 경우가 해당되었다.

심방 중격 결손은 선천성 심장병 중 흔한 유형이며 6-8%의 빈도로 보고되고 있다¹⁾. 처음 진단시 난원공 개존과 구별하기 힘든 경우가 다수 있는데 난원공 개존은 대부분 2세 이전에 자연 폐쇄되거나 심방 중격 결손의 경우는 크기가 3 mm 이하인 경우에서 약 60%정도의 자연 폐쇄율을 보이고 폐쇄 시기도 4세 전후에서 가장 많다는 보고가 있다^{17, 18)}. 또 다른 연구에서는 심방 중격 결손이 6-8 mm 이하일 경우 자연 폐쇄가 80-90% 이상임을 제시하기도 했다¹⁹⁻²¹⁾. 이 연구에서는 8년 동안 총 177 명이 심방 중격 결손으로 진단되었고 연도별로 빈도의 차이를 보이지는 않았으나 10-30%로 이전의 다른 연구보다 다소 높게 조사되었으며 연구 과정에서 치료를 받았거나 1세 이후에도 남아있는 경우만을 포함하여 난원공 개존으로 판단되는 경우는 제외하였다. 이 연구에서 심방 중격 결손의 진단 당시 평균 연령은 4-5개월로 조사되었고 1997-1999년 사이 감소해서 이후는 대부분 1-2개월 사이에 진단되어 최근에 초기에 진단되는 경향을 보였다.

이 연구의 제한점은 우선 선천성 심장병을 질환의 경, 중에 따라 분류하지 않아 태아 심초음파 미시행이 선천성 심장병의 발생률에 미치는 영향을 정확히 알기 힘들다는 점이다. 따라서 타 연구에서 제시하는 것처럼 선천성 심장병을 진단 후 임신 중절이 많은 중환 경우와 경환 경우로 분류하여 조사하여야 할 것이다. 두 번째로 심실 중격 결손의 경우 실제로 크기가 작고 무증상 경우의 빈도가 증가하는지 확인하기 위해 아형으로 분류한 조사가 필요하다^{2, 17)}. 또한 동반 기형의 유, 무에 대한 조사도 필요하다. 세 번째로 연구 기간 중 지역별로 출생률이 알려져 있지 않았고, 서부 경남 지역에서 출생한 환자가 본 연구기관 이외의 기관에서

선천성 심장병으로 진단되는 경우를 포함하지 하지 못한 것이 제한점이라고 할 수 있다.

결론적으로 1997년부터 2004년까지 8년간 서부 경남지역에서 출생하고 진단받은 선천성 심장병 환자의 발생자 수는 연간 평균 106명 이었고, 2002년부터 100명 미만으로 점차 감소하는 경향을 보였다. 그러나 2000년부터 2004년까지 5년간 서부 경남 지역의 출생자수를 기준으로 조사된 선천성 심장병의 발생 빈도는 매년 0.89-1.27%로 유사하게 나타나 2002년부터 발생 빈도가 감소한 것은 아님을 알 수 있었다. 이러한 경향은 실제 선천성 심장병 발생 빈도의 변화는 없으나 최근에 뚜렷한 출산율 감소가 새롭게 진단받는 환자 수의 감소에 영향을 미쳤으리라 본다. 또한 다른 지역보다 선천성 심장병 발생률이 높게 나온 이유는 유동 인구가 적고, 소아 심장 초음파를 시행하는 곳이 유일한 대학병원을 가진 서부 경남의 지역적인 특성으로 한 곳에서 집중적으로 환자 발생을 파악할 수 있었던 것으로 생각된다.

요 약

목적 : 서부 경남 지역에서 선천성 심장병 환자의 발생 빈도와 연도별 변화 양상을 조사하고자 한다.

방법 : 1997년 1월부터 2005년 12월까지 경상대학교 병원에서 심장초음파를 시행하여 선천성 심장병으로 진단 받았던 총 1,185명 중 1997년부터 2004년 사이 출생한 849명(남:여=390:459)을 대상으로 출생 연도별로 발생 빈도를 조사하고, 각 아형으로 분류하여 진단 연령, 연도별 변화 양상을 조사하였다. 또한 2000년부터 2004년까지 서부 경남 지역의 출생자수를 기준으로 조사된 이 지역의 선천성 심장병의 발생 빈도에서 연도별 변화 양상이 있는지 조사하였다. 선천성 심장병의 병형은 비청색증형과 청색증으로 먼저 분류하고, 비청색증형은 다시 단락형과 판막 및 혈관 이상으로 재분류하였다.

결과 : 1997년부터 2004년까지 8년간 출생한 해를 기준으로 선천성 심장병 환자수는 113명, 128명, 116명, 104명, 129명, 97명, 84명, 78명 이었다. 연도별로 성별과 병형별 발생 빈도의 차이는 없었다. 출생 연도를 기준으로 최초 심장병으로 진단 내려지는 환자들의 평균 연령은 1개월로 동일하게 차이가 없었으나, 청색증형 심장병 환자의 진단받는 연령은 최근 더욱 어려워지는 경향을 보였다. 서부 경남 지역의 출생자 수를 알 수 있었던 2000년부터 2004년까지 출생한 대상자수는 총 492명이었다. 이들을 서부 경남 지역의 출생자수를 기준으로 조사된 선천성 심장병의 발생 빈도는 1,000명당 2000년 8.9명, 2001년 12.7명, 2002년 10.9명, 2003년 10.0명, 2004년 9.7명이었다.

결론 : 1997년부터 2004년까지 8년간 서부 경남지역에서 출생하고 진단받은 선천성 심장병 환자의 발생자 수는 연간 평균 106명이었고, 2002년부터 100명 미만으로 점차 감소하는 경향을 보였다. 그러나 2000년부터 2004년까지 5년간 서부 경남 지역의 출생자수를 기준으로 조사된 선천성 심장병의 선천성 심장병 발

생 빈도는 매년 0.89-1.27%로 유사하게 나타나 2002년부터 발생 빈도가 감소한 것은 아님을 알 수 있었다. 이러한 경향은 실제 선천성 심장병 발생 빈도의 변화는 없으나 최근에 뚜렷한 출산율 감소가 새롭게 진단받는 환자 수의 감소에 영향을 미쳤으리라 본다.

References

- 1) Robert MK, Hal BJ, Richard EB, Bonita FS. Epidemiology and genetic basis of congenital heart disease. In: Judith F, Jennifer S, editors. Nelson textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 2007:1878-81.
- 2) Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2002;39:1890-900.
- 3) Ferencz C, rubin JD, McCarter RJ, Brenner JI, Neill CA, Perry LW, et al. Congenital heart disease; prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington infant study. Am J Epidemiol 1985;121:31-6.
- 4) Hong SY, Ban JE, Lee YS, Lee HD. Clinical efficacy of selective fetal echocardiography. Korean J Pediatr 2001;44:1127-34.
- 5) Kwon TC, Kim JS, Lee SL, Kim MS, Park GS, Kim CS. Incidence of congenital Heart disease in neonate by Color Doppler echocardiography. Korean J Pediatr 1998;41:363-8.
- 6) Khoshnood B, Vigan CD, Vodovar V, Goujard J, Lhomme A, Bonnet D, et al. Trends in prenatal diagnosis, pregnancy termination, and perinatal mortality of newborns with congenital heart disease in France, 1983-2000: A population-based evaluation. Pediatr 2005;115:95-101.
- 7) Germanakis I, Sifakis S. The impact of fetal echocardiography on the prevalence of liveborn congenital heart disease. Pediatr Cardiol 2006;27:465-72.
- 8) Shub A, Ward C, Lee-Tannock L, Justo R, Cincotta R. Fetal echocardiography: are we getting it right? Perinat Diagn 2004;24:972-6.
- 9) Bull C. Current and potential impact of fetal diagnosis on prevalence and spectrum of serious congenital heart disease at term in the UK. Lancet 1999;354:1242-7.
- 10) Martinez OP, Romero IC, Alzina AV. Incidence of congenital heart disease in navarra. Rev Esp Cardiol 2005;58:1428-34.
- 11) Chehab G, Bittar Z. Cumulative incidence and distribution and distribution of congenital heart diseases in newvorn in Beirut and its southern suburb(1999-2002). J Med Liban 2004;52:121-5.
- 12) Lee JH, Shim GH, Shin KS, Hong JY, Kim YW, Kim SH, et al. Congenital heart disease in Jeju: Postnatal incidence and clinical features. Korean J Pediatr 2004;47:294-303.
- 13) Garne E. Congenital heart defects-occurrence, surgery and prognosis in a Danish country. Scand Cardiovasc J 2004;38:357-62.
- 14) Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. Pediatr Cardiol 1999;20:411-7.
- 15) Forrester MS, Merz RD. Descriptive epidermiology of selected congenital heart defects, Hawaii, 1986-1999. Pediatric

- and Perinatal Epidemiology 2004;18:415-24.
- 16) Samson GR, Kumar SR. A study of congenital cardiac disease in a neonatal population—the validity of echocardiography undertaken by a neonatologist. *Cardiol young* 2004; 14:585-93.
 - 17) Pradat P, Francannet C, Harris JA, Robert E. The epidemiology of cardiovascular defects, Part I: a study based on data from three large registries of congenital malformations. *Pediatr Cardiol* 2003;24:195-221.
 - 18) Hanslik A, Pospisil U, Salzer-Muhar U, Greber-Platzer S, Male C. Predictors of spontaneous closure of isolated secundum atrial defect in children: A longitudinal study. *Pediatr* 2006;118:1560-5.
 - 19) Kerut EK, Lee S, Fox E. Diagnosis of an anatomically and physiologically significant patent foramen ovale. *Echocardiography* 2006;23:810-5.
 - 20) Hwang YJ, Chung KH, Choi SM, Lee KH. Natural course of atrial septal defect diagnosed within the first 4 weeks of life. *J Korean Pediatr Soc.* 2002;45:609-14.
 - 21) Choi DY, Choi JY, Kim MJ, Sul JH, Lee SK. The Natural Course and Size Change of Atrial Septal Defect Secundum. *J Korean Pediatr Soc* 2003;46:871-5.