

## 선천성 심질환으로 사망한 소아에 대한 고찰

연세대학교 의과대학 소아과학교실

박동철 · 설준희 · 이승규 · 진동식

= Abstract =

### The Observations for the Dead Children with Congenital Heart Disease

Dong Chul Park, M.D., Jun Hee Sul, M.D.,  
Sung Kyu Lee, M.D., Dong Shik Chin, M.D.

*Department of Pediatrics, College of Medicine, Yonsei University*

In the treatment of congenital heart disease in Korea, a big progress has been made so far, and successful results have been achieved. However, there were few reports pertaining to the age and cause of death in congenital heart disease patients. Now, the author made observations on the mortality, the age and the mode of death in 3817 patients of congenital heart disease who had been admitted to Severance Hospital during the period of 15 years, from Jan 1972 to Dec 1986.

The overall hospital mortality of the congenital heart disease was 6.1% ; 10.1% in the unoperated cases and 4.5% in the patients who underwent surgery. The hospital mortality of individual congenital heart disease was, in the order of increasing frequency, 1.0% for atrial septal defect, 1.3% for patent ductus arteriosus, 1.7% for pulmonary stenosis and 3.8% for ventricular septal defect, and for the complicated heart diseases, such as transposition of great vessels(30.2%), double outlet right ventricle(19.4%), tricuspid atresia(11.5%), single ventricle(12.5%), and total anomalous pulmonary venous return(15.8%) the death rate was higher in general.

The mortality was highest under 1 year of age, especially during the neonatal period, i.e. under 1 month of age.

The mode of death in the unoperated cases were congestive heart failure, infection, and hypoxia, in the order of frequency, comprising 84.5%, and in the patients who underwent surgery were congestive heart failure or low cardiac output syndrome and hypoxia, 62.3%.

Among the patients who died in the neonatal period, 76.9% died without accurate diagnosis, and 38.5% were under 5 days of age. Hypoxia(27%), congestive heart failure(19.4%), and sepsis(11.6%) were the main mode of death.

The analysis of the dead patients with congenital heart disease revealed the following results. The mortality was high in the complicated heart disease ; the major mode of death in surgical patients were congestive heart failure or low cardiac output syndrome ; and the mortality

was high in patients under one year of age, especially in the neonates, and most of them lacked accurate diagnosis. Therefore, more accurate preoperative diagnosis of complicated heart disease and better surgical techniques, development of diagnostic tools in neonatal period, and the need for early surgery and emergency medical management are urgently demanded.

KEY WORDS : Congenital heart disease • Mortality.

## 서 론

우리나라에서 심혈관 질환의 수술은 대한민국이 수립되면서 시작되어 약 40년이 되었다고 하며 선천성 심질환의 예후는 개심술의 발달과 함께 매우 좋아졌으며 우리나라에서도 상당히 좋은 결과를 얻는 것으로 알려져 있다<sup>1)</sup>.

선천성 심질환 치료의 전기는 개심술의 발달로 이루어졌으며 Gibbon 등<sup>2)</sup>이 인공심폐기로 체외순환에 의한 첫 심방중격결손을, 그리고 Lillehei 등<sup>3)</sup>이 심실중격결손을 교정하기에 이르렀다. 우리나라에서는 체외순환하에 성공한 최초의 수술은 1959년 이영균 등이 심방중격결손을 교정한 것이라고 하며 이후 1984년 말경에는 국내 22개 병원에서 연간 2300여 정도의 수술건수를 보고하기에 이르렀다<sup>1)</sup>.

선천성 심질환의 예후는 진단 및 치료와 직접적인 관계가 있으며 치료는 크게 내과적 및 외과적 치료로 구분되고 완치는 외과적 치료에 의하게 되어 결국 수술의 적당한 시기와 방법이 문제가 된다. 이런 면에서 선천성 심질환 각 질병의 자연경과 및 사망의 시기 그리고 양상등을 아는 것이 치료의 시기 및 방법을 선택하는데 중요하다고 하겠다. 우리나라에서는 선천성 심질환의 진단 기술 및 치료기술이 거의 동시에 도입됨으로써 각 질환의 자연경과를 알기가 매우 힘들 것으로 생각되며 아직까지 선천성심질환의 사망연령 및 사망원인에 대하여 총괄적으로 고찰한 경우가 거의 없어 선천성심질환으로 사망한 환자들의 사망율, 사망연령 및 사망원인을 살펴봄으로써 앞으로의 선천성 심장질환 치료에 있어서 어떠한 면을 연구 및 개선하여야 할 것인가를 고찰하여 보고자 한다.

## 대상 및 연구방법

1972년 1월부터 1986년 12월까지 세브란스병원에 입원하였던 15세 이하의 선천성 심질환 환자 3817명을 대상으로 하였으며 의무기록을 이용한 후향적 연구방법에 의하여 시행하였다. 전체 대상환자는 의무기록실의 국제질병분류번호에서 추출하였으며 이들의 기록을 조사하여 사망자를 추출하였다. 병원 내에서 사망하지 않은 환자는 가망없는 퇴원이나 자의퇴원 환자의 명단중 외래에서의 사망진단서 발부여부로 확인하였으며 각 호로의 연락은 취하지 못하였다. 진단명의 분류상 질병의 복합이 심하여 구분하지 힘든 경우 구조적 결함이 심한 진단명을 우선으로하여 분류하였으며 전체 환자의 입원회수 및 수술회수가 여러번인 경우 중복을 피하여 환자의 수를 중심으로 계산하였다. 1980년 이전은 수술이나 진단방법이 발달하지 않아 정확한 진단 및 치료를 받지 못한 환자들이 많아 선천성 심질환으로 사망한 환자에 대한 통계를 산출하기에는 미흡한 점이 있어 전체 선천성 심질환의 사망율은 1982년부터 1986년까지 입원하였던 2298명을 대상으로 조사하였으며 각 질병별 사망연령, 사망원인등은 임상적 진단된 경우까지 포함시켜 조사하였다.

## 결 과

전체 선천성 심질환의 병원사망율은 6.1%이었으며 이중 수술을 받지 않았던 경우는 10.3%, 수술을 받았던 경우는 4.5%이었다. 각 선천성 심질환의 병원사망율은 낮은 순서로 부터 심방중격결손, 동맥관개존, 폐동맥협착, 심실중격결손 등의 순이었으며

대혈관전위, 양대동맥우실기시, 삼첨판폐쇄, 단심실, 전폐정맥환류이상등의 복잡기형의 경우는 병원 사망율이 높았다(표 1).

전체 선천성 심질환 환자들의 연령별 병원사망율은 1개월 이하가 33.3%, 2개월에서 1세 사이가 11.0

%, 2세가 8.6%, 3세가 6.8%, 4세에서 5세가 4.2%, 6세에서 10세가 3.3%, 11세에서 15세가 1.7%로 연령이 증가함에 따라 점차 감소하는 추세이며 1개월 이하에서 가장 높은 사망율을 나타내었고 비수술의 경우 2세 이내에 88.9%, 수술한 경우 45.9%가 사

표 1. 최근 5년간 소아 선천성 심질환의 병원 사망율(1982~1986)

진 단 명	사 망 자 수 / 전 체 환 자 수		
	비 수 술 (%)	수 술 (%)	계 (%)
심실중격결손	18/217 ( 8.2)	13/605 ( 2.1)	31/822 ( 3.8)
활로4징	5/43 (11.6)	26/375 ( 6.9)	31/418 ( 7.4)
동맥관개존	4/81 ( 4.9)	1/318 ( 0.3)	5/390 ( 1.3)
심방중격결손	1/51 ( 2.0)	1/142 ( 0.7)	2/193 ( 1.0)
대혈관전위	8/32 (25.0)	11/31 (35.5)	19/63 (30.2)
양대동맥우실기시	2/21 ( 9.5)	10/41 (24.4)	12/62 (19.4)
폐동맥협착	1/21 ( 4.7)	0/39 ( 0.0)	1/60 ( 1.7)
심내막상결손	3/38 ( 7.9)	2/14 (14.3)	5/52 ( 9.6)
단심실	4/30 (13.3)	1/10 (10.0)	5/40 (12.5)
삼첨판폐쇄	2/13 (15.4)	1/13 ( 7.7)	3/26 (11.5)
대동맥교약	1/6 (16.7)	0/18 ( 0.0)	1/24 ( 4.2)
전폐정맥환류이상	3/9 (33.3)	0/10 ( 0.0)	3/19 (15.8)
Ebstein 심기형	1/15 ( 6.7)	0/4 ( 0.0)	1/19 ( 5.3)
폐동맥폐쇄	2/3 (66.7)	3/14 (21.4)	5/17 (29.4)
총동맥간	1/1 (100.0)	2/6 (33.3)	3/7 (42.9)
승모판폐쇄	2/4 (50.0)	0/2 ( 0.0)	2/6 (33.3)
승모판협착	0/1 ( 0.0)	2/3 (66.7)	2/4 (50.0)
단심방	1/1 (100.0)	0/2 ( 0.0)	1/3 (33.3)
기 타	7/51 (13.7)	1/33 ( 3.0)	8/83 ( 9.6)
계	66/645 (10.2)	74/1663( 4.4)	140/2308(6.1)

표 2. 선천성 심질환으로 사망한 소아의 사망연령 분포 및 사망율

사망연령(년)	비수술 (%)	수술 (%)	계 (%)
≤1/12	25/77 (32.5)	1/1 (100.0)	26/78 (33.3)
2/12-1	85/771 (11.0)	35/315 (11.1)	120/1086 (11.0)
2	10/57 (17.5)	20/291 ( 6.9)	30/348 ( 8.6)
3	4/60 ( 6.7)	13/189 ( 6.9)	17/249 ( 6.8)
4-5	3/100 ( 3.0)	17/375 ( 4.5)	20/475 ( 4.2)
6-10	6/313 ( 1.9)	28/704 ( 4.0)	34/1017 ( 3.3)
≥11	2/198 ( 1.0)	8/386 ( 2.1)	10/584 ( 1.7)
계	135/1556 (8.7)	122/2261(5.4)	257/3817(6.7)
평균연령±SD(월)	11.6±25.4	45.4±43.7	27.6±35.3

수술과 비수술에 의한 평균 사망연령 간에는 통계적으로 유의한 차이가 있음(P<0.01).

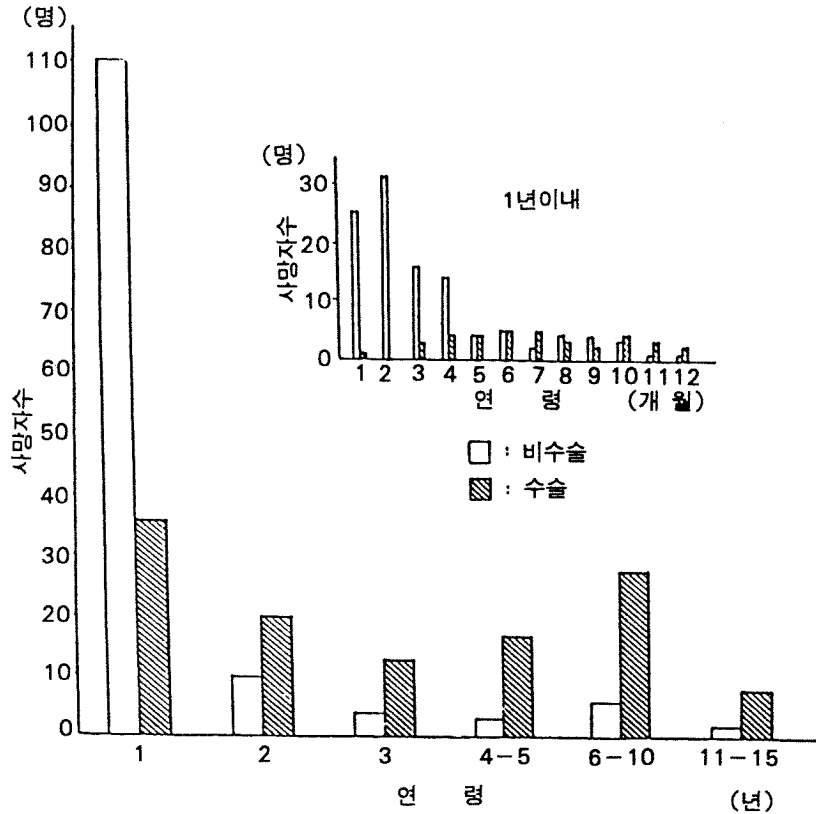


그림 1. 선천성 심질환으로 사망한 소아 257명의 사망연령분포.

망하였다. 평균 사망 연령은 27.6개월 이었고 비수술의 경우가 수술을 받은 경우보다 평균사망연령이 낮았다( $P < 0.01$ ) (표 2, 그림 1).

전체 선천성 심질환의 사망원인은 비수술의 경우 심부전이 43.8%, 감염이 23.7%, 저산소증이 17.0%로 전체의 84.5%를 차지하였다. 수술한 경우 심부전 및 저심박출증이 46.7%, 저산소증이 15.6% 등이었다. 이중 심도자술로 인한 사망은 0.18%이었다 (표 3).

전체 선천성 심질환 환자중 심실중격결손, 활로4징, 대혈관전위 등에 대한 사망연령 및 사망원인을 보면 심실중격결손의 경우 사망연령의 분포는 1세 이하가 58.6%, 2세에서 5세 사이가 24.1%, 6세에서 10세가 17.3%이었으며 수술, 비수술 모두 같은 추세이었다. 평균 사망연령은 28.3개월이었다 (표 4, 그림 2). 심실중격결손 환자들의 사망원인은 심부전 및 저심박출증이 48.3%, 호흡부전이 13.8%, 저산소증이 6.9%, 폐렴이 13.8%, 완전방실차단이 6.9% 등으로 나타났으며 비수술의 경우 심부전이 62.5%로

가장 많았고 수술한 경우는 심부전 및 저심박출증, 호흡부전, 전산소증의 순으로 나타났다 (표 5).

활로4징의 사망연령은 1세 이하에서 12.7%, 2세에서 5세가 47.3%, 6세에서 10세가 30.9%, 10세 이후가 9.1%이었으며 수술, 비수술 모두에서 2~5세에 가장 사망자가 많았다 (표 6, 그림 3). 활로4징의 사망원인은 비수술의 경우 저산소증이 2예, 심부전이 1예, 폐렴이 1예 이었으며, 수술받은 경우는 심부전 및 저심박출증이 45.1%, 저산소증이 19.6%, 폐혈증이 15.7% 등의 순으로 나타났다 (표 7).

대혈관전위 환자의 사망연령은 1세 이하에서 54.1%, 2세에서 5세가 25%, 6세 이후가 20.8%이었으며 비수술의 경우 75%, 수술한 경우는 50%가 1세 이전에 사망하였다 (표 8, 그림 4). 대혈관전위의 사망원인은 심부전 및 저심박출증이 41.7%, 저산소증이 16.7%, 심도자술에 의한 사망이 8.3% 등으로 나타났으며 비수술의 경우 심도자술에 의한 사망이 2예이었고, 수술한 경우는 심부전 및 저심박출증의 경우가

표 3. 선천성 심질환 환자의 사망원인

사망원인	비수술 (%)	수술 (%)	계 (%)
심부전 및 저심박출증	59 (43.8)	57 (46.7)	116 (45.1)
저산소증	23 (17.0)	19 (15.6)	42 (16.3)
감염	32 (23.7)	12 (9.8)	44 (17.1)
패혈증	10	9	19( 7.4)
폐렴	17	1	18( 7.0)
모세기관지염	4	—	4( 1.6)
세균성심내막염	1	2	3( 1.2)
호흡부전	1 ( 0.7)	7 ( 5.7)	8 ( 3.1)
완전방실차단	—	7 ( 5.7)	7 ( 2.7)
출혈	—	4 ( 3.3)	4 ( 1.6)
심장압전	—	3 ( 2.5)	3 ( 1.2)
심근경색	—	2 ( 1.6)	2 ( 0.8)
두개강내 출혈	—	1 ( 0.8)	1 ( 0.4)
뇌혈전	—	1 ( 0.8)	1 ( 0.4)
심도자술 <sup>1)</sup>	5 ( 3.7)	—	5 ( 1.9)
기타	13 ( 9.6)	—	13 ( 5.2)
Reye 증후군	3	—	3( 1.2)
기흉	1	—	1( 0.4)
망막아종	1	—	1( 0.4)
후두연화증	1	—	1( 0.4)
주산기 질식	2	—	2( 0.8)
범발성혈과내응고장애	2	—	2( 0.8)
초자양막증	2	—	2( 0.8)
미상	2 ( 1.5)	9 ( 7.4)	11 ( 4.3)
계	135 (100.0)	122 (100.0)	257 (100.0)

1) : 동기간의 심도자술 2786 건중 0.18 %

표 4. 심실중격결손 환자의 사망연령 분포

사망원인	비수술 (%)	수술 (%)	계 (%)
≤ 1/12	—	1( 4.8)	1( 3.4)
2/12— 1	6(75.0)	10(47.6)	16(55.2)
2— 5	1(12.5)	6(28.6)	7(24.1)
6— 10	1(12.5)	4(19.0)	5(17.3)
계	8(100.0)	21(100.0)	29(100.0)
평균연령±SD(월)	14.8±23.2	33.7±43.9	28.3±39.6

가장 많았다(표 9).

청색증을 동반한 선천성 심질환중 비교적 사망율이 낮은 활로4징과 사망율이 높은 대혈관전위의 진단

및 수술형태 별 사망율을 보면 활로4징의 경우 88.9 %에서 근치수술이 시행되었으며 수술사망율은 8.5 %로 고식적수술 (16.4%)에서 보다 낮았다(표 10).

대혈관전위의 경우 심실중격결손과 폐동맥협착이 동반된 경우가 다른 형태에서 보다 사망율이 약간 낮아 33.3%이었다(표 11). 수술유형별 사망율은 근치수술과 고식적수술에서 비슷한 결과를 볼 수 있으며 Rastelli 수술을 한 경우가 가장 결과가 좋았다(표 12).

신생아기에 사망한 환자들의 진단유형을 보면 26 명중 20명에서 정확한 진단을 받지 못하였으며(표 13), 사망연령은 5일 이전에 사망한 경우가 38.5%,

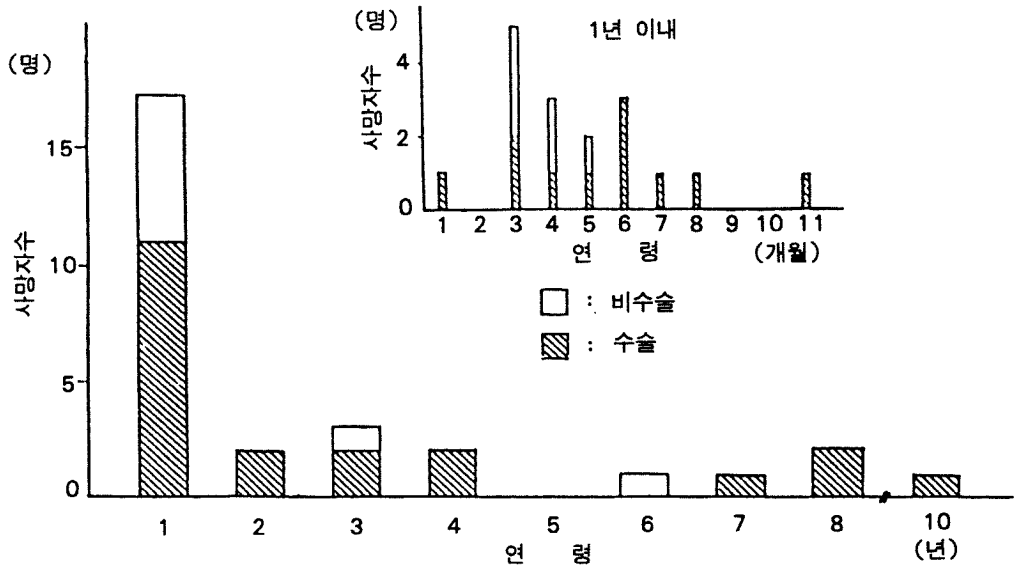


그림 2. 심실중격결손 환자 29명의 사망연령 분포.

표 5. 심실중격결손 환자의 사망원인

사망원인	비수술 (%)	수술 (%)	계 (%)
심부전 및 저심박출증	5(62.5)	9(42.8)	14(48.3)
호흡부전	—	4(19.0)	4(13.8)
저산소증	—	2( 9.5)	2( 6.9)
폐 렴	1(12.5)	1( 4.8)	2( 6.9)
완전방실차단	—	2( 9.5)	2( 6.9)
심근경색	—	1( 4.8)	1( 3.4)
패혈증	—	1( 4.8)	1( 3.4)
심도자술	1(12.5)	—	1( 3.4)
미 상	1(12.5)	1( 4.8)	2( 6.9)
계	8(100.0)	21(100.0)	29(100.0)

6일에서 10일 사이가 26.7%, 11일에서 20일 사이가 19.2%, 21일 이후가 15.4%이었으며 평균 사망연령은 9.9일 이었다(표 14). 사망원인은 저산소증이 27%,

표 6. 활로4정 환자의 사망연령 분포

사망연령(년)	비수술 (%)	수술 (%)	계 (%)
≤1	1(25.0)	6(11.8)	7(12.7)
2- 5	2(50.0)	24(47.0)	26(47.3)
6-10	1(25.0)	16(31.4)	17(30.9)
>10	—	5( 9.8)	5( 9.1)
계	4(100.0)	51(100.0)	55(100.0)
평균연령±SD(월)	34.8±25.7	57.0±45.4	55.4±44.5

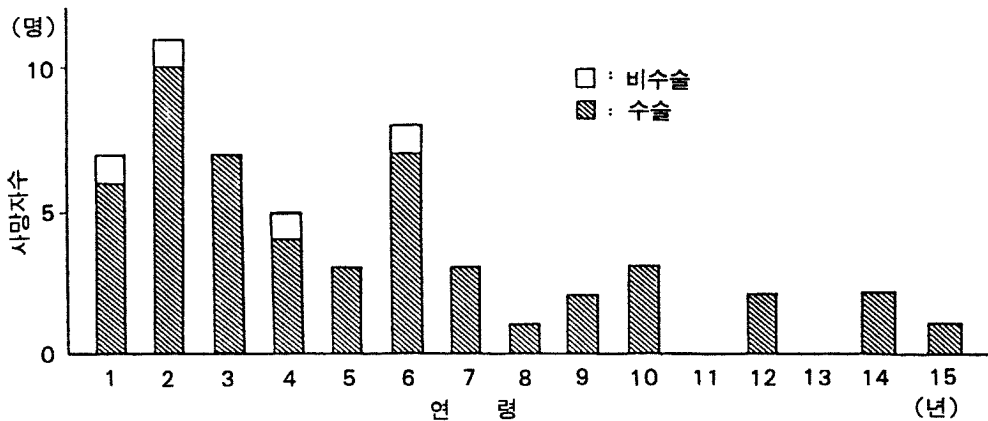


그림 3. 활로4정 환자 55명의 사망연령 분포.

표 7. 활로4징 환자의 사망원인

사망원인	비수술(%)	수술(%)	계(%)
심부전 및 저심박출증	1(25.0)	23(45.1)	24(43.6)
저산소증	2(50.0)	10(19.6)	12(21.8)
폐혈증	—	8(15.7)	8(14.5)
호흡부전	—	2( 3.9)	2( 3.6)
심장압전	—	2( 3.9)	2( 3.6)
출혈	—	2( 3.9)	2( 3.6)
폐렴	1(25.0)	—	1( 1.8)
심근경색	—	1( 2.0)	1( 1.8)
세균성심내막염	—	1( 2.0)	1( 1.8)
뇌전색	—	1( 2.0)	1( 1.8)
미상	—	1( 2.0)	1( 1.8)
계	4(100.0)	51(100.0)	55(100.0)

표 8. 대혈관전위 환자의 사망연령 분포

사망연령(년)	비수술(%)	수술(%)	계(%)
≤1/12	2(50.0)	—	2( 8.3)
2/12- 1	1(25.0)	10(50.0)	11(45.8)
2- 5	—	6(30.0)	6(25.0)
6-10	—	3(15.0)	3(12.5)
>10	1(25.0)	1( 5.0)	2( 8.3)
계	4(100.0)	20(100.0)	24(100.0)
평균연령±SD(월)	44.5±88.3	35.4±42.8	36.9±50.4

표 9. 대혈관전위 환자의 사망원인

사망원인	비수술(%)	수술(%)	계(%)
심부전 및 저심박출증	1(25.0)	9(45.0)	10(41.7)
저산소증	1(25.0)	3(15.0)	4(16.7)
심도자술	2(50.0)	—	2( 8.3)
호흡부전	—	1( 5.0)	1( 4.2)
출혈	—	1( 5.0)	1( 4.2)
완전방실차단	—	1( 5.0)	1( 4.2)
두개강내 출혈	—	1( 5.0)	1( 4.2)
미상	—	4(20.0)	4(16.7)
계	4(100.0)	20(100.0)	24(100.0)

표 10. 활로4징 환자의 수술방법에 따른 사망율

수술 방법	사망자수/전체환자수(%)
근치수술	41/485 ( 8.5)
고식적수술	10/61 (16.4)
Blalock-Taussig	3/25 (12.0)
Waterston-Cooley	2/18 (11.1)
Pott's	2/6 (33.3)
우심실유출로 확장	2/5 (40.0)
변형 Blalock-Taussig	1/3 (33.3)
기타	0/4 ( 0.0)
계	55/546 (9.3)

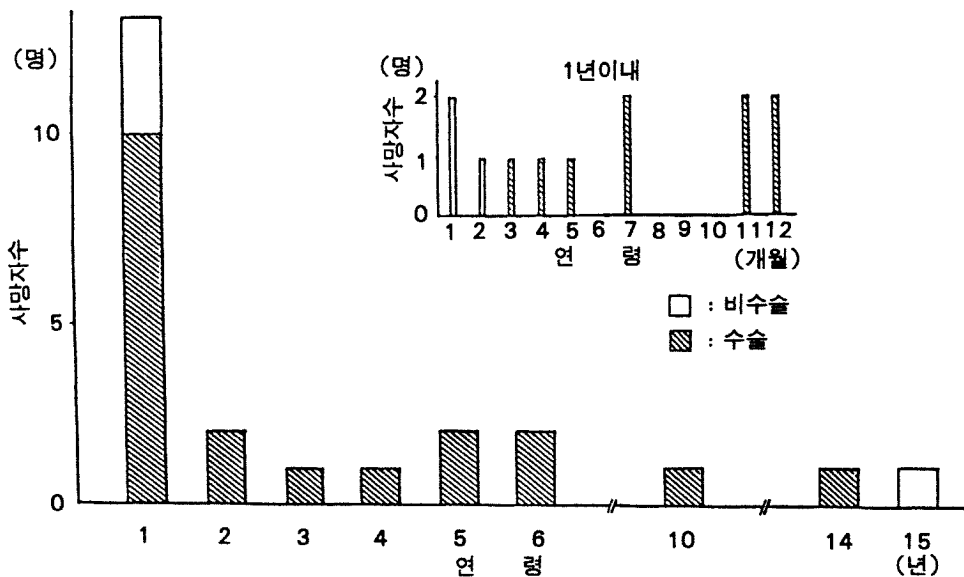


그림 4. 대혈관전위 환자 24명의 사망연령 분포.

표 11. 대혈관전위 환자의 진단적 분류에 따른 수술 사망율

동반된 기형	사망자수/전체환자수(%)
IVS <sup>1)</sup>	7/13 (53.8)
심실중격결손	7/13 (53.8)
심실중격결손 + 폐동맥협착	5/15 (33.0)
폐동맥협착	1/ 2 (50.0)
계	20/43 (46.5)

1) : 심실중격의 결손이 없는 경우(Intact ventricular septum)

심부전이 19.4%, 폐혈증이 11.6% 등이었다(표 15).  
부검을 받은 경우는 10예로 부검율이 3.9%에 불과하였다(표 16).

## 고 찰

### 1. 전체 선천성 심장질환에 대하여

본 연구에서 전체 선천성 심장질환의 수술사망율은 4.5%이며 이는 박병순 등<sup>4)</sup>의 7.4%, 김형묵 등<sup>1)</sup>의 8.6%, 진성훈과 서경필<sup>5)</sup>의 유아기 보고인 16.2%와 비교할때 상당히 낮은 성적을 보이지만 이는 환자군의 연령 및 상태에 따라 좌우 될 수 있겠다.

각 질병의 수술사망율을 김형묵 등<sup>1)</sup>, 진성훈과 서경필<sup>5)</sup>의 보고와 비교하여 보면 대체로 비슷하거나 좋은 결과를 보이고 있다(표 17). 사망연령은 Keith<sup>6)</sup>는 1개월 이내가 34.14%, 이후 1세 까지가 36.48%, 2~5세가 15.64%, 5세 이후가 13.72%라고 하여 본 연구에서와 비교적 비슷한 분포를 보이거나 1개월 이

내가 적은 것은 당시의 수술 및 질병발견의 건수가 적거나 또는 질병 종류의 빈도 차이에 원인이 있다고 생각된다.

사망원인은 정황규 등<sup>7)</sup>은 수술사망환자 41명 중에서 저심박출증이 25명, 심부전이 6명, 급성호흡부전증후군이 3명, 완전 방실차단이 3명, 공기전색이 2명 등으로 보고하여 본 연구에서와 같이 저심박출

표 12. 대혈관전위 환자의 수술방법에 따른 사망율

수술방법	사망자수(%)	전체환자수
근치수술	12 (42.9)	28
Rastelli	1	9
Arterial switch	3	5
Fontan	2	4
Mustard	1	3
Senning	2	2
Modified Senning	1	1
Mustard + Rastelli	1	1
Mustard + Glenn + PA banding <sup>1)</sup>	1	1
Lecompte	—	2
고식적수술	8 (53.3)	15
Pott's	3	4
Blalock-Taussing	1	4
PA banding <sup>1)</sup>	1	2
변형 Blalock-Taussing	—	1
기 타	3	4
계	20 (46.5)	43

1) : 폐동맥 Banding(Pulmonary artery banding)

표 13. 신생아기에 사망한 선천성 심질환 환자의 진단유형

진단명	임상적	심초음파 및 심도자	계
대혈관전위		2	2
단심실		1	1
삼첨판폐쇄		1	1
좌심실 발육부전증		1	1
심실중격결손 <sup>1)</sup>		1	1
미 상 비청색증형 심질환	13	1	14
청색증형 심질환	6		6
계	19	7	26

1) : 수술후 사망한 예



증이 가장 많았고, 자연사망의 경우 1969년 Toronto에서 발표한 내용을 보면 무산소증 및 저산소증이 21.9%로 가장 많다고 하고 다음이 기형, 사고, 미숙, 폐렴 등의 순이어서<sup>8)</sup> 본 연구에서의 심부전이 가장 많았던 것과 비교되었다.

## 2. 심실중격결손

심실중격결손의 사망율은 병의 정도, 보고연도, 저자들에 따라 차이가 있어, 자연사망율은 1.75%에서 많게는 14.4%까지도 보고 되고 있고<sup>9,10,11)</sup> 본 연

표 14. 신생아기에 사망한 선천성 심질환 환자의 사망연령 분포

사망연령(일)	사망자수 (%)
≤ 5	10 (38.5)
6-10	7 (26.7)
11-20	5 (19.2)
≥21	4 (15.4)
계	26 (100.0)

평균연령±SD(일)=9.9±8.7

구에서는 8.2%로 중간정도의 성적을 보였다. 수술 사망율은 국외의 경우 4.1%에서 심한경우 41%까지도 보고하지만 대부분은 4~5%이고<sup>12,13,14,15)</sup> 국내

표 15. 신생아기에 사망한 선천성 심질환 환자의 사망원인

사 망 원 인	사망자수 (%)
저산소증	7 (27.0)
심부전	5 (19.4)
폐혈증	3 (11.6)
주산기 질식	2 ( 7.7)
초자양막증	2 ( 7.7)
폐 렴	1 ( 3.8)
심도자술	1 ( 3.8)
범발성혈관내 응고장애	1 ( 3.8)
호흡부전	1 ( 3.8)
기 흡	1 ( 3.8)
선천성 매독	1 ( 3.8)
미 상	1 ( 3.8)
계	26 (100.0)

표 16. 부검에 의한 진단명 및 사망원인

성 별	사망연령	진 단 명	사망원인
여	2 일	좌심실발육부전, 전폐정맥환류이상, (supracardiac type) 동맥관개존	저산소증, 양수흡입
남	1 개월	대혈관전위 (SDD)	심도자
남	2 개월	심내막상결손, 이차공심방중격결손, 동맥관개존	심부전, 모세기관지염
남	3 개월	폐동맥폐쇄, 동맥관개존	저산소증
남	3 개월	전폐정맥환류이상, (supracardiac type) 동맥관개존	심부전, 모세기관지염
여	3 개월	심실중격결손(II), 동맥관개존	심부전, 폐 렴
남	8 개월	이차공심방중격결손, 동맥관개존	심부전
남	66 개월	활로4징	심부전
여	113 개월	대혈관전위 (SLL), 심내막상결손, 동맥관개존, 폐동맥협착, 좌폐동맥 발육 장애	심부전
여	120 개월	단심실, 승모판폐쇄, 이차공심방중격결손	부정맥

부검율 : 3.9%

표 17 국내 3개 연구에서의 선천성 심질환 수술 사망율의 비교

진 단 명	사 망 자 수 / 전 체 환 자 수 ( % )		
	저 자	김형목 등(1985))	진성훈 등(1985)
심실중격결손	13/605 ( 2.1)	123/2505 ( 4.9)	11/184 ( 6.0)
활로4징	26/375 ( 6.9)	328/1979 (16.6)	8/45 (17.8)
동맥관개존	1/318 ( 0.3)	23/2384 ( 1.0)	—
심방중격결손	2/142 ( 1.4)	18/1108 ( 1.6)	0/9 ( 0.0)
대혈관전위	11/31 (35.5)	55/109 (50.5)	13/30 (43.3)
양대동맥우실기시	10/41 (24.4)	31/112 (27.7)	6/13 (46.3)
폐동맥협착	0/39 ( 0.0)	7/234 ( 3.0)	—
심내막상결손	2/14 (14.3)	18/103 (17.5)	3/9 ( 3.3)
단심실	1/10 (10.0)	16/30 (53.3)	2/2 (100.0)
삼첨판폐쇄	1/13 ( 7.7)	14/29 (48.3)	4/5 (80.0)
대동맥교약	0/18 ( 0.0)	6/70 ( 8.6)	—
전폐정맥환류이상	0/10 ( 0.0)	4/27 (14.8)	1/8 (12.7)
Ebstein 심기형	0/4 ( 0.0)	5/34 (14.7)	—
폐동맥폐쇄	3/14 (21.4)	9/19 (47.4)	2/4 (50.0)
총동맥간	2/6 (33.3)	7/10 (70.0)	1/2 (50.0)
승모판폐쇄	0/2 ( 0.0)	—	—
승모판협착	2/3 (66.7)	3/9 (33.3)	1/3 (33.3) <sup>1)</sup>
단심방	0/2 ( 0.0)	1/1 (100.0)	—
기 타	1/33 ( 3.0)	25/263 ( 9.5)	0/7 ( 0.0)
계	75/1663( 4.5)	693/9026( 8.6)	52/321 (16.2)

1) 승모판기형을 총괄함.

의 보고를 보면 2%에서 9.3%까지<sup>16,17,18,19,20,21)</sup> 보고하고 있어 본 연구의 2.1%는 비교적 좋은 결과를 보인다.

심실중격결손증의 사망연령은 1세 이전에 가장 높다고 하며<sup>22)</sup> 본 연구에서는 수술하지 않은 경우의 75%, 수술한 경우의 52.4%가 1세 이전에 사망하여 역시 1세 이전의 내과적 및 수술적 처치의 중요성을 시사하고 있다.

사망원인은 자연사망의 경우 신생아기의 미숙, 몽고증, 기관식도누공, 호흡기 감염, 무기폐 등이 중요하다고 하며<sup>22)</sup>, Corone 등<sup>11)</sup>은 25명의 사망자중 심병변(cardiopathy)이 10명, 세균성심내막염이 7명, 부정맥이 1명으로 보고하였다. 본 연구에서는 신생아기의 진단율이 낮아 Keith의 보고와는 비교하기가 어렵고 심부전과 감염이 중요한 것으로 나타났다. 수술사망의 경우 Kirklin등<sup>12)</sup>은 사망환자 57명중 12

명이 저심박출증, 11명이 완전방실차단, 8명이 초기에 급성으로 발생한 폐 합병증, 7명이 수술실패, 6명이 원인 모르게 사망하였다고 하여 본 보고와 비근한 결과를 보여주며 완전방실차단은 오히려 빈도가 낮았다.

### 3. 동맥관개존

본 연구의 동맥관개존 수술 사망율은 0.3%이었다. 이에 비해 Gross<sup>23)</sup>는 절단법(division)을 사용한 군에서 2%라고 하였고 Campbell<sup>24)</sup>은 자신과 이전의 총 6개의 연구실적을 모아 자연사망율이 0.5%라고 하였다. 수술사망율은 Waterman 등<sup>25)</sup>의 보고에 의하면 2.3%이었으며 Coggin 등<sup>26)</sup>과 Panagopoulos 등<sup>27)</sup>은 그보다 낮은 사망율을 보고하고 있다. 국내의 보고를 보면 임백근 등<sup>28)</sup>은 2.5%, 김응중 등<sup>29)</sup>은 1.3%, 조중구 등<sup>30)</sup>은 2.5%라고 하였다

#### 4. 심방중격결손

심방중격결손의 경우 소아기에 제 2형으로 사망하는 경우는 극히 드물다고 하며 대부분의 국외 보고들<sup>23,31,32,33,34,35)</sup>에서 5% 미만 거의 0%까지 보고하고 있으며 국내에서는 안광필과 이영균<sup>16)</sup>이 5.6%, 서경필<sup>36)</sup>이 4.2%, 조형근<sup>37)</sup>이 3.0%의 성적을 보고하고 있다. 본 연구에서는 수술사망율이 0.7%로 국외의 좋은 성적과 비슷하였다.

#### 5. 활로4징

활로4징에서 근치수술의 경우 연도별로 점차 좋은 성적을 보여 수술 사망율은 4%<sup>15)</sup> 정도 부터 10%<sup>38)</sup> 또는 32%<sup>39)</sup>까지 다양하게 보고하며 국내의 보고도 1982~1985년 경에는 6.9%에서 19.1%<sup>40,41,42)</sup> 정도로 보고되고 있다. 고식적수술은 술식에 따라 Blalock-Taussig단락술이 10%<sup>43)</sup>, Waterston단락술이 6개월 이후에 시행한 경우 8.3%, 6개월 미만에 시행한 경우 50%<sup>44)</sup>, Pott's 술식의 경우 9%<sup>45)</sup> 등으로 보고하며 전체적으로는 14.3%<sup>46)</sup>를 보고 하기도 한다. 본 연구에서는 근치수술이 8.5%, 고식적수술이 16.4% (이중 Blalock-Taussig 단락술 및 Waterston 단락술의 경우 10%를 약간 상회하는 좋은 성적을 보임)로 고식적수술보다 근치수술의 경우가 다른 보고에서와 같이 좋은 성적을 나타내고 있다.

일반적으로 활로4징은 생후 6개월이후 점차 청색증과 호흡곤란이 심화되고 영아기에 무산소발작이 많이 온다고 하며 처음 1~2년이 지나면 환아는 비교적 청색증이나 호흡곤란에 적응하게 된다. 하지만 사춘기가 되면 다시 청색증과 호흡곤란이 증가하고 10대 말까지는 많은 수가 사망하게 된다고 한다. 이런 자연경과증의 사망 연령은 49명중 1세이전에 31명, 이후 2세 까지 7명, 3세에 6명, 4세 이후에 5명으로 발표하고 있으며<sup>46)</sup>, 본 연구에서는 수술 받지 않은 경우 1세이전에 4명중 1명, 수술 받은 경우 11.8%로 보다 적은 수를 점유하고 있다. 이는 사망환자 수가 절대적으로 적은 것과 1세 이전의 진단 및 치료의 수가 적기 때문인 것으로 생각된다.

사망원인은 자연경과의 경우 Rowe<sup>46)</sup>는 총 48명의 사망자중 17명이 저산소증으로, 14명이 감염으로, 5명이 혈전전색으로 사망하였다고 하여 본 연구와 유사한 결과를 보였으며 수술사망의 경우 Gotsman

등<sup>38)</sup>은 협착부의 불완전한 수술, 저심박출증, 저산소증 등을 보고하였고, 최세영 등<sup>42)</sup>은 저심박출증, 뇌전색, 출혈 등을 들고 있어 본 연구의 저심박출증이 가장 많은 것과 일치하였다.

#### 6. 대혈관전위

대혈관전위의 사망율은 수술기법에 따라 차이가 많으며 아직까지 성적이 좋지 않아 보고자에 따라 25~87.5%까지<sup>47,48,49,50)</sup> 다양하다. 국내보고에서는 장병철 등<sup>51)</sup>이 변형 Fontan수술로 40.9%, 1984년 이후의 성적은 28.6%라고 하였으며 김기봉과 노준량<sup>52)</sup>은 Senning 수술로 50%의 사망율을 보여 본 연구의 성적과 유사하였다. 단락형성술의 경우 Parisi 등<sup>53)</sup>은 25%였다고하여 본 예의 53.3%는 비교적 높은 것을 알 수 있다. 동반된 기형에 따른 사망율은 Danielson등<sup>48)</sup>이나 Parisi 등<sup>53)</sup>의 보고와 비슷하여 심실중격결손과 폐동맥관협착이 동반된 경우 사망율이 낮은 것으로 나타났으나 통계학적인 의의는 없었다.

사망연령은 Danielson 등<sup>48)</sup>은 2세 이전에 67%가 사망하였다고 하고 본 연구에서도 50%가 1세 이전에 사망하여 수술 연령이 낮은 경우 사망이 많음을 알 수 있었다.

사망원인은 Danielson등<sup>48)</sup>은 수술후 이환이 주로 호흡부전, 출혈, 방실차단, 뇌전색 등이라고 하였으나 본 연구에서는 저심박출증 및 심부전이 가장 많았다.

#### 7. 신생아기의 사망

신생아기의 사망연령은 Aziz 등<sup>54)</sup>은 수술한 경우 1주 이내의 사망이 2~4주의 2배에 이른다고 하였으며 Mehrizi 등<sup>55)</sup>은 첫 1주일내에 59.4% (사산 제외)를 차지한다고 하여 본 연구에서와 마찬가지로 생후 몇일내의 사망이 많음을 알 수 있었다.

진단유형을 보면 Ober와 Moore<sup>32)</sup>는 대혈관전위가 27%, 심실중격결손이 19%로 가장 많았다고 하며, Aziz 등<sup>54)</sup>은 단락술을 필요로했던 경우에 활로4징이 29.5%, 폐동맥발육부전이 24.6%, 단심실이 13.1% 등의 순으로 보고하고 있으나 본 연구에서는 정확한 진단이 내려진 경우는 대혈관전이 2예, 단심실 1예, 좌심실 발육부전이 1예, 심실중격결손증이 1예에 불과하였고 나머지 20예는 진단이 내려지지 않았다.

사망율의 경우도 Aziz 등<sup>54)</sup>은 단락술을 한 경우

1950년에서 1965년 까지는 사망율이 78%, 1966년에서 1972년까지는 34%라고 하였으며 Ober와 Moore<sup>32)</sup>도 28%의 사망율을 보고하고 있으나 본 연구에서는 1명을 수술하여 사망하였고 수술하지 않은 경우도 32.5%의 사망율을 나타내었다. 또한 사망원인중 저산소증이 7예로 11명의 청색증 환자중 63.6%를 차지하여 신생아기의 진단적 문제점을 볼 수 있으며 치료에 있어서 고식적인 수술적 처치나 응급적 약물치료로 사용되는 Prostaglandin E<sup>56,57)</sup> 등의 이용을 검토하여야 할 것으로 생각 된다.

## 결 론

1972년 1월 부터 1986년 12월 사이에 세브란스병원에 입원하였던 15세 이하의 선천성 심질환 환자를 대상으로 사망율, 사망연령 및 사망원인에 대하여 연구하였던 바 우리나라에서 선천성 심질환은 수술방법과 진단기술의 발달로 인해 전제적인 선천성 심질환에서 대부분의 경우 외국과 비슷한 사망율을 보이지만 단순기형에 비해 복잡기형의 경우는 사망율이 높고 사망원인에 있어 저심박출증이 많아 수술방법이나 수술후 처치의 연구 필요성을 노출시키며 특히 신생아기에서의 진단을 및 수술성고가 미미한것을 알수 있었고, 부검율이 낮아 정확한 사망원인 및 해부학적 구조등을 이해하는데 어려움이 있다고 생각된다.

또한 우리나라의 심질환에 대한 역사가 길지 않고 진단 및 치료법의 도입이 근래에 모두 이루어져서 자연경과를 알 수 없었던 것이 아쉬웠다. 이에 앞으로 선천성 심질환의 해결과제로 복잡기형의 정확한 해부학적 및 혈액학적 진단, 수술방법 및 적절한 수술후 처치 신생아기의 진단기술과 조기 수술기술의 개발 및 도입, 그리고 일반적 치료로 감염의 제거 및 새로운 응급치료법등의 개발이 필요하다고 사료된다.

## References

- 1) 김형묵 · 김학제 · 김광택 · 선 경 : 한국의 심장혈관수술 현황. 대한흉부외과학회지 18 : 371-382, 1985
- 2) Gibbon JH, Miller BJ, Feinberg C : An improved

mechanical heart and lung apparatus. Med Clin N Am 37 : 1603-1605, 1953

- 3) Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Zeigler N, Varco RL : The results of direct vision closure of ventricular septal defect in eight patients by means of controlled cross circulation. Surg Gynecol Obstet 101 : 446-453, 1955
- 4) 박병순 · 민용일 · 조인택 · 오봉석 · 김상형 · 이동준 : 1984년도 연간 개심술 108례 보고. 대한흉부외과학회지 18 : 383-390, 1985
- 5) 진성훈 · 서경필 : 체중 10kg이하의 선천성 심장병 환자에 대한 교정수술. 대한흉부외과학회지 18 : 24-35, 1985
- 6) Keith JD : Prevalence, incidence, and epidemiology. In Keith JD, Rowe RD, Vlad P, eds. Heart disease in infancy and childhood. 3rd ed. New York Macmillan, pp3-13, 1978
- 7) 정황규 · 이성광 · 김종원 · 성시찬 · 이종수 · 이형열 · 박병률 · 박명규 · 김승진 · 최필조 : 개심술 500예에 대한 임상적 고찰. 대한흉부외과학회지 19 : 633-643, 1986
- 8) City of Toronto, Department of Public Health : Annual Statement, 1959-1969
- 9) Morgan BC, Griffiths SP, Blumenthal S : Ventricular septal defect : I. Congestive heart failure in infancy. Pediatrics 25 : 54-62, 1960
- 10) Cambell M : Natural history of ventricular septal defect. Brit heart J 33 : 246-257, 1971
- 11) Corone P, Doyon F, Gaudreau S, Guerin F, Vernant P, Ducam H, Rumeau-Rouquette C, Gaudreau P : Natural history of ventricular septal defect : A study involving 790 cases. Circulation 55 : 908-915, 1977
- 12) Kirklin JW, McGoon DC, DuShane JW : Surgical treatment of ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 40 : 763-775, 1960
- 13) Kirklin JW, DuShane JW : Repair of ventricular septal defect in infancy. Pediatrics 27 : 961-966, 1961
- 14) Sigmann JM, Stern AM, Sloan HE : Early surgical correction of large ventricular septal defects. Pediatrics 30 : 4-13, 1967
- 15) Barratt-Boyes BG, Neutze JW : Primary repair

- of tetralogy of Fallot in infancy using profound hypothermia with circulatory arrest and limited cardiopulmonary bypass : A comparison with conventional two stage management. Ann Surg* 187 : 406-411, 1973
- 16) 안광필 · 이영균 : 심방중격결손증의 외과적 요법. 대한흉부외과학회지 8 : 81-87, 1975
  - 17) 이승규 · 정필래 · 설준희 · 진동식 · 윤덕진 : 소아 심실중격 결손증의 임상적 관찰. 소아과 23 : 446-455, 1980
  - 18) 김경신 · 조상희 · 이상윤 · 이홍재 · 이근수 : 심실중격결손증의 임상적 고찰. 순환기 13(1) : 173-184, 1983
  - 19) 김규태 · 이종태 · 이재성 : 심실중격결손증의 임상적 고찰. 대한흉부외과학회지 18 : 157-164, 1985
  - 20) 백광제 : 심실중격결손증의 임상적 고찰. 대한흉부외과학회지 18 : 139-150, 1985
  - 21) 신 균, 최세영, 조형곤, 성후식, 박이태, 이광숙, 유영선 : 심실중격결손증의 외과적 고찰. 대한흉부외과학회지 18 : 151-156, 1985
  - 22) Keith JD : Ventricular septal defect. In Keith JD, Rowe RD, Vlad P, eds. *Heart disease in infancy and childhood*. 3rd ed. New York, Macmillan, pp 320-379, 1978
  - 23) Gross RE : The patent ductus arteriosus : Observations on diagnosis and therapy in 525 surgically treated cases. *Am J Med* 12 : 472-482, 1952
  - 24) Campbell M : Natural history of persistent ductus arteriosus. *Brit Heart J* 30 : 4-13, 1968
  - 25) Waterman DH, Samson PC, Bailey CP : The surgery of patent ductus arteriosus : A report of the section on cardiovascular surgery. *Dis chest* 29 : 102-108, 1956
  - 26) Coggin CJ, Parker KR, Keith JD : Natural history of isolated patent ductus arteriosus and the effect of surgical correction : Twenty years' experience at the hospital for sick children, Toronto. *Canad Med Assoc J* 102 : 718-720, 1970
  - 27) Panagopoulos PhG, Tatoes CJ, Aberdeen E, Waterston DJ, Bonham-Carter RE : Patent ductus arteriosus in infants and children : A review of 936 operations(1946-69). *Thorax* 26 : 137-144, 1971
  - 28) 임백근 · 이승규 · 윤덕진 : 동맥관개존증 환자의 임상적 관찰. 소아과 23 : 798-807, 1980
  - 29) 김응중 · 안 혁 · 김용진 · 서경필 : 동맥관개존증의 임상적 고찰. 대한흉부외과학회지 18 : 165-173, 1985
  - 30) 조중구 · 박건주 · 김공수 : 동맥관개존증의 임상적 고찰. 대한흉부외과학회지 18 : 574-581, 1985
  - 31) Disenhouse RB, Anderson RC, Adams Jr P, Novick R, Jorgens J, Levin B : Atrial septal defect in infants and children. *J Pediatr* 44 : 269-289, 1954
  - 32) Ober WB, Moore TE : Congenital cardiac malformations in the neonatal period : An autopsy study. *N Engl J Med* 253 : 271-275, 1955
  - 33) Kavanagh-Gray D : Atrial septal defect in infancy. *Canad Med Ass J* 89 : 491-496, 1963
  - 34) Adams CW : A reappraisal of life expectancy with atrial shunts of the secundum type. *Dis Chest* 48 : 357-375, 1965
  - 35) Sellar RD, Ferlie RM, Sterns LP, Lillehei CW : Early and later results of surgical repair using extracorporeal circulation in 275 patients. *Surg* 59 : 155-161, 1966
  - 36) 서경필 : 심방중격결손증의 외과적 완전교정 48례 보고. 대한흉부외과학회지 10 : 268-273, 1977
  - 37) 조형곤 · 최세영 · 신 균 · 성후식 · 박이태 · 이광숙 · 유영선 : 심방중격결손증의 외과적 요법. 대한흉부외과학회지 18 : 174-181, 1985
  - 38) Gotsman MS, Beck W, Bernard CN, O' Donovan TG, Schrire V : Result of repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 40 : 803-821, 1969
  - 39) Kirklin JW : The tetralogy of Fallot : Cardwell lecture, 1967. *Am J Roentgenol* 102 : 253-266, 1968
  - 40) 김홍진 · 설준희 · 이승규 · 진동식 · 홍승록 : Fallot 4증의 임상적 고찰 - 특히 예후에 관하여 - 소아과 25 : 225-233, 1982
  - 41) 박국양 · 유병하 · 김병열 · 이정호 · 윤희성 : Fallot 4증의 완전교정에 대한 임상경험 - 100례 보고 - 대한흉부외과학회지 18 : 598-604, 1985
  - 42) 최세영 · 신 균 · 조형곤 · 성후식 · 박이태 ·

- 이광숙 · 유영선 : Fallot 4징증에 대한 근치수술. 대한흉부외과학회지 18 : 258-264, 1985
- 43) Taussig HB, Crocetti A, Eshaghpour E, Keinonen R, Yap KN, Bachman D, Momberger N, Kirk H : Long-term observations on the Blalock-Taussig operation : I. Result of first operation. *Hopkins Med J* 129 : 243-257, 1971
  - 44) Pickering D, Trusler GA, Lipton I, Keith JD : Waterston anastomosis : Comparison of results of operation before and after age 6 months. *Thorax* 26 : 457-459, 1971
  - 45) Cole RB, Muster AJ, Fixler DA, Paul MH : Long-term results of aortopulmonary anastomosis for tetralogy of Fallot : Morbidity and mortality, 1946-1969. *Circulation* 43 : 263-271, 1971
  - 46) Rowe RD : Tetralogy of Fallot. In Keith JD, Rowe RD, Vlad P, eds. *heart disease in infancy and childhood*. 3rd ed. New York, Macmillan, 1978, pp470-505
  - 47) Breckenridge IM, Oelert H, Stark J, Graham GR, Bonham-Carter RE, Waterston DJ : Mustard's operation for transposition of the great arteries. *Lancet* 1 : 1140-1142, 1972
  - 48) Danielson GK, Mair DD, Ongley PA, Wallace RB, McGoon DC : Repair of transposition of the great arteries by transposition of venous return. *J Thorac Cardiovasc Surg* 61 : 96-103, 1971
  - 49) Lindesmith GG, Stiles QR, Tucker BL, Gallaher ME, Stanton RE, Meyer BW : The Mustard operation as a palliative procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 63 : 75-80, 1972
  - 50) Mair DD, Ritter DG, Danielson GK, Wallace RB, McGoon DC : The palliative Mustard operation : Rationale and results. *Am J Cardiol* 37 : 762-768, 1976
  - 51) 장병철 · 박영환 · 조범구 : 변형 Fontan 수술의 수술결과 및 장기결과에 미치는 영향에 관한 연구. 대한흉부외과학회지 19 : 569-577, 1986
  - 52) 김기봉 · 노준량 : Senning씨 술식에 의해 교정한 완전대혈관전위증에서의 심전도변화에 관한 연구. 대한흉부외과학회지 18 : 623-634, 1985
  - 53) Parisi L, Fyler DC : Management of transposition of the great arteries in New England. *Am J Cardiol(Abs)* 31 : 151, 1973
  - 54) Aziz KU, Olley PM, Rowe RD, Trusler GA, Mustard WT : Survival after systemic to pulmonary arterial shunts in infants less than 30 days old with obstructive lesions of the right heart chambers. *Am J Cardiol* 35 : 479-483, 1975
  - 55) Mehrizi A, Hirsch MS, Taussig HB : Congenital heart disease in the neonatal period : Autopsy study of 170 cases. *J Pediatr* 65 : 721-726, 1964
  - 56) Olley PM, Coceani F, Bodach E : E-type prostaglandins : A new emergency therapy for certain cyanotic congenital heart malformations. *Circulation* 53 : 728-731, 1976
  - 57) Kreidberg MB : Prostaglandin의 소아심장학적 응용. 소아과 25 : 533-535, 1982