

사람 배자의 방실관 부위의 발생¹⁾

연세의대 해부학교실

박 형 우

임상적으로 중요하고 흥미있는 심장 기형 중의 하나인 방실관 기형²⁾(房室管畸形, atrioventricular canal malformations; Hutchins 등, 1979)은 심장아교질(cardiac jelly)로 이루어진 2개의 심내막용기(endocardial cushion)의 이상 발달에 의해 초래된다. 정상적으로 용기는 서로 융합되어 방실관(atrionventricular³⁾ canal)을 좌·우방실관으로 구획시키며, 심방 및 심실에 형성되는 중격(septum)이 부착되고 방실관(AV valve)을 형성한다. 따라서 용기의 융합 이상은 흔히 방실관, 방간중격 및 실간중격의 결손과 동반된다. 심내막용기를 포함한 심장의 주요 구조는 발생 13기-19기에 형성되며, 주요 심장 기형의 대부분은 이 시기에 초래되는 것으로 생각할 수 있다.

연자는 최근 발생학에서 보편적으로 사용되고 있는 발생기의 개념을 먼저 설명하고, 이것에 근거해 방실관 부위의 발생 및 선천성 기형을 설명하기로 한다.

I. 발생기

예전부터 사람들은 「사람이 어떻게 만들어지고 왜 선천성 기형이 출현하는가」에 대해 관심을 가져 왔다. 그러나 사람 배자는 얻기 힘들며, 불과 1세기전만 해도 연속절편의 개념, 염색 등의 조직학적 방법 및 재구성 등이 개발되어 있지 않아 발생학 연구에 거의 진적이 없었다. 그러나 His(1868)가 연속절편(serial section)을 Born(1883)이 왁스판재구성(wax plate reconstruction)을 고안함에 따라 사람 배자에 관한 과학적인 연구가 본격적으로 시작되었다(Gaunt, 1971).

이후 사람 배자의 발생에 관해 많은 연구가 이루어져 왔지만 배자의 발생 단계를 보다 객관적으로 나타내는 기준이 없어 많은 혼란이 있어 왔다. 즉 사람이 있어 월경주기(menstrual cycle)나 성교의 시간(time of coitus)등에 관한 자료는 얻기 힘들 뿐 아니라 얻은 경우에도 부정확한 경우가 많다. 또한 이러한 요인을 인위적으로 조절할 수 있는 실험동물에서도 한 배(bleed)인 경우에 개체에 따른 성장의 차이로 인해 발생 상태가 다르다는 보고를 보더라도 이를 성장의 절대적인 지표로 사용하기에는 제약이 있다. 따라서 흔히 배자의 길이(length of embryo)를 기준으로 배자의 발달 정도를 추정하였다. 그러나 학자에 따라 측정 방법이 달랐고, 고정 상태에 따라 배자가 위축되는 정도가 다르며, 작은 배자가 큰 배자보다 더 발달해 있는 경우도 있기 때문에 배자의 길이 역시 하나의 기준에 불과함이 판명되었다.

이러한 문제들을 해결하기 위해 제시된 개념이 발생기(發生期, developmental stage)이다. 현재

- 1) 이 글을 준비하는데 있어 많은 조언과 격려를 해주신 연세의대 흉부외과학교실의 조범구 교수님과 장병철 교수님께 감사를 드립니다.
- 2) 이 기형은 저자에 따라 endocardial cushion defect, persistent common atrioventricular canal (ostium), persistent atrioventricular ostium, ostium atrioventriculare commune, canalis atrioventricularis communis, persistent ostium primum(with cleft mitral valve) 및 ostium primum syndrome 등 다양하게 불리워지고 있다(Goor와 Lillehei, 1975).
- 3) 편의상 「atrioventricular」는 모두 「AV」로 줄여 표기하기로 한다.

에는 Streeter(1942, 1945, 1948, 1951)가 고안하고 O'Rahilly와 Müller(1987)가 확립한 카네기 발생기(Carnegie stage)가 가장 보편 타당한 것으로 받아들여지고 있다. 카네기 발생기는 뚜렷한 형태의 특징에 근거한 것이기에 배자의 나이나 크기와는 무관하다. 또한 각 표본의 많은 양상을 비교 검토한 것이기 때문에 개체차는 거의 무시할 정도이며, 어느 정도의 변이도 고려된 것이다. 카네기 발생기는 신체의 여러 기관들의 원기(primordium)가 출현하고 활발히 발생이 일어나는 수정으로부터 발생 8주까지의 기간을 23개의 발생기로 나누고 있으며, 발생 10개-13기는 발생 4주, 발생 14기-15기는 발생 5주, 발생 16기-17기는 발생 6주, 발생 18기-19기는 발생 7주, 발생 20기-23기는 발생 8주에 각각 해당한다(Olivier와 Pineau, 1962).

이러한 발생기의 개념에는 신체의 특정 구조가 단독으로는 발생하지 않고 다른 구조와 상당한 보조를 맞추며 발생한다는 중요한 배경이 포함되어 있으며, 심장도 동일한 상황에서 발생한다. 따라서 이전까지 보고된 심장 발생에 관한 여러 보고들은 객관성이 결여된 월경령이나 배자의 길이를 기준으로 분석된 경우가 많았기에 그 결과를 서로 비교하기에는 곤란하고 이에 따라 많은 혼란이 있어 왔다. O'Rahilly(1971)는 사람에서 심장의 발생을 다른 문헌 중 발생기를 추정할 수 있거나 발생기를 이용하여 보고한 문헌들을 정리하여 보고한 바 있다.

연자는 방실관 부위의 발생을 설명하는데 있어 객관성이 결여된 배자의 길이 [머리-둔부길이(crown-rumplength)가 10mm인 배자에서...]나 월경령[발생 20일된 배자에서...]을 기준으로 한 설명은 가능한한 피하고, 카네기 발생기에 따라 설명하고자 한다.

II. 방실관의 발생

발생초의 심장은 정맥부(venous part)인 ① 정맥동(精脈洞, sinus venosus)과 ② 심방⁴⁾(心房, atrium), 동맥부(arterial part)인 ③ 심실⁵⁾((心室, ventricle), ④ 심구⁶⁾(心球, bulbus cordis) 및 ⑤ 동맥간(動脈幹, truncus arteriosus) 등의 5부분으로 이루어져 있으며, 이것들은 염주 모양으로 배열되어 있다. 방실관(房室管, AV canal)은 심방과 심실의 연결부이다.

심장의 발생은 「염주 모양으로 배열된 부분들이 어떻게 성인에서와 같이 4개의 방 및 2개의 혈로를 가진 구조로 변화하는가」로 요약할 수 있다. 심장의 부분들은 각기 다르게 발생하지만, 서로 밀접한 관계를 가지며 발달한다. 심장 발생에 있어 방실관의 의미를 요약해 보면 다음과 같다.

성인의 좌심방(左心房, left atrium)과 우심방(右心房, right atrium)은 하나의 심방이 주로 우측으로 팽창되고 충격에 의해 두 부분으로 구획됨으로써 형성된다. 정맥동은 결국 우심방으로 열리게 되며, 정맥동의 벽이 심방의 벽으로 합체되면서 심장으로 열리는 큰 정맥으로 된다. 이와 같은 심방의 발생을 고려하면 심방의 좌측부와 심실을 연결하던 방실관은 ① 우측으로 이동되어 두 심방 사이에 놓여야 하고 ② 방실관이 충격에 의해 둘로 나누어 같은 쪽의 심방과 심실을 연결하는 2개의 통로를 형성해야 하며, ③ 심방에 형성되는 충격은 방실관에 형성되는 충격에 부차되어야 함을 알 수 있다.

- 4) 심방은 내부에 충격(septum)이 형성되면 원시좌심방(原始左心房, primitive left atrium)과 원시우심방(原始右心房, primitive right atrium)으로 나뉜다.
- 5) 심실의 벽에 육주(肉柱, trabecula)가 형성되면 원시좌심실(原始左心室, primitive left ventricle)이라 한다.
- 6) 심구의 근위부(proximal part)는 벽에 육주가 형성되면 이를 원시우심실(原始右心室, primitive right ventricle)이라 하며, 육주가 형성되지 않는 원위부(distal part)는 심장원추(心臟圓錐, conus cordis)라 한다.

반면 성인의 심실은 하나의 심방이 2개로 나누어지는 것과는 다르며, 원래 독립된 방이었던 심실은 좌심실(左心室, left ventricle)로, 심구의 근위부는 우심실(右心室, right ventricle)로 발생된다. 또한 심구의 원위부와 동맥간은 적절하게 두 심실의 출구로(outflow tract), 즉 대동맥과 폐동맥으로 구획되어야 한다. 이와 같은 심실의 발생을 고려하면 심방의 좌측부와 심실을 연결하던 방실관은 ① 우측으로 이동되어 두 심실 사이에 놓여야 하고, ② 방실관이 충격에 의해 둘로 나뉘어 같은 쪽의 심실과 심방을 연결하는 2개의 통로를 형성해야 하며 ③ 원래 원시우심실과 연결되어 있던 심장원추는 좌측으로 이동되면서 원시좌심실과도 연락되어야 하고, ④ 심실 사이에 형성되는 충격은 방실관에 형성되는 충격에 부착되어야 하지만 심장원추에 형성되는 충격과도 적절하게 만나 막힘없이 완전한 두 혈로가 형성되어야 한다. 또한 ⑤ 방실관 부위에는 심실로부터 심방측으로의 혈액의 역류를 막는 판막(valve)이 형성되어야 함을 알 수 있다.

이와 같이 방실관은 2개의 관으로 나뉘는 자체의 발생 이외에도 심방, 심실 및 동맥원추에 형성되는 충격과 밀접한 관계가 있는, 심장 발생에 있어 중심에 해당하는 부위라고 생각할 수 있다. 따라서 방실관 부위의 기형은 심장의 다른 기형보다 복잡하며, 이를 이해하기 위해서는 심장의 다른 부위의 발생도 이해하여야 한다.

여자는 먼저 심장의 초기 발생을 간단히 설명하고, 방실관 부위의 발생을 설명하기로 한다. 또한 방실관 부위의 발생을 이해하는데 꼭 필요한 심장의 다른 부분의 발생도 간단히 설명하기로 한다.

1. 순환기계통의 초기 발생

접합자(zygote)가 일련의 발생 단계를 거칠 때 대사(metabolism)는 자궁유상액(uterine milk), 조직영양(histiotroph) 및 혈영양(hemotroph) 등을 통한 단순한 확산(diffusion) 만으로도 충분히 유지된다. 그러나 배자가 계속 성장하고 형태를 갖추게 되면서 모체를 통해 영양물과 산소를 섭취하고 노폐물을 제거하기 위한 능률적인 수단이 필요하게 되며, 이러한 요구를 충족시켜 주는 것이 순환기계통(循環器系統, circulatory system)이다.

혈관(blood vessel)은 난황낭(yolk sac), 연결줄기(connecting stalk) 및 융모막(chorion)의 배자의중배엽(extraembryonic mesoderm)에서 처음 형성되기 시작한다(발생 6기). 배자의 혈관은 장측중배엽(visceral mesoderm)의 중간엽세포(mesenchymal cell)가 증식하여 혈관모조직(血管母組織, angioblastic tissue)이 형성되고, 이 조직으로부터 혈도(血島, blood island)가 분화함으로써 발달하기 시작한다(발생 8기). 혈도는 처음에는 배자원반(embryonic disc)의 외측부에만 형성되지만 곧 두측 방향으로 빠르게 형성되며, 혈도 내에 관강(lumen)이 형성되고 이것들이 서로 융합되면서 말발굽 모양의 혈관망(vascular network)이 형성된다.

2. 단관상심장의 형성

심장(心臟, heart)은 배자원반에 형성되는 말발굽 모양의 혈관망의 중앙부인 심장발생중배엽(心臟發生中胚葉, cardiogenic mesoderm)에서 발생하기 시작하며(발생 9기; Davis, 1927), 발생학적으로는 특별히 관강(lumen)이 커지고, 근육이 잘 발달된 변형된 혈관이라 볼 수 있다.

처음에 심장발생중배엽에서는 내피로 이루어진 1쌍의 단순한 원시심관(原始心管, primitive heart tube)이 형성되며, 배자 전체의 발생에 의해 영향을 받으면서 발생하게 된다. 이러한 영향 중 가장 중요한 것이 배자 전체의 모양 변화이다. 즉 원시심관이 형성될 때의 배자는 편평한 판 모양이며 삼층배자원반(三層胚子圓盤, trilaminar germ disc)이라 하는데, 종주름과 외측주름의 형성에 의해 원통 모양의 구조로 변화되면서 점차 사람으로서의 모양을 갖추게 된다. 심장은 종주름(longitudinal fold)의 형성에 의해서는 위치가 하강되며, 외측주름(lateral fold)의 형성에 의해서는 쌍의 원시심관이 배자의 정중에 똑바르게 위치한 하나의 단관상심장(單管狀心臟, simple tubular

heart)으로 변화된다(발생 10기).

3. 원시심장의 부분

2개의 원시심관이 단관심장으로 변화되면서 심장은 길어지며, 심방, 심실 및 심구를 나타내는 팽대 및 사이의 다소 좁은 협착부가 출현한다. 발생 11기에는 정맥동 및 동맥간이 구별된다.

심장 표면에서 협착부는 발생 9기-10기에 구분되기 시작하며, 심방과 심실 사이에는 방실구(房室構, AV sulcus)가, 심실과 심구 사이에는 구심실구(球心室構, bulboventricular or interventricular sulcus)가, 심구와 동맥간 사이에는 원추동맥간구(圓錐動脈幹構, conotruncal sulcus)가 구별된다. 내부에서 방실구에 심내막융기(心內膜隆起, endocardial cushion)가 출현하여 좁아지면 방실관(房室管, AV canal)이라 한다(발생 12기). 방실관은 처음에는 수직으로 놓여 있으나, 발생 11기에 배복방향(dorsoventral)으로 놓이게 된다(Davis, 1927). 발생 11기에 심구에서 심장원추가 구분된다. 구심실구는 심구의 좌하연과 심실의 우상연 사이에 형성되며, 우심실의 발달과 함께 좌측으로 이동한다. 심관 내에서 이 홈에 해당하는 부위에는 구심실주름(球心室주름, bulboventricular flange)이 형성되어 있다. 결국 이 주름은 소실되어 좌심실과 대동맥 사이의 연락에 중요한 역할을 수행한다.

4. 원시심장 벽의 기본 구조

단관상심장은 내피성관(內皮性管, endothelial tube)과 이를 둘러싸는 외부의 원시심외막근층(原始心外膜筋層, primitive epimyocardial mantle)으로 이루어진다. 곧 2층 사이로 내피에서 유래한 중간엽세포가 침투해 균질성 및 교질성의 소성결합조직(loose connective tissue)인 심장아교질(心臟阿膠質, cardiac jelly or mesenchyme)이 형성된다(발생 9기; Davis, 1927). 이 조직은 처음에는 심장 내부의 전체벽에 존재하지만 동맥간, 심구, 심실 방실관, 동방연결 및 후에 중격이 형성될 심방의 부분 등에서만 계속 증식하며, 그 분화 방향에 따라 심장의 형태 발생에 중요한 역할을 하게 된다. 원시심근외막층의 세포들은 결국 근모세포(myoblast)와 증피세포(mesothelial cell)로 분화되며, 후에 각각 심근층(myocardium)과 심외막(epicardium)으로 발생된다. 심관의 내피는 심내막(endocardium)으로 발생된다.

5. 심장의 고리형성과 방실관의 이동

발생 중 일시적으로 심장을 지지하는 배측심간막(背側審間膜, dorsal mesocardium)은 발생 9기에 형성되어 발생 11기에 완전히 소실되며, 이와 함께 심관의 심구심실부(bulboventricular position)는 심막강보다 빨리 성장하게 되어 두측부가 복측, 미측 및 다소 우측으로 흰 U자 모양의 구심실고리(球心室고리, bulboventricular loop)가 형성된다. 심관의 계속적인 성장과 함께 발생 12기-13기에 구심실고리는 복측 및 미측으로 더욱 이동하게 되며, 계속 휘고 뒤틀리게 됨으로써 심실은 심막강의 좌측에, 심구는 우측에 각각 위치하게 된다. 이때의 심관은 대체적으로 S자형이며, 이를 S상심장(S狀心臟, sigmoid heart)이라 한다. S상심장은 외형상 상행부인 심구와, 하행부인 심실로 구성된다.

심방과 정맥동은 심장의 나머지 부분에 비해 점차 배측 및 두측으로 이동됨으로써 성인 심장에서와 같이 정맥단과 동맥단이 근접된다. 이때 심막강의 좌측에 놓여 있는 방실관은 심방의 이동과 함께 점차 두측으로 이동된다. 또한 심방이 주로 우측으로 팽창되면서 원래 심막강의 우측에 놓여 있던 동맥간과 심장원추는 좌측으로 이동되며, 결국 동맥간은 원시좌심방과 원시우심방 사이에, 심장원추는 원시좌심실의 천정과 심방의 전내측면 사이에 비스듬히 놓여 있게 된다. 동시에 방실관도 우측으로 길어져 두 원시심실과 통하게 되며, 심장원추와 원시우심실의 연결부가 좌측으로 이동해

심장원추의 좌측부가 좌심실의 상방에 위치하게 된다.

발생 14기가 되면 심장의 고리 형성이 완성되며, 정맥동, 원시좌심방, 원시우심방, 원시좌심실, 원시우심실, 동맥원추 및 동맥간이 분명히 구분된다.

6. 심장의 구획과 방실관

심방의 구획 및 발달

발생 11기에 정맥동은 우측부가 더 발달하기 시작하여 비대칭적으로 되며 심방 우측부의 배측으로 열린다(Davis, 1927). 심방은 발생 13기에 제일중격(第一中隔, septum primum)이 출현함으로써 구획되기 시작하며, 중격의 하단과 방실관 심내막용기 사이의 틈을 제일<방간>공(第一房間)孔, foramen primum)이라 한다(McBride 등, 1981). 발생 16기의 제일중격은 끝이 곧봉 모양이며, 심내막용기쪽으로 뺏는다. 제일공은 제일중격이 방실관에 형성되는 중간중격(septum intermedium)에 부착됨으로써 발생 16기-17기에 폐쇄된다. 제일공이 폐쇄되기 직전(발생 15기-17기) 제일중격의 후상측에 새로운 구멍이 형성되는데, 이를 제이<방간>공(第二<房間>孔, foramen secundum)이라 한다. 발생 18기-21기에는 제일중격 우측에 제이중격(第二中隔, septum secundum)이 출현하며, 상측의 제이중격과 하측의 제일중격 사이의 틈을 난원공(卵圓孔, foramen ovale)이라 한다. 제이중격의 복측부는 심내막용기와 연속되어 있다.

발생 중 제일중격은 심내막용기와 융합되지만, 심방중격의 형성과 심내막용기의 융합은 별개의 과정이다.

심실의 구획 및 발달

심실에는 발생 11기에 육주가 형성되기 시작하며, 발생 12기에 실간중격의 근육부(室間中隔의 筋肉部, muscular part of interventricular septum)가 형성되기 시작한다. 실간중격 근육부는 초승달 모양이다. 중격의 배측부(dorsal part)는 우방실관 바로 좌측에서 심내막용기의 우결절과 연속되며, 복측부(ventral part)는 좌방실관 바로 우측에서 중간중격의 복측측에 부착한다. 실간중격 근육부의 유리연과 구심실주름 사이의 연락을 일차실간공(一次室間孔, primary interventricular foramen)이라 한다. 구심실주름이 덜 뚜렷해지고 중간중격 및 원추중격이 형성되면 원추중격의 근위부, 실간중격 근육부의 상연 및 중간중격의 우결절로 둘러 싸인 이차실간공(二次室間孔, secondary interventricular foramen)이 형성된다.

이차실간공은 발생 18기-21기에 원추중격과 중간중격의 연장에 의해 폐쇄된다. 그러나 「엄격히 말하면 실간공 자체는 폐쇄되지 않으며, 대신 변형되어 대동맥의 시작부를 형성하게 된다. 그러나 결과적으로 두 심실 사이의 연락이 없어지기에 일반적으로 실간공이 폐쇄되었다고 말한다(Hamilton과 Mossman, 1972).」

동맥간 및 원추의 구획

원추용기(圓錐隆起, conal swelling)와 간용기(幹隆紀, truncus swelling)는 발생 14기-16기(McBride 등, 1981)에 출현한다. 우원추용기(右圓錐隆起, right conal swelling)이 근위부는 우외측심내막용기의 우측부에서 끝나며 이 용기와는 흡에 의해 분리되어 있다. 방실관이 커지면서 우측으로 이동하게 되면 이 용기는 우측으로 우외측심내막용기와, 좌측으로 복측심내막용기의 우결절과 융합된다. 좌원추용기(左圓錐隆起, left conal swelling)는 실간중격 근육부의 우측을 따라 연장된다. 발생 17기-18기에 두 용기가 융합되어 원추중격(圓錐中隔, conus septum)이 형성된다.

방실관의 구획 및 발달

방실관은 발생 12기에 분명히 구분되기 시작한다. 방실관은 발생 14기에 우측으로 이동하여 두 심실 사이에 위치하게 되지만, 아직은 원시좌심실과 주로 통해 있으며, 구심실주름에 의해 심장원추와 분리되어 있다. 그러나 발생 15기에 이 주름은 후퇴되어 복측심내막용기 기저의 거의 중간에

서 끝나게 된다. 동시에 처음에 환상이었던 방실관이 횡으로 커지고 심장원추의 직경이 커짐으로써 원시우심방에서의 혈액이 방실관을 통해 원시우심실로 갈 수 있게 되며, 원시좌심실은 실간공을 지나 직접 심장원추와 통하게 된다.

발생 13기에는 방실관의 복측 및 배측벽에서 심장아교질의 중간엽이 증식하여 서로 마주보는 용기가 관강(lumen)으로 돌출되는데, 이를 복측심내막융기⁷⁾(腹側心內膜隆起, ventral endocardial cushion) 및 배측심내막융기⁸⁾(背側心內膜隆起, dorsal endocardial cushion)라 한다. 용기의 최장경은 방실관의 축에 대해 횡으로 놓여 있으며, 곧 심방쪽으로 볼록하고 심실쪽으로 오목해진다. 용기의 양 외측부는 중간부보다 더 뚜렷하며, 심내막융기의 좌·우결절(左·右結節, left & right tubercle)이라 한다. 발생 16기에는 방실관의 좌측 및 우측연에 외측심내막융기(外側心內膜隆起, lateral endocardial cushion)가 출현한다. 이 용기는 처음에는 작지만, 발생이 진행되면서 점차 뚜렷해진다. 우외측심내막융기는 우원추용기의 근위부와 연속되어 있다. 방실공이 커지면서 우측으로 이동되면 원추용기는 우측으로 우외측심내막융기와, 좌측으로 복측심내막융기의 우결절과 융합된다.

발생 14기-15기에 심내막융기는 서로 접근하기 시작한다(De Vries와 Saunders, 1962). 발생 16기-18기의 방실관은 횡으로 놓인 틈의 상태이며, 용기의 접촉부의 내피가 없어지면서 두 심내막융기가 융합되어 시상면상(sagittal plane)에 위치한 중간중격⁹⁾(中間中隔, septum intermedium)이 형성됨으로써 방실관이 좌방실관(左房室管, left AV canal)과 우방실관(右房室管, right AV canal)으로 나뉘게 된다.

각 용기는 심방의 제일중격의 연(margin)을 따라 뺀는 중간엽을 내며, 이 조직이 증식하면 제일공이 폐쇄된다. 제일중격과 심내막융기의 융합선은 시상면상에 위치하며, 중간중격의 중간점 약간 좌측에 위치한다. 반면 실간중격 막성부의 실간부는 제일중격 부착부보다 우측에 부착한다.

방실판의 발달

발생 16기에 방실판(房室瓣, AV valve)의 원기는 방실관을 둘러싸는 중간엽으로 구성되어 있다. 발생 18기에 중간중격이 형성되면 승모판(僧帽瓣, mitral valve)의 전첨(前尖, anterior cusp)이 배측 및 복측심내막융기에 의해 형성된다. 발생 중인 심장은 외부에서 층이 두꺼워짐과 동시에 내부에서는 육주와 게실(diverticula)이 형성되어 벽이 두꺼워지지 않고 성장하게 된다. 이때 방실판에서는 게실이 심실에서 심방쪽으로 진행되며, 심내막융기가 심실의 벽으로부터 분리된다. 이에 따라 심방쪽면은 심내막융기의 중간엽, 심실쪽면은 육주로 이루어진 유리된 얇은 판이 좌심실강으로 돌출하게 된다. 이 조직은 처음에는 두껍지만 점차 섬유성으로 된다. 승모판의 후첨(後尖, posterior cusp of mitral valve)은 외측심내막융기로부터 위와 같은 방법에 의해 형성된다. 발생 22-23기에 승모판의 원기와 심실벽을 연결하던 육주가 유두근 및 건삭으로 발생된다(Magovern 등, 1986). 발생 19기에 승모판 전첨은 중간엽조직에 의해 중간중격의 배측부와 연결되어 있는 대동맥판과 연속되어 승모판 대동맥판연결(僧帽瓣 大動脈瓣連結, mitral aortic continuity)이 형성된다(Teal 등, 1986).

삼첨판(三尖瓣, tricuspid valve)의 후첨(後尖, posterior cusp)과 전첨(前尖, anterior cusp)은 승모판 후첨과 유사하게 오측심내막융기로부터 발생하며, 아마도 배측심내막융기의 우결절이 중간엽을 공급하는 것 같다. 삼첨판의 중격첨(中隔尖, septal cusp)은 후첨 및 전첨 뿐 아니라 승모판의 전첨과도 발생이 다르며, 배측심내막융기의 우결절로부터 형성된다(Goor와 Lillehei, 1975).

7) 복측심내막융기는 저자에 따라 anterior, superior 혹은 cephalic cushion 이라 부른다.

8) 배측심내막융기는 저자에 따라 posterior, inferior 혹은 caudal cushion 이라 부른다.

9) 저자에 따라 septum of atrioventricular canal 혹은 fused endocardial cushion 이라 부른다.

배자가 후반부에 심방과 심실 사이의 근육성 연결은 방실속을 제외한 방실구의 거의 대부분에서 분리되어 있다(Magovern 등, 1986).

Ⅲ. 방실관 기형의 발생학적 배경

1. 방실관 기형의 기본 구조

방실관 기형은 방실관이 심장 중격의 발생과 관계되기에 상당히 다양하게 나타나지만, 모든 예에서 특징적으로 다음과 같은 삼징후(triad)가 나타난다(Goor와 Lillehei, 1975).

① 여러 결손[제일공형의 방간중격결손(ASD, ostium primum type), 잔존방실관(persistent AV canal) 및 실간중격결손(VSD)]-심장의 횡격막면에서 대동맥관과 방실부를 연결하는 직선을 그으면, 결손의 세 성분을 구분할 수 있는데, 선 상측의 공간은 제일공을, 선은 방실관의 중간중격을, 선 하측의 공간은 실간공을 나타낸다. 방간중격결손을 나타낸다.

② 심실 횡격막벽 기저의 단축(deficiency in the base of the diaphragmatic wall of the ventricle)-좌심실의 횡격막벽이 짧아져 있다.

③ 방실관의 기형-방실판의 기형은 전방실판¹⁰⁾(anterior atrioventricular valve)의 기형과 후방실판의 기형으로 나눌 수 있으며, Rogers와 Edwards(1948), Wakai와 Edwards(1956), Campbell과 Missen(1957), Rastelli 등(1966) 및 Goor와 Lillehei(1975) 등은 전방실판의 상태를 기준으로 방실관 기형을 분류하고 있다.

2. 방실관 기형의 일반적인 발생학적 배경

방실관 기형은 일반적으로 심내막용기의 형성 장애에 의한 것으로 알려져 있으며, 최근에는 발생 중인 심장의 압박이 일어나지 않아 초래된다는 가설도 제시되어 있다.

① 심내막용기의 융합 장애-Rogers와 Edwards(1948), Wakai와 Edwards(1956), Van Mierop 등(1962) 등은 방실관 기형이 심내막용기의 형성 장애에 의해 초래된다고 하였으며, 현재 이 견해가 받아들여지고 있다. 이 기형에서는 발생 중 두 심내막용기가 융합되지 않고, 이차적으로 방간중격 및 실간중격이 비정상적으로 발달한다.

② 압박(compression) 결핍-Hutchins(1979) 등은 방실관 부위가 발생 중 삼각 모양으로 심장을 둘러싸는 주위의 구조들, 즉 상측으로 발생 중인 머리, 배측으로 폐의 원기, 하측으로 간, 에 의한 압박에 의해 정상적으로 발생하며, 이 중 머리나 폐의 원기에 의한 압박이 없다면 방실관 부위, 실간중격 혹은 방간중격의 결손이 초래된다고 하였다.

③ 유전적 요인 방실관 기형은 Down 증후군 환자에서 특히 많은데, 이것으로 이 기형이 환경적 요인, 즉 정상 발생 중의 사고(incident) 보다는 유전적 요인에 의한 것으로 생각하고 있다.

3. 방실관 기형의 분류 및 발생학적 배경

방실관 기형은 여러 학자들에 분류되어 왔으며, 이를 정리해 보면 크게 발생학적 관점에 의한 분

10) 승모판의 전첨과 삼첨판의 중격첨은 중각중격으로부터 발생하며, 배측심내막용기와 복측심내막용기의 성분을 갖고 있다. 따라서 만일 중간중격이 형성되지 않으면 이 판막들은 배측심내막용기의 성분을 갖고 있는 부분과 복측심내막용기의 성분을 갖고 있는 부분으로 나뉘어져 있게 된다. 이곳에서 말하는 전방실판은 복측심내막용기의 성분을 의미하며, 따라서 정상적인 상태에서의 승모판 전첨과 혼동하지 말아야 한다. 전방실판은 저자에 따라 anterior leaflet of common AV valve라 한다.

류(Omeri 등, 1965; Gray와 Skandalakis, 1972; Hutchins 등, 1979)와 외과적 혹은 임상적 관점에 의한 분류(대체로 전방실판의 상태를 기준으로 분류)(Rogers와 Edwards, 1948; Wakai와 Edwards, 1956; Campbell과 Missen, 1957; Rastelli 등, 1966; Goor와 Lillehei, 1975) 등으로 나눌 수 있다.

연구자는 방실판 기형을 발생학적인 배경을 가장 쉽게 적용시킬 수 있는 Omeri 등(1965)의 분류를 기준으로 설명하고, 아울러 다른 분류의 관계도 설명하기로 한다. Omeri 등(1965)은 방실판 기형을 그 정도에 따라 제1형, 제2형 및 제3형으로 나누었으며, Gray와 Skandalakis(1972)는 제3형에서 가장 심한 것을 제4형으로 세분하였다. 이중 I형이 가장 경미한 것이다.

① 제1형(Grade I) - 승모판열(cleft mitral valve) 혹은 승모판열과 삼첨판열(cleft tricuspid valve)이 동반된 제일공형의 방간중격결손(ASD, ostium primum type)

② 제2형(Grade II) - 이행형(transitional form; Omeri 등, 1965). 제2형은 대체로 다음과 같이 세분할 수 있다.

A. 제일공형의 방간중격결손이 있고, 부분적으로 융합된 방실판이 짧고 굵은 건삭(chorda tendinea)에 의해 실간중격에 부착되어 있다.

B. 방간중격결손은 없으나, 승모판열 및 실간중격결손(VSD)[흔히 용기형(cushion type)이라 부름]이 존재한다.

C. 승모판은 정상적으로 형성되어 있으나 삼첨판의 중격첨은 없거나 열이 있다. 실간중격 막성부에 좌심실과 우심방사이의 연락이 존재한다.

발생학적 배경: 제1형과 제2형은 심내막용기가 방실판을 2개의 판으로 구획했지만, 융합이 불충분하거나 너무 늦게 일어나 심방의 제일공이 닫히지 못한 것이다. 또한 중격과 용기의 융합이 정상적으로 일어났어도 여러 과정이 정확하게 조화를 이루지 못해 승모판열이 생기는 것 같다.

다른 분류와의 비교: 제1형과 제2형은 Hutchins 등(1979)의 부분방실판결손(partial AV canal defect), Wakai와 Edwards(1956)의 부분형(partial form) 및 이행형(transitional form), Campbell과 Missen(1957)의 Grade I, II, Van Mierop 등(1962)의 B, C, D, E형에 해당한다.

③ 제3형(Grade III) - 완전방실판(complete AV canal; Omeri 등, 1965). 이 형은 가장 흔하며, 발생 16기에서 관찰되는 형태와 유사하다. 이 기형에서는 심내막용기가 전혀 융합되어 있지 않고 방간중격결손과 실간중격결손이 있다. 승모판의 전첨과 삼첨판의 중격첨이 융합되어 있다.

발생학적 배경: 제3형은 심내막용기의 융합이 일어나지 않은 것이며, 동반되어 있는 중격결손은 정상적으로 성장한 중격이 닿을 곳이 없기 때문이거나, 심방중격의 발달도 동시에 억제되었기 때문인 것 같다.

다른 분류와의 비교: 이 형은 Wakai와 Edwards(1956)의 완전형(complete form), Campbell과 Missen(1957), Van Mierop 등(1962)의 A형에 해당한다. 특히 Rastelli 등(1966)은 전방실판의 형상, 관계 및 부착에 따라 ① 전방실판이 승모판 성분과 삼첨판 성분으로 나뉘어 있으며, 실간중격에 부착하는 형, ② 전방실판이 승모판 성분과 삼첨판 성분으로 나뉘어져 있으나, 실간중격에 부착하지 않는 형, ③ 전방실판이 승모판 성분과 삼첨판 성분으로 나뉘어져 있지 않고 실간중격에도 부착하지 않는 형 등 3형으로 구분하였다.

④ 제4형(Grade IV) - 제3형과 유사하지만, 방간중격 및 실간중격이 완전히 혹은 거의 발달해 있지 않으며, 매우 드물다.

발생학적 배경: 발생학적으로 제4형이 발생 초에 나타나는 가장 원시적인 것이다. 이 형은 발생 14기에서 관찰되는 형태와 유사하며, 심내막용기, 방간중격 및 실간중격이 모두 정상적으로 발달하지 못한 것이다.

다른 분류와의 비교: 이 형은 Hutchins 등(1979)의 원시방실판결손(primitive AV canal def-

ect)에 해당한다

참 고 문 헌

<발생기>

- Born G : *Die Plattenmodelliermethode*. Arch mikr Anat 22 : 584-599, 1883
- Gaunt WA : *Microreconstruction*. Pitman Medical, London, 1971
- His W : *Untersuchungen über die erste Anlage Wirbeltierleibes 1-237*. Vogel, Leipzig, 1868 cited from Gaunt WA, 1971)
- O'Rahilly R, Müller F : *Developmental Stages in Human Embryos, including a Revision of Streeter's "Horizons" and a Survey of the Carnegie Collection*. Carnegie Institution of Washington, Washington DC, 1987
- Olivier G, Pineau H : *Horizons de Streeter et age embryonnaire*. Bull Ass Anat 47 : 573-576, 1962
- Streeter GL : *Developmental horizons in human embryos. Description of age group XI, 13 to 20 somites, and age group XII, 21 to 29 somites*. Carneg Instn Contrib Embryol 30 : 211-245, 1942
- Streeter GL : *Developmental horizons in human embryos. Description of age group XIII, embryos about 4 or 5 millimeters long, and age group XIV, period of indentation of the lens vesicle*. Carneg Instn Contrib Embryol 31 : 27-63, 1945
- Streeter GL : *Developmental horizons in human embryos. Description of age groups XV, XVI, XVII, and XVIII, being the third issue of a survey of the Carnegie Collection*. Carneg Instn Contrib Embryol 32 : 133-203, 1948
- Streeter GL : *Developmental horizons in human embryos. Description of age groups XIX, XX, XXI, and XXII, being the fifth issue of a survey of the Carnegie Collection*. Carneg Instn Contrib Embryol 34 : 165-196, 1951

<방실관의 발생 및 기형>

- Campbell M, Missen GAK : *Endocardial cushion defects: Common atrioventricular canal and ostium primum*. Br Heart H 19 : 403-418, 1957
- Cooper MH, O'Rahilly R : *The human heart at seven postovulatory weeks*. Acta Anat 79 : 2680-299, 1971
- Davis CL : *Development of the human heart from its first appearance to the stage found in embryos of twenty paired somites*. Carneg Instn Contrib Embryol 19 : 245-284, 1927
- De Vries PA, Saunders JBD : *Development of the ventricles and spiral outflow tract in the human heart*. Carneg Instn Contrib Embryol 37 : 87-114, 1962
- Ellis FH, Kirklin JW, Swan HJC, Dushane JW, Edwards JE : *Diagnosis and surgical treatment of common atrium (cor triloculare biventriculare)*. Surgery 45 : 160-172, 1959
- Feldt RH(ed) : *Atrioventricular Canal Defects*. WB Saunders, Philadelphia, 1976
- Goor DA, Lillehei CW : *Congenital Malformations of the Heart. Embryology, Anatomy and Operative Considerations*. Grune & Stratton, New York, 1975
- Gray SW, Skandalakis JE : *Embryology for Surgeons. The Embryological Basis for the Treatment of Congenital Defects*. WB Saunders, Philadelphia, 1972
- Hamilton WL, Mossman HW : *Hamilton, Boyd and Mossman's Human Embryology. Prenatal Development of Form and Function. 4-th ed, Williams Wilkins Co, 1972*
- Hutchins GM, Liebman L, Moore GW, Gharagozloo F : *Atrioventricular canal malformations interpreted as secondary to reduced compression upon the developing heart*. Am J Pathol 95 : 579-595, 1979
- MaGovern JH, Moore GW, Hutchins GM : *Development of the atrioventricular valve region in the human embryo*. Anat Rec 215 : 167-181, 1986

- O'Rahilly R : *The timing and sequence of events in human cardiogenesis. Acta Anat* 79:70-75, 1971
- O'Rahilly R, Müller F : *Developmental Stages in Human Embryos, including a Revision of Streeter's "Horizons" and a Survey of the Carnegie Collection. Carnegie Institution of Washington, Washington DC, 1987*
- Ogders PNB : *The development of the atrioventricular valves in man. J Anat* 35:643, 1938
- Okamoto N : *Congenital Anomalies of the Heart. 1-st ed, Igaku-Shoin, Tokyo, 1980*
- Omeri MA, Bishop M, Oakley C, Bentall HH, Cleland WP : *The mitral valve in endocardial cushion defects. Br Heart J* 27:161-176, 1965
- Rastelli GC, Kirklin JW, Titus JL : *Anatomic observations complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. Mayo Clin Proc* 41:296-308, 1966
- Rogers HM, Edwards JE : *Complete division of the atrioventricular canal with patent interatrial foramen primum(persistent common atrioventricular ostium). Am Heart J* 36:28-54, 1948
- Teal SI, Moore GW, Hutchins GW : *Development of aortic and mitral valve continuity in the human embryonic heart. Am J Anat* 176:447-460, 1986
- Tenckhoff L, Stamm SJ : *An analysis of 35 cases of the complete form of persistent common atrioventricular canal. Circulation* 48:416-427, 1973
- Van Mierop LHS, Alley RD, Kausel HW, Stranahan A : *The anatomy and embryology of endocardial cushion defects. J Thor Cardiovas Surg* 43:71-83, 1962
- Wakai CS, Edwards JE : *Developmental and pathologic considerations in persistent common atrioventricular canal. Mayo Clin Proc* 31:487-500, 1956

Diagnostic investigation of Atrioventricular Septal Defect

서울 중앙병원 소아과
박 인 숙

- (1) Basic features and types of AVSD
- (2) Pathophysiology and clinical presentation
- (3) Chest radiography
- (4) ECG
- (5) Echo/doppler study
- (6) MRI
- (7) Cardiac cath/Angiography

Cardinal features of AVSD(basic features of all types of AVSD)

“Large hole in the center of the heart.”

- (1) Complete Absence of AV Septal Structure
(Defect in muscular and AV septum), thus results in common AV junction, guarded by basically 5-leaflet AV valve.
In AVSD with separate AV orifice, right quadrifoliate AV valve and left trifoliate AV valve are connected by a connecting tongue of valve tissue.
- (2) unwedged position of subaortic outflow tract
- (3) abnormal ventricular mass—
—inlet and outlet disproportion of ventricular mass
- (4) no continuity between atrial and ventricular septum.
- (5) abnormal papillary muscle arrangement
- (6) Normal offsetting of mitral and tricuspid attachment is absent

Types of AVSD depends on

- (a) Structure of bridging leaflets of common AV valve : connecting tongue determines the division of AV orifice.
 - (b) Attachment of bridging leaflets to septal structures
* it is best to describe AV orifice, whether divided or common, and the level of shunt.
- (1) Partial AV canal—ostium primum ASD, AVSD with separate AV orifice
 - (2) “transitional” AVSD—AVSD with divided AVO with potential for ventricular shunt
 - (3) “intermediate” AVSD—AVSD with common AVO and shunt only at atrial level.
 - (4) “isolated mitral cleft”
 - (5) “isolated AV canal type VSD”—AVSD with shunt only at vent level.
 - (6) complete AVSD—AVSD with common AV orifice

Rastelli classification of complete AVSD—depends on 2 variables of superior bridging

leaflet, 1) whether divided or undivided, common and 2) whether sparsely or closely attached to the ventricular septum

Pathophysiology

1. atrial shunt (mostly L-R, some R-T shunt)
2. ventricular shunt
3. LV-RA shunt
4. volume overload
 - a) RV volume overload with atrial L-R shunt
 - b) LV volume overload with ventricular L-R shunt
 - c) RV or LV volume overload with left or right AV valve regurgitation.
- 5) Pressure overload—pulm hypertension, pt with Down's syndrome

Clinical presentation and symptomatology—all depends upon

1. level of shunt
2. amount of shunt
3. AV valve esp. left AV valve regurgitation
4. pulmonary resistance
5. ventricular hypoplasia
6. associated defects
 - * Pt with AVSD with large ventricular component, severe left AV valve regurgitation, LV hypoplasia, LVOT obstruction or coarctation of the aorta typically present with severe congestive heart failure in early infancy.

Investigations

Chest radiograph

1. heart size—depends upon shunt and AV valve regurgitation
2. pulmonary vascularity
3. abdominal organs, (situs)
4. aortic arch

ECG

1. LAD—97% of AVSD have sup axis, due to anomalous LBB (hypoplasia of left anterior fascicle and posterior displacement of left posterior fascicle)
2. counterclockwise frontal plane loop
3. l' AVB—due to long HRA-LSRA conduction time
4. BVH (RVH) > LVH
5. right atrial enlargement
6. ectopic atrial rhythm—when associated with common atrium or isomerism
7. spontaneous acquired complete AV block

Two-dimensional Echocardiogram

windows—parasternal, apical, subcostal, suprasternal views.

views—parasternal long axis, short axis views

low parasternal RAO view

apical 4-chamber view,

subcostal 4-chamber view, short axis view, RAO view

suprasternal coronal view, sagittal view,

and many more possible windows and views in between.

Should demonstrate

- (1) Ostium primum ASD
- (2) VSD component between superior bridging leaflet and crest of the ventricular septum
absence of AV septum
- (3) superior and inferior bridging leaflet and their connecting tongue, and their attachment to atrial and/or ventricular septum.(divided or common AV orifice, Rastelli type A,B,C)
- (4) "cleft" in left AV valve—functioning septal commissure
- (5) goose-neck deformity of LVOT
- (6) papillary muscles
- (7) chamber dominance
- (8) Determine the level of shunt
- (9) LVOT obstructive lesions
- (10) assessing infundibular anomalies, RVOT, DORV, TOF, TGA
- (11) other associated anomalies
 1. ASD, fossa ovals type, sinus venosus type
 2. additional muscular VSD
 3. COA
 4. abnormal MV—DOMV, parachute, hypoplasia of MV
 5. LSVC to LA or CS
 6. cor triatriatum of LA
 7. PDA
 8. Ebstein
 9. double outlet right atrium
 10. supravalve mitral ring
 11. TGA with isomerism
 12. double orifice mitral valve
 13. anomalous origin os subclavian artery

Pulsed and continuous doppler, color flow mapping

1. level of shunt
2. direction of shunt
3. AV valve regurgitation

4. evaluation of pulmonary resistance
5. TVOTO, LVOTO
6. other associated anomalies

How to evaluate pulmonary resistance/ pressure?

(A) by doppler echocardiography

1. direction of shunt flow, R-L or L-R(of ASD, VSD, PDA)-pulsed Doppler, color flow mapping
2. VSD flow velocity
3. pulmonary artery flow—systolic time intervals(preejection time /ejection time ratio, acceleration time, AT/ET ratio), PR velocity
4. TR velocity

(B) by Cath /anglo

1. direct measurement of PA pressure
 2. Rp calculation
 3. Qp/Qs ratio
 4. Rp/Rs ratio
 5. Response to pulmonary vasodilators—O₂, prisolone, Ca blocker, prostacyclin.
 6. magnification pulmonary artery wedge angiogram.
 7. flow direction on ventricular angiograms
- (3) Lung Biopsy
- (4) Clinical—history—not much CHF, or improving CHF PE—cyanosis(+, -), single, loud S₂, no murmur, -suggests pulmonary hypertension

MRI

ECG-gated MRI on a 1.5T unit.

Multipplanar images with 3 or 4m slice thickness

using spin-echo, multislice technique

Section—any cut plane is possible with MRI

transverse,

coronal(equivalent to AO view)

oblique coronal(equivalent to RAO view on Echo and angio)

sagittal(lateral)

oblique sagittal

ADVANTAGE—1 can demonstrate structures that are hard to image with Echo, systemic and pulmonary veins, etc.

2. can provides more objective information than echo
3. non-invasive

DISADVANTAGE—1. pulm resistance—unknown

2. AV valve regurgitation—unknown without cine
3. cost
4. ventricular function—unknown without cine

Cardiac catheterization

is not indicated in young infants with severe CHF and older asymptomatic patient with partial AVSD without ventricular component.

is indicated when pulm resistance is in doubt, or when echo findings are atypical, or in patient with multiple associated anomalies.

1. it is important to measure LV and AO pressure simultaneously
2. Unusual catheter course—RA—to LV
3. Difficult to enter PA with usual clockwise rotation of catheter.
4. Measure Rp, Qp/Qs. Rp/Rs, PA pressure.
5. associated defects.
6. angiograms

Angiocardiography in AVSD

1. goose neck
2. AV valve morphology, cleft.
3. AV valve regurgitation
4. LV-RA shunt
5. LVOT obstruction
6. RVOT obstruction
7. other associated defects
8. systemic and pulm veins
9. ventricular function

Outcome of 29 intrauterine diagnosis of AVSD

(BHJ, 1988 : 59 : 352-5, Machado, Crawford, Anderson, Allan) Very poor prognosis.

Out of 29 intrauterine diagnosis of AVSD, 14 had chromosome abnormalities (trisomy 21, 18) and only 15 had normal chromosome. 12 had left isomerism (11/12 had complete AV block), 2 had right isomerism and only 15 had normal situs.

Only 15 went to term and 11/15 died after birth.

Only 4 survived. Among these 4, only 1 is alive, well with partial AVSD.

Surgical Treatment of Endocardial Cushion Defects

서울의대 흉부외과학교실

노 준 량

심내막상 결손증 또는 방실 중격 결손증 등으로 불리우고 있는 본질환의 분류는 여러가지 시각에서 시도되고 있으나 외과적 치료의 관점에서 보면 심실 중격결손증을 동반하지 않는 “부분형(partial form)”과 심실 중격 결손증을 동반하는 “완전형(complete form)”으로 대별하는 것이 이해하기 쉽고 수술 원칙을 세우기에도 타당하다.

따라서 본 소고에서는 심내막상 결손증을 단순히 심실 중격 결손증을 동반한 경우와 그렇지 않은 경우로 분류하고 각각에 대하여 수술 방법 수술시기, 수술 적응증 등을 중심으로 기술하고, 아울러 “활로써 사정증”, “양대 동맥 우심실 기시증”등의 복잡 심기형이 동반 된 경우에 대한 수술 요법에 대하여도 언급하고자 한다.

1. Endocardial Cushion Defects without interventricular communication

- 1) What are the principles of the surgical treatment?
 - a. Mitral valve repair : bileaflet or trileaflet repair?
 - b. Closure of primum ASD : How to avoid damage to conduction pathway?
- 2) When is the ideal time for operation?
- 3) What are the operative indications?

2. Endocardial Cushion Defects with interventricular communication

- 2) What are the principles of the surgical treatment?
 - a. How to close primum ASD and inlet VSD?
One-patch technique or Two-patch technique?
What are the advantages of each method?
 - b. How to reconstruct the non-stenotic, competent AV valve?
 - c. When is the left side AV valve replacement needed?
- 2) When is the ideal time for operation and why?
- 3) What are the operative indications?
- 4) When can “pulmonary artery banding” be used?

3. Endocardial Cushion Defects associated with TOF or DORV

- 1) What are the keypoints of the surgical treatment?
 - a. One-patch or Two-patch technique?
 - b. How to design “patch” ? : comma or tear drop
 - c. Approaching chamber : right atrium or right ventricle?
 - d. How to reconstruct RVOT? :
 - e. How to avoid LVOTO?
- 2) When is the ideal time for operation and why?

REFERENCES

1. Danielson GK, Puga FJ, and McGoon DC : *Atrioventricular canal*. In *S abiston, Jr. DC and Spence FC(eds) : Surgery of the Chest 1962*. Philadelphia, W.B. Saunders p.1298, 1990
2. Lofland GK and Stark J : *Atrioventricular septal defects*. In *Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, and Naunheim KS : Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery 1962*. Connecticut, Appleton & Lange p.1027, 1990
3. Kirklin JW and Barrat-Boyes KBE : *Atrioventricular cannal defects*. In *Kirklin JW and Barrat-Boyes KBE : Cardiac Surgery 1986*. New York, John Wiley & Son p.541, 1986
4. Anderson RH : *Atrioventricular septal defects* In *Anderson RH, and Shinebourne EA(eds) : Pediatric Cardiology 1987*. Edinburgh, Churchill Livingstone, p.571, 1987
5. Kirklin JW, Pacifico AD, and Kirklin JK : *The surgical treatment of atrioventricular canal defects*. In *Archiniegas E : Pediatric Cardiac Surgery 1985*. Chicago, Yearbook Medical Publishers p.155, 1985
6. Pan-Chih and Chen-chun : *Surgical treatment of atrioventricular malformations*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 43 : 150-4, 1987
7. Bove EL, Sondheimer HM, Kavey REW, Byrum CJ, and Blackman MS : *Results with the two-patch technique for repair of complete atrioventricular septal defect*. *Ann Thorac Surg* 38 : 157-61, 1984
8. Chin AJ, Keane JF, Norwood WI, and Casteneda AR : *Repair of common atrioventricular canal in infancy*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 84 : 437-45, 1982
9. Mavroudis C, Weinstein G, Turley K, and Ebert PA : *Surgical management of complete atrioventricular canal*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 83 : 670-9, 1982
10. Rastelli GC, Ongley PA, Kirklin JW, and McGoon DC : *Surgical repair of the complete form of persistent common atrioventricular canal*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 55 : 299-308, 1968
11. Ilbawi M, Cua C, DeLeon S, Muster A, Paul M, Cutilletta A, Arccilla R, and Idriss F : *Repair of complete atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot*. *Ann Thorac Surg* 50 : 407-12, 1990
12. Vargas FJ, Coto EO, Mayer JE, Jonas RA, and Castaneda AR : *Complete atrioventricular canal and tetralogy of Fallot : surgical considerations*. *Ann Thorac Surg* 42 : 258-63, 1986
13. Guo-Wei H, and Mee RBB : *Complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot or double-outlet right ventricle and right ventricular outflow tract obstruction : a report of successful surgical treatment*. *Ann Thorac Surg* 41 : 612-5, 1986
14. Vouhe PR, and Neveux J : *Surgical repair of tetralogy of Fallot with complete atrioventricular canal*. *Ann Thorac Surg* 41 : 342-4, 1986
15. Ebels T, Ho SY, Anderson RH, Meijboom EJ, and Eijgelaar A : *The surgical anatomy of the left ventricular outflow tract in atrioventricular septal defect*. *Ann Thorac surg* 41 : 483-8, 1986
16. McGrath LB, Kirklin JW, Soto B, Bargerion, Jr. LM : *Secondary left atrioventricular valve replacement in atrioventricular canal defect : a method to avoid left ventricular outflow tract obstruction*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 89 : 632-5, 1985

심내막상결손증의 수술결과 및 예후

부천세종병원 흉부외과

박 표 원

A) 부분 심내막상 결손증

1) 조기수술성적

조기수술 성적을 보면 Alabama 의 Studer 등이(1982) 보고한 154례에서 4.5%, Mayo Clinic의 King 등이(1986) 199례를 수술한 결과 5.5%의 수술사망율을 나타냈으나 최근의 수술사망율은 3% 이하로 내려갔다.

경증의 승모판막폐쇄부전이 있는 경우에는 0.6%의 낮은 수술사망율을 보이나 승모판막폐쇄부전이 심한 경우에는 아직도 4%의 수술사망율을 나타내고 있다(Studer, 1982). 수술사망과 관계되는 위험요소로 심부전, 청색증, 어린나이, 심한 승모판막폐쇄부전 및 이중승모판막 개구(double mitral orifice)나 좌심실유출로 협착의 동반기형이 지적되었다.

조기수술의 합병증으로 완전방실전도차단, 용혈현상, 잔존승모판막폐쇄부전이 생길 수 있다.

2) 장기수술결과

Mayo clinic 의 199례를 20년 장기추적한 결과 20년 생존율이 96%로 아주 좋으며 장기추적시의 사망원인으로는 부정맥, 승모판막 폐쇄부전으로 인한 심부전 및 승모판막에 대한 수술과 관련되어 있다.

재수술한 18례중 15례는 승모판막 폐쇄부전이 원인이었으며 나머지 3례는 대동맥하 협착이었다.

B) 완전 방실중격결손증(Complete atrioventricular septal defect)

1) 조기수술성적

완전방실중격결손증의 수술사망율은 6-8% 까지 보고되었으나 최근에는 3% 이내로 내려갔다(Santos 1986, Kirklin 1986, Weintraub 1990). Studer 등은 수술과 관련되는 위험요소로 초기에는 환자의 나이가 위험요소로 지적되었으나 근래에는 환자의 나이가 3개월 이상이면 특별히 수술위험도가 증가되지 않는다고 했다. 그러나 수술전 심한 방실판막폐쇄부전, NYHA 기능 분류상 불량한 경우, 양대동맥 기시증이나 활로 4징증이 동반될 때 및 심한 좌심실 또는 우심실 발육부전이 있을 때는 수술위험도가 증가하게 된다(Studer 1982).

수술 합병증으로 완전방실전도 차단이 생길 수 있는데 그 빈도는 3% 이내로 보고되고 있으며 좌측 방실판막치환술을 시행할 때는 완전방실 차단의 빈도가 20%까지 보고되고 있다.

그 외에 중등도 이상이 좌측 방실판막폐쇄부전이나 좌우단락이 남아 있을 수 있으며 수술직후 용혈현상이나 좌심실 유출로 협착이 발생할 수 있다.

2) 장기수술성적

Studer 의 보고에 의하면 좌측 방실판막의 폐쇄부전이 심하지 않을 때는 10년 생존률이 90-95% 이지만 폐쇄부전이 심할때는 5년 생존률이 33%로 감소한다.

장기생존에 장애를 주는 다른 요소는 폐동맥고혈압이 계속 진행되는 것으로 수술전 폐순환 저항이 높고 2세 이후에 수술 받았을 때 생길 수 있다. 대부분의 재수술은 좌측 방실판막 폐쇄부전이 계속 남아 있거나 재발할 경우이며 그외에 서서히 진행된 대동맥하 협착이 원인으로 지적되었다.

Down syndrome을 가진 완전 방실중격결손 환자는 Down syndrome 이 동반 안된 환자에 비해 폐순환 저항이 나이에 비해 일찍 증가되는 경향이 있지만 수술후의 좌측 방실판막 폐쇄부전이 적어 재수술의 위험도가 훨씬 낮은 것으로 보고되고 있다(Wein traub, 1990).

Etiology & Pathogenesis of Empyema Thoracis

國立醫療院 胸部外科

李 正 浩

膿胸에 對한 記述은 Hippocrates 때부터 始作되었고, 1930年代와 1940年代 때의 抗生制 發達 以前에는 Pneumonia를 앓고 살아 남은 사람의 約 10%에서 膿胸이 發生했다고 한다.

抗生制 發達과 胸部 手術의 變化로 그 發生原因의 變化를 보였고 西洋과 國內에서의 原因의 차이를 보이기에, 이에 國內外 文獻에 報告된 原因 및 Pathogenesis를 알아본다.

一般的인 Etiology는 Pneumonia,
Lung abscess,
Postoperative,
Extension of subphrenic abscess,
Spontaneous pneumothorax,
Generalized sepsis 등이 있다.

一般的인 Etiologic organism는 Gram positive
Gram negative
Tuberculosis
Fungus 등이 있다.

國內 文獻에 나타난 原因과 原因菌을 綜合해보면 표 1과 표 2 이었다.
(大韓胸部外科 學會誌에 지금까지 發表된 各教室의 統計로 分析한 것임).
Pathogenesis 는 The American Thoracic Society(1962年)의 分類에 의하면

1. Exudative or Acute phase
 2. Fibropurulent or transitional phase
 3. Organizing or chronic phase
- 로 分類 한다.

一般的으로 肋膜液은 約 75%가 침전되며, 대개 肋膜炎의 始作 7-10日 后부터는 기질化가 시작되고 4-6週日 后부터는 Chronic phase로 進入하게 된다.

이에 各 phase의 特征적인 所見과 症例를 열거해보기로 한다.

Thoracic Empyema in Korea

Table 1. Underlying Pathologic Lesions of Empyema Thoracis

	Children(%)	Adult(%)	Total(%)
I. Infectious lesions			
1) pneumonia	79.9	20.2	40.0
2) pul. tbc.	6.0	35.9	25.7
3) paragonimiasis		8.7	8.6
4) lung abscess	3.0	5.7	4.7
5) liver abscess		1.3	2.3
II. Posttrauma	1.0	7.3	5.2

III. Postlung surgery		7.9	4.5
IV. Esophageal perforation	0.3	2.9	1.8
V. Malignancy	1.0	0.9	1.0
VI. unknown	7.7	5.6	6.7
VII. others			0.9
Total	100	100	100

Table 2. Etiology of Empyema Thoracis

	Children(%)	Adult(%)	Total(%)
I. Gram(+)			
Staphylococcus	37.9	19.3	24.5
Streptococcus	15.1	16.0	15.9
Bacillus subtilis		0.3	0.2
Peptococcus		0.2	0.2
unidentified	2.4	1.0	1.3
(total)	(55.4)	(36.8)	(42.1)
II. Gram(-)			
E. coli	4.4	7.7	6.6
Pseudomonas	3.4	6.4	5.5
Klebsiella	1.1	2.6	2.2
Proteus	0.3	1.7	1.3
Enterobacter	0.9	1.3	1.2
Bacteroides	0.4	0.8	0.7
Salmonellosis		0.6	0.4
Hemophilus influenza	0.7	0.8	0.8
unidentified	1.2	2.1	1.9
(total)	(12.4)	(24.0)	(20.6)
III. Parasites			
Entamoeba histolytica		0.5	0.4
Paragonimiasis W.		0.1	0.1
IV. M. Tuberculosis	6.4	15.4	12.9
V. Fungus(candida)	2.1	1.1	1.3
VI. no growth	20.2	20.0	20.9
VII. unidentified		2.3	1.7
Total	100	100	100

Surgical Treatment of Empyema Thoracic

Dept of Thoracic Surgery,
Seoul National University
Joo Hyum Kim, M.D.

- A. Principles of Surgical treatment
- B. Timing of Surgery
 - a. tuberculous empyema
 - b. postpneumonic empyema
- C. Controversy of pediatric empyema
- D. Techniques
- E. Summary of SNUH cases for recent 10 years.

REFERENCES

1. Alexander J. *The collapse therapy of pulmonary tuberculosis*. Springfield, IL: Charles C. Thomas, 1937
2. LeRoux BT. *Empyema thoracis*. *Br J Surg* 1965;52:89-99
3. Snider GL, Saleh SS. Empyema of the thorax in adults: review of 105 cases. *Dis Chest* 1968;54:410-5
4. Bryant LR, Chicklo JM, Crutcher R, Danielson GK, Malette WG, Trinkle JK. *Management of thoracic empyema*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1968;55:850-8
5. Geha AS. Pleural empyema: changing etiologic, bacteriologic and therapeutic aspects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972;61:626-35
6. Morin JE, Munro DD, MacLean LD. *Early thoracotomy for empyema*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972;64:530-6
7. Bartlett J, Gorbach S, Thadepalli H, Finegold S. *Bacteriology of empyema*. *Lancet* 1974;1:338-40
8. Dele Rocha AG. *Empyema thoracis*. *Surg Gynecol Obstet* 1982;155:839-45
9. Mayo P, Saha SP, McElvein RB. *Acute empyema in children treated by open thoracotomy and decortication*. *Ann Thorac Surg* 1982;34:401-7
10. Lemmer JH, Botham MJ, Orringer MB. *Modern management of adult thoracic empyema*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985;90:849-55
11. Renzetti AD Jr. *Current treatment of nontuberculous empyema*. *Pulmonary Perspectives (Am Coll Chest Phys)* 1986;3(4):1-2
12. Hoover EL, Hwei-Kang Hsu, Ross MJ, et al. *Reappraisal of empyema thoracis*. *Chest* 1986;90:511-5
13. Mandal AK, Haragopal T. *Treatment of spontaneous bacterial empyema thoracis*. *J thorac Cardiovasc Surg* 1987;94:414-8
14. Orringer MB. *Thoracic empyema: back to basics [Editorial]*. *Chest* 1988, 93:901-2
15. Van May C, Narrrod J, Hopeman A. *The role of early limited thoracotomy in the treatment of empyema*. *J Thorac Cardiovas Surg* 1988;96:436-9

16. Kosloske AM, Cartwright KC. *The controversial role of decortication in the management of thoracic empyema. J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 166-70
17. Kittle CF. Which way in? *The thoracotomy incision. Ann Thorac Surg* 1988; 45: 234

Chronic Empyema

18. Schede M. *Die Behandlung der Empyema. Verh Cong Innere Med Wiesb* 1890; 9: 41-141
19. Fowler GR. *A case of thoracoplasty for the removal of a large cicatricial fibrous growth from the interior of the chest, the result of an old empyema. Med Rec* 1893; 44: 838
20. Delorme E. *Nouveau traitement des empyemes chroniques. Gaz d'Hop* 1894; 67: 94-6
21. Robinson S. *The treatment of chronic non-tuberculous empyema. Collect Pap Mayo Clin* 1915; 7: 618-44
22. Robinson S. *The treatment of chronic non-tuberculous empyema. Surg Gynecol Obstet* 1916; 22: 55-71
23. Heuer GH. *Observations on the treatment of chronic empyema. Ann Surg* 1920; 72: 80-6
24. Eloesser L. *An operation for tuberculous empyema. Surg Gynecol Obstet* 1935; 6: 1096-7
25. Burford TH, Parker EF, Sampson PC. *Early pulmonary decortication in the treatment of post-traumatic empyema. Ann Surg* 1945; 122: 163-90
26. Clagett OT, Geraci JE. *A procedure for the management of post-pneumonectomy empyema. J Thorac Cardiovasc Surg* 1963; 45: 141-5
27. Robinson CLN. *Pyogenic postpneumonectomy empyema. Can Med Assoc J* 1966; 95: 1294-7
28. Eloesser L. *of an operation for tuberculous empyema. Ann Thorac Surg* 1969; 8: 355-7
29. Virkkula L, Kostianen S. *Postpneumonectomy empyema in pulmonary carcinoma patients. Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1970; 4: 267-70
30. Samson PD. *Empyema thoracis: essentials of present-day managements. Ann Thorac Surg* 1971; 11: 210-21
31. Stafford EG, Clagett OT. *Postpneumonectomy empyema: neomycin instillation and definitive closure. J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 63: 771-5
32. Zumbro GL Jr, Treasure R, Geiger JP, Green DC. *Empyema after pneumonectomy. Ann Thorac Surg* 1973; 15: 615-21
33. Virkkula L, Eerola S. *Treatment of postpneumonectomy empyema. Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1974; 8: 133-7
34. Varkey B, Rose HD, Kutty CPK, Politis J. *Empyema thoracis during a ten-year period. Arch Intern Med* 1981; 141: 1771-6
35. Lawrence GH. *Empyema: problems of the pleural space. Maj Prob Clin Surg* 1983; 28: 65-94
36. Miller JI, Mansour KA, Nahai F, Jurkiewicz MJ, Hatcher CR Jr. *Single-stage complete muscle flap closure of the postpneumonectomy empyema space: a new method and possible solution to a disturbing complication. Ann Thorac Surg* 1984; 38: 227-31
37. Hopkins RA, Ungerleider RM, Staub EW, Young WG Jr. *The modern use of thoracoplasty. Ann Thorac Surg* 1985; 40: 181-7
38. Hakim M, Milstein BB. *Empyema thoracis and infected pneumonectomy space: case for cyclical irrigation. Ann Thorac Surg* 1986; 41: 85-8
39. Pairolero PC, Arnold PG, Trastek VF, Meland NB, Kay PP. *Postpneumonectomy empyema: the role of intrathoracic muscle transposition. J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99: 958-66
40. Arnold PG, Pairolero PC. *Intrathoracic muscle flaps: an account of their use in the management of 100 consecutive patients. Ann Surg* 1990; 211: 656-60

Bronchopleural Fistula

41. Eggers C. *The treatment of bronchial fistulae.* *Ann Surg* 1920;72:345-7
42. Pool EH, Garlock JH. *A treatment of persistent bronchial fistula. An experimental and clinical study.* *Ann Surg* 1929;90:213-37
43. Wangenstein OH. *The pedicled muscle flap in the closure of persistent bronchopleural fistula. With description of preservation and employment of the intercostal muscle bundles by a process of ribboning (for the avoidance of abdominal hernia) in the obliteration of large chronic empyema cavities.* *J Thorac Surg* 1935;5:27-53
44. Shenstone NS. *The use of intercostal muscle in the closure of bronchial fistulae.* *Ann Surg* 1936;104:560-2
45. Gray HK. *The use of pedicle muscle grafts in facilitating obliteration of large, chronic, nontuberculous, pleural empyema cavities.* *Minn Med* 1938;21:608-10
46. Maier HC, Luomanen RKJ. *Pectoral myoplasty for closure of residual empyema cavity and bronchial fistula.* *Surgery* 1949;25:621-4
47. Virkkula L, Eerola S. *Use of pectoralis skin pedicle flap for closure of large bronchial fistula connected with postpneumonectomy empyema.* *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1975;9:144-8
48. Virkkula L, Eerola S. *Use of omental pedicle for treatment of bronchial fistula after lower lobectomy.* *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1975;9:287-90
49. Pairolero PC, Arnold PG. *Bronchopleural fistula: treatment by transposition of pectoralis major muscle.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980;79:142-5
50. Pairolero PC, Arnold PG, Piehler JM. *Intrathoracic transposition of extrathoracic skeletal muscle.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;86:809-17

농흉의 외과적 치료

연세의대 흉부외과학교실

이 두 연

농흉은 치료가 용이하지 않는 늑막질환으로 늑막천자 흡입치료 보다는 흉관삽입이 필요하며 급성기에선 폐쇄성흉관삽입만으로 완치될 수 있다.

농흉치료의 목적은 ① 국소 및 전신감염증후의 조절과 ② 농흉자체의 완전배출 ③ 폐실질의 재팽창과 늑막강의 제거에 있다.

흉관은 성인에서 26,36 French의 보다 큰 흉관이 도움이 되며 배출이 용이한 흉강 최하부에 위치시켜야 한다.

농흉의 진단이 지연되고, 급성기동안의 불충분한 치료, 기관지늑막루, 이물, 결핵, 진균감염, 식도늑막루, dead space등으로 만성농흉으로 진행되는 경우가 많다. 폐실질에 병소가 없는경우엔 늑막박피수술 혹은 농흉절제수술이 있다. 그러나 폐 일부에 만성염증등의 병변이 있는 경우엔 폐실질의 일부 제거가 필요하며 몇몇 경우엔 늑막 전폐절제 수술이 적용이 되는 경우도 있다.

폐실질에 병소가 동반되는 경우엔 일부폐절제와 흉곽을 함몰시키는 흉곽성형수술이 필요할 수 있다.

흉강의 침부를 함몰시킬 목적으로 첫째늑골을 제거할 수도 있으나 통상 제2늑골에서 7내지 8번째까지 절제할 수 있다.

최근 항생제의 개발과 신속한 수술수기에 힘입어 전폐절제수술후 농흉의 발생은 적은 편이다. 흔히 수술직후 나타나나 경우에 따라선 수개월 내지는 수년후에 발생하기도 한다.

초기 전폐절제술후 농흉에선 종격동이 고정되어 안정될때까지 폐쇄성 흉관삽입은 계속 되어야 한다.

수술후 24-48시간이내에 기관지늑막루가 나타나는 경우엔 다시 개흉하여 절제후 봉합할 수가 있으나 수주 혹은 수개월후 기관지늑막루가 나타나는 경우엔 폐쇄성 혹은 개방성 배농이 필요하게 되며 개방창 형성술이 필요하게 된다.

감염전파, 공기누출을 없애기 위하여 농흉을 폐쇄하는 흉곽성형수술과 근육 및 대망을 이용하여 흉강을 폐쇄할 수 있다.

기관지늑막루가 없는 경우엔 2중내관흉관을 삽입하여 소내관엔 세척액을 투여하고, 대내관은 배농으로 흉부배액병에 연결하여 세척한다.

세척액이 무균 상태로 이행되면 흉강을 항생제가 포함된 생리식염수로 충전하고 창상부위를 폐쇄하는 clagett's procedure가 있다.

폐쇄성 배농에서는 치료가 해결되지 않는 경우는 개방성 배농으로 전환하게 된다.

전폐절제술후 만성 늑막성결핵등이 합병된 경우엔 제1늑골의 절제가 필요하며 흉강을 소멸시키기 위하여 근육이나 대망을 이용한 흉곽성형수술이 도움이 된다.

그외 기관지늑막루에서 경흉골, 경심낭기관지폐쇄가 소개된바 있으며 다시 clagett's 수술하거나 개방창 형성수술을 하게된다. 농흉에 의한 식도천공인 경우 적절한 배농과 세척이 크게 도움이 되며 L관 삽입하여 경우에 따라선 경부식도루 및 외루조성수술후 건강상태가 호전되면 식도재건 수술이 필요하다.