

부분방실관의 교정수술 치험 1 예

李哲範 · 吳在祥 · 李興在* · 蔡 憲 · 朴永寬 · 金近鎬

— Abstract —

Surgical Correction of Partial Atrioventricular Canal — one case report —

Churl Burm Lee, M.D., Jae Sang Oh, M.D., Heung Jae Lee, M.D.,*
Hurn Chae, M.D., Young Kwan Park, M.D., and Kun Ho Kim, M.D.

This is one case report of surgically treated partial atrioventricular canal. The 22 year-old male patient had no definitive history of frequent respiratory infection and cyanosis in his early childhood. Since his age of 7 years, dyspnea was manifested on exertion. First appearance of congestive heart failure was at his age of 16 years old.

The physical examination revealed that the neck veins were distended and heaving of precordium. A thrill was palpable on the left 3rd-4th intercostal space extending from the sternal border toward the apex and Grade IV/VI systolic ejection murmur was audible on it. Neither cyanosis nor clubbing was noted. Liver was palpable about 5 finger breadths.

Chest X-ray revealed increased pulmonary vascularity and severe cardiomegaly (C-T ratio = 74%). EKG revealed LAD, clockwise rotation, LVH and trifascicular block. Echocardiogram showed paradoxical ventricular septal movement, narrowed left ventricular outflow tract and abnormal diastolic movement of the anterior leaflet of mitral valve. Right heart catheterization resulted in large left to right shunt ($Q_p : Q_s = 5.7 : 1$), ASD and moderate pulmonary hypertension. Finally, left ventriculogram revealed typical goose neck appearance of left ventricular outflow tract.

On Oct. 10, 1980, open heart surgery was performed.

Operative findings were:

1. Large primum defect (6 x 5 Cm in diameter)
2. Cleft on the anterior leaflet of mitral valve.
3. The upper portion of ventricular septum was descent but no interventricular communication.
4. Downward attachment of the atrioventricular valves on the ventricular muscular septum.
5. Medium sized secundum defect (2 x 1 Cm in diameter).

The cleft was repaired with 4 interrupted sutures. The primum defect was closed with Teflon patch and the secundum defect was closed with direct suture closure.

Postoperatively atrial flutter-fibrillation in EKG and Grade II/VI apical systolic murmur were found. The postoperative course was uneventful and discharged on 29th postoperative day in good general conditions.

漢陽大學校 醫科大學 胸部外科學教室 * 漢陽大學校 醫科大學 小兒科學教室

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Hanyang University.

* Department of Pediatrics, School of Medicine, Hanyang University.

緒 論

일차공 심방중격결손에 대해서는 1846년 Peacock¹⁾에 의해 보고되었는데 그는 이것을 심방중격결손 중 특이한 형태의 일종으로 생각하고 있었다. 그후 1875년에 Rokitansky²⁾가 본증 10예를 발표한 바 있다. 그러나 이들은 본증의 발생학적 및 해부학적 특성을 잘 구명하지 못했으며 1931년에 이르러서 Robson³⁾이 최초로 현재 알고 있는 것과 비슷한 해부학적 구조를 기술하였다. 그후 많은 학자들에 의한 연구와 증례보고로 임상 증세, 심전도 및 혈류학적 특성이 상세히 밝혀졌으므로 병리해부학적 命名法도 정리가 되었다.

부분방실관의 외과적 교정을 1959년 McGoan⁴⁾의 과감한 교정수술로서 성공시킨 이후에 많은 외과의사들의 교정수술 증례보고와 그 결과에 대한 보고가 계속되어서 병리해부학적 구조와 발생학적 이론이 보다 자세히 정립되었다.

저자들은 임상적으로 비교적 드문 일차공 심방중격결손과 승모판 전첨의 열거이 있는 부분방실관 1예를 심전도, 심초음파도 및 좌심실조영촬영으로 확진하였고 체외순환 개입술로서 성공적인 교정을 하였기에 문헌적 고찰과 더불어 발표하는 바이다.

症 例

病歷 ; 양○수, 22세, 남자(Hosp. No. 569772)

만삭 정상분만으로 출생하였고 영아기 및 유년기에는 심장질환이 있음을 알지 못한채 정상아와 같은 발육상태로 성장하였다고 한다.

7세 이후에 비로서 운동시 호흡곤란을 느꼈고 국민학교 시절이후에 운동시 호흡곤란때문에 정상아와 같이 달리기를 할 수 없었다. 16세 때인 고등학교 2학년때 간장비대와 사지부종등의 울혈성 심부전증 증세를 나타내 개인병원에서 수개월동안 Digoxin 과 이뇨제로 치료를 받은 적이 있으며 이때 비로서 선천성 심기형이 있음을 알게 되었다. 그후부터 운동시 호흡곤란 이외에 때때로 심계항진과 피로감이 나타났으며 점차로 이러한 증상들이 더 심해져 본원에 내원하였다. 환자의 병력에서 청색증을 보인 바는 없었다. 가족력상 특이한 사항은 없었다.

理學的 檢査所見 ; 입원당시 혈압은 120/70 mmHg였고, 맥박수는 분당 82회였으며 체중 43kg, 신장 157cm였다. 신체 외부의 기형은 없었으나 발육상태와 영양상태는 좋지 않은 듯했다. 양측 경정맥이 울혈 확대되어

있었으며 경동맥은 수축기마다 심한 진동이 있었다. 간경정맥 반사는 양성이었다.

흉부소견상 호흡음은 정상이었으며 심박동은 불규칙했으며 심첨부와 제 2, 3, 4 늑간 흉골좌연에서 전율이 촉진되었고, Grade IV/VI의 驅出性 心雜音を 들을 수 있었으며 제 3, 4 늑간 흉골좌연에서 확장중기잡음을 청취할 수 있었다. 제 2 심음은 固定分離되어 있었다.

복부소견상 복수는 없었으며 肝이 右肋肋骨弓下 5 횡지까지 촉진되었으며 사지의 부종이나 청색증은 볼 수 없었다.

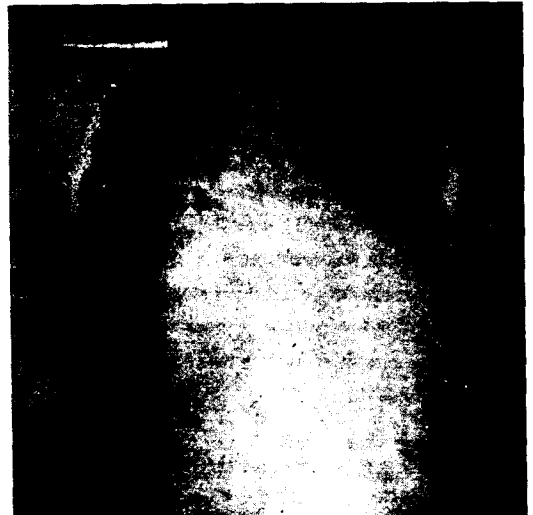
臨床病理 檢査所見 ; 血液像은 모두 정상범위였고 출혈시간, 혈액응고시간, 혈청전해질, 간기능, 뇨검사, Rheumatic activity와 冷凝集검사도 정상범위였다.

염색체 검사상 數와 형태에 이상이 없었으며 手掌皮紋도 정상이었다.

胸部 X線 檢査所見(사진 1-A) ; 心胸比는 74%로 심한 심비대가 있었고, 좌심방의 확대와 폐동맥 음영의 돌출을 볼 수 있었고 폐혈관상도 증가되어 있었다.

心電圖 所見(사진 2-A) ; 율동은 불규칙했으며 左心室肥大의 소견을 볼 수 있고 P-R간격이 연장되어 있었다. 軸左偏位, 時計針방향회전, 左前脚 block, 右前脚完全 block과 第一-度의 房室 block을 볼 수 있었다.

心超音波圖(사진 3-A) ; 右心室內徑이 4.5 cm로 심하게 커져 있었고 승모판의 후첨운동은 잘 나타나 있으나 전첨의 비정상적인 이완기운동과 심실중격의 비정상적 운동을 볼 수 있었다. 좌심실 유출로는 좁아져 있었다. 폐동맥판에서 EF slope이 감소하였고 aMax가 없는



A



B

사진 1. 술전(A), 술후(B) 흉부단순촬영상

것으로 보아 심한 폐동맥 고혈압이 있음을 알 수 있었다.

右心導子 檢査所見(표 1); 검사중 카테타가 좌심방까지 쉽게 들어가 심방중격결손을 알 수 있었다(사진 4). 肺動脈壓이 64/24mmHg 로 중등도의 폐동맥 고혈압이 있었고 폐모세관, 폐동맥, 좌심방 및 상하 공정맥압력이 모두 증가되어 있었다. 우심방의 산소함량은 상하 공정맥보다 3.1 Vol %가 높아 심방부위의 左右短絡을 알 수 있었고 Qp; Qs가 5.7:1로서 폐혈류량이 현저히 증가되어 있었다.

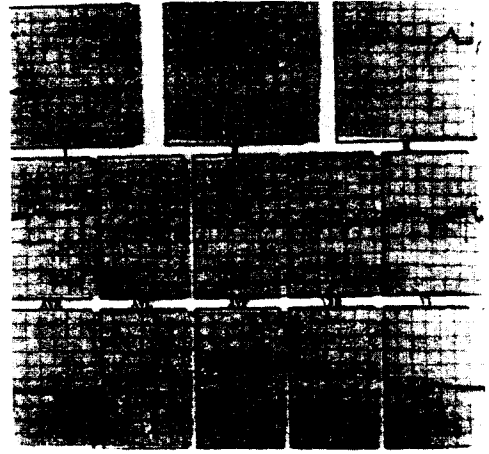
左心室造影(사진 5); 고동맥을 통하여 역행성으로 좌심실을 조영한 결과 승모판이 심실 하방으로 내려 붙어 있어서 좌심실유출로를 막아 좌심실유출로가 좁고 길게 보이는 특징적인 거위목 모양변형(Goose neck deformity)을 볼 수 있다. 조영제의 좌심방 쪽으로의 역류를 볼 수 있었다.

표 1. 우심도자 검사소견

Position	O ₂ Cont. Vol. %	Pressure mmHg
P. W.	17.1	25/16
Lt. Pul. A.	16.2	57/20
Main Pul. A.	16.2	64/24
Rt. V. Outflow	16.0	58/ 8
Rt. V. Midflow	16.2	60/12
Rt. V. Inflow	16.0	64/ 5
Rt. A. Low	15.1	16/10
Rt. A. Middle	15.5	18/11
Rt. A. High	15.5	23/15
S. V. C.	10.7	17/11
I. V. C.	13.9	16/ 9
Lt. Paul. Vein.	16.9	28/15
Lt. A.	17.2	23/11
Lt. V.	16.7	148/ 4
Aorta		144/96
Femoral A.	16.5	154/96
Qp : Qs = 5.7 : 1		Rp : Rs = 1 : 77.5



A



B

사진 2. 술전(A), 술후(B) 심전도

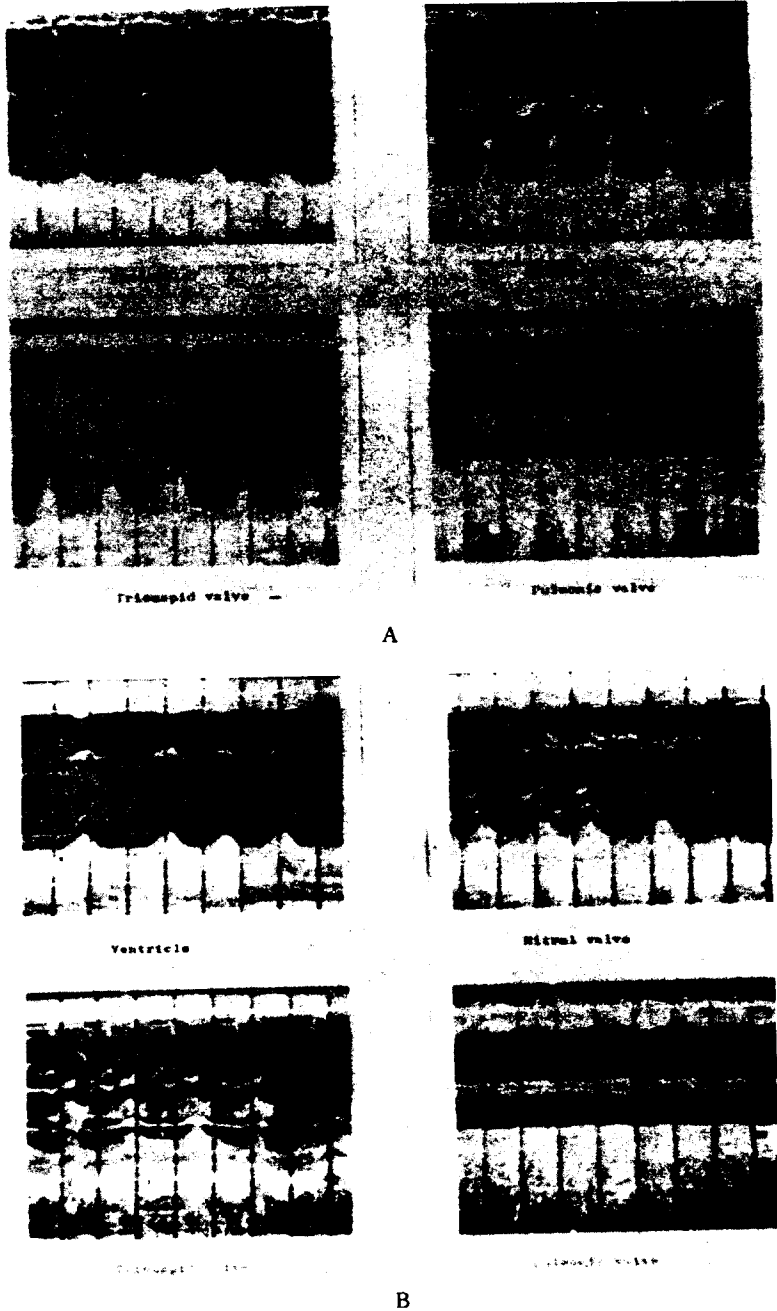


사진 3. 술전(A), 술후(B) 심초음파도

이상과 같은 모든 검사소견을 종합하여 커다란 일차
공 심방중격결손과 승모판 전첨의 열거 그리고 승모판
폐쇄부전이 있음을 진단하고 개심술에 의한 수술적 교
정을 계획하였다.

手術所見(그림 1): 기관삽관 전신마취하에 흉골 정중
절개로 개흉하고 심낭 종절개로 심장을 노출시켰다. 폐
동맥이 대동맥의 1.5 배 이상 커져 있었으며 심한 심비
대를 볼 수 있었고 우심방과 심첨부에서 전율을 촉진할
수 있었다, 심장 각 방실의 압력을 측정하고 상하 공정

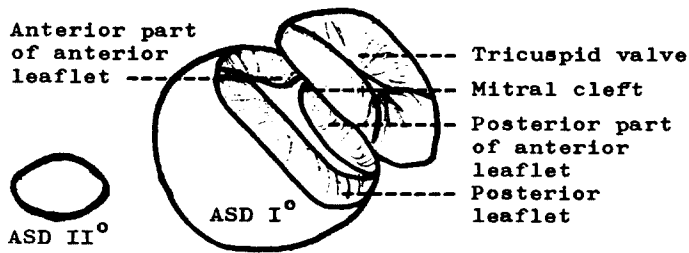


그림 1. 우심방 절개창을 통해서 본 수술소견.



사진 4. 우심도자 검사: 카테타가 좌폐정맥에 들어가 있다.

맥과 대동맥에 각각 삽관하고 심폐기에 연결한 다음 체외순환을 시작하였다.

우심방을 종절개하고 보니 직경 6×5cm의 커다란 일차공 심방중격결손을 볼 수 있었다. 일차공 심방중격결손의 하연은 심실중격의 근성중격이었으며 심실 중격의 막성중격은 없었다. 따라서 승모판과 삼첨판은 전하방으로 근성중격에 내려 붙어 있었으며 심실중격 결손은 없었다. 일차공 심방중격결손의 상방의 심방 중격에는 직경 2×1cm의 이차공 심방중격결손이 있었다. 삼첨판은 정상이었으나 승모판 전첨에 열결이 있고 이 열결의 뒷쪽 半은 심실쪽으로 말리어 들어가 있었다.

승모판 전첨의 열결을 4針의 결찰봉합으로 폐쇄한후 일차공 심방중격결손은 Teflon patch로 폐쇄하였다. 일차공 심방중격결손의 하연과 冠動脈洞 근처의 刺戟傳導路장애를 피하기 위하여 근성중격에 봉합침을 걸지 않고 승모판측에 치우친 弁輪에 평행하여 U字型 봉합

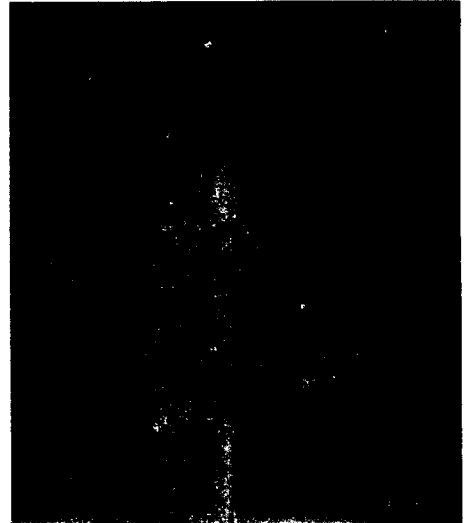


사진 5. 술전 左心室 조영술: 저위목모양변형 및 승모판 역류를 볼 수 있다.

을 하였다. 그의 부분은 연속봉합으로 봉합하였다. 이차공 심방중격결손은 직접봉합으로 폐쇄하였다. 우심방 절개창을 봉합폐쇄한 다음 상해적인 절차대로 심폐기를 분리하고 심장 각 방실의 압력을 측정하였다. 교정전후에 측정된 심장 각 방실의 압력은 표2와 같이 교정 후에 우심실과 폐동맥의 압력은 표2와 같이 교정후에 우심실과 폐동맥의 압력이 현저하게 감소되어 있는 것을 볼 수 있다.

術後 經過: 술후 이학적 검사소견상 심첨부에서 Grade II/VI의 전수축기 잡음이 청진되었으며 이것은 좌측 액와부로부터 전달되고 있었다. 이 심잡음은 승모판 폐쇄부전이 잔류하고 있기 때문인 것으로 사료된다. 간은 우측 늑골궁하에서 1횡지 정도 축지되어 술전에 비해 현저히 축소되어 있었으며, 술전에 볼 수 있었던 양측 경정맥의 울혈확대는 소실되어 있었다. 사진 1-B는 술

후 제 27 일에 찍은 흉부단순촬영이다. 心胸比가 술전 74%에서 술후 67%로 감소되었으며 폐혈관상도 현저히 감소해 있었다. 술후 심전도는 사진 2·B와 같이 울동은 역시 불규칙하며 술전에 볼 수 있었던 軸左偏位, 左前脚 block, 右脚完全 block 과 좌심실 비대를 볼 수 있었다. 술전에 볼 수 있었던 第一度 房室 block 을 볼 수 없었으며 술전에 보이지 않던 심방세동과 조동이 새로이 나타났다. 술후 심초음파도는 사진 3·B와 같다. 우심실 내경이 4.5cm에서 3.1cm으로 현저히 감소하여 정상범위였다. 승모판 전첨과 삼첨판의 운동은 술전보다 월등히 잘 나타났으며 폐동맥판에서도 EF slope 은 여전히 감소되어 있었으나 a wave 가 잘 나타나고 있다.

환자는 술후 순조로운 경과로 회복되어 술후 제 29 일에 건강한 상태로 퇴원하였으며 술후 3개월의 추적검사에서 운동시 호흡곤란이 현저히 호전되어 현재 공장에서 기능공으로 근무중이다.

표 2. 교정전후의 심장 각 방실의 압력

	Before Correction	After Correction
R. A.	7 / 0	11 / 7
R. V.	67 / 0	44 / 6
P. A.	58 / 22	40 / 20
L. A.	15 / 2	28 / 13
L. V.	144 / 0	145 / 18
C. V. P.	6 / 2	13 / 9

考 察

心房中隔의 形成은 胎生 第 4 ~ 6 週에 일어난다. 심장의 발생초기에 共通心房(Common atrium)은 房室管(A. V. Canal)이 점차 좁아지면서 共通心室(Common ventricle)로부터 분리된다. 일차 심방중격은 공통심방의 후상방에서 처음 나타나 전하방으로 자라 나와 방실관의 앞, 뒤쪽 벽위에 형성된 房室床(A. V cushion)에 도달하게 된다. 이때 일차 심방중격이 房室床과 융합되지 않으면 일차공 심방중격결손이 되며 이 결손은 보통 크고, 다른 심내막상 발육의 이상, 즉 승모판과 삼첨판의 기형 또는 심실중격 상부의 결손등을 동반하게 된다.

Kiely등⁵⁾은 이론적으로 적어도 14 가지의 기형이 발생할 수 있으며 이러한 가능성 있는 기형들 중 11 가지의 기형이 임상에서 실제로 보고되었다고 한다. 이 중에서 가장 흔한 기형은 일차공 심방중격결손과 승모판 전첨의 열격이 합병된 부분 방실관이다.

심방중격하부, 심실중격상부와 방실관들은 모두 심내막상에서 발육하게 되는데 이러한 발육이상에 따른 기형에 쓰이는 용어와 분류하는 방법에는 여러가지가 있다.

Rogers 와 Edwards⁶⁾는 이것을 persistent common atrioventricular ostium이라 부르고 다시 부분형과 완전형으로 분류했고, Wakai 와 Edwards⁷⁾는 persistent common atrioventricular canal 이라고 용어를 조금 다르게 불렀으며 부분형과 완전형 사이에 중간형이 있음을 강조하였다. Watkins 와 Gross⁸⁾는 이러한 모든 결손이 발생학적으로 심내막상에서 유래된 것이므로 심내막상결손증(Endocardial cushion defect)이라고 했으며 Campbell 과 Missen⁹⁾도 이에 동의하고 있다.

이외에도 많은 분류방법이 있으나 일반적으로 방실관이 심실중격용기(crest)에 직접 붙어서 직접적인 심실내 교통이 없는 부분적 방실관과 방실관은 오직 chordae 에 의해서만 심실중격과 연결되어 있어 심실중격상부와 방실관 사이가 열려 있어 직접적인 심실내 교통이 있는 완전방실관으로 크게 두가지로 대별하고 다시 완전방실관은 Rastelli 등¹⁰⁾의 방법에 따라 공통 방실관(common A-V valve)의 anterior common leaflet 의 형태에 의해 type A, B, C의 3가지 형으로 분류한 것이 많이 쓰이며 이해하기 쉽다.

방실관의 命名法을 요약해 보면 표 3 과 같다.

일차공의 심방중격결손의 발생빈도에 대해 Keith등¹¹⁾은 심방중격결손 환자 452 명중 12%가 일차공 심방중격결손이고 20%가 Atrioventricularis communis 라고 했으며 Weidmann 과 Dushane¹²⁾도 비슷한 빈도를 발표했으나 Spencer¹³⁾는 전체 심방중격결손의 약 5%라고 했으며 Lindesmith¹⁴⁾는 5 ~ 10% 라고 하였다.

우리나라에서의 발생빈도는 李등³⁵⁾은 전체 심방중격결손의 12%, 李등³⁶⁾도 12%였으며 저자들은 13 예의 심방중격결손 중 2 예(15%)가 일차공형이었다. 저자들이 경험한 일차공 심방중격결손 2 예 중 1 예는 단순한 일차공 심방중격결손이었으며 본 보고에는 승모판 전첨의 열격을 동반한 부분방실관이었다. 남녀의 발생빈도는 같다^{20,21)}. 수술중례의 발표는 부분방실관이 완전방실관보다 상당히 더 많으나 이것은 완전방실관의 임상경과가 더 나쁘며 유아기에 사망율이 더 높기 때문이지 실제 빈도는 크게 차이가 나지 않을 것으로 생각된다.

Gunn 과 Dieckmann¹⁵⁾이 1927년 두 mongolism 환자에서 완전방실관을 발견한 이후, Abbott¹⁶⁾는 완전형 및 부분형 방실관과 mongolism과는 관계가 있다고 강조하였다. 특히 완전방실관과 mongolism 사이에는

표 3. 방실관의 命名法

Author	Year	Name for group of lesions	Name for ostium primum and cleft mitral valve	Name for ostium primum and cleft mitral and tricuspid valves	Name for common atrioventricular canal (ostium primum and cleft A-V valves and VSD)
Rokitansky, C.	1875	Separate	Defect in septum primum	Defect in septum primum	VSD
Abbott, M. E. and Gordon, K.	1924	-	Persistent ostium primum	Persistent ostium commune	atrioventricular canal
Abbott, M. E.	1936	Separate		Incomplete double heart	
Wakai, C. S. and Edwards, J. E.	1956	Persistent common atrioventricular canal	Partial form	Transitional form	Complete form
	1958	"	"	Intermediate	"
Campbell, M. and Missen, G. A. K.	1957	Endocardial cushion defects	Grade I	Grade II	Grade III
Bedford, D. E. Sellors, T. H. Somerville, W. Belcher, J. R. Besterman, E. M. M.	1957	Atrioventricular defects(ostium primum)	Ostium primum	Common A-V canal	Common A-V canal
Somerville, J.	1965	Atrioventricular defects	Ostium primum	Ostium primum	Common atrioventricular canal

밀접한 발생빈도의 상관관계가 있다. Kietch 등¹¹⁾은 완전방실관 환자 55명 중 37%가 mongolism이라 했으며 Rogers와 Edwards⁶⁾는 일차공심방중격결손 환자의 30%가 mongolism이라고 했고 Lindesmith¹⁴⁾는 20~30%라고 했다. 완전방실관에 비해 부분 방실관에서의 mongolism 빈도는 그리 많지 않다. Weyn 등¹⁷⁾은 144명의 부분방실관 환자중 5명이 mongolism 이라고 했다.

본 환자는 염색체검사, 手掌皮文검사와 이학적 검사상 mongolism이 없는 것으로 판단되었다.

일차공 심방중격결손은 이차공 심방중격결손과 달리 발육이 동년배보다 작고 운동내구력의 제한을 가지며 예후도 더 나쁘다. 이차공 심방중격결손증 환자는 대부분 30~40대까지 증상이 없으나 일차공 심방중격결손증 환자는 심비대가 조기에 나타나며 유년기에 심부전에 빠지기 쉽다. 어떤 환자는 생후 몇개월내에 심부전 증상을 나타내기도 한다. 유년기에 생기는 심부전은 Digitalis와 이노제의 치료성적은 대단히 좋다. Fontana와 Edwards¹⁸⁾는 일차공 심방중격결손의 자연 경과를 조기에 심부전과 폐동맥 고혈압을 많이 합병하며 20%

에서 심용동장애가 발생한다고 말했다. 또한 승모판 폐쇄부전이 동반되면 예후는 더욱 나쁘다.

본 증례는 7세때부터 운동시 호흡곤란의 증세가 나타나났으며 16세때는 심부전증으로 입원한 병력이 있다.

이차공 심방중격결손증으로부터 감별진단하는데 가장 간단하면서 큰 도움을 주는 것은 심전도 소견이다¹⁹⁾. 이차공 심방중격결손은 축우편위, 시계침 방향회전과 우심실 비대, 양상을 많이 나타내는데 비해, 일차공 심방중격결손은 거의 모두가 축좌편위와 시계침 반대방향회전이며 P-R 간격이 연장되어 있고 우심실 비대뿐 아니라 좌심실 비대의 양상을 나타내는 경우도 많으며 불규칙한 심장박동을 보는 경우가 많다. 저자들이 경험한 증례는 시계침 반대방향회전은 아니었지만 축좌편위, 좌심실 비대, 좌전각 block, 우각완전 block과 제 1도의 방실 block을 볼 수 있었으며 이학적 검사, 흉부 단순촬영 및 심전도 소견만으로도 부분방실관을 의심할 수 있었다.

많은 학자들이^{20,21,22)} 본증의 특징적인 심도자 검사 소견으로 많은 좌우 단락량, 폐동맥의 상승 및 카테타 방향의 이상등을 강조하고 있다.

혈류역학적 특징은 심방내의 左右短絡에 의해서, 또 열격에 따른 방실판의 폐쇄부전 정도에 의해 결정지워지며 심부전은 이중 한가지 또는 두가지에 의해서 일어날 수 있다. 일차공 심방중격결손만 단독으로 있으면 이차공 심방중격결손과 혈류역학적으로 비슷하나 승모판 전첨의 열격으로 인한 승모판 폐쇄부전이 겹치면 특징적으로 左右단락량은 많아진다. 대부분의 폐쇄부전으로 인한 역류가 큰 심방중격결손을 통해 직접 우심방으로 들어가기 때문에 수축기와 이완기에 지속적인 단락이 일어나게 된다. 심실중격결손까지 있으면 단락량은 더 많게 된다.

저자들이 경험한 증례에서도 Qp:Qs가 5.7:1로서 상당히 많은 양의 좌우단락이 있었고 폐동맥압이 64/24mmHg로 높아져 있었으며 우심도자 검사 중 카테타가 좌심방을 거쳐 좌측 폐동맥에 들어간 것을 확인할 수 있었다. 확신을 내리는데는 좌심실 조영술로 거위목모양변형(Goose neck deformity)을 발견하는 것이 결정적인 도움이 된다. 이것은 승모판의 비정상적 위치에 의한 것으로서 Gotsman 등²³⁾은 승모판이 비정상적으로 전하방에 치우쳐 내려 앉아 위치하므로 좌심실 유출로 후방과 중앙부쪽 벽이 침식당하여 좌심실유출로의 내경이 좁고 길게 연장된 것 같이 보인다고 설명했다. 이러한 현상은 심실수축기에는 방실판이 상방으로 움직이므로 좌심실유출로가 넓게 되고 심실이완기에는 방실판이 하방의 심실중격쪽에 내려 붙으므로 거위목모양변형은 이완기에 더욱 잘 나타난다. Blieden 등²⁴⁾은 술전에 특징적인 거위목모양변형을 나타낸 2명에서 심실중격을 상방으로 연장시키기 위해 인조포를 넣고 인공판막대치술을 실시한 후 1년뒤에 다시 좌심실 조영술을 실시했는데 좌심실유출로가 다소 넓어진 듯 했으나 역시 거위목모양변형은 남아 있었다고 했다. 좌심실조영술시 거위목모양변형 이외에도 때로는 승모판의 열격을 통한 역류를 볼 수도 있다. 본 증례에서도 특징적인 거위목모양변형을 볼 수 있었고 승모판 역류를 확인할 수 있었다.

부분방실판의 심초음파도 소견은 좁아진 좌심실 유출로와 방실판 및 심실중격의 비정상적 운동으로 특징지을 수 있다. 좁아진 좌심실유출로는 좌심실조영술시 거위목모양변형과 일치되는 소견이다.

Hagler²⁵⁾는 24세의 부분방실판 환자의 54%에서 완전방실판 환자의 특징적인 초음파도 소견인 심실중격을 통한 명백한 이완기 승모판 운동음을 볼 수 있었고, 46%에서 많은 양의 좌우단락에 의한 우심실 容積過부하 때문에 나타나는 심실중격의 역행성 운동을 볼 수 있으며 나머지 58%에서는 승모판 폐쇄부전에 의한 좌심실 容積過부하 또는 적은 좌우단락(Qp:Qs=1.3:1이

하) 때문에 정상 심실중격운동을 보이거나 때로는 심실중격운동의 항진상을 나타낸다고 하였다.

본 증례의 심초음파도에서는 승모판 전첨의 비정상적인 이완기 운동, 심실중격의 역행성 운동 및 폐동맥 고혈압의 소견을 볼 수 있었다.

이와같이 특징적인 검사소견으로 부분방실판을 진단하는 것은 비교적 용이하다. Braunwald²¹⁾ 등은 우심도자 검사 및 임상소견으로 30명의 부분방실판 환자중 26명에서 정확하게 진단을 내릴 수 있었다고 했다.

McMullan 등²⁰⁾은 101명의 부분방실판 환자 중 40명에서 다른 심기형을 합병하였다고 발표했고, Park 등²⁶⁾은 53명 중 19명에서 다른 심기형이 있었다고 발표했는데 합병되는 심기형의 종류와 빈도는 표 4에서 보는 바와 같이 이차공 심방중격결손이 가장 많다.

표 4. 부분방실판에 합병한 심장질환

	McMullan et al (40 cases)	Park et al (19 cases)
Secundum defect	20	8
Pulmonary stenosis	9	
Anomalous SVC	7	5
Perforated mitral leaflet or accessory orifice of mitral valve	6	
Common atrium	4	
VSD	4	1
Coartation	3	1
PDA	1	2
Subaortic and supra-ventricular aortic stenosis	1	
Pulmonary valvular insufficiency	1	
Isolated dextrocardia	1	
Isolated levocardia	1	
Double outlet RA	1	
Mitral stenosis		2

수술방법과 수술성적에 대해서는 많은 보고가 있다. 그러나 이 기형이 비교적 드문 것이기 때문에 술전에 존재했던 순환이상에 수술이 어떠한 영향을 주었는지, 술 후 평가에 대한 보고는 비교적 적다.

일차공 심방중격결손을 폐쇄하는 방법은 대개 비슷하지만, 동반된 방실판 기형의 처리방법에 대해서는 여러 가지 異見이 있다. 만약 심한 폐동맥 고혈압과 폐혈관저항의 증가로 左右단락이 일어나 말초부 청색증이 발

생하면 수술적응이 되지 않는다. 그러나 共通心房이 있는 경우에는 폐혈관 저항의 증가 없이 심방내 혈류혼합으로 청색증이 생길 수 있는데 이러한 경우는 청색증이 교정수술의 금기증은 아니다¹⁴⁾.

일차공 심방중격결손을 폐쇄하는 방법으로 Kay 와 Anderson²⁷⁾은 직접봉합폐쇄로 성공적으로 교정할 수 있다고 지적했고, Shumacker 와 King²⁸⁾도 19예 중 2예에서 직접봉합폐쇄를 했다고 했다. 그러나 Shumacker 와 King²⁸⁾도 아주 특이한 경우를 제외하고는 인조포를 사용하여 폐쇄하는 것이 좋다고 결론지었으며 일반적으로 일차공 심방중격결손을 직접봉합폐쇄하면 판막의 변형을 초래할 수 있기 때문에 항시 인조포를 써야 한다는데 모두 동의하고 있다. McMullan 등²⁰⁾도 부분방실관 232예에서 모두 인조포를 사용했으며 직접봉합폐쇄를 한 예는 1예도 없었다고 한다.

일차공 심방중격결손의 폐쇄시에는 반드시 방실판을 조사해야 한다. 일차공 심방중격결손은 대부분 승모판 전첨의 열격 및 삼첨판 열격을 동반하기 때문이다.

McMullan 등²⁰⁾은 10명의 부분방실관 환자 중 2명을 제외하고 모두 승모판 전첨의 열격이 있었으며 44명에서 삼첨판중격첨의 결핍 또는 발육부전이 있었다고 한다. 승모판 전첨의 열격이 있는 환자중 20%에서는 승모판 폐쇄부전이 없었던 반면 삼첨판의 경우 명백한 삼첨판 폐쇄부전이 있었던 것은 2명뿐이었다.

방실판 열격전부를 봉합하면 협착이 일어나서 중심부에서의 역류가 많아지므로 역류가 없거나 적으면 봉합을 하지 않는 것이 좋고 봉합을 하게 되면 열격의 기부에만 몇침의 봉합으로 그쳐야 한다. 보통 삼첨판의 열격은 봉합하지 않아도 된다.

폐쇄부전의 정도를 측정하는 것은 중요하나 점량적인 역류량을 측정하는 방법이 없다. McMullan 등²⁰⁾은 술전 청진소견, 좌심실 조영술, 술중의 교정전후 심박진과 Double sampling dye-dilution studies로 역류의 정도를 輕, 中, 高度의 3階로 구분 측정했으나 이들 상호간에 관련성은 매우 희박해 어느 방법으로도 역류량을 정확히 측정할 수가 없었다.

방실판 폐쇄부전으로 역류가 高度이거나 방실판의 기형이 심하면 이 열격에 가늘고 긴 심낭포를 대거나 인공판막대치술을 필요로 하기도 한다. 어떤 경우는 어린 아이에서도 승모판 인공판막대치술을 필요로 하는 경우가 있을 수 있기 때문에 기다릴 수 있으면 6세 이후에 수술하는 것이 좋다. 부분방실관은 완전방실관에 비해 고도의 폐동맥 고혈압을 동반하는 경우가 적지만 생후 수주내에 심한 左右단락으로 심한 폐동맥 고혈압 및 심부전이 생길 수 있는데 이 경우 고식적 수술법으로 폐동맥교액법이 좋다는 사람도 있으나, 큰 심실중격결손을

위한 폐동맥 교액만큼 현저한 효과도 없고 다음의 근처수술을 더욱 어렵게 만들며, 사망율도 다소 증가되기 때문에 매우 적은 유아에서도 근처수술을 하는 것이 좋다고 한다. 대부분의 환자에서 보는 바와 같이 심실중격이 상단이 하강되어 있는 경우에는 Danielson²⁹⁾, Goor 등³⁰⁾, McGoon 등³¹⁾ 등이 기술한 바와 같이 승모판과 삼첨판을 분리하여 심방중격결손을 막은 인조포의 상연에다 올려 붙이기도 한다. 최근 Carpentier³²⁾는 3小葉으로 이루어져 있는 승모판막을 그대로 이용하는 승모판 성형술법을 고안하여 좋은 성적을 얻었다고 한다.

이와같이 방실판의 수술방법에는 여러가지 방법이 구구하나 확실적인 방법이 있을 수가 없으며 방실판의 열격이 있을 때 방실판의 병변에 따라서 적절한 방법으로 교정해야 한다.

Scott 등³³⁾은 32명의 부분방실관 수술환자중 19%가 사망했는데 9.5%는 수술후 조기에 9.5%는 수술후 후기에 사망했다고 했다.

McMullan 등²⁰⁾은 1955년 3월부터 1972년 9월까지 232명의 부분방실관 수술환자 중수술 사망율은 5.6%라 하고(1965년에 일차로 발표한 Series I, 131명 중 3.8%, 그후 1973년 이차로 발표한 Series II, 101명 중 7.9%), 생존자 219명의 후기 생존율은 5년 96.5%, 10년 95.3%, 15년 93.8%라고 비교적 좋은 성적을 발표하였다. Series II의 101명 중 수술직후 8명이 사망했는데 사망원인은 승모판 폐쇄부전 3명, 저심박출증후군 2명, 심장tamponade 1명, 부정맥 1명과 호흡부전 1명이었다. 1차수술에서 승모판 인공판막 대치술을 시행한 환자는 1명뿐이었다. Series I과 II의 232명 중 8명은 심한 승모판 폐쇄부전으로 1차수술후 3개월에서 14년 4개월 사이에 재수술을 하였다. 6명은 인공판막대치술을 2명은 판막성형술을 실시했는데 2명이 사망했고 2명은 방실블록으로 심박동기를 이식하지 않을 수 없었다.

그밖에 방실블록으로 3명, 심부전으로 2명, 부정맥으로 2명, 예기치 않았던 대동맥협착증으로 1명이 사망했고, 3명은 심장기능과 전혀 관계없는 사고로 사망했다. 나머지 생존자 중 2명에서 방실차단이 발생했으며, 5명에서 房性부정맥이 발생했다. 후자의 5명 중 1명은 심박세동이었으며 4명은 발작성 房性빈맥이었다.

이러한 後期結果와 연령, 임상증상, 心胸比 등과의 연관성을 조사했는데 이중 心胸比만이 후기결과와 상관관계가 있는 유일한 요인이었다.

위의 결과들을 고찰하건대 술후 중요한 합병증은 잔존 승모판 폐쇄부전과 방실차단이다. Lindesmith¹⁴⁾는 부분방실관 수술환자의 약 절반에서 수술후에도 심첨부

에서 수축기 잡음이 들렸다고 했다. 본 증례에서도 술 후 계속해서 Grade II/VI의 수축기 잡음을 심첨부에서 들을 수 있었으며 심전도상 심방조동 내지 세동을 볼 수가 있었다.

結 論

한양대학병원 흉부외과에서 임상적으로 비교적 보기 드문 부분방실관을 진단하고 개심술로 교정수술에 성공한 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Peacock, T.B.: Cited from Reference No. 5.
2. von Rokitansky, C.: Cited from Reference No. 5.
3. Robson, G.M.: *Congenital heart disease: A persistent ostium atrioventriculare commune with septal defects in mongolian idiot*, *Am. J. Path.* 7:229, 1931.
4. McGoon, D.C., DuShane, J.W. and Kirklin, J.W.: *The surgical treatment of endocardial cushion defects*, *Surgery* 46:185-196, 1959.
5. Kiely, B., Adams, P., Jr., Anderson, R.C. and Lester, R.G.: *The ostium primum syndrom*, *A.M.A.J. Dis. Child* 96:381-403, 1958.
6. Rogers, H.M. and Edwards, J.E.: *Incomplete division of the atrioventricular canal with patent interatrial foramen primum (Persistent common atrioventricular ostium): Report of five cases and review of the literature*, *Am. Heart J.* 36:28-54, 1948.
7. Wakai, C.S. and Edwards, J.E.: *Development and pathologic considerations in persistent common atrioventricular canal*, *Proc. Staff Meet. Mayo Clin.* 31:487-500, 1956.
8. Watkins, Elton, Jr. and Gross, R.E.: *Experiences with surgical repair of atrial septal defects*, *J. Thoracic Surg.* 30:469-491, 1955.
9. Campbell, Mfurice and Missen, G.A.K.: *Endocardial cushion defects: Common atrio-ventricular canal and ostium primum*, *Brit. Heart J.* 19:403-418, 1957.
10. Rastelli, G.C., Kirklin, J.W. and Titus, J.L.: *Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves*, *Mayo Clin. Proc.* 41:296, 1966.
11. Keith, J.D., Rowe, R.D. and Vlad, P.: *Heart disease in Infancy and childhood*, New York, Macmillan Company, 1958.
12. Weidman, W.H. and DuShane, J.W.: *Defects of the atrial septum and endocardial cushion*. In: Moss, A.J. and Adams, F.H., eds., *Heart disease in infants, children and Adolescents*, Baltimore, Williams & Wilkins Company, 1968.
13. Spencer, F.C.: Ed. Sabiston, D.C. Jr. and Spencer, F.C.: *Atrial septal defect, anomalous pulmonary veins and atrioventricular canal*, *Gibbon's Surgery of the chest*, W.B. Saunders Co. 3rd Ed. 989 p. 1976.
14. Lindesmith, G.G., Stiles, Q.R., Tucker, B.L. and Meyer, B.W.: *Effler, D.B.: Congenital heart disease, Blades' Surgical diseases of the chest*, The C.V. Mosby Co. 4th Ed. 437 p. 1978.
15. Gunn, F.D. and Dieckmann, J.M.: Cited from reference No. 5: *Malformation of the heart including two cases with common atrioventricular canal and septum defects and one with defect of the atrial septum (Cor Triloculare Biventriculosum)*, *Am. J. Path.* 3:595, 1927.
16. Abbott, M.E.: *Atlas of congenital cardiac disease*, New York, The American Heart Association, 1936.
17. Weyn, A.S., Bartle, S.H. and Nolan, T.B.: *Atrial septal defect-primum type*, *Circulation (Suppl)* 32 (III): 13, 1965.
18. Fontana, R.S. and Edwards, J.E.: *Congenital cardiac disease: A review of 357 cases studied pathologically*, Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1962.
19. Burchell, H.B., DuShane, J.W. and Brandenburg, R.O.: *The electrocardiogram of patient with atrioventricular cushion defects (defects of the atrioventricular canal)*, *Am. J. Cardiol.* 6:575, 1960.
20. McMullan, M.H., McGoon, D.C., Wallace, R.B., Danielson, G.K. and Weidman, W.H.: *Surgical treatment of Partial atrioventricular canal*, *Arch. Surg.* 107: 705, 1973.
21. Braunwald, N.S. and Morrow, A.G.: *Incomplete persistent atrioventricular canal: Operative methods and the results of pre- and postoperative hemodynamic assessments*, *J. Thoracic and Cardiovasc. Surg.* 51:71, 1966.
22. Swan, H.J.C., Burchell, H.B. and Wood, E.H.: *The presence of venoatrial shunts in patients with Interatrial communications*, *Circulation* 10:705, 1954.
23. Gotsman, M.S., Beck, W. and Schrire V.: *Left ventricular cineangiocardiology in endocardial cushion*

- defect, *Br. Heart J.* 30:182, 1968.
24. Blieden, L.C., Randall, P.A., Castaneda, A.R., Lucas, R.V. Jr. and Edwards, J.E.: *The "Goose Neck" of the endocardial cushion defect: Anatomic basis*, *Chest* 65:13, 1974.
 25. Hagler, D.J.: *Ed. Feldt, R.H.: Echocardiographic findings in atrioventricular canal defect, Atrioventricular canal defects*, W.B. Saunders Co. 87 p, 1976.
 26. Park, J.M., Ritter, D.C. and Mair, D.D.: *Ed. Faldt, R.H.: Cardiac catheterization findings in persistent common atrioventricular canal, Atrioventricular canal defects*, W.B. Saunders Co. 76 p, 1976.
 27. Kay, J.H. and Anderson, P.M.: *The surgical repair of septum primum defect using open heart surgery without the use of a patch*, *Ann. Surg.* 151:338, 1960.
 28. Shumacker, H.B. and King, H.: *Septum primum atrial septal defects*, *J. Thoracic and Cardiovasc. Surg.* 43:366, 1962.
 29. Danielson, G.K.: *Ed. Anderson, R.H. and Shinebourne, E.A.: Correction of atrioventricular canal, Paediatric cardiology, churchill livestock, 470 p. 1978.*
 30. Goor, D.A. and Lillehei, C.W.: *Atrioventricular canal malformations (AV Canal), Congenital malformation of the heart, Grune & Stratton, 148 p, 1975.*
 31. McGoon, D.C. and Rastelli, G.C.: *Ed. Feldt, R.H.: Operation for persistent atrioventricular canal, Atrioventricular canal defects*, W.B. Saunders Co. 119 p, 1976.
 32. Carpentier, A.: *Ed. Anderson, R.H. and Shinebourne, E.A.: Surgical anatomy and management of the mitral component of atrioventricular canal defects, Paediatric cardiology, Churchill Livingstone, 477 p, 1978.*
 33. Scott, L.P., Hauck, A.J., Nadas, A.S. and Gross, R.E.: *Endocardial cushion defect: Preoperative and post-operative survey*, *Circulation* 26:218, 1962.
 34. Blount, S.G. Jr., Balchum, O.J. and Gensini, G.: *The persistent ostium primum atrial septal defect, Circulation* 13:499, 1956.
 35. 이영균, 채 현, 홍창의, 이영우, 김광우, 한만청, 김상인.: 개심술에 관한 연구; 834 예 분석 (1959~1979 10 월말), 대한흉부외과학회지, 12 : 435, 1979.
 36. 이두연, 조규선, 김 윤, 조범구, 홍승록 : 심방중격 결손증에 대한 임상적 고찰, 대한흉부외과학회지 , 10 : 230, 1977.
 37. 이철주, 장병철, 김광호, 이응구, 홍승록 : 부분 심내막상 결손증의 치험 1 예, 대한흉부외과학회지 13 : 237, 1980.