大韓胸部外科學會誌 第20卷 第4號
Vol. 20, No. 4, December, 1987

부분 방실중격 결손증의 외과적 치료

최준영*·김용진*·노준량*·서경필*

— Abstract —

Surgical Treatment of Partial Atrioventricular Septal Defect

Jun Young Choi, M.D.*, Yong Jin Kim, M.D.*, Joon Ryang Rho, M.D.*, and Kyung Phill Suh, M.D.*

Fifty seven patients underwent repair of a partial atrioventricular septal defect from January 1980 to December 1986.

The ostium primum atrial septal defect was closed with autologous or bovine pericardium.

The cleft in the anterior mitral leaflet was present in 53 cases, absent in 4 cases.

Of the 53 cases with a cleft in the anterior mitral leaflet, 48 received suture repair of the cleft, 3 received mitral valve replacement.

There was no hospital death and all the patients were followed-up for a mean period of 26.4 months.

Four required permanent pacemaker implantation due to complete heart block, and one of them died of sudden malfunction of pacemaker.

Two received reoperation due to significant residual mitral insuffciency.

Suture repair of the cleft in the anterior mitral leaflet resulted in significant decrease in degree of mitral regurgitation.

During follow-up period 49 patients were in NYHA class I, 7 patients were in NYHA class II.

This report suggests that excellent result can be achieved from repair of the partial atrioventricular septal defect by managing the left A-V valve as a bileaflet structure.

서 론

방실중격 결손증은 오랜동안 그 명명 및 분류에 있어 많은 논란이 있어왔으나, 근래에 발생학적 결함 부위가 밝혀지고 또한 부검 표본을 이용한 병리형태학적 연구를 통해 발생기전, 병리, 형태 및 분류에 큰 발전이 있었다[1,2,9].

부분 방실중격 결손증은 일차공 심방중격 결손과 승모판 전엽의 귀열을 동반하면서 완전형과는 달리 방실판막이 좌-우의 두개로 구분되고 심실간의 소통은 없는 형으로 정의된다[2].

부분 방실중격 결손증에 대한 외과적 치료로는 1959년 McGoon등이 교정 수술에 성공한 이래로 많은 증례 보고와 수술 방법의 발전이 있어왔다[3~8,10,11].

그 중에서도 이 질환의 특이한 방실결절의 위치 때문에 초기에는 많은 예에서 술후 완전 방실차단의 합병증이 보고되었으나 심장내 전기 전도로의 위치가 밝혀짐에 따라 술후 방실차단을 포함한 부정맥의 발생은 현저히 줄어들게 되었다. 그러나 승모판 전엽의 귀열과 이에 따른 승모판 폐쇄부전에 대한 교정 방법은 아직까지 만족할만한 결과를 내지 못하고 있는 실정이다. 부분 방

* 서울대학교병원 흉부외과
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital
1987년 11월 19일 접수

실중격 결손증에 대한 외과적 수술후 장기 성적에 가장 크게 영향을 미치는 요소는 잔존하는 승모판 폐쇄부전의 정도라는 사실은 이미 잘 알려져 있다[7,8,10].

최근 이 질환의 승모판 전엽의 귀열을 귀열이 아니라 기능적인 commissure로 보아 승모판을 삼엽구조(Trileaflet)로 이해하자는 주장이 많이 대두되고 있다[1,6,8,9]. 반면에 승모판 전엽의 귀열을 봉합 교정하여 승모판을 이엽구조(Bileaflet)로 만들어 줌으로써 좋은 결과를 얻었다는 보고도 있다[3].

서울대학교병원 흉부외과에서는 1980년부터 1986년까지 57예의 부분 방실중격 결손증을 수술로써 치료하였는 바, 승모판 교정의 결과를 중심으로 수술성적을 보고하는 바이다.

대 상

총 57명의 대상 환자중 남자가 27명,여자가 30명이었고 수술당시의 평균 연령은 9세(1세~36세)였다.증상이 없는 환자는 24명이었고 나머지 33명의 환자에서 울혈성 심부전, 운동시 호흡곤란, 발육부진, 속발성 폐감염등의 증상이 있었다.

단순 흉부 X-선 사진상 33명의환자에서 심비대의 소견을 보였고, 술전 실시한 심전도검사상 36예에서 1도 방실차단이 있었고, 3예에서 심방세동이 있었으며, 1예에서 완전 방실차단이 있었다. 49예의 환자에서 좌축변위와 우심실 비대의 소견이 있었다. 술전 실시한 심도자검사상 수축기 폐동맥압의 평균은 39.6mmHg(26~62 mmHg)였고, 폐순환혈류/체순환혈류의 비율은 평균2.4 (1.4~4.2)였다(Table 1). 술전 시행한 좌심실 조영술로 판단한 승모판 폐쇄부전의 정도는 0등도 6명, 1등도 9명, 2등도 16명, 3등도 17명, 4등도 9명이었다.

Table 1. Preoperative clinical data

Age	1-36 year (mean 9 year)
Male: Female	27:30
Systolic PAP	26-62 mmHg (mean 39.6 mmHg)
Qp/Qs	1.4-4.2(mean 2.4)
1° AV block	36
3° AV block	1
Atrial fibrillation	3
LAD & RVH	49

수술방법 및 결과

수술은 체외순환하에 중등도의 저체온법을 병행하여 시행하였다. 승모판 전엽의 귀열이 없는 4예를 제외한 53예중 48예에서는 5-0 prolene으로 귀열을 봉합 교정하였으며, 2예에서는 승모판 역류가 거의 없어 귀열을 그냥 두었고, 3예에서는 봉합 교정을 시도하였으나, 역류가 심하여 판막 대치술을 시행하였다. 일차공 심방중격 결손은 환자 자신의 심낭막이나 우심낭막을 대어 막았으며, 봉합선에 따라 관상정맥동이 좌심방 또는 우심방쪽으로 유입되도록 하는 Figure 1의 세가지 방법중 A방식 28예, B방식 9예, C방식 20예씩 시행하였다. 수술 소견상 동반된 기형으로는 이차공 심방중격결손 6예, 좌상공정맥 4예, 동맥관 개존 3예, 삼첨판막기형 2예가 있었다(Table 2).

Table 2. Associated cardiovascular anomalies

Atrial spetal defect, secundum	6
Left superior vena cava	4
Patent ductus arteriosus	3
Accessory orifice in mitral leaflet	3
Tricuspid valve anomaly	2

술후 조기사망은 없었고, 수술직후 14예에서 방실전도에 이상을 보이는 부정맥이 나타났으며 이 중 4예에서 30일 이상 완전 방실차단이 지속되어 영구 인공 심박동기를 삽입하였다. 술후 평균 26.4개월(9개월~78개월)간 추적하는 동안 후기사망은 1예가 있었는데 사망원인은 갑작스런 영구 인공 심박동기의 기능부전이었다. 방실전도 이상을 보였던 10예(영구 인공 심박동기 삽입 환자 4예 제외)의 환자는 추적하는 동안 평균 8개월 후에 정상 rhythm으로 환원되었다.

술후 승모판 폐쇄부전의 정도를 판단하는 방법으로는 청진상 수축기 심잡음 소견, 좌심실 조영술, 심에코검사 등을 이용하였으나 이들 상호간의 연관성이 적어 어느 한가지로 판단하기는 어려우나 최근 Doppler 심에코가 발전함에 따라 비교적 정확하고 용이하게 승모판폐쇄부전의 정도를 판단할 수 있게 되었다.

승모판 전엽의 귀열을 봉합 교정한 48예의 환자를 대상으로 잔존하는 승모판 폐쇄부전의 정도에 따라 구분한 결과 0등도 2명, 1등도 22명, 2등도 15명, 3등

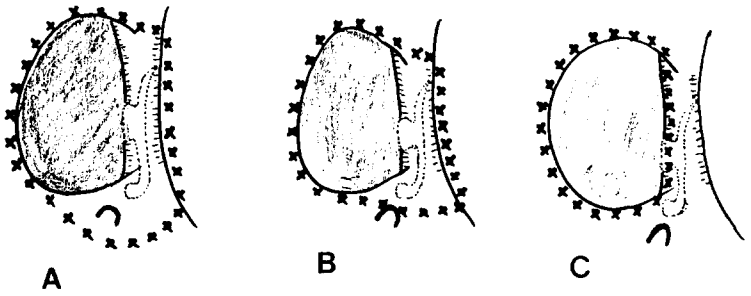

Fig. 1. Suture line of interatrial patch

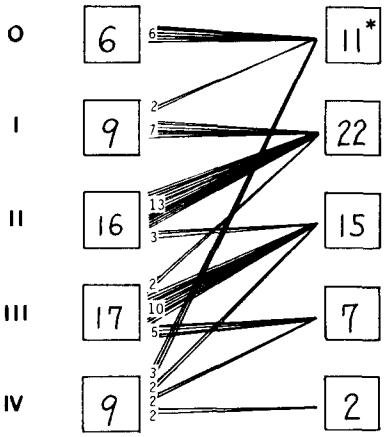

Fig. 2. Postoperative change in severity of mitral regurgitation.
* Includes 3 mitral valve replacement, 4 absent mitral cleft, 3 mitral cleft without repair.

도 7명, 4등도 2명으로 술전에 비해 승모판 폐쇄부전의 정도가 감소되었다(Fig. 2). 4등도의 승모판 폐쇄부전이 남아 있던 환자 2명중 1명은 3년 6개월후에 승모판 대치술을 시행받았고, 1명은 2년 9개월후에 승모판 전엽 귀열 봉합, 승모판륜 성형술, 잔존 심방 중격 결손 봉합을 시행받았다.

일차공 심방중격 결손을 막는 방법에 따른 부정맥 발생빈도나 잔존 승모판 폐쇄부전의 정도에는 유의한 차이가 없었다. 술전 승모판 폐쇄부전의 정도와 술후 잔존 폐쇄부전의 정도에는 유의한 관계가 있었다. 술후 추적기간동안 49명은 NYHA functional class Ⅰ에 속했고, 7명은 NYHA functional class Ⅱ에 속했다.

고 안

심방중격은 태생 4～6주에 형성된다. 심장의 발생 초기에 공통심방(common atrium)은 방실관(AV canal)이 점차 좁아지면서 공통심실(common ventricle)로부터 분리된다. 일차 심방중격은 공통심방의 후상방에서 처음 나타나 전하방으로 자라나와 방실관의 앞뒷쪽 벽위에 형성된 방실상(AV cushion)에 도달하게 된다. 이때 일차 심방중격이 방실상과 융합되지 않으면 일차공 심방중격 결손이 생기고 심내막상의 발육에 이상이 생겨 승모판, 삼첨판의 기형을 동반하기도 하고 심실중격 융기부의 결손을 동반하기도 한다. 방실중격 결손증에 대한 분류와 명명은 이 등[13]의 발표에서 정리한 바와 같이 여러가지 이름으로 불리어 왔으나, Becker와 Anderson[12]은 병리형태학적 연구를 통해 발생학적인 이름대신 형태학적 명명인 방실중격 결손증(atrioventricular septal defect)이라 부를 것을 제안했으며 현재는 많은 사람들이 이들의 제안에 동의하고 있다.

방실중격 결손증의 부분형과 완전형의 분류에 있어서도 많은 논란이 있어왔으나 현재는 일차공 심방중격 결손이 있으면서 방실판막이 승모판륜과 삼첨판륜의 두개로 구분되고 방실판막과 심실중격 융기사이에 소통이 없는 형은 부분형으로 정의하고, 방실판막이 하나의 판륜으로 둘러싸여져 있으며 방실판막과 심실중격융기가 떨어져 심실내 직접적인 소통이 있는 형은 완전형으로 정의하는 것이 일반적인 의견이다[1,2,8,12].

부분 방실중격 결손증의 발생빈도는 보고자에 따라 차이가 있으나 전체 심방중격 결손증의 5～12%로 보고되고 있고[13~15], 국내 문헌상 보고로는 이 등[18], 이 등[19], 이 등[20], 기 등[21]이 각각 1예씩 보고한 바있는 비교적 드문 질환이다. 부분 방실중격 결손증 환자에서 승모판 전엽의 귀열을 동반하는 경우는 Losay 등[5]은 61%, Rastelli 등[6]은 88%, Levy 등[7]은 85%로 보고하고 있고, 저자들이 경험한 57예 중에는 53예(92%)에서 귀열이 있었다.

부분 방실중격 결손증 환자의 증상은 이차공 심방중격 결손증과 달리, 발육부진, 운동시 호흡곤란, 울혈성 심부전 등이 어릴 적부터 나타나며 심비대를 잘 일으킨다. Losay 등[5]에 의하면 부분 방실중격 결손증 환자를 치료않고 둘 경우 30세 이후에는 부정맥이 발생하여 상태가 급격히 나빠지고 소아에서는 울혈성 심부전이나 승모판 폐쇄부전으로 사망할 수도 있다고 하였다.

부분 방실중격 결손증을 진단하는데는 단순 흉부촬영사진 및 심전도검사, 심에코검사, 심도자 및 조영검사등이 유용하다. 단순 흉부촬영상 이차공 심방중격 결손증에 비해 심비대가 더 흔히 보이고, 심전도 검사상에는 1도 방실차단, 좌전각 차단, 심방세동등의 부정맥이 많으며 특징적으로 축좌편위와 우심실 또는 양심실 비대가 많이 나타난다. 심도자 검사에서는 승모판을 역류한 혈액이 일차공 심방중격 결손을 통해 우심방으로 단락됨으로 인해 단순한 이차공 심방중격결손증에서보다 좌-우 단락량도 많고 폐동맥압도 증가하게 된다. 좌심실 조영술에서는 특징적인 거위목모양 변형(goose neck deformity)을 볼 수 있는데, 이는 방실중격 결손증을 진단하는데 결정적인 도움이 되고 또한 승모판을 통한 역류의 정도도 가늠할 수 있다. 최근에는 Doppler 심에코가 발달하여 방실중격 결손증의 진단은 물론이고 동반기형의 진단 및 승모판 역류정도도 상당히 정확하게 할 수 있게 되었다.

부분 방실중격 결손증에 동반되는 심혈관계 기형으로는 이차공 심방중격 결손이 가장 많고 좌상공정맥, 폐동맥협착, 공통심방, 승모판 열공, 동맥관 개존등이 잘 동반되는 것으로 알려져 있다[3-6,11].

수술방법과 수술성적에 관해서는 많은 보고가 있다. 일차공 심방중격 결손을 처리하는 방법은 Kay와 Anderson[16]은 직접봉합 폐쇄로 성공적으로 교정할 수 있다고 하였으나, 일반적으로는 일차공 심방중격 결손을 직접봉합 폐쇄하면 판막의 변형을 초래하기 때문에 반드시 심낭막이나 인조도포를 써서 봉합하여야 한다는데 동의하고 있다[3,5,6]. 승모판의 귀열이 있을 경우 이의 교정에는 논란이 많다. Frater 등[1]은 승모판 귀열을 봉합할 경우 승모판 협착이 생기거나 승모판의 유연성이 떨어질 우려가 있고, 귀열의 가장자리에 chordae가 붙어 있을 때는 봉합하면 오히려 역효과를 초래하므로 귀열을 봉합하지 말아야 한다고 주장하였으며, 승모판 귀열을 처리하는 기준을 제시하였다. McMullan 등[6]도 승모판 역류가 아주 심하지 않으면 귀열을 봉합하지 말아야 한다고 하였으며, Anderson 등[9]이나 Carpentier[17]는 방실중격 결손증에 있어서 승모판 전엽의 귀열을 귀열이 아니라 기능적인 commissure로 보아 승모판을 삼엽구조(trileaflet)로 이해함으로써 귀열을 봉합하지 않아야 한다고 주장하였다. 그러나 Rastelli 등[3]은 승모판 귀열을 봉합하여 승모판을 이엽구조(bileaflet)로 교정함으로써 우수한 성적을 얻었다고 보고한 바 있고, 저자들의 예에서도 귀열을 봉합하여 비교적 좋은 성적을 얻었다. 방실판막의 폐쇄부전이 심하거나 기형이 심하면 귀열이 가늘고 긴 심낭포를 대어 교정하거나 인공판막 대치술을 시행하기도 한다. 이와 같이 방실판막의 교정에는 논란이 분분하나 Pillai 등[8]이 주장한 바와 같이 방실판막의 교정은 획일적으로 할 것이 아니라 방실판막의 병변에 따라 적절한 선택을 하여야 할 것으로 생각된다.

술후 승모판 폐쇄부전의 정도를 측정하는 방법으로 Levy 등[4]은 좌심실조영술, 청진소견, 심방촉진, dye-dilution검사, 좌심방압력 등을 비교하였으나 이들 상호간의 연관성이 아주 적어 어느 한가지 방법으로는 판단하기가 어렵다고 하였다.

부분 방실중격 결손증의 수술 사망율은 2.4~5.6%로 보고되고 있고[4-8,10] 주요 합병증으로는 잔존 승모판 폐쇄부전과 완전 방실차단이 있다. 술후 장기 성적에 가장 크게 영향을 미치는 요소는 잔존 승모판 폐쇄부전의 정도라는 사실은 이미 잘 알려져 있고, Studer 등[10]에 의하면 방실판막의 교정은 10% 정도에서 성공하지 못하며 술전에 폐쇄부전이 심할수록 교정 성적이 좋지 않다고 하였다.

결 론

서울대학교병원 흉부외과에서는 1980년 1월부터 1986년 12월까지 57예의 부분 방실중격 결손증 환자를 수술로써 치료하였다.

술후 조기사망은 없었고, 영구 인공심박동기의 기능부전으로 인한 후기사망이 1예 있었으며, 완전 방실차단이 4예에서 발생하였다.

승모판 귀열이 있는 53예 중 48예에서 귀열을 봉합 교정함으로써 승모판 폐쇄부전의 정도가 현저히 줄어들게 되었다. 이상의 결과로 볼 때 부분 방실중격 결손증의 승모판을 이엽구조로 교정함으로써 좋은 수술성적을 얻을 수 있을 것으로 기대된다.

REFERENCES

1. R.W.M. Frater: *Persistent common atrioventricular canal. Circulation 32:120, 1965*
2. Gian Piero Piccoli et al: *Morphology and classification of atrioventricular defects, Br. Heart J. 42:621, 1979*
3. G.C. Rastelli et al: *Surgical repair of the partial canal, with special reference to the problem of mitral valve incompetence. Circulation 31 (suppl I): 31, 1965*
4. Samuel Levy, Philippe Blondeau, Charles Dobost: *Long-term followup after surgical correction of the partial form of common atrioventricular canal (ostium Primum). J. Thorac Cardiovasc Surg 67:353, 1974*
5. Jean Losay et al: *Repair of atrial septal defect primum (results, course, and prognosis). J Thorac Cardiovasc Surg 75:248, 1978*
6. Martin H McMullan et al: *Surgical treatment of partial atrioventricular canal. Arch Surg 107:705-1973*
7. Scott Steward, Chloe Alexson, James Manning: *Partial atrioventricular canal defect: the early and late results of operation. Ann Thorac Srug 43:527, 1987*
8. Ravi Pillai et al: *Ostium primum atrioventricular setpal defect: anatomical and surgical review. Ann Thorac Surg 41:485, 1986*
9. Robert H. Anderson et al: *Of clefts, commissurers, and things. J Thorac Cardiovasc Surg 90:605, 1985*
10. Markus Studer et al: *Determinents of early and late results of repair of atrioventricular septal (canal) defects. J. Thorac Cardiovasc Surg 84:523, 1982*
11. John K. Hynes et al: *Partial atrioventricular canal defect in adults. Circulation 66(2):284, 1982*
12. Becker AE, Anderson RH: *Atrioventricular septal defects: What's in a name? J Thorac Cardiovasc Surg 83:461, 1982*
13. Keith JD, Rowe RD, and Vlad P: *Heart disease in infancy and childhood. New York MacMillan company, 1958*
14. Spencer FC: *Atrial septal defect in Gibbon's Surgery of the chest, 4th ed. W.B. Saunders company. p. 1011, 1983*
15. Lindesmith GG, Stiles QR, Tucker BL et al: *Congenital heart disease in Blades' surgical diseases of the chest. 4th ed. C.V. Mosby company p. 437, 1978*
16. Kay JH and Anderson PM: *The surgical repair of the septum primum defect using open heart surgery without the use of a patch. Ann Surg 151:338, 1960*
17. Carpentier A: *Surgical anatomy and management of the mitral component of atrioventricular canal defects, Pediatric cardiology, Churchill Livingstone p. 477, 1978*
18. 이철주, 장병철, 김광호, 이응구, 홍승록 : 부분 심내막상 결손증의 치험 1예. 대한흉부외지 13 : 237, 1980.
19. 이철범, 호재상, 이홍재, 채 헌, 박영관, 김근호 : 부분방실관의 교정수술 치험 1예. 대한흉부외지 14 : 49, 1981.
20. 이두연, 정구용, 이우형, 서정수 : 1차공 결손 심방중격결손증 수술후 발생한 승모판 폐쇄부전증 환자에서 승모판막 대치수술 치험 1예. 대한흉부외지 17 : 171, 1984.
21. 기노석, 문병탁, 박병순, 조인택, 민용일, 심상형, 이동준 : 부분 심내막상 결손증의 교정수술 치험 1예 대한흉외지 17 : 244, 1984.