

방실중격결손증의 외과적 치료*

이 광 숙** · 라 찬 영** · 최 세 영** · 박 창 권** · 유 영 선**

— Abstract —

Surgical Treatment of Atrioventricular Septal Defect

Kwang-sook Lee, M.D.*, Chan-young Ra, M.D.*, Sae-young Choi, M.D.*,
Chang-kwon Park, M.D.*, Young-sun Yoo, M.D.*

Since 1984, 24 patients underwent repair of atrioventricular septal defect. Nineteen had a partial defect and 5 had a complete atrioventricular septal defect. There were 9 men and 15 women, ranging in age from 1 to 50 years(mean age, 13.3 years). Four patients had a Down's syndrome. Additional congenital heart defects were present in 11 patients. One patient had palliative operation prior to total correction. In partial defects, the primum atrial septal defect was closed with Xenomedica patch and the mitral valve was repaired with simple closure of the septal commissure. Central incompetence from annual dilatation was repaired by a local annuloplasty. In complete defect, the septal defects were closed with a two patch except one. Operative mortality was 5 % in partial defects and 60 % in complete defects and low cardiac output was the commonest etiology.

In a mean follow-up period of 27.9 months (range, 4 to 63 months) there were no late death and no instances of late-onset complete heart block. One patient required reoperation(MVR) for residual mitral regurgitation. The majority of patients were asymptomatic and mean postop. NYHA functional class was 1.2.

서 론

방실중격결손증은 방실판막 위아래 중격의 결손과 방실판막의 이상이 동반된 선천성 심기형으로 최근까지 명명법이나 수술방법등에 대해 많은 논란이 있어 왔다.

Lillehei등¹⁾에 의해 1945년 처음 수술이 성공 되었으며 이후 해부학적 구조와 방실전도계의 위치등이 규

명되면서 수술사망율과 합병증의 빈도가 줄어들게 되었다. 최근에는 수술수기의 표준화와 수술전후 환자 관리 기술의 향상으로 복잡심기형을 동반한 영유아 환자에서도 비교적 안전하게 수술을 시행할 수 있게 되었다.

이에 본 교실에서는 1984년 6월부터 1989년 6월까지 만 5년간 수술을 시행한 방실중격결손증 환자 24명에 대한 임상적 관찰성적을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

대상 및 방법

전체 환자는 24명으로 이중 19명이 부분방실중격결손증이었으며 5명이 완전방실중격결손증이었다. Down씨 증후군이 4예 있었고 본 수술전 고식적 수술을

* 본 논문은 1989년도 동산의료원 임상연구비 보조로 이루어진 것임

** 계명대학교 의과대학 흉부외과학교실

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Keimyung University, Taegu, Korea.

1989년 11월 21일 접수

시행한 예가 1예 있었다. 수술시 연령을 보면 부분형은 평균 15세, 완전형은 7세 였다. 남녀 성비를 보면 부분형에서는 5 : 14로 여자가 많았으나 완전형에서는 3 : 2로 비슷하였다. 술전 NYHA의 functional class는 각각 2.3과 2.8로써 대부분 환자에서 증상이 있었으며 단순흉부 X선 사진에서 측정된 CT ratio는 평균 0.63으로 중등도의 심비대가 있었다(Table 1).

Table 1. Preoperative Clinical Characteristics

Variable	PAVSD (n=19)	CAVSD (n=5)	Total (n=24)
Age(yr)			
Mean	15	7	13
Range	1-50	1-17	1-50
Sex, M/F	5/14	3/2	8/16
NYHA Class	2.3	2.8	2.4
CT ratio	0.63	0.65	0.63
Down's synd.	1	3	4
Previous OP.		1	1

Table 2. Age & Sex

Age (yr)	PAVSD		CAVSD		Total
	M	F	M	F	
< 1		1	2		3
1-10	5	5	1		11
10-20		2		2	4
> 20		6			6
Total	5	14	3	2	24

환자의 연령별 성별 분포를 보면 1세 이하 환자가 3명이었으며 이중 2명이 완전형이었다. 20세 이상 환자도 6명이나 있었으나 이는 모두 부분형 환자였다. 남녀비는 1:2로 여자가 많았다(Table 2).

술전에 시행한 심도자 검사소견을 보면 Qp/Qs가 각각 3.2와 3.7로써 대량의 좌우 단락이 있음을 보여주고 Rp/Rs는 0.12와 0.22로써 완전형에서 보다 심한 폐혈관 저항의 증가 소견을 나타내고 있다 수축기 폐동맥압은 평균 49.3 mmHg.와 82.5 mmHg.로 폐동맥고혈압의 소견을 보여주고 있다(Table 3).

동반 심기형은 24명중 11명에 있어 49%의 높은 빈도를 보였다. 각각을 보면 이차형 심방중격결손이 부분형에서 3예, 동맥관개존증이 부분형과 완전형에서

Table 3. Preoperative Catheterization Data

	PAVSD (n=18)	CAVSD (n=3)
Qp/Qs		
Mean	3.2	3.7
Range	1-11.7	3.4-4.0
Rp/Rs		
Mean	0.12	0.22
Range	0.04-0.2	0.2-0.24
PA pr. (mmHg)		
Mean	49.3	82.5
Range	14-107	55-110

Table 4. Associated Cardiac Anomalies

	PAVSD	CAVSD
ASD, secundum	3	
PDA	1	1
Common atrium	2	
TOF		1
Situs inversus totalis	1	
Common atrium, Lt. SVC		
IVC interruption	1	
Common atrium, COA, PDA		
IVC interruption		1

각각 1예씩 있었다. common atrium이 부분형에서 2예 있었고 활로써 사지증이 동반된 예가 완전형에서 1예 있었다. 이 외에 situs inversus totalis가 1예, common atrium, left SVC, IVC interruption 등이 합병한 예가 1예, common atrium, coarctation of aorta, PDA, IVC interruption이 동반한 예가 1예 있었다(Table 4).

수술방법 및 결과

수술은 전 예에서 흉골 정중절개로 개흉하였으며 중등도 저체온을 이용한 체외순환하에서 수술 하였다. 심근보호를 위해 심정지액과 국소냉각법을 병용하였다.

부분 방실중격결손증의 경우 우심방을 종절개하여 승모판의 역류 부위와 정도를 검사한 후 귀열을 봉합하였으며 필요에 따라 판륜 성형술을 시행 하였다. 심방중격결손은 Xenomedica patch를 이용하여 폐쇄하였으며 관상정맥동은 심방중격결손과의 위치에 따라

우심방 혹은 좌심방으로 유입하였다. common atrium, left SVC, IVC interruption이 동반된 예에서는 IVC는 azygos vein을 통해 right SVC로 유입되었으며 left SVC는 좌심방으로 직접 연결 되어 있었다. 이 경우 좌우 상공정맥은 무명정맥으로 연결 되어 있었으며 시험적으로 좌상공정맥을 결찰하였으나 정맥압의 상승이 저명치 않아 영구 결찰하였다.

완전 방싹증결손증 환자중 common atrium, coarctation of aorta, PDA, IVC interruption이 동반한 예에서는 본 수술 1주일전 심한 심부전으로 subclavian flap angioplasty, PDA ligation, pulmonary artery banding을 시행하였으나 지속적인 심부전과 호흡부전으로 응급으로 수술을 시행하였다. 활로씨 사지증이 동반한 예에서는 우심방과 우심실 유출로를 절개하여 교정하였으며 transannular patch를 이용하여 우심실 유출로를 재건하였다. 완전형 5예중 방싹판막의 유형을 보면 Rastelli type A가 2예, type C가 3예였다.

Table 5. Operative Method

	PAVSD (n=19)	CAVSD (n=5)
Septal patch		
One patch	19	1
Two patch		4
CS drain		
RA	9	1
LA	10	4
Valve repair		
Simple repair	19	5
MVR	1	

Table 6. Mortality Rate

PAVSD	1/19(5)
CAVSD	3/5(60)

Table 7. Summary of Data on Mortality Cases

Patient No. Age(yr)	Diagnosis	NYHA class	Associated anomalies	Down's synd.	Time of Death	Cause of Death
1. 17	C, Type C	II	TOF	+	1d	Low output
2. 1	P	II	PDA	+	2d	Low output
3. 1	C, Type C	IV	CA, COA, PDA IVC interruption	-	Intraop	Low output
4. 5	C, Type A	III	None	+	12d	Resp. failure

Type A 1예에서 one patch를 이용하였으며 나머지 4예에서는 two patch를 사용하였다(Table 5).

수술사망율을 보면 부분형 19명중 1명이 사망하여 5%였으나 완전형의 경우 5명중 3명이 사망하여 60%의 높은 사망율을 보였다(Table 6). 각각의 사인을 보면 첫번째 환자는 활로씨 사지증을 동반한 17세의 완전형으로 Down씨 증후군이었으며 술후 1일에 저심박출증으로 사망하였다. 두번째는 PDA를 동반한 부분형 환자로 1세였고 Down씨 증후군으로 술전 폐동맥 고혈압이 심한 환자로 수술 2일째 사망하였다. 세번째는 전술한 바와 같이 고식적 수술후 지속적인 심부전과 호흡부전으로 응급수술을 시행한 환자로 수술실에서 사망하였다. 네번째는 동반기형이 없는 5세의 완전형 환자로 술후 12일째 호흡부전으로 사망하였다(Table 7).

수술생존자 20명에 대해 평균 27.9개월(4개월-63개월)간 추적 조사를 하는 동안 후기 사망에는 없었고 완전방싹사단에도 없었다. 부분형 1예에서 술후 1년 7개월에 잔존 승모판폐쇄부전으로 승모판대치술을 시행하였다. 이 환자를 제외한 모든 환자는 NYHA functional class I 과 II로써 술전에 비해 현저한 증상의 호전이 있었다(Table 8).

Table 8. Late Results (n=20)

	PAVSD (n=18)	CAVSD (n=2)
Follow-up(mo)		
Mean	27.7	29.5
Range	4-63	28-37
Death	0	0
AV block	0	0
Reoperation	1	0
NYHA class	1.2	1

고 찰

방실중격결손증은 예로부터 endocardial cushion defects, atrioventricular canal malformations, atrioventricular defects 등의 여러 이름으로 불려져 왔다²⁾. 1982년 Becker등³⁾은 이 기형의 해부학적 특징이 중격의 방실부분의 결손이므로 방실중격결손증이라 명명하는 것이 타당하다고 하였다. 이 기형은 심방중격, 심실중격 및 좌우 방실판막의 이상정도에 따라 여러 다양한 분류가 가능하나 일반적으로 일차공 심방중격결손이 있으며 좌우 방실판막이 완전 분리되어 있고 심실중격결손이 없는 경우를 부분형이라 하며 일차공 심방중격결손과 심실중격결손이 있으며 좌우 방실판막이 하나의 판륜에 의해 둘러싸여져 있으면 완전형이라 한다. 이 외에 Rastelli등은 완전형에서 전방공통판막의 형태에 따라 A, B, C의 3유형으로 분류하기도 하였다⁴⁾.

외과적 치료는 1950년대 초반부터 Kirklin⁵⁾과 Lillehei¹⁾등에 의해 성공례가 보고되었으나 높은 수술사망율, 완전방실차단, 좌방실판막의 폐쇄부전 및 대동맥판하협착등으로 그 성적은 불량하였다⁶⁾. 이 후 Lev⁷⁾, Van Mierop⁸⁾ 등에 의해 해부학적 구조와 방실전도계의 위치가 규명되고 Rastelli등⁴⁾에 의해 방실판막의 구조가 밝혀짐에 따라 점차 수술성적이 향상되었다. 수술방법에 있어서도 Dubost⁹⁾등은 승모판의 기열은 봉합할 필요가 없다고 하였으며, Maloney¹⁰⁾와 Gerbode¹¹⁾등은 single patch를 이용하여 좋은 성적을 얻었고 Carpentier¹²⁾는 승모판을 이엽구조가 아닌 삼엽구조로 교정하여야 한다고 주장하였다. 그러나 아직까지 one patch와 two patch 사이에는 이견이 있으며 승모판 기열의 봉합여부에 대해서도 학자들 간에 논란의 대상이 되고 있다. Carpentier¹²⁾, Studer등¹³⁾과 Mavroudis등¹⁴⁾은 two patch를 이용하므로써 승모판의 기능을 잘 보존할 수 있다고 하였으며 Stewart등¹⁵⁾과 Danielson¹⁶⁾은 one patch를 사용하여 좋은 결과를 얻었다고 보고하였다. 승모판의 기열의 처리에 있어 Dubost⁹⁾, Carpentier¹²⁾, Frater¹⁹⁾, Mc Mullan²⁰⁾등은 기열을 봉합하지 말아야 한다고 주장한 반면 Rastelli²¹⁾, Danielson¹⁶⁾, Bjork²²⁾등은 기열을 봉합하므로써 좋은 결과를 얻었다고 하였다. 저자들은 전예에서 승모판의 기열을 봉합하였으며, 완전형 4예에서 two patch를 이용하였고 type A 1예에서 one patch를

사용했다. 최근에는 완전 방실중격결손증의 경우 심한 울혈성 심부전과 비가역적인 폐혈관 질환의 조기 발생등을 이유로 연령에 관계없이 조기에 수술을 시행하는 것이 바람직하다는 보고들이 많다^{17,18)}.

Mavroudis등¹⁴⁾은 수술시 위험요소로 폐혈관저항의 증가(4 Wood unit 이상), 술전 고식적 수술, 동반기형 등이라 하였으며, 위의 위험요소중 한가지 이상 갖는 환자의 수술 사망율은 51%였고 위험요소가 없는 경우의 사망율은 3%라 하였다. 본 보고에서도 수술사망자 4명 모두에서 상기 위험요소가 한 가지 이상 동반한 경우였다. Studer등¹³⁾은 310명의 수술예를 조사하여 수술사망의 위험인자로 수술일시, high NYHA class, 방실판막 폐쇄부전, 공통방실판막, 심실중격결손, 승모판의 보조공, 동반기형, 좌심실 발육부전등이라 하였으며 만기사망의 위험요소로는 방실판막의 기능부전, high NYHA class, 승모판의 보조공 및 Down씨 증후군 등을 열거 하였다. 그리고 최근에는 경험의 축적으로 환자의 연령은 더이상 수술사망의 위험요소가 되지않는다고 하였다. 그러나 Sebning, Danielson, Malm등은 환자의 연령이 낮고 심부전이 심하며 전신상태가 좋지 않을때 pulmonary banding을 시행하는 것이 좋다고 하였다²³⁾. 이 외에 Ebert는 전신상태가 좋지 않은 영아기 환자에서 심실중격결손은 그대로 둔채 심방중격결손과 방실판막만 교정하고 pulmonary banding을 시행하여 좋은 결과를 얻었다고 하였다²³⁾.

국내의 조 등²⁴⁾과 최 등²⁵⁾의 발표내용을 보면 부분형의 경우 비교적 안전하게 수술이 가능하나 완전형의 경우는 환자수도 많지 않을뿐 아니라 사망율도 비교적 높았다. 본 보고에서도 부분형은 사망율 5%로 비교적 만족할 만한 결과를 얻었으나 완전형은 60%로 매우 높았다.

요 약

본 계명대학교 동산의료원 흉부외과에서는 1984년 6월부터 1989년 6월까지 24명의 방실중격결손증 환자를 수술치험하였다. 이 중 19예가 부분형이었고 5예가 완전형이었다. Down씨 증후군이 4예 있었고 동반 심장기형이 11예에 있었다. 수술 사망율은 부분형이 5%, 완전형이 60%였으며 추적조사 동안(평균 27.9개월) 만기 사망에는 없었고 완전방실차단에도 없었다. 술후 승모판 폐쇄부전의 악화로 승모판 대치술을 시행

한 경우가 1예 있었다. 재수술을 시행한 1예를 제외한 수술 생존자 전원에서 증상의 호전이 뚜렷하였다. 앞으로 적절한 술식을 선택하고 수술 전후 환자관리에 만전을 기하므로써 좀더 좋은 성적을 얻을 수 있을 것으로 기대한다.

REFERENCES

- Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Ziegler NR, Varco RL: *The results of direct vision closure of ventricular septal defects in eight patients by means of controlled cross circulation. Surg Gynecol Obstet* 101:446, 1955.
- Somervill J: *Introduction: atrioventricular canal malformations. In Paediatric Cardiology 1977. Edited by RH Anderson, EA Shinebourne. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1978, pp 417-428.*
- Becker AE, Anderson RH: *Atrioventricular septal defects: What's in a name? J Thorac Cardiovasc Surg* 83:461, 1982.
- Rastelli GC, Kirklin JW, Titus JL: *Anatomical observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. Mayo Clin Proc* 41:296, 1966.
- Kirklin JW, Daugherty GW, Burchell HB, Wood EH: *Repair of the partial form of persistent common atrioventricular canal: So-called ostium primum type of atrial septal defect with interventricular communication. Ann Surg* 142:858, 1955.
- Sellers RD, Lillehei CW, Edwards JE: *Subaortic atresia caused by anomalies of the atrioventricular valves. J Thorac Cardiovasc Surg* 48:289, 1964.
- Lev M: *The architecture of the conduction system in congenital heart disease. I. Common atrioventricular orifice. AMA Arch Pathol* 65:174, 1969.
- Van Mielop LHS, Alley RD, Kansel HW, Stranahan A: *The anatomy and embryology of endocardial cushion defects. J Thorac Cardiovasc Surg* 43:71, 1962.
- Dubost C, Blondeau P: *Canal atrio-ventriculaire et ostium primum. J de Chirurgie* 78:241, 1959.
- Maloney JV Jr, Marable SA, Mulder DG: *The surgical treatment of common atrioventricular canal. J Thorac Cardiovasc Surg* 43:84, 1962.
- Gerbode F: *Surgical repair of endocardial cushion defect. Ann Chir Thorac Cardio-Vasculaire* 1:753, 1962.
- Carpentier A: *Surgical anatomy and management of the mitral component of atrioventricular canal defects. In Paediatric Cardiology 1977. Edited by RH Anderson, EA Shinebourne. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1978, pp 477-486.*
- Studer M, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Soto B, Chung GKT, Kirklin JK: *Determinants of early and late results of repair of atrioventricular septal(canal) defects. J Thorac Cardiovasc Surg* 84:523, 1982.
- Mavroudis C, Weinstein G, Turley K, Ebert PA: *Surgical management of complete atrioventricular canal. J Thorac Cardiovasc Surg* 83:670, 1982.
- Stewart S, Harris P, Manning J: *Complete endocardial cushion defect: The late result of repair using the single-patch technique. Ann Thorac Surg* 39:234, 1985.
- Danielson GK: *Correction of atrioventricular canal. In paediatric Cardiology 1977. Edited by RH Anderson, EA Shinebourne. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1978, pp 470-476.*
- Berger TJ, Blackstone EH, Kirklin JW, Barger LM, Hazelrig JB, Turner MD: *Survival and probability of cure without and with operation in complete atrioventricular canal. Ann Thorac Surg* 27:104, 1979.
- Mair DD, Mc Goon DC: *Surgical correction of atrioventricular canal during the first year of life. Am J Cardiol* 40:66, 1977.
- Frater RWM: *Persistent common atrioventricular canal. Circulation* 32:120, 1965.
- Mc Mullan MH, Mc Goon DC, Wallace RB, Danielson GK, Weidman WH: *Surgical treatment of partial atrioventricular canal. Arch Surg* 107:705, 1973.
- Rastelli GC, Weidman WH, Kirklin JW: *Surgical repair of partial canal, with special reference to the problem of mitral valve incompetence. Circulation* 31(suppl 1):31, 1965.
- Bjork VO: *The Stockholm experience with one-patch repair. In Congenital Heart Surgery 1984. Edited by Moulton AL. Pasadena, Appleton Davies, 1984, pp 151-155.*

23. Green DC: *Atrioventricular septal defect: Discussion. In Congenital Heart Surgery 1984. Edited by Moulton AL. Pasadena, Appleton Davies, 1984, pp 167-172.*
24. 조재일, 서경필 : 심내막상결손증에 대한 임상적 고찰. 대한흉외지 17 : 657, 1984.
25. 최준영, 김용진, 노준량, 서경필 : 부분 방실중격 결손증의 외과적 치료. 대한흉외지 20 : 760, 1987.
-