

심내막상 결손증 술후 추적 관찰에 관한 연구

류지윤*·이상진*·이상권*·김양원*·조용길*·김윤규*
이양행*·황윤호*·조광현*

=Abstract=

Postoperative Follow up Study in ECD

Ji Yoon Ryoo, M.D.*, Sang Jin Lee, M.D.*, Sang Gwon Lee, M.D.*, Yang Won Kim, M.D.*,
Yong Gil Cho, M.D.*, Youn Kyu Kim, M.D.*, Yang Haeng Lee, M.D.*,
Youn Ho Hwang, M.D.*, Kwang Hyun Cho, M.D.*

Endocardial cushion defect is a rare congenital heart disease. From September 1985, we experienced 20 cases of endocardial cushion defects and postoperative follow up was taken.

We reviewed preoperative clinical data, echocardiography, cardiac cath data, operative method & time.

After operation, we performed echocardiography and examined mitral valve function & integrity of patch closure sites. Postoperative follow up was taken regularly & follow up period was from 2 months to 91 months.

Several postoperative complications were overcome with adequate treatment. There were 3 cases of early death and mortality rate was 15% (3/20).

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994;27:196-201)

Key words : 1. Atrioventricular septal defect

서 론

심내막상 결손증은 비교적 드문 선천성 심장 기형으로 그 형태와 분류 및 수술적 치료방법에 대하여 많은 논란이 있는 질환이다. 특히 완전형 심내막상 결손증은 수술 사망율이 높으며, 이에 대한 위험인자와 여러가지 수술 방법들이 토론되고 있으며 최근에는 여러 보고에서 많이 향상된 임상 성적을 나타내고 있다.

인제대학교 의과대학 부산백병원 흉부외과학 교실에서는 1985년 9월 개심술 시행이후 현재까지 본원에서

심내막상 결손증으로 수술받은 20례에 대한 추적 조사를 시행하여 문헌적 고찰과 함께 보고하고자 한다.

조사대상 및 방법

본원에서 개심술 시행이후 수술받은 20명을 조사 대상으로 하였으며 이중 부분형이 16례 완전형이 4례였으며 (Table 1) 추적 기간은 최저 2개월에서 최고 7년 7개월이었다. 이들을 대상으로 술전의 임상자료, 심전도검사, 심도자법과 심장초음파검사를 통한 승모판 폐쇄부전의 유무

* 인제대학교 의과대학 부산 백병원 흉부외과학 교실

* Department of Thracic & Cardiovascular Surgery, Pusan Paik Hospital, College of Medicine, Inje University.

† 본 논문은 1991년도 인제 연구 장학재단의 연구비 보조에 의한 것임.

† 본 논문은 제25차 대한 흉부외과 학회에서 구연 발표 되었음.

통신저자: 류지윤, (614-735) 부산시 진구 개금동 633-165, Tel. (051) 895-3031, Fax. (051) 893-7233

Table 1. Cases Summary

Type	No. of cases
Partial	16
Complete	4
Rastelli A	3
Rastelli B	1

Table 2. Age & Sex Distribution

Age(Yr)	C-ECD		P-ECD		Total
	M	F	M	F	
< 2	1	-	-	1	2
2-5	-	1	5	-	6
6-10	-	1	3	3	7
11-20	-	1	-	2	3
21 >	-	-	1	1	2
Total	1	3	9	7	20

ECD: Endocardial cushion defect, C: Complete P: Partial

및 정도, 수술방법 및 시간, 술후 초음파검사를 통한 승모판 판막기능, patch봉합 부위의 이상 유무등을 조사하였다.

결 과

1) 연령 및 성별분포

부분형과 완전형 심내막상 결손증 총 20례중 남자가 10명 여자가 10명으로 성비는 1:1 이었으며 연령은 최소 4개월에서 최고 33세였으며 이중 10세이하가 15명으로 전체의 75%를 차지하였다(Table 2).

2) 임상 증상

빈번한 상기도 감염 증상이 가장 많았으며 그외 운동성 호흡곤란, 성장지연, 피로감, 심계항진 등의 증상을 보였으며 (Table 3) NYHA classification Grade I이 11명, Grade II가 8명, Grade III가 1명이었다(Table 4).

3) 술전 검사소견

평균 체중은 완전형은 13.6kg, 부분형은 22.9kg 이었으며 술전 시행한 심도자법 검사에서 Qp/Qs는 부분형은 최소 1.2~최고 7.8(평균 2.90) 완전형은 최소 0.84~최고 3.3(평균 2.39)이었으며 평균 폐동맥압은 부분형에서는 10~37 mmHg(평균 18.5 mmHg) 완전형에서는 18~61 mmHg

Table 3. Clinical Symptom & Signs

Frequent URI	15
DOE	8
Growth Retardation	4
Fatigue	1
Cyanosis	1
Palpitation	1

URI: Upper respiratory infection, DOE: Dyspnea on exertion

Table 4. NYHA Functional Classification

NYHA	Complete	Partial
I	1	10
II	2	6
III	1	-
IV	-	-
Total	4	16

NYHA: New York Heart Association

Table 5. Preoperative Clinical Data

Item	Complete type	Partial type
B.W.	5.0~24 Kg (13.6 Kg)	11.5~64 Kg (22.9 Kg)
Qp/Qs	0.84~3.3 (2.39)	1.2~7.8 (2.90)
Rp/Rs	0.06~0.29 (0.18)	0.03~0.18 (0.07)
Mean PA. Pr.	18~61 mmHg (39.5 mmHg)	10~37 mmHg (18.5 mmHg)

B.W.: Body weight, PA: Pulmonary arterial, Pr.: Pressure

(평균 39.5 mmHg)이었다(Table 5).

좌심실 조영술에서 보인 승모판 폐쇄부전 정도는 폐쇄부전이 없는 경우가 2례 정도의 폐쇄부전은 14례, 중증도의 폐쇄부전이 4례 였으며 심한 폐쇄부전을 나타내는 경우는 없었다(Fig. 1).

동반된 심장 질환으로는 이차공 심방중격 결손증과 개방성 난원공이 각각 5례로 가장 많았고 폐동맥 협착, 좌상공정맥 순이었다(Table 6). 완전형 4례중 2례에서 Down 증후군이 동반되었다.

4) 수술방법 및 수술시간

전례에서 인공 심폐기를 통한 체외 순환 시행후 교정술

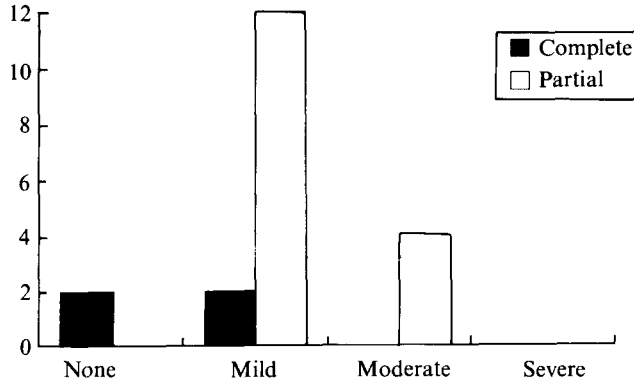


Fig. 1. Preoperative Mitral Regurgitation

Table 6. Associated Cardiac Anomalies

Secundum ASD	5
PFO	5
PS	3
Left SVC	2
Unroofed coronary sinus	1

ASD: Atrial septal defect, PFO: Patent foramen ovale,
PS: Pulmonary stenosis, SVC: Superior vena cava

Table 7. Operative Method in Partial ECD

Patch closure of ASD + Repair of mitral valve cleft	13 cases
Patch closure of ASD only	3 cases

ECD: Endocardial cushion defect, ASD: Atrial septal defect

을 시행하였으며 체외 순환 시간은 부분형은 최저 75분에서 최고 138분(평균 100.9분)이었으며 완전형에서는 최저 118분에서 최고 410분(평균 226분)이었다. 대동맥 차단 시간은 부분형은 최저 61분에서 최고 123분(평균 84.9분)이었으며 완전형은 최저 102분에서 최고 200분(평균 149분)이었다.

부분형 16례 중 13례에서 일차공 심방중격 결손증은 Bovine pericardial patch로 봉합하였으며 승모판막의 cleft를 6-0 prolone을 이용하여 interrupted suture로 교정해 주었으며 나머지 3례는 수술시 판막 검사를 통한 판막기능이 양호하여서 일차공 심방중격 결손증만을 Bovine pericardial patch로 교정해 주었다. 이때 방실 결절의 손상을 피하기 위해서 삼첨판의 septal leaflet부위는 mitral valve an-

Table 8. Operative Method in Complete ECD

Case I.	Patch closure of ASD & VSD Direct repair of mitral valve cleft Pulmonary valvotomy Transannular patch widening of RVOT
Case II.	Patch closure of ASD Direct closure of VSD & PFO Direct Repair of mitral & tricuspid valve cleft
Case III.	Patch closure of ASD & VSD Direct closure of secundum ASD
Case IV.	Patch closure of ASD & VSD Direct Repair of mitral valve cleft

ASD: Atrial septal defect, VSD: Ventricular septal defect,
PFO: Patent foramen ovale, RVOT: Right ventricular outflow tract,
ECD: Endocardial cushion defect

Table 9. Postoperative Mortality Cases

No.	Sex	Age	Type	Causes of death
1.	F	6Yr	Partial ECD	LCOS, Pul.edema
2.	M	2Yr	Partial ECD	LCOS, Pul.edema
3.	M	4Month	Complete ECD	LCOS

LCOS: Low cardiac output syndrome,
ECD: Endocardial cushion defect, Pul: Pulmonary

nulus쪽으로 U-shaped interrupted suture 하였으며 나머지 부분은 continuous suture를 시행하였다. 이중 4례는 관상 정맥동을 좌심방에 두고 폐쇄하였다(Table 7).

완전형 4례 중 1례에서 심실중격 결손증은 pledget 4-0 prolone으로 일차봉합하였으며 나머지 3례는 각각 심실중격 결손증은 Dacron patch로 심방중격 결손증은 Bovine pericardial patch로 봉합하였으며 동반된 이차공 심방 결손증이나 개방성 난원공은 일차 봉합하였다. 이중 폐동맥 협착이 동반되었던 1례에 대해서는 valvotomy와 transannular patch widening of RVOT를 시행하였다(Table 8).

5) 수술후 추적 관찰 및 합병증

수술후 저심박출증 및 폐부종에 빠진 완전형 1례와 부분형 2례가 조기에 사망하여 사망율은 15%를 나타내었으며(Table 9), 나머지 17례의 경우 완전 방실차단이 발생한 1례에서는 영구 인공 심박동기를 부착하였으며 그의 A-V dissociation, Nodal rhythm, Wound infection 등의 합병증은 적극적인 치료로 극복되었다(Table 10).

수술후 심장초음파 검사를 시행하여 잔존한 승모판 폐

Table 10. Postoperative Complications

A-V dissociation	1
Nodal rhythm	2
Complete A-V Block	1
Low cardiac output	3
Pulmonary edema	3
Wound infection	1

A-V: Atrioventricular

쇄부전의 유무 및 패취봉합부위의 유출 여부를 조사함을 원칙으로 하였으며 퇴원후 1주일, 1개월, 3개월, 6개월, 1년 간격으로 외래 추적을 시행하였으며 최근에 생존한 17례에 대해 일괄적인 심장초음파검사를 시행한 결과 전례에서 패취봉합부위의 유출 소견은 없었으며 승모판 폐쇄부전소견은 7례에서 나타나지 않았으며 9례에서 경도, 1례에서 중증도의 소견을 나타내었다(Fig. 2).

고찰

방실판막, 심실중격 및 심방중격 발생의 일부는 심내막상(endocardial cushion)의 정상적인 발달로 이루어지는데 태생기 4~6주에 이부분의 발달이 결핍되면 심내막상 결손증이 생긴다¹⁾.

방실판막과 심방 심실중격의 침범 정도에 따라 다양한 기형을 나타내며, 이론적으로도 15가지의 다양한 기형이 가능하다. 이 기형에 대한 명칭도 다양해서 심내막상 결손증 이외 persistant common A-V ostium or canal, A-V septal defect, A-V canal malformation 등으로 불리워진다. 이의 형태와 분류에 대해 여러가지 논란이 있으나 보편적으로 부분형, 중간형, 완전형²⁾으로 하고 있으며 완전형은 다시 전방 공통 판막의 형태에 따라 Rastelli type A,B,C로 분류되고 있다³⁾.

type A는 전방 공통 판막이 분리되어 있고 심실중격 crest에 chordae가 부착된 형태이며, type B는 전방 공통 판막의 일부분이 분리되어 있고 판막 중앙부의 chordae가 우심실에서 기원한 비정상적인 단일 유두근에 부착되어진 형태이다. type C는 전방 공통 판막이 분리되지 않고 붙어 있으며, 심실중격에서 완전히 떨어진 형태로 저자의 완전형 4례는 type A가 3례 type B가 1례였다.

최근에는 piccoli 등⁴⁾에 의해 심내막상 결손증에 방실판막은 5개의 다른 형태의 판막으로 되어 있다는 개념과 함께 분류방법이 제시되기도 하였고, Carpentier 등⁵⁾에 의해 심내막상 결손증에서의 승모판막은 3판막이 제대로 기능

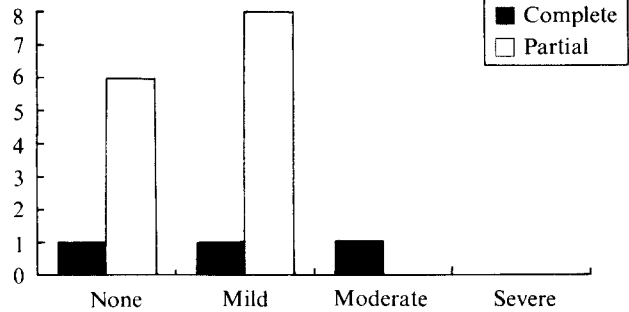


Fig. 2. Postoperative Mitral Regurgitation

을 한다고 주장되기도 하였다. 그러나 아직 Rastelli 등에 의한 분류법이 무난하여 많이 사용되어지고 있다.

발생 빈도는 선천성 심기형을 가지는 유아와 소아중 3%를 차지하며 이중 60~70%가 부분형과 중간형이라 하였고 Feldt 등은 부분형 환자가 전체 2차공 심방중격 결손증의 1/4이라 하였다. 국내에서도 이영균 등⁶⁾이 심방중격 결손증의 12%로 보고하고 있다.

Abbott 등⁷⁾이 심내막상 결손과 Down 증후군과의 관련이 있다고 강조한 이래 많은 연관된 보고가 나오고 있는데 Keith 등⁸⁾은 완전 심내막상 결손증의 37%에서 Studer 등⁹⁾은 310례 수술례중 부분형의 경우 4.6% 완전형의 경우 50%에서 Down 증후군을 동반하였다고 한다. 저자의 경우 완전형 2례에서 Down 증후군을 동반하였다.

임상소견은 좌우 단락의 크기와 위치 방실판막의 폐쇄부전 정도 폐동맥 고혈압의 정도에 따라 다른데 부분형의 경우는 2차공 심방중격 결손증과 비슷하여 초기에는 증상이 없다가 뒤늦게 폐동맥의 변화에 의한 증상이 나타난다. 부분형에서 임상증상이 심한 경우는 대개 승모판막 부전에 의한 것이며, 시간이 경과함에 따라 점차 심해진다. 완전형의 경우에서는 증상이 대개 심하여 출생 첫해에 증상이 나타난다. 대체적으로 좌우 단락이 크고 일찍 폐동맥 고혈압이 발생하여 심부전과 발육부전이 생긴다^{10), 11)}.

Studer 등⁹⁾에 의하여 동반기형을 ASD, PDA, TOF, left SVC, DORV, VSD순으로 보고하였고 McMullan 등¹²⁾은 ASD, PS, anomalous vena cava순으로 보고하였다. 저자의 경우에서는 이차공 심방중격 결손증, 개방성 난원공, 폐동맥 협착증등을 동반하고 있었다. 수술 방법에는 차이가 있으나 기본 원칙은 좌우 단락의 폐쇄, 방실판막 폐쇄부전의 교정 및 방실 전도계 차단방지로 생각할 수 있다¹³⁾.

좌우 단락의 폐쇄는 부분형의 경우 보철포면에 의한 봉

합이 이용되며 완전형인 경우 공통판막을 승모판과 삼첨판 부분으로 분리하고 심실중격과 심방중격 결손을 하나의 보철포편으로 폐쇄하거나 심실과 심방중격 결손을 각각 다른 보철포편으로 봉합한다¹⁰⁾. 특히 유아에서는 공통판막을 절개하지 않고 심실과 심방중격 결손을 따로 폐쇄하는 것이 판막 기능에 중요하다고 지적하였다¹⁴⁾. 방실판막 폐쇄 부전의 효과적인 교정을 위해 부분형의 경우는 승모판 균열을 단순 봉합함으로써 양호한 결과를 얻을 수 있으나¹⁰⁾ 완전형의 경우는 방실판막 발육부전이 심하여 patch를 이용하거나 인조판막 대치술을 요하는 경우도 있다¹⁵⁾. Thine 등은 심내막상 결손증에서의 koch 삼각의 해부학적 위치가 변형되어 있고 결절 삼각(nodal triangle)이 하나 더 존재하여 penetrating bundle의 지표가 된다고 하였다. 특히 sinus septum이 결손되어 있을 때는 방실 결절의 손상의 위험성이 더욱 크며 결절 삼각의 침부와 후방의 septal crest를 깊이 뜯때 penetrating bundle과 nonbranching bundle을 다치기 쉽다고 하였다¹⁶⁾.

수술 성적은 대개 최근 수술 방법의 향상으로 사망율이 감소하고 있는데 McMullan 등¹²⁾은 수술 사망율이 부분형에서 6%로 보고하였고 완전형에서는 60%에서 최근 10%로 향상되었다고 하였다. Studer 등⁹⁾은 술전 방실판막 폐쇄부전의 정도에 따라 부분형에서 0.6~4% 완전형에서 5~13%의 수술사망율을 보고하였다.

최근에는 유아의 수술례 보고에서 환자의 연령이 수술 사망의 위험 인자가 되지 않는다고 하며 술전 방실판막의 폐쇄 부전 정도 및 NYHA 기능 분류와 accessory valve orifice유무가 수술 성적에 영향을 미친다고 보고하였다^{9, 17, 18)}.

술후 합병증으로는 방실 전도 차단, 종격동염, 일과성 용혈성 빈혈, 부정맥, patch disruption, residual VSD 및 승모판막 폐쇄부전 등이 보고되고 있으며, 주된 사망 원인으로서는 저심박출증, 호흡부전 및 방실 전도 장애를 들 수 있다^{9, 14, 19)}.

결 론

인제대학교 부속 부산백병원 흉부외과에서 1985년 9월 첫 개심술 시행이후 최근까지 경험한 심내막상 결손증 환자를 추적 조사하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 총 20례중 부분형이 16례 완전형이 4례 였으며 완전형 2례에서 Down 증후군을 동반 하였다.
2. 남자가 10명 여자가 10명으로 성비는 1:1이었으며 연령 분포는 최저 4개월에서 최고 33세 였으며 이중 10세 이

하가 15례로 대부분을 차지하였다.

3. 추적 관찰 기간은 최소 2개월에서 최고 7년 7개월 이였으며 생존한 17례에서 술후 심장 초음파 추적 관찰 결과 심실 또는 심방중격 결손에 대한 봉합 부위에서 유출되는 소견없이 전부 잘 폐쇄 되어져 있었고 승모판 폐쇄 부전은 정도가 9례, 중증도 1례로 술전과 비교하여 향상된 결과를 나타내었다.
4. 수술후 합병증은 부정맥 및 전도 장애 4례, 저심박출증 3례, 폐부종 3례, 창상 감염이 1례 였다.
5. 술후 3례가 조기에 사망하여 조기 사망율은 15% 이였으며 이중 완전형이 1례 부분형이 2례 였다.
6. 많은 논문과 문헌에서 술후 방실판막의 폐쇄 부전 정도가 환자의 Mortality와 Morbidity에 중요한 인자로 작용한다고 보고하는바 본 교실에서도 술후 승모판막의 폐쇄 부전 유무 및 정도에 관심을 두고 추적중에 있다.

References

1. Van Mierop LHS, Alley RD, Kausel HW, et al. *The anatomy and embryology of endocardial cushion defects.* J Thorac Cardiovasc Surg 1962;43:71-83
2. Bharati S, Lev M, McAllister HA, kirklin JW. *Surgical anatomy of the atrioventricular orifice.* J Thorac Cardiovasc Surg 1980;79:884-9
3. Rastelli GC, kirklin JW, Titus JL. *Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves.* Mayo Clin 1966;41:291-308
4. Piccoli GP, Gerlis LM, Wilkinson JL, et al. *Morphology classification of complete atrioventricular defects.* Br Heart J 1979;42:621-30
5. Carpentier A. *Surgical anatomy and management of the mitral component of atrioventricular defects.* Pediatric Cardiology. Edinburgh:Churchill Livingstone. 1977
6. 이영균, 채현, 홍창의 등. 개심술에 관한 연구:834례 분석(1959~1979). 대흉외지 1979;12:434-41
7. Abott ME. *Atrial septal defects of congenital cardiac disease.* New York. The American Heart Association 1936:34-5 and 50-1
8. Keith JD. *Atrial septal defect:ostium secundum, ostium primum, and atrioventricularis communis. Heart disease in infancy and childhood.* 3rd ed. New York:MacMillan. 1978
9. Studer M, Blackstone EH, kirklin JW, et al. *Determinants of early and late results of repair of atrioventricular canal defects.* J Thorac Cardiovasc Surg 1982;84:523-42
10. Norwood WI, Castaneda AR. *Atrioventricular canal defects: partial, intermediate, and complete.* Thoracic and cardiovascular surgery 4th ed. Norwalk:ACC. 1983;757-69
11. Newfeld EA, Sher M, Paul MH, Hisahi N. *Pulmonary vascu-*

- lar disease in complete atrioventricular canal defect. Am J Cardiol 1977;39:721-30
12. McMullan MH, Wallace RB, Weidman WH, McGoon DC. Surgical treatment of complete atrioventricular canal. Surgery 1972;72:905-10
13. Spencer FC. Atrial septal defect, anomalous pulmonary veins, and atrioventricular canal. Surgery of Chest. 4th ed. Philadelphia:Saunders 1983;1011-26
14. Mavroudis C, Weinstein G, Turkey K, Ebert PA. Surgical management of complete atrioventricular canal. J Thorac Cardiovasc Surg 1982;83:670-7
15. Levy S, Blondeau P, Dubost C. Long-term follow-up after surgical correction of the partial form of common atrioventricular canal (ostium primum). J Thorac Cardiovasc Surg 1974;67:353-60
16. Thiene G, Wenink ACG, Frescura C, et al. Surgical anatomy and pathology of the conduction tissues in atrioventricular defects. J Thorac Cardiovasc Surg 1981;82:928-37
17. Chin AJ, Keane LF, Norwood WL, Castaneda AR. Repair of complete common atrioventricular canal in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1982;84:437-42
18. Bender HW, Hammon JW, Hubbard SG, Muirhead J, Graham TP. Repair of A-V canal malformation in the 1st year of life. J Thorac Cardiovasc Surg 1982;84:515-21
19. 류지윤, 황운호, 강인득, 조광현. 심내막상 결손증 치험 5례. 대흉외지 1988;21:574-82
-