

## 완전 자연폐쇄된 단순 심실중격결손에 관한 임상적 고찰

영남대학교 의과대학 소아과학교실

이영환 · 박용훈

### 서 론

심실중격결손증은 선천성 심질환 중 가장 흔한 기형으로 그 빈도는 선천성 심질환의 30-40%를 차지하며,<sup>1,2)</sup> 여러가지의 다양한 분류 중에서 Kirklín 등의 분류에 따르면 가장 흔한 형은 type II인 막성부 중격(perimembranous septum)의 결손이다. 심실중격결손증은 심방중격결손증 및 동맥관개존증과 더불어 자연폐쇄가 가능한 것으로 알려져 있다.<sup>3,4)</sup>

심실중격결손증의 자연경과는 결손 부위의 크기와 위치 및 형태학적 특성에 따라 다양하나,<sup>5,6)</sup> 여러가지 기전으로 인하여 결손 크기의 감소 혹은 완전폐쇄가 잘 일어난다는 사실은 잘 알려져 있다.<sup>7,10)</sup>

이에 저자들은 양면상 심초음파 검사로 단순 심실중격결손증으로 진단받고 추적 관찰 중 심실중격결손의 완전 자연폐쇄가 된 환아 32명을 대상으로 그 임상적 소견을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 대상 및 방법

1985년 9월부터 1995년 3월까지 만 9년 6개월 동안에 영남대학교 의과대학 부속병원 소아과에서 양면상 심초음파 검사에 의해 단순 심실중격결손증으로 진단된 476명(막성부 결손; 369명, 근성부 결손; 35명, 대혈관하부 결손; 72명)의 환아 중 양면성 심초음파 검사의 추적관찰에서 완전자연폐쇄가 확인된 32명의 환아를 대상으로 심실중격결손의 크기, 위치, 성별, 연령, 체중 및 심비대 등을 포함한 임상적 소견들을 살펴 보았다(표 1). 심실중격결손의 위치와 크기는 이면상 심초음파도의 substernal view, parasternal long axis view 및 parasternal short axis view 등을 종합하여 결정하였으며, 심실중격결손의 분류는 여러가지가 있으나 그 중 Kirklín 등<sup>11)</sup>과 Soto 등<sup>12)</sup>에 의한 분류가 임상가에 의해 비교적 흔히 사용되고 있어 본 조사에서는 Soto 등의 분류를 사용하여 막성부 결손, 근성부 결손 및 대혈관하부 결손 등으로 나누었다. 심비대는 심장의 크기가 흉곽너비의 60%를 넘는 경우로 하였으며, 심부전의 유무는 심비대가 관찰되면서 임상적으로 호흡곤란

Table 1. The characteristics in patients with spontaneous closure of uncomplicated ventricular septal defect(VSD)

	Sex	VSD type	Size (mm)	Cardiomegaly	Heart failure	Weight (kg)	Age (month)
1	F	PM*	2 mm			10.8	14
2	M	PM	2 mm			7.4	6
3	M	PM	2 mm			12.7	11
4	M	PM	2 mm			11	17
5	M	PM	3 mm			9.1	18
6	F	PM	3 mm			8	13
7	F	PM	3 mm			7.8	9
8	M	PM	3 mm			11.3	5
9	F	PM	3 mm			8.3	14
10	M	PM	3 mm	+	+	13.5	24
11	F	PM	4 mm			5.7	2
12	F	PM	4 mm			9.4	11
13	F	PM	4 mm			5.4	3
14	M	PM	5 mm			10	13
15	F	PM	5 mm	+		11.5	36
16	F	PM	5 mm			10.7	14
17	M	PM	5 mm			3.8	1
18	M	PM	6 mm			10.6	10
19	M	PM	7 mm	+	+	12	29
20	F	PM	uncheckable			7.6	5
21	M	PM	uncheckable			6.2	4
22	M	PM	uncheckable			22.8	74
23	M	PM	uncheckable			7.5	6
24	F	MS**	uncheckable			12.6	18
25	M	MS	2 mm			6.6	3
26	M	MS	2 mm			4.3	3
27	M	MS	3 mm			5	2
28	F	MS	3 mm			5.8	2
29	F	MS	3 mm			7.9	6
30	M	MS	3 mm			6.8	3
31	M	MS	3 mm			9.6	6
32	M	SA***	3 mm			7.6	8

\* PM : perimembranous VSD

\*\* MS : muscular VSD

\*\*\* SA : subarterial VSD

이나 빈맥이 관찰되거나 수유시 심한 발한을 보이는 경우로 하였다. 완전 자연폐쇄는 청진상에서 잡음이 사라지고 양면상 심초음파도의 color Doppler 검사에서 일체의 단락 현상이 관찰되지 않는 것으로 정의하였다.

## 성 적

### 1. 심실중격결손의 위치

양면성 심초음파도 검사로 단순 심실중격결손증의 완전 폐쇄가 확인된 32명의 환자 중 막성부 중격 결손(perimembranous VSD)이 23례로 전체 완전 폐쇄의 71.9%를 차지하여 가장 많은 빈도를 보였으며, 폐쇄가 확인된 23례 전례에서 소위 '중격류'를 확인할 수 있었다. 근성부 중격결손의 경우는 8례(25.0%)에서, 대혈관하부 결손증은 1례(3.1%)에서 완전한 자연폐쇄가 확인되었다(표 2).

Table 2. Distribution of anatomical type in patients with spontaneous closure of VSD

VSD type	No.(%)
Perimembranous	23(71.9)
Muscular	8(25.0)
Subarterial	1( 3.1)

### 2. 심실중격결손 부위의 크기

처음 진단시 양면성 심초음파도 검사에서 측정된 심실중격결손 부위의 크기는 2 mm 이하로서 정확히 그 크기를 측정할 수 없을 정도로 작은 경우가 5례(15.6%)였으며, 2 mm에서 5 mm사이의 크기가 21례(65.6%)로 가장 많았다. 5 mm 이상 되는 경우도 6례(18.8%)에서 관찰되었으며, 가장 큰 것은 7 mm였다.

자연폐쇄가 확인된 심실중격결손증의 부위에 따른 크기의 분포는 막성부 중격 결손을 제외한 근성부 결손과 대혈관 하부결손 총 9례에서는 그 크기가 3 mm를 넘는 경우는 하나도 관찰되지 않았다(표 3).

Table 3. Distribution of initial size in patients with spontaneous closure of VSD

Size(mm)	No.(%)
≥ 5 mm	6(18.8)
2 - 4 mm	21(65.6)
Uncheckable	5(15.6)

### 3. 임상적으로 확인된 심비대와

#### 심부전의 여부

처음으로 심실중격결손증으로 확인된 순간에 심비대가 관찰된 경우는 3례 (9.4%)였으나, 심부전 증상을 보인 경우는 심비대가 관찰된 3례 중 2례로 digoxin과 aldactazide 등의 약물요법을 받았다. 심비대가 관찰된 3례 전부는 막성부 중격결손증이었다 (표 4).

Table 4. Frequency of cardiomegaly or congestive heart failure in patients with spontaneous closure of VSD

		No. (%)	
cardiomegaly	without heart failure	1(3.1)	3(9.4)
	with heart failure	2(6.3)	
No symptom and sign		29(90.6)	

VSD ; Ventricular septal defect

4. 완전 자연폐쇄시의 성별, 연령 및

체중 분포

자연폐쇄가 확인된 32례 중 성별 빈도는 남아가 19례, 여아 13례로 남녀비는 약 1.5:1이었다(표 5).

Table 5. Distribution of sex in patients with spontaneous closure of VSD

Sex	No.(%)
Male	19 (59.4)
Female	13 (40.6)

VSD; Ventricular septal defect

폐쇄 확인시의 평균연령은 12.1개월로 빠르기는 1개월에서 완전 자연폐쇄가 관찰되었고, 가장 늦은 경우는 74개월이었다. 1년 미만에 완전 폐쇄를 보인 경우는 20례(62.5%)였으며, 그 중 6개월 미만이 12례(37.5%)였다. 1년에서 2년 사이에 완전 폐쇄를 보인 경우는 9례(28.1%)를 차지하여, 2년 이전에 전체의 90.6%가 완전폐쇄 되었다. 1례(3.1%)에서는 74개월째에 폐쇄를 확인할 수 있었다(표 6).

Table 6. Distribution of body weight in patients with spontaneous closure of VSD

Weight	No.(%)
< 5 kg	2 ( 6.3)
5 ~ 10 kg	19 (59.4)
11 ~ 20 kg	10 (31.2)
> 20 kg	1 ( 3.1)

VSD; Ventricular septal defect

폐쇄 확인시의 평균 체중은 9.0 kg였으며, 5 kg 미만과 20 kg 이상이 각각 2례(6.3%), 1례(3.1%), 5 kg에서 10 kg 사이가 19례(59.4%), 11 kg에서 20 kg 사이가 10례(31.2%)였다(표 7).

Table 7. Distribution of age in patients with spontaneous closure of VSD

Age(month)	No.(%)
< 6 months	12(37.5)
6~12 months	8(25.0)
13~24 months	9(28.1)
> 24 months	3( 9.4)

VSD; Ventricular septal defect

고 찰

심실중격결손증은 선천성 심질환 중 가장 흔한 기형으로, 그 중에서 단순 심실중격결손의 빈도는 1965년도에 1000명당 1.35로부터 최근 5.7로 증가되는 추세이다.<sup>13-15)</sup> 심실중격결손은 만삭아보다 미숙아에서 더 높은 빈도를 보이며,<sup>15)</sup> 경과 중 수술받은 경우는 18-19%로 보고되어 있다.<sup>16)</sup> 심실중격의 부위별 빈도는 Soto 등<sup>12)</sup>의 보고에 의한 서양인의 경우에는 막성부 결손이 69%, 근성부 결손이 26%, 대혈관하부 결손은 5%의 빈도를 보이는 반면에, 국내의 이 등<sup>17)</sup>에 의한 보고나 Ando 등에 의한 일본인의 경우에는 막성부 결손의 빈도는 서양인과 비슷하나 대혈관하부 결손이 근성부 결손보다 더 많은 빈도를 차지하여 동서양간의 차이를 보였다. 저자들의 본 조사에서도 막성부 결손이 77.5%, 근성부 결손이 7.4%, 대혈관하부 결손이 15.1% 등으로 이 등과 Ando 등<sup>18)</sup>의 보고와 유사한 빈도를 보였다.

심실중격결손증은 매우 다양한 자연경과를 보이는데, 결손 크기의 감소나 자연폐쇄를 비롯하여 누두부의 협착과 대혈관하부 결손증에서 흔하다고 알려진 대동맥 판막 탈출, 더 나아가서는 폐동맥 고혈압과 그로 인한 Eisenmenger 증후군이 발생할 수 있다. 따라서 결손의 위치 및 크기, 그 형태학적 특성이 자연경과에 매우 중

요하다고 한다.<sup>19)</sup> 심실중격결손은 자연경과 중 결손의 크기가 점차 감소하는 경우가 많아 작은 결손의 60-70%와 큰 결손의 5-10%가 완전 자연 폐쇄되며, 주로 3-5세 이전에 일어난다고 보고하고 있다.<sup>6)</sup> 영아기에 심부전을 일으켰던 중등도 크기의 결손도 약 50%이상에서 그 크기가 줄어들어 작은 결손으로 변해 간다고 알려져 있다.<sup>20)</sup> 본 조사에서는 전체 단순 심실중격결손증의 추적 관찰이 완전하지 않아서 자연폐쇄의 빈도를 알아볼 수 없었으나, Alpert 등<sup>19)</sup>이 특징적인 전수축기 잡음과 특별한 심장 증상이 없고, 심전도에서 약간의 좌심실 비대 외엔 특별한 소견이 없으며, 심비대가 심하지 않은 것 등으로 정의한 작은 심실중격결손증의 경우가 대부분이었고, 심부전 증상을 보여 약물 치료를 요했던 2례에서도 완전자연폐쇄를 관찰할 수 있었다.

심실중격결손의 자연폐쇄의 기전은 확실히 알려져 있지는 않지만, 근성부나 막성부의 결손은 결손된 부위에서 섬유조직의 증식, 근육부 결손 주변의 심근비후 및 결체조직 생성과 삼첨판의 증격없이 심실중격 결손 부위에 유착되면서 막히는 것으로 알려져 왔다.<sup>7,10)</sup> 특히, 막성결손의 경우에는 삼첨판 조직의 재증식 (reduplication)이나 삼첨판의 결손부위 유착이 주된 기전으로 알려지고 있으며 이러한 삼첨판 부위의 변화가 우심실 쪽으로 돌출되는 중격류로 나타나게 되어 Freedom 등<sup>21)</sup>은 “so called (소위)”라는 수식어를 붙여 표현하기도 했다. 이러한 중격류에 의한 자연폐쇄는 Varghese와 Rowe<sup>10)</sup>에 의하여 처음으로 보고되었으며 대개가 막성부 심실중격결손증과 관련되어 있었다. 본 조사에서도 막성부 심실중격은 전체에서 소위 중격류라는 구조물이 발견되었다. 그러나 Freedom 등<sup>21)</sup>이나 Nugent 등<sup>23)</sup>의 관찰에서는 2세 전에 중격류가 생기는 경우가 드물다고 하였으나, 본 조사

에서는 처음 진단 당시부터 중격류가 관찰된 경우도 있었으며, 자연폐쇄된 경우의 대부분(88.5%)이 2세 이전에서 중격류가 관찰되었으므로, 이와는 매우 다른 소견을 보였다.

자연폐쇄의 빈도는 조사 대상의 연령분포나 추적방법, 추적기간 또는 모집단 수 등에 의해 영향을 받으므로 연구자간의 차이가 많다. 자연폐쇄는 1세 이전에 잘 일어난다고 하는데 1세말까지 34%-43%에서 완전폐쇄 되었다고 보고되고 있으며,<sup>24)</sup> Hoffman과 Rudolph 등<sup>25)</sup>은 36%에서 기능적 폐쇄, 28%에서 현저한 크기의 감소가 있었다고 하였으며, 1세까지 자연폐쇄 속도가 증가하다가 그 이후에는 감소하여 부분폐쇄된 상태에서 오랫동안 변화가 없다고 하였다. 본 조사에서도 자연폐쇄된 경우의 평균연령이 13.9개월이었으며, 1세 미만이 53.8%였고, 2세 미만이 88.5%로 대부분 조기폐쇄의 경향을 보였다.

자연폐쇄된 경우의 성별 및 체중별 분포에 대한 연구는 거의 없는 실정이지만, 본 조사에 따르면 남아의 경우가 여아의 약 1.5배 정도 높은 빈도를 보였다. 그러나 이것은 관찰례가 적고 완전한 추적이 되지 않아서 특별한 의미를 찾을 수 없으나, 이 등<sup>26)</sup>의 보고에 의한 남녀 성비가 1.5 : 1로 여아가 많은 것과는 대조적인 결과를 보였다.

## 결 론

영남대학교 의과대학 부속병원 소아과에서 1985년 9월부터 1995년 3월까지 만 9년 6개월간 단순 심실중격결손증으로 진단 받고 추적 관찰 중 완전자연폐쇄가 확인된 32명의 환자에 대한 임상적 소견은 다음과 같았다.

1. 자연폐쇄된 단순 심실중격결손증의 위치

별 빈도는 막성중격부가 23례(71.9%), 근육부 8례(25.0%), 폐동맥하부 1례(3.1%)였다. 그리고 막성중격부의 전례에서 중격류의 형성이 관찰되었으므로, 중격류는 막성부 결손의 자연폐쇄에 중요한 기전으로 작용할 것으로 생각된다.

2. 처음 진단 당시의 심실중격결손의 크기는 크기를 측정할 수 없을 정도로 작은 경우부터 7 mm까지 다양하였는데, 5 mm 미만이 27례(81.2%), 5 mm 이상이 6례(18.8%)였다.

3. 자연폐쇄가 확인될 당시의 평균 연령은 12.1개월이었고, 1년 미만에서 20례(62.5%), 2년 미만에서 누적 빈도가 29례로 90.6%를 차지했다. 1례에서는 생후 1개월만에 폐쇄가 관찰되었다.

4. 자연폐쇄가 확인될 당시의 평균 몸무게는 9.0 kg으로 5 kg미만과 20 kg이 넘는 경우가 각각 2례(6.3%), 1례(3.1%)씩 관찰되었고, 나머지 29례(90.6%)가 10 kg전후에서 폐쇄되었다.

5. 심비대가 있던 3례(9.4%)에서도 자연폐쇄가 관찰되었다.

6. 자연폐쇄된 경우의 남녀의 비는 1.5:1로 남아에서 더 많은 빈도를 보였다.

## 참 고 문 헌

1. Keith JD, Rose V, Collins G, Kidd BSL : Ventricular septal defect incidence, morbidity and mortality in various age groups. *Br Heart J* 33:81-87, 1971.
2. 홍창의, 윤용수, 최정연, 이영우, 지계근 : 한국인의 선천성 심질환. *대한의학협회지* 26 : 721-735, 1983.
3. Hoffman JIE and Rudolph AM : The natural history of ventricular septal defect. *Br Heart J* 16 : 634-653, 1965.
4. Campbell M : Natural history of ventricular septal defect. *Br Heart J* 33 : 246-257, 1971.
5. Somerville J : Congenital heart disease changes in form and function. *Br Heart J* 41 : 1-22, 1979.
6. 이홍제 : 선천성 심질환의 자연경과. *대한의학협회지* 27 : 401-406, 1984.
7. Agustsson MH, Arcilla RA, Bicoff JP, Moncada R, Gasul BM : Spontaneous functional closure of ventricular septal defects in fourteen children demonstrated by serial cardiac catheterization and angiography. *Pediatrics* 31 : 958-967, 1963.
8. Simmons RL, Moller JH, Edwards JE : Anatomic evidence for spontaneous closure of ventricular septal defect. *Circulation* 34 : 38-45, 1966.
9. Anderson RH, Lenox CC, Zuberbuhler JR : Mechanisms of closure of perimembranous ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 52 : 341-345, 1983.
10. Varghese PJ, Rowe RD : Spontaneous closure of ventricular septal defects by aneurysmal formation of the membranous septum. *J Pediatr* 75 : 701-703, 1969.
11. Kirklin JW : Surgical correction of ventricular septal defect : Anatomic and technical consideration. *J Thorac Cardiovasc Surg* 33 : 45-59, 1957.
12. Soto B, Becker AE, Moulart AJ, Lie JT, Anderson RH : Classification of ventricular septal defects. *Br Heart J* 43 : 332-343, 1980.
13. Sung RYT, So LY, Ng HK, Ho JKS, Fok TF : Echocardiography as a tool for determining the incidence of congenital heart disease in

- newborn babies : A pilot study in Hong Kong. *Int J Cardiol* 30 : 43-47, 1991.
14. Mehta AV, Chidambaram B : Ventricular septal defect in the first year of life. *Am J Cardiol* 70 : 364-366, 1992.
  15. Moe DG, Guntheroth WG : Spontaneous closure of uncomplicated ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 60 : 674-678, 1987.
  16. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Keane JF, O'Fallon WM, Pieroni DR, Wolfe RR, Wiedman WH : Second natural history study of congenital heart defects : Results of treatment of patients with ventricular septal defects. *Circulation* 87(suppl I) : I-38 - I-65, 1993.
  17. Lee HJ, Ko JK, Kim NS, Kim SH, Choi JW, Kim DH, Park PW, Park YK, Lee YK : Morphologic characteristics of ventricular septal defects in Korean children : Echocardiographic review of 340 cases. *Sejong Med J* 8 : 97-109, 1991.
  18. Ando M, Takao A : Pathological anatomy of ventricular septal defect associated with aortic valve prolapse and regurgitation. *Heart and Vessels* 2:117-126, 1986.
  19. Alpert BS, Mellits ED : Spontaneous closure of small ventricular septal defect. Probability rates in the first years of life. *Am J Dis Child* 125 : 194-196, 1973.
  20. Bloomfield DK : Natural history of ventricular septal defect in patients surviving infancy. *Circulation* 29 : 914-955, 1964.
  21. Collins G, Calder L, Rose V, Kidd L, Keith J : Ventricular septal defect : Clinical and hemodynamic changes in the first five years of life. *Am Heart J* 84:695-705, 1972.
  22. Freedom RM, White RD, Pieroni DR, Varghese PJ, Krovetz LJ, Rowe RD : The natural history of the so-called aneurysm of the membranous ventricular septum in childhood. *Circulation* 39 : 375-384, 1974.
  23. Nugent EW, Freedom RM, Rowe RP, Wagner HR, Rees JK : Aneurysm of the membranous septum in ventricular septal defects. *Circulation Suppl* 56:1-82, 1977.
  24. Trowitzsch E, Braun W, Stute M, Pielemeier W : Dignosis, therapy and outcome of ventricular septal defects in the 1st year of life : A two-dimensional color doppler echocardiography study. *Eur J Pediatr* 149:758-761, 1990.
  25. 이한영, 박인희, 이하백, 이홍제 : 소위 중격류가 동반된 심실중격결손증 28례에 관한 임상적 고찰. *소아과* 28 : 869-879, 1985.

-Abstract-

## Clinical Study of Spontaneous Closure in Simple Ventricular Septal Defects

Young Hwan Lee, Yong Hoon Park

*Department of Pediatrics*

*College of Medicine, Yeungnam University*

*Taegu, Korea*

During the period of 9.5 years from September, 1985 to March, 1995, 32 cases with spontaneous closure in simple ventricular septal defect(VSD) were observed and evaluated at Yeungnam University Hospital, and those were confirmed by 2D-echocardiogram.

The results were as follows:

1. Among these 32 cases, there were 23 cases(71.9%) of perimembranous VSD, 8 cases(25.0%) of muscular VSD and 1 case(3.1%) of subarterial VSD. Septal aneurysms appears to be main mechanism of spontaneous closure of VSD because of the presence of septal aneurysm in all cases with spontaneous closure of a perimembranous VSD.

2. The size of the defect was variable in diameter, but 27 cases(81.2%) were less than 5 mm.

3. The mean age was 12.1 months at spontaneous closure with the range from 1 month old to 72 months.

4. The mean weight was 9.0 kg at spontaneous closure.

5. Among these 32 cases, 3 cases had the clinical evidence of cardimegaly or congestive hert failure during infancy.

6. Male to female sex ratio was 1.5:1

Key Words : Ventricular septal defect, Spontaneous closure