

三尖瓣龜裂과 多發性 心房中隔缺損을 合併한 Incomplete Atrioventricular Canal의 治驗例

오상준 * · 김삼현 * · 김근호 *

– Abstract –

Incomplete Atrioventricular Canal Associated with Tricuspid Valve Cleft and Multiple ASD – Report of One Case –

S.J. Oh, M.D.*, S.H. Kim, M.D.*, K.H. Kim, M.D.*

Atrioventricular canal is divided into incomplete, intermediate and complete types. In ostium primum ASD (incomplete type) mitral valve cleft is almost always present, but ostium primum ASD with tricuspid valve cleft is a rare congenital anomaly.

The patient was a 7 year-old female whose complains were palpitation, exertional dyspnea and growth retardation.

The chest films showed moderate cardiomegaly (C-T ratio, 61%). EKG, Echocardiography, cardiac catheterization and left ventriculography were performed. Open heart surgery was done under the impression of incomplete atrioventricular canal.

At the time of operation, ostium primum ASD (2x2.5 cm in diameter), secundum type ASD (1x1.5 cm in diameter) and cleft in the septal leaflet of the tricuspid valve were noted. But mitral valve was normal without cleft and VSD was not noted.

Each anomalous portion was repaired.

The patient made an uneventful recovery and we report this case, review and discuss the literatures.

서 론

Atrioventricular (AV) canal 이란 명칭은 약간의 변천이 있었다. mitral ring 과 Tricuspid ring, 그리고 심실중격 상단과 심방중격 하단의 4 가지 구조물이 융합되는 부위에서 태생시 발육부전으로 유래되는 기형의 총칭으로서 endocardial cushion defect 라 호칭되었다. 그 후 Persistent ostium primum 과 persistent complete

AV canal 의 2 가지 명칭으로 널리 불리우고 있었다. 그 후 다시 Campbell 과 Missen⁵⁾ 등에 의하여 Ostium primum defect, Complete AV canal, intermediate form 의 3 가지로 분류하였다. 그리고 Rastelli⁶⁾ 등은 complete AV canal 을 common AV valve 의 anterior common leaflet 의 모양과 구조에 따라서 다시 A, B, C 의 3 가지 type 로 분류되어서 현재 쓰이고 있다. Incomplete (partial) AV canal 은 Ostium primum 과 Cleft mitral valve 를 합병하고 있고 AV ring 은 형성되었어도 심실중격의 상단의 형성이 불완전하여 함몰되어 있고 여기에 Cleft mitral anterior cusp 와 tricuspid valve 가 같은 높이에 양측에 부착되어 있는 형태이다.

* 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea

저자들은 한양대 의대 병원 흉부외과에서 이례적인 Incomplete AV canal 즉 Ostium primum defect, Cleft tricuspid valve 가 있으면서 Ostium Secundum까지 합병한 환자를 수술로서 치유시킨 흥미있는 증례를 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 박 0정 7세 여아

환자는 유아시부터 심계항진, 성장지연 및 운동시 호흡곤란을 주소로 1984년 4월 19일 본원에 입원하였으며 과거력상 잦은 상기도 감염이 있었다.

이학적 소견 : 입원당시 혈압은 110/80 mmHg, 맥박분당 106회, 호흡수 24회이었다. 전흉부 돌출이 현저하였으며 thrill은 만져지지 않았다. 청진상 호흡음은 정상이었다. 좌측 흉골연에서 Grade III/VI의 방출형의 수축기 잡음과 제 2심음의 고정분리가 있었다. 심첨부에서 수축기 잡음은 들리지 않았다. 肝은 1횡지정도 촉지되었다.

검사소견 : 혈액상은 WBC 7,600/mm³, Hb이 14.3 gm%이었고, 소변검사, 혈청 전해질, 간기능검사, 동맥혈가스분석등은 정상치였다.

단순흉부 X-선소견 : 심폐비는 61%로 중등도의 심비대소견이며 폐동맥은 확장되고 폐혈관음영은 증가되어 있었다.(Fig.1).

심전도소견 : 제 1도의 방실블록을 보이는 Sinus rhythm이며, QRS축은 -90°의 좌측편위, P-pulmonale, P-mitrale, 그리고 V₁에서 rsR'의 양상이며

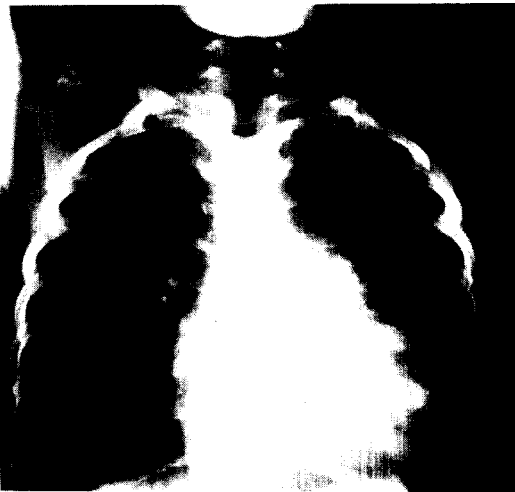


Fig. 1. Preoperative simple chest x-ray.

좌심실비대의 소견은 없었다.

심초음파도소견 : 우심실, 우심방 및 폐동맥이 커져 있었고 좌심실유출로가 좁아져 있다. 심실중격의 paradoxical 운동이 보였고 승모판막의 운동은 정상이었다. 매우 큰 1차공심방중격결손과 2차공심방중격결손을 볼 수 있었다(Fig.2).

우심도자 및 좌심실조영촬영소견 : 우심도자검사시 카테터는 우심방에서 심방중격결손을 통하여 좌심방, 폐정맥 및 좌심실에 도달하였다. 폐동맥압을 포함한 각방실의 압력은 정상이었고 Qp/Qs는 3.5로 우심방부위에서 O₂ jump를 보였다.(Table 1). 좌심실조영촬영에서는 심실중격결손 및 승모판막폐쇄부전의 소견은 없으며(Fig.3), 좌심실유출로가 좁아져 있었다(Fig.4).

수술 및 수술소견 : 이상과 같은 소견으로 불완전 atrioventricular canal의 진단하에 개심술을 시행하였다. 수술소견으로는 우심실이 중등도로 비대했었고 폐동맥의 직경은 2.5 cm였고 대동맥의 직경은 1.2 cm로 폐동맥이 매우 커져 있었다. 우심방절개로 직경 2×2.5 cm의 1차공심방중격결손과 1×1.5 cm의 2차공심방중격결손이 확인되었다. 또한 삼첨판막의 중격엽에 약 1.0 cm 정도의 귀열이 있었으며 승모판막은 전후엽 모두가 귀열 없이 정상이었고 심실중격결손은 없었다(Fig.5).

1차공심방중격결손은 Teflon 포를 이용하여, 심자극전도도의 손상을 피하기 위하여 승모판과 삼첨판의 경계부 위에서는 결찰봉합으로 승모판막 기시부에 부착하도록 봉합 부착시켰다. 봉합은 4-0 prolene으로 8회결찰 봉합한후 그외의 부분은 연속으로 봉합하였고 2차공 심방중격결손은 직접연속봉합하였다. 삼첨판막의 귀열은 3회직접결찰봉합하였다(Fig.6).

술후경과 : 술후 단순흉부 X-선소견에서 심폐비는 57

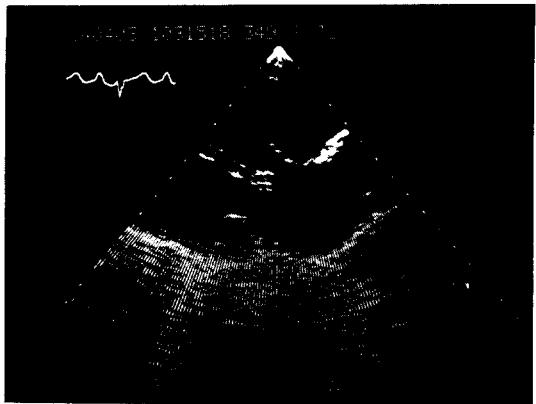


Fig. 2. Preoperative echocardiogram.

Table 1. Cardiac catheterization data

No	Position	O ₂ Cont. Vol. %	Pressure mmHg	No	Position	O ₂ Cont. Vol. %	Pressure mmHg
1.	P.A. Wedge	97	9/4/10	10	S.V.C.	73	3/0/0
2	Rt. or Lt.	92	30/14/19	11	I.V.C.	87	4/2/0
3	Main	92	29/16/12	12	Pul. Vein	97	6/1/0
4	Rt. V. Outflow	92	35/13/0	13	Lt. Atr.	97	4/0/0
5	Midflow	92	32/12/0	14	Lt. Vent.	96	110/45/0
6	Inflow	92	33/12/0	15	Aorta	97	110/94/79
7	Rt. Atr. Low	88	4/2/0	16	Syst. Art.		
8	Middle	87	2/0/0	17	O ₂ Consumption	143	mL/Min.
9	High	77	2/0/0	18	Mixed Venous Bl.	14.7	

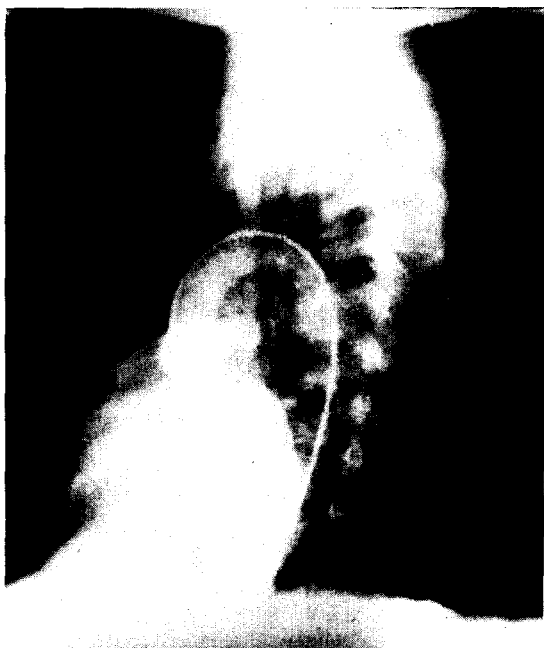


Fig. 3. Preoperative left ventriculogram. (Lateral view)

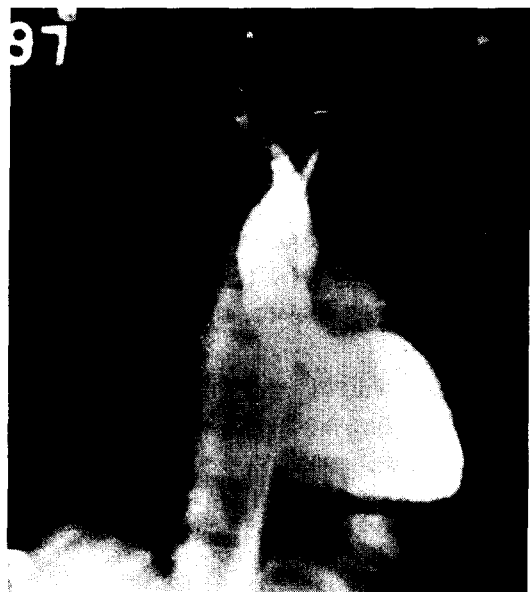


Fig. 4. Preoperative left ventriculogram (A-P view)

%로 술전에 비해 다소 감소하였고 폐혈관 음영도 감소하였다. 술후 심전도소견은 Sinus rhythm 이었다. 술후 초음파도소견에서 술전의 비정상적인 소견은 없었다. (Fig.7).

환자는 청진상 심잡음도 없었고 특별한 합병증없이 회복되어 술후 20 일째 퇴원하였다.

고 찰

태생기 4~8 주 사이에 심장은 심방에서 중격형성,

심실에서 중격형성, 심내막상의 증식 및 Bulbus cordis 의 성장으로 관상 (tubular) 에서 2 방 2 실로 된다. 1959 년 McGoon¹⁾ 등은 房室판막과 심방 및 심실중격의 인접한 부위의 선천성 심장기형은 중앙의 중격조직의 결핍, 즉 심내막상의 발육부전으로 온다고 했다.

1 차공심방중격결손은 부분 심내막상결손 또는 Partial atrioventricular canal 이라하고 Atrioventricularis communis 는 완전 심내막상결손 또는 Complete atrioventricular canal 이라 한다²⁾. 1948 년 Rogers와 Edwards³⁾ 는 이것을 Persistent common atrioventricular osti-

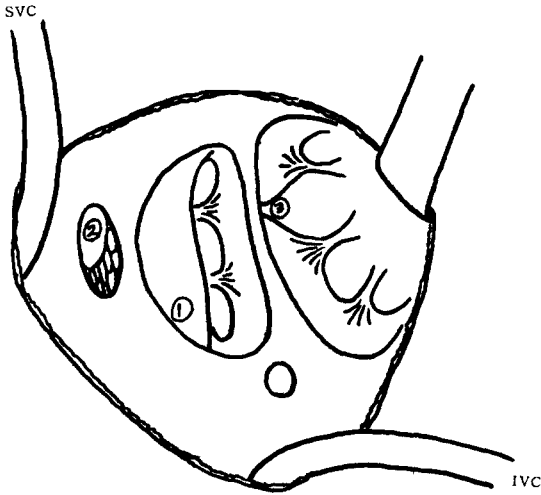


Fig. 5. 1 Ostium primum
2 Ostium secundum
3 Tricuspid valve cleft

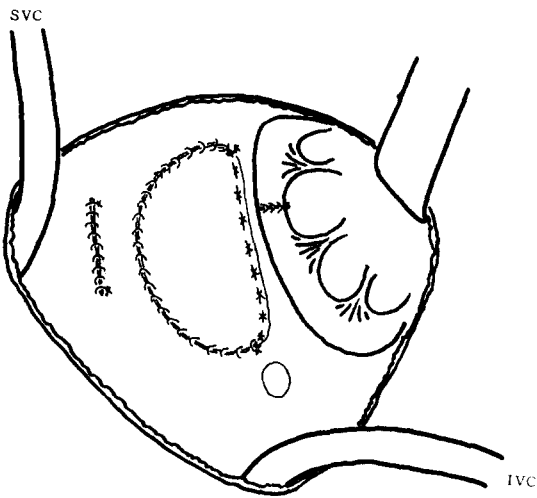


Fig. 6.

um의 불완전형과 완전형으로 명명했고 1956년 Wakai와 Edwards⁴⁾는 Persistent common atrioventricular canal이라 명명했다. 1957년 Campbell과 Missen⁵⁾는 불완전형과 완전형 사이에 intermediate type를 구별하였고 1966년 Rastelli⁶⁾ 등은 Complete atrioventricular canal을 Type A, B, C로 분류했다.

1958년 Keith⁷⁾ 등은 47,000명의 출생아중 1명꼴로 Atrioventricular canal이 생긴다고 했다. 대개 1차공심방중격결손의 빈도는 완전형의 3배 정도이다.

1958년 Kiely⁸⁾ 등은 심내막상결손을 14개의 이론적

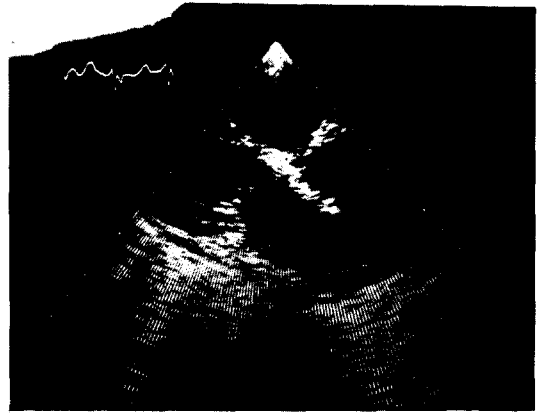


Fig. 7. Postoperative echocardiogram.

으로 가능한 조합을 가정했고, McGoon²⁾ 등은 15개의 이론적으로 가능한 조합을 가정해서 1차공심방중격결손과 삼첨판막의 귀열만이 동반될 수 있는 예를 들었다.

1차공심방중격결손에서 上緣은 반월형이고 下緣은 승모판막과 삼첨판막윤의 융합된 부위로 형성된다. 또한 승모판막전엽의 귀열과 삼첨판막중격엽의 귀열을 대개는 동반한다. 1968년 Goor⁹⁾ 등은 승모판막전엽의 귀열이 없는 1차공심방중격결손을 제시했는데 이런 형은 아주 희귀한 것으로 되어있다.

1959년 McGoon¹⁾ 등은 Mayo clinic에서 54예중 32예가 불완전형의 common atrioventricular canal이었는데 이 32예중 승모판막의 귀열이 삼첨판막중격엽의 기저로 수mm정도 연장된 경우가 있었을 뿐 삼첨판막만의 귀열은 없었다. 1962년 Scott¹⁰⁾ 등은 승모판막의 귀열은 삼첨판막귀열의 형성이 없으면서도 삼첨판막중격엽의 형성부전과도 동반된다고 했다.

1차공심방중격결손과 동반되는 기형은 2차공심방중격결손, 폐동맥협착증, 상공정맥의 기형등이 있다¹¹⁾.

1965년 Rastelli¹²⁾ 등은 1차공심방중격결손의 교정 후에 잔존하는 승모판막폐쇄부전의 문제에 중점을 뒀다. 심한 승모판막폐쇄부전시는 심첨부위에서 매우 큰 수축기잡음이 청진되고 X-선상 좌심실비대가 있고, 수술시 강한 역류 jet를 만질 수 있으며 승모판막폐쇄부전의 심한 정도가 수술결과를 좌우하는데 중요하다고했다. 1966년 Braunwald¹³⁾ 등은 큰 심방중격결손이 있다면 술전에 승모판막폐쇄부전의 정도를 결정할 수가 없다고 했다.

왜냐하면 좌심방은 좌우단락으로 압력이 떨어져 좌심방 압력이 승모판막을 통한 역류의 정도를 반영하지 않기 때문에 혈관조영술과 수술소견 사이에는 차이가 있을 수 있다고 했다. 또한 매우 작은 유아에서 판막성형술이 불가

능하거나 판막대치술이 불만족스러울때는 심방중격결손을 다시 만들어서 심방을 감압시켜야 된다고 하였다. 1차공심방중격결손의 수술은 술전의 혈류역학적 변화가 주로 폐동맥혈류의 증가로 인한 것일때 만족스럽고 승모판막폐쇄부전이 주가 된다면 만족스런 교정을 위해서는 판막성형술이나 판막대치술을 해야한다고 했다.

1959년 McGoon¹¹⁾ 등은 수술교정방법에서 승모판막전엽의 귀열을 교정할때 판막의 free margin 보다는 기저에서 귀열을 완전히 봉합하는 것이 더 중요하고 그후 1차공심방중격결손은 下緣에서 인조부를 이용하여 단속봉합으로 Bundle of His를 피하기 위해서 더욱 표재성으로 후방으로 봉합한 후 인조부는 두꺼운 반월상의 심방중격緣에 위로 연속봉합한다고 하였다.

1960년 Kay¹⁴⁾ 등은 일차공심방중격결손과 승모판막귀열을 가진 3명의 환자 수술에서 심방중격은 인조부등을 사용하지않고 직접 단속봉합하였다.

1966년 Braunwald¹³⁾ 등은 수술시 심자극전도로에 손상을 주는 공포때문에 봉합을 불충분한 조직에 해서 다시 터지는 예가 있으므로 인조부등을 더욱 안전하게 고정하려면 두꺼워진 삼첨판막의 기저안으로 더욱 아래에 봉합하여야 한다고 했다.

1981년 Thiene¹⁵⁾ 등은 Atrioventricular canal에서 불완전형이나 완전형이나 房室전도조직의 위치는 같고 Triangle of Koch의 해부학적 구조는 정상과 다르다고 하였다. 즉 1개의 Triangle of Koch가 있고, penetrating bundle을 지지해주는 후방의 심방벽에 인접한 Posterior nodal triangle이 있다고 했다. 따라서 인조부는 Nodal triangle의 후방에 대는데 이때는 봉합선이 관상정맥동구내에 올 수도 있고 Sinus septum이 없을 때는 인조부는 관상정맥동구의 후방에 델 수도 있다고 했다.

1973년 McMullan¹¹⁾ 등은 101명의 환자에서 술후 사망률은 5.6%이었고, 이 중에서 살아남은 환자의 5, 10, 15년 생존율은 96.5%, 95.3%, 93%이었고, 술후 사망율과 관련된 제일 중요한 인자는 술전 심비대라고 했다.

술후 사망율의 원인으로는 저심박출증, 재발된 심방중격결손, 승모판막폐쇄부전, 호흡부전, 부정맥, 급성 혈심낭등이 있다.

결 론

한양대학교 의대병원 흉부외과에서 Incomplete atrioventricular canal 이면서 삼첨판 귀열이 있었고 2차공

심방중격결손을 합병한 이례적 증례를 개심술로서 교정하여 좋은 성적을 얻었으므로 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. McGoon, D.C., DuShane, J.W., and Kirklin, J.W. : *The surgical treatment of endocardial cushion defects. Surgery*, 46:185, 1959.
2. Sabiston, D.C., Jr. and Spencer, F.C. : *Gibbon's Surgery of the Chest. 4th Ed. 1017 and 1051, W.B. Saunders Co. Philadelphia, 1983.*
3. 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., 36:22, 1948.*
4. Wakai, C.S. and Edwards, J.E. : *Developmental and pathologic considerations in persistent common atrioventricular canal. Proc. Staff Meet. Mayo Clin., 31:487, 1956.*
5. Campbell, M. and Missen, G.A.K. : *Endocardial cushion defects: Common atrioventricular canal and ostium primum. Brit. Heart J., 19:403, 1957.*
6. 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.*
7. Keith, J.D., Rowe, R.D., and Vlad, P. : *Heart disease in infancy and childhood. Macmillan, New York, 1958.*
8. Kiely, B., Adams, P., Jr., Anderson, R.C., and Lester, R.G. : *The ostium primum syndrome. A. M.A.j. Dis. Child, 96:381, 1958.*
9. Goor, D.A., Lillehei, C.W., and Edwards, J.E. : *Further observations on the pathology of the atrioventricular canal malformation. Arch Surg., 97:954, 1968.*
10. Scott, L.P., Hauck, A.J., Nadas, A.S., and Gross, R.E. : *Endocardial cushion defects: Preoperative and postoperative survey. Circulation, 26:218, 1962.*
11. 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.*
12. Rastelli, G.C., Weidman, W.H., and Kirklin, J.W.:

- Surgical repair of the partial form of persistent common atrioventricular canal, with special reference to the problem of mitral valve incompetence. Circulation, 31:31, 1965.*
13. Braunwald, N.S., and Morrow, A.G. : *Incomplete persistent atrioventricular canal: Operative methods and the results of pre- and postoperative hemodynamic assessments. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 51:71, 1966.*
 14. Kay, J.H., and Anderson, R.M. : *The surgical repair of septum primum defect using open-heart surgery and without the use of a patch. Ann. Surg., 151: 338, 1960.*
 15. Thiene, G., Wenink, A.C.G., Frescura, C., Wilkinson, J.L., Gallucci, V., Ho, S.Y., Mazzucco, A., and Anderson, R.H. : *Surgical anatomy and pathology of the conduction tissues in atrioventricular defects. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 82:928, 1981.*
-