

심내막상 결손증의 임상적 고찰*

— 7례 보고 —

김승철** · 박국양** · 김병열** · 유병하** · 이정호** · 유희성**

— Abstract —

Clinical study of Endocardial Cushion Defect* (7 Cases Report)

S.C. Kim, M.D.**, K.Y. Park, M.D.**, B.Y. Kim, M.D.**, B.H. Yoo, M.D.**,
J.H. Lee, M.D.**, H.S. Yu, M.D.**

Seven patients had undergone repair of endocardial cushion defect from Jan. 1977 to Dec. 1984 at National Medical Center. Most patients had no associated anomalies except one who had PFO, and mortality case was absent. Five patients had partial ECD and two had complete ECD (Rastelli type A).

In P-ECD patients, the atrial septal defect was closed with patch in all cases and mitral cleft was approximated with 2-3 direct stitches.

In two cases of C-ECD, atrial and ventricular septal defect was closed with single patch in one case and atrial septal defect was closed with patch but ventricular septal defect was closed with patch but ventricular septal defect was closed it direct suture in the other case. Atrioventricular cleft was approximated with 2-3 direct sutures.

Postop. transient A-V block was noted in 2 cases but returned to regular sinus rhythm after 2 to 6 months.

I. 서 론

심내막상 결손증은 태생기에 심실 및 심방의 중격을 융합하여 심장을 2방 2실로 나누는 심내막상의 발육 부전에 기인하는 것이다. 이와 같은 심내막상 결손증은 해부병리학적으로 여러가지 형태의 심장기형을 유발해 낼 수 있다. 이러한 심장기형의 성공적인 외과교정은 수술시 심장자극전도계에 손상이 없어야 할 것이며, 승모판막 균열증에 대한 적절한 교정술이 수술에후에 큰 영향을 미치게 되는 것이다.

특히 완전 심내막상 결손증에 대해서는 아직도 여러

* 이 논문은 국립의료원 임상연구비의 보조에 의한.

** 국립의료원 흉부외과

Department of thoracic & cardiovascular surgery
National Medical Center, Seoul

가지 수술수기 방법들의 장단점이 토론되고 있으며 자동반기형에 따른 다른 수술적 기준 및 증례들이 보고되고 있으며 임상성적도 최근 향상되고 있는 것이다.

II. 대상 및 방법

1977년 1월부터 1984년 12월까지 7명의 심내막상 결손증환자를 대상으로 하였다. 환자들은 심혈관 조영상의 소견 및 수술소견에 의하여 다음과 같이 분류하였다. 부분 심내막상 결손증은 1차공 심방중격 결손과 심실중격의 가져부 결손을 동반한 기형중 전방 공통판막과 후방 공통판막의 융합이 있어 삼첨판막공과 승모판막공이 뚜렷이 구분되며 심본 중격 결손의 상부에 판막 조직이 연결되어 있어 심실 중격 결손에 의한 단락이 없는 경우로 했으며 중간 심내막상 결손증은 전방 공통판막과 후방 공통 판막의 태생학적 융합으로 확실한 승

모판막공과 삼첨판막공이 있으나 판막조직이 심실중격 상부와 연결이 없어서 심실 중격 결손에 의한 단락이 있는 경우였다. 완전 심내막상 결손증은 전 후방 공통 판막의 융합이 되지 않은 상태로 삼첨판막공과 승모판막공이 확실히 구분되지 않으며 심실 중격 상부와 연결되지 않아 심실 중격 결손에 의한 단락이 있는 경우였다.

방법은 술전 상태의 NYHA기능 분류, 심도자 검사, 심혈관 조영술소견, 수술소견 및 방법등을 분류하였고 술 후 합병증과 승모판폐쇄부전의 정도를 고찰하였다.

III. 결 과 (Table 1, Table 2)

각 type에 따른 연령 분포를 보면 완전형은 두명 모두 6세이하였고 5명의 부분형중 20세이상의 성인 층은 2명이였다. 남녀 성비는 2.5 : 1로 남자에서 많이 발생하였고 동반 심기형으로는 PFO가 1례 있었을 뿐이며 Down증후군의 동반례는 없었다. NYHA기능 상 분류에 따른 운동성 호흡곤란은 class I~II에 속했으며 연령이나 완전형 및 부분형에 따른 차이는 없었다. 심전도상 좌측편위는 7례중 6례에서 나타났고 -30°~-60° 범위에 속했으며 이중 5례에서는 불완전우각블록소견도 동반하였다. 술전 심도자 검사소견상 Qp/Qs는 1.9~3.5 범위에 있었고 Rp/Rs는 0.06~0.16, 폐동맥 수축기 압력은 32~63mmHg, 동맥혈산소 포화도는 93.5~98.5%였다. 이들 각각의 연령 및 심내막

Table 1. Preop. status of 7 patients.

Type	Age(yr)/Sex	NYHA	Qp/Qs	Rp/Rs	Preop. MR Sellers grade
I C-ECD (Rastelli A)	6/M	I	2.3	0.14	III
II "	4/M	II	2.3	0.08	I
III P-ECD (ASD 1°+mitral cleft)	31/M	I	2.2	0.06	I
IV "	13/F	II	2.2	0.16	none
V "	8/M	II	3.5	0.08	II
VI "	38/F	II	2.3	0.07	none
VII "	8/M	I	1.9	0.16	none

C-ECD: complete endocardial cushion defect.

P-CED: partial

MR: Mitral regurgitation

ASD 1°: ASD primum.

Table 2. Operation method and postop. status of 7 patients.

Case	Type	Op. method	Complication	Postop. systolic murmur (Levin class)
I	C-ECD (Rastelli: A)	Direct closure of VSD & mitral cleft and patch closure of ASD primum	Urethral stricture	2/6
II	"	Direct closure of mitral cleft single patch closure of ASD & VSD	3° A-V block	no murmur
III	P-ECD (ASD 1°+mitral cleft)	Direct closure of mitral cleft patch closure of ASD primum	1° A-V block	no murmur
IV	"	"	none	no murmur
V	"	"	none	2/6
VI	"	"	none	no murmur
VII	"	"	none	no murmur

상 결손증 형태에 따른 차이는 찾을 수 없었다. 심혈관조영소견상 승모판 폐쇄부전의 정도는 Sellers grade I~III에 속했고 goose neck deformity는 1례에서만 볼 수 있었다. 수술소견상 부분형에서는 5예 모두 승모판전첨균열을 동반한 일차공 심방중격 결손증이었고 완전형 2예는 모두 Rastelli type A에 해당하는 소견이었다.

수술방법으로는 부분형에서는 5예 모두 승모판 전첨균열의 직접봉합 및 일차공 심방 중격 결손의 patch closure를 시행하였으며 완전형 2예중 1예는 심실중격 결손 및 승모판 전첨균열의 직접 봉합과 일차공형 심방 중격 결손증의 patch closure를 시행하였고 다른 1예에서는 승모판막 전첨균열의 직접봉합과 심실중격 결손 및 심방중격 결손의 single patch closure를 시행하였다. 슬후 mortality는 없었으며 심전도 소견상 완전형 1예에서 슬후 직후 3° A-V block이 나타났으나 2개월후 정상으로 돌아왔으며 부분형중 1예에서는 슬후 발생한 1° A-V block이 슬후 6개월 뒤 정상으로 돌아왔다. 수술후 승모판 폐쇄 부전의 정도는 정확히 판단할 수는 없으나 수술후 청진소견상 수축기 잡음의 정도로 의심할 수 밖에 없었으며 이는 표 2에 기록되었다.

IV. 고 안

심내막상 결손증은 태생학적으로 태생기 제 4~6주에 생성되는데 이 기형의 중요한 소견은 첫째, 심실 중격의 유입부길기와 유출부길기사이의 불균형이며 둘째는 방실판막에 대한 대동맥 판막의 malorientation이다^{7,25,26}. 심실중격결손, 심방중격결손, 방실판막의 malformation이 위의 기본적인 해부학적 구조에 동반되므로써 이들의 combination이 여러형태의 심기형을 생성해 내는 것이다^{14,15}.

이와같이 여러 형태의 기형이 생성되므로 명명 및 분류도 다양하다. Watkins^{11,28} 등은 태생학적인 관점에서 심내막상결손증(Endocardial cushion defect)이라 명명하였으며, Rogers와 Edwards¹⁹는 persistent common atrioventricular ostium이라고 하였으며 Wakai와 Edwards²⁷는 persistent A-V canal이라고 하였다. 또한 Anton E. Becker¹⁸등은 심내막상 결손증의 특징적인 소견이 방실중격결손이므로 Atrioventricular septal defect로 명명하는 것이 타당하다고 주장하기도 하였다.

분류방법도 여러가지가 있으나 보편적으로 현재까지 이용되는 분류는 부분형, 중간형, 완전형의 3가지 분류이며^{2,3,4,24} 완전형은 다시 Rastelli^{16,17} 등의 방법에 따라 전방공통판막의 형태 및 심실중격에 부착상태에 따라 Type A,B,C의 3가지 유형으로 분류하였다. 즉 Type A: 전방공통판막이 승모판부분과 삼첨판부분으로 구분되고 심실중격결손의 상부경계부분과 chorda에 의해 연결되어 있는 경우(70%), Type B: 전방공통판막이 분리되고 우심실의 비정상적인 유두근과 부착되어 있는 경우(15%), Type C: 전방공통판막이 분리되어 있지 않으며 심실중격결손의 상부 경계 부분이나 유두근과의 부착이 없는 경우(15%)이다.

발생빈도는 Keith⁹ 등은 전체 심방중격 결손증 환자의 12%라고 하였고 spencer²⁰ 등은 약 5%라 하였다. 우리나라 발생 빈도는 Lee²⁹ 등이 전체 심방중격 결손증 환자의 12% 정도로 보고하였으며 저자들의 경우도 전체 심방중격 결손환자의 13%이었다. Keith⁹ 등이나 Rogers & Edwards¹⁹는 Down 증후군과의 동반예를 보고하였으나 저자들의 경우는 case가 적어서 인지 1명도 없었다.

이 질환의 임상증세는 심비대, 심부전등이 조기에 나타날 수 있고 심박동장애, 폐동맥 고혈압등의 합병증을 동반하여 예후가 좋지 않은 것으로 알려져 있다. 임상소견은 좌우 단락의 양 및 장소, 방실판막의 폐쇄부전 정도, 폐동맥 고혈압 및 폐혈관저항등의 혈류역학적 특징에 의하여 결정된다. 저자들의 경우는 Q_P/Q_S 의 정도나 운동성 호흡곤란의 정도 비교에서는 큰 차이가 없었다.

수술방법에도 저자들마다 약간의 차이가 있으나 근본적인 원칙은 좌우 단락의 완전 폐쇄, 방실판막폐쇄부전의 효과적인 교정 및 방실전도계의 보존으로 요약할 수 있다.

첫째 좌우단락의 폐쇄는 1955년 Lillehei가 수술 성공한 이후 patch closure에 의한 봉합이 널리 이용되었으며 최근에는 심실중격결손과 심방중격결손을 1개의 patch를 이용하는 방법과 2개의 patch를 이용하는 방법이 소개되기도 하였다¹⁸.

둘째, 방실판막 폐쇄부전의 효과적 교정은 P-ECD의 경우 승모판균열을 3-5침 단순봉합함으로써 양호한 결과를 얻을 수 있으나 C-ECD의 경우는 방실판막의 발육부전이 따른 경우 patch나 심낭막에 의한 교정이 시도되었고 심하게 변형된 경우는 인조판막대치술이 시도되었다¹⁰.

셋째, 방실전도계에 대한 수술시 주의는 방실결절의 위치가 정상심장과 조금 다르므로 심방중격의 기저부분과 연관되어 심실중격결손의 후방방근치를 봉합할 때 주의하여야 한다고 하였다^{5,23)}.

수술성적은 최근 많이 향상되어 P-ECD의 경우 여러 학자들에 의하여 6%미만의 사망율을 나타내었고^{6,13,22)}, C-ECD의 경우 10%미만의 사망율을 보고하고 있다^{6,12,21)}. 국내 보고는 P-ECD의 경우 8.7%, C-ECD의 경우 20%로 보고되고 있다³⁰⁾.

저자들의 경우는 적은 증례이었긴 하지만 1명의 사망례도 없었다.

V. 결 론

본원 흉부외과에서는 1977년 1월부터 1984년 12월 까지 심내막상 결손증환자 7례를 수술하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Anton E. Becker, et al: *Atrioventricular septal defects: What's in a name?* J. Thorac Cardiovas. Surg. 83:461, 1982.
- Bharatis, Lev M, et al: *The spectrum of Common atrioventricular orifice (Canal).* Am. Heart J. 86:553, 1973.
- Bharatis, Lev M, et al: *Surgical anatomy of the atrioventricular valve in the intermediate type of common atrioventricular orifice.* J. Thorac Cardiovasc. Surg. 79:884, 1980.
- Ebert, PA et al: *Complete atrioventricular canal malformation: further Classifications of the anatomy of the common leaflet and its relationship to the VSD in surgical correction.* Ann. Thorac. Surg. 25:134, 1978.
- Feldt, R.H. et al: *The atrioventricular Conduction System in Persistent Common Atrioventricular Canal defect. =Correlations with EKG= Circulation. Vol. XLII-437, 1970.*
- Frank, M. Midgley, et al: *Experience with Repair of complete Atrioventricular Canal.* Ann. Thorac. Surg. 30: 151, 1980.
- Goor, D.A. and Lillehei, C.W. (1975) *Atrioventricular canal malformations.* In Congenital Malformations of the Heart. P. 132. Grune & Stratton, New York.
- Hynes JK, et al: *Partial atrioventricular canal defects in adults.* Ann. J. cardiol. 47:466, 1981.
- Keith JD: *Atrial Septal defect: Ostium Secundum, Ostium Primum, and atrioventricularis Communis.* Heart disease in infancy and Childhood, 3rd Ed. P. 380. MacMillan. New York 1978.
- Levy MJ. et al: *Atrioventricular Communis. Clinical aspects and Surgical treatment.* Ann. J. Cardiol. 14:587, 1964.
- McGoon, DC et al: *The surgical treatment of endocardial cushion defects.* Surgery 46:185, 1959.
- McMullan, M.H. et al: *Surgical treatment of complete atrioventricular canal.* Surgery, 72:905, 1972.
- McMullan, M.H. et al: *Surgical treatment of partial atrioventricular canal.* Arch. Surgery 107:705, 1973.
- Piccoli, G.P. et al: *Morphology and Classification of atrioventricular defects.* British Heart Journal. 42, 621, 1979.
- Piccoli G.P. et al: *Morphology and Classification of complete atrioventricular defects.* Br. Heart J. 42:633, 1979.
- Rastelli, G.C. et al: *Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves.* Mayo. Clin. Proc. 41:296, 1966.
- Rastelli, G.C. et al: *Surgical repair of the complete form of persistent common atrioventricular canal.* J. Thorac Cardiovasc. Surg. 55:299, 1968.
- Ricardo. J. Moreno-Cabral, M.D., et al: *Double patch technique for correction of complete atrioventricular canal.* Ann. Thorac. Surg. 33:88, 1982.
- Rogen H.M. et al: *Incomplete division of atrioventricular canal with patent interatrial foramen primum. (Persistent common atrioventricular ostium): Report of five cases and review of the literature* Am. Heart J. 36:28, 1948.
- Spencer, F.C.: *Atrial septal defect, anomalous pulmonary veins, and atrioventricular canal,* Surg. of the Chest, 4th Ed. P. 1011. Saunders, Philadelphia, 1983.
- Stewart, S. et al: *Complete endocardial cushion defect.* J. Thorac. Cardiovas. Surg. 78:914, 1979.
- Stuer M. et al: *Determinants of early and late result of repair of atrioventricular septal (canal) defects.* J. Thorac Cardiovasc. Surg. 84:523, 1982.
- Thiene G. et al: *Surgical anatomy and pathology of the conduction tissues in atrioventricular defects.* J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 82:928, 1981.
- Ugarte M. et al: *Endocardial cushion defects: an anatomical study of 54 specimens.* Br. Heart. J. 38:674, 1976.
- Van Mierop LHS et al: *The anatomy and embryology of Endocardial Cushion defects.* J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 43:71-83, 1962.

26. Van Mierop LHS et al: *The management of the cleft mitral valve in endocardial cushion defects. Ann. Thorac. Surg.* 2:416-423, 1966.
 27. Wakai CS. et al: *Developmental and pathologic considerations in persistent common atrioventricular canal, Porc. staff. meet. mayo clin.* 31:487, 1956.
 28. Watkins, et al: *Experiences with surgical repair of atrial septal defects. J. Thorac Cardiovasc Surg.* 30:469, 1955.
 29. 이영균외 : 개심술에 관한 연구, 834 예 분석 대한 흉부외과 학회지, 12:435, 1979.
 30. 조재일, 서경필 : 심내막상 결손증에 대한 임상 고찰 대한 흉부외과 학회지, 17:657, 1984.
-