

## 부분심내막상 결손증의 교정수술

— 치험 3례 —

김 영 호\* · 김 공 수\*

— Abstract —

### Surgical Repair of Partial Atrioventricular Canal Defect

Young Ho, Kim, M.D.\* and Kong Soo, Kim, M.D.\*

The partial A-V canal defect consist of ostium primum type atrial septal defect with a cleft mitral anterior leaflet. The clinical findings depend upon the site and size of the left-to-right shunt, the degree of A-V valvular regurgitation, and the degree of resultant pulmonary artery hypertension.

We experienced 3 cases of similar condition.

The data were as follow:

1. Chest P-A showed increased pulmonary vascularity and moderate cardiomegaly with left atrial enlargement.
2. E.K.G. showed left axis deviation, left atrial enlargement, and left ventricular hypertrophy.
3. Right heart catheterization showed significant O2 step up of SVC-RA and left-to-right shunt.
4. Left ventriculogram showed mitral regurgitation and filling of both atrium.

Operative findings were as follow:

1. Primum type atrial septal defect (2×2 cm).
2. Cleft in the anterior leaflet of the mitral valve.
3. No evidence of ventricular septal defect and tricuspid anomaly.

Through a right atriotomy with moderate hypothermia, the mitral cleft was approximated with interrupted sutures. The interatrial communication was closed by a patch of Dacron/pericardium. The patch was attached to junction of the mitral and tricuspid valves along the crest of the ventricular septum using interrupted sutures and the other site using continuous sutures.

Postoperative course was uneventful and discharged in good general condition except postoperative bleeding in case 3.

### 서 론

심방중격 결손증은 전체 선천성 심장질환의 10~15%로서 일차공 심방중격 결손증은 전체 심방중격 결손증의 10% 정도로 심방 및 심실중격의 발육부진에 의한 심내

막상 결손에 기인한다.

일차공 심방중격 결손에 대해서는 1840년 Peacock가 처음 보고한 이래 승모판 열구를 동반한 부분 심내막상 결손증이 수백례가 보고되고 있다.

1955년 Lillehei가 처음으로 성공적인 부분 심내막상 결손증을 수술한 이후 혈류학적 특성이 밝혀지게 되었다.

저자는 최근 임상적으로 보기드문 일차공 심방중격 결

\* 전북대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chonbuk National University

손증과 승모판 열구를 동반한 부분 심내막상결손증을 3례 치험하여 양호한 결과 이었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

### 증례 1 :

12세 여아로 약 4년전부터 나타난 잦은 피로감과 운동시 호흡곤란을 주소로 입원하였다.

가족력은 특별한 소견은 없었고 기왕력상 잦은 상기도 감염을 호소하였다.

입원 8개월전부터 운동시 호흡곤란이 더욱 심하여 타 병원을 거쳐 내원하였으며 청색증이나 squatting 자세 등의 증후는 없었다.

내원당시 이학적 소견상 신체발육 및 영양상태는 양호하였으며 청색증 및 경부정맥의 확장은 없었고 좌측 전흉벽은 약간 돌출되어 있었다. 청진상 호흡음은 정상 이었고 심음은 규칙적이고 흉골 좌연 상부에서 정도 3/6의 수축기잡음을 들을 수 있었고 제 2 폐동맥음은 증가되고 고정 분리되었다. 그의 복수, 간장 비대 및 사지부종 소견은 없었다.

내원 당시 검사 소견으로는 혈색소 13.8 gm%, 혈구 용적 40%, 적혈구 443 만/mm<sup>3</sup>, 백혈구 9600/mm<sup>3</sup> (seg. N 59%, lymp. 29%)이었다. 간기능 및 신기



Fig. 1. Preoperative Chest P-A

능 검사와 류마티스 검사는 별다른 소견이 없었고 출혈 시간, 혈액응고시간 및 prothrombin 시간은 모두 정상 범위이었다.

흉부단순촬영소견으로는 CT비율은 60%로 중등도의 심비대가 있었고 우심방 비대와 폐동맥 음영의 돌출 및 폐혈관 음영의 증가가 있었다 (Fig. 1).

심전도 소견상 좌측편위 좌심방 및 우심방 확장, 좌심실 비대를 보였다.

폐기능 검사상 폐활량은 추정 정상치의 80% 이었고 강제 호기량 1초치는 62%, 최대 자발적 환기량은 81% 등을 보였다.

우측 대퇴정맥을 통한 심도자 검사는 심도자가 우심방에서 심방중격결손을 통하여 좌심방 및 좌심실로 삽입이 가능하였다. 상공정맥의 산소 포화도는 69%, 하공정맥 77%, 우심방 89%, 우심실 88%, 폐동맥 88% 등으로 상하공 정맥과 우심방 사이에서 현저한 산소 포화도의 상승을 보였으며  $Q_p/Q_s = 2.08$ 로 상당한 폐혈류량의 증가를 보였다. 심장내압은 각각 부위에서 비교적 정상 범위를 유지하였다.

이상과 같은 임상소견 및 검사소견으로 심방중격결손증으로 생각하고 개심술을 시행하였다.

수술은 전신 마취하에 경중선 흉골절개를 실시한 후 중등도 저체온법과 국소냉각을 병행한 체외순환하에서 시행하였으며 우심방 절개를 통하여 2×2 cm 크기의 일차공형 및 이차공형 심방중격결손이 2개 존재하였고 승모판의 전첨에 1 cm 정도의 열구 (cleft)을 볼 수 있었다. 그의 심실중격결손이나 삼첨판막의 열구등은 없었다.

승모판전첨의 열구는 ethibond를 이용하여 3회의 단순봉합을 실시하였고 2개의 심방중격결손은 그 사이의 심방중격을 절제한 후 5×5 cm의 Dacron patch를 이용하여 승모판 부위에서는 승모판과 평행하게 단순봉합하고 나머지 부위에서는 연속으로 봉합하였다.

술후 환자는 Bennet MA-2 volume ventilator 에 의한 기계 보조호흡을 4시간 실시하였으며 혈압 상승제나 이뇨제등의 사용없이 혈압 및 소변량등 신체 상태는 정상범위를 유지하였다.

환자는 술후 14일째 특별한 합병증없이 퇴원하였으며 퇴원당시 흉부단순촬영소견상 폐혈관 음영 및 심비대감소 소견을 보였다.

### 증례 2 :

10세 여아로 약 3년간의 운동시 호흡곤란을 주소로

입원하였다.

가족력은 특별한 소견은 없었으며 기왕력상 빈번한 상기도 감염 및 차가운 날씨때에는 청색증을 호소하였다.

입원 3개월전부터 증상은 더욱 심하여졌으며 학교신체검사에서 심질환이 있음을 알고 내원하였다.

내원당시 이학적 소견상 신체발육 및 영양상태는 양호하였고 청색증 및 경부정맥의 확장은 없었고 양측 흉벽은 정상이었다. 흉부 청진상 폐울혈소견 및 수포음은 들을 수 없었고 규칙적인 심음과 함께 흉골좌연상부에서 정도 4/6의 수축기 잡음과 심첨부에서 정도 3/6의 수축기 잡음 및 낮은 이완기 잡음이 청진되었다. 복부소견상 복수 및 간장비대소견은 없었고 사지부종도 없었다.

내원당시 검사소견으로는 혈색소 13 gm%, 혈구용적 39.1%, 적혈구 490 만/mm<sup>3</sup>, 백혈구 7800/mm<sup>3</sup>(seg. N 37%, lymf. 55%)이었다. 간기능 및 신기능 검사는 양성을 보였다. 출혈시간, 혈액응고시간, prothrombin time 등 모두 정상이었다.

흉부단순촬영소견상 CT비율은 52%로 약간의 심비대를 보였고 폐동맥음영의 돌출 및 폐혈관음영의 증가가 있었다 (Fig. 2).

심전도 소견상 좌측편위 및 좌심방확장과 좌심실비대를 보였다.

폐기능 검사상 폐활량은 추정 정상치의 75%였고 강

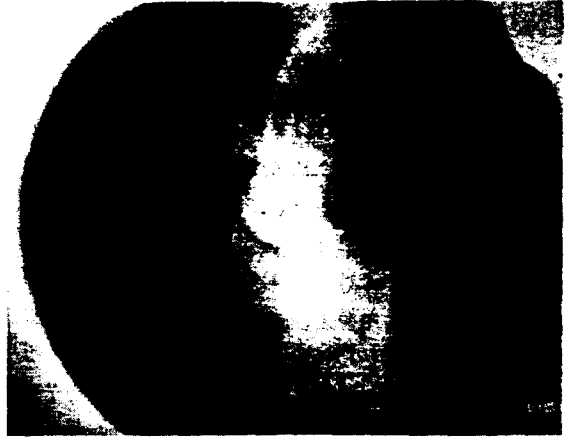


Fig. III. Preoperative LV-gram

제 호기량 1초치는 70%, 최대 자발적 환기량은 72%을 보였다.

우측 대퇴정맥을 통한 심도자 검사상 심도자는 우심방에서 심방중격결손을 통하여 좌심방 및 좌심실로 삽입이 가능하였다. 상공정맥의 산소 포화도는 70%, 하공정맥 71%, 우심방 81%, 우심실 82%, 폐동맥 82%로서 상하공정맥과 우심방 사이에 현저한 산소 포화도의 상승이 있었고  $Q_p/Q_s = 2.5$ 로 상당한 폐혈류량의 증가를 보였다.

우측 대퇴동맥을 통한 좌심실 조영술에서 수축기에 조영제가 좌심실에서 좌심방으로 역류되었고 거의 동시에 우심방까지 채워지는 것을 보였으며 심실중격 결손이나 다른 동반질환은 볼 수 없었다 (Fig. 3).

이상과 같은 임상 및 검사소견으로 부분 심내막상 결손증의 진단하에 개심술을 시행하였다.

수술은 정중선 흉골절개를 실시한 후 중등도의 저체온법에 의한 체외순환을 실시하였다. 우심방 절개를 통하여 4 x 4 cm의 일차공형 심방중격결손 및 승모판전첨에 1.5 cm 정도의 열구를 볼 수 있었다. 승모판전첨의 열구를 ethibond을 이용하여 4획의 단순봉합을 실시하였고 심방중격결손은 심낭막을 이용하여 폐쇄하였는데 자극전도장애를 피하기 위해 승모판부위에서는 단순봉합을 실시하였고 그의 부위에서는 연속봉합하였다.

술후 환자는 Bennet MA-2 volume ventilator에 의한 기계보조호흡을 7시간 시켰으며 특별한 처치없이 양호한 상태를 유지하였다.

술후 4일째부터 우측 늑막 유출액으로 인하여 수일 간에 걸쳐 수차례의 늑막천자를 시행하였으며 술후 20



Fig. II. Preoperative Chest P-A

일체 흉부단순촬영상 폐혈관 음영의 감소를 가지고 퇴원하였다.

**증례 3 :**

27 세 남자로 5 년전부터 잦은 피로감과 심한 운동시 나타나는 호흡곤란을 주소로 입원하였다.

가족력은 특별한 소견은 없었으며 기왕력상 별다른 문제없이 생활을 영위하고 있었다.

내원당시 이학적 소견상 신체발육 및 영양상태는 비교적 양호하였으며 청색증 및 경부정맥의 확장은 없었고 양측 흉벽은 정상이었다. 흉부 청진상 호흡음은 정상이었고 심음은 규칙적이고 흉골좌연 상부와 심첨부에서 정도 3/6의 수축기 잡음을 들을 수 있었다. 복부소견상 복수 및 간장비대 소견은 없었고 사지부종도 없었다.

내원당시 검사소견으로는 혈색소 14.5 gm%, 혈구용적 45%, 적혈구 537 만/mm<sup>3</sup>, 백혈구 9400/mm<sup>3</sup>(seg. N 66%, lymf. 21%, Mono. 10%)이었다. 간기능 및 신기능 검사와 류마티스검사는 별다른 소견은 없었고 출혈시간, 혈액응고시간 및 prothrombin 시간은 모두 정상범위이었다.

흉부단순촬영소견으로는 CT비율은 55%로 중등도의



**Fig. V. Preoperative LV gram**

심비대가 있었고 좌심방과 좌심실비대 및 폐혈관음영의 증가가 있었다 (Fig. 4).

심전도 소견상 좌측편위, 양심실비대 및 불완전 좌각 전도차단을 보였다.

우측 대퇴정맥을 통한 심도자검사는 심도자가 우심방에서 심방중격결손을 통하여 좌심방 및 좌심실로 삽입이 가능하였다. 상공정맥의 산소 포화도는 76%, 하공정맥 74%, 우심방 92%, 우심실 93%. 폐동맥 94% 등으로 상하공 정맥과 우심방 사이에서 현저한 산소 포화도의 상승을 보였으며  $Q_p/Q_s = 4.7$  로 상당한 폐혈류량의 증가를 보였다. 심장내압은 각각 부위에서 비교적 정상범위를 유지하였다.

우측 대퇴동맥을 통한 좌심실 조영술에서 수축기에 조영제가 좌심실에서 좌심방으로 역류되었고 거의 동시에 우심방까지 채워지는 것을 보였으며 다른 동반질환은 볼 수 없었다 (Fig. 5).

이상과 같은 임상 및 검사소견으로 부분 심내막상 결손증의 진단하에 개심술을 시행하였다.

수술은 전신마취하에 경중선 흉골절개를 시행한 후 중등도 저체온법 및 국소냉각을 병행한 체외순환하에서 시행하였으며 우심방절개를 통하여 2 x 2 cm 크기의 일차공형 심방중격결손과 0.5 x 0.5 cm 크기의 이차공형 심방중격결손이 존재하였고 승모판 전첨에 2 cm 크기의 열구를 볼 수 있었다. 승모판 전첨의 열구는 ethi-bond을 이용하여 4 鈎의 단순봉합을 실시하고 일차공형 심방중격결손은 심낭막을 이용하여 승모판 부위에서는 단순봉합을 나머지 부위에서는 연속으로 봉합하여 자극 전도장애를 피하였으며 이차공형 심방중격결손은 단순봉합을 실시하였다.



**Fig. IV. Preoperative Chest P-A**

술후 환자는 Beenet MA-2 volume ventilator 에 의한 기계 보조호흡을 심한 심폐부전으로 인하여 7일 간 실시하였으며 술후 12시간만에 cardiac tamponade 에 의한 일시적인 심정지가 출현하여 심장소생술을 시행한 후 재수술을 실시하였다. 재수술시 우관상동맥 출구에서 출혈을 보여 출혈부위의 봉합을 실시하였다.

환자는 50일만에 매우 양호한 상태로 퇴원하였으며 퇴원당시 흉부단순촬영 소견상 폐혈관 음영의 현저한 감소를 보였다.

## 고 안

심장은 발생학적 견지에서 볼 때 심실중격은 심첨부에서 위로 향하게 되고 심방중격은 심저부에서 아래로 향하면서 심장을 좌우 양측으로 구분하게 된다.

이들 심방실중격 (atrioventricular septum)은 방실상 (atrioventricular cushion)이라고 불리우는 방실관 (atrioventricular canal)에서 모두 융합하게 되어 총 방실관 (common A-V canal)을 형성하게 되며 더욱 발육함에 따라 좌우 방실관으로 분리되어 각각의 방실판막을 형성하게 된다.

이러한 과정은 태생 4~7주에 일어나게 되는데 이때 심방중격이 방실상과 융합하지 않게 되는 경우 일차공 심방중격결손을 형성하게 되고 더불어 승모판막 및 삼첨판막의 기형을 동반하게 되어 부분 심내막상 결손증 (partial endocardial cushion defect)을 이룬다. 또한 방실중격이 모두 방실상과 융합하지 않는 경우 심실중격결손을 동반하게 되어 완전 심내막상 결손 (complete endocardial cushion defect)을 형성한다<sup>1,2)</sup>.

1950년대 Edward는 심실중격결손의 유무 및 정도에 따라 3가지 형태의 A-V canal defect 을 구분하였으며<sup>3,4)</sup> 현재까지도 보편적으로 쓰이고 있다.

1. Complete A-V canal defect : 심방중격결손증, 심실중격결손증이 큰 경우, 총방실관이 분리되지 않고 하나로 형성된 경우.

2. Intermediate or transitiond A-V canal defect : 심방중격결손증, 심실중격결손증이 작은 경우, 총방실관이 분리되어 있는 경우.

3. Partial A-V canal defect : 일차공 심방중격결손증, 승모판막의 열구.

Watkins<sup>5)</sup>는 이러한 결손들이 발생학적으로 심내막에서 유래된 것이므로 심내막상 결손증 (Endocardial cushion defect)라고 하였다.

Rastelli 등은 완전 심내막상 결손증을 총방실 판막 (common A-V valve)의 전측총판 (anterior common leaflet)의 형태에 따라 3가지 형으로 분류하였다<sup>6)</sup>.

Type A : 전측총판편이 승모판 부분과 삼첨판 부분으로 분리되고 chorda에 의해서 심실중격 결손의 상부경계부위에 부착되어 있는 경우.

Type B : 전측총판편이 일부만이 분리되고 우심실의 비정상적인 유두근 (papillary muscle)에 부착되어 있는 경우.

Type C : 전측총판편이 분리되어 있지 않고 심실중격결손 상부나 유두근에 부착없이 "floating" 되어 있는 경우등이 다 약 80% 정도는 Type A에 속하며 흔히 폐동맥협착이 동반되는 Type C에서 전측총판편이 "free floating" 형태를 취하는 대신 후측 총판편은 일부 분리되어 있고 chorda에 부착되어 "bridging" 되어 있는 경우가 많다<sup>7,8,9)</sup>.

심내막 결손증의 임상적 발현은 Lt-to-Rt Shunt 의 정도, 승모판막 부전증의 정도 및 폐동맥의 고혈압 정도에 따라 의존된다. 승모판 부전이 없고 유년기에는 비교적 증상을 보이지 않는 이차공 심방중격결손증과는 달리 일차공 심방중격결손증은 어릴적부터 운동시 호흡곤란, 약간의 청색증, 상기도 감염 및 발육저하등의 증상을 보이게 되고 승모판부전이 동반되는 경우 그 예후는 더욱 나빠지게 되어 심비대, 심부전증, 폐동맥, 고혈압등을 동반하게 된다.

일차공 심방중격결손증의 발생빈도는 Keith<sup>10)</sup>은 전체 심방중격결손증의 12%로 보고하였고, 국내에서는 이<sup>11)</sup> 등은 12%, 기<sup>12)</sup> 등은 8%라고 보고하였다.

심내막상결손증의 진단방법으로 심전도검사, 심도자 및 심혈관조영술, 초음파검사등이 이용되며 특히 좌심실 조영술시 좌심실 유출부의 협착 및 신장으로 인하여 "Goose-Neck configuration"을 보이는 경우 진단에 도움을 준다.

동반되는 심장질환으로는 부분 심내막상 결손증에서는 이차공 심방중격결손증, 좌측상공정맥, 심실중격결손증, 대동맥협착증, Double-orifice mitral valves 등이 잘 동반되고<sup>15,16,17)</sup> 완전 심내막상 결손증에서는 동맥관 개존증, 폐동맥 협착증, 대동맥판막협착증, 좌측상공정맥, DORV, 이차공 심방중격결손증등이 잘 동반된다<sup>16,18)</sup>.

부분 심내막상 결손증의 수술은 승모판열구를 수화 단 순봉합하고 심방중격결손부위를 심낭막이나 인조 patch 을 이용하여 심장의 자극전도 차단되지 않게 봉합하는 것으로 비교적 수술성적이 양호하나 완전 심내막상 결손

증에서는 심실중격결손과 승모판 열구처치에 있어서 많은 논란이 되고 있다<sup>18-22</sup>).

술후 합병증으로는 심부정맥, 승모판 부전증, 완전 방실전도차단등이 올 수 있으며<sup>23,24</sup> 간혹 심첨부에서의 수축기 잡음은 비정상적 형태의 좌심실 유출부를 통한 혈류의 소용돌이에 의한 것으로 볼 수 있다.

## 결 론

전북의대 흉부외과학교실에서는 최근 일차공 심방중격 결손증과 승모판 열구를 동반한 부분심내막상 결손증을 3례 치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- Gibbon HJ, et al: *Surgery of the Chest*. WB Saunder Co. 1051p, 1983.
- Nadas EM and Flyer CW: *Pediatric Cardiology*, WB Saunder Co.
- Rogers HM, Edwards JE: *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* 36:28, 1948.
- Wakai CS, Edwards JE: *Pathologic study of persistent common atrioventricular canal*. *Am. Heart J.* 56:779, 1985.
- Watkins, Elton, Jr. and Gross RE: *Experiences with surgical repair of atrial septal defects*. *J. Thoracic Surg* 30:469-491, 1955.
- Rastelli GC, Kirklin JW, Titus JL: *Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves*. *Mayo Clin Proc* 41:296, 1966.
- Ebert PA, Goor DA: *Complete atrioventricular canal malformation: further clarification of the anatomy of the common leaflet and its relationship to the VSD in surgical correction*. *Ann Thorac Surg* 25:134, 1978.
- Rastelli GL, Ongley PA, Kirklin JW, et al: *Surgical repair of the complete form of persistent common atrioventricular canal*. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 55:299, 1968.
- Ugarte M, Enriquez de Salamanca F, Quero M: *Endocardial cushion defects: an anatomical study of 54 specimens*. *Br Heart J*. 38:674, 1976.
- Keith JD, Rowe RD, and Vlad P: *Heart disease in infancy and childhood*. New York MacMillan Co. 1958.
- 이영균, 채 현, 홍창의, 이영우, 김광우, 한만청, 김상인 : 개심술에 대한 연구 ; 834 예 분석 (1959 - 1979. 10 월 말). *대한흉부의과학회지* 12:435, 1979
- 기노석, 문병탁, 박병순, 조인택, 민용일, 김상형, 이동준 : 부분심내막상 결손증 치험 1례, *대한흉부외과학회지* 17:244-249, 1984
- Toscano-Barbosa E, Brandenburg RO, and Burchell HB: *Electrocardiographic studies of cases with intracardiac malformations of the atrioventricular canal*. *Mayo Clin Proc* 31:513, 1956.
- Bloom KR, Freedom RM, Williams CM, Lucas RV, and Rowe RD: *Echocardiographic recognition of atrioventricular valve stenosis associated with endocardial cushion defect: Pathologic and surgical correlates*. *Am J. Cardiol* 44:1326, 1979.
- McMullan MH, McGoon DC, Wallace RB, et al: *Surgical treatment of partial atrioventricular canal*. *Arch Surg* 107:705, 1973.
- McMullan MH, Wallace RB, and McGoon DC: *Surgical treatment of complete atrioventricular canal*. *Surgery* 72:905, 1972.
- McGoon DC and Kirklin JW: *The surgical treatment of endotracheal cushion defect*. *Surgery* 46:185-196, 1959.
- Mavroudis et al: *Surgical management of complete atrioventricular canal*. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 83:670-679, 1982.
- Alvin J. Chin, John F Keane et al: *Repair of complete common atrioventricular canal in infancy*. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 84:437-445, 1982.
- Harvey W Bender, John W. Hammon et al: *Repair of atrioventricular canal malformation in the first year of life*. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 84:515-522, 1982.
- Pietro A Abbruzzese, Joanie Livermore BS et al: *Mitral repair in complete atrioventricular canal: Ease of correction in early infancy*. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 85:388-395, 1983.
- Scott Stewart, Peter Harris, and James Manning: *Complete endocardial cushion defect*. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 78:914-919, 1979.
- Braunwald NS, Morrow AG: *Incomplete persistent atrioventricular canal. Operative methods and the results of pre and postoperative hemodynamic assessments*. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 51:71-80, 1966.
- Somerville J: *Ostium primum defect. Factors causing deterioration in the natural history*. *Br Heart J*. 27:413-419, 1968.