

방실중격 결손증의 외과적 치료

오 태 윤* · 장 봉 현* · 이 종 태* · 김 규 태*

— Abstract —

Surgical Treatment of Atrioventricular Septal Defect

Tae Yoon Oh, M.D.*, Bong Hyun Chang, M.D.*, Jong Tae Lee, M.D.*
Kyu Tae Kim, M.D.*

Thirteen patients underwent repair of atrioventricular septal defect (AVSD) from January 1980 to July 1989 at Kyungpook National University Hospital. Two patients had complete AVSD (Rastelli type A) and eleven patients had partial AVSD (ostium primum atrial septal defect and cleft of anterior mitral leaflet). In all the patients of partial AVSD, atrial septal defect was closed with Dacron patch and the mitral cleft was approximated with interrupted simple sutures. In one patient of complete AVSD, one patch technique was used to close the atrial and ventricular septal defect, and in the other patient of complete AVSD, two patch technique was used. In six patients, there were associated anomalies; four had isolated ostium secundum ASD, two had patent foramen ovale.

Postoperative complete A-V block was noted in a patient of partial AVSD, but it was returned to 1st degree A-V block 30 months later and in another case of partial AVSD, severe congestive heart failure (NYHA functional class IV) due to residual mitral insufficiency was developed postoperatively, but this patient was recovered to the state of functional class I after receiving mitral valve replacement. There was one hospital death (8%) resulting from low cardiac output.

I. 서 론

방실중격 결손증(Atrioventricular septal defect)이란, 태생기 4-6주에 발생하는 심내막상의 발육부전에 기인하여 초래되는 질환으로서 방실판막의 직상 및 직하부위의 중격 조직의 결손을 특징으로 하며, 방실판막의 이상도 거의 항상 동반된다. 그 명명에 있어서는, 심내막상 결손증(Endocardial cushion defect), 공통 방실관(Common atrioventricular canal), 지속성

방실관 이형성증(Persistent atrioventricular canal malformation) 등의 발생학적인 이름들이 주로 사용되어왔으나, 1982년 Becker와 Anderson 등¹⁾이 병리 형태학적인 연구 결과, 질환의 형태를 정확하게 묘사하고 외과적 해부를 이해하는데 도움이 되는 방실중격 결손증이라 부를 것을 제안한 이래 현재 널리 수용되고 있다.

1954년 Lillehei 등²⁾이 cross-circulation법을 사용하여 최초로 완전 방실중격 결손의 외과적 교정에 성공한 이래, 이 질환에 대한 외과적 치료법의 개선과 수술성적의 현저한 향상이 이루어져 왔다.

부분 방실중격 결손증은 일차공 심방중격 결손과 방실판막 직하부위의 기저부 심실중격 결손(scooped

* 경북대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Kyungpook National University
1990년 2월 1일 접수

out area)을 동반하나, 좌우로 구분이 되는 방실판막이 결손 부위의 심실중격 용기부(crest)에 부착되므로 심실간 단락은 없는 형이며, 승모판 전엽의 귀열(cleft)을 거의 대부분 동반한다. 완전 방실파중격 결손증은 일차공 심방중격 결손, 심실중격 결손외에 좌우 방실판막의 구분이 안되는 공통 방실판막으로 구성된 경우이다. 부분형과 완전형사이의 형태를 중간형이라고 하는데 다양하게 나타날 수 있다.

방실파중격 결손증의 외과적 치료는, 이 질환에서의 방실파결절과 심장내 전도 체계의 비정상적 위치로 인하여 초기에는 많은 예에서 술후 완전 방실파차단 등의 합병증이 보고되었으나, 현재는 심방내 전도 체계의 해부학적 구조가 밝혀짐으로써 술후 부정맥의 발생빈도는 현저히 감소하였다. 그러나 술후 장기 성적에 가장 큰 영향을 미치는 요소인, 잔존 폐쇄부전의 문제를 일으킬 수 있는 승모판에 대한 치료는 여러가지 외과적 교정방법의 시도에도 불구하고 만족할만한 결과를 얻지 못하고 있는 실정이다.

경북대학교병원 흉부외과학교실에서는 1980년부터 1989년까지 15예의 방실파중격 결손증을 외과적으로 치료하였는데, 이들중 기록이 분실된 2예를 제외한 13예에 대하여 임상적 소견과 수술성적을 관찰하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 대상 및 방법

전체 13예의 환자 가운데 남자가 4예, 여자가 9예였다. 수술 당시의 평균연령은 13세(3세-25세)이었고, 평균체중은 28.1 kg(10 kg-54 kg)이었다. 평균 추적기간은 21개월(3개월-48개월)이었다.

대상 환자들의 질환 분류는 심초음파 및 심혈관조영상의 소견과 수술소견에 의해 Edward 등³⁾과 Campbell 등⁴⁾이 주장한 부분형, 중간형 및 완전형의 3가지로 분류하고, 완전형은 다시 Rastelli 등⁵⁾의 분류 방법에 따라 A, B, C의 3가지 형으로 구분하였다. 이차공 심방중격 결손에 승모판의 귀열이 있었던 예들과 심실중격의 기저부 결손(scooped out area)이 동반되지 않고 일차공 결손만 있는 예들은 제외하였다. 이와 같은 분류법에 따랐을 때 11예가 부분 방실파중격 결손증이었고, 완전 방실파중격 결손증 환자는 2예 있었는데 이들은 모두 Rastelli A형에 속하였다. 완전 방실파중격 결손증 환자중 1예(Case I)는 이학적 검사소견 및 염색체 검사상 Down씨 증후군으로 나타났다(Table

1).

술후 잔존하는 승모판 폐쇄부전의 유무와 정도를 판단하는 방법으로는 청진상 수축기 심잡음 정도, 심초음파검사, 좌심실조영술 등이 있으나 충분한 술후 검사가 이루어지지 않아 주로 마지막 추적시의 청진소견을 참고로 하였다.

이상의 환자들에 대한 술전 임상소견(증상, 심흉비, NYHA 기능분류, 심전도 및 이면도 심초음파소견, 심도자 및 심혈관 조영소견), 수술방법, 동반 심기형, 술후 합병증 및 잔존 승모판폐쇄부전 정도 등을 분석하였다.

Table 1. Preoperative clinical data.

Case	Type	Associated anomaly	Age (year)	Sex	BW (kg)
I	C-AVSD*		3	F	12
II	“ #	PFO	14	F	28
III	P-AVSD	2° ASD	25	F	42
IV	“	2° ASD	3	F	10
V	“	PFO	21	M	54
VI	“		13	F	34
VII	“	2° ASD	16	F	40
VIII	“		10	M	28
IX	“		9	F	17
X	“	2° ASD	11	M	22
X I	“	2° ASD	5	F	20
X II	“		24	F	33
X III	“		12	M	25

Legend: C-AVSD; Complete atrioventricular septal defect
 P-AVSD; Partial atrioventricular septal defect
 PFO; Patent foramen ovale
 2° ASD; Ostium secundum atrial septal defect
 BW; Body weight
 * ; Rastelli type A, Down's syndrome
 # ; Rastelli type A

III. 결 과

13예 전예의 환자에서 증상을 보였는데, 운동시 호흡곤란이 가장 많고 잦은 호흡기 감염, 심계항진, 발육 부진, 쇠약감 등의 순서를 보이고 있다(Table 2).

술전 청진소견상, 승모판 폐쇄부전에 기인하는 심첨부의 수축기 심잡음은 전예에서 청취되었는데, 그 정도는 Levin 분류 2등도가 3예, 3등도가 6예, 4등도

Table 2. Symptoms.

	C-AVSD (n=2)	P-AVSD (n=11)	Total	Percent (n=13)
Dyspnea on exertion	2	8	10	76
Frequent respiratory illness	1	7	8	61
Easy fatigability		1	1	7
Growth retardation		5	5	38
Mental retardation	1		1	7
Cyanosis at rest				
" at exercise		1	1	7
Palpitation		6	6	46

Legend: C-AVSD; Complete atrioventricular septal defect
P-AVSD; Partial atrioventricular septal defect

가 3예 그리고 5등도가 1예 있었다. 단순흉부x-선 소견상 술전 심흉부는 평균 62% (55%–73%)로 증가되어 있었다. 술전 NYHA 기능분류상 III등도가 2예 그리고 IV등도가 1예 있었다(Table 3).

술전 심전도검사상에서는 주로 제1도 방실차단(1° AV Block), 좌측전위(LAD), 불완전우각차단(ICR-BBB)의 소견을 보였고, 이면도 심초음파검사상에서는 일차공 심방중격 결손, 승모판 전엽의 귀열, 승모판 폐쇄부전(Grade II-IV), 우심실 용적과부하, 역력성 중격운동(paradoxical septal motion) 등의 소견을 보였다(Table 4).

술전 우심도자검사소견상 폐혈류량의 저명한 증가

를 보여 Qp/Qs는 1.1에서 11까지 평균 4.2였고, 수축기 주폐동맥압은 16 mmHg에서 91 mmHg의 분포를 보였고 평균치는 38 mmHg였다. Rp/Rs는 0.01에서 0.15까지였으며, 평균 0.06으로 전예에서 특기할만한 폐저항의 증가소견은 볼 수 없었다. 술전 좌심실조영술에 의한 승모판 폐쇄부전의 소견은 13예 전예에서 볼 수 있었고, 폐쇄부전의 정도는 1등도 4예, 2등도 4예, 3등도 4예 그리고 4등도 1예의 소견을 보였다(Table 5).

수술방법에 있어서는 중등도 저체온을 유지하는 체외순환하 개심술을 시행하였는데, 부분 방실중격결손증 환자 11예는 전예에서 보철포면(Dacron patch)으

Table 3. Comparison of NYHA functional class, cardiothoracic ratio (CTR) and apical systolic murmur between preoperative and postoperative states.

Case	Functional class		CTR (%)		Murmur (Levin class)	
	Pre-op	Post-op	Pre-op	Post-op	Pre-op	Post-op
I	II	I	57	54	2/6	0/6
II	III	II	71	58	4/6	2/6
III	III	II	65	59	2/6	2/6
IV	II	I	65	60	4/6	0/6
V	I	I	59	52	3/6	0/6
VI	III	I	62	55	3/6	2/6
VII	II	I	63	58	2/6	0/6
VIII	I	I	55	53	3/6	1/6
IX	III	II	59	56	4/6	2/6
X	III	II	62	59	3/6	2/6
X I	III	I	59	57	3/6	0/6
X II	IV	—	73	—	3/6	—
X III	II	I	70	62	5/6	0/6

Table 4. Preoperative Findings of Electrocardiography and 2D-echocardiography.

Case	ECG	2D-Echo
I	1° AV Block, NAD, ICRBBB	AVSD
II	1° AV Block, LAD, BVH	1° ASD, AV canal VSD, Gr. II MR
III	1° AV Block, LAD, ICRBBB	Paradoxical septal motion, RV overload
IV		
V	1° AV Block, LAD, ICRBBB	Paradoxical septal motion
VI	LAD	
VII	1° AV Block, LAD	
VIII	1° AV Block, LAD, ICRBBB	
IX	1° AV Block, CRBBB	1° ASD, cleft of AML
X	1° AV Block, LAD	1° & 2° ASD, cleft of AML, Gr. II MR
X I	1° AV Block, LAD, ICRBBB	1° ASD, cleft of AML, Gr. II MR
X II	Frequent PAC'S, BVH	1° ASD, cleft of AML, Gr. II MR
X III	1° AV Block, LVH	Prolapse of AML, Gr. III-IV MR

Legend: AVSD: Atrioventricular septal defect
 AV: Atrioventricular
 LAD: Left axis deviation
 NAD: Normal axis deviation
 ICRBBB: Incomplete right bundle branch block
 PAC: Premature atrial contraction

BVH: Biventricular hypertrophy
 LVH: Left ventricular hypertrophy
 MR: Mitral regurgitation
 RV: Right ventricle
 AML: Anterior mitral leaflet
 Gr.: Grade

Table 5. Preoperative data of cardiac catheterization and angiography.

Case	MPA systolic pressure(mm Hg)	Qp/Qs	Rp/Rs	MR grade (Seller's grade)
I	34	1.1	0.1	II
II	91	11.0	0.07	III
III	44	5.3	0.05	III
IV	63	2.3	0.18	I
V	28	3.0	0.03	I
VI	28	2.9	0.06	II
VII	38	5.0	0.03	I
VIII	32	3.0	0.05	III
IX	19	6.0	0.02	II
X	32	9.0	0.01	III
X I	16	2.0	0.01	II
X II	60	3.1	0.15	I
X III	16	1.2	0.07	IV

Legend: MPA; Main pulmonary artery
 MR; Mitral regurgitation

로 일차공 심방중격 결손을 전도 체계를 다치지 않게 봉합하였으며, 승모판 전엽의 귀열은 5-0 Prolene 혹은 5-0 Ethibond로 단순단절봉합하여 교정하였다. 완전 방실중격 결손증 환자 2예에서는 심방 및

심실중격 결손을 막아주기 위하여 1예에서는 한개의 보철포편(one patch)을, 다른 1예에서는 두개의 보철포편(two patch)을 이용하였고, 승모판 전엽의 귀열은 역시 단순단절봉합 하였다. 일차공 심방중격 결손을 보철포편을 사용하여 봉합할 경우 방실결절과 전도 체계를 다치지 않게 하기 위하여 봉합선을 달리할 수가 있고, 이에 따라 관상정맥동이 좌심방 또는 우심방으로 서로 다르게 유입될 수가 있다. 저자들의 경우에는 부분 방실중격 결손증 11예중 8예는 관상정맥동이 우심방으로, 3예는 좌심방으로 유입되도록 봉합선이 이루어졌다. 완전 방실중격 결손증 2예에서는 관상정맥동이 좌심방 및 우심방으로 각각 1예씩 유입되게 봉합하였다.

수술장에서 확인된 동반 심기형으로는 일차공 심방중격 결손증이 5예로 가장 많았고, 개방성 난원공이 2예 있었다 (Table 1).

술후 합병증으로는 완전 방실차단이 1예 (Case IV) 가 있었으나 심박동기의 사용없이 술후 30개월에 제1도 방실차단의 소견으로 회복되었다. 그리고 부분 방실중격 결손증이었던 12세 남자 환자 1예 (Case X III) 에서는, 좌심실 조영상 술전 승모판 폐쇄부전의 정도는 4등도, NYHA 기능분류는 II 등도였는데 개입술 후 잔존하는 승모판 폐쇄부전으로 심한 울혈성 심부전

(NYHA 기능분류 IV등도)이 초래되어, 술후 3개월에 다시 인공판막치환술을 시행받았었고 그후 순조롭게 회복하여 현재까지 심잡음 없이 NYHA 기능분류 I등도로 잘 지내고 있다. 술후 사망에는 1예가 있었는데, 23세 여자환자(Case X II)로서 술전 심흉비 73%, NYHA 기능분류 IV등도로 술전에 심한 울혈성 심부전의 소견을 보였었다. 수술장에서 저심박출로 인공심폐기 제거가 안되어 사망하였다(Table 6).

Table 6. Complications.

Case	Complication
I	Empyema, sepsis
II	Wound disruption
III	
IV	Complete heart block
V	Coronary sinus rhythm, junctional rhythm
VI	
VII	Pressure sore
VIII	Wound disruption
IX	Postpericardiectomy syndrome
X	Infective endocarditis
X I	PVC's
X II	Low cardiac output*
X III	Congestive heart failure (NYHA functional class IV)

Legend: PVC; Premature ventricular contraction
* ; Expired

술후 NYHA 기능분류에서는 I 등도가 7예, II 등도 4예 그리고 IV 등도 1예로 술전에 비하여 뚜렷한 호전이 있음을 볼 수 있었고, 또한 IV 등도 1예는 전술한 바와 같이 인공판막치환술후 다시 I 등도로 호전되었다. 술후 잔존하는 승모판 폐쇄부전의 평가에서는, 심첨부의 수축기 심잡음을 참고로 하였을 때, 완전히 잡음이 없어진 경우가 6예(50%) 있었고, 6예에서는 Levin 분류 2등도의 심잡음이 남아 있었는데 이들의 NYHA 기능분류는 I 등도가 2예, II 등도가 4예로서 전술한 추적기간동안 일상생활에 별다른 장애없이 잘 지내고 있었다(Table 3).

IV. 고 찰

발생학적으로 방실중격 결손증은 태생기 4-6주에 심내막상의 생성부전, 심내막상의 주형(molding) 부

전 및 하방이동 등으로 인하여 정상 심방중격이 심내막상과 융합하지 못하게되어 결과적으로 심방간 단락이 생기고 경우에 따라서는 좌심실 유출로 협착을 초래할 수 있고, 또한 기저부 심실중격의 성장부전, 심내막상의 심실중격에의 융합부전으로 방실중격 및 좌우 방실판막의 이상을 가져오으로써 다양한 심기형을 일으킬 수 있는 복잡 심기형중의 하나이다⁶⁾.

이 질환의 명명에 있어서도 심내막상 결손증, 지속성 방실관 이형성증, 지속성 공통 방실관 등의 발생학적 이름 외에 방실 결손증(Atrioventricular defect) 등의 포괄적인 용어로 다양하게 불리어져 왔으나, 1982년 Becker와 Anderson¹⁾의 보고 이후 방실중격 결손증으로 보편적으로 명명되고 있다.

이 질환의 분류에 있어서는 1940년대에 Edwards 등⁷⁾과, Campbell 등⁴⁾의 보고가 있는 이후 일반적으로 부분형, 중간형, 완전형으로 나누고 있는데, 완전형은 전방 공통판막의 형태에 따라 다시 Rastelli type A, B, C로 분류되고 있다⁵⁾. 부분형은 일차공 심방중격 결손과 기저부 심실중격 결손(scooped out area)을 동반하지만 좌우로 명확히 구분된 방실판막이 결손부위의 심실중격 융기부(crest)에 부착되므로 심실간 단락은 없는 형이며, 좌측 방실판막의 귀열을 거의 대부분 동반한다. 1968년 Goor⁸⁾은 승모판 전엽의 귀열이 없는 일차공 심방중격 결손증을 보고한 바 있으나 아주 희귀한 것으로 되어 있다. 완전형 방실중격 결손증은 일차공 심방중격 결손, 기저부 심실중격 결손 외에 좌우 방실판막으로 구분이 안되는 공통 방실판막으로 구성되며 심실간의 단락이 있는 경우이다. 중간형은 부분형과 완전형의 중간 형태로 다양하게 나타날 수 있다. 완전 방실중격 결손증 중 Rastelli분류 A형은 전방 공통판막이 좌(승모판 부분), 우(삼첨판 부분)로 구분되어 있고, 심실중격 결손의 융기부에 건색(chorda)에 의해 연결되어 있는 형이고(70%), B형은 전방 공통판막이 부분적으로 분리되어 있으나 우심실에서 기원하는 단일 유두근의 건색에 의해 연결되어 있는 형이고(15%), C형은 전방 공통판막이 분리되어 있지도 않고 심실중격에 연결되지도 않아 'free floating'의 형태를 보인다(15%). 저자들이 경험한 완전 방실중격 결손증 2예는 모두 Rastelli 분류 A형에 속하는 형태였다.

1978년의 Keith 등⁹⁾의 보고에 의하면, 방실중격 결손증은 전체 선천성 심기형 중의 3%를 차지하며, 전체 심방중격 결손증 환자 중 부분 방실중격 결손증 환

자가 18%, 완전 방실중격 결손증이 28%였다고 하였다. 부분 방실중격 결손증의 발생빈도는 외국 문헌의 경우 전체 심방중격 결손증의 5-12%로 보고하고 있으며¹⁰⁾, 국내의 경우 이 등¹¹⁾도 전체 심방중격 결손증의 12%로 보고하고 있다.

Abbott 등¹²⁾이 방실중격 결손증과 Down씨 증후군과의 관련을 보고한 이래 많은 연관된 보고가 있다. Edwards과 Rogers 등⁶⁾은 부분 방실중격 결손증에서 Down씨 증후군이 잘 동반된다고 하였으며 부검예에서 30%의 동반율을 보고하였다. Emanuel 등¹³⁾은 방실중격 결손증 환자 1/3에서, Keith 등⁹⁾은 완전 방실중격 결손증 환자의 37%에서 역시 Down씨 증후군이 동반되었다고 하였다. 저자들의 경우, 13예의 환자가운데 완전 방실중격 결손증 1예에서 Down씨 증후군으로 진단되었다.

방실중격 결손증의 임상소견은 방실판막의 폐쇄부전 정도와 좌우 단락의 양, 폐동맥 고혈압 및 폐혈관 저항 등의 혈류역학적 특징에 의하여 결정된다. 승모판 부전이 없고 유년기에는 비교적 증상을 보이지 않는 이차공 심방중격 결손증과는 달리 어릴적부터 운동시 호흡곤란, 잦은 호흡기감염, 발육부전 등의 증상을 보이는데, 특히 완전형의 경우는 출생 첫해부터 많은 양의 좌우 단락에 의해 심비대, 울혈성 심부전의 소견을 보이며, 심한 폐동맥 고혈압이 발생하여 폐쇄성 폐혈관 질환으로 넘어갈 수 있으므로 조기 교정의 필요성이 강조된다¹⁴⁾. 심조음과 및 심도자, 심혈관촬영으로 방실중격 결손부위의 정확한 위치와 좌우 방실판막의 해부학적 구조 및 방실중격과의 관계를 밝힘으로써 술전 확진이 가능하고, 또한 술후 사망율을 증가시키는 요소 중의 하나인 좌심실 저형성 등의 동반 유무를 밝힐 수 있다. 특히 좌심실조영상, 승모판이 비정상적으로 전하방에 치우쳐 있으므로, 이완기에 좌심실 유출로의 내경이 좁고 길게 연장되어 보이는 거위목모양의 변형(goose neck deformity)이 특징적으로 나타나고, 수축기에는 승모판 폐쇄부전으로 인한 조영제의 역류가 대부분 동반된다.

1972년 Mc Mullan 등¹⁵⁾은 부분 방실중격 결손증 환자 101예 중 40예에서 동반 심기형을 발견했는데, 그 가운데 이차공 심방중격 결손증이 20예로 가장 많고 그 다음이 폐동맥 협착, 좌측상대정맥의 순서를 보였다. 또한 Studer 등¹⁶⁾은 310예의 수술예를 분석하여 24%의 동반 심기형을 보고하였는데, 동맥관 개존증이 가장 많고 그외에 활로4징증, 좌측상대정맥 등이

있다고 하였다. 저자들의 경우에는 13예의 환자 중 이차공 심방중격 결손증이 5예, 개방성 난원공이 2예 동반되었다.

수술방법에 있어서 좌우 단락의 폐쇄는 1954년 Lillehei 등이 최초로 완전 방실중격 결손증 환자를 직접 봉합술로 성공적으로 치료한 보고도 있지만 직접봉합의 경우에는 판막의 변형을 초래할 수 있기 때문에 통상 보철포편에 의한 봉합이 보편적으로 이용되고 있다. 완전형인 경우 심실중격과 심방중격 결손을 하나의 보철포편으로 폐쇄하거나(one patch technique), 심실과 심방중격 결손을 각각 다른 보철포편으로 봉합하는 방법이 이용된다(two patch technique). 1981년 Mavroudis 등¹⁷⁾은 심실중격에는 보철포편을, 심방중격에는 용혈성 빈혈을 최소화하기 위하여 심낭막을 이용하여 폐쇄하였고, 또한 심실중격 결손의 폐쇄시 전방 공통판막에 절개를 가하여 승모판 부위와 삼첨판 부위로 분리시킨 군(절개군)과, 전방 공통판막을 절개 분리시키지 않고 보철포편을 도안하여 봉합한 군(비절개군)을 비교하였다. 비교적 나이가 든 연령층에서는 양군사이에 유의한 차이가 없었으나, 유아기에 있어서는 공통판막을 절개하여 봉합할 경우 상대적으로 많은 양의 판막조직이 소실되고, 봉합된 보철포편이 떨어질 수 있는 불리한 점이 있으므로 절개하지 않는 것이 판막기능의 보존에 더 중요하다고 하였다. 저자들의 경우에는 2예의 완전 방실중격 결손증 환자들에 대하여 1예에서는 공통 판막을 절개 후 one patch technique를, 다른 1예에서는 판막을 절개하지 않고 two patch technique를 사용하였었는데 수술성적에 있어서는 양자간에 별다른 차이점을 발견할 수 없었다.

방실판막 폐쇄부전의 교정은 방실판막의 발육부전이 없는 경우에는 단순단절봉합이 가능하고, 판막조직이 부족한 경우는 보철포편이나 심낭막을 이용하여 봉합 교정하여야 하며 그래도 여의치 않는 경우는 인공판막치환술을 시행하여야 하지만 첫 수술에서 인공판막치환술은 시행하지 않는 것이 바람직하다고 하였다. 일반적으로 완전형의 경우에 방실판막 발육부전이 심하게 나타난다. Katz 등¹⁸⁾의 판막귀결의 봉합방법에 관한 보고를 보면 봉합침 사이는 좁게 하고, 깊게 봉합하는 것이 좋으며 pledget을 사용하는 것이 좋다고 하였다. Mc Mullan 등¹⁵⁾은 방실판막의 폐쇄부전이 없는 경우에는 봉합교정할 필요는 없으며, 오히려 교정함으로써 승모판의 개구면적을 줄여 판막 협

착을 초래할 수도 있다고 하였다. 삼첨판의 귀열은 드물게 동반되며 보통 폐쇄부전을 일으키지 않으므로 교정하지 않는 것이 일반적이다. 저자들의 경우에는 술전 심혈관조영술상 전예에서 승모판 폐쇄부전이 있었고, 수술장에서도 폐쇄부전이 확인 되었으므로 전예에서 승모판 전엽의 귀열에 대해 5-0 Prolene 또는 5-0 Ethibond를 이용하여 단순단절봉합토록 하였다. 방실중격 결손증에 있어서 방실 결절은 정상과는 달리 하방으로 치우쳐져 우심방 후우벽 (posterior, right wall) 즉, 관상정맥동 개구부와 심실중격 융기부사이의 결절 삼각부위에 위치하는데, 그 곳에서 His 가이 상방으로 빠져나와 심실중격 융기부와 방실판막음이 뒤쪽에서 만나는 부위에 도달하여 심실중격 융기부를 따라가면서 좌각분지, 우각분지로 나누어진다. 따라서 심방중격의 기저부분과 연관하여 심실중격 결손의 후하방을 봉합할 때 주의하여야 한다¹⁹⁾.

수술성적은 최근으로 오면서 많은 향상을 보여 왔다. 1973년 Mc Mullan 등¹⁵⁾은 232예의 부분형 방실중격 결손증 환자에서 5.6%의 사망율을 보고하였고, 만기 사망에 가장 큰 영향을 미치는 요소는 심비대라고 하고, 심흉비 0.6이상이면 위험율이 높다고 하였다. Losay 등²⁰⁾은 사망율의 중요한 결정인자로 폐혈관의 폐쇄성질환, 완전 방실차단 등의 부정맥이라고 보고하고, 술장에서의 전도계 조직에 대한 electrophysiologic study 및 mapping의 중요성을 강조하였다. Studer 등¹⁶⁾은 사망율에 영향을 미치는 인자로 술전 방실판막의 폐쇄부전의 정도와 NYHA 기능분류를 주장하였다. 1982년 Clin 등²¹⁾은 유아기 완전 방실중격 결손증에 대한 수술사망율을 보고하였는데 1975년에서 1977년사이의 사망율 62%에서, 1978년에서 1980년사이에는 17%로 감소하였음을 보고하였으며, 승모판 폐쇄부전이 수술사망 및 술후 장기이환의 가장 중요한 원인으로 남는다고 하였다. 저자들의 경우에도 2예의 완전 방실중격 결손증에서는 술후 잔존 승모판 폐쇄부전의 소견을 볼 수 없었으나, 부분 방실중격 결손증 환자 1예에서 술후에 잔존 승모판 폐쇄부전에 따른 심한 심부전(NYHA 기능분류 IV등도)이 초래되어 3개월 후에 다시 인공판막치환술을 시행하여 호전되었고 이 환자는 현재 NYHA 기능분류 I등도의 양호한 상태로 48개월째 외래 추적 관찰하고 있다. 잔존 승모판 폐쇄부전이 이 질환의 술후 장기 수술성적에 미치는 영향을 보다 확실히 파악하기 위해서는 향후 보다 많은 수술예수와 장기간의 추적 관찰을 요하는

것으로 사료된다.

V. 결 론

경북대학교병원 흉부의과학교실에서 1980년 1월부터 1989년 7월까지 수술하였던 13예의 방실중격 결손증 환자에 대한 분석의 결과는 다음과 같다. 남자가 4예, 여자가 9예였다. 완전형 방실중격 결손증은 2예가 있었는데 모두 Rastelli A형 환자였고, 부분형 방실중격 결손증은 11예가 있었는데 모두 승모판전엽의 귀열을 동반하였다.

술전에 대부분의 환자에서 NYHA 기능분류 II-III 등도의 호흡곤란이 있었으며, 승모판 폐쇄부전에 기인하는 심첨부의 수축기 심잡음은 전예에서 Levin 분류 2등도 이상으로 청취되었다. 흉부단순촬영상 심흉비는 평균 62%였고 폐혈관음영이 증가된 소견을 보였다. 술전 심전도소견으로 제1도 방실차단, 좌축전위, 불완전우각차단 등이 있었다. 심도자소견상으로는 좌우단락의 증가소견(Qp/Qs)을 보였으나 폐혈관 저항(Rp/Rs)의 현저한 증가는 없었고, 좌심실조영상에서는 전예에서 승모판을 통한 조영제의 수축기역류 외에 특징적인 'goose neck deformity'를 보였다.

수술방법은, 부분형 방실중격 결손증에 있어서는 승모판막 귀열의 단순단절봉합, 일차용 심방중격 결손의 보철포편을 이용한 봉합술이, 2예의 완전형 방실중격 결손증에 있어서는 1예는 1개의 보철포편을, 나머지 1예에서는 2개의 보철포편을 이용하여 심방 및 심실중격 결손을 봉합하였다.

술후 합병증으로 완전 방실차단이 1예 있었으나 술후 30개월에 시행한 심전도상 제1도 방실차단으로 호전된 소견을 보였다. 그리고 승모판 귀열의 교정이 불완전하여 잔존 폐쇄부전이 심했던 환자가 1예 있었는데, 술후 3개월째 인공판막치환술로 재수술을 시행하여 호전되었다.

술후 저심박출증에 기인한 수술 사망 환자가 1예 있었는데 술전 심비대가 심했고(심흉비 73%), NYHA 기능분류상 IV등도의 심부전을 보였었다. 그외의 환자들에 대한 평균 21개월의 추적기간동안(3개월-48개월) 사망예는 없었고, NYHA 기능분류 I, II 등도의 증상호전을 보였다.

REFERENCES

1. Becker AE, Anderson RH: *Atrioventricular septal defects: What's in a name?* *J Thorac Cardiovasc Surg* 83: 461-469, 1982.
2. Lillehei CW, Cohe M, Warden HE, Varco RL: *The direct-vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross circulation: Results in 32 patients with ventricular septal defect, tetralogy of Fallot, and atrioventricular is communis defects* *Surgery* 38: 11, 1955.
3. Edwards JE: *The problem of mitral insufficiency caused by accessory chordae tendinae in persist common atrioventricular canal.* *Mayo Clin Proc* 35: 299-360, 1960.
4. Campbell M, Missen GAK: *Endocardial cushion defects: Common atrioventricular canal and ostium primum.* *Br Heart J* 19: 403-418, 1957.
5. 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: 291-308, 1966.
6. Van Mierop LHS, Alley RD, and et al: *The anatomy and embryology of endocardial cushion defects.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 43: 71-83, 1962.
7. 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.
8. Goor DA, Lillehei CW, and Edwards JE: *Further observation on the pathology of the atrioventricular canal malformation.* *Arch Surg* 97: 954, 1968.
9. Keith JD: *Atrial septal defect: Ostium Secundum, ostium primum, and atrioventricularis communis, Heart disease in infancy and childhood, 3rd eds, pp. 380-404, Mac Millan, New York, 1978.*
10. Spencer FC: *Atrial septal defect in Gibbon's Surgery of the chest, 4th ed., W.B. Saunders company, pp. 1011, 1983.*
11. 이두연, 조규선 등: 심방중격 결손증에 대한 임상적 고찰. *대한흉부외과학회지* 10: 230, 1985.
12. Abbott ME: *Atlas of Congenital Cardiac Disease. New York: The American Heart Association 1936, pp. 34-35 and 50-51*
13. Emanuel R, Nichols J, Anders JM, Moores EC, Somerville J: *Atrioventricular defects. A study of 92 families.* *Br Heart J* 30: 645-651, 1968.
14. Berger TJ, Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifice AD, Kouchoukos NT: *Primary repair of complete atrioventricular canal in patients less than 2 years old.* *Am J Cardiol* 41: 906-913, 1978.
15. Mc Mullan MH, Mc Goon DC, and et al.: *Surgical treatment of partial atrioventricular canal.* *Arch Surg* 107: 705-710, 1973.
16. Studer M, Blackstone EH, Kirklin JW, and et al.: *Determinants of early and late results of repair of atrioventricular septal (canal) defects.* 84 523-542, 1982.
17. Mavroudis C, Weinstein G, and et al.: *Surgical management of complete atrioventricular canal.* *J Throac Cardiovasc Surg* 83: 670, 1982.
18. Katz NM, Blackstone EH, Kirklin JW, and et al.: *Suture technique for atrioventricular valves.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 81: 528-536, 181.
19. Thienn G, and et al.: *Surgical anatomy and pathology of the conduction tissues in atrioventricular defects.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 82: 928, 1982.
20. Losay J and et al.: *Repair of atrial septal defect primum. (results, course, and prognosis)* *J Thorac Cardiovasc Surg* 75: 248, 1978.
21. Chin AJ, Keane JF, Norwood WI, Castaneda AR: *Repair of complete common atrioventricular canal in infancy.* *J Thorac* 84: 445, 1982.