

완전방실중격결손증의 외과적요법에 관한 임상적 고찰**

이 정 상* · 김 용 진* · 노 준 량* · 서 경 필*

— Abstract —

Clinical Results of Surgical Treatment of an Isolated Complete Atrioventricular Septal Defect

Jeong Sang Lee, M.D., Yong Jin Kim, M.D., Joon Ryang Rho, M.D., Kyung Phill Suh, M.D.*

Twenty eight patients had undergone repair of an isolated complete atrioventricular septal defect between April 1986 and September 1990 in Seoul National University Children's Hospital. The group comprised 13 male and 15 female patients.

They ranged in age from 2 months to 8 years(mean 18.6months) and in weight from 3.4kg to 23kg(mean 9.0 ± 4.6 kg). They were analysed as Rastelli type A in 17 patients, Rastelli type B in 2 patients, and Rastelli type C in 9 patients. Seven patients had concomitant Down's syndrome. All patients had large left-to-right shunt(mean pulmonary to systemic flow ratio 3.5 ± 2.2 ranging from 0.68 to 10.0) and high pulmonary systolic pressure(mean 74 ± 18.8 mmHg, ranging from 35 to 110).

In 11 patients, one patch technique was used to close the atrial and ventricular septal defect and 16 patients were undergone by two patch technique. We urgently managed only one patient by pulmonary artery banding whose anatomy was Rastelli type C and severe mitral regurgitation was identified. Postoperative complete A-V block was noted in 3 patients, two of whom were dead in operating room due to combined LVOTO and myocardial failure, and one patient with Rastelli type C was undergone by VVI type permanent pacemaker insertion 1wk later after two patch technique, but we had to manage him by modified Konno operation and total correction due to LVOTO and VSD leakage and severe mitral regurgitation 3 years later.

Another two reoperation cases due to severe mitral regurgitation after two patch technique were undergone, one of whom we managed by mitral annuloplasty 3 months later but aggravated mitral regurgitation made us to control him by MVR 3 months later. Another one case of VSD leakage and tricuspid regurgitation was managed by total correction but she died of respiratory insufficiency 14 days later.

We experienced pulmonary hypertensive crisis in 3 patients, who were dead in two cases comparing with one control case.

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Seoul National University Children's Hospital

**이 논문은 1990년도 임상연구비 보조로 이루어진 것임
1990년 12월 13일 접수

So operative mortality is 9/27(33.3%), in one patch group of 3/11(29.2%) comparing with two patch group of 6/16(37.5%).

In summary, causes of death were pump weaning failure, myocardial failure and low car-dia output syndrome and pulmonary hypertensive crisis, resp. failure, complete AV block. Mean follow up period is 15.8±10.7 months(ranging from 3months to 37 months)

서 론

비정색 심장기형중의 하나인 완전방실중격결손은 심방중격결손이나 심실중격결손과 같이 좌, 우 단락이 주된 임상적 소견이다. 이러한 선천성 결손증과는 달리 좌, 우 판막의 이상으로 신생아기나 조기 유아기에 심부전이 발현되고 폐동맥고혈압이 조기에 나타나게 되는데 이는 통상적인 좌우 단락 교정술과 다르게 높은 술후 사망과 합병증을 유발하는데 국내에서는 간헐적으로 증례보고가 몇편 발표되었을 정도이나 외국에서는 임상적 결과를 분석하여 이들에 대한 치료원칙을 부분적으로나마 제시되고 있어 국내 환자들의 임상분석이 매우 필요한 실정이었다. 이에 본 서울대학교 의과대학 흉부외과 교실에서는 이들중 동반기형이 없는 완전방실중격결손증 환자의 임상고찰을 통하여 외과적 치료방법을 분석하여 수술사망과 술전 술후 환자 관리에 적용을 제시코저 한다.

대상 및 방법

본 교실은 소아병원이 개원하던 1986년 4월 부터 1990년 9월 현재까지 총 28명의 동반기형이 없는 완전방실중격 결손증 환자를 수술하였다.

완전방실중격 결손증의 기준은 전, 후방 공통판막의 융합이 되지 않는 상태로 삼첨판막공과 승모판막공이 확실히 구분되지 않으며 심실중격 상부와 연결되지 않아 심실중격 결손에 의한 단락이 있는 경우로 하였으며 Rastelli 분류에 의해 A, B, C 3형으로 구분하였다.

술전 환자의 임상소견을 연령, 체중, NYHA 기능분류, 승모판막 폐쇄부전, 심전도로써 관찰하고 술후 NYHA 기능 분류, 승모판막 폐쇄부전, 심전도 소견을 분석하였으며 방법은 27례에서 심혈관 조영술을 시행하여 승모판막 폐쇄부전 정도를 판정 하였는바, 폐쇄부전이 없는 경우 absent 군으로, 부분적으로 좌심방

혹은 우심방이 보이면 mild 군으로, 완전하게 심방이 보이면 Moderate군으로, 폐정맥이나 관상정맥공이 보이면 severe군으로 했으며, 나머지 1례에서는 심부전증이 매우 심한 응급상황으로서 심에코 결과상 완전방실 중격결손증을 확진하여 수술하였는데 심에코상 혈류 jet 가 심방 중간거리 까지 폐쇄부전이 보이는 moderate군이였다. 술후 승모판막 폐쇄부전 판정은 퇴원 전 사망례를 제외한 모든 환자에서 심에코를 실시하여 임상증세와 더불어 좌심방과 좌심실의 dimension이 정상이면 mild군으로, 좌심방과 좌심실의 확장이 보이면 moderate 군으로, 심에코상 폐쇄부전이 확실하고 내과적 치료에도 불구하고 임상증세가 심한 폐쇄부전이 있으면 severe군으로 나누어서 관찰하였다.

수술방법에 있어서 직장체는 20℃ 미만의 profound hypothermia technique을 사용함을 원칙으로 하였으며 체외순환하에 개심술을 하였다. 체외순환 중 전체 순환정지를 이용한 예가 5례 있었으며 9분에서 40분간 이용하였다. 그리고 보철포편 이용에 있어서 one patch 그룹과 two patch 그룹으로 나누었으며 이때의 보철포편 재질로서는 one patch 그룹은 자가심낭 사용을 원칙으로 하였으며 2례에서 Gore Tex, 1례에서 우심낭을 이용하였다. two patch 그룹에서는 심실중격결손에 의한 단락교정은 Dacron patch를 이용하고 심방중격 결손 교정은 자가심낭을 사용한 예가 10례 있으며 심방중격을 우심낭으로써 사용한 예가 3례였고, two patch로서 Gore Tex를 사용한 예가 3례였다. 1986년에는 4명중 3명에서 one patch를 사용하였으며 1987년에는 6명 모두 two patch를 사용하였고 1988년 총 6명 중 5명에서 two patch, 1명에서 one patch를 사용하였으며 1989년에는 3명에서 two patch, 4명에서 one patch를 사용하였다. 1990년 현재 2명에서 two patch, 3명에서 one patch를 이용하였다.

추적관찰 기간은 3개월에서 37개월로서 평균 15.8±10.8개월 이었다.

결 과

1977년 본 교실에서 부분 방실중격 결손증을 처음 수술한 이래 1983년 8월까지 37례의 방실중격결손증을 수술하여 1차 보고를 한 바 있고 1980년 1월부터 1986년 12월 까지 수술한 부분 방실중격 결손증만을 57례 보고한 바 있다. 본 교실은 소아병원이 개원한 1986년 4월 부터 1990년 9월 현재 까지 79명의 방실중격결손을 수술하였다. 이 중 본 연구 대상으로서 동반기형이 없는 완전방실중격은 28명이었으며 남자가 13명 여자가 15명이고 수술당시 연령분포는 2개월에서 8세로 평균 18.6개월 이었으며 체중분포는 3.4kg에서 23kg으로 평균 9.0kg이었다. 술전 수축기 폐동맥압력은 35mmHg에서 110mmHg로서 평균 74 ± 18.8 mmHg였으며 이때 수축기 대동맥 압력은 64mmHg에서 117mmHg로서 평균 85.3 ± 13.6 mmHg였다. 폐전신 혈류량 Qp/Qs는 0.68에서 10.0으로서 평균 3.5 ± 2.2 였다. 술전 심전도 소견상 26례에서 좌측편위(LAD), 우심실비대(RVH)를 보이며 2례에서 우측편

Table 1. Preoperative clinical data

Age	2 months-8 years(mean 18.6 months)
Male : Female	13 : 15
Body weight	3.4kg-23kg(mean 9.0kg)
Systolic PAP	35mmHg-110mmHg(mean 74 ± 18.8 mmHg)
Qp/Qs	0.68-10.0(mean 3.5 ± 2.2)
LAD & RVH	26
RAD & RVH	2
1° AV block	20
RBBB	4(IC RBBB : 2)

Table 2. Age and Sex distribution

Age(month)	Male	Female	Total
0 - 6	4	5	9(7)
7 - 12	4	4	8(3)
13 - 18	3	1	4
19 - 24	1	1	2
25 - 30	0	1	1
31 - 36	0	0	0
37 - 42	0	0	0
43 -	1	3	4
Total	13	15	28

() : 사망환자 수

위 및 우심실 비대의 소견을 보인다. 제1도 방실차단이 20례 였고 불완전 우각차단이 2례, 완전 우각차단이 2례였다(표 1).

술전 임상소견에서는 전례에서 울혈성 심부전, 운동시 호흡곤란, 발육부전을 보였으며 2례에서 속발성 폐감염의 증상을 보이고 있었고 표 2,3,에서 보여주듯이 6개월 이하 9명 중 7명이 사망하고 NYHA F/C IV인 4명 모두 사망하여 연령이 어릴수록 NYHA 기능분류가 불량할수록 사망환자가 증가함을 볼 수 있었다.

술전 심도자 검사를 27례에서 실시하여 폐전신혈류량비 Qp/Qs와 폐동맥수축기압력을 종합하여 표 4,5에 나타내었는 바 Qp/Qs가 5인이상인 6명 중 5명에서 사망하였으며 Qp/Qs가 2이하인 7명 중 3명이 사망하였으며 수축기 폐동맥압력이 50mmHg 이상인 25명 중 10명이 사망하였다.

Table 3. NYHA 기능분류

NYHA	one patch	two patch	PAB
I	0	0	0
II	6(1)	5	0
III	4	9(4)	1(1)
IV	2(2)	2(2)	0

() : 사망환자 수

PAB : Pulmonary artery banding

Table 4. Qp/Qs

Qp/Qs	Total	one patch	two patch
0 - 1	1	1(1)	0
1 - 2	6	1	5(2)
2 - 3	7	4	3
3 - 4	7	2(1)	5(1)
4 - 5	1	1	0
5 - 6	3	3(2)	0
6 -	3	0	3(3)

() : 사망환자 수

Table 5. MPA pressure in systolic

MPA (mmHg)	Total	one patch	two patch
- 25	0	0	0
25 - 50	2	1	1
50 - 75	11	5(2)	6(5)
75 -	14	6(2)	8(1)

() : 사망환자 수

표 6에서와 같이 수축기 폐동맥 압력과 대동맥 압력 비를 Qp/Qs와 동시에 분석하면 Qp/Qs가 높을수록, MPA/Ao 비율이 비슷할때 사망례가 많았다. 또한 술전 승모판막의 폐쇄부전 정도는 표 7에서와 같이 mild군 및 moderate군이 13례로 가장 많았고 severe군 8례중 7례에서 사망하였다.

표 8에서는 Rastelli분류에 의해 A,B,C형을 분석하였는데 A형 15명중 8명에서 one patch technique을 사용하였으며 이들의 사망례는 없었으나, two patch technique을 사용한 9명중 6명이 사망하였다.

반면 C형의 9명중 one patch technique을 사용한 3명 모두 사망하였고 two patch technique을 사용한 5명에서 1명이 사망하였다. 또한 1986년도에는 4명중 3명에서 one patch를 사용하여 C형 1명이 사망하였고, 1987년에는 6명 모두 two patch를 사용하여 2명이 사망하였는바 모두 A형이었다. 1988년에는 5명에서 two patch를 사용하여 그중 A형이 2명 사망하였으며

Table 6. MPA/Ao ratio in Death cases

MPA/Ao	55	90	70	60	70	100	60	82	50	65
Qp/Qs	0.68	5.6	5.0	3.1	1.9	3.2	1.9	6.2	10.0	9.0

Table 7. Incompetence grade of mitral valve (preoperative state)

MR	Total	one patch	two patch	PAB
Absent	1	0	1	0
Mild	13	6(1)	7(2)	0
Moderate	6	2	4	0
Severe	7	3(3)	4(4)	1(1)

(): 사망환자 수

Table 8-3. Rastelli type에 따른 술후 승모판막 폐쇄부전 정도

MR Rastelli type	one patch				two patch			
	+	++	+++	++++	+	++	+++	++++
A	5	1	2	0	0	0	2	1
B	0	0	0	0	0	1	1	0
C	3 patients : all		death		3	2	0	0
					plus one		death	

+ : absent ++ : mild +++ : moderate ++++ : severe

나머지 1명은 폐쇄부전이 심하여 3개월 후 mitral annuloplasty를 했지만 결국 MVR를 3개월 후 시행하였다. 반면 one patch를 사용한 A형 1명은 two patch를 사용한 B형, C형, 각 1명과 더불어 상태 양호한 편이었다. 1989년에는 4명에서 one patch를 사용하여 C형 2명이 사망하고 반면 3명에서 two patch를 사용하였는데 그중 C형 2명은 상태 양호하나 A형은 잔존심실중격결손 및 심한 폐쇄부전 그리고 LVOTO가 나타나 3년 뒤 수정 Konno씨 수술을 포함한 완전교정수술을 하고 현재 외래 관찰중이다. 1990년에는 A형 3명에서 one patch를 사용하여 양호한 결과를 얻었고 two patch 사용한 2명은 사망하였다.

Rastelli type에 따른 술후 판막폐쇄 부전정도는 A형 17명중 6명이 mild이상의 폐쇄부전을 보이며 이중

Table 8-1. Rastelli 분류에 따른 수술방법 및 사망례

Rastelli type	Total	one patch	two patch	PAB
A	17	8	9(6)	0
B	2	0	2	0
C	9	3(3)	5(1)	1(1)

(): 사망환자 수

Table 8-2. 연도별 수술방법과 사망례

연도/수술방식	PAB	one patch	two patch
1986	1(1)*	3(1)*	0
1987	0	0	6(2)**
1988	0	1	5(2)**
1989	0	4(2)*	3
1990	0	3	2(2)**

(): 사망환자수

* : Rastelli C형

** : Rastelli A형

1명은 two patch를 사용한 후 폐쇄부전이 severe하여 3개월 후 승모판 판윤 성형술을 하였으나 결국 3개월 뒤에 MVR을 시행하였다. two patch를 사용한 9명중 6명이 사망하였고 생존 3명에서도 술후 심한 승모판막 폐쇄를 보였다. B형에서는 2명 모두 two patch를 사용하고 약간의 폐쇄부전을 보이고 있다. C형 9명중 two patch를 사용한 5명 중 1명이 사망하고 5명은 술후 폐쇄부전이 mild 군이하로서 양호하였으나 one patch를 사용한 3명은 모두 사망하였다. 따라서 one patch 사용군과 two patch 사용군의 임상차이는 술전 환자의 임상상태에 좌우된다고 사료된다. 또한 Rastelli type에 따른 술후 사망률 및 판막폐쇄부전 정도에는 차이가 없는 것으로 나타났다. Down씨 증후군 7명에서의 결과를 보면 A형이 3명, C형이 4명이었으며 one patch를 A형 2명에서 시행하고 술후 폐쇄부전없이 양호하며 two patch를 시행한 4명중 A형 1명만이 술후 첫날 pulmonary hypertensire crisis로 사망하고 생존한 C형 3명에서도 mild 이하의 폐쇄부전을 보이며 pul artery banding을 해준 C형 1명에서 사망하였을뿐 더 위험하다는 증거는 없었다.

보철포편 사용에 있어서 one patch 그룹에서는 자가심낭을 이용한것이 8례, Gore-Tex를 사용한 예가 2례, 우심낭을 이용한 예가 1례였으며, two patch 그룹에서는 심실중격결손 교정을 Dacron patch로써 12례, Gore-Tex로써 3례 사용하였으며 심방중격결손 교정은 자가심낭을 이용한 예가 12례, 우심낭을 3례에서 이용하였으나 사망 및 술후 판막폐쇄부전 정도에는 차이점을 발견할 수 없었다.

대동맥 차단시간은 41분에서 173분 까지로 평균 90.2 ± 28.5분 이었으며 체외순환 시간은 79분에서 255분으로 평균 163.9 ± 67.3분이었고 one patch 그룹이 78 ± 23분, two patch 그룹이 95.1 ± 33분으로 two patch 그룹의 수술시간이 길었다. 사망률의 경우 대동맥 차단시간이 100분 이상인 것이 50%로써 대동맥 차단시간이 길고 수술시간이 길수록 위험하였다. 순환정지사용은 5례에서 있었으며 one patch 그룹이 2례, two patch 그룹이 3례로써 two patch 그룹에서 1례를 수술후 폐동맥 고혈압 crisis로, 또다른 1례에서는 술후 호흡부전으로 사망하였다.

심폐기 weaning failure가 1례 있었고 2례는 수술장에서 사망하였고 술후 50시간 및 4일까지 ECMO support를 2례에서 시행하였는데 이중 1례에서는 술후 4

일째 심폐기 weaning에 성공하여 ECMO를 제거하였으나 5시간 후 극심한 심부전 및 저심장박출증으로 사망하였고, 나머지 1례에서는 ECMO support 50시간 까지 전혀 반응이 없이 심부전 및 저심장박출증으로 사망하였다.

수술결과 대부분 술후 6일 내에 Extubation하고 평균 10.4일만에 PICU에서 일반병동으로 옮길 정도로 호전되었으며 퇴원직전 사망환자를 제외한 18명에서 심에코를 시행한 결과 승모판막 폐쇄부전은 mild 군이 5례 moderate 군이 4례 severe군이 2례 생기고 나머지 16명에서 양호한 상태를 보였으며 NYHA 기능분류도 II ~ I으로 호전되었다.

술후 합병증으로는 부정맥으로서 완전 방실전도차단이 3명 있었으며 이중 2명은 심폐기 weaning failure로써 수술장에서 사망하였는데 LVOTO가 의심되었다. 나머지 1명은 술후 일주일에 VVI type의 영구 심박동기 삽입을 해주었으나 3년후 승모판폐쇄부전, 삼첨판폐쇄부전, 심실중격결손잔존, LVOTO등의 소견으로 수정 Konno씨 수술 및 완전교정수술을 하여 현재까지 외래 관찰중이다. 술후 심실중격결손잔존이 2명 있었으며 1명은 앞에서 언급한 환자였고 나머지 1명은 술후 폐쇄부전 severe군으로서 3개월 후에 재수술 하였으나 호흡부전으로 사망하였다. 술후 폐동맥 고혈압 crisis가 4명에서 발생하였고 이중 2명은 사망하였으며 2명은 양호하게 해결되었다. 호흡기감염 및 폐렴에 의하여 호흡부전으로 2명이 사망하였다. 술후 2명에서 유미흉이 관찰되었으나 해결되었다(표 9, 표 10).

고 안

심방중격은 태생 4-6주에 형성된다^{1,2)}. 심장발생 초기에 공통심방은 방실관(AV canal)이 짐차 좁아지면서 공통심실로부터 분리된다. 일차 심방중격은 공통심방의 후심방에서 처음 나타나 저하방으로 자라나와 방실관의 앞뒤쪽 벽위에 형성된 심내막상에 도달하게 된다. 이때 일차 심방중격이 심내막상과 융합되지 않으면 일차공 심방중격결손이 생기고 심내막상의 발육에 이상이 생겨 승모판, 삼첨판의 기형을 동반하기도 하고 심실중격 융기부의 결손을 동반한다. 이론적으로 15가지의 다양한 기형이 가능하다^{3,4)}.

질환의 명명에 있어서도 심내막상 결손증, 지속성

Table 9. 술후 합병증

Complication	Total	one patch	two patch
1) Arrhythmia			
Complete AV block	3(2)	1(1)	2(1)
C-RBBB	4	2	2
2) VSD leakage	2(1)	0	2(1)
3) LVOTO	3(2)	1(1)	2(1)
4) Pump weaning failure	4(4)	2(2)	2(2)
5) Pul. Hypertensive scrisis syndrome	4(2)	1(1)	3(2)
6) Low Cardiac output syndrome	2(2)	0	2(2)
7) Pneumonia & respiratory failure	2(2)	0	2(2)
8) MR mild	5	1	4
moderate	4	2	2
severe	2	0	2
9) Chylothorax	2	0	2

Table 10. Hospital Mortality

Total	one patch	two patch	PAB
9/27(33.3%)	3/11(27.2%)	5+1*/16(37.5%)	1/1(100%)

방실관 이형성증, 지속성 공통방실관 등의 발생학적 이름외에 방실결손증 등의 포괄적인 용어로 불리워 왔으나, 1982년 Becker와 Anderson은 병리형태학적 연구를 통해 발생학적 이름 대신에 형태학적 명명인 방실중격 결손증(Atrioventricular septal defect)이라 부를것을 제안했으며 현재는 많은 사람들이 이들의 제안에 동의하고 있다^{5,6)}. 분류는 명명법 만큼 여러가지

방법이 있다. Watkins와 Gross는 태생학적 유래를 중시하여 심내막상 결손증(Endocardial cushion defect)라 명명하였으며 Campbell과 Missen등도 이에 동의하고 있다^{7,8)}. Rogers와 Edwards는 1차공 심방중격 결손증에 방실판막 이상이 특징적으로 동반되는 것을 보고 "Persisten common atrioventricular ostium"이라고 하고 부분형과 완전형이 있다고 하였다⁸⁾. Wakai와 Edwards는 "Persistent atrioventricular canal"이 더 합당하다고 하였으며 Campbell 등은 부분형과 완전형 사이에 중간형이 있는 것을 강조하였다^{8,11)}. 그후 중간형은 Bharati 등이 중간형을 다시 I,

Table 11. 사망 원인

pt.	N/Y	MR	R	MPA /Ao	ACC /CPB	op	cause of death
F /6m	II	mild	C	55 /60	66 /156	one	#1 : Pul, HT crisis
M /6m	II	severe	C	90 /110	126 /308	patch	C-AV block LVOTO→PWF
M /4m	IV	severe	C	70 /78	87 /300	group	PWF
F /9m	III	severe	C	60 /64	PAB	PAB	#1 : L.C.O
M /8m	III	severe	A	70 /80	71 /165	two	#1 : Pul HT crisis
F /3m	III	mod	A	100 /90	74 /127	patch	#10 : Redo OHS 3m later→R.F
F /5m	IV	severe	A	60 /64	108 /165	group	#4 : Aspiration pneumonia
M /4m	III	severe	A	62 /90	108 /ECMO #50hr		#2 : ECMO→PWF
F /2m	IV	severe	A	50 /70	106 /ECMO #4		#4 : ECMO→PWF
F /3m	III	mild	A	65 /65	126 /213		#0 : C-AV block, LVOTO

legend : pt=patient, NY=New York Heart Associateion Functional Class, MR=preoperative mitral regurgitation, R=Rastelli type, MPA /Ao=systolic : main pulmonary artery pressure /Aortic pressure. ACC=Aorta cross clamp time, CPB=cardiopulmonary bypass time, Op=operative method, PAB=pulmonary artery Banding, Pul HT=pulmonary hypertensive, C-AV=complete Atrioventricular, LVOTO=Left ventricular outflow tract obst, R,F=Respiratory failure, PWF=pump weaning failure

Ⅱ,Ⅲ로 나누어서 수술적 의미를 부여하며 완전형에 가깝다고 하였다^{12,13}). 방실중격 결손증의 부분형과 완전형의 분류에 있어서도 많은 논란이 있어 왔으나 1940년대에 Edwards등과 Cambell 등의 보고가 있는 이후 부분형, 중간형, 완전형으로 나누고 있다. 일차공 심방중격결손이 있고 방실판막이 승모판륜과 삼첨판륜의 두개로 구분되고 방실판막과 심실중격 융기 사이에 소통이 없는 형은 부분형으로 정의하고, 방실판막이 하나의 판륜으로 둘러싸여 있으며 방실판막과 심실중격융기가 떨어져 심실내 직접적인 소통이 있는 형은 완전형으로 정의하는 것이 일반적인 의견이다^{5,14,15,16}).

완전형은 전방 공통판막의 형태에 따라 다시 Rastelli type A,B,C로 분류하고 있다^{4,17}). 부분형은 일차공 심방중격 결손과 기저부 심실중격 결손(secocoped 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 Goor등은 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 Rastelli 분류 A형은 전방 공통판막이 좌(승모판 부분), 우(삼첨판 부분)로 구분되어 있고, 심실중격 결손의 융기부에 건삭(chorda)에 의해 연결되어 있는 형이고(70%), B형은 전방 공통판막이 부분적으로 분리되어 있으나 우심실에서 기원하는 단일 유두근의 건삭에 의해 연결되어 있는 형이고(15%), C형은 전방 공통판막이 분리되어 있지도 않고 심실중격에 연결되지도 않아 'free floating'의 형태를 보인다(15%)^{4,18}).

발생빈도는 Keith는 Toronto Hospital for Sick Children의 자료를 인용하여 심실중격결손환자 1075명중 부분방실중격 결손증 환자가 18%, 완전방실중격 결손증 환자가 29%였다고 하며, Feldt 등은 부분 방실중격결손증 환자가 전체 2차공 심방중격결손증 환자의 1/4이라고 하였다^{19,20}). Spencer는 2차공 심방중격 결손증환자의 5%에서 부분 방실중격결손증 환자를 보였다고 하였다²¹). 우리나라에서는 이 등이 심방중격결손증의 12%, 이 등도 12%로 보고하고 있으며,

그의 몇예의 증례보고가 있다^{22~27}). 조 등에 의하면 전체 선천적 심장기형 수술 2,004례 중 심방중격결손증이 266례로 13.2%였으며 이중에서 방실중격 결손증 환자가 37예로 14%였다. 이는 대상환자가 부검예의 포함여부, 진단만 받고 수술하지 않은 경우, 수술에만 포함된 경우 등에 따라 생기는 차이라고 생각되며 실제빈도는 완전방실중격 결손증 환자가 결코 적지 않으리라고 생각된다²⁸). 서울대학병원의 경우 1977년부터 1983년까지 37명의 방실중격결손을 보고하고 이중 9례(24%)가 완전 방실중격결손이었으며 1980년부터 1986년까지 57명의 부분 방실중격 결손증을 보고하였다^{28,29}). 본 저자들도 1986년부터 1990년까지 69명의 방실중격결손 중 28명의 완전 방실중격 결손을 보고하고 있어 45%의 높은 발생빈도를 확인하는 바이다.

Abbott등이 방실중격 결손증과 Down씨 증후군과 관련이 있다고 강조한 이래 많은 연관된 보고가 있었다³⁰). Keith등은 완전방실중격 결손증의 37%에서 동반되었고, Rogers & Edwards는 30%에서 동반되었다고 하였으나 대부분 부검예 였다^{10,19}). 다만 Studer등은 154 수술예의 부분 방실중격결손증 중 4.6%, 156 수술예의 완전 방실중격결손 중 50%에서 동반하였다고 보고하고 있다³⁰). Ongley등은 Mayo clinic에서 수술한 170예의 부분 방실중격결손 중 단 1예만이 동반되었고, 진단된 완전 방실중격결손 48예에선 7예가 동반되었다고 하였다. 조 등은 7명에서 동반하여 25%의 동반을 보이고 있다²⁸). 본 저자들은 28명의 완전 방실중격결손 중 7명으로서 25%의 Down 증후군을 보이고 있다.

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 신생아기 및 조기 유아기에 많은양의 좌우 단락에 의해 심비대, 울혈성 심부전의 소견을 보이며, 심한 폐동맥 고혈압이 발생하여 폐혈관 질환으로 넘어갈 수 있으므로 조기 교정의 필요성이 강조되며 Weintrabu RG 등은 3개월 전후에 수술을 권장하고 있다^{4,21,28,32,33}). 심에코 및 심도자, 심혈관촬영으로 방실중격 결손부위의 정확한 위치와 좌우 방실판막의 해부학적 구조 및 방실중격과의 관계를

박힘으로써 술전 확진이 가능하고, 또한 술후 사망을 증가시키는 요소 등의 하나인 좌심실 저형성 등의 동반 유무를 밝힐 수 있다. 특히 좌심실조영상, 승모판이 비정상적으로 전하방에 치우쳐 있으므로, 이완기에 좌심실 유출로의 내경이 좁고 길게, 연장되어 보이는 거위목 모양의 변형(goose neck deformity)이 특징적으로 나타나고, 수축기에는 승모판 폐쇄부전으로 인한 조영제의 역류가 대부분 동반된다^{4,21,34}).

Keith 등에 의하면 심방중격결손이 2cm²을 넘는 큰 결손의 경우 Qp/Qs의 결정은 좌우심실의 상대적인 팽창능력에 의하여 결정된다고 하였고, Park 등은 방실판막의 폐쇄부전 정도는 좌우단락의 정도 및 폐동맥저항 상승에 영향을 미치지 않는다고 하였다^{19,35}. 청색증은 완전 방실중격결손증의 경우 올때 대부분 나타나는 것으로 되어 있으나 조 등은 쉴때도 나타나는 심한 경우가 5예 있었고 이중 3예가 사망하여 역시 술전 심부전증과 같이 중요한 위험인자로 보고하였다²⁸. 부분 방실중격결손증에서는 Eisenmenger 증후군이 드물게 나타나지만, 완전 방실중격결손증에서는 6개월 정도에 벌써 Heath-Edwards 분류 III-IV의 폐동맥혈관변화가 나타나며 2세가 되면 대개의 경우 Eisenmenger 증후군이 나타나는 것으로 관찰되었다. 이는 수술의 부적응이 되며 대개 폐전체혈관 저항이 10μ/m² 이상이거나, Rp/Rs가 0.75 이상 또는 폐동맥과 대동맥수축기 압력이 비슷할 때 Qp/Qs가 1.3 이하일 때로 간주된다^{35,36}.

방실중격 결손증 환자의 수술목표는 좌우단락의 완전한 폐쇄, 방실판막폐쇄부전의 효과적인 교정 및 방실전도계의 보존 등으로 생각할 수 있다. 1955년 Lillehei 등이 부분방실중격 결손증 환자를 처음 수술하여 성공한 이후 1956년 부터 1차공 심방중격결손의 폐쇄에는 보철포편에 의한 봉합이 널리 이용되었고 1963년부터 심실중격결손에 대하여도 포철포편이 쓰였다^{4,21,37}. Kay & Anderson 등은 직접 봉합수술에 의하여 성공적으로 봉합할 수 있었다고 했다³⁸. 완전 방실중격결손증의 경우 심실중격결손과 심방중격결손을 폐쇄하는데 Danielson 등이 기술한 대로 승모판과 삼첨판막을 분리하여 심실중격결손을 봉합한 보철포편의 상부에 올려 붙인 후 상부 보철포편으로 심방중격결손을 막는다³⁹.

수술방법에 있어서는 좌우 단락의 폐쇄는 1954년 Lillehei 등이 최초로 완전 방실중격 결손증 환자를 직

접 봉합술로 성공적으로 치료한 보고도 있지만 직접 봉합의 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). Carpentier, Studer 등과 Mavroudis 등은 two patch를 이용함으로써 승모판의 기능을 잘 보존할 수 있다고 하였으며 Swart 등과 Danielson 은 one patch를 사용하여 좋은 결과를 얻었다고 보고하였다^{30,39-44}.

1981년 Mavroudis 등은 심실중격에 보철포편을, 심방중격에는 용혈성 빈혈을 최소화하기 위하여 심낭막을 이용하여 폐쇄하였고, 또한 심실중격 결손의 폐쇄시 전방 공통판막에 절개를 가하여 승모판 부위와 삼첨판 부위로 분리시킨군(절개군)과, 전방 공통판막을 절개 분리시키지 않고 보철포편을 도안하여 봉합한군(비절개군)을 비교하였다. 비교적 나이가 든 연령층에서는 양군 사이에 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 하였다⁴³. Pacifico 등도 완전 방실중격 결손증 에서 단일 보철포편 보다는 2개의 보철포편으로 심방중격결손과 심실중격결손을 따로 폐쇄하는 것이 방실판막 기능보전에 합당하다고 하였다⁴⁰. 그러나 아직까지 one patch와 two patch 사이에는 이견이 많아 학자들 간에 논란의 대상이 되고 있다.

저자들도 28명의 완전 방실중격결손증 환자중 11명에서 one patch technique를 사용하여 3명의 사망례를 보이고, 16명에서 two patch technique를 사용하여 6명의 사망례를 보이며 술후 승모판막의 폐쇄부전 정도에 큰 차이점을 발견 못하였고 사망환자 9명중 6명의 대동맥 차단시간이 100분 이상으로서 사망원인의 통계적인 의미는 없는 것으로 사료된다. 다만 전자에서는 사망 3례 모두 Rastelli C형이고 후자에선 사망 6례 모두 Rastelli A형인 점이고, 생존 3례에서도 심한 승모판막 폐쇄부전이 나타난 저므로 보아 Rastelli type에서의 보철포편 선택방식이 고려될만 하다고 사료된다.

방실판막 폐쇄부전의 교정은 방실판막의 발육 부전

이 없는 경우에는 단순절단봉합이 가능하고, 판막조직이 부족한 경우는 보철포편이나 심낭막을 이용하여 봉합 교정하여야 하며 그래도 여의치 않는 경우는 인공 판막 치환술을 시행하여야 하지만 첫 수술에서 인공 판막 치환술을 시행하지 않는 것이 바람직하다고 하였다. 그러나 완전형의 경우에 방실판막 발육부전이 심하게 나타난다. 방실판막의 발육부전의 경우 보철포편이나 심낭막에 의한 교정 및 인조판막대치술 등이 시도되었다³⁷⁾. 승모판의 귀열의 처리에 있어 Dubost, Carpentier, Frater, McMullan 등은 귀열을 봉합하지 말아야 한다고 주장한 반면 Rastelli, Danielson, Bjork 등은 귀열을 봉합함으로써 좋은 결과를 얻었다고 하였다^{39,42,45~48)}. 판막귀열을 봉합하는 경우에는 대부분 단순절단봉합으로 하는데 승모판막윤부분과 귀열부위의 끝을 먼저 봉합한 후 중간부분을 봉합한다. 최근 Berger 등이 판막봉합부분의 술후 열개가 술후 사망율에 기여했다는 보고 후⁴⁹⁾, Katz 등은 판막귀열의 봉합방법 및 요령 등에 관한 실험적 보고를 내기도 했다⁵⁰⁾. 즉 봉합방법에는 서로 차이가 없었으며 봉합점 사이를 좁게하고 봉합깊이를 깊게하는 것이 좋으며 pledget을 사용하는 것이 좋다고 하였다. 그러나 중요한 것은 승모판의 협착을 초래하지 않으며 폐쇄부전을 교정하는 것이다. Piccoli 등은 완전 방실중격 결손증의 경우 방실판막은 항상 5개의 판막(2개의 전방판막, 2개의 방실판막, 1개의 후방판막)을 확인할 수 있으며 정상심장의 판막모양을 만들어 주는 것 보다는 기능적으로 부전이 없는 판막을 만드는 것이 중요하다고 하였다^{51,52)}. Carpentier 등은 완전방실중격결손에서의 승모판막은 정상 승모판막과 모양이 다르며 귀열은 3엽 판막의 한 이음매라고 생각해야 한다고 하였다. 따라서 승모판을 이엽구조가 아닌 삼엽구조로 교정하여야 한다고 주장하였다. 물론 폐쇄부전이 없거나 미세한 경우는 귀열을 봉합하지 않는 것이 좋다³⁹⁾. McMullan 등은 방실판막의 폐쇄부전이 없는 경우에는 봉합 교정할 필요는 없으며, 오히려 교정함으로써 승모판의 개구면적을 줄여 판막 협착을 초래할 수도 있다고 하였다. 대개의 삼첨판막 귀열은 폐쇄부전을 동반하지 않는 한 봉합하지 않는다⁵³⁾.

방실중격 결손증의 방실전도계는 방실결절이 정상심장에서 보다 관상정맥공에서 약간 뒷쪽으로 치우쳐 있으며 His 각도 뒷쪽으로 치우쳐 있으므로 심방중격의 기저부분과 연관되어 심실중격결손의 후하방 근처

를 봉합할때 주의하여야 한다^{4,21,54)}.

개심술후 간헐적인 폐동맥 고혈압증의 발현 (pulmonary hypertensive crisis)은 Wheller 등이 처음 그 증례를 발표한 이래, 그 원인 규명과 치료에 많은 연구가 행하여져 왔다. 술전 폐동맥 고혈압증이 심했던 경우에는 폐동맥 근육층의 증식이 초래되면서 정상적으로는 근육층이 없는 작은 폐혈관까지 근육층이 형성됨으로써 정상 폐혈관의 성장과 발육의 부전이 초래된다. 체외순환후에는 혈소판과 백혈구에서 thromboxane이나 leukotriene과 같은 vasoactive agent들이 쉽게 혈류내로 배출되는데, 이들과 폐혈관 내피 세포층사이의 상호작용은, 저산소증, 산과다증(acidosis) 등의 자극에 의해 폐혈관의 수축을 초래하고 폐혈관의 저항을 증가하게 한다고 여겨지고 있다. 따라서 폐동맥 고혈압증이 현저하였던 환자들에서는 술후 폐혈관 저항의 증가에 따른 pulmonary hypertensive crisis에 빠지지 않도록 그 원인을 예방하여, crisis가 생긴 경우에는 그 원인을 규명하여 교정하고, hyperventilation with 100% O₂, full sedation, 폐혈관 확장제의 투여등으로 신속히 치료하여야 한다^{56,57)}.

외과적 치료성적은 1950년대 초반부터 Kirklin과 Lillehei 등에 의해 성공례가 보고되었으나 높은 수술 사망율, 완전방실차단, 좌방실판막의 폐쇄부전 및 폐동맥관협착등으로 그 성적은 불량하였다. 이후 Lev, Van Mierop 등에 의해 해부학적 구조와 방실전도계의 위치가 규명되고 Rastelli 등에 의해 방실판막의 구조가 밝혀짐에 따라 점차 수술성적이 향상되었다^{1,4,21)}. Studer 등은 310명의 수술예를 조사하여 수술 사망의 위험인자로 수술당시 연령, NYHA 기능분류, 방실판막 폐쇄부전, 공통방실판막, 심실중격결손, 승모판의 보조공, 동반기형, 좌심실 발육부전 등이라 하였으며 만기사망의 위험요소로는 방실판막의 기능부전, NYHA F/C III-IV, 승모판의 보조공 및 Down씨 증후군 등을 열거 하였다^{4,21,30)}. 그러나 본 저자들은 28명중 7명의 Down씨 증후군을 관찰하였는데 A형이 3명, C형이 4명이며 술후 승모판막 폐쇄부전이 없거나 mild 이하였으며 사망례도 1명으로 pulmonary artery Banding을 시행한 C형으로서 더 위험하다는 결과를 보지 못했다.

완전 방실중격 결손의 경우 McMullan 등은 최근 수술방법으로 60%에서 10%로 사망율이 떨어졌다고 하였고, Mayo Clinic의 27예 보고에서는 2명이 사망

하여 7%의 사망율을 보였으며, 추후 사망률은 없었다⁴⁶⁾. 1982년 Chin 등은 Boston Children's hospital 에서 수술한 2세 이하의 43예에서 1975-1977년 사이의 사망율은 63%며 나중사망율도 7%였으나, 1978-1980년 사이에는 17%의 수술사망율과 6%의 추후사망율을 보고하면서, 수술사망율을 높일 수 있는 병리학적 소견으로 방실판막 조직의 결손, 심실발육부전, 방실판막의 심실에 대한 배열이상, 승모판막의 보조공, 좌심실의 단일 유두근 및 여러개의 심실중격결손 동반 등을 들었다⁵⁵⁾.

본 저자들은 1986년 25% 사망율, 1987년 33.3%의 사망율, 1988년 33.3%의 사망율 1989년 28.4%의 사망율 1990년 9월 현재 40%의 사망율로 전체적으로 33.3%의 평균 사망율을 보이고 있다.

결 론

1986년 4월 부터 1990년 9월 까지 본 서울대학교병원 흉부외과에서 수술한 28명의 동반기형이 없는 완전방실판막 결손을 종합 분석하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. Down 증후군이 7명에서 동반되었고, 술후 승모판막 폐쇄부전 정도나 사망율에 차이가 없었다.

2. 술전 NYHA 기능분류, 청색증, 심도자결과 Qp/Qs, 폐동맥수축기 압력, 술전 방실판막폐쇄 부전 정도가 환자의 위험을 증가시키는 요소로 작용하였다.

3. Rastelli type은 A형이 17례, B형이 2례, C형이 9례 였으며 Rastelli type 이나 포철포편 사용방법 혹은 재질에 있어서 술후 판막폐쇄부전 및 사망율에 영향을 주지 않는다.

4. 대동맥차단시간이 길수록 사망율이 높았다. 증례는 작으나 체외순환정지 사용이 환자에게 위험한 요소로 작용하지 않는 것으로 사료된다.

5. 술후 방실판막 전도계의 손상으로 완전 방실판막 차단이 3례가 생겼고 2례는 술후 심폐기 Weaming 실패로 사망하고, 1례는 VVI type 의 permanent pacemaker로 조절되었다. 따라서 방실판막 전도계의 손상이 술후 합병증 및 사망에 영향을 끼쳤다.

6. 술후 폐동맥고혈압 crisis는 4례였으며 2례는 사망하였는바, 술후 ventilator관리 및 적극적인 lung care로써 예방이 더 중요하며, 높은 폐동맥 고혈압을 지니는 환자의 경우 수술 당일 full sedation을 시키고

가능한 한 ventilator 진도를 천천히 나가는 등의 예방적 관리가 강조된다.

7. 술후 LVOTO는 3례였으며 one patch group 에서 1례, two patch group 2례 이었으며 2례에서 수술 후 심폐기 weaning 실패로 사망하고 1례는 3년후 수정 Konno씨 수술해서 외래관찰 중이다.

8. 수술결과 생존그룹 18명중 16명은 심부전이 호전되어 NYHA 기능분류상 I-Ⅱ로써 양호한 상태 유지하고 있으며, 이 질환의 높은 사망율과 합병증은 술전 적극적인 심부전및 호흡기 감염의 관리와 수술시간의 단축, 술후 폐동맥 고혈압 crisis 예방으로 더 좋은 결과를 기대할 수 있으리라 사료된다.

REFERENCES

1. VanMierop LHS, Alley RD, Kausel HW, et al : *The anatomy and embryology of endocardial cushion defects.* *J Thorac Cardiovasc Surg.* 43 : 71, 1962
2. VanMierop LHS, Alley RD : *The management of the cleft mitral valve in endocardial cushion defects.* *Ann Thorac Surg.* 2 ; 416, 1966
3. VanMierop LHS : *Pathology and Pathogenesis of the common cardiac malformations.* *Cardiovascular Clinic Vol. 2.1, AN Brest, D Downing, eds., pp27-60, F.A. Davis company, Philadelphia, 1970.*
4. Dwight C. McGoon, Francisco J. Puga, Gordon K, Danielson : *Atrioventricular Canal, Surgery of the Chest, 5th ed, p.1298, Saunders, Philadelphia, 1980.*
5. Anton E. Becker, Robert H. Anderson : *Atrioventricular septal defects: What's in a name: J Thorac Cardiovasc Surg.* 83 ; 461, 1982.
6. Keith JD, Rowe RD, and Vald P : *Heart disease in infancy and childhood.* New York MacMillan company, 1958
7. Watkins, Elton, Jr., and Gross, R.E : *Experiences with surgical repair of atrial septal defects, J Thorac Cardiovasc Surg.* 30 ; 469, 1977
8. Dwight C, McGoon, James W. DuShane, John W, Kirklin : *The surgical treatment of endocardial cushion defect.* *Surgey.* 46 : 185, 1959
9. Campbell, Mfurice and Mussen, GAK : *Endocardial cushion defects; Common atrio-ventricular canal and ostium primum.* *Br Heart J.* 19 ; 403,

1957

10. Rogers, HM, and 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*
11. Wakai, CS, Edwards JE : *Developmental and Pathologic Considerations in persistent common atrioventricular canal, Proc. staff meet. Mayo Clin. 31 : 487, 1956*
12. Bharati S, Lev M ; *The spectrum of common atrioventricular orifice(canal). Am Heart J. 86 : 553, 1973*
13. Bharati S, Lev M, McAllister Jr. HA, Kirklin JW ; *Surgical anatomy of the atrioventricular valve in the intermediate type of common atrio-ventricular orifice. J Thorac Cardiovasc Surg 79 ; 884, 1980*
14. R.W.M. Frater : *Persistent common atrioventricular canal. Circulation 32 ; 120, 1965*
15. Gian Piero Piccoli et al : *Morphology and classification of atrioventricular defects, Br. Heart J. 42 : 621, 1979*
16. Ravi Pillai et al : *Ostium primum atrioventricular septal defect ; anatomical and surgical review. Ann Thorac Surg 41 : 485, 1986*
17. Rastelli GC, Ongley PA, Kirklin JW, et al : *Surgical repair of the complete form of persistent common atrioventricular canal. J Thorac Cardiovasc Surg. 55 : 229, 1978*
18. Goor DA, Lillehei CW, and Edwards JE : *Further observation on the pathology of the atrioventricular cannal malfomation. Arch Surg 97 ; 954, 1968*
19. Keith, JD : *Atrial septal defect ; Ostiumsecundum, ostium primum, and atrioventricularis communis, Heart disease in infancy and childhood, 3rd ed, pp.380-404, MacMillan, New York, 1978*
20. Feldt, RH, Edwards, W.D., et al : *Atrial septal defects and atrioventricular canal, Heart disease in infants, children, and adolescents, 3rd ed, pp. 118-134 The Williams and Wilkins Co. Baltimore, 1983.*
21. Spencer, F.C. : *Atrial septal defect, anomalous Pulmonary veins, and atrioventricular canal, Surgery of the Chest, 5th ed. p.1250, Saunders, Philadelphia, 1990*
22. 이영균, 채현, 홍창희 등 ; *개심술에 관한 연구 : 834예 분석(1959-1979), 대한흉부외과학회지, 12 : 435, 1979*
23. 이두연, 조규선 등 : *심방중격 결손증에 대한 임상적 고찰. 대한흉부외과학회지. 10 : 230, 1977*
24. 이철주, 장병철 등 : *부분 심내막상 결손증의 치험 1예. 대한흉부외과학회지. 14 : 49, 1981*
25. 이철범, 오재상 등 : *부분 방실관의 교정수술 치험 1예. 대한흉부외과학회지. 14 : 49, 1981*
26. 이두연, 정구용 등 : *1차공 결손 심방중격결손증 수술후 발생한 승모판 폐쇄부전등 환자에서 승모판막 대치수술 치험 1예. 대한흉부외과학회지 17 : 171, 1984*
27. 기노석, 문병탁 등 : *부분 심내막상 결손증의 교정수술(치험 1예). 대한흉부외과학회지. 17 : 244, 1984*
28. 조재일, 서경필 : *심내막상 결손증에 대한 임상고찰. 대한흉부외과학회지. 17 : 657, 1984*
29. 최준영, 김용진, 노준량, 서경필 ; *부분 방실중격 결손증의 외과적 치료. 대한흉부외과학회지. 20 : 760, 1987*
30. Studer M, Blackstone EH, Kirklin JW et al : *Determinants of early and late results of repair of atrioventricular septal(canal)defects. J Thorac Cardiovasc Surg. 84 : 523, 1987*
31. Ongley, PA, Pongpanich B, Feldt R : *The clinical profile of the atrioventricular canal defects. Atrioventricular canal defects. 1st ed pp. 44-50, Saunders, Philadelphia, 1976*
32. Berger TJ, Kiklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, Kouchoukos NT : *Primary repair of complete atrioventricular canal in patients less than 2 years old. Am J Cardiol 41 : 906, 1978*
33. Weintraul R.G, Brawn W.J. et al : *Two patch repair of complete atrioventricular spetal defect in the first year of life. J. Thorac Cardiovasc Surg. 99 : 320, 1990*
34. 오태윤, 장봉현, 이종태, 김규태 : *방실 중격결손의 외과적 치료. 대한흉부외과학회지. 23 : 41, 1990*
35. Park, JM, Ritter DG, Mair, DD : *Cardiac Catheterization findings in persistent common atrioventricular canal. Atrioventricular canal defects. 1st ed : pp76-86, Saunders Philadelphia, 1976*
36. Newfeld EA, Sher M, Paul MH, Hisahi N : *Pulmonary vascular disease in complete atrioventricular canal defect. Am J Cardiol 39 : 721, 1977*
37. Levy MJ, Cuello L, Tuna N, Lillhei CW : *Atr-*

- ioventricular communis. Clinical aspects and surgical treatment. Am. J. Cardiol* 14:587, 1964
38. Kay JH, and Anderson, P.M. : *The Surgical repair of septum primum defects using open heart surgery without the use of a patch. Ann Surg.* 151: 338, 1960
 39. Carpentier, A : *Surgical anatomy and management of the mitral component of atrioventricular canal defects, in Anderson, RH, and Shinebourne, EA(Eds): Pediatric Cardiology. Churchill Livingstone, Edinburgh, 1977, p.477*
 40. Pacifico AD : *Atrioventricular septal defects, surgery for congenital heart disease 1st ed: pp.285 – 300. Grune & Stratton, London, 1983*
 41. Stewart S, Harris P, Manning J : *Complete endocardial cushion defect : The late result of repair using the single-patch technique. Ann Thorac Surg* 39 : 234, 1985
 42. Danielson GK : *Correction of atrioventricular canal in paediatric Cardiology 1977. Edited by RH Anderson, pp.470– 476 EA Shinebourne, Churchill Livingstone. Edinburgh, 1978.*
 43. Mavroudis C, Weinstein G, Turley K, Ebert PA : *Surgical management of complete atrioventricular canal. J. Thorac Cardiovasc Surg.* 83 : 670, 1982
 44. Bove E et al : *Results with Two-patch technique for Repair of Complete Atrioventricular septal Defect. Ann Thorac Surg.* 38 : 157, 1984
 45. Frater RWM : *Persistent common atrioventricular cannal. Circulation* 40:66, 1977
 46. McMullan McGoon DC, Wallace RB, Danielson GK, Weidman WH : *Surgical treatment of partial atrioventricular canal. Arch Surg* 107 : 705, 1973
 47. Rastelli GC, Weidman WH, Kirklin JW ; *Surgical repair of partial canal, with special reference to the problem of mitral valve incompetence. Circulation* 31(suppl 1) : 31, 1965
 48. Bjork VO : *The Stockholm experience with one patch repair. In congenital Heart Surgery 1984, Edited by Moulton AL, Pasadena. Appleton Davies, pp.151 – 155, 1984*
 49. Berger TJ, Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD : *Primary repair of complete atrioventricular canal in patients less than 2 years old. Am J. Cardiol* 41 : 906, 1978
 50. Katz NM, Blakstone EH, Kirklin JW et al : *Suture techniques for atrioventricular valves. J. Thorac Cardiovasc Surg.* 81 : 528, 1981
 51. Piccoli GP, Gerlis LM, Wilkinson JL, et al : *Morphology classification of complete atrioventricular defects. Br Heart J.* 42 : 621, 1979
 52. Piccoli GP, Wilkinson JL, McCartney FJ, et al : *Morphology and classification of complete atrio-ventricular defects. Br Heart J* 42 : 633, 1979
 53. Thiene G, Wenink ACG, Frescura C., et al : *Surgical anatomy and pathology of the conduction tissues in atrioventricular defects. J. Thorac Cardiovasc Surg.* 82 : 928, 1981
 54. McMullan MH, McGoon DC, et al : *Surgical anatomy and pathology of the conduction tissues in atrioventricular defects. J. Thorac Cardiovasc Surg.* 82 : 928, 1981
 55. Chin AJ, Keane JF, Norwood WI, Castaneda AR : *Repair of complete common atrioventricular canal in infancy. J. Thorac Cardiovasc Surg* 84 : 445, 1982
 56. Wheller J, Geroge BL, Mulder DG, Jarmakani JM : *Diagnosis and management of postoperative pulmonary hypertensive crisis. Circulation* 60 : 1640, 1979
 57. Jones ODH, Shore DF, Rigby ML, Leijala M, Scallan J, Shinebourne EA, Lincoln JCR : *The use of tolazoline hydrochloride as a pulmonary vasodilator in potentially fatal episodes of pulmonary vasoconstriction after cardiac surgery in children. Circulation* 64(Suppl II) : 134, 1981