

완전방실중격결손증 수술후 심에코도의 역할

홍유선*·장병철*·박영환*·소동문*·강면식*·조범구*

=Abstract=

The Role of Intraoperative Echocardiography after Repair of Complete Atrioventricular Septal Defect

Yoo Sun Hong, M.D.*, Byung Chul Chang, M.D.*, Young Hwan Park, M.D.*,
Dong Moon Soh, M.D.*, Meyun Shick Kang, M.D.*, Bum Koo Cho, M.D.*

Between May 1991 and August 1993, 16 patients underwent repair of complete atrioventricular septal defect without another major anomaly at Cardiovascular Center, Yonsei University College of Medicine. Ages of the patients ranged from 3 months to 38 years with a mean of 42 months. Among 16, 10 patients (63%) are associated with Down's syndrome.

All patients underwent primary repair except one who received had been repaired of coactation of aorta and patent ductus arteriosus 2 month before. Preoperative mitral valve regurgitation (MR) was evaluated with Doppler echocardiography and angiography which revealed absent or grade I in 1, grade II in 8, grade III in 4, and grade IV in 3.

Operative technique was performed under the moderate hypothermic cardiopulmonary bypass with crystalloid cardioplegia. Intraoperative echocardiography was performed epicardial approach (n=7) in the operative table or transthoracic approach (n=9) at intensive care unit.

In all patients except 3, MR were improved. But in 3 patients, was not improved or exaggerated comparing preoperative one. All of them were died.

One patient was showed MR grade IV in intraoperative echocardiography, we re-repaired atrioventricular valve with cardiopulmonary bypass.

During follow-up period (at a mean of 11 months after repair), doppler echocardiography was performed in all patients.

The follow up echocardiography revealed that the degree of MR in immediate postoperative period was not changed except in two patients in whom it was aggravated.

Thus it seems that intraoperative and early postoperative echocardiography was employed important role of survival and can be predictable for long term results.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994; 27:902-6)

Key words : 1. Atrioventricular septal defect
2. Echocardiography, doppler
3. Mitral valve, insufficiency

* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실, 심장혈관센터

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

† 본 논문은 1993년 제25차 대한흉부외과학회 추계학술대회에서 구연되었음.

통신저자: 홍유선, (120-752) 서울시 서대문구 신촌동 134, Tel. (02) 361-7351, Fax. (02) 393-2041

Table 1. Patients profile

Case	Age(years)	Sex	Weight (kg)	Down's syndrome	Qp/Qs	Rastelli's type	Death
1	38	F	37.5	-	5.2	Intermediate	-
2	1	M	7.5	-	2.1	C	-
3	1 5/12	M	8.1	+	2.2	C	-
4	5 8/12	F	19.0	-	1.4	Intermediate	-
5	5 5/12	F	20.0	-	2.1	B	-
6	9/12	F	7.7	-	3.0	Intermediate	-
7	6/12	F	5.5	-	1.6	C	POD # 2
8	1 6/12	M	6.8	+	2.1	A	-
9	8/12	M	4.8	+	3.3	A	-
10	1 2/12	M	6.1	+	3.1	A	-
11	3/12	F	4.2	+	4.8	B	POD # 7
12	5/12	F	3.9	+	1.9	A	-
13	1 5/12	M	7.1	+	1.4	A	-
14	4/12	M	6.4	+	2.7	C	POD # 18
15	9/12	M	5.9	+	1.5	C	-
16	1 3/12	F	7.9	+	2.1	B	-

Qp: pulmonary blood, Qs: systemic blood flow POD: postoperative date

서 론

완전방실중격결손증은 30여년전 Lillehei¹⁾ 등에 의해 처음으로 완전교정을 시행되었다. 그당시 환자는 15개월 여자환자로 현재 30대의 세아이의 주부로 살아가고 있다.

그 이후 완전방실중격결손증의 외과적 교정의 사망과 합병증이 많았으나, 최근에는 수술시기 및 수술후 관리의 발전으로 결과가 많이 향상되고 있다. 그러나 아직 수술후 좌측 방실판막의 부전은 수술사망 뿐만 아니라 장기결과에 많은 영향을 미쳐 이에 대한 수술시기 및 수술직후 진단 방법이 매우 중요하다. 저자들은 수술직후 좌측방실판막의 부전정도를 도플러 심에코도로 검사하여 수술후 판막부전이 수술사망에 미치는 관계를 살펴보고, 추적관찰시 이들판막의 폐쇄부전정도를 조사하여 교정된 판막의 예후와 수술직후 검사한 도플러 심에코도의 유용성에 대하여 살펴보고자 한다.

대상 및 방법

1991년 5월 본 심장혈관 센터 개원 이래 1993년 8월까지 다른 주된 심기형(양대혈관 우심실기시, 활로 4중후군 등)이 동반된 경우를 제외한 완전 방실중격결손증 환자 16명을 대상으로 전향적인 조사를 하였다. 대상환자는 남자 7례, 여자 9례였으며 연령은 3개월에서 38세까지로 평균

42±105개월이며 38세 여자환자를 제외하면 평균 나이는 18개월이었다. Down씨 증후군은 10례(63%)에서 동반되었다(Table 1).

수술방법은 중증도의 저체온하에서 심폐우회술을 이용하였으며 이 때 순환정지는 시행하지 않았다.

1례를 제외한 전례에서 1차 완전교정술을 시행하였고 나머지 1례는 대동맥 축착증과 동맥관 개존증을 교정한후 2개월째에 완전교정을 시행하였다. Intermediate type 3례는 심방결손중격증과 한정적인 심실중격결손을 하나의 포편으로 교정하였으며, 이들중 38세 여자 환자는 승모판의 변형이 심해 승모판막치환술을 시행하였다.

나머지 13례는 모두 2개의 포편을 사용하였다. 심실중격결손을 교정하기 위해서는 double velour 포편을 이용하였으며 심방중격결손에는 소심낭을 재료로한 Wessex pericardium을 사용하여 교정하였다. 16례중 5례에서 관상정맥동이 좌심방으로 유입되게 하였으며 나머지 환자들에서는 우심방으로 유입되게 수술하였다.

좌측 방실판막의 부전은 교정전에 냉각된 생리심염수로 좌심실을 충만시켜 폐쇄부전의 정도 및 부위를 조사하였고 교정후 다시 검사하여 확인하였다. 그리고 교정된 판막의 크기는 Hegar dilator로 측정하여 자신의 체표면적에 따른 최소의 판막면적 보다 크게하였으며 이들중 3례에서 승모판열을 폐쇄하지 않고 3엽으로 존재하게 하였다. 환자는 모두 수술전 도플러 심에코도(Hewlett Packard 1000)를

Table 2. Associated anomalies (n=11)

PDA	5
ASD(secundum, sinus venosus)	3
PDA, Infundibullar PS, ASD(secundum)	1
COA, PDA, ASD(secundum)	1
PDA, Bilateral SVC	1

PDA: Patent Ductus Arteriosus, ASD: Atrial Septal Defect,
PS: Pulmonary Stenosis, COA: Coactation of Aorta,
SVC: Superior Vena Cava

Table 3. Complications (n=5)

Bacteremia	4
Acute renal failure	1
Bleeding	1

Table 4. Operative mortalities (n=3)

Case No.	Cause of death
7	Myocardial failure (POD # 2)
11	Pulmonary edema due to MR (POD # 7)
14	Pneumonia (POD # 18)

POD: Postoperative Date, MR: Mitral Regurgitation

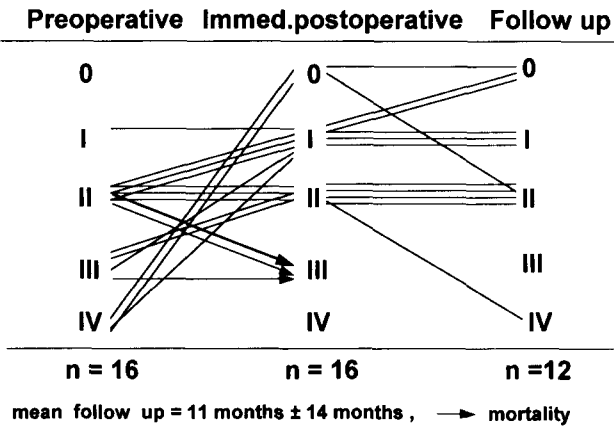


Fig. 1. Comparison of preoperative and postoperative mitral regurgitation by echocardiogram

시행하여 좌측방실판막의 부전정도를 측정하였고 또한 수술시 체외순환 중단후에 심외막을 통하여 심에코검사를 하여 방실판막의 상태를 검사하였다. 수술중 심에코검사를 하지않은 9례는 수술직후 경흉벽 심에코도를 시행하여 승모판 교정후 부전정도를 관찰하였다. 그리고 생존한 13례중 12례에서 추적조사가 가능하여 평균 11±14개월경 다시 심에코도를 시행하여 교정한 좌측 방실판막의 변화를 관찰하였다.

결 과

완전방실중격결손증은 형태학상 Rastelli type A가 5례, type B가 3례, type C가 5례 였으며 그리고 intermediate type이 3례였다(Table 1). 동반된 심기형은 총 11례에서 관찰되었으며 동맥관개존증 3례, 이차공 심방중격결손 2례, 정맥동 결손 1례이였으며, 동맥관 개존증, 우심실 유출로협착과 이차공 심방중격결손이 동반된 경우가 1례, 대동맥 축착, 동맥관 개존증 및 이차공 심방중격결손이 1례, 그

리고 동맥관 개존증과 양측상공정맥동이 1례 동반되었다 (Table 2).

모든 환자에서 수술전에 심에코도와 심혈관도자 및 조영술을 시행하였다. 수술전 좌측방실판막폐쇄부전의 정도는 Grade I: 1례, Grade II: 8례, Grade III: 4례 그리고 Grade IV가 3례였다(Fig. 1). 수술합병증은 5의 환자에에서 6가지가 있었다. 폐혈증 4례, 급성신부전증 1례 그리고 출혈로 재수술한 경우가 1례 있었다. 또한 3례에서 일시적인 방실판막을 보였으나 퇴원전 모두 정상심박동으로 돌아왔다(Table 3).

수술직후 심에코 검사결과 방실판막부전이 없거나 Grade I 이내가 8례, Grade II가 5례, 그리고 나머지 3례가 Grade III이었다. 그러나 방실판막부전이 Grade IV였던 1례는 수술시 심외막하의 심에코에서 좌측방실판막의교정이 만족하지 못해 다시 체외순환을 하여 교정하였다. 수술전에 검사한 승모판 부전은 3례를 제외한 전례에서 부전정도가 좋아졌으나, 나머지 3례는 교정된 판막의 부전정도가 더 심해지거나 계속 Grade III로 남아있었으며 이들은 모두 사망하였다. 사망한 환자 3례중 1례는 폐렴과 심부전으로 응급 수술을 시행하였던 환자로 수술후 회복되었으나 폐렴이 계속 악화되어 수술 18일째 사망하였고, 1례는 수술후 저심박출증으로 수술후 2일째, 1례는 수술7일째 폐부종으로 사망하였다(Table 4).

생존환자중 1례를 제외한 12례에서 추적이 가능하였으며 1개월에서 28개월 (평균 11개월) 심에코도를 시행하여 좌측방실판막의 부전정도를 검사한 결과 2례를 제외한 10례에서 수술직후와 비슷한 양상을 보였다. 그러나 1례는 수술직후 판막의 부전이 없었으나 수술 4개월에 폐렴 치료로 내원시 검사한 결과 좌측 방실판막부전이 Grade II

로 악화된 것이 발견되었다. 이환자의 경우 수술시 체외순환을 이탈후 수술실 심에코도에서 좌측방실판막의 폐쇄부전이 Grade IV로 악화되어 다시 체외순환을 시행하여 판막을 교정한 환자로 현재 폐동맥 고혈압이 감소되지 않아 New York Heart Association Functional Class III로 외래 관찰중이다. 나머지 1례도 수술후 4개월에 폐렴이 발생하여 검사한 결과 수술직후 승모판막부전이 Grade II가 Grade IV로 악화되었다. 현재 모두 약물치료 중이며 계속 추적 관찰중이다(Fig. 1).

고 찰

완전방실중격결손증에 대한 교정수술은 1954년 Lillehei¹⁾에 의해 처음으로 완전교정이 교환순환(cross circulation)의 방법으로 시행되었다.

그러나 초기에는 수술사망율이 매우 높고 수술의 합병증이 많아 좋은 성적을 내지는 못했으나 최근들어 체외순환과 심근보호의 발달과 이질환의 복잡한 병리해부학적 형태에 대한 많은 연구로써 점차 수술성적이 좋아지고 있다. 즉, Rastelli²⁾ 등에 의해 방실판막에 대한 형태학적 이해와 그에 따른 분류로 외과적 수술방법이 많이 발전될 수 있었으며, Lev³⁾, Anderson⁴⁾ 등에 의해 전도전달계의 자세한 위치 등을 이해할 수가 있었다.

완전방실중격결손증은 수술하지 않을 경우 6개월 이내에 46%가 사망한다⁵⁾하며 또한 1년 이내에 반이상 사망하는 경과를 취하며⁶⁾, Newfeld⁷⁾ 등은 심한 폐혈관질환이 생후 10개월때 16%에서 관찰된다고 보고하였다.

이는 완전방실중격결손증이 좌우단락이 있는 다른 선천성심장질환 보다 빠르게 심부전과 폐동맥고혈압이 발생된다는것을 보이고 있다.

그래서 최근 Yamaki⁸⁾ 등에 의하면 완전방실중격결손증환아 67명의 폐혈관 질환에 대한 조사를 하여 6개월전후에서 Down씨 증후군이 동반된 경우 소폐동맥혈관의 media가 얇아지기 시작한다고 보고 하면서 이러한 완전방실중격결손증을 갖고 있는 환아에서는 특히 Down씨 증후군이 경우 6개월 이내에 완전교정을 하는것이 좋다고 보고하고 있다.

수술은 초창기에는 Berger⁹⁾ 등은 1세이전에서는 완전교정시 수술사망율이 매우 높다 하였다. 그러나 폐동맥고혈압을 막기위해 폐동맥 결찰술을 하는경우 이 수술자체가 사망의 위험성이 높으며 또한 완전교정을 위한 재수술시 출혈, 폐동맥의 협착 및 폐동맥재건 등이 필요하는 등 위험성이 높아 점차적으로 일차 완전교정수술을 하는 경우

가 대부분이다.

수술방법에 있어서 일반적으로 하나의 포편을 사용하는 경우와 두개의 포편을 사용하는 경우가 있는데 이들간에는 별차이가 없다고 보고하고 있다^{9, 10)}. 완전방실중격결손증의 교정시 여러문제가 발생되는데 그중 가장 어렵고 수술사망에 관여되는 좌측 방실판막부전의 교정이 문제가 된다. 수술시 심실중격결손을 포편으로 교정한후 절제한 좌측방실판막을 포편에 고정시킨후 냉각 생리식염수를 좌심실에 주입하여 역류되는 부위를 관찰후 상태에 따라 판막교정 및 판막윤교정을 시행하게 된다. 이 때 승모판열(cleft)의 교정여부는 아직 논란이 많다. 즉 Ashraf¹¹⁾ 등은 열을 교정하지 않고 좌측방실판막을 3엽으로 존재하게 하여도 93명중 일부에서만 판막부전이 남아있었다고 보고하고 있고, 반면 Trusler¹²⁾ 등은 대부분 환자에서 승모판열을 폐쇄하여 좋은 성적을 보였다고 보고하고있다. 그러나 승모판열을 폐쇄할 경우 교정된 판막이 정상 승모판의 형태가 되지않으며 판막협착증을 유발시킬 수 있기 때문에 점차적으로 승모판열을 폐쇄하지 않고 그대로 두는 경향이 다¹⁰⁾.

수술전 좌측 방실판막부전의 정도를 보면 Weintraub⁹⁾ 등은 판막부전이 없거나 적은 경우가 68%, 중증인 경우가 18% 그리고 심한 경우가 14%로 보고하고 있고 그이외에 소아에서는 7~25%, 전체환자에서는 59~65%가 중증도 이상의 판막폐쇄부전을 보고하고 있다^{10, 13)}. 저자들의 환자의 경우 판막폐쇄부전 Grade III 이상의 심한 경우가 38%에서 발견되었다.

Studer¹⁴⁾ 등에 의하면 수술전 좌측 방실판막의 폐쇄부전이 심할수록, 또한 NYHA(New York Heart Association) functional class가 나쁠수록 수술후 장기생존율에 많은 영향을 미친다 하였다. 즉 폐쇄부전정도가 Grade III 이상인 예에서 수술후 12년 생존율이 88%, 그 이하인 경우에서 98%를 보였고, NYHA class I, II에서는 92%의 생존율을 보이고 있다.

수술후 좌측 방실판막폐쇄부전의 정도는 보고자에 따라 다르지만 10~16%까지 중증도 이상의 폐쇄부전을 보인다고 보고하고 있고 이러한 경우에 예후가 불량하며 재수술의 위험성이 높다고 보고하고 있다^{9, 14)}. 본 증례들에서는 수술직후 좌측판막의 폐쇄부전의 정도가 심한 경우 3례로 수술전보다 심해진 경우가 1례, 수술전과 동일하게 심한 경우가 2례로 이들은 모두 사망하였다. 그러나 수술시 심에코도를 시행하여 폐쇄부전이 심하여 다시 교정한 1례에서는 수술전부터 있던 폐동맥고혈압으로 계속 존재하지만 NYHA class III로 생존하고 있다.

결 론

완전방실중격결손증 수술시 좌측 방실판막의 교정이 가장 중요한 역할을 하는 것으로 알려져 왔다. 저자들은 수술시 시행한 심에코 검사가 수술후 좌측 방실판막 부전의 정도와 수술중 심에코 검사가 교정수술에 얼마나 기여하는지를 알아보기 위해 본 연구를 하였다.

1991년 5월부터 1993년 8월까지 16례의 완전방실중격결손증 환자를 대상으로 완전교정수술후 수술대에서(n=7) 또는 심에코를 중환자실에서(n=9) 바로 시행하였다.

13례에서 좌측방실판막 부전이 Grade II 이내로 좋아진 것을 보이고 있으나 나머지 3례는 좌측 방실판막 부전 Grade III로 심한 것을 보였으며 이들은 모두 사망하였다. 이 중 1례는 수술시 좌측 방실판막부전이 Grade IV로 심하여 다시 체외순환을 시행하여 교정하였다.

사망한 3례중 1례는 수술후 회복은 되었으나 수술전 치료가 되지 않았던 폐렴이 악화되어 사망했으며, 나머지 2례는 수술직후 심에코도를 검사한결과 좌측 방실판막의 폐쇄부전이 심한 환자 2명이 사망하였다.

그러므로 수술시 또는 수술직후 심에코도가 수술후 예후 추정에 도움이 되는 것으로 판단되며 가능하면 교정직후 바로 심에코도를 시행하여 심한 경우 바로 다시 재교정 또는 판막치환이 필요할 것으로 생각된다. 또한 추적조사시 폐렴으로 검사한 2례의 경우처럼 폐렴 등의 증상이 있는 경우 심에코도를 반드시 시행하여 좌측 방실판막의 폐쇄부전을 조사해야 할 것으로 생각된다.

References

1. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Varco RL. *The direct-vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross circulation.* Surgery 1955;38:11-29
2. Rastelli GC, Ongley PA, Kirklin JW, McGoon DC. *Surgical repair of the complete form of persistent common atrioventricular*

- ular canal.* J Thorac Cardiovasc Surg 1968;55:299-308
3. Lev M. *The architecture of the conduction system in congenital heart disease. I. Common atrioventricular orifice.* Arch Pathol 1958;65:174-91
4. Anderson RH, Zuberbuhler JR, Penkoske PA, Neches WH. *Of clefts, commissures, and things.* J Thorac Cardiovasc Surg 1985;90:605-10
5. Berger TJ, Blackstone EH, Kirklin JW, Barger LM, Hazelrig JB, Turner ME. *Survival probability of cure without and with operation in complete atrioventricular canal.* Ann Thorac Surg 1979;27:104-11
6. Roger 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 1948;36:28-54
7. Newfeld EA, Sher M, Paul MH, Nikaidoh H. *Pulmonary vascular disease in complete atrioventricular canal defect.* Am J Cardiol 1977;39:721-6
8. Yamaki S, Yasui H, Kado H, et al. *Pulmonary vascular disease and operative indications in complete atrioventricular canal defect in early infancy.* J Thorac Cardiovasc Surg 1993;106:398-405
9. Weintraub RG, Brawn WJ, Venables AW, Mee RBB. *Two-patch repair of complete atrioventricular septal defect in the first year of life. Result and sequential assessment of atrioventricular valve function.* J Thorac Cardiovasc Surg 1990;99:320-6
10. Bender HW, Hammon JW Jr., Hubbard SG, Murihead J, Graham TP. *Repair of atrioventricular canal malformation in the first year of life.* J Thorac Cardiovasc Surg 1982;84:515-2
11. Ashraf MH, Amin Z, Sharma R, Subramanian S. *Atrioventricular canal defect: two-patch repair and tricuspidization of the mitral valve.* Ann Thorac Surg 1993;55:347-51
12. Trusler GA. Discussion of: Mills NL, Ochsner JL, King TD. *Correction of type C complete atrioventricular canal: surgical considerations.* J Thorac Cardiovasc Surg 1976;71:20-8
13. Abruzzese PA, Livermore J, Sunderland CO, et al. *Mitral repair in complete atrioventricular canal: ease correction in early infancy.* J Thorac Cardiovasc Surg 1983;85:388-95
14. Studer M, Blackmore EH, Kirklin JW, et al. *Determinants of early and late results of repair of atrioventricular septal (canal) defects.* J Thorac Cardiovasc Surg 1982;84:523-42