대동맥판 탈출이 동반된 심실 중격 결손증의 술후 평가

선 기 남* · 구 자 홍* · 조 중 구* · 김 공 수*

=Abstract=

Postoperative Evaluation for Ventricular Septal Defect Associated with Aortic Valvular Prolapse

Gi Nam Sun, M.D.*, Ja Hong Kuh, M.D.*, Jung Ku Jo, M.D.*, Kong Soo Kim, M.D.*

Background: From January 1989 to December 1996, we analyzed 22 cases of ventricular septal defect associated(VSD) with aortic valvular prolapse. ***Material and Method***: The mean age of the patients was 7 years with a range of 6 months to 22 years . Thirteen patients were male and 9 were female. The types of VSD were Kirklin type I in 13 , Kirklin type II in 8 and Kirklin type I+II in one. ***Result***: The preoperative echocardiographic findings were aortic valvular prolapse in 10 patients, aortic valvular prolapse associated with aortic regurgitation in 6, and only aortic regurgitation in 2. Aortic valvular prolapse were found in operation field in 4 that was not be in preoperative echcardiography. Preoperative mean Qp/Qs, systolic PAP, systolic RVP were 1.48 ± 0.42, 27.9 ± 9.87, 32.9 ± 10.87 mmHg, respectively. Twenty patients underwent patch closure of VSD, and two patients with moderate aortic regurgitation and prolapsed of the aortic valve underwent patch closure of VSD and aortic valvuloplasty. Short and long term echocardiographic follow-up in 8 patients who had preoperative aortic regurgitation were found to have improved or not aggravated by performing VSD patch closure only and patch closure with valvuloplasty in 2. Twelve patients who had only preoperative aortic valvular prolapse had no change in prolapsed valve in postoperative echocardiography. ***Conclusion***: Early closure of VSD with patch is necessary in VSD with aortic valvular prolapse even in associated with mild regurgitation. But in moderate regurgitation, VSD closure with valvuloplasty is recommended.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:119-23)

Key word : 1. Heart Septal Defect, ventricle
2. Aortic valve, insuficiency

서 론

대동맥 판막 탈출증과 이에 따른 대동맥판 폐쇄부전증을 동반한 심실 중격 결손증에 나타나는 증후군은 1921년 Laubry와 Pezzi등에[1] 의해 처음 기술되었고, 1960년 Garamella 등에[2] 의해 수술적 교정이 시행된 이후 수술 적응증 및 적절한 수술 시기, 수술 방법등에 대해 많은 문헌들이 발표되었다.

대부분의 경우 나이가 증가할수록 대동맥판 폐쇄부전증으로 진행되어 판막 성형술 또는 판막 치환술을 시행해야 되

*전북대학교 흉부외과
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery. Chon Buk National University Hospital
논문접수일 : 98년 5월 4일 심사통과일 : 98년 9월 18일
책임저자 : 김공수, (561-712) 전북 전주시 덕진구 금암동 634-18, 전북대학교 흉부외과. (Tel) 0652-250-1486, (Fax) 0652-250-1480
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

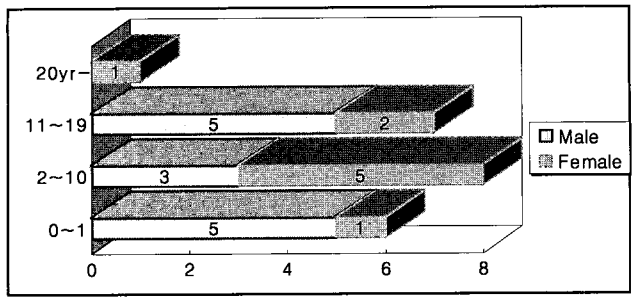

Fig. 9. Age and Sex distribution

Table 1. Preoperative symptom

frequent URI	10명
dyspnea	3명
sweating	3명
palpitation	2명
none	7명

는데 본 연구에서는 소아과에서 경과 관찰중 대동맥 판막 탈출이 보이거나 경도의 대동맥판 폐쇄부전증이 보이면 즉시 수술을 실시하여 심실 중격 결손공의 봉합만으로도 술후 대동맥판 폐쇄부전증이 진행되는지 또는 완화및 소실되는지 조사 분석하여 임상특성 및 장,단기 결과들을 평가하였다.

대상 및 방법

1989년 1월부터 1996년 12월까지 전북대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서 수술적 교정을 실시한 164명의 심실 중격 결손증 환자중 대동맥 판막 탈출이나 대동맥판 폐쇄부전증이 동반된 22명을 대상으로 조사분석하였다. 전체 22명의 환자 중 남자는 13명(59.1%), 여자는 9명(40.9%)이었다. 연령분포는 0~1세가 6명, 2~10세가 8명, 10세이상이 8명이었다. 최소 6개월에서 최고 22세 까지였고, 평균 연령은 7.1세이었다(Fig. 1).

수술전 증상은 잦은 감기 10명, 호흡 곤란 3명, 발한 3명, 심계 항진 2명, 증상이 없던 경우도 7명 있었다(Table 1).

이들을 심전도 검사, 수술 전후 심초음파 검사, 술전 심도자 검사, 수술 소견 및 수술 방법, 술후 추적 결과 등을 알아보았다. 술후 심초음파 검사의 단기 및 장기의 구분은 수술일로부터 6개월을 기준으로 하였다.

심실 중격 결손증의 유형은 Kirklin의 분류에 의하였고, 대동맥 판막 탈출 및 대동맥판 폐쇄부전은 술전 심초음파 및 심도자 검사소견을 기초로 하였고 술후 대동맥판 폐쇄부전의 정도는 임상 소견 및 심초음파 소견으로 판단하였다.

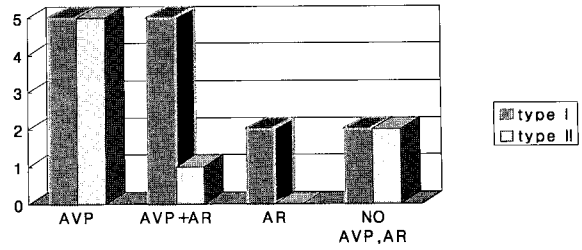

Fig. 2. Preoperative echocardiographic finding
AVP; aortic valvular prolapse, AR; aortic regurgitation

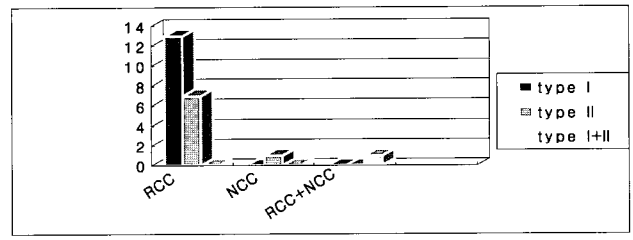

Fig. 3. Relation between V.S.D and prolapsed cusp
RCC; right coronary cusp, NCC; non- coronary cusp

결 과

심초음파상 대동맥 판막 탈출이 16명에서 관찰되었고 6명은 수술시야에서 확인되었다. 대동맥판 폐쇄부전은 8명에서 관찰되었는데 심초음파 및 심도자 검사상 일치를 보였다(Fig 2). Seller등의 분류에 따른 대동맥판 폐쇄부전의 정도는 경도가 6명, 중등도가 2명 있었는데 중등도의 폐쇄부전이 있던 2명의 경우 나이가 각각 8세, 22세였다. 수술소견상 Type I 13명, type II 8명, type I+II 1명이었고 이중 우관동맥판 탈출이 20명(type I 13명, type II 7명), 무관 동맥판 탈출이 1명(type II), 우관 및 무관동맥판(type I+II)이 동시에 탈출된 경우가 1명 있었다(Fig. 3).

수술방법으로는 전환자에서 결손공 포편봉합을 시행하였고, 중등도 이상의 폐쇄부전이 있는 2명의 환자에서 판막 성형술을 시행하였는데 12세, 22세이고 1명에서는 누두부 절제술을 시행하였다(Table 2).

술전 심초음파상 심실 중격 결손공의 크기가 작은(small) 경우가 9명 이었으나 수술시 중등도(moderate)로 확인된 경우가 5명이 있었다.심도자 소견상 평균Qp/Qs, 폐동맥압, 우심실압은 각각 1.48±0.42, 27.9±9.87 mmHg, 32.9±10.87 mmHg 이었다. 술후 측정한 폐동맥압, 우심실압은 27.1±8.65 mmHg, 31.6±9.56 mmHg이었다. 심전도상 좌심실 비대가 있던 경우는 7명이었다(Table 3).

Table 2. Operation method

Method	No
Patch closure only	22
Patch closure with Valvuloplasty	2

Table 3. Preoperative cardiac catheterization, EKG finding

AR grade	mild 6 moderate 2
mean Qp/Qs	1.48±0.42
PAP	27.9±9.87 mmHg
RVP	32.9±10.87 mmHg
EKG LVH	7
RVH	3
BVH	2

PAP; pulmonary artery pressure
RVP; right ventricular pressure
LVH; left ventricular hypertrophy
RVH; right ventricular hypertrophy
BVH; biventricular hypertrophy

대동맥 판막 탈출만 있던 환자에서는 단기 심초음파상 판막의 이상이나 폐쇄부전은 발견되지 않았고 장기 심초음파상 8명에서 판막의 이상소견이나 폐쇄부전이 발견되지 않았다. 나머지 6명은 추적을 못하였다. 대동맥판 폐쇄부전증이 있던 8명의 경우에서 단기, 장기결과는 8명이 개선되거나 더 이상 진행되지 않았다(Table 4)

고 찰

대동맥 판막 탈출에 의한 대동맥판 폐쇄부전이 동반된 심실 중격 결손증은 1921년 Laubry와 Pezzi에[1] 의해 처음으로 보고되었고 Garamella, Starr등에[2] 의해 처음으로 수술적 교정을 실시한 이후 이에대한 여러 수술적 방법이 나왔고 현재는 수술시기, 수술방법, 술후 장기추적결과에 대해 논의가 활발하다. 이는 다른 심실 중격 결손증과는 달리 좌심실 부전으로 진행하기가 쉬워 주의를 요한다.

대동맥 판막 탈출 및 대동맥판 폐쇄부전이 동반된 심실 중격 결손증의 발생빈도는 구미의 경우 심실 중격 결손증의 약 2.2~12%이고[3] type II 71%, type I 29%정도이고 동양에서는 약 7~13%이고[4] type I 75%, type II 25%로 type I이 3배정도 많은 것으로 보고되고 있다. 국내의 경우는 4.5~8%로[5] 보고되고 있고 type I이 월등히 많은 것으로 보고되고 있다.

이 질환의 병리 기전은 대동맥 판막 탈출이 심실위능선이나 추체중격이 우심실쪽의 대동맥 판막과 Valsalva공을 지지해 주는데 이들의 결손에 의한 것이며[6], 일단 판막의 탈출이 발생하면 양심실의 압력차에 의해 심실 중격 결손공을 통과하는 고속의 혈류에 제트류가 발생하고 이 힘에 의해 지지조직이 약화된 판막이 Bernoulli의 법칙에[7] 따라 아래로 당겨지게 되어 판막의 접합이 잘 안되어 폐쇄부전이 나타나게 된다고 하였다.

동반되는 심기형으로 폐동맥 누두부협착, 폐동맥판 협착, 개방성 동맥관, 심방 중격 결손증 등이 있으며[8] 이중 폐동맥 누두부협착이 가장 많은 것으로 되어있고 저자의 경우 다른 동반기형은 없었고 폐동맥 누두부협착만 1례 있었다.

임상적 소견은 심실 중격 결손공에 의한 수축기 잡음을 좌측 2-4늑간에서 청취할 수 있지만 대동맥판 폐쇄부전은 생후 6개월에 처음 발생된 보고가 있고[9] 이에 의한 증상들 즉 이완기 잡음, corrigan's pulse, 말초에서 수축기 혈압의 상승, 이완기 혈압의 하강등은 대개 4~6세 경에 나타나는데[8] 이는 대동맥판 폐쇄부전이 후천적으로 발생하는 것을 의미한다.

Table 4. Postoperative echocardiographic finding in preoperative AR patient

No.		1	2	3	4	5	6	7	8
Preop AR grade		+~++	+	++	+	+~++	T	++	++
postop' AR grade	ST	+	+	+	+	+	T	+	+
	LT	T	+	T	N	T	T	+	+

ST; short LT; long term
T; trivial N; none
+; mild ++; moderate

심전도 소견은 좌심실비대가 95%이상이고 나머지에서 양심실비대 및 정상소견을 보인다[10]. 저자의 경우는 7명에서 좌심실비대의 소견을 보이고 10명에서는 정상소견을 보였는데 이 경우는 대동맥판 폐쇄부전은 없고 대동맥 판막 탈출만 있었다.

심도자 및 심초음파는 진단을 하는데 가장 중요한 검사로 심도자는 대동맥 판막 탈출 및 대동맥판 폐쇄부전증의 진단뿐 아니라 심실 중격 결손공의 크기 및 단락양, 심실 과 심방의 압력 및 산소포화도등을 알 수 있고 확진을 하는데 가장 중요하다. 심초음파는 비침습적 방법으로 비교적 용이하게 대동맥 판막 탈출 및 대동맥판 폐쇄부전을 확인할 수 있고 정확도 또한 높은 편이다. 저자의 경우에 술전 초음파 검사를 기초로 수술을 하였고, 4례를 제외하고는 수술소견과 일치했다.

대부분의 경우 탈출된 대동맥 판막으로 심실 중격 결손공

을 통한 혈류가 방해를 받기 때문에 단락양이 적어서 Qp/Qs가 1.2:1에서 2.5:1정도로 낮은 편이고 수축기 폐동맥압 역시 35 mmHg이상을 넘지 않는다. 저자의 경우도 역시 평균 Qp/Qs가 1.48±0.42, 평균 수축기 폐동맥압이 27.9±9.8이었다. 또한 심실 중격 결손증의 수술지침으로 생각하는 1.5:1이하인 경우도 13례가 있었는데 이는 탈출된 판막이 결손공을 부분적으로 막음으로서 단락양이 결손공의 크기와 일치하지 않았으며 type I이 자연폐쇄 될 가능성이 적고 탈출된 판막이 폐쇄부전으로 진행하기 때문에 결손공의 수술적 치료가 요구된다.

Moreno-Cabal등은[9] 저연령층이고 대동맥 판막 탈출만 있거나 경도의 대동맥판 역류가 있을 경우 심실 중격 결손공의 봉합만으로도 대동맥 판막의 변형이나 대동맥판의 역류가 더 이상 진행하지 않고 치유가 가능하다고 주장하였는데 이는 type I 결손의 경우 더욱 효과적이라 하였다. 저자의 경우에도 심초음파로 경과 관찰중 대동맥 판막 탈출이 보이거나 경도의 대동맥판 역류가 있을 경우 즉시 수술적 교정을하여 좋은 결과를 얻었다.

대동맥 판막 성형술의 경우 Garamella[2]와 Starr[11]등이 처음으로 돌출된 대동맥판의 여유분을 줄이는데 성공한이래 많은 수술방법이 보고되었고 현재는 좋은 성적을 내고 있다. Carpentier[2], Spencer[8], Trusler[13]등은 판막성형술의 방법을 보고하였고 이중 Trusler[13]는 늘어난 판막을 정확하게 측정한 후 Teflon felt를 이용하여 대동맥벽에 고정시키고, 교련부는 다크론(Dacron)포편으로 석상봉합하여 판막성형술을 안전하고 효과적으로 하는 방법을 고안하여 오늘날 많이 이용되고 있다.

대부분의 보고에서 대동맥 판막 성형술의 실패요인으로 나이를 가장 중요한 변수로 들고 있는데 이는 연령이 증가함에 따라 판막자체에 생기는 이차적인 변화로 판막이 심하게 변형되거나 손상을 입기때문이라고 하였고[14] 수술에 영향을 줄 수 있는 다른 요인으로 심실 중격 결손증의 유형, 탈출된 판편수등을 들 수 있다. Ohkita[15]등은 대동맥 판막 성형술후 재발한 대동맥판 폐쇄부전의 원인은 교정된 대동맥판이 찢어지거나 Valsalva동의 가성동맥류라고 하였는데 이러한 경우 재수술은 어린 환자에서는 재차 대동맥 판막 성형술을 실시하고 성인에서는 대동맥판 치환술이 요구된다.

저자의 경우 2례에서 Trusler 판막 성형술을 실시하였는데 술전 대동맥판 폐쇄부전의 정도는 각각 중등도였고 수술시 탈출된 대동맥판막의 판엽은 정상보다 두배정도 늘어나 있었고 나이는 3세, 22세 였다. 술후 실시한 심초음파 검사상 대동맥판 폐쇄부전은 악화되지는 않았다.

판막 치환술은 나이,대동맥판의 폐쇄부전의 정도, 대동맥판막의 변형정도에 따라 결정이 되어야 할 것이다.

결 론

심실 중격 결손증에서 대동맥 판막 탈출이나 경도의 대동맥판 폐쇄부전증이 동반된 경우는 조기에 수술적 교정을 하여 심실 중격 결손공의 봉합만으로도 술후 폐쇄부전이 치유되거나 더 이상 진행되지 않았고,대동맥판 폐쇄부전이 중등도 이상이거나 대동맥 판막의 변형이 심한 경우 판막 성형술을 동시에 시행하여 대동맥 폐쇄부전의 진행을 방지하거나 치유할 수 있다

참 고 문 헌

1. Laubry C, Pezzi C. *Traite des maladies Carpentales du Cocur,* In: Laubry C, Rourier D, Soulie P. *Les souffles de (a maladie de Roger).* Rev Med Paris 1933;50:439-44.
2. Garamella JJ, Cruz AB, Heupel WH, Dahl JC, Jensen NK, Berman R. *ventricular septal defect with aortic insufficiency, Successful surgical correction of both defects by the transaortic approach.* Am J Cardiol 1960;5:266-71.
3. Sanfelippo PM, DuShane JW, McGoon DC, Danielson GK. *Ventricular septal defect and aortic insufficiendy.* Ann Thorac Surg 1974;17'213-22
4. Weidman WH, Blout SG, DuShane JW, Gersony WM, Hayes CJ, Nadas AS. *clinical course in ventricular septal defect.* Circulation 1977;56:56-69
5. 정경영, 이두연, 조범구, 홍승록. 대동맥판폐쇄부전이 동반된 심실중격결손증 수술지침 24례 보고. 대흉외지 1983;16:476-81.
6. Ueda T, Nishioka K, Mikawa H et al. *Echocardiographic evaluation of aortic cusp prolapse in children with ventricular septal defect.* Jpn Circul J 1983;47:1359.
7. Trasure RL, Hopeman AR, Jahnke EJ, Green DC, Czarneck SW. *ventricular septal defect with aortic insuffiency.* Ann Thorac Surg 1971;12:411.
8. Spencer FC, Bahnson HT, Neill CA. *The treatment of aortic regurgitation associated with a ventricular septal defect.* J Thorac Cardiovasc Surg 1962;43:222.
9. Moreno-Cabral RJ, Mamiya RT, Nakamura FF, Brainard SC, McNamaa JJ. *ventricular septal defect and aortic insufficiency.* J Thorac Surg 1987;43: 363-5
10. Keith JD. *Ventricular septal defect.* In: Keith JD, Rowe RD Viad P. *Heart disease in infancy and childhood.* New York, Mecmillian, 1978;366-9.
11. Starr A, Menache V, Dotter C. *Surgical collection of aortic insufficiency associated with ventricular septal defect.* Surg. Gynecol Obstst 1960;111:71.
12. Carpentier A. *Cardiac valve surgery. French correction.* J Thorac Cardiovasc Surg 1983;86:323-37.
13. Trusler GA, Moes CAF, Kidd BSL. *Repair of ventricular septal defect with aortic insufficiency.* J Thorc Cardiovasc Surg 1973;66:394-403.

14. Tatsuta N, Yokota M, Noguchi K, Hikasa Y, Miki S, Minami K. *valvuloplastic surgery for aortic insufficiency with ventricular septal degect with special reference to long-term follow up study.* Jpn J Thorac Surg 1977;30: 139-45.

15. Shkita Y, Miki S, Kudsuhara K, et al. *Reoperation after aortic valvuloplasty for aortic regurgitation associate with ventricular septal defect.* Ann Thorac Surg 1986;41:489-91.

=국문초록=

배경: 전북대학교병원 흉부외과에서는 1989년에서 1996년 까지 심실 중격 결손증 164명중 대동맥판 탈출이 동반된 22명의 환자를 경험하였다. ***대상 및 방법:*** 연령은 6개월에서 22세 까지고 평균연령은 7세였다. 22명 중 13명은 남자, 9명은여자였다. Kirklin type I이 13명, Kirklin type II가 8명, Kirklin type I+II가 1명 이었다. ***결과:*** 술전 심초음파 소견상 대동맥 판막 탈출이 10명, 대동맥 판막 탈출 및 폐쇄부전이 동반된 경우가 6명, 대동맥판 폐쇄부전의 소견만 보였던 경우도 2명에서 있었다. 나머지 4명에서는 술전 심초음파에서는 판막 탈출을 관찰하지 못하였으나 수술시야에서 발견되었다. 술전 평균 Qp/Qs, 수축기 폐동맥압, 수축기 우심실압은 1.48±0.42, 27.9±9.87, 32.9±10.87 mmHg였다. 수술 소견상 가장 많이 탈출된 판엽은 우관동맥판이었다. 수술방법은 모든 환자에서 patch 봉합술을 시행했고, 폐쇄부전과 판막의 하향 전위가 있던 2명에서는 판막 성형술을 시행하였다. 술후 시행한 장,단기 심초음파상 술전 대동맥판 폐쇄부전이 있던 8명의 환자에서 폐쇄부전이 개선되거나 더 이상 악화되지 않았다. 술전 판막탈출만 있었던 12명의 환자에서는 판막이상등 다른 이상 소견은 보이지 않았다. s***결론:*** 대동맥판 탈출이 동반된 심실 중격 결손증에서는 조기에 포편봉합을 함으로 대동맥판 탈출이나 폐쇄부전의 진행을 개선할 수 있으며, 중등도의 대동맥판 폐쇄부전이 동반된 경우에는 판막 성형술이 고려되어야 할것으로 생각된다.

중심단어: 1. 심실중격결손증
2. 대동맥판막 탈출