

변형술식에 의한 완전방실중격결손의 교정

김 응 한* · 김 수 철* · 전 홍 주* · 이 택 연* · 김 수 진** · 한 미 영**
이 창 하* · 정 철 현* · 이 영 탁* · 박 영 관* · 김 종 환*

=Abstract=

Repair of Complete Atrioventricular Septal Defect with Surgical Modification

Woong-Han Kim, M.D.*, Soo Cheol Kim, M.D.*, Hong Joo Jeon, M.D.*, Taek-Yeon Lee, M.D.*,
Soo Jin Kim, M.D.**, Mi Young Han, M.D.**, Chang Ha Lee, M.D.*, Cheol Hyun Chung, M.D.*,
Young-Tak Lee, M.D.*, Young Kwan Park, M.D.*, Chong Whan Kim, M.D.*

Background: Recent advances in understanding the anatomy of the complete atrioventricular septal defect(including right-dominant unbalanced atrioventricular septal defect) have led to alternative methods of repairing these defects. **Material and Method:** From May 1997 to July 1998, 8 consecutive infants(age range, 2 to 28 months, mean body weight 6.0 ± 2.2 kg) received a single-stage intracardiac repair of the complete atrioventricular septal defect with modified surgical methods. Depending on the specific anatomic structure, the procedure was simplified in 3 patients by a direct closure of the ventricular element of the defect(Group I). Two patients judged unsuitable for direct closure due to a potential left ventricular outflow tract obstruction had received a standard two-patch repair(Group II). The remaining 3 patients with right-dominant unbalanced complete atrioventricular septal defect underwent biventricular repair; to enlarge the orifice of the left atrioventricular valve, the ventricular septal patch was placed slightly more to the right of the ventricular crest, a left sided bridging leaflet was augmented with an autologous pericardial patch, and the leaflet was repaired with a double-orifice(Group III). **Result:** In all 8 patients, the postoperative echocardiography demonstrated good hemodynamics. Seven patients were weaned from the ventilators after a mean 3 ± 1 days, and 1 patient was weaned after 24 days due to a reoperation and emphysematous lung problem. A reoperation was performed in 1 patient for progressive left atrioventricular valve regurgitation due to leaflet tearing. There were no early and late mortalities. At the time of the latest review, judging from the echocardiographic criteria, left atrioventricular valve stenosis was mild in 1 patient(mean pressure gradient 6.5 mmHg, 13.5%), left atrioventricular valve regurgitation was absent or grade I in 7 patients(87.5%). The right atrioventricular valve regurgitation was absent

*부천세종병원 흉부외과 소아과, 세종심장연구소

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute

**부천세종병원 소아과, 세종심장연구소

Department of Pediatric Cardiology, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute

†본 논문은 1998년 10월 23일 제30차 대한흉부외과학회 추계학술대회에서 구연되었음.

논문접수일 : 98년 12월 30일 심사통과일 : 99년 4월 9일

책임저자 : 김응한, (422-052) 경기도 부천시 소사구 소사본2동 91-121, 부천세종병원 흉부외과. (Tel) 032-3401-151, (Fax) 032-349-3005

E-mail: woonghan@ktcs.or.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체는 대한흉부외과학회에 있다.

or grade I in all 8 patients(100%). **Conclusion:** Infants with complete atrioventricular septal defect were treated with either a simplified approach with direct closure of the ventricular element of the defect or a modified surgical technique for a right-dominant unbalanced atrioventricular septal defect, depending on the anatomic structure. The results were no operative mortalities and low morbidity.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:628-36)

Key word : 1. Atrioventricular septal defect
2. Surgery method

서 론

최근 완전방실중격결손에 대한 해부학적 이해가 증가되면서 유아기 초기에 일차적 완전교정술을 통한 사망율과 유병율이 현저히 감소하고 있다¹⁻⁴⁾. 수술방법으로는 1962년 Maloney 등⁵⁾에 의해 소개된 하나의 포편에 의한 방법(Single-patch technique)과 Trusler⁶⁾에 의해 소개된 두 개의 포편에 의한 방법(Two-patch technique)이 주로 이용되고 있다. 그리고 일부에서는 부분방실중격결손에서 볼 수 있는 판막의 움푹 패임(scooping)의 정도와 좌심실유출로 협착의 잠재성에 대한 형태학적인 특성을 완전방실결손의 수술에 응용하여 일부 선택된 환자에서 심실중격결손을 일차적으로 막아 수술을 단순화하고 결과에서도 통상적인 수술방법과 차이가 없음을 보여주고 있다⁷⁾.

이러한 경험이 축적되면서 완전방실중격결손에서 방실의 연결부위가 어느 한쪽 심실에 치우쳐 연결된 불균형 완전방실중격결손의 경우(right- or left-dominant unbalanced atrioventricular septal defect)에도 양심실성 교정이 시도되고 있다. 하지만 아직까지 용어의 정의가 명확하게 내려져 있지 않으며 양심실성 교정의 기준 또한 없는 상태이다.

이 논문은 최근에 본원에서 경험한 다양한 해부학적 구조의 완전방실중격결손 환이를 나름대로의 기준에 의해 여러 변형술식으로 교정한 것을 후향적으로 고찰하여 결과를 비교해 본 것이다.

대상 및 방법

환자

이 연구는 본원에서 1997년 5월부터 1998년 7월까지 경험한 완전방실중격결손 환자중 양심실성 교정을 시도한 8명을 대상으로 하였다(Table 1). 이 중 불균형 완전방실중격결손은 3명이었다. 환이는 남녀 각각 3명, 5명이었으며 수술시 나이는 2개월부터 28개월까지 분포하였고(median age, 7 months) 몸무게는 3.7 Kg에서 10 Kg까지 분포하였다(mean weight, 6.0

±2.2 Kg). 전체 8명의 환이중 3명(37.5 %)은 다운증후군이이었다. 모든 환이에서 선행수술 없이 진단즉시 바로 일차 완전교정술을 시행하였고 수술은 한사람에 의해 시행되었다.

수술전 진단의 방법으로는 심장초음파검사가 이용되었으며 우심실누두부와 우측 폐동맥협착이 있고 수술시 나이가 14개월인 2명의 환이에서는 추가로 심도자 및 심혈관조영술이 시행되었다. 동반기형으로는 동맥관개존이 4명, 심방중격과 심실중격의 배열 불일치(malalignment)가 있는 경우가 불균형 완전방실중격결손에서 2명, 우심실누두부협착과 우측 폐동맥협착이 있는 경우가 1명, 좌측 이소성(left isomerism)이면서 하나의 심방, 부분폐정맥환류이상, 또 하나의 근육형 심실중격결손이 있는 경우가 1명, 중복 우측 방실판막(double orifice of right sided atrioventricular valve)이 1명, 좌측 방실판막의 일부 유두근이 우심실에서 기시(straddling left sided atrioventricular valve)하면서 후방 유두근의 퇴화(rudimentary posterior papillary muscle of left sided atrioventricular valve)된 경우가 1명, 그리고 낙하산 좌측 방실판막(parachute left sided atrioventricular valve)이 1명 있었다(Table 1). 공통 방실판막의 형태를 보면 Rastelli A형 3명, B형 2명, 그리고 C형이 3명이었다.

수술방법

모든 환이는 전신마취하에 정중흉골절개후 흉선을 모두 절제한 다음 심낭막(pericardium)을 넓게 박리하여 일부 떼어낸 뒤 글루타르알데하이드(Glutaraldehyde, 0.625%)로 고정하였다. 상행 대동맥과 상·하대정맥에 각각 캐놀라를 삽입한 후 통상적인 방법으로 체외순환을 시작하였다. 대동맥 차단 후 전방성 심정지액을 주입한 다음 우심방을 열고 공통 방실판막의 구조를 확인하였다. 방실판막의 형태에 따라서 심실중격결손이 주로 하교상판엽(inferior bridging leaflet) 아래에 있고 좌심실유출로 협착의 잠재성이 없고 좌·우판막과 양심실이 어느정도 균형을 맞춰 발달되어 있는 경우에는 심실중격결손을 일차적으로 봉합하여 주었다(Group I). 심실중격결손이 주로 상교상판엽(superior bridging leaflet) 아래에

Table 1. Summary of Data on Patients

Group	Patient	Sex	Age (mo.)	Down's syndrome	Rastelli type	Associated anomalies
I	1	F	3	No	B	
	2	M	28	Yes	A	PDA, infundibular PS, RPA stenosis
	3	M	2	No	C	PDA, left isomerism, single atrium, PAPVR, another muscular VSD
II	1	F	14	Yes	C	PDA
	2	F	9	Yes	C	Double orifice of right AV valve
III	1	F	12	No	A	
	2	F	3	No	A	Left AV valve straddling and rudimentary posterior papillary muscle
	3	M	5	No	A	PDA, parachute left AV valve

PDA; Patent Ductus Arteriosus, PS; Pulmonary Stenosis, RPA; Right Pulmonary Artery, PAPVR; Partial Anomalous Pulmonary Venous Return, VSD; Ventricular Septal Defect, AV; Atrioventricular

Table 2. Group III. right-dominant unbalanced complete atrioventricular septal defect

Patient	Valve area(left : right)	Papillary muscle
1	33.5 : 66.5	2
2	31.2 : 68.8	2*
3	28.0 : 72.0	1

* Rudimentary posterior papillary muscle, straddling left sided atrioventricular valve

있거나 좌심실유출로 협착의 가능성이 있으면서 좌·우판막과 양심실이 어느정도 균형을 맞춰 발달되어 있는 경우에는 두 개의 포편에 의한 방법으로 교정하였다(Group II). 방실의 연결부위가 우심실에 치우쳐 연결된 불균형 완전방실중격결손(right-dominant unbalanced atrioventricular septal defect)의 경우 판막의 형태나 유두근, 건삭의 구조에 따라서 변형술식을 이용하여 양심실 교정을 하였다(Group III).

그룹 I의 경우에 시행한 술식은 이전에 대흉외지에 기술한 바 있다⁸⁾. 그룹 II의 경우에는 통상적인 두 개의 포편에 의한 방법^{2,3)}을 이용하였다. 심실중격결손이나 심방중격결손을 막을 때 주로 6-0 Prolene(Ethicone, Inc., Somerville, N.J.)을 이용한 연속봉합(continuous suture)을 하였고 건삭의 구조가 복잡하거나 전도조직의 손상이 우려되는 부위는 단절봉합(interrupted suture)을 하였다. 그룹 III에서는 모두 좌측 방실판막의 크기나 좌심실의 용적이 절대적으로 적어서(Table 2) 이것을 크게 하는 수술방법을 사용하였다. 첫번째 환자는 좌측 방실판막이 작지만 2개의 유두근을 가지고 방실판막지수(atrioventricular valve index, AVVI, calculated as left/right valve area)는 0.5 였다. 수술시 심실중격결손을 막으면서 대크론

포편(Dacron patch)을 공통 방실판막의 우측으로 치우쳐 막아 주고 심방중격결손은 자가 심낭막으로 막아주었다. 두번째 환자는 수술전 방실판막의 역류가 Grade II 있으면서 좌측 방실판막의 일부 유두근이 우심실에서 기시(straddling left sided atrioventricular valve)하고 후방 유두근이 퇴화(rudimentary posterior papillary muscle of left sided atrioventricular valve)되어 있었다. 방실판막지수는 0.45였다. 두 개의 포편을 이용하였으며 심실중격결손을 막을 때 좌측 심실의 공간을 크게 하기 위하여 우심실의 유두근 일부를 포함하여 하교상판엽과 우측 방실판엽 일부를 좌측 방실판엽에 포함시켜 비스듬히 패취로 봉합하였다(Fig. 1). 이때 좌측에 포함된 우심실의 유두근과 심실중격(ventricular septal crest) 사이의 공간은 일치불합하여 양심실 사이의 잔여 결손이 없게 하였다. 좌심실의 혈류유입을 원활히 하기 위해 유두근과 건삭 일부를 절개(splitting of papillary muscle and chordae)하였고 좌측 방실판막의 상·하교상판엽 사이를 7-0 Gore-Tex 봉합사(W. L. Gore & Assoc, Elkton, MD)로 단절봉합(interrupted suture)하였다. 이 환자는 수술후 혈류역학적으로 문제가 없었으나 2주뒤 갑자기 좌측 방실판막역류가 점점 증가하여 재수술을 시행하였다. 재수술 소견상 좌측 방실판막에서 상·하교상판엽 사이에 단절봉합한 부위에 지나치게 장력이 가해지면서 하교상판엽이 찢어져 있었다. 수술은 글루타르알데하이드로 고정된 자가 심낭막을 이용하여 부족한 교상판막 부위를 단절봉합으로 막아주었다(Fig. 1). 세번째 환자는 한 개의 유두근으로 된 낙하산 좌측 방실판막(parachute left sided atrioventricular valve)으로 방실판막지수는 0.39였다. 좌심방과 좌심실이 매우 작으면서 심장초음파검사에서 좌측 방실판막을 통한 혈류는 매우 작았다. 심실중격결손은 비제한적으로 상

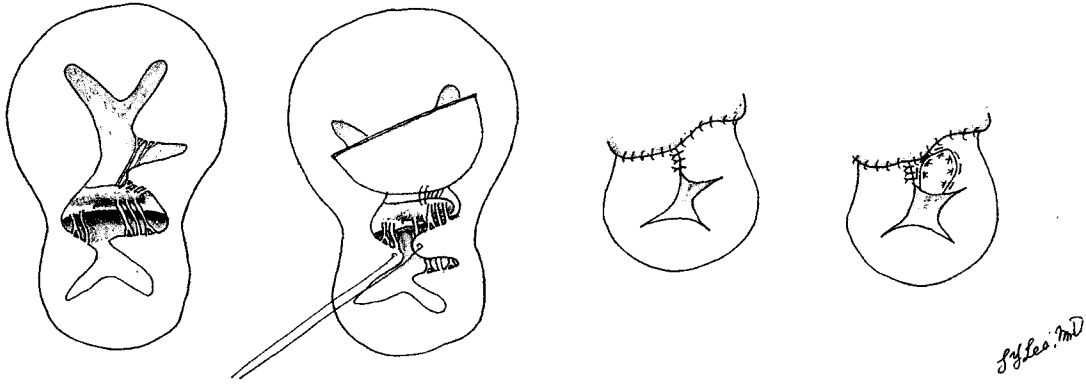


Fig. 1. Placement of ventricular septal defect patch in two-patch repair of right-dominant unbalanced atrioventricular septal defect. In the reoperation, the free edges of bridging leaflets cannot be approximated without causing excessive tension, pericardial patch is extended up to level of free edges of bridging leaflets(Group III).

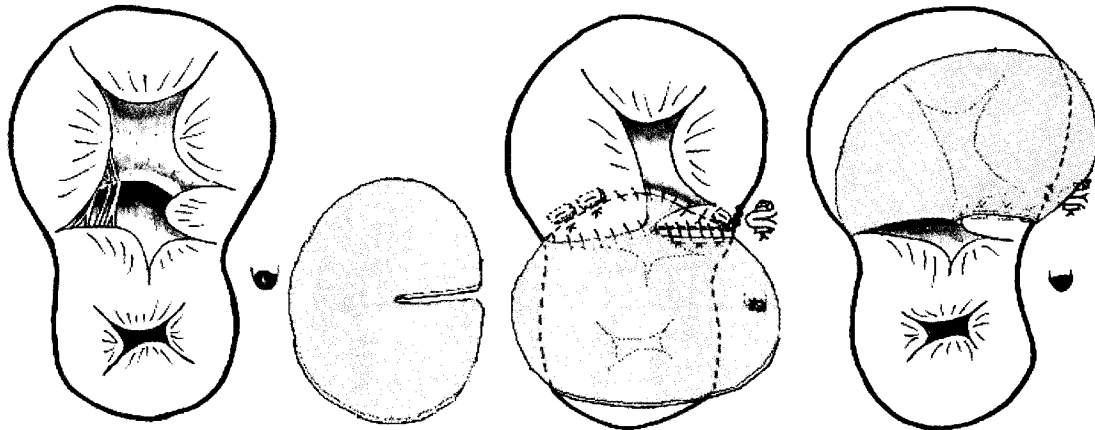


Fig. 2. One-patch repair of right-dominant unbalanced atrioventricular septal defect. A single bovine pericardial patch is carefully tailored to tightly fit the septal defect. Its width at the level of resuspension of the leaflet is carefully assessed(Group III).

교상판막 아래부위에 매우 크게 있었으며 동맥관개존이 4~6 mm 크기로 있었으며 심실수축기에는 우→좌단락, 이완기에는 좌→우단락이었다. 치료방침에 있어서 많은 논란이 있었지만 결국 양심실성 교정을 시행하였다. 우심낭(bovine pericardium)을 이용하여 Fig. 2 처럼 고안한 하나의 포편을 이용하였다(One-patch technique). 고안된 포편을 잘 발달된 우측 방실판막에 위치시켜 또 하나의 좌측 방실판막을 만들어 주었다(double orifice of left sided atrioventricular valve). 포편 고안시에 크기를 정확히 맞게 하여 연속봉합후 몇 개의 단절봉합으로 보강하였다. 판막을 고정하는 위치의 포편부분은 원래의 폭보다 작게 하여 판막의 교합부위가 새지 않게 하였다. 위에 기술한 두 환아에서 심방중격과 심실중격이 배열불일치(malalignment of atrial and ventricular septum)를 보이

면서 좌측 심방이 작아서, 남아있는 심방중격을 절제한 다음 우측 심방쪽으로 심방중격패취를 연속봉합하여 좌심방을 크게 만들어 주었다.

좌측 방실판막의 상·하교상판엽 사이의 구열(cleft)은 낙하산 좌측 방실판막을 가진 1명을 제외한 나머지 7명에서 7-0 Gore-Tex 봉합사로 단절봉합(interrupted suture)하였다. 우측의 상·하교상판엽 사이의 구열도 3명의 환아에서 단절봉합하였다. 식염수를 이용한 방실판막의 역류검사를 시행하여 중앙 부위에서 약간의 역류가 관찰되면 상판엽(superior leaflet) 혹은 하판엽(inferior leaflet)과 측판엽(lateral leaflet) 사이의 교련부에 판륜성형술(annuloplasty)을 시행하였다. 좌측 판륜성형술은 3명, 그리고 우측 판륜성형술은 2명에서 시행하였다. 관상정맥동은 불균형 완전방실중격결손을 가진 3명

의 환아에서는 좌심방에 위치시켰으며 나머지 5명에서는 우심방에 위치시켰다. 동반된 다른 심장의 기형(Table 1)은 모두 같이 교정하였다.

완전순환정지를 시행한 환아는 없었으며 모든 경우에 중등도 저체온법을 선택하였다. 심정지액으로는 희석된 혈액성 심정지액(del Nido's custom mixed blood diluted cardioplegia)을 전방성으로 40분마다 투여하였다. 모든 환아에서 변형 초여과법을 적용하였다. 그리고 수술장에서 경식도 심장초음파검사(intraoperative transesophageal echocardiography)를 통해서 혈류역학을 평가하고 잔여 해부학적 결함을 확인하였으며 잔여결함으로 인한 심폐기 재가동은 없었다.

수술후 처치

모든 환아의 수술후 치료는 폐동맥고혈압발작(pulmonary hypertensive crises)을 피하고 심박출량을 유지하는데 중점을 두었다. 이를 위해 모든 환자에서 체동맥압, 좌심방압, 그리고 우심실압을 지속적으로 관찰하면서 수술후 12시간에서 72시간동안 펜타닐(Fentanyl)과 노쿠론(Norcuron)을 지속적으로 투여하였다. 불균형 완전방실중격결손이었던 환아처럼 술후 저심박출(postoperative low cardiac output)이 예상되는 경우는 수술장에서 복막투석카테터를 설치하였다. 수술후 저심박출증을 보이는 경우에는 도파민(Dopamine)과 밀리논(Milrinone) 등을 투여하고 복막투석을 하면서 심장초음파검사를 통해 심장기능을 주기적으로 평가하였다. 특히 좌심실이 체순환을 감당할 준비가 되어 있지 않은 경우에는 약물과 수액조절을 통하여 좌심방압을 10~15 mmHg, 체동맥압을 50~80 mmHg 정도로 엄격히 유지 하려고 노력하였다. 좌심실기능이 현저히 저하된 불균형 완전방실중격결손 환아 2명에서는 흉골을 열고 나온 뒤 2~3일뒤 심장기능이 향상된 다음 지연봉합(delayed sternal closure)하였다.

결 과

불균형 완전방실중격결손 환아 1명에서 좌심실의 기능저하로 체외순환을 이탈하는데 많은 어려움이 있었으나 나머지 환아에서는 별 어려움 없이 이탈할 수 있었다. 불균형 완전방실중격결손 환아에서는 수술장에서 시행한 경식도 심장초음파검사에서 3명 모두 좌심실의 근육이 얇고 늘어나면서 수축력이 떨어지는 소견을 보였다(Group III). 그중 특히 2명은 심한 좌심실기능저하로 흉골을 닫을 수가 없었다. 하지만 중환자실에서 주기적으로 시행한 심장초음파검사서 시간이 지날수록 좌심실의 후벽(posterior wall of left ventricle)이 전반적으로 두꺼워지면서 좌심실의 수축기능이 향상되는 것을 관찰할 수 있었다(Fig. 3, 4). III군의 환이중 특히 낙하산

좌측 방실판막을 가졌던 환아는 수술직후 좌심실후벽두께(left ventricular posterior wall thickness)가 3.9 mm, 좌심박출계수(ejection fraction, EF)가 현저히 저하(poor to fair)되어 있었고 좌측방실판막역류가 Grade I-II 정도 있었으나 수술후 6일에는 4.1 mm(EF 35~40%), 수술후 9일에는 6.9 mm(EF 48%)로 좌심실후벽두께가 두꺼워지면서 좌심실수축기능도 향상되었으며 3개월뒤 외래추적에서는 좌심박출계수 65%로 심실수축력이 정상화된 다음에는 좌측 방실판막의 역류가 없어지는 것을 확인할 수 있었고 투약을 끊을 수 있었다. 전체적으로도 III군에서 I, II군의 환아보다 수술직후 좌측방실판막 역류가 경정도로 있었으나 심실기능회복과 더불어 소실되거나 줄어드는 것을 관찰할 수 있었다.

전체 환아의 체외순환시간은 평균 230±110분이었고 심장허혈시간은 평균 146±42분이었다. 수술의 초기 및 만기 사망률은 없었고 수술후 합병증이 1명에서 있었다. 이 환아는 불균형 완전방실중격결손 환아로 수술후 2주뒤 좌측 방실판막의 역류 발생으로 재수술한 뒤 혈류역학에는 이상이 없었지만 선천성 폐엽기종(congenital lobar emphysema, right middle lobe)으로 지속적인 호흡장애가 있었다. 이 환아는 그 후 기관지 내시경검사를 통해서 기관지내에 이상이 없음을 확인하였고 4개월후 우중엽절제술(right middle lobectomy)을 시행하고 증상이 호전되었다. 나머지 7명에서는 수술후 경과가 좋았으며 술후 우심실/좌심실 압력비는 평균 36±4 %으로 폐동맥고혈압이 남아 있는 경우는 없었다. 좌심방압은 평균 10.0±1.6 mmHg이었으며 인공호흡기 이탈기간은 평균 3.0±1.6일, 중환자실 재원기간은 평균 7.7±3.9일, 그리고 전체 재원기간은 평균 16.7±5.7일이었다.

모든 환아에서 외래추적이 가능하였고 기간은 1개월에서 8개월로 평균 5±3개월이었다. 판막역류와 폐질환으로 재수술한 1명을 제외하고 추적기간중 재수술을 한 환아는 없었다. 심전도검사서 전도에 이상이 있는 환아는 없었다. 외래추적시 혈류역학은 심장초음파검사로 평가하였으며 혈류역학적으로 재수술이 요구되는 환아는 없었다. 추적 판막기능 평가에서 좌측 방실판막에 경도의 협착(mild stenosis)이 불균형 완전방실중격결손 환아 1명(mean pressure gradient 6.5 mmHg)에서 있었고 나머지 7명에서 협착은 없었으며, 우측 방실판막의 협착이 있는 환아는 없었다. 판막의 역류는 불균형 완전방실중격결손 환아 1명에서 경도의 좌측 방실판막협착이 있으면서 Grade II의 역류가 있었고 나머지 환아에서 좌·우측 판막의 역류는 Grade I 이하였다(Table 3).

고 찰

완전방실중격결손에 있어서 외과적 치료는 1955년 Lillehei

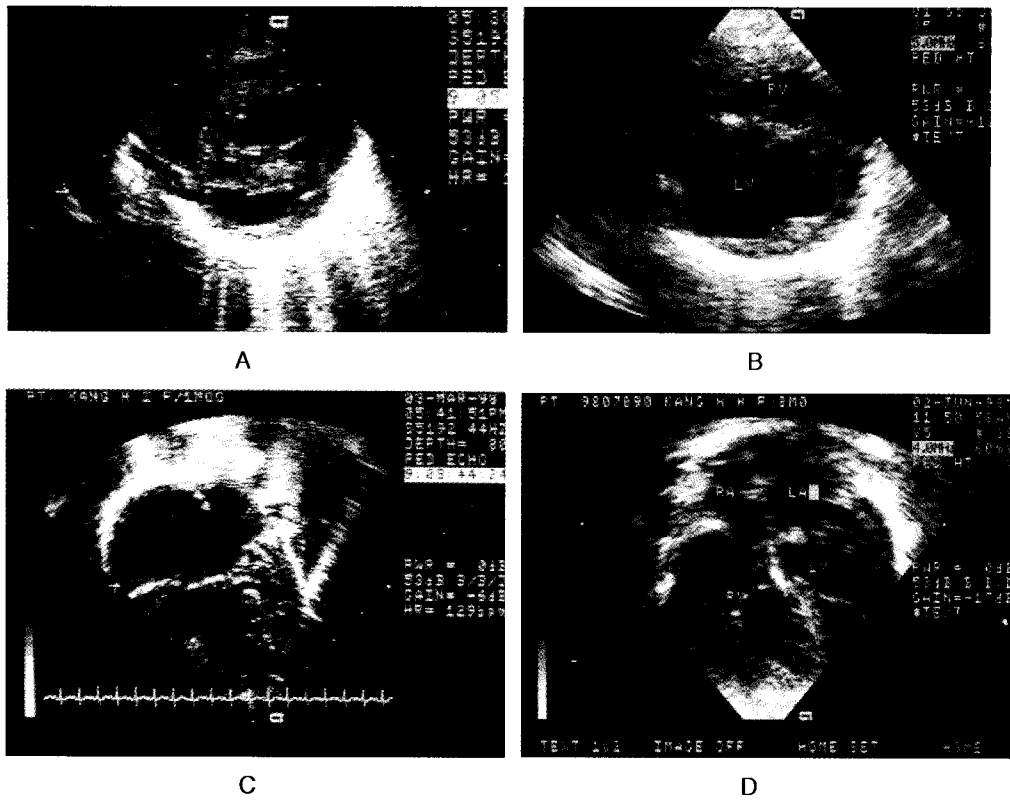


Fig. 3. Preoperative(A, B) and postoperative(C, D) echocardiographic views of right ventricle(RV) and left ventricle(LV) in short axis view(A, C) and apical four-chamber views(B, D). Preoperative echocardiographic views demonstrating compressed and hypoplastic-appearing LV. After biventricular repair of right-dominant unbalanced atrioventricular septal defect, the LV is seen to assume relatively normal size. The factors that contributed to the increase in LV size after operation was volume loading of the LV and potential LV area in excess of that predicted by the septal shift model. Thus, loading conditions may also play a role in apparent LV hypoplasia preoperatively.

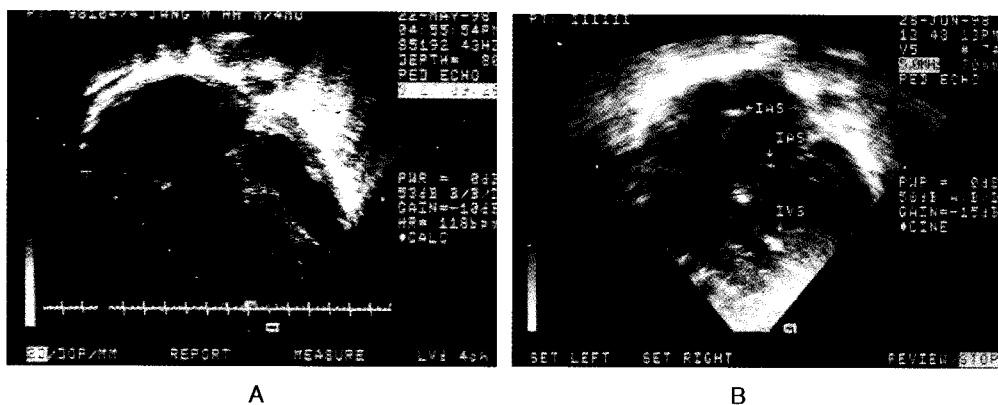


Fig. 4. Preoperative(A) and postoperative(B) echocardiographic views in apical four-chamber views. Well functioning main orifice and accessory orifice of left-sided atrioventricular valve were demonstrated in both side of small remnant of interatrial septal tissue(IAS).

Table 3. Postoperative Atrioventricular Valve Regurgitation (follow-up 5±3 month)

Group (No. of pts)	Left sided valve		Right sided valve	
	(-)	Gr. I	(-)	Gr. I
I (3)	2	1	2	1
II (2)	2		2	
III (3)		2	1	2

등에 의해서 처음 보고⁹⁾된 이래 지난 40여년 동안 많은 발전이 있어 왔다. 체외순환과 심근보호방법의 발전은 결정적으로 수술후 사망의 주요원인인 저심박출증을 해결할 수 있게 하였다. 따라서 현재의 주된 관심사는 좌측 방실판막의 기능을 완벽하게 유지시키고 잔여 좌·우단락(residual intracardiac shunt)이 없게 하는데 있다.

일반적으로 완전방실중격결손인 경우에는 심실중격의 결손 정도가 심하고 판막 조직 자체도 부족한 상태이기 때문에 가능한 판막의 변형을 최소화하기 위해 포편를 이용하여 심실중격결손을 막아 주는 방법이 이용된다. 그러나 최근들어 이 질환에 대한 해부학적 지식이 늘어나면서 Wilcox 등⁷⁾은 심실중격과 상·하교상판엽 사이를 일차불합하는 방법을 12례에서 시행하여 만족할 만한 결과를 보고하였다. 이 방법은 복잡한 해부학적 구조를 가지는 이 질환을 단순한 방법으로 접근하여 수술을 쉽게 하고 수술 시간을 줄일 수 있어서 확실히 매력적인 접근으로 여겨진다. 하지만 이 방법이 아직 많이 시행되지 않았고 안전하게 시행할 수 있는 기준 또한 제시된 것이 없으며 이론적으로 일차불합으로 인해 움푹 패이는 정도(scooping)가 심해질 경우 판막의 변형을 초래하거나 부족한 판막 조직을 더욱 부족하게 하여 방실판막의 폐쇄부전이나 좌심실유출로의 협착을 초래할 가능성이 있다고 하겠다. 일단 수술전 심장초음파검사서 좌심실유출로의 협착이 의심되거나 있는 경우에 적용하는데는 무리가 있다고 여겨진다. 그리고 심실중격결손이 주로 상교상판엽 아래에 있는 경우에도 상교상판엽과 심실중격릉을 일차로 불합할 경우에 움푹 패이는 정도(scooping)가 심해지면서 거위목 모양의 변형(gooseneck deformity)이 심하게 되어 좌심실유출로의 협착이 생길 가능성이 높다고 하겠다. 그리고 불균형 완전방실중격결손인 경우 대개는 우심방이 현저히 발달된 경우가 많은데 이 경우에도 교상판엽과 심실중격릉을 일차불합할 경우 부족한 한쪽 심실과 판막이 더욱 부족해질 수 있으므로 적절한 방법이 아니라고 여겨진다. 하지만 이러한 경우를 제외한 선택적인 환자군, 즉 좌·우심실과 판막이 어느정도 균형적으로 발달되어 있고 심실중격결손이 상교상판엽 아래부위가 심하지 않고 수술전 심장초음파검사서

좌심실유출로 협착의 잠재성이 없는 경우에 적용할 경우에는 좋은 방법이 될 수 있다고 여겨진다.

보통 부분심방중격결손이나 Rastelli A형 완전방실중격결손에서 상·하판엽의 움푹 패이는 정도(scooping)가 심하며 좌심실유출로의 협착이 생길 가능성이 높다고 한다¹⁰⁾. 그러나 부분방실중격결손은 형태학적으로는 완전방실중격결손보다 판엽이 심실중격릉쪽으로 더 함몰되면서 여기에 승모판과 삼첨판이 붙게 되는 형태로 완전방실중격결손 환자에서 심실중격결손을 일차불합하는 것은 판엽의 함몰을 증가시켜서 부분심방중격결손과 유사한 형태로 만드는 것이며 판막과 심실의 형태를 크게 변화시키는 것이 아니다. 그리고 Piccoli 등¹¹⁾이 심방중격결손이 있는 부검 심장 114례를 검사해 본 결과 좌심실유출로의 협착이 있을 잠재성이 있는 경우는 70%로 매우 높았으나 실제로 좌심실유출로의 협착이 있는 경우는 단지 7%밖에 되지 않았고 다른 보고¹²⁻¹⁴⁾에서도 3~7%에 불과함에서 보듯이 방실중격결손에서 판엽의 함몰이 심하여 형태학적으로 협착이 의심되더라도 실제로 좌심실유출로의 협착을 초래하는 것은 매우 드문 것을 알 수 있다.

지금까지 양심실이 어느정도 균형을 이루는 완전방실중격결손의 치료에 대해서는 많은 보고와 함께 수술방법²⁻⁴⁾도 보편화된 반면 양심실중 한쪽이 발달이 안되거나 판막이 어느 한쪽의 심실에 치우친 불균형 완전방실중격결손에 있어서의 양심실성 교정의 성적은 좋지 않았고 보고자에 따라서는 사망률이 40~100%까지 높게 보고¹⁵⁻¹⁸⁾하였다. 그리고 이러한 환자군에서 양심실성 교정이 가능한 형태학적 기준 또한 명확하게 제시되지 않고 있다.

생리학적인 기준(physiologic criteria)으로 이러한 환자군에서 역행적 혈류에 의해 상행대동맥의 혈류가 유지되는 동맥관의존성 체순환(ductal dependent systemic circulation)의 경우에는 좌심실이 체순환을 감당할 수 없으므로 이론의 여지없이 단심실성 교정이 계획되지만, 제한적 심실중격결손이 있으면서 좌→우 동맥관혈류가 있거나, 혹은 동맥관혈류가 없으면서 상행대동맥의 혈류가 전방성(antegrade ascending aortic flow)일 때 양방향성 교정이 전적으로 가능하다.

van Son 등¹⁸⁾은 우심실이 우세한 불균형 방실중격결손증의 경우 용적부하된 우심실(volume-loaded right ventricle)에 의해서 좌심실이 눌리게 되고 심실중격이 좌심실로 치우치게 되어 좌심실의 용적이 작게 보이지만 수술에 의해 교정되어 좌심실에 용적부하가 되는 경우에는 심실중격이 우심실로 치우치게 되어 좌심실이 늘어남으로 이러한 심실중격이동모델(septal shift model)에 의한 잠재성 좌심실용적(potential left ventricular volume) 개념을 제시하였다. 이 개념은 우리의 경험에서도 수술전·후의 심장초음파검사서 확인할 수 있어

서(Fig. 3) 불균형 완전중격결손의 수술전 평가시 심실의 부하상태를 고려하는 것은 중요한 요소로 여겨진다. 좌심실의 크기를 증가시키는데 있어서 또 하나의 중요한 요소는 수술 방법이다. 심실중격을 막을때 포편을 우심실쪽으로 치우쳐서 상·하교상판막을 가능한 좌심실판막에 포함시키는 것이다. 이때 포편의 폭을 넓게 디자인 할 경우에는 좌·우판막에 여유가 많아져 역류가 생길 수 있으므로 주의해야 한다. 좌측 방실판막이 한 개의 유두근으로 된 낙하산 좌측 방실판막(parachute left sided atrioventricular valve)인 경우에도 우측 방실판막의 일부를 좌측 방실판막에 포함시키면서 포편과의 사이에 또 하나의 판막을 만드는 변형술식(double orifice of left sided atrioventricular valve)을 이용해 좋은 결과를 얻을 수 있었다(Fig. 4). 그리고 좌측 방실판막의 일부 유두근이 우심실에서 기시(straddling left sided atrioventricular valve)하는 경우에도 포편을 유두근 일부를 포함해서 우심실쪽에서 봉합하는 방법을 이용하였다. 이소성(isomerism)이 같이 동반되거나 심방중격과 심실중격이 서로 배열부정을 보이는 경우에도 포편을 이용하여 새로이 심방중격을 새로 만들어 주어 기능에 장애가 없음을 확인할 수 있었다. 본원에서는 낙하산 좌측 방실판막처럼 어쩔 수 없는 경우를 제외하고 가능한 상·하교상판막 사이의 구열(cleft)을 막는 것을 원칙으로 하고 있지만 일부 유두근이 퇴화된 경우에는 그쪽의 판막이 부족한 경우가 있다. 그럴 경우에는 무리하게 구열을 막지 않고 본 증례의 재수술시에 시행한 것처럼, 포편으로 부족한 판막을 보충하는 것도 판막교합을 정확하게 하고 역류 및 협착을 예방하는 중요한 술식^{19,20)}이라고 하겠다. Cohen 등²¹⁾은 크고 비제한적인 심실중격결손(large unrestrictive ventricular septal defect)이 있거나 수술전 방실판막의 역류가 심한 경우 좌심실에 용적부하(volume loading)가 되고 후부하(afterload)가 감소된 상태로 좌심실의 용적이 비록 수술전에 크더라도 수술후 체순환을 감당할 수 없을 가능성이 높고 사망률이 높음을 보고하였다. 그리고 방실판막지수를 하나의 기준으로 제시하였다. 본 증례의 세 환아를 보면 평균 방실판막지수가 0.45 ± 0.05 이었으며 방실판막지수가 수술결과에 크게 영향을 주는 기준으로 볼 수는 없었다. 그리고 그들의 결과와 비교할 수는 없지만 한 환아에서 수술전 방실판막역류가 Grade II 있었고 모두에서 크고 비제한적인 심실중격결손이 있었고 두 환아에서 수술후 좌심실이 얇고 용적이 늘어나면서 저심박출증을 보여 좌심실이 체순환을 감당하는데 무리가 있음을 알 수 있었다. 하지만 이런 경우에도 수술후 후부하를 감소시키면서 적절히 치료할 경우에 비교적 짧은 시간내에 좌심실의 근육용적이 늘어나면서 수축력이 증가되어 체순환을 감당함을 알 수 있었다. 따라서 개인적인 의견으로는 우심실이 우세한 불균형 완전방실중격결손의 양심실

성 교정에 있어서 생리학적 기준은 중요하며, 형태학적 기준으로 좌심실의 크기가 결정적인 것은 아니며 수술전 방실판막역류나 비제한적 심실중격결손이 위험요소는 되지만 결코 양심실성교정의 금기가 될 수 없으며 가장 중요한 것은 얼마나 좌측 방실판막을 외과적으로 완벽하게 협착이나 역류 없이 교정할 수 있느냐의 문제로 여겨진다.

결 론

본원에서는 완전방실중격결손중 선택적인 환아에서 기존의 통상적인 수술방법을 간소화 하여 심실중격부위의 결손을 포편을 사용하지 않고 직접 봉합해 주어 통상적인 교정방법에 필적할 만한 단기성적을 얻을 수 있었다. 그리고 우심실이 발달된 불균형 완전방실중격결손에서도 생리학적인 기준과 함께 심실중격이동모델(septal shift model)에 의한 잠재성 좌심실용적(potential left ventricular volume) 개념과 함께 변형수술방법을 통하여 좌심실의 용적을 크게 하고 좌측 방실판막의 기능을 협착이나 역류없이 정확하게 교정할 때 양심실성 교정이 가능함을 확인할 수 있었다. 비록 여기에서 경험된 환아의 수가 적지만 앞으로 많은 경험이 축적되면서 수술전 평가에 있어서 좀 더 객관적이고 새로운 기준이 제시되리라 여겨지며, 수술전 해부학적 구조가 충분히 이해되고 수술시 필요한 술식이 적절히 적용될때 좀더 좋은 결과를 얻을 수 있으리라 판단된다.

참 고 문 헌

1. Hanley FL, Fenton KN, Jonas RA, et al. *Surgical repair of complete atrioventricular canal defects in infancy: twenty-year trends.* J Thorac Cardiovasc Surg 1993;106:387-97.
2. Bando K, Turrentine MW, Sun K, et al. *Surgical management of complete atrioventricular septal defects: a twenty-year experience.* J Thorac Cardiovasc Surg 1995;110:1543-54.
3. Backer CL, Mavroudis C, Alboliras ET, et al. *Repair of complete atrioventricular canal defects: results with the two-patch technique.* Ann Thorac Surg 1995;60:530-7.
4. Tweddell JS, Litwin SB, Berger S, et al. *Twenty-year experience with repair of complete atrioventricular septal defects.* Ann Thorac Surg 1996;62:419-24.
5. Maloney JV Jr, Marable SA, Mulder DG. *The surgical treatment of common atrioventricular canal.* J Thorac Cardiovasc Surg 1962;43:84-96.
6. 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.

7. Wilcox BR, Jones DR, Frantz EG, et al. *Anatomically sound, simplified approach to repair of "complete" atrioventricular septal defect.* Ann Thorac Surg 1997;64:487-94.
8. 김용한, 김수철, 오삼세 등. 완전방실중격결손수술의 단순화. 대흉외지 1998;31:899-902.
9. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Varco RL. *The direct-vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross-circulation: results in thirty-two patients with ventricular septal defects, tetralogy of Fallot, and atrioventricularis communis defects.* Surgery 1955;38:11-29.
10. Starr A, Hovaguimian H. *Surgical repair of subaortic stenosis in atrioventricular canal defect.* J Thorac Cardiovasc Surg 1994;108:373-6.
11. Piccoli GP, Ho SY, Wilkinson JL, et al. *Left-sided obstructive lesions in atrioventricular septal defect.* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;83:453-60.
12. DeLeon SY, Ilbawi MN, Wilson WR, et al. *Surgical options in subaortic stenosis associated with endocardial cushion defects.* Ann Thorac Surg 1991;52:1076-83.
13. Somerville J. *Atrioventricular defects: natural and unnatural history.* In: Godman M, ed. *Paediatric cardiology.* Edinburgh: Churchill Livingstone, 1980.
14. Ceithaml EL, Midgley FM, Perry LW. *Long-term results after surgical repair of incomplete endocardial cushion defects.* Ann Thorac Surg 1989;48:413-6.
15. Corno A, Marino B, Catena G, Marcelletti C. *Atrioventricular septal defects with severe left ventricular hypoplasia.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:249-52.
16. Mehta S, Hirschfeld S, Riggs T, Liebman J. *Echocardiographic estimation of ventricular hypoplasia in complete atrioventricular canal.* Circulation 1979;59:888-93.
17. Bharati S, Lev M. *The spectrum of common atrioventricular orifice(canal).* Am Heart J 1973;86:553-61.
18. van Son JAM, Phoon CK, Silverman NH, Haas GS. *Predicting feasibility of biventricular repair of right-dominant unbalanced atrioventricular canal.* Ann Thorac Surg 1997;63:1657-63.
19. van Son JAM, Van Praagh R, Falk V, Mohr FW. *Pericardial patch augmentation of the tissue-deficient mitral valve in common atrioventricular canal.* J Thorac Cardiovasc Surg 1996;112:1117-9.
20. Falk V, van Son JAM, Mohr FW. *Pericardial patch augmentation of right atrioventricular valve in atrioventricular canal.* Ann Thorac Surg 1996;62:288-90.
21. Cohen MS, Jacobs ML, Weinberg PM, Rychik J. *Morphometric analysis of unbalanced common atrioventricular canal using two-dimensional echocardiography.* J Am Coll Cardiol 1996;28:1017-23.

=국문초록=

배경: 최근에 완전방실중격결손의 해부학적 구조에 대한 이해가 증가됨에 따라서 본원에서는 수술방법에 있어서 여러 가지 변형을 시도하게 되었다. **대상 및 방법:** 1997년 5월부터 1998년 7월까지 8명의 완전방실중격결손 환자를 수술하였다. 남녀 각각 3명, 5명이었으며 나이는 2개월에서 28개월까지 분포하였고 평균 몸무게는 6.0±2.2 Kg이었다. 심장의 해부학적 구조에 따라서 3명의 환아에서는 심실중격결손을 일차적으로 봉합하여 수술을 단순화하였다(Group I). 좌심실유출로 협착의 가능성이 있는 2명의 경우에는 통상적인 방법대로 2개의 포편을 이용하였다(Group II). 그리고 불균형 완전방실중격결손의 경우에는 심실중격결손을 막는 포편을 우심실에 치우쳐서 막고 심방중격을 새로 만들거나 좌측 방실판막의 부족한 판막부위를 자가 심낭막으로 메꾸어 주거나 좌측 방실판막이 parachute valve 인 경우에는 2개의 판막입구를 만들어 주었다(Group III). **결과:** 모든 환자가 수술후 만족스러운 혈류역학을 보였으며 7명에서는 평균 3±1 일만에 인공호흡기 이탈이 가능하였으며 1명의 환자는 심장의 문제없이 폐질환으로 24일만에 인공호흡기를 이탈하였다. 수술후 합병증으로 III군에서 판막성형을 시행한 좌측 판막이 찢어지면서 판막역류가 점진적으로 심해진 1명에서 2주만에 재수술을 하였다. 조기 및 만기사망은 없었으며 수술후 심장초음파검사서 약간의 좌측 방실판막협착이 III군에서 1명 있었으며(평균압력차 6.5 mmHg), 좌측 방실판막역류가 7명(87.5 %)의 환아에서 Grade I 이하였으며, 우측 방실판막역류는 모든 환아에서 Grade I 이하였다. **결론:** 완전방실중격결손의 수술시 해부학적인 구조에 따라서 선택적으로 일부 환아에서는 심실중격결손을 일차적으로 봉합함으로써 수술을 단순화할 수 있으며 우심실이 발달된 불균형 완전방실중격결손에서도 변형수술방법을 통하여 양심실성 교정을 하여 좋은 결과를 얻을 수 있었다.

중심단어: 1. 완전방실중격결손
2. 불균형 완전방실중격결손