

부분 방실중격 결손증의 외과적 치료

최준영* · 김용진* · 노준량* · 서경필*

— Abstract —

Surgical Treatment of Partial Atrioventricular Septal Defect

Jun Young Choi, M.D.*, Yong Jin Kim, M.D.*, Joon Ryang Rho, M.D.*, and Kyung Phill Suh, M.D.*

Fifty seven patients underwent repair of a partial atrioventricular septal defect from January 1980 to December 1986.

The ostium primum atrial septal defect was closed with autologous or bovine pericardium.

The cleft in the anterior mitral leaflet was present in 53 cases, absent in 4 cases.

Of the 53 cases with a cleft in the anterior mitral leaflet, 48 received suture repair of the cleft, 3 received mitral valve replacement.

There was no hospital death and all the patients were followed-up for a mean period of 26.4 months.

Four required permanent pacemaker implantation due to complete heart block, and one of them died of sudden malfunction of pacemaker.

Two received reoperation due to significant residual mitral insufficiency.

Suture repair of the cleft in the anterior mitral leaflet resulted in significant decrease in degree of mitral regurgitation.

During follow-up period 49 patients were in NYHA class I, 7 patients were in NYHA class II.

This report suggests that excellent result can be achieved from repair of the partial atrioventricular septal defect by managing the left A-V valve as a bileaflet structure.

서 론

방실중격 결손증은 오랜동안 그 명명 및 분류에 있어 많은 논란이 있어왔으나, 근래에 발생학적 결합 부위가 밝혀지고 또한 부검 표본을 이용한 병리형태학적 연구를 통해 발생기전, 병리, 형태 및 분류에 큰 발전이 있었다^{1,2,9}.

부분 방실중격 결손증은 일차공 심방중격 결손과 승

모판 전엽의 귀열을 동반하면서 완전형과는 달리 방실판막이 좌-우의 두개로 구분되고 심실간의 소통은 없는 형으로 정의된다².

부분 방실중격 결손증에 대한 외과적 치료로는 1959년 McGoan 등이 교정 수술에 성공한 이래로 많은 증례 보고와 수술 방법의 발전이 있어왔다^{3-8,10,11}.

그 중에서도 이 질환의 특이한 방실결절의 위치 때문에 초기에는 많은 예에서 술후 완전 방실차단의 합병증이 보고되었으나 심장내 전기 전도로의 위치가 밝혀짐에 따라 술후 방실차단을 포함한 부정맥의 발생은 현저히 줄어들게 되었다. 그러나 승모판 전엽의 귀열과 이에 따른 승모판 폐쇄부전에 대한 교정 방법은 아직까지 만족할만한 결과를 내지 못하고 있는 실정이다. 부분 방

* 서울대학교병원 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital

1987년 11월 19일 접수

실증적 결손증에 대한 외과적 수술후 장기 성적에 가장 크게 영향을 미치는 요소는 잔존하는 승모판 폐쇄부전의 정도라는 사실은 이미 잘 알려져 있다^{7,8,10}.

최근 이 질환의 승모판 전엽의 귀열을 귀열이 아니라 기능적인 commissure로 보아 승모판을 삼엽구조 (Tri-leaflet)로 이해하자는 주장이 많이 대두되고 있다^{1, 6,8,9}. 반면에 승모판 전엽의 귀열을 봉합 교정하여 승모판을 이엽구조 (Bileaflet)로 만들어 줌으로써 좋은 결과를 얻었다는 보고도 있다⁹.

서울대학교병원 흉부의과에서는 1980년부터 1986년 까지 57명의 부분 방실중격 결손증을 수술로써 치료하였는 바, 승모판 교정의 결과를 중심으로 수술성적을 보고하는 바이다.

대 상

총 57명의 대상 환자중 남자가 27명, 여자가 30명이었고 수술당시의 평균 연령은 9세 (1세~36세)였다. 증상이 없는 환자는 24명이었고 나머지 33명의 환자에서 울혈성 심부전, 운동시 호흡곤란, 발육부진, 속발성 폐감염 등의 증상이 있었다.

단순 흉부 X-선 사진상 33명의 환자에서 심비대의 소견을 보였고, 술전 실시한 심전도점사상 36예에서 1도 방실차단이 있었고, 3예에서 심방세동이 있었으며, 1예에서 완전 방실차단이 있었다. 49예의 환자에서 좌측변위와 우심실 비대 소견이 있었다. 술전 실시한 심도자 검사상 수축기 폐동맥압의 평균은 39.6 mmHg (26~62 mmHg)였고, 폐순환혈류/체순환혈류의 비율은 평균 2.4 (1.4~4.2)였다 (Table 1). 술전 시행한 좌심실 조영술로 판단한 승모판 폐쇄부전의 정도는 0등도 6명, 1등도 9명, 2등도 16명, 3등도 17명, 4등도 9명이었다.

Table 1. Preoperative clinical data

Age	1-36 year (mean 9 year)
Male: Female	27:30
Systolic PAP	26-62 mmHg (mean 39.6 mmHg)
Qp/Qs	1.4-4.2 (mean 2.4)
1° AV block	36
3° AV block	1
Atrial fibrillation	3
LAD & RVH	49

수술방법 및 결과

수술은 체외순환하에 중등도의 저체온법을 병행하여 시행하였다. 승모판 전엽의 귀열이 없는 4예를 제외한 53예중 48예에서는 5-0 prolene으로 귀열을 봉합 교정하였으며, 2예에서는 승모판 역류가 거의 없어 귀열을 그냥 두었고, 3예에서는 봉합 교정을 시도하였으나, 역류가 심하여 판막 대체술을 시행하였다. 일차공 심방중격 결손은 환자 자신의 심낭막이나 우심낭막을 대어 막았으며, 봉합선에 따라 판상정맥동이 좌심방 또는 우심방쪽으로 유입되도록 하는 Figure 1의 세가지 방법 중 A방식 28예, B방식 9예, C방식 20예씩 시행하였다. 수술 소견상 동반된 기형으로는 이차공 심방중격결손 6예, 좌상공정맥 4예, 동맥관 개존 3예, 삼첨판막 기형 2예가 있었다 (Table 2).

Table 2. Associated cardiovascular anomalies

Atrial spetal defect, secundum	6
Left superior vena cava	4
Patent ductus arteriosus	3
Accessory orifice in mitral leaflet	3
Tricuspid valve anomaly	2

술후 조기사망은 없었고, 수술직후 14예에서 방실전도에 이상을 보이는 부정맥이 나타났으며 이 중 4예에서 30일 이상 완전 방실차단이 지속되어 영구 인공 심박동기를 삽입하였다. 술후 평균 26.4개월 (9개월~78개월)간 추적하는 동안 후기사망은 1예가 있었는데 사망원인은 갑작스런 영구 인공 심박동기의 기능부전이였다. 방실전도 이상을 보였던 10예 (영구 인공 심박동기 삽입 환자 4예 제외)의 환자는 추적하는 동안 평균 8개월 후에 정상 rhythm으로 환원되었다.

술후 승모판 폐쇄부전의 정도를 판단하는 방법으로는 청진상 수축기 심잡음 소견, 좌심실 조영술, 심에코점사 등을 이용하였으나 이들 상호간의 연관성이 적어 어느 한가지로 판단하기는 어려우나 최근 Doppler 심에코가 발전함에 따라 비교적 정확하고 용이하게 승모판폐쇄부전의 정도를 판단할 수 있게 되었다.

승모판 전엽의 귀열을 봉합 교정한 48예의 환자를 대상으로 잔존하는 승모판 폐쇄부전의 정도에 따라 구분한 결과 0등도 2명, 1등도 22명, 2등도 15명, 3등

부분 방실중격 결손증 환자의 증상은 이차공 심방중격 결손증과 달리, 발육부진, 운동시 호흡곤란, 울혈성 심부전 등이 어릴 적부터 나타나며 심비대를 잘 일으킨다. Losay 등⁵⁾에 의하면 부분 방실중격 결손증 환자를 치료받고 들 경우 30세 이후에는 부정맥이 발생하여 상태가 급격히 나빠지고 소아에서는 울혈성 심부전이나 승모판 폐쇄부전으로 사망할 수도 있다고 하였다.

부분 방실중격 결손증을 진단하는 데는 단순 흉부촬영 사진 및 심전도검사, 심에코검사, 심도자 및 조영검사 등이 유용하다. 단순 흉부촬영상 이차공 심방중격 결손증에 비해 심비대가 더 흔히 보이고, 심전도 검사상에는 1도 방실차단, 좌전각 차단, 심방세동등의 부정맥이 많으며 특징적으로 측좌편위와 우심실 또는 양심실 비대가 많이 나타난다. 심도자 검사에서는 승모판을 역류한 혈액이 이차공 심방중격 결손을 통해 우심방으로 단락됨으로 인해 단순한 이차공 심방중격결손증에서보다 좌우 단락량도 많고 폐동맥압도 증가하게 된다. 좌심실 조영술에서는 특징적인 거위목모양 변형(goose neck deformity)을 볼 수 있는데, 이는 방실중격 결손증을 진단하는데 결정적인 도움이 되고 또한 승모판을 통한 역류의 정도도 가능할 수 있다. 최근에는 Doppler 심에코가 발달하여 방실중격 결손증의 진단은 물론이고 동반기형의 진단 및 승모판 역류정도도 상당히 정확하게 할 수 있게 되었다.

부분 방실중격 결손증에 동반되는 심혈관계 기형으로는 이차공 심방중격 결손이 가장 많고 좌상공정맥, 폐동맥협착, 공통심방, 승모판 열공, 동맥관 개존 등이 잘 동반되는 것으로 알려져 있다^{3-6, 11)}.

수술방법과 수술성적에 관해서는 많은 보고가 있다. 일차공 심방중격 결손을 치료하는 방법은 Kay와 Anderson¹⁶⁾은 직접봉합 폐쇄로 성공적으로 교정할 수 있다고 하였으나, 일반적으로는 일차공 심방중격 결손을 직접봉합 폐쇄하면 판막의 변형을 초래하기 때문에 반드시 심낭막이나 인조도포를 써서 봉합하여야 한다는 데 동의하고 있다^{3, 5, 6)}. 승모판의 귀열이 있을 경우 이의 교정에는 논란이 많다. Frater 등¹⁾은 승모판 귀열을 봉합할 경우 승모판 협착이 생기거나 승모판의 유연성이 떨어질 우려가 있고, 귀열의 가장자리에 chordae가 붙어 있을 때는 봉합하면 오히려 역효과를 초래하므로 귀열을 봉합하지 말아야 한다고 주장하였으며, 승모판 귀열을 치료하는 기준을 제시하였다. McMullan 등⁶⁾도 승모판 역류가 아주 심하지 않으면 귀열을 봉합하지 말아야 한다고 하였으며, Anderson 등⁹⁾이나 Carpentier¹⁷⁾

는 방실중격 결손증에 있어서 승모판 전엽의 귀열을 귀열이 아니라 기능적인 commissure로 보아 승모판을 삼엽구조(trileaflet)로 이해함으로써 귀열을 봉합하지 않아야 한다고 주장하였다. 그러나 Rastelli 등³⁾은 승모판 귀열을 봉합하여 승모판을 이엽구조(bileaflet)로 교정함으로써 우수한 성적을 얻었다고 보고한 바 있고, 저자들의 예에서도 귀열을 봉합하여 비교적 좋은 성적을 얻었다. 방실판막의 폐쇄부전이 심하거나 기형이 심하면 귀열이 가늘고 긴 심낭포를 태어 교정하거나 인공판막 대체술을 시행하기도 한다. 이와 같이 방실판막의 교정에는 논란이 분분하나 Pillai 등⁸⁾이 주장한 바와 같이 방실판막의 교정은 확립적으로 할 것이 아니라 방실판막의 병변에 따라 적절한 선택을 하여야 할 것으로 생각된다.

술후 승모판 폐쇄부전의 정도를 측정하는 방법으로 Levy 등⁴⁾은 좌심실조영술, 청진소견, 심방축진, dye-dilution 검사, 좌심방압력 등을 비교하였으나 이들 상호간의 연관성이 아주 적어 어느 한가지 방법으로는 판단하기가 어렵다고 하였다.

부분 방실중격 결손증의 수술 사망율은 2.4~5.6%로 보고되고 있고^{4-8, 10)} 주요 합병증으로는 잔존 승모판 폐쇄부전과 완전 방실차단이 있다. 술후 장기 성적에 가장 크게 영향을 미치는 요소는 잔존 승모판 폐쇄부전의 정도라는 사실은 이미 잘 알려져 있고, Studer 등¹⁰⁾에 의하면 방실판막의 교정은 10% 정도에서 성공하지 못하며 술전에 폐쇄부전이 심할수록 교정 성적이 좋지 않다고 하였다.

결 론

서울대학교병원 흉부외과에서는 1980년 1월부터 1986년 12월까지 57세의 부분 방실중격 결손증 환자를 수술로써 치료하였다.

술후 조기사망은 없었고, 영구 인공심박동기의 기능부전으로 인한 후기사망이 1예 있었으며, 완전 방실차단이 4예에서 발생하였다.

승모판 귀열이 있는 53예 중 48예에서 귀열을 봉합 교정함으로써 승모판 폐쇄부전의 정도가 현저히 줄어들게 되었다. 이상의 결과로 볼 때 부분 방실중격 결손증의 승모판을 이엽구조로 교정함으로써 좋은 수술성적을 얻을 수 있을 것으로 기대된다.

REFERENCES

1. R.W.M. Frater: *Persistent common atrioventricular canal. Circulation* 32:120, 1965
2. Gian Piero Piccoli et al: *Morphology and classification of atrioventricular defects, Br. Heart J.* 42:621, 1979
3. G.C. Rastelli et al: *Surgical repair of the partial canal, with special reference to the problem of mitral valve incompetence. Circulation* 31 (suppl 1): 31, 1965
4. Samuel Levy, Philippe Blondeau, Charles Dobost: *Long-term followup after surgical correction of the partial form of common atrioventricular canal (ostium Primum). J. Thorac Cardiovasc Surg* 67:353, 1974
5. Jean Losay et al: *Repair of atrial septal defect primum (results, course, and prognosis). J Thorac Cardiovasc Surg* 75:248, 1978
6. Martin H McMullan et al: *Surgical treatment of partial atrioventricular canal. Arch Surg* 107:705-1973
7. Scott Steward, Chloe Alexson, James Manning: *Partial atrioventricular canal defect: the early and late results of operation. Ann Thorac Surg* 43:527, 1987
8. Ravi Pillai et al: *Ostium primum atrioventricular setpal defect: anatomical and surgical review. Ann Thorac Surg* 41:485, 1986
9. Robert H. Anderson et al: *Of clefts, commissurers, and things. J Thorac Cardiovasc Surg* 90:605, 1985
10. Markus Studer et al: *Determinents of early and late results of repair of atrioventricular septal (canal) defects. J. Thorac Cardiovasc Surg* 84:523, 1982
11. John K. Hynes et al: *Partial atrioventricular canal defect in adults. Circulation* 66(2):284, 1982
12. Becker AE, Anderson RH: *Atrioventricular septal defects: What's in a name? J Thorac Cardiovasc Surg* 83:461, 1982
13. Keith JD, Rowe RD, and Vlad P: *Heart disease in infancy and childhood. New York MacMillan company, 1958*
14. Spencer FC: *Atrial septal defect in Gibbon's Surgery of the chest, 4th ed. W.B. Saunders company. p. 1011, 1983*
15. Lindsmith CG, Stiles QR, Tucker BL et al: *Congenital heart disease in Blades' surgical diseases of the chest. 4th ed. C.V. Mosby company p. 437, 1978*
16. Kay JH and Anderson PM: *The surgical repair of the septum primum defect using open heart surgery without the use of a patch. Ann Surg* 151:338, 1960
17. Carpentier A: *Surgical anatomy and management of the mitral component of atrioventricular canal defects, Pediatric cardiology, Churchill Livingstone p. 477, 1978*
18. 이철주, 장병철, 김광호, 이웅구, 홍승록 : 부분 심내막상 결손증의 치험 1 예. 대한흉부외지 13 : 237, 1980.
19. 이철범, 호재상, 이홍재, 채 현, 박영관, 김근호 : 부분방실관의 교정수술 치험 1 예. 대한흉부외지 14 : 49, 1981 .
20. 이두연, 정구용, 이우형, 서정수 : 1 차공 결손 심방중격결손증 수술후 발생한 승모판 폐쇄부전증 환자에서 승모판막 대치수술 치험 1 예. 대한흉부외지 17 : 171, 1984 .
21. 기노석, 문병탁, 박병순, 조인택, 민용일, 심상형, 이동준 : 부분 심내막상 결손증의 교정수술 치험 1 예 대한흉외지 17 : 244, 1984 .