

완전방실중격결손증을 동반한 복잡심장기형의 해부학적 교정술에 관한 연구**

김현조*·김기출*·이정렬*·김용진*·서경필*·노준량*

=Abstract=

Total Anatomic Correction of Complex Heart Anomalies Associated with Complete Atrioventricular Septal Defect**

Hyunjo Kim, M.D.*, Ki Chool Kim, M.D.*, Jeong Ryul Lee, M.D.*,
Yong Jin Kim, M.D.*, Kyung Phill Suh, M.D.*, Joon Ryang Rho, M.D.*

Twenty two patients underwent total anatomic correction of complete atrioventricular septal defect associated with other cardiac anomalies between July 1986 and December 1994. Age ranged from 6 months to 11 years (mean 49.6 ± 35.8 months), and they were composed of 7 males and 15 females. Combined major cardiac anomalies were tetralogy of Fallot (TOF) in 11 cases, double outlet of right ventricle (DORV) in 6 cases, and transposition of great arteries (TGA) in 5 cases. Down's syndrome was associated in 5 patients with TOF and 1 patient with DORV. They were classified as Rastelli type A in 3 patients, B in 2 patients, and C in 17 patients. Modified Blalock-Taussig shunt was performed in 5 patients and Waterston shunt in 1 patient as a palliative procedure. There were 7 perioperative deaths (31.8%) and the causes were pump weaning failure, low cardiac output, acute renal failure, persistent pulmonary hypertension and hypertensive crisis, and sepsis. Reoperations were performed in 4 cases to repair atrioventricular valvular regurgitation or to relieve the right ventricular outflow tract (RVOT) or pulmonary arterial stenosis. One late death was due to aspiration pneumonia. Second reoperation was necessary for progressive worsening of left atrioventricular regurgitation and RVOT stenosis in one patient. Fourteen survived patients were followed up for a mean of 66.0 ± 26.7 months and all of them were NYHA functional class I or II.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996;29:263-70)

Key words : 1. Atrioventricular Septal Defect
2. Tetralogy of Fallot
3. Double outlet of Right Ventricle
4. Transposition of Great Vessels

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실, 서울대학교 심장연구소

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea
Seoul National University Heart Institute

논문접수일: 95년 8월 25일 심사통과일: 95년 10월 16일

통신저자: 김현조, (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, Tel. (02) 760-2348, Fax. (02) 764-3664

** 이 연구는 '93년도 서울대학교병원 임상연구비 지원에 의한 결과임.

서 론

완전방실중격결손증은 방실판막 직상부와 직하부 중격의 결손 또는 부재를 특징으로 하는 질환군으로 방실판막 자체의 이상을 동반하며, 전체 선천성 심장질환의 약 4%, 그리고 다운 증후군(Down syndrome)의 환자에서 약 30~40%를 차지하고 있다¹⁾. 또한 약 25% 정도의 방실중격결손증 환자에서 여러 형태의 다른 심장기형을 동반하고 있으며, 이중 복잡심장기형이 동반된 경우는 10% 정도로 보고되고 있다²⁾. 이러한 복잡심장기형이 동반된 완전방실중격결손증의 수술적 치료는, 각각의 개별적 질환이 이에 관한 병태생리학적인 이해와 수술적 방법의 발달로 인하여 좋은 결과들을 보고하고 있는데 반하여^{3, 4)}, 높은 사망률 및 합병증 등과 함께 아직 해결되지 않은 문제로 남아 있다^{5, 6)}. 이에 본 서울대학교병원 흉부외과 교실에서는 완전방실중격결손증을 동반한 복잡심장기형 환자의 임상고찰을 통하여 수술적 치료방법 및 결과를 분석하여 보고하는 바이다.

대상 및 방법

1986년 7월부터 1994년 12월까지 129명의 완전방실중격결손증 환자 중에서 22명의 복잡심장기형이 동반된 완전방실중격결손증 환자가 완전교정 수술을 받았다. 완전교정시의 평균연령은 49.6 ± 35.8 개월(6.0개월~10.8세)이었고, 평균체중은 13.8 ± 7.65 kg(4.3~42.0kg)이었다.

이번 연구에서 대상이 된 질환은 팔로사징(tetralogy of Fallot) 이상의 심장기형이 동반된 완전방실중격결손증 환자로 동맥관개존증, 대동맥협착, 부수적인 심실중격결손증, 단순한 형태의 폐동맥협착증 등만을 동반하였던 환자는 대상 질환에서 제외하였다.

완전방실중격결손증과 동반된 주요 복잡심장기형은 팔로사징이 11명(50.0%)으로 가장 많았으며, 양대혈관우심실기시증이 6명(27.3%), 완전대혈관전위가 4명(18.2%), 수정대혈관전위가 1명(4.5%)이었다. 주요 복잡심장기형 이외에 동반되었던 질환으로는 동맥관개존증이 14예(41.2%), 팔로사징에서 동반된 경우를 제외한 폐동맥 협착 또는 폐쇄가 10예(29.4%), 좌측성 상대정맥이 4예(11.8%), 전폐정맥연결이상이 2예(5.9%), 하대정맥단속(IVC interruption)이 2예(5.9%), 그리고 부수적인 심방중격결손증과 부분폐정맥연결이상이 각각 1예씩 있었다(Table 1). 다운 증후군은 팔로사징이 동반된 5예와 양대혈관우심실기시

Table 1. Major and minor associated cardiac anomalies in complete atrioventricular septal defect

1) Major associated cardiac anomalies	Incidence	
	No	% of 22
TOF	11	50.0
DORV	6	27.3
d-TGA	4	18.2
c-TGA	1	4.5

2) Major associated cardiac anomalies	Incidence	
	No	% of 34
PDA	14	41.2
PS	5	14.7
PA	5	14.7
Lt SVC	4	11.8
TAPVR	2	5.9
IVC int	2	5.9
PAPVR	1	2.9
other ASD	1	2.9

Key; ECD, endocardial cushion defect; DORV, double outlet right ventricle; IVC Int, interruption of inferior vena cava; Lt SVC, left superior vena cava; PA, pulmonary atresia; PAPVR, partial anomalous pulmonary venous return; PDA, patent ductus arteriosus; PS, pulmonary stenosis; TAPVR, total anomalous pulmonary venous return; TGA, transposition of great arteries; c-TGA, corrected TGA; d-TGA, complete TGA; TOF, tetralogy of Fallot; ASD, atrial septal defect

증이 동반된 1예를 포함하여 6예에서 있었다.

완전교정수술전 6명의 환자에서 고식적인 단락수술법을 시행하였다. 완전방실중격결손증과 동반된 양대혈관우심실기시증 2명, 완전대혈관전위 2명, 그리고 팔로사징이 동반된 1명의 환자에서 변형된 Blalock-Taussig 단락술을 평균연령 14.4 ± 4.6 개월(3.5~31.4개월)에 시행 받았으며, 다른 1명은 팔로사징이 동반된 환자로 4, 5세에 Waterston 단락술을 시행 받았었다. 완전교정술을 시행 받은 연령은 6개월에서 8세까지로 평균 49.6 ± 35.8 개월이었으며, 일차적으로 단락수술을 받은 환자에서 단락수술 후 완전교정수술까지의 기간은 Blalock-Taussig 단락 수술을 받은 5명의 환자에서는 평균 23.4 ± 20.1 개월(5.1개월~4.6세)이었으며, Waterston 단락술을 받은 환자는 단락수술 후 8.2년 후에 완전교정수술을 받았다. 성별 분포는 남자가 7명, 여자가 15명으로 여자의 분포가 많았다.

수술전 경도 또는 중등도의 심부전 증상이 있어 이노제와 디곡신(Digoxin)을 복용하던 환자는 9명이었고, 모든 환자에서 청색증을 보였으며, 수술전 검사한 심전도에서는 모든 환자에서 우심실비대 형태의 양상을 보였고, 팔로

Table 2. Patients profiles and hemodynamic data of cardiac catheterization

	combined TOF	combined DORV	combined TGA
age(months)	57.5±38.5(20.4~129.4)	48.4±36.1(13.4~96.0)	33.9±30.6(6.0~84.9)
body weight(kg)	16.4±9.5(8.5~42.0)	11.7±4.3(7.0~15.7)	10.9±5.0(4.3~17.5)
body surface area(m ²)	0.64±0.25(0.39~1.25)	0.54±0.16(0.37~0.70)	0.50±0.16(0.31~0.71)
P _{RVOT} (mmHg)	105.8±21.0(83.0~160.0)	86.3±27.7(46.0~105.0)	97.3±21.1(75.0~117.0)
pRV/LV	1.01±0.06(0.92~1.11)	0.88±0.27(0.48~1.04)	1.00±0.17(0.88~1.19)
Qp/Qs	1.14±1.44(0.21~5.17)	0.46±0.39(0.10~0.98)	1.09±0.37(0.76~1.48)
PaO ₂ (mmHg)	37.0±9.8(22.0~50.0)	40.3±8.5(28.0~54.0)	40.4±3.6(36.0~44.0)

Key; TOF, tetralogy of Fallot; DORV, double outlet right ventricle; TGA, transposition of great arteries; P_{RVOT}, pressure of right ventricular outflow tract; pRV/LV, pressure ratio of right ventricle v.s left ventricle; Qp/Qs, pulmonary-systemic perfusion ratio; PaO₂, systemic arterial oxygen pressure

사지가 동반된 1명의 환자에서 1도의 방실전도장애를 보였다. 또한 동맥혈가스검사에서 산소농도(PaO₂)는 평균 38.7±8.26mmHg(22~54mmHg)였으며, 혈중 헤마토크리트(hematocrit) 수치는 평균 50.8±7.25%(38.0%~66.8%)이었다.

수술전 모든 환자에서 최소한 완전교정수술 2개월 전에 심에코검사 및 심혈관조영술을 시행하여 완전방실중격결손증 및 이와 동반된 복잡심장기형을 진단하였으며, 각 부위의 압력과 산소농도 측정을 통하여 수술전 혈액학적 상태 파악에 도움이 될 수 있도록 하였다. 완전방실중격결손증의 Rastelli type은 대부분이 Rastelli type C에 속하였으며(type A;3, type B;2, type C;17), 16명의 환자에서 중등도 이상의 공통방실판막의 폐쇄부전증이 있었고, 3명의 환자에서 경도의 폐쇄부전증이 있었다. 팔로사지가 동반된 11명의 환자 중에서 주된 폐동맥폐쇄의 원인으로 누두부 협착이었던 경우가 9예, 폐동맥판막의 협착이 주된 경우가 2예이었으며, 좌우폐동맥의 협착이 동반되었던 경우가 2예 있었다. 양대혈관우심실기시증이 동반된 6명의 환자 중 2명에서 폐동맥 폐쇄가 동반되었으며, 3명에서 폐동맥 협착을 동반한 Fallot형이었으며, 다른 1명은 양대혈관수입형으로 심장상부형의 전폐정맥연결이상도 동반되어 있었다. 대혈관전위증이 동반된 5명의 환자 중 4명은 완전형(complete type)이었고 1명은 수정형(corrected type)이었으며, 3명에서 폐동맥폐쇄가, 그리고 나머지 2명에서 폐동맥협착이 동반되었고, 전폐정맥연결이상도 1명에서 동반되어 있었다(Table 2).

수술방법은 정중흉골절개술 후 정동맥 삽관을 시행하였고, 기존의 단락술을 시행 받은 경우와 동맥관개존증이 있는 경우 체외순환 실시 전에 결찰 시켰다. 체외순환은 평균 직장온도 19.1±1.9℃(15.0~23.0℃)의 심도의 저체온

(deep hypothermia) 상태에서 시행하였다. 심방중격결손과 심실중격결손은 20명의 환자에서 두개의 패취를 사용(two-patch technique)하였고, Rastelli type A인 환자 중 2명에서 하나의 패취를 사용하여(one-patch technique)를 사용하여 폐쇄시켰다. 패취의 재질로는 두개의 패취를 사용한 경우 심실중격은 18예에서 Dacron 패취를, 그리고 나머지 2예에서 Gore-tex 패취를 사용하였고, 심방중격은 17예에서 자가심낭(autologous pericardium)을, 2예에서 Gore-tex 패취를, 그리고 1예에서 우심낭(Bovine pericardium)을 사용하였다. 하나의 패취를 사용한 2예에서는 모두 Dacron 패취를 사용하여 중격결손을 폐쇄시켰다. 심실중격결손의 교정 후 좌우방실판막의 상태와 폐쇄부전 정도를 saline-leakage test를 통하여 확인한 후 판막성형술을 시행하였다. 수술전 16명에서 보였던 중등도 이상의 폐쇄부전 중에서 9예에서 폐쇄부전이 심한 부위의 판막을 일부 봉합하는 방법의 판막성형술을 시행하였다. 동반된 복잡심장기형의 수술 방법에 있어서 팔로사지의 경우 누두부 조직의 절제와 함께 우심실유출로의 확대를 시행하였고, 3예에서 자가심낭으로 만든 단일판막(monocuspid autologous pericardium)을 사용하였으며, 1예에서는 우심낭으로 만든 단일판막을 사용하였고, 다른 7예에서는 단일판막을 사용하지 않는 방법으로 자가심낭, Gore-tex 패취, 또는 woven vascular graft를 이용하였다. 또한 좌우폐동맥의 협착이 동반된 2예에서는 자가심낭을 이용하여 폐동맥확장술을 시행하였다. 양대혈관우심실기시증의 환자 중 폐동맥협착을 동반한 Fallot형의 3명에서는 심실내네편교정법(intraventricular tunnel repair)과 동시에 자가심낭을 이용한 폐동맥확장술을 시행하였고, 폐동맥폐쇄가 동반된 2명의 환자는 우심낭 또는 Ionescu-Shiley Valved Conduit를 이용하여 Rastelli 수술법을 시행하였다. 또한 양대혈관

Table 3. Perioperative of death

pt	combined disease	Pre-op Shunt	Down	p-AVR	Patch	Reop	Cause of death (POD#)
3yr/F	TOF, PDA	no	yes	minimal	1	no	LCO, ARF (#7)
6yr/F	DORV, PS, PDA	LMBT	no	moderate	2	yes	LCO, ARF, sepsis (#45/#23)
13mo/M	DORV, PA	LMBT	no	minimal	1	no	Biventricular failure (#0)
21mo/M	DORV, TAPVR, PS	LMBT	no	mild	2	yes	LCO, ARF (#7/#5)
16mo/F	d-TGA, PS, PDA	LMBT	no	moderate	2	no	LCO, cAVB (#0)
26mo/F	d-TGA, PA, PDA	no	no	no	2	no	CPB weaning failure (#0)
7yr/F	c-TGA, PA, PDA	no	no	severe	2	no	CHF (#32)

Key: pt, patient; Down, Down syndrome; p-AVR, preoperative atrioventricular valvular regurgitation; POD#, postoperative day; TOF, tetralogy of Fallot; PDA, patent ductus arteriosus; DORV, double outlet right ventricle; PS, pulmonary stenosis; PA, pulmonary atresia; TAPVR, total anomalous pulmonary venous return; d-TGA, complete TGA; c-TGA, corrected TGA; LCO, low cardiac output; ARF, acute renal failure; LMBT, left modified Blalock-Taussig shunt; cAVB, complete atrioventricular block; CHF, congestive heart failure; CPB, cardiopulmonary bypass

Table 4. Postoperative complications

complication	main combined disease			Total(22)
	TOF(11)	DORV(6)	TGA(5)	
RBBB	8	1	0	9(40.9%)
1° AVB	1	1	0	2(9.1%)
cAVB	0	0	1	1(4.5%)
LAVR(MR) mild	4	1	0	5(22.7%)
moderate	0	0	1	1(4.5%)
severe	1	1	0	2(9.1%)
RAVR(TR)	3	1	0	4(18.2%)
post-op Bleeding	1	1	1	3(13.6%)
chylothorax	2	0	0	2(9.1%)
Dialysis	2	2	0	4(18.2%)

Key: TOF, tetralogy of Fallot; DORV, double outlet right ventricle; TGA, transposition of great arteries; RBBB, right bundle branch block; 1° AVB, first degree atrioventricular block; cAVB, complete atrioventricular block; LAVR, left atrioventricular valvular regurgitation; MR, mitral regurgitation; RAVR, right atrioventricular valvular regurgitation; TR, tricuspid regurgitation

수입형과 전폐정맥연결이상이 동반된 환자에서는 심실내 턴넬교정법과 함께 공통폐정맥과 좌심방을 측측문합(side-to-side anastomosis)으로 연결시켰다. 대혈관전위증과 폐동맥폐쇄가 동반된 3명의 환자 중 2명에서 우심낭을 이용한 Valved Conduit로 Rastelli 수술법을 시행하였고 1명에서는 REV(Reparation l'Etage Ventriculare)술식을 사용하였다.

평균 체외순환시간은 241.1 ± 67.2분(167~416분)이었으며, 대동맥 차단시간은 평균 122.2 ± 49.2분(53~245분)이었고, 3명의 환자에서 17~22분의 완전순환정지를 적용하였다.

결 과

팔로사징 이상의 복잡심장기형을 동반한 22명의 완전방실증격결손증 환자에서 완전교정술을 시행하였고, 7명의 환자가 수술과 관련된 원인으로 사망(31.8%)하였다. 사망 환자는 팔로사징을 동반한 경우가 1예, 양대혈관우심실기시증을 동반한 경우가 3예, 그리고 대혈관전위증을 동반한 경우가 3예 있었으며, 다운 증후군이 동반된 경우는 없었다. 사망 원인으로는 수술후 심폐기 weaning failure, 저심박출증 및 이로 인한 급성 심부전, 그리고 좌측방실파막의 중등도 이상의 폐쇄부전증과 우심실유출로의 협착으로 재수술을 시행 받은 환자에서의 저심박출증 및 지속적인 폐동맥고혈압, 심부전, 패혈증 등이 있었으며, 수술 당일부터 1주일 이내에 사망한 경우가 5예로 가장 많았다(Table 3). 그밖에 양대혈관우심실기시증이 동반된 환자로 수술후 호흡기의 weaning이 힘들어 기관지절개술을 받았고, 저심박출증이 있었으나 혈액학적으로는 안정된 상태에서 기도내 흡인에 의한 폐렴으로 교정수술 후 61일째 사망한 경우가 1예 있었다. 수술후 합병증으로는(Table 4) 수술직후 출혈로 인하여 지혈목적의 재수술이 필요했던 경우가 3예 있었으며, 급성심부전으로 혈액투석 또는 복막투석이 필요했던 경우가 4예 있었고, 2명의 환자에서 유미흉이 발생되었으나 보존적인 치료로 해결되었다. 완전방실전도장애는 1예에서 발생하였으나 수술 직후 일시적인 심박동기(temporary pacemaker)상태에서 저심박출증으로 사망하였으며, 우각전도장애(right bundle branch block) 9예와 일도 방실전도장애가 2예 있었으나 영구적인 심박동기의 삽입은 필요하지 않았다. 수술당일에서 3일 사이에 심에코 검사를 실시하였으며, 경도의 좌측방실파막 폐쇄부전증은 5명의 환자에서 보였으며, 3명에서 중등도 이상의 폐쇄부

Table 5. Reoperation

pt	combined disease	Pre-op		patch	ReOp	Interval	Result
		AVR	PS				
6yr/F	TOF	sev	comb	2	MVP, RVOTW	47days	2nd reop for progression of MR, PS
18m/M	DORV	mod	Inf	2	MVR	52days	good
21m/M	DORV, TAPVR	mild	Inf	2	RVOTW, ECMO	2days	death
5yr/F	DORV, PDA	mild	comb	2	MVR, RVOTW, LPA angioplasty	24days	death

Key; AVR, atrioventricular regurgitation; PS, pulmonary stenosis; ReOp, reoperation; TOF, tetralogy of Fallot; DORV, double outlet right ventricle; TAPVR, total anomalous pulmonary venous return; PDA, patent ductus arteriosus; sev, severe; mod, moderate; comb, combined; Inf, infundibular; MVP, mitral valvuloplasty; RVOTW, right ventricular outflow tract widening; MR, mitral regurgitation; MVR, mitral valve replacement; ECMO, extracorporeal membrane oxygenator; LPA, left pulmonary artery; MR, mitral regurgitation; PS, pulmonary stenosis

전증을 보였고, 우측방실판막은 4명의 환자에서 경도 또는 중등도의 폐쇄부전증을 보였으며, 지속적인 우심실유출로 또는 폐동맥의 협착이 2명에서 발견되었다.

재수술은 1명의 팔로사지를 동반한 환자와 3명의 양대혈관우심실기시증이 동반된 환자에서 시행 (18.2%)하였다 (Table 5). 수술전 좌측방실판막의 경도의 폐쇄부전증은 2명이었고, 중등도 이상 심한 정도의 폐쇄부전증이 2명 있었다. 4명의 환자 모두에서 누두부 또는 폐동맥의 협착이 동반되어 있었으며 다운 증후군이 동반된 환자는 없었다. 수술과정에서 4명 모두 두개의 패취를 이용하여 중격결손을 폐쇄시켰고, 팔로사지가 동반된 환자에서는 심실중격결손의 교정과 함께 Dacron 패취를 방실판막 사이에 삽입하는 방법을, 그리고 다른 3명에서는 공통방실판막의 귀열(cleft)을 봉합하는 방법으로 공통방실판막성형술을 시행하였으며, 협착이 있는 우심유출로나 폐동맥은 확장술을 시행하였다. 수술후 시행한 심에코검사 및 심혈관조영술에서 좌측방실판막의 중등도 이상의 폐쇄부전증 또는 우심유출로의 협착이 남아 있어 재수술을 시행하였으며, 1명의 환자에서 좌측방실판막성형술을, 2명의 환자에서 좌측방실판막의 심한 변형으로 인해 성형술을 시행하지 못하고 CarboMedics 23mm[®]를 이용하여 판막치환술을 시행하였으며, 우심유출로 및 폐동맥의 확장술을 시행하였다. 또한 1명의 환자에서는 양측심실의 심근수축력이 현저히 감소되었던 상태로 체외막산소화장치(ECMO, extracorporeal membrane oxygenator)를 삽입하였다. 이 중 판막치환술을 시행한 1명은 지속적인 폐동맥고혈압과 신부전, 저심박출증, 그리고 캔디다 패혈증으로 재수술 23일째 사망하였으며, 체외막산소화장치를 시행한 환자는 신부전 및 저심박출증으로 재수술 후 5일째 사망하였다.

Table 6. Comparison of datas of survived patients with expired patients

	survived patients	expired patients
age(months)	56.0±38.7 (6.0~129.4)	36.0±26.0 (13.4~84.9)
body weight (kg)	15.0±8.8 (4.3~42.0)	11.4±4.0 (7.0~17.5)
PRVOT(mmHg)	106.8±20.7 (83.0~160.0)	89.6±23.1 (46.0~117.0)
pRV/LV	1.01±0.06 (0.92~1.11)	0.94±0.22 (0.48~1.19)
Qp/Qs	1.13±1.45 (0.10~5.17)	0.75±0.21 (0.21~1.49)
CPB(min)	246.6±79.3 (167~416)	233.1±49.9 (188~337)
ACC (min)	139.9±50.3 (77~245)	97.0±37.4 (53~159)

Key; PRVOT, pressure of right ventricular outflow tract; pRV/LV, pressure ratio of right ventricle v.s left ventricle; Qp/Qs, pulmonary-systemic perfusion ratio; CPB, cardiopulmonary bypass time; ACC, aortic cross-clamping time

교정수술 후 기도내 흡인에 의한 폐렴으로 사망한 환자를 포함하여 8명의 사망환자를 제외한, 퇴원이 가능하였던 14명의 환자의 외래추적관찰 기간은 평균 66.0±26.7개월(16.3개월~8.9년)이었으며, 추적관찰 기간 중 실시한 심에코검사에서 좌측방실판막의 폐쇄부전증의 정도 및 우심유출로의 협착이 증가하여 좌측방실판막성형술과 우심유출로확장술을 받은 환자가 1명 있었다. 전반적으로 14명 환자에서 양호한 경과를 보이고 있으며 (New York Heart Association functional class I~II), 심에코검사에서 5명 환자에서는 좌측방실판막의 폐쇄부전이 없었으며, 7명 환자에서 경도이하의 좌측방실판막의 폐쇄부전증을 보고, 1명의 환자는 중등도의 폐쇄부전증을 보이고 있으며 현재 심부전증상 등은 없는 상태이다. 폐동맥판막은 3명 환자에서 경도 또는 중등도의 폐쇄부전증을 보이고 있으나, 혈액학적으로 문제시되고 있지 않은 상태이다.

고 찰

완전방실중격결손증은 승모판륜과 삼첨판륜 사이에서 대동맥의 위치가 우측 및 앞위쪽으로 전위되는 경향이 있고, 이런 대동맥의 위치는 dextrodorsal conus cushion의 형성 시 이상을 가져와 여러 형태의 conotruncal anomalies를 동반한다. 다른 심장기형이 동반된 완전방실중격결손증은 완전방실중격결손증의 25% 정도에서 나타난다²⁾. 이중 복잡심장기형이 동반된 경우는 10% 정도로 보고되고 있다. 복잡심장기형 중에서 팔로사징이 가장 많으며, 팔로사징의 약 1% 정도에서 완전방실중격결손증이 동반된다고 한다⁵⁾. 또한 완전방실중격결손증의 약 1 내지 2%에서 양대혈관우심실기시증이 동반되며, 완전대혈관전위는 드문 것으로 보고되고 있다^{7, 8)}. 그리고 Ferencz 등과 Carmi 등의 보고에 따르면 다운 증후군 환자의 20~30%에서 완전방실중격결손증이 동반된다고 한다^{9, 10)}.

초기의 단순한 완전방실중격결손증의 수술후 사망률은 60~90%이었으나 최근 들어 해부학적인 형태의 파악¹¹⁾과 수술 기법의 발달, 영아에서의 조기심장수술, 수술 직후의 환자관리의 일반적인 발전과 더불어 수술후 사망률이 10~25% 정도로 급격히 감소되었다¹²⁾. 그러나 복잡심장기형이 동반된 완전방실중격결손증의 경우에는 사망률이 여전히 높은 상태이다. 특히 TAPVR이나 대동맥협착증이 동반된 경우에는 사망률이 50~75%에 이른다. 또한 수술 직후의 병원사망률은 최근에 무척 감소된 상황이나, 후기 사망률이나 재수술율은 아직 높은 상태이다^{12, 13)}. 국내 보고된 문헌에 따르면 복잡심장기형이 동반된 경우의 사망률은 보고되고 있지 않으나, 완전방실중격결손증의 사망률은 40~60%로 높은 상태이다^{14, 15)}. 초기 병원사망의 원인 중 약 2/3은 좌측방실판막의 협착이나 폐쇄부전증에 의한 급성 심부전인 것으로 알려져 있다. 그밖에 약 10% 정도에서는 폐혈관의 이상에 의한 것으로 생각된다. 위험인자로 초기에는 수술당시의 환자연령이 가장 중요한 요소이었으나, 최근에는 영아에 대한 수술중 또는 수술후 관리의 발전과 함께 그 위험도는 상대적으로 감소하였다. 수술 전 환자의 전신 기능 상태도 중요 위험 인자로 생각되며, 수술 전 방실 판막의 폐쇄부전 정도와 부판막구(accessory valve orifice)의 존재 여부가 수술후 판막의 상태에 영향을 미쳐 심한 정도의 좌측 또는 우측방실판막의 폐쇄부전을 일으킬 수 있으며, 이로 인한 심부전 등을 유발시키게 되므로 초기 및 후기 사망률에 중요한 위험 인자로 작용할 수 있다¹⁶⁾. 특히 우심유출로의 확장이 충분하지 않은 경우에서 우측방실판막이나 폐동맥판막의 폐쇄부전증은 점

차적인 우심부전 증상을 일으킬 수 있어 수술 직후보다는 후기의 혈액학적인 악화를 초래할 수 있다. 완전방실중격결손증에 동반된 다른 심장기형도 중요 위험 인자로 작용하고 있으며, 심장기형의 정도에 따라 그 위험성이 다르다고 할 수 있다. 특히 좌심실 유입로의 협착이 동반된 경우, 단일 유두근, 심실 형성부전증 등이 있는 경우에는 완전 교정의 위험인자로 작용할 수 있다. 그러나 동반된 심장기형 중 팔로사징 가장 많은 분포를 차지한다고 보고되어 있고, 이런 경우의 위험도는 단순한 완전방실중격결손증에 비해 그리 높지 않다고 한다.

방실 판막의 교정방법은 다양하지만 흔히 사용되는 방법중의 하나로서 좌우방실판막을 분리하고 단일 패취를 사용하여 연결하는 방법은 대개 수술후 방실 판막이 분리되거나 짧아져, 심한 정도의 폐쇄부전증이 남을 수 있다. 이에 반해 두개의 패취를 사용하는 경우에는 판막을 중격 부위에 정확히 봉합시킬 수 있어, 판막이 떨어져 나가는 것을 줄일 수 있으며, 판막조직의 손실을 줄여 넓게 사용할 수 있다는 장점이 있다¹⁷⁾. 특히 팔로사징 등의 복잡심장기형이 동반된 경우에는 단일 패취방법보다는 두개의 패취를 이용하는 방법이 권장되고 있다⁵⁾.

수술후 일도 방실전도장애는 약 50%에서 나타나며, 우각차단은 흔한 것으로 되어있다. 완전 방실 전도 장애는 1958년 Lev 등이 방실중격결손증에서의 전도체계를 발표한 이후에는 드물게 보고되고 있으나, 방실 판막을 인공판막으로 치환한 경우에는 약 10~33%에서 나타난다고 한다.

완전방실중격결손증의 수술 시기는 영아 초기에 수술하는 것이 좋으며 환자의 전신 상태가 양호하면 3내지 6 개월까지 연기할 수 있다. 심부전 증상이나, 발육 부전이 동반되는 경우, 또는 폐동맥 압력이 증가하는 경우에는 빠른 시기에 수술하는 것이 원칙이며, 환자의 나이가 1세 이후에는 폐동맥 고혈압이 동반되어 수술후 이환율과 사망률이 높아질 수 있으며, 방실 판막의 폐쇄부전증은 영아에서는 약 15~20%에서, 그리고 전체적으로는 약 60%에서 나타난다고 보고¹³⁾되어 있어, 교정수술을 받지 않은 환자에서 연령이 증가할 수록 심장의 비대와 함께 판막륜도 넓어져 폐쇄부전증 및 심부전의 정도가 증가하고, 또한 폐혈관의 폐쇄성 병변을 가져올 위험성으로 인해 우심실유출로의 협착 등 다른 복잡심장기형이 동반되지 않은 단순한 형태의 방실중격결손증에서는 1세 이전에 수술할 것을 권장하고 있다^{18, 19)}. 그러나 폐동맥이나 폐동맥판막륜의 형성부전이 동반된 경우에는 영아 초기에는 이러한 형성부전의 정도가 심하여 교정수술 전에 단락 수술을 필요로 하며, 이를 통한 폐동맥 혈류량의 증가로 말초 폐동맥의 형

성과 폐동맥판막류의 크기가 좀더 커지는 시기가 완전교정 수술에 적당한 것으로 보인다. 또한 1세 이후에 수술하는 경우 방실 판막이 두터워져 판막성형술을 좀더 용이하게 할 수 있으며, 필요한 경우 conduit도 적당한 크기의 것으로 사용할 수 있다는 장점이 있어 복잡심장기형이 동반된 방실중격결손증 환자에서의 수술 시기를 결정하는 것은 용이하지는 않다. 그리고 가능한 경우 one-stage로 심장기형을 교정하는 것은 다단계의 수술로 인한 이환율의 누적효과를 피할 수 있으며, 폐동맥 밴딩 (pulmonary artery banding) 등의 고식적 수술이 이론적으로는 심부전 증상을 줄일 수 있어 수술전 심장의 상태를 좋게 할 수 있으나, 그 위험성이 높아 폐동맥 밴딩에 의한 사망률은 20~30%로 보고되고 있고 사실상 심부전을 방지하거나, 좌측방실판막의 폐쇄부전증을 줄이는데 도움이 되지 않으며, 오히려 폐동맥의 변형을 초래하여 완전교정술을 어렵게 하여 위험성을 더해 줄 뿐 아니라, 대부분의 선천성 심장기형에서 문제가 되는 폐혈관의 퇴행성 변화 등에 항상 도움이 되는 것은 아니기 때문에 가능한 한 one-stage operation을 시도하고 있으나, 기술적인 어려움이 있다. Newfeld 등에 따르면, 완전방실중격결손증 환자에서 6개월 이내에 폐혈관 내벽의 섬유화가 진행될 수 있고, 7내지 12개월 사이에 30%에서 심한 정도의 변화가 나타나며, 3내지 5세 사이에는 약 90%에서 이러한 변화가 나타난다고 보고¹⁸⁾하고 있고, Frescura 등에 의하면 이러한 변화는 다운 증후군의 환자에서 더 심하게 나타난다고 한다²⁰⁾. 완전방실중격결손증의 one-stage operation에 대한 1991년 Bailey 등에 의하면 수술 사망률 6%와 수술전과 비교한 수술후 좌측 방실판막 기능의 호전 등을 보고¹⁷⁾하고 있어, 조기에 수술적인 교정이 필요하다고 할 수 있다. 그러나 one-stage의 완전교정술은 판막기능이상과 심각한 심장내 단락 (intracardiac shunting)이 남아 있을 수 있으며, 수술시간 등과 관련된 위험도가 높으며, 다른 복잡심장기형이 동반된 완전방실중격결손증의 경우 대부분이 폐동맥협착을 동반하고 있기 때문에 단순한 형태의 완전방실중격결손증과는 달리 폐동맥 섬유화의 진행이 급격하지 않아 아직은 조기 영아에서의 수술에 대한 논란의 여지가 있다.

결 론

방실중격결손증을 동반한 복잡심장기형의 해부학적 완전교정술 후 사망한 환자들중에서 팔로사징이 동반된 환자의 사망률이 가장 낮았으며 (1/11, 9.1%), 양대혈관우심

실기시증과 완전 및 수정대혈관전위증이 각각 50.0% (3/6)와 60.0% (3/5)로 높은 사망률을 나타내어 동반된 심장질환의 복잡성 정도가 수술후의 결과에 중요한 영향을 미친다고 할 수 있다. 수술 당시 환자의 나이는 생존한 환자들의 평균연령이 56.0 ± 38.7 개월이고 사망한 환자들은 36.0 ± 26.0 개월이었고, 체중은 생존한 환자들의 평균체중이 15.0 ± 8.75 kg이고 사망한 환자들은 11.4 ± 3.98 kg로 조기수술시의 위험성이 높은 것으로 나타났으나 통계적으로 유의한 차이는 없었다 ($p > 0.05$). 사망한 환자나 재수술을 받은 환자 중에서 다운 증후군의 환자는 없어, 다운 증후군이 수술후의 결과에 직접적인 관련은 없는 것으로 보인다. 그밖에 환자의 혈중 헤모글로빈농도, 수술전 혈액학적 검사에서 우심실 유출로의 압력, 우심실과 좌심실의 압력 비율 (pRV/LV), 체동맥의 산소분압, 폐동맥-체동맥 관류비 (Qp/Qs) 등은 통계적으로 유의한 차이는 없었다 ($p > 0.05$). 수술시 체외순환시간, 대동맥 차단시간도 사망한 환자들과 생존한 환자들 사이의 통계적으로 유의한 차이는 보이지 않았으며, 수술 직후에 사망한 환자에서도 특별히 체외순환시간과 대동맥 차단시간이 길지는 않았다. 그러나 완전순환정지를 적용하였던 3명의 환자 중에서 2명이 심폐기 weaning failure와 저심박출증으로 수술 당일 사망하였고, 나머지 1명도 수술과 관련된 원인으로 사망하지는 않았으나 (기도내 흡인에 의한) 수술 직후 저심박출증이 있었던 환자로, 완전순환정지의 유무가 수술 직후의 저심박출증과의 관련이 있는 것으로 보이며 (Table 6), 또한 단일 패취를 사용한 환자 2명이 수술 직후 저심박출증과 심실부전으로 사망하여 단일패취방법이 복잡심장기형을 동반한 경우에서 방실중격결손증의 폐쇄에는 부적절한 것으로 보이지만, 대상 환자군의 수가 적어 앞으로 연구가 필요하리라 생각된다.

수술과 관련된 원인으로 사망한 환자의 사망시간은 심폐기의 weaning failure를 포함하여 수술 당일 사망한 환자가 3명, 1주일 이내에 사망한 경우가 2명이었으며, 저심박출증 및 이로 인한 급성 신부전, 지속적인 폐동맥고혈압 등이 주된 사망원인으로 나타났다. 이는 수술전 환자의 심실기능과 심부전의 정도, 그리고 폐동맥고혈압 등이 수술 직후의 결과에 중요한 영향을 미친다고 할 수 있다. 또한 수술전 중등도 이상의 공통방실판막의 폐쇄부전증이 있었던 16명의 환자 중에서 4명이 사망하였고, 3명에서 교정수술 후 좌측방실판막의 폐쇄부전으로 인한 재수술을 받아 수술전의 방실 판막의 폐쇄부전 정도도 중요한 인자로 작용하는 것으로 보인다.

참고 문헌

- Spicer RL. *Cardiovascular disease in Down's syndrome*. *Pediatr Clin North Am* 1984;31:1331-43
- Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac Surgery 2nd ed*. New York:Churchill Livingstone. 1993;693-747
- Merrill WH, Hammon JW Jr, Graham TP Jr, Bender HW Jr. *Complete repair of atrioventricular septal defect*. *Ann Thorac Surg* 1991;52:29-32
- Chang CI, Becker AE. *Surgical anatomy of left ventricular out-flow tract obstruction in complete atrioventricular septal defect*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;94:897-903
- Ilbawi M, Cua C, DeLeon S, et al. *Repair of complete atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot*. *Ann Thorac Surg* 1990;50:407-12
- Westermen G, Norton J, VanDevanter S. *Double-outlet right atrium associated with tetralogy of Fallot and common atrioventricular valve*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;91:205-7
- Bharati S, Kirklin JM, McAllister HA Jr, et al. *The surgical anatomy of common atrioventricular orifice associated with tetralogy of Fallot, double outlet right ventricle and complete regular transposition*. *Circulation* 1980;61:1142-9
- Batstessa S, Soto B. *Double outlet of right ventricle with discordant atrioventricular connection: an angiographic analysis of 19 cases*. *Int J Cardiol* 1990;27:253-63
- Carmi R, Boughman JA, Ferencz C. *Endocardial cushion defect: further studies of "isolated" versus "syndromic" occurrence*. *Am J Med Genet* 1992;43:569-75
- Ferencz C, Neill CA, Boughman JA, Rubin JD, Brenner JJ, Perry LW. *Congenital cardiovascular malformations associated with chromosomal abnormalities: an epidemiologic study*. *J Pediatr* 1989;114:79-86
- Bharati S, Kirklin JW, McAllister HA, Lev M. *The surgical anatomy of common atrioventricular orifice associated with tetralogy of Fallot, double outlet right ventricle and complete regular transposition*. *Circulation* 1980;61:1142-9
- Frontera-Izquierdo P, Cabezuolo-Huerta G. *Natural and modified history of complete atrioventricular septal defect-a 17 year study*. *Arch Disease in Childhood* 1990;65:964-7
- Weintraub RG, Brawn WJ, Venables AW, Mee RBB. *Two-patch repair of complete atrioventricular septal defect in the first year of life*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;99:320-6
- 조재일, 서경필. 심내막상 결손증에 대한 임상적 고찰. *대흉외지* 1984;17:657-65
- 이광숙, 라찬영, 최세영, 박창권, 유영선. 방실중격결손증의 외과적 치료. *대흉외지* 1989;22:990-5
- 이정상, 김용진, 노준량, 서경필. 완전방실중격결손증의 외과적 요법에 관한 임상적 고찰. *대흉외지* 1991;24:123-34
- Bailey SC, Watson DC. *Atrioventricular septal defect repair in infants*. *Ann Thorac Surg* 1991;52:33-7
- Newfeld EA, Sher M, Paul MH, Nikaidoh H. *Pulmonary vascular disease in complete atrioventricular canal*. *Am J Cardiol* 1977;39:721-6
- Thies WR, Breymann T, Matthies W, Crespo-Martinez E, Meyer H, K rfer R. *Primary repair of complete atrioventricular septal defect in infancy*. *Eur J Cardio-thorac Surg* 1991;5:571-4
- Frescura C, Thiene G, Franceschini E, Talenti E, Mazzucco A. *Pulmonary vascular disease in infants with complete atrioventricular septal defect*. *Int J Cardiol* 1987;15:91-100

=국문초록=

1986년 7월부터 1994년 12월까지 22명의 복잡심장기형이 동반된 완전방실중격결손증 환자가 완전교정 수술을 받았다. 연령 분포는 6개월에서 11세까지로 평균연령은 49.6 ± 35.8개월이었으며, 남녀 분포는 남자가 7명, 여자가 15명이었다. 동반된 복잡심장기형은 팔로사장이 11명으로 가장 많았으며, 양대혈관우심실기시증이 6명, 완전대혈관전위가 4명, 수정대혈관전위가 1명이었다. 또한 다운 증후군은 팔로사장이 동반된 5명과 양대혈관우심실기시증이 동반된 1예를 포함하여 6예(27.3%)에서 있었다. 완전방실중격결손증의 Rastelli type은 대부분이 Rastelli type C에 속하였다(type A; 3, type B; 2, type C; 17). 수술 방법은 전례에 있어 완전교정수술을 시행하였고, 완전교정수술전 단락 수술을 시행했던 경우가 6예 있었다.

22명의 환자 중 7명의 환자가 수술과 관련된 원인으로 사망(31.8%)하였으며, 교정수술 후 기도내 흡인에 의한 폐렴으로 1명의 환자가 수술 61일 후 사망하였다. 사망 원인으로서는 수술후 심폐기 weaning failure, 저심박출증 및 이로 인한 급성 신부전, 그리고 좌측 방실 판막의 중등도 이상의 폐쇄부전증과 우심실유출로의 협착으로 재수술을 시행 받은 환자에서의 저심박출증 및 지속적인 폐동맥고혈압, 심부전, 패혈증 등이 있었다. 완전교정술 후 재수술은 4명의 환자에서 시행(18.2%)하였는데 좌측방실판막의 폐쇄부전증과 우심실유출로의 협착이 주된 이유였다. 외래추적관찰 기간은 평균 66.0 ± 26.7개월(16.3개월~8.9년)이었으며, 추적관찰 기간 중 실시한 심에코검사에서 좌측방실판막 폐쇄부전의 정도 및 우심실유출로의 협착이 증가하여 좌측방실판막륜성형술과 우심실유출로확장술을 받은 환자가 1명 있었다. 전반적으로 14명의 환자에서 양호한 경과(New York Heart Association functional class I~II)를 보이고 있다.