

# 완전방실중격결손증에 대한 외과적 교정의 16년 수술결과

이 정 렬\*·김 흥 관\*\*·이 정 상\*\*\*·김 용 진\*·노 준 량\*·  
배 은 정\*\*·노 정 일\*\*·최 정 연\*\*·윤 용 수\*\*

=Abstract=

## Surgical Results of Complete Atrioventricular Septal Defect - 16 years experience -

Jeong Ryul Lee, M.D.\*, Hong Kwan Kim, M.D.\*, Jeong Sang Lee, M.D.\*\*\*  
Yong Jin Kim, M.D.\*, Joon Ryang Rho, M.D.\* Eun Jung Bae, M.D.\*\*  
Chung Il Noh, M.D.\*\*, Jung Yun Choi, M.D\*\*, Yong Soo Yun, M.D.\*\*

**Background:** In this study, we reviewed our early and long-term surgical results of complete atrioventricular septal defect during the last 16 years at our hospital. **Materials and Methods:** Between April 1986 and March 2002, 73 patients with complete atrioventricular septal defect underwent total correction without preceding palliation. Age at repair ranged from 2 to 85 (median age, 7) months, and weight ranged from 3 to 22 (median weight, 5.9)kg. Follow-up was complete with a mean duration of  $69 \pm 51$  months. **Results:** Overall operative mortality was 16.4%(12) with 3 late deaths. One, 5, and 10 year actuarial survival rates were 96.3 %, 94.2 %, and 94.2 % respectively. Sixteen of 61 (22.2%) operative survivors have undergone reoperation for postoperative mitral regurgitation or left ventricular outflow tract obstruction (LVOTO). Freedom from mitral reoperation at 1, 5, and 10 years were 87.8 %, 72.4 %, and 57.8 % and freedom from LVOTO at 1, 5, and 10 years were 98.2 %, 86.3 %, and 83.2 % respectively. **Summary:** In this study, we found that our early surgical results improved with quite an acceptable long-term outcome. Close observation of remaining mitral regurgitation was necessary. A precise evaluation of the atrioventricular valve morphology, a meticulous surgical technique, and the adequate postoperative management are mandatory for the excellent results.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:854-61)

**Key words** : 1. Atrioventricular septal defect  
2. Mitral valve regurgitation  
3. Ventricular outflow tract obstruction, left

\*서울대학교병원 어린이병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실, 서울대학교병원 임상의학연구소  
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine,  
Seoul National University Hospital Clinical Research Institute

\*\*서울대학교병원 어린이병원 소아과, 서울대학교 의과대학 소아과학교실  
Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine

\*\*\*서울시립보라매병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실  
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Boramea Civic Hospital

†본논문은 서울대병원 연구비 과제번호 02-1997-055-0의 결과임

논문접수일 : 2002년 6월 28일 심사통과일 : 2002년 7월 23일

책임저자 : 이정렬(110-769) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 어린이병원 흉부외과. (Tel) 02-760-2877, (Fax) 02-765-7117

E-mail : jrl@plaza.snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

bypass(CPB) time. In multivariable analysis, body weight, age at initial operation, surgical intervention in neonate, preoperative conditions including metabolic acidosis, need for inotropic support and CPB time were the risk factors. **Conclusion:** In this study, we demonstrated that the patients with SV and TAPVC had high perioperative mortality. Preoperative poor condition, young age, the length of operative and CPB time, the presence of obstructive TAPVC had been proven to be the risk factors. This fact suggests that the avoidance of unnecessarily additional procedures may improve the surgical outcomes of the first-stage palliative surgery. However further observation and collection of the data is mandatory to determine the ideal surgical strategy.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:862-70)

**Key words :** 1. Single ventricle  
2. Pulmonary vein, total anomalous return  
3. Risk factors

### 서 론

단심증을 동반한 환아에서 신생아기 또는 조기 영아기에 폐혈류 균형을 위한 체-폐동맥 단락술, 폐동맥 밴딩술 등의 고식적 수술이 필요한 경우 저산소성 심근손상, 여러 장기의 미성숙, 심근 수분 함량 과다, 폐혈관 저항의 급작스러운 변화 등으로 인해 술후 혈액학적 안정을 유지하기 어려운 경우가 많다. 따라서, 만족스러운 수술 결과를 얻기 위해서는 수술을 정교하게 시행하고, 수술시간을 단축하고, 수술 후 환아 관리가 정밀하게 지침에 따라 시행되어야 한다. 그런데 조기에 증상을 보이는 단심증 환아에서 폐정맥 통로의 폐쇄를 동반한 총폐정맥연결이상증이 동반된 경우에는 뒤뜰림이 없이 충분한 크기로 공통폐정맥통로와 심방사이의 연결을 확보하기가 항상 용이하지만은 않을 뿐아니라, 불완전한 연결로 인해 술후 혈액학적 불안정이 초래되어 환아의 생존을 어렵게 하는 원인이 되며, 심폐기가동시간이 연장되는 것 역시 심근기능에 악영향을 미칠 가능성이 크다. 총폐정맥연결 이상증을 동반한 단심증 환아의 일부 아군(subgroup)에서는 비정상적인 혈액학적 조건과 형태학적 요인으로 인해 근본적으로 높은 수술사망률을 보이는 것으로 보고되고 있다<sup>1,6)</sup>. 특히 폐쇄성 폐정맥 통로를 동반하는 경우는 삼심형 또는 하심형인 경우가 많고, 이로 인해 해부학적 교정이 어렵거나 충분한 크기의 연결을 확보하기 어려운 경우가 발생하며, 태생학적으로 폐혈관의 과증식으로 수술 후 안정적으로 폐혈관저항을 낮게 유지하기 어렵다<sup>2,7,8)</sup>.

단심증에서는 조기 일단계 수술의 목적이 폐혈류의 균형을 조절하는 것이므로 대개 체-폐동맥 단락술 또는 폐동맥 밴딩술이 필요한데, 신생아기 또는 조기 영아기에 이러한 고식술을 시행한 후에는 폐혈류의 균형이 단기간내에 쉽게 이

루어지지 않는 경우가 흔하다. 여기에 추가적으로 폐정맥 통로의 형태학적, 혈액학적 이상이 동반된다면, 수술의 어려움은 물론, 술후 관리 역시 쉽지 않을 것은 자명하다. 또한 논란의 여지는 있지만, 이러한 환아군에서 저산소성 손상, 폐혈류 불균형 등의 불안정한 술 전 상태에서 수술시간이 연장되는 것 자체만으로도 술 후 경과에 악영향을 끼칠 가능성이 크므로 최근에는 폐정맥 통로의 폐쇄가 동반되어 이에 대한 수술적 교정이 불가피한 경우가 아니라면 공통 폐정맥 통로-심방연결 과정을 일단계 수술 이후로 미루는 것이 안전하다는 의견도 대두되고 있다<sup>2,9)</sup>. 이렇게 함으로써 단기적으로 수술시간을 단축하고 충분한 공통 폐정맥 통로-심방연결을 확보하는 데 따르는 수술적 어려움을 피하고, 장기적으로 환아가 충분히 성장한 뒤에 필요에 따라 총폐정맥연결이상증의 교정을 시도할 수 있는 시간을 확보할 수 있다는 장점을 기대할 수 있다.

본 연구에서는 그동안 경험한 총폐정맥연결이상증을 동반한 단심증으로 일단계 수술을 시행한 39례를 대상으로 후향적으로 의무기록을 중심으로 술전상태, 각종 검사결과, 수술결과, 술 후 경과 등을 살펴보고 조기사망에 영향을 미치는 인자들을 분석하여 향후 본 환자군에 대해 이상적인 일단계 수술의 지침을 확보하고자 하였다. 부연하여, 국내외적으로 개별적인 접촉에서는 매우 치료하기 힘든 질환이라는 의견소통은 흔하였으나, 본 연구 대상 환자군을 선택적으로 추출하여 그 결과를 보고하고 위험인자를 분석한 논문이 극히 드물다는 점에서 본 연구는 매우 중요한 작업이라 생각된다.

### 대상 및 방법

1987년 1월에서 2002년 6월까지 서울대 어린이병원 흉부

**Table 2.** Comparison of Variables between years of surgery (1986 to 1990 vs 1991 to 2002)

	1986-1990	1991-2002	p-value
Total no. of patients	25	48	
Age at repair (months)			
Mean ± SD	16.6 ± 16.7	11.4 ± 15.1	0.185
Median	10.0	6.00	
Range	3.0 - 69.0	2.0 - 85.0	
Age at repair ≤ 6mo	7 (28.0%)	26 (54.2%)	0.041
Weight at repair (kg)			
Mean ± SD	6.98 ± 2.51	6.61 ± 3.61	0.659
Median	6.40	5.60	
Range	3.10 - 13.0	3.0 - 22.0	
Sex			0.026
Male	8 (32%)	29 (60.4%)	
Female	17 (68%)	19 (39.6%)	
Down syndrome	4 (16%)	17 (35.4%)	0.104
Associated cardiac defects	7 (28%)	25 (52.1%)	0.041
Rastelli type			0.901
A	19 (76%)	41 (85.4%)	
B	2 (8%)	0 (0%)	
C	4 (16%)	7 (14.6%)	
Preop. AVVR on Echo			0.060
Gr 0 - 2	3 (12%)	20 (41.7%)	
Gr 3 - 4	13 (52%)	24 (50%)	
Not available	9 (36%)	4 (8.3%)	
Preop. SPAP (mmHg)			0.403
Mean ± SD	68.5 ± 19.3	63.9 ± 19.3	
Range	30 - 100	35 - 104	
Preop. Qp/Qs			0.058
Mean ± SD	3.60 ± 2.44	2.41 ± 1.59	
Range	0.7 - 10.2	0.78 - 8.3	
Bypass time			0.404
Mean ± SD	125.3 ± 31.6	134.9 ± 59.5	
Range	66.0 - 213.0	79.0 - 472.0	
Cross-clamp time			0.765
Mean ± SD	83.9 ± 23.5	81.8 ± 29.1	
Range	41.0 - 126.0	35.0 - 195.0	
Patch technique			0.988
One patch	13 (52%)	25 (53.2%)	
Two patch	11 (44%)	21 (44.7%)	
Not available	1 (4%)	1 (2.1%)	

SPAP, systolic pulmonary artery pressure; AVVR, atrioventricular valve regurgitation(Gr 0, none, Gr 1 = trivial, Gr 2 = mild, Gr 3 = moderate, Gr 4 = severe)

**Table 3.** Causes of early and late death

Cause of death	Number of patients
<b>Early mortality</b>	12
CPB weaning failure	4
Pulmonary hypertensive crisis	3
Pneumonia with sepsis	2
Arrhythmia	2
Low cardiac output syndrome	1
<b>Late mortality</b>	3
complete AV block	1
Aspiration pneumonia	1
Leukemia	1

CPB, cardiopulmonary bypass; AV, atrioventricular

에 이를 결찰하였고 우심방절개하 이차공심방중격결손이 확인된 경우 개별적으로 또는 일차공과 하나의 결손으로 만들어 첩포폐쇄하였다. 우심방절개 후 생리식염수를 심실에 주입하여 판막 폐쇄부전의 정도와 병리학적 구조를 확인한 후 승모판열구 폐쇄를 포함한 방실판막성형술을 시행하였다. 방실판막중격결손을 폐쇄하기 위한 방법으로 단일첩포법과 이중첩포법을 각각 39례(53.4%)와 32례(43.8%) 시행하였으며 2례는 수술기록지 상 확인이 불가능하였다. 첩포로 사용한 재질은 단일첩포의 경우 고정액으로 처리한 자가심낭을 사용하였고 이중첩포의 경우 자가심낭, Dacron 첩포(W.L. Gore & Associates, Inc., USA) 또는 Gore-Tex 첩포(IMPRAX, Inc., USA)를 사용하였다. 심방중격결손 폐쇄시 39례(53.4%)는 관상정맥동을 좌심방으로 향하도록 하였다.

자료의 분석을 위해 사용한 통계적 분석기법은 단변량 분석기법의 경우 연속변수에 대해 t test를, 비연속변수에 대해 Chi-square test 또는 Fisher's exact test를 이용하였고 다변량 분석기법의 경우 다중 로지스틱 회귀분석을 이용하였다. 생존율 및 재수술 없이 생존할 확률 등 생존분석에는 Kaplan-Meier의 통계방식을 이용하였고 모든 통계처리는 SPSS Ver 10.0 프로그램을 이용하였다. 연속변수는 평균±표준편차로 비연속변수는 빈도와 백분율로 도시하였으며 P 값이 0.05 이하인 경우를 통계적으로 의미 있는 수준으로 간주하였다.

## 결 과

조기사망은 12례로 사망률은 16.4%였다. 이중 9례는 전반기에 발생하였으며 후반기에는 3례가 조기 사망하여 사망률이 의미 있게 낮아졌다(p=0.018). 더우기 1996년 이후의 최근 21례에서 조기사망은 발생하지 않았다. 사망원인은 심실부전

**Table 4.** Risk factors for operative mortality : Univariate and multivariate analysis of preoperative and perioperative variables

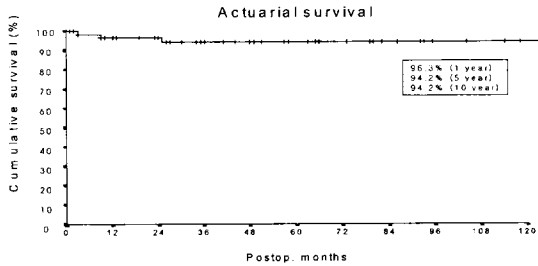
Variables	p-value	
	univariate	multivariate
Date of operation	0.018	0.001
Age at operation	0.038	0.578
Weight at operation	0.271	
Down syndrome	0.490	
Presence of associated defects	0.260	
Rastelli classification	0.677	
Preop. AV valve regurgitation	0.279	
Preop. care at ICU	0.260	0.014
Bypass time	0.180	< 0.001
Cross-clamp time	0.013	0.027
Patch technique	0.109	0.966

AV, atrioventricular; ICU, intensive care unit

**Table 5.** Risk factors for reoperation for mitral regurgitation : Univariate and multivariate analysis of preoperative and perioperative variables

Variables	p-value	
	univariate	multivariate
Date of operation	0.064	0.006
Age at operation	0.012	0.816
Weight at operation	0.293	
Down syndrome	0.008	0.199
Presence of associated defects	0.894	
Rastelli classification	0.107	0.685
Preop. AV valve regurgitation	0.241	0.915
Preop. care at ICU	1.000	
Bypass time	0.412	
Cross-clamp time	0.059	0.044

AV, atrioventricular ; ICU, intensive care unit



**Fig. 1.** Actuarial survival rate

에 의한 심폐기이탈실폐가 4례, 발작성 폐동맥고혈압증이 3례, 술 후 발생한 패혈증을 동반한 폐렴이 2례, 부정맥이 2례, 저심박출증이 1례였다(Table 3). 사망의 위험인자 분석을 위해 단변량 및 다변량 분석을 실시하였다. 분석대상인자로 수술시기(전반기: 후반기), 수술당시 연령, 수술당시 체중, Down 증후군, 동반심기형, Rastelli 분류, 술 전 방실판막 폐쇄부전의 정도, 술 전 중환자실 체류, 심폐기 가동시간, 대동맥 차단시간, 첩포법 등을 채택하였다. 단변량 분석 결과 수술시기, 수술당시 연령, 대동맥 차단시간 등이 위험인자로 판명되었으며, 다변량 분석에서는 수술시기, 술 전 중환자실 체류, 심폐기 가동시간, 대동맥 차단시간 등이 위험인자로 입증되었다 (Table 4). 조기사망 12례를 제외한 61명의 환자를 추적 관찰한 결과 3례에서 만기사망이 발생하였으며 1년, 5년, 10년 생존율이 각각 96.3%, 94.2%, 94.2%였다(Fig. 1). 만기 사망원인은 완전방실차단에 의한 급성 심정지 1례, 흡인성 폐렴 1례, Down 증후군이 동반된 환아에서 발생한 급성 백혈병 1례였다 (Table 3).

완전교정술 후 추적관찰 기간 중 재수술은 16명 (22.2%)의 환아에서 평균 37.4 (0.5~111.6)개월 후 시행되었다. 전반기에 시행된 25례의 완전교정술 중 10례 (40%)에서 재수술이 시행된 것에 비해 후반기의 48례 중 6례(12.5%)에서 재수술이 시행되어 재수술 시행율도 후반기가 의미 있게 낮았다 ( $p=0.008$ ). 재수술의 적응증은 승모판막 폐쇄부전이 10례, 좌심실유출로협착증이 1례, 승모판막 폐쇄부전과 좌심실유출로협착증이 동반된 경우가 4례, 잔존 좌우단락이 1례였다. 14례의 승모판막 폐쇄부전에 대해 승모판막성형술은 10례에서 가능하였고 이중 8례는 판류성형술도 병행하였다. 승모판막성형술을 시행한 10명의 환아 중 1명에서 13개월 뒤 승모판막 폐쇄부전의 악화로 판막대치술이 시행되었다. 재수술과 관련한 인자의 분석을 위해 수술시기, 수술당시 연령, 수술당시 체중, Down 증후군, 동반심기형, Rastelli 분류, 술전 방실판막 폐쇄부전의 정도, 술전 중환자실 체류, 심폐기 가동시간, 대동맥 차단시간, 첩포법 등의 인자를 관찰하였는데, 다변량 분석기법에 의하면 승모판막 폐쇄부전의 경우 수술시기와 대동맥 차단시간이 위험 인자였고(Table 5) 좌심실유출로협착증의 경우 수술시기가 위험인자였다. 승모판막 폐쇄부전으로 재수술 없이 생존할 확률은 1년, 5년, 10년에 각각 87.8%, 72.4%, 57.8%였고 좌심실유출로협착증으로 재수술 없이 생존할 확률은 1년, 5년, 10년에 98.2%, 86.3%, 83.2%였다 (Fig. 2). 재수술을 시행한 환아 중 관찰기간 동안 사망한례는 없었다.

술 후 발생한 동방결절 기능부전 1례, 고도방실차단 1례를 제외한 모든 환아에서 술 후 동율동을 유지하였으며 이중 동율동을 유지하였으나 술 후 새로이 발생한 우각지차단, 양각지 차단, 또는 1도방실차단을 동반한례는 각각 25례, 3례,

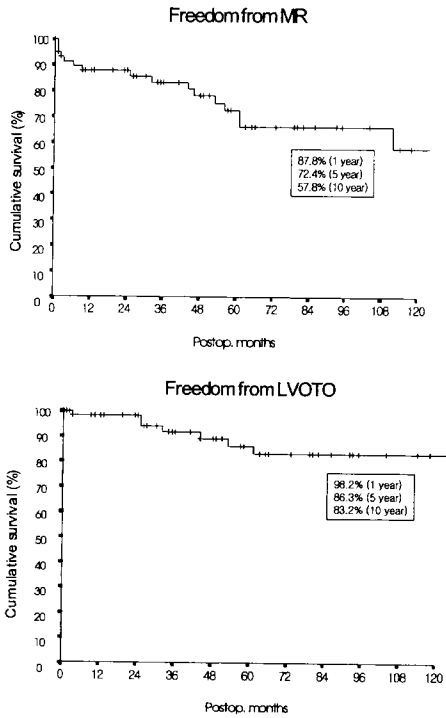


Fig. 2. Freedom from reoperation MR, mitral regurgitation; LVOTO, left ventricular outflow tract obstruction.

2례였다. 동방결절 기능부전이 발생한 환아는 술 후 1개월째 인공판막대치술 시 영구적 인공심박동기를 삽입하여 추적관찰 종료 시점까지 생존하였으며 고도방실차단이 발생한 환아는 서맥으로 술 후 9개월째 응급실을 방문하여 소생술을 시도하였으나 사망하였다.

모든 환아에서 술 후 심초음파검사를 시행하여 승모판막 폐쇄부전의 정도를 확인하였다. 심초음파검사 상 판막 폐쇄부전의 정도를 0도(none)에서, 1도(trivial), 2도(mild), 3도(moderate), 4도(severe)로 구분하여 평가하였을 때 술 전 방실판막 폐쇄부전의 정도는 평균  $2.71 \pm 0.97$ 이었고 술 후 승모판막 폐쇄부전의 정도는 평균  $2.17 \pm 0.93$ 으로 통계적으로 유의하게 감소하였다 ( $p=0.014$ ). 술후 심초음파검사 상 중등도 이상의 승모판막 폐쇄부전의 소견을 보인 환아는 16명 (22.2%)으로 술 전의 37명 (50.7%)에 비해 감소하였으나 통계적인 유의성은 없었다. 술 전 심초음파검사서 경도 이하의 승모판막 폐쇄부전의 소견을 보인 환아 23명 중 완전교정술 후 승모판막 폐쇄부전에 대한 재수술을 경험한 환아는 3명 (13.04%)이었고 술 전에 중등도 이상의 폐쇄부전 소견을 보인 환아 37명 중 9명(24.3%)에서 승모판막 재수술을 시행

하였으나 두 군간에 통계적인 차이는 없었다.

최후 추적관찰 시점에서 대부분의 환아는 심부전의 증상 없이 NYHA 분류상 1 등급을 유지하고 있었고 심부전으로 장기적인 약물 복용을 하고 있던 환아는 3명이었으며 이들은 모두 중등도 이상의 승모판막 폐쇄부전 소견이 있었으나 당장의 수술계획 없이 추적관찰 중인 환아였다.

## 고 찰

최우 단락에 의한 심부전이 주된 병태생리라는 점에서 완전방실중격결손증과 동일 범주에 속하는 대부분의 비청색증 심기형에 비해, 완전방실중격결손증은 수술을 적시에 시행하지 않을 경우 여전히 상대적으로 높은 사망률을 보이고 있는데, 이는 방실판막의 병적 구조로 인해 방실판막 폐쇄부전이 흔히 동반되며 그 결과 심부전의 정도가 더 심할 뿐 아니라, 폐동맥 고혈압의 빈도가 높아 조기에 폐혈관의 비가역적 변화를 초래한다는 사실에 기인한다<sup>2)</sup>. 또한 방실판막의 병태 구조는 완전교정 후 잔존 폐쇄부전의 가능성을 높여 술 후 심근기능에 악영향을 미치고 술 후 발작성 폐동맥고혈압증과 같은 합병증을 유발하여 사망에 이를 수도 있다. 그럼에도 불구하고 완전방실중격결손증은 1954년 Lillehei 등<sup>3)</sup>이 처음으로 수술적 접근을 시도한 이래 지금에 이르기까지 외과적 성적이 있어 많은 발전을 가져왔고 초창기 50%까지 보고되던 조기사망율이 최근 5~8% 수준으로 감소하였다<sup>4-6)</sup>. 본 연구에서도 1986~1990년까지 아직 국내에서 복잡심기형에 대한 경험이 충분치 않았던 전반기에는 조기사망율이 32.5%에 이르렀으나 그 이후 현재까지의 결과는 8.5%로 유의하게 감소하였음을 확인하였다. 이와 같은 수술 성적의 향상은 해부학적 구조에 대한 이해의 확대와 이에 근거한 정확한 술 전 진단, 수술기법 및 심근보호법의 발전, 술후 관리에 대한 경험의 축적 등에 기인하는 것으로 연구자들은 추정하고 있다<sup>4)</sup>. 그러나, 완전교정의 적정 연령, 수술기법 중 방실중격결손 폐쇄시 첩포법의 선택, 단계적 수술(고식적 수술의 선택)과 일단계 완전교정술 간의 선택 등의 문제에 있어 여전히 논란의 여지가 있다.

완전교정술의 적정한 연령에 관해서 대부분의 저자들은 1세 미만 유아기 완전교정술을 옹호한다. Crawford 등은 172명의 완전방실중격결손증 환아를 대상으로 한 20년간의 경험을 정리하면서 첫 10년의 평균연령이 17.9개월에서 두 번째 10년의 5.5개월로 의미있게 감소한 반면 조기사망율은 오히려 16.4%에서 3.0%로 감소하였음을 보고하였다<sup>5)</sup>. 완전방실중격결손증에서 폐혈관 질환은 유아기 동안 진행하며 폐혈관 내막의 섬유화는 생후 6개월경에 이미 나타나는 경우가 있다는 보고가 있다<sup>7)</sup>. 또한 연령이 증가함에 따라 방실

판막의 퇴행성 변화의 가능성도 증가하는 것으로 알려져 있다<sup>8)</sup>. Pozzi 등은 수술시 연령이 6개월 이상인 환아의 조기사망율이 6개월 이전의 환아에 비해 더 높았으나 연령과 조기 사망 간에 상관관계를 발견할 수 없었다고 보고하였다<sup>9)</sup>. 본 병원의 경험에서도 전반기에 비해 후반기에서 생후 6개월 미만의 비율이 의미 있게 증가하였으나 조기사망률과 완전교정시 연령 사이에 의미 있는 관련성은 발견할 수 없었다. 한편 신생아나 조기 영아기에는 판막조직이 얇고 성숙이 덜 되어 기술적인 교정이 용이하지 않기 때문에 환아의 심부전의 정도가 완전교정 시기까지 내과적 약물요법에 의한 대증적 치료로 전될 수 있는 수준이라면 생후 3개월 정도까지 기다린 후 완전교정 할 때 더 좋은 수술성적을 기대할 수 있다는 의견도 있다. 생후 6개월 이전의 성적이 6개월 이후의 성적 보다 우수하다는 사실로부터 조기 영아기 나아가 신생아기의 완전교정술이 전적으로 안전하게 시행될 수 있다는 결론을 도출하는 해석은 무리가 있을 수 있다. 본 연구의 경우 수술시 연령을 생후 3개월 미만, 3개월 이후 6개월 미만, 6개월 이후 12개월 미만으로 세분하여 분석하였을 때 연령분포별 환아군의 사망률은 각각 27.3%, 14.3%, 26.3%로 생후 3개월 이후 6개월 미만의 환아군이 생후 3개월 미만의 환아군에 비해 더 좋은 결과를 보였다.

최우단락 폐쇄시 단일첨포법의 경우 심실중격결손의 능선(crest)이 잘 노출되어 잔존 최우단락 및 전도계 손상의 가능성을 최소화할 수 있다는 점 등으로 많은 연구자들이 옹호하고 있으나, 연결첨판(bridging leaflet)의 절개가 불가피하므로 판막 조직의 파괴와 손실을 초래하고 봉합선의 분리 등으로 인해 술 후 심각한 방실판막 폐쇄부전을 야기할 수도 있어 이중첨포법을 주장하는 보고들도 있다<sup>10-13)</sup>. 그러나, 이중첨포법의 이론적 우월성에도 불구하고 단일첨포법 시 첨포 크기를 정확히 결정하고 절개된 판막을 정교하게 복구하려는 노력 등을 근거로 판막기능 보존에 있어 이중첨포법의 우위를 부정하는 보고도 있다<sup>2,7,14,15)</sup>. Castaneda 등의 완전방실중격결손증 환아 301명을 대상으로한 20년간의 경험을 살펴보면, 97%의 환아에서 단일첨포법을 사용하였음에도 불구하고 술후 승모판막 폐쇄부전의 정도가 낮았고 재수술이 필요했던 경우는 7%에 불과하였다<sup>6)</sup>. 단일첨포법의 적용 시 중요한 것은 첨포의 정확한 설계인데, 첨포의 폭은 능선(crest)의 가장 높은 두 지점의 최단거리 즉 상연결첨판(superior bridging leaflet) 및 하연결첨판(inferior bridging leaflet)의 중격부착부위(septal attachment)의 두 지점을 연결한 거리로 결정되며 이는 심실중격의 상연(upper border)에 해당한다. 이 때 첨포의 폭을 최단거리보다 약간 좁게 하여 교정 후 판막 확장에 의한 중심부 폐쇄부전(central regurgitation)을 최소화할 수 있도록 하고 첨포의 심실중격 측 깊이는 능선에 부착된

건삭과 거의 비슷한 길이로 도안한다. 또 첨포에서 심실중격 부분과 심방중격 부분의 경계를 결정할 때 유두근의 기저부에서 건삭의 판막 부착부까지의 길이에 있어 양측 방실판막에 차이가 없도록 하여 좌우 수평면(horizontal plane)이 심실 및 심방중격 경계선 상에 일치하도록 하는 것이 중요한데 이는 일측 판막의 뒤틀림이나 탈출을 줄이기 위함이다. 그러나, 많은 보고자들이 두 첨포법에 따른 조기사망률 및 판막 재수술율에 유의한 차이를 발견하지 못하였으며 특정 첨포법이 다른 첨포법에 비해 명백히 뛰어나다는 근거를 제시하지 못하고 있다<sup>16)</sup>. 본 연구 결과에서도 조기사망 및 승모판막 재수술율과 첨포법 간에 통계적으로 의미있는 관련성을 찾을 수 없었고 수술 성적의 향상을 보였던 전반기와 후반기 간 첨포법 사용에 있어 통계적으로 유의한 차이 또한 없었다. Bender 등은 특정 첨포법 자체보다 첨포법에 대한 외과의의 경험과 다양한 해부학적 구조에 대한 적절한 적용이 더 중요하다고 하였다<sup>2)</sup>.

여러 가지 요소가 개선되어 수술 결과에 의미 있는 개선이 가능했으나 생존 환아들을 장기간 추적 관찰 하였을 때 좌측 방실판막 기능의 온전성에 문제가 있는 경우가 존재한다는 사실을 접하게 되었다. 잔존 승모판막 폐쇄부전은 완전교정술 직후 회복과정에 치명적일 수 있으며 장기적으로 심부전을 진행시켜 수술적 재교정을 시도하지 않을 경우 만기 사망에 이르게 하거나 유병율을 증가시킬 수 있다. 또 판막의 재수술은 인공판막 대치의 가능성을 내재하고 있어 이와 관련한 각종 합병증이 심각하다<sup>17)</sup>. 다양한 노력의 결과 조기 사망률은 의미있게 감소하였지만 생존환아의 5내지 15%에서 승모판막 재수술이 필요한 것으로 보고된다<sup>6,11,12,16)</sup>. 본 연구에서는 조기사망 12례를 제외한 61명의 환아 중 14명(22.9%)에서 승모판막 재수술이 시행되었으며 생존환아를 추적관찰 하였을 때 승모판막 재수술 없이 생존할 확률이 1년에 87.8%에서 5년에 72.4%로 감소하였고 이는 완전방실중격결손증으로 완전교정술을 시행 받은 환아의 약 30%가 추후 판막에 대한 재수술이 필요할 수 있다는 사실을 상기시켜 준다. 물론 수술시기별로 구분하였을 때 전반기에 비해 후반기에서 승모판막 재수술이 의미있게( $p=0.008$ ) 감소하였다는 사실은 고무적이거나 후반기의 추적관찰 기간이 상대적으로 짧은 것을 고려한다면 향후 추적관찰의 결과가 중요하다고 사료된다. 또 승모판막 폐쇄부전으로 재수술 받은 환아의 수술소견을 살펴보면 많은례에서 승모판막 열구의 잔존이 확인된 바 있어 술직 후 심초음파검사상 고도의 폐쇄부전이 확인될 경우 향후 승모판막 재수술의 가능성을 예상할 수 있으며 수술중 경식도 심초음파의 사용이 이를 해결할 수 있는 가장 바람직한 도구임에 틀림없다. 수술장에서 심폐기 이탈을 시도할 때 경식도 심초음파를 통해 잔존 폐쇄부전을

확인하고 이를 해결하여 추후 판막 재수술의 가능성을 줄일 수 있었다는 보고들이 있다<sup>5,18)</sup>. 그러나, 이론적인 예상과 달리 본원의 경험에선 술직 후 심초음파검사 상 증등도 이상의 승모판막 폐쇄부전의 소견과 승모판막 재수술 사이에 통계적으로 의미 있는 관련성은 없었다. 한편 승모판막 재수술이 필요했던 14명의 환자 중 10명에서 승모판막성형술이 가능하였고 판막성형술을 시행 받은 환자 중 단 1명에서 추후 인공판막으로 대체하였으며 판막성형술을 시행 받은 환아를 추적 관찰한 결과 대부분 경도의 폐쇄부전을 유지하면서 심부전의 증상이 없는 것을 확인할 수 있었는데, 완전교정술 후 의미 있는 승모판막 폐쇄부전의 소견을 보이는 환아에서 판막성형술은 비교적 성공적으로 수행될 수 있었다. 또한 다행히 술 후 승모판막 폐쇄부전이 발생하였더라도 수술 직후만 회복이 가능하다면 만성 폐쇄부전의 양상을 띠게 되어 임상적으로는 수술의 적정 시기를 선택할 수 있고 나아가 소아기에 비해 상대적으로 위험 부담이 큰 영아기 판막대치술의 가능성<sup>19)</sup>을 줄일 수 있었다.

방실중격에 결손이 있으면 심실중격연(septal crest)이 폭 파여서(scooped out lesion) 해부학적으로 좌심실유출로가 좁아질 수밖에 없으므로 좌심실유출로협착의 가능성이 높을 수 있지만 실제로 부분방실중격결손증에서 보다는 그 빈도는 낮은 것으로 보고되고 있다. 본 연구대상 환아들 중에 좌심실유출로협착증은 5명으로 이로 인해 수술이 필요한 경우는 5명에 불과하였다.

술 후 고도방실차단은 단 1례에서 발생하였는데 관상정맥동 주변의 중격조직이 잘 발달되지 않은 경우 관상정맥동을 좌심방으로 향하도록 첩포를 고안하고 봉합한 경우가 많았고 단일첩포법의 적용 시 하연결점판의 분리는 심실중격 능선에 대한 좋은 시야를 확보하게 하여 전도계의 손상을 피할 수 있었다. 그러나, 낮은 유병율로 인해 첩포법을 포함한 전도계 손상의 위험인자를 명확히 분석할 수는 없었다.

## 결 론

본 연구를 통해 양심실교정이 가능했던 완전방실중격결손증 환아에서 시행된 일차적 완전교정술의 단기 성적과 장기 추적관찰 결과를 살펴보았다. 술 전 진단과 술 후 관리에 있어 경험의 축적이 미흡하였던 전반기에 비해 후반기 수술 성적의 의미 있는 향상은 술 전 정확한 진단과 처치, 정교한 수술기법, 적절한 술 후 관리에 기인하였다고 사료되었으며 적정 수술시기는 얼마나 이후 시기가 적정한지는 확정적으로 이야기 할 수 없으나 6개월 이전이 바람직하다고 입증하였다. 그러나, 승모판막 폐쇄부전과 관련한 재수술은 상대적으로 빈번히 발생하였으며 비록 전반기에 비해 그 빈도가

감소하는 추세이나 향후 이에 대한 추적관찰이 더 필요함과 동시에 앞으로 해결해야 할 과제로 남아 있다고 사료되었다.

## 참 고 문 헌

1. 이정상, 김용진, 노준량, 서경필. 완전방실중격결손증의 외과적 요법에 관한 임상적 고찰. 대흉외지 1991;24:123-34.
2. Bender HW, Hammon JW, Hubbard SG, Muirhead J, Graham TP. Repair of atrioventricular canal malformation in the first year of life. J Thorac Cardiovasc Surg 1982;84:515-22.
3. 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.
4. Studer M, Blackstone 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.
5. Crawford FA, Stroud MR. Surgical repair of complete atrioventricular septal defect. Ann Thorac Surg 2001;72:1621-9.
6. Hanley FL, Fenton KN, Jonas RA, et al. Surgical repair of complete atrioventricular canal defects in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1993;106:387-97.
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. Yasui H, Nakamura Y, Kado H, et al. Primary repair of complete atrioventricular canal: recommendation for early primary repair. J Cardiovasc Surg 1990;31:498-504.
9. Pozzi M, Remig J, Fimmers R, Urban AE. Atrioventricular septal defects. analysis of short and medium-term results. J Thorac Cardiovasc Surg 1991;101:138-42.
10. 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.
11. Alexi-Meskishvili V, Ishino K, Dähnert I, et al. Correction of complete atrioventricular septal defects with the double-patch technique and cleft closure. Ann Thorac Surg 1996;62:519-25.
12. 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.
13. Backer CL, Mavroudis C, Alboliras ET, Zales VR. Repair of complete atrioventricular canal defects: results with the two-patch technique. Ann Thorac Surg 1995;60:530-7.
14. Abbruzzese PA, Livermore J, Sunderland CO, et al. Mitral repair in complete atrioventricular canal. J Thorac Cardiovasc Surg 1983;85:388-95.
15. Santos A, Boucek M, Ruttenberg H, Veasy G, Orsmond G, McGough E. Repair of atrioventricular septal defects in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1986;91:505-10

16. Günther T, Mazzitelli D, Haehnel CJ, Holper K, Sebening F, Meisner H. Long-term results after repair of complete atrioventricular septal defects: analysis of risk factors. *Ann Thorac Surg* 1998;65:754-60.

17. Kadoba K, Jonas RA. Replacement of the left atrioventricular valve after repair of atrioventricular septal defect. *Cardiol Young* 1991;1:383-9.

18. Canter CE, Sekarski DC, Martin TC, Guitierrez FR, Spray TL. Intraoperative evaluation of atrioventricular septal defect repair by color flow mapping echocardiography. *Ann Thorac Surg* 1989;48:544-50.

19. Jonas RA. Atrioventricular canal defect. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BC. *Cardiac surgery*. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone Inc. 1993:693-747.

**=국문초록=**

**배경:** 본 연구에서 저자 등은 본 병원에서 과거 16년 동안 경험한 완전방실증격결손증에 대한 완전교정술의 장단기 성적을 후향적으로 분석하였다. **대상 및 방법:** 1986년 4월부터 2002년 3월까지 완전방실증격결손증으로 일차 완전교정술을 받은 환자 73명을 대상으로 사망률, 생존율 및 유병율을 후향적으로 조사하고 조기 사망 및 재수술의 위험인자를 분석하였다. 완전교정시 연령의 중앙값은 7 (2-85)개월이었고 체중의 중앙값은 5.9(3-22)kg이었으며 평균추적관찰기간은 69±51개월(0.8-177.2개월)이었다. **결과:** 조기사망은 12례로 사망률은 16.4%였다. 조기사망 원인은 심기능부전에 의한 심폐기이탈 실패가 4례, 발작성 폐동맥고혈압증이 3례, 술후 발생한 패혈증을 동반한 폐렴이 2례, 부정맥이 2례, 저심박출증이 1례였다. 조기사망 12례를 제외한 61명의 환자를 추적 관찰한 결과 3례에서 만기사망을 확인하였고 1년, 5년, 10년 생존율은 각각 96.3%, 94.2%, 94.2%였다. 만기사망원인은 완전방실차단에 의한 급성 심정지 1례, 흡인성 폐렴 1례, Down 증후군이 동반된 환아에서 발생한 급성 백혈병 1례였다. 추적관찰 기간 중 재수술은 16명(22.2%)의 환아에서 평균 37.4(0.5-111.6)개월 후 시행되었다. 1, 5, 10년 승모판막 재수술 없이 생존할 확률은 각각 87.8%, 72.4%, 57.8%였고 좌심실유출로협착증에 대한 재수술 없이 생존할 확률은 각각 98.2%, 86.3%, 83.2%였다. **결론:** 본 연구에서 저자 등은 경험의 축적이 상대적으로 미흡했던 전반기에 비해 최근의 성적은 의미있게 개선되었고 적절한 시기의 완전교정술은 낮은 조기사망율로 시행될 수 있었으나 승모판막 폐쇄부전에 의한 재수술은 상대적으로 빈번히 발생하여 이에 대한 지속적인 추적이 필요하다는 사실을 입증하였다. 아울러 방실판막의 형태, 수술시기의 선택, 정교한 수술과 술후 관리 등은 양호한 성적을 확보하기 위해 필수적이라는 사실을 발견하였다.

**중심 단어:** 1. 완전방실증격결손증  
2. 승모판막 폐쇄부전  
3. 좌심실유출로협착증