

## 부분방실중격결손증에 대한 외과적 교정의 장기 결과

이정렬\* · 박천수\* · 임홍국\* · 김용진\* · 노준량\* · 배은정\*\* · 노정일\*\* · 윤용수\*\*

### Long-term Results of Surgical Correction for Partial Atrioventricular Septal Defects —Seventeen-year Experience—

Jeong Ryul Lee, M.D.\*, Chun Soo Park, M.D.\*, Hong Gook Lim, M.D.\*  
Yong Jin Kim, M.D.\*, Joon Ryang Rho, M.D.\*, Eun Jung Bae, M.D.\*\*  
Chung Il Noh, M.D.\*\*, Yong Soo Yoon, M.D.\*\*

**Background:** In this study, we analyzed the long-term surgical outcome of partial atrioventricular septal defects during the past 17 years at Seoul National University Hospital. **Material and Method:** A retrospective analysis on mortality, survival, and reoperation and their risk factors was done in 93 patients who underwent surgical correction of partial atrioventricular septal defects between April 1986 and December 2002. 32 patients were male and 61 were female with a median age of 68 months (3~818 months) and a mean follow-up period of 108 months (1~200 months). **Result:** There were 4 operative deaths (4.3%) and one mortality during the follow-up period. 3, 5, 10, and 15 year actuarial survival rates were 95.7%, 94.3%, 94.3%, and 94.3%, respectively. After the surgical correction, left atrioventricular valve incompetence was improved in 61 patients (67.7%), remained same as the preoperative status in 14 patients (15.1%), and was aggravated in 12 patients (12.9%). Reoperation was performed in 8 patients (9.0%) after a mean interval of 38.6 months (3~136 months). Freedom from reoperation rates at 3, 5, 10, and 15 years after surgical correction were 94.0%, 91.4%, 91.4%, and 88.2%, respectively. Reasons for reoperation were 7 left atrioventricular valve incompetence, 2 left ventricular outflow tract obstruction, a residual atrial septal defect, a left atrioventricular valve stenosis, and a right ventricular failure. Left ventricular outflow tract obstruction was the only statistically significant factor. In ten patients, significant arrhythmia was developed and three of them were supraventricular arrhythmia. Complete atrioventricular block occurred in 7 patients and permanent pacemakers were implanted in six of them. **Conclusion:** Surgical corrections of partial atrioventricular septal defects were performed with low operative mortality. Since left atrioventricular valve incompetence was the most common cause of reoperation and left ventricular outflow tract obstruction was the only risk factor for reoperation, a precise estimation of the left atrioventricular valve morphology and the structure of left ventricular outflow tract are needed. Although left ventricular outflow tract obstruction rarely developed, reoperation was frequently required and resection of subaortic tissue could be performed but the possibility of recurrence was high, so modified Konno operation could be performed with satisfactory results. Complete atrioventricular block developed frequently in early periods, but was overcome with a precise anatomical understanding of conduction system and experience.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:911-920)

\*서울대학교병원 어린이병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine

\*\*서울대학교병원 어린이병원 소아심장내과, 서울대학교 의과대학 소아과학교실, 바이오 이종장기연구개발센터, 임상의학연구소

Department of Pediatric Cardiology, Seoul National University Children's Hospital, Xenotransplantation Center, Clinical Research Institute

논문접수일 : 2003년 7월 1일, 심사통과일 : 2003년 9월 6일

책임저자 : 이정렬 (110-744) 서울특별시 종로구 연건동 28, 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.



**Key words:** 1. Atrioventricular septal defect  
2. Atrioventricular valve incompetence  
3. Left ventricular outflow tract obstruction  
4. Arrhythmia

## 서 론

부분방실중격결손증은 수술적 교정술이 필요한 선천성 심기형으로 1955년 Lillehei 등이 처음 수술적 교정에 성공한 이래 수술결과를 향상시키기 위해 많은 술식의 변형을 거쳤고, 그 결과 현재 낮은 수술사망률 및 유병률로 치료가 가능하게 되었다. 그러나 술 후 상당수의 환자에서 좌측 방실판막폐쇄부전이 남게 되며, 방실판막 열구의 봉합이나 일차공심방중격결손의 첩포폐쇄 후 발생할 수 있는 좌심실유출로협착 및 전도로의 차단에 의한 부정맥 등은 여전히 해결해야 할 과제로 남아 있다. 이에 본 연구에서 저자들은 본 병원에서 지난 17년간 경험한 부분방실결손증 환자들에 대한 외과적 치료의 장기성적을, 생존율 및 그 위험인자, 유병원인 및 재수술률 등을 중심으로 분석하였다.

## 대상 및 방법

1986년 4월부터 2002년 12월까지 서울대학교병원 흉부외과에서 부분방실중격결손으로 수술적 교정술을 시행받은 93명의 환자들을 대상으로 하였다. 수술이 시행된 시기간의 비교를 위해 편의상 초기(1986년 4월~1990년 12월)와 후기(1991년 1월~2002년 12월)로 나누었는데, 초반기에 29명, 후반기에 64명의 환자를 수술하였다. 환자에 대한 자료는 의무기록을 통해 조사하였고, 만기 사망은 통계청의 사망자 관련자료를 통해 조사하였다.

수술적 교정 시 연령의 중앙값은 68 (3~818)개월이었고 남자가 32명(34.4%), 여자가 61명(65.6%)이었고, 3예(3.2%)에서 Down 증후군이 동반되었다. 술 전 모든 환자에서 심전도검사를 시행하였는데, 89예(95.7%)에서 규칙적인 동율동을 보였고, 이 중 27예(29.0%)에서는 1도 방실판막차단을 동반하였다. 2예에서 심방세동, 1예에서는 심방조동, 1예에서는 고도 방실판막차단을 보였다. 술 전 모든 환자에서 심초음파가 시행되었고, 이 중 86명(92.5%)의 환자에서 심도자술을 시행하였으며, 이를 통해 좌측 방실판막폐

쇄부전 (0도: none, 1도: trivial or minimal, 2도: mild, 3도: moderate, 4도: severe) 및 판막 주위 구조물의 이상, 좌심실유출로협착, 동반 심기형 등을 확인하였다. 7명의 환자에서 8예의 동반 심기형을 보였으며, 이차공심방중격 결손 2예, 대동맥축착증 2예, 부분 폐정맥연결 이상 1예, 무개관상정맥동 1예, 동맥관개존 1예, 좌측 상대정맥 1예였다. 이 중 대동맥축착증을 동반한 2예에서는 부분방실중격결손증의 교정술을 시행하기 전에 좌측 개흉술을 통한 대동맥 성형술을 시행하였다. 술 전 의미있는 좌심실유출로협착을 보이는 환자는 없었으며, 좌측 방실판막폐쇄부전은 1도(trivial)가 12예(12.9%), 2도(mild)가 31예(33.3%), 3도(moderate)가 32예(34.4%), 4도(severe)가 15예(16.1%)였고, 판막부전이 없는 경우도 3예(3.2%)에서 있었다. 수술은 정중흉골절개하에 대동맥 및 양대정맥 삽관후, 심폐바이패스하에 중등도(24~28°C)의 저체온을 유도하고 비혈액성 또는 혈액성 심정지액을 전향적으로, 20분마다 추가적으로 주입하는 방식으로 시행하였다. 우심방절개 후 좌측 방실판막의 형태학적 이상을 파악하고, 생리식염수를 이용하여 판막부전의 정도를 확인하였다. 1명의 환자를 제외한 92명(98.9%)의 환자에서 좌측방실판막의 열구를 동반하였고, 이 중 89명의 환자에서 열구봉합술을 시행하였다. 판막열구이외의 기형으로는 이중입구를 가진 좌측 방실판막(double-orifice left atrioventricular valve)이 5예(5.4%), 좌심실 단일 유두근이 2예(2.2%), 좌측 방실판막 상부의 막형성(supravalvar membrane of left atrioventricular valve)이 1예(1.1%)로 총 8예(8.6%)의 추가적인 판막기형을 보였다. 1차공 심방중격 결손에 대해 모든 환자에서 첩포폐쇄술을 시행하였으며, 사용된 첩포로는 글루타르알데하이드에 고정된 자가심낭이 75예(80.6%), 우심낭이 14예(15.1%), 돈심낭이 1예(1.1%), 인조첩포(Dacron or Gore-Tex)가 3예(3.2%)에서 사용되었다. 15예(16.1%)에서는 심방중격결손의 첩포폐쇄시 관상정맥동을 좌심방으로 향하도록 하였다.

자료의 분석은 생존분석에는 Kaplan-Meier의 통계방식을 이용하였고, 단변량 분석은 t-test와 Chi-square test 또는 Fisher's exact test, 다변량 분석은 로지스틱 회귀분석을 이



Table 1. Demographics

Demographic	No.(%)
Total	93 (100%)
Sex	
Male	32 (34.4%)
Female	61 (65.6%)
Median age at operation	68 month (3~818 month)
Down	3 (3.2%)
Associated cardiac anomaly	
Secundum ASD	2 (2.2%)
CoA	2 (2.2%)
PAPVR	1 (1.1%)
Unroofed CS	1 (1.1%)
PDA	1 (1.1%)
LSVC	1 (1.1%)

ASD=Atrial setpal defect; CoA=Coarctation of aorta; PAPVR=Partial anomalous venous return; CS=Coronary sinus; PDA=Patent ductus arteriosus; LSVC=Left superior vena cava.

Table 2. Anomalies of Left atrioventricular valve apparatus

	No. (%)
Double-orifice of LAVV	5 (5.4)
Single papillary muscle of LV	2 (2.2)
Supravalvar membrane of LAVV	1 (1.1)

LAVV=Left atrioventricular valve; LV=Left ventricle.

용하였다. P 값이 0.05 이하인 경우를 통계적으로 의미있는 수준으로 간주하였고, 모든 통계처리는 SPSS Ver 10.0 프로그램을 이용하였다.

## 결 과

4예의 조기사망으로 30일 이내 사망률을 포함한 수술사망률은 4.3%였다. 조기사망원인으로는 발작성 폐동맥고혈압증 1예, 저심박출증 1예, 심실부전에 의한 심폐기이탈실패 1예, 심실세동 1예였다(Table 3). 전·후기 각각 2예의 조기 사망이 있었으나 각 시기 간의 사망률에서 통계적 의미는 없었고(p=0.586), 최근 10년간은 조기사망예가 없었다. 조기 사망의 위험인자 분석을 위해 단변량 및 다변량 분석을 시행하였고, 분석대상인자로 수술시기(전기 :

Table 3. Cause of early deaths

Patient	Sex	Age (month)	Cause of death	POD
1	M	13	CPB weaning failure	0
2	F	3	Pulmonary hypertensive crisis	1
3	M	20	Ventricular fibrillation	1
4	F	378	Cardiac failure	1

POD=Postoperative days; CPB=Cardiopulmonary bypass.

Table 4. The improvement of LAVVR after operation

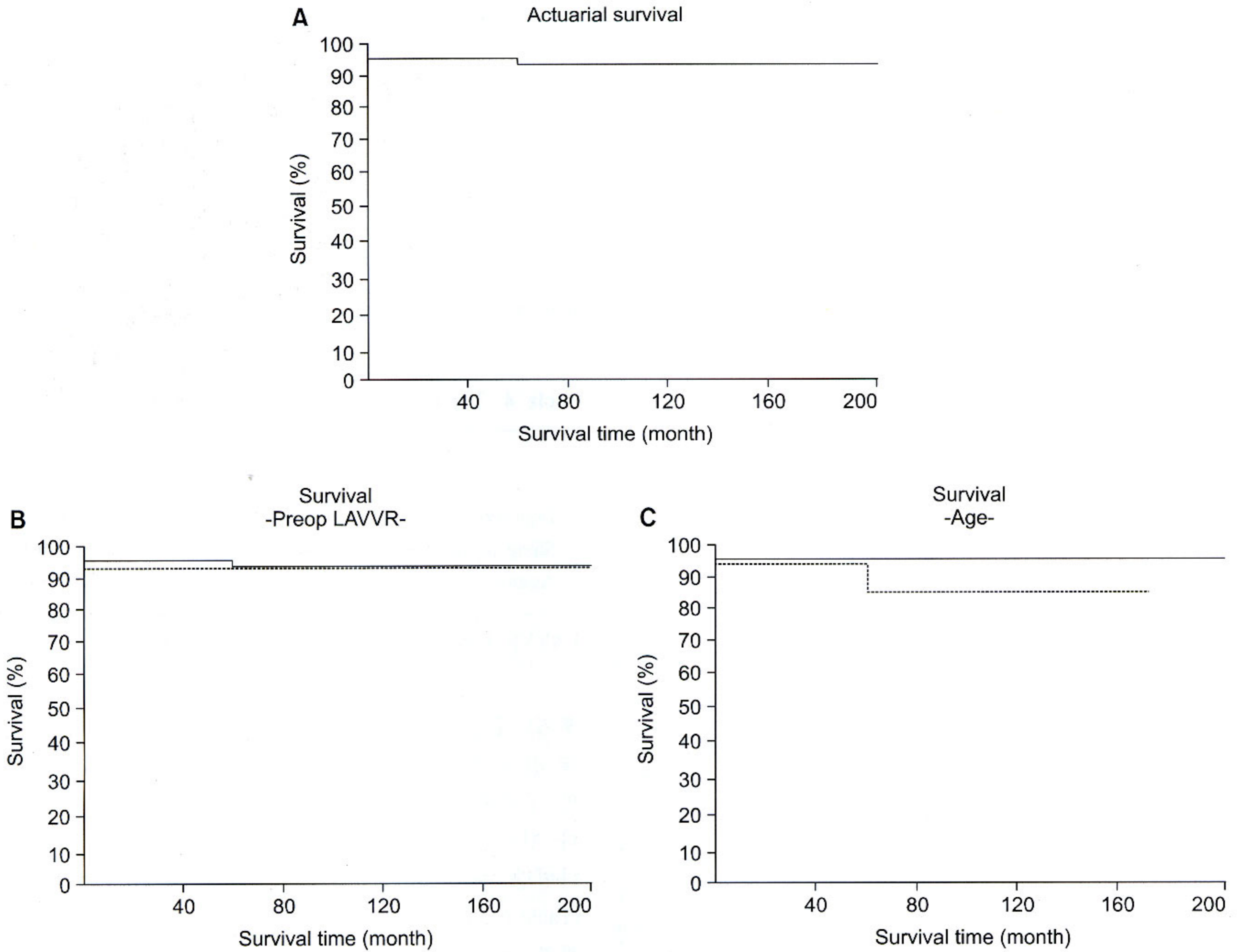
	No. (%)
Improved	63 (70.8%)
Same as preoperative status	14 (15.7%)
Aggrevated	12 (13.5%)

LAVVR=Left atrioventricular valve regurgitation.

후기), 수술 당시 연령, Down 증후군, 동반된 심혈관 기형, 술 전 좌측 방실판막폐쇄부전의 정도, 술 전 좌측 방실판막 구조물의 이상, 방실판막 열구 봉합여부 등을 택하였다. 단변량 분석에서 통계적으로 의미있는 인자는 없었고, 다변량 분석에서도 통계적으로 유의한 인자는 없었다(Table 6). 4예의 조기사망예를 제외한 89명의 환자를 추적 관찰하여 술 후 59개월째 교통사고로 사망한 1예의 만기 사망을 확인하였다. 술 후 3년, 5년, 10년, 15년 생존율은 각각 95.7%, 94.4%, 94.4%, 94.4%였다(Fig. 1). 술 후 생존 곡선과 관련하여 상기 인자들을 대상으로 분석하였을 때 통계적으로 의미있는 인자는 없었으나, 술 전 좌측 방실판막폐쇄부전의 정도가 적고, 수술 당시의 연령이 높을수록 더 나은 생존 곡선을 보였으나 통계적으로 의미는 없었다(Fig. 1).

술 후 조기사망 예를 제외한 모든 환아에서 술 후 심초음파검사를 시행하여 좌측방실판막의 폐쇄부전 정도를 확인하였으며, 술 전에 비해 술 후 방실판막폐쇄부전이 호전된 경우가 63예(70.8%), 변화없는 경우가 14예(15.7%), 악화된 경우가 12예(13.5%) 있었다(Table 4). 술 전과 술 후 방실판막폐쇄부전의 정도의 평균을 비교하였을 때 술 전에는  $2.44 \pm 1.01$ , 술 후에는  $1.56 \pm 0.92$ 로 통계적으로 유의하게 호전되었다(p<0.01). 방실판막 열구가 있었던 92명의 환자들 중 방실판막 열구봉합술을 시행한 89명 중





**Fig. 1.** Survival curves. A=Actuarial survival curve; B=Cumulative survival, grade 0~2 left atrioventricular valve regurgitation (solid line), grade 3~4 (dotted line); C=Cumulative survival, 20 years old (solid line), >20 years old (dotted line).

62명(69.7%)에서 술 후 판막폐쇄부전의 개선을 보인 반면 열구봉합술을 시행하지 않은 3명의 환자에서는 1명(33.3%)에서만 개선을 보였으나 통계적으로 의미는 없었다( $p=0.193$ ). 방실판막 열구 외에 추가적인 판막구조물의 이상을 보인 8명 중 4명(50.0%)에서 술 후 판막부전의 개선을 보인 반면, 추가적인 판막구조물의 이상이 없었던 81명 중 59명(72.8%)에서 판막부전의 개선을 보였으나 역시 통계적인 의미는 없었다( $p=0.225$ ). 술 후 좌심실유출로협착은 3예(3.37%)에서 발생하였고, 이 중 2예에서는 재수술이 시행되었다.

추적 관찰 기간 중 8명(9%)의 환자에서 재수술을 시행하였다. 재수술은 평균  $38.6 \pm 42.3$  (3~136)개월 후 시행되었으며, 재수술의 원인으로서는 좌측 방실판막폐쇄부전이 7예(7.9%), 좌심실유출로협착이 2예(2.2%)였고, 잔존 심방

중격결손, 좌측방실판막협착, 우심부전이 각각 1예씩이었다(Table 5). 좌측 방실판막폐쇄부전으로 재수술을 시행한 7예 중 4예에서는 판막성형술이 가능하였으나 이 중 3예에서 2차 재수술이 시행되었다. 좌심실유출로협착으로 재수술을 시행한 2예 중 1예에서는 대동맥하 섬유근조직 절제술을 시행하였고, 다른 1예에서는 수정 Konno (modified Konno)수술을 시행하였다. 전자의 경우 재수술 후 13개월째 좌심실유출로협착의 재발로 2차 재수술이 시행되었으며 역시 대동맥하 섬유근조직 절제술을 시행하였다. 후자에서는 재수술 후 23개월째 좌심실 유출로 협착 없이 정도의 좌측 방실판막폐쇄부전으로 추적관찰 중이다. 우심부전으로 재수술을 시행한 환아는 부분방실판막중격결손증의 교정술을 외부병원에서 시행받았고, 당시 우심부전의 소견으로 우측 심실보조장치를 삽입하였던 환자로, 본원으



**Table 5.** Reoperation

	Sex	Age	Cause of reoperation	Procedure	IFO
1	M	4	LAVVR+LVOTO	LAVVP modified Konno operation subaortic FMR resection	9
2*	M	7	LAVVR	LAVVP	3
3*	F	18	LAVVR+LVOTO	LAVVP subaortic FMR resection	38
4	F	23	LAVVR	LAVV replacement	49
5	F	49	RV failure	One and a half VR	23
6*	M	156	LAVVR	LAVV replacement	36
7*	F	342	LAVVR+LAVVS	LAVVP	136
8	F	349	LAVVR+residual ASD	LAVV replacement+ASD closure	15

\*:2nd reoperation, age(month). IFO=Interval from 1st operation; LAVVR=Left atrioventricular valve regurgitation; LAVVP=Left atrioventricular valvuloplasty; FMR=Fibromuscular ridge; LVOTO=Left ventricular outflow tract obstruction; RV=Right ventricle; VR=Ventricular repair; LAVVS=Left atrioventricular value stenosis; LAVV=Left atrioventricular valve; ASD=Atrial septal defect.

**Table 6.** Univariate analysis for early mortality and reoperation

	p-value
Early mortality	
Time at operation	0.59
Age (20 yo vs >20yo)	1.00
Down syndrome	1.00
Associated cardiac anomaly	1.00
PreopLAVVR (Gr 0~2 vs Gr 3~4)	0.62
Cleft repair	1.00
LAVV apparatus anomaly	1.00
Reoperation	
Time at operation	1.00
Age (20 yo vs >20 yo)	0.65
PreopLAVVR (Gr 0~2 vs Gr 3~4)	0.16
LAVV apparatus anomaly	0.15
LAVVR improvement	0.69
Postop LVOTO	<0.01
Cleft repair	0.31

LAVV=Left atrioventricular valve; LAVVR=Left atrioventricular value regurgitation; LVOTO=Left ventricular outflow tract obstruction.

로 전원되어 부분방실중격교정술 후 23개월째 one and a half ventricular repair를 시행하였다. 재수술과 관련된 인자의 분석으로 수술시기, 수술 당시 연령, Down 증후군, 동반된 심혈관 기형, 술 전 좌측 방실판막폐쇄부전의 정도

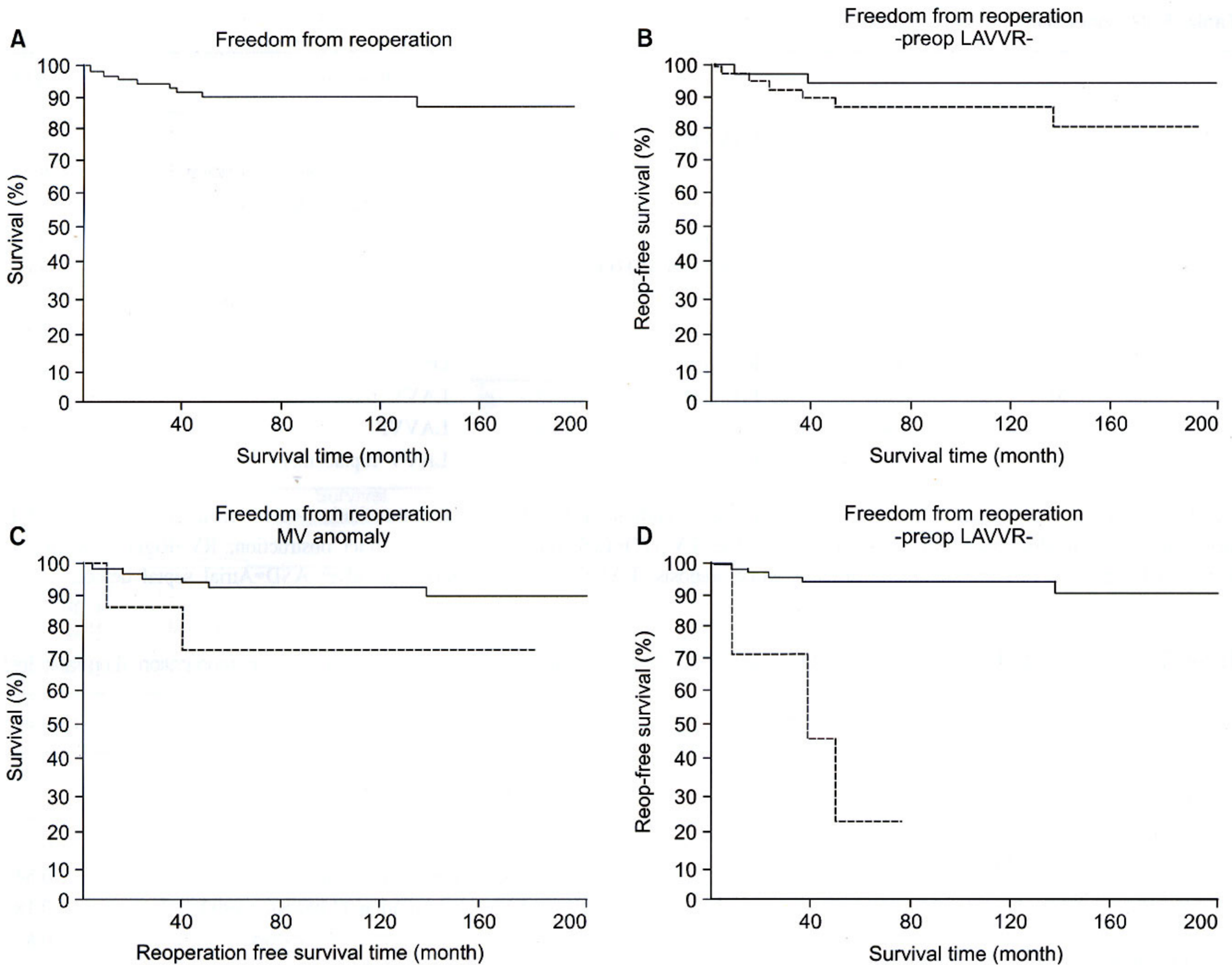
**Table 7.** Survival and freedom-from reoperation (Log-rank test)

	p-value
Survival	
Age (20 ys vs >20 ys)	0.22
Preop LAVVR	0.19
LAVV apparatus anomaly	0.54
Years at operation (1990 vs >1990)	0.18
Cleft	0.81
Reoperation	
Age (20 ys vs >20 ys)	0.56
Preop LAVVR	0.15
LAVV apparatus anomaly	0.09
Cleft repair	0.22
Postop LVOTO	<0.01

LAVV=Left atrioventricular valve; LAVVR=LAVV regurgitation; LVOTO=Left ventricular outflow tract obstruction; ys=Years.

및 주변 구조물의 이상, 방실판막 열구의 봉합여부, 술 후 좌측 방실판막폐쇄부전의 개선 여부, 술 후 좌심실유출로 협착등을 선택하였고, 이에 대한 분석을 시행하였을 때 술 후 좌심실 유출로 협착이 통계적으로 유의한 차이를 보였다(Table 6). 3년, 5년, 10년, 15년 무재수술 생존율은 각각 94.0%, 91.4%, 91.4%, 88.2%였다(Fig. 2). 무재수술 생존율과 관련하여 술 후 좌심실유출로협착여부가 통계적으로 의미있는 차이를 보였으며, 술 전 좌측 방실판막폐





**Fig. 2.** Freedom from reoperation. A=Overall freedom from reoperation; B=Freedom from reoperation, left atrioventricular regurgitation grade 0~2 (solid line), grade 3~4 (dotted line); C=Freedom from reoperation, without associated atrioventricular valve apparatus anomaly (solid line), with associated atrioventricular valve apparatus anomaly (dotted line); D=Freedom from reoperation, without postoperative left ventricular outflow tract obstruction (solid line), with postoperative left ventricular tract obstruction (dotted line),  $p < 0.01$ .

쇄부전의 정도가 덜하고, 방실판막 구조물의 이상을 동반하지 않은 경우에 더 양호한 무재수술 생존곡선을 보였다 (Fig. 2).

술 후 3명에서는 상심실성 부정맥을 보였고, 7명(7.5%)에서는 완전 방실 차단을 보였으며, 79명에서는 규칙적인 동율동을 보였으나, 이 중 25명에서는 1도 방실차단, 8명에서는 우각지차단을 동반하였다. 상심실성 부정맥을 보였던 환자들은 이후 추적관찰 도중 정상 동율동으로 전환되어 항부정맥제의 투약 없이 지내고 있다. 완전 방실 차단을 보인 7명의 환자 중 6명에서는 영구 인공심박조율기를 삽입하였다. 또한 1명의 환자에서는 술 후 49개월째 좌

측 방실판막쇄부전으로 판막 치환술을 시행한 후 발생한 완전 방실 차단으로 영구 인공심박조율기를 삽입하였다.

## 고 찰

### 1) 생존율

부분방실중격결손증의 외과적 교정술 후 병원 사망률은 3~13%로 보고에 따라 차이가 있으나 최근에는 대개 5% 내외의 낮은 사망률을 보인다. 장기 생존에 있어서는 McMullan 등[1]이 5년, 10년, 15년 생존율을 각각 96.5%, 95.3%, 93.8%로 보고하였으며 Losay 등[2]은 5년, 10년 생



존율을 각각 86%, 81%로 보고하였고, 최근의 연구에서는 El-Najdawi 등[3]이 5년, 10년, 15년, 20년 생존율을 94%, 93%, 87%, 76%로 보고하였다. 본 연구에서는 술 후 30일 이내 사망을 포함한, 수술사망률이 4.3%였으며, 5년, 10년, 15년 생존율은 각각 94.4%, 94.4%, 94.4%로 이전 보고들과 비교하여 만족할 만하였다. 생존에 영향을 미치는 인자로는 수술당시의 나이[3-6], 좌측방실판막폐쇄부전[4,5,7], 좌측방실판막하구조물의 형태학적 이상[8,9] 등이 보고되었다. 본 연구에서는 생존과 관련하여 통계적으로 의미있는 인자를 찾지는 못하였으나, 수술 당시의 나이가 많을수록, 술 전 좌측방실판막부전이 적을수록 더 나은 예후를 보이는 경향이였다. 아마도 부분방실중격결손증을 가진 환자에서 좌측 방실판막 폐쇄부전이 심하지 않고, 심방중격 결손을 통한 단락의 양이 많지 않은 경우에는 너무 어린 나이에 교정하는 것은 바람직하지 않을 것으로 생각된다.

## 2) 좌측방실판막폐쇄부전

부분방실중격결손은 정도의 차이는 있지만 좌측 방실판막의 열구와, 우측 방실판막의 중격첨의 결손을 동반하게 된다. 이중 좌측 방실판막 열구에 대해 그동안 여러 술식들이 적용되어 왔으나, 여전히 술 후 상당수에서 폐쇄부전을 보이게 되며[2,4], 수술기법의 여러가지 변형과, 열구의 형태 및 동반된 판막하 구조물의 이상에 따른 다양한 수술방법의 적용에도 불구하고, 사망률 및 유병률에 있어서 매우 중요한 인자로 남아있다. 또한 재수술과 관련하여 가장 흔하고 중요한 원인으로 알려져 왔다[6,10,11]. 본 연구에서는 생존 및 재수술과 관련하여 술 전 및 술 후 좌측 방실판막폐쇄부전이 통계적으로 의미있는 위험인자는 아니었으나 그 정도가 심할수록 낮은 생존율을 보이고, 재수술률을 현저하게 높이는 경향을 보였다.

Carpentier 등[12]은 좌측 방실판막의 구조를 삼첨판의 구조로 생각하여 각 판막첨에 대한 면밀한 평가 후 환자에 대해 개별화된 술식을 적용해야 한다고 주장하였고, Abbruzzese 등[10]은 좌측 방실판막중 벽측판막첨의 판문직경에 따라 열구의 봉합여부를 결정해야 한다고 하였다. 이렇듯 몇몇 외과의들은 환자 개개에 따라 다르긴 하지만 좌측 방실판막의 열구를 봉합하지 않은채 남겨놓는 것을 주장하지만, 열구를 봉합하지 않는 것이 술 후 판막부전의 주요한 원인이 되고 따라서 불량한 수술결과를 보일 수 있다고 보고하고 있다[11].

본 연구에서는 1명의 환자를 제외한 모든 환자에서 좌

측 방실판막의 열구를 동반하였으며 이 환자들 중 89명(96.7%)의 환자에서 열구에 대한 봉합술이 시행되었다. 열구 봉합술을 시행하지 않은 3명의 환자의 경우 두 환자에서는 판막부전을 동반하지 않았었고, 술 후 13년째 시행한 심초음파에서 미미한 정도의 폐쇄부전을 보였다. 다른 1명의 환자는 판막부전이 있었으나 그 정도가 심하지 않았고, 중등도 이상의 판막 협착소견을 보여 열구봉합술을 시행하지 않았다. 그러나 술 후 폐쇄부전이 중등도까지 진행하였고, 좌심실 유출로 협착까지 동반되어 첫 수술 후 9개월째 수정 Konno (modified Konno) 수술 및 좌측 방실판막 성형술을 시행하였고 재수술 후 23개월째 경도의 판막부전을 보이는 상태로 추적관찰 중이다.

좌측 방실판막의 열구 외에 동반된 판막구조물의 기형이 판막부전을 더 악화시킬 수 있다. 부열구(accessory cleft)나 판막첨의 천공 등이 보고된 적이 있으며[13], Carpentier 등[4]은 좌측 방실판막의 기능에 유두근의 이상이 기여할 것이라고 주장하였고, Baufreton 등[9]은 부분방실중격결손증의 수술결과에 판막하 구조물의 중요성을 강조하였다. 1985년 Lee 등[14]은 방실중격결손에서 동반된 2중 입구를 가진 좌측방실판막(double-orifice left AV valve)에 대해 열구의 부분적 봉합으로 판막부전 및 판막협착을 피할 수 있었다고 발표하였으며, Kuralay 등[15]은 열구를 구성하는 두 판막첨의 건삭(chordae)에 의한 지지가 부족하여 판막부전을 심화시킬 수 있는 원인이 되므로, 수술 시 두 판막첨에 대한 건삭전위술(chordal transfer)로 좋은 결과를 얻을 수 있다고 주장하였다. 본 연구에서는 이중입구를 가진 좌측 방실판막이 5예(5.4%), 좌심실 단일 유두근이 2예(2.2%), 좌측 방실판막 상부의 막형성(supravalvar membrane)이 1예(1.1%)로 총 8예(8.6%)의 동반 판막기형이 있었다. 좌측 방실판막 열구봉합술이외에 판막구조물의 기형에 대해서 추가적인 수술기법이 적용된 예는 없었고, 이들 각각에 대한 술전 판막폐쇄부전, 술후 판막폐쇄부전의 개선, 생존, 재수술율은 통계적으로 차이가 없었다.

## 3) 좌심실유출로협착

부분방실중격결손증의 수술 이후 좌심실유출로 협착이 발생할 수 있다는 것은 1980년대 초반부터 보고되기 시작하였다[16,17]. 부분방실중격결손증의 수술적 교정 이후 좌심실유출로 협착은 3~7%의 발생 빈도를 보인다고 알려져 있으나[16-18] 최근의 연구에 의하면 그 빈도는 더 많을 것으로 생각되며, 20%까지도 보고하고 있다[19].

부분방실중격결손증의 수술적 교정 후 발생하는 좌심실



유출로협착은 질병 자체에서 상부 심실중격의 오목함(concavity)을 보이며 방실판막의 구조물이 이에 부착됨으로써 협착을 유발할 수 있고, 또한 정상보다 좁은 좌심실 유출로에 발생하는 와류에 의해 주로 좌측방실판막 구조물의 비후 및 섬유화로 발생하는 섬유능선이 협착을 유발한다. 수술과 관련하여서는 심실중격에 부착된 좌측 방실판막 열구의 봉합으로 인해 판막의 움직임이 제한되고 이로 인해 수축기에 정상적으로 판막첨이 중격으로부터 이탈되는 것을 방해하여 협착을 유발할 수 있다.

이러한 좌심실유출로협착에 대한 수술적 치료방법으로는 기존의 대동맥하부 섬유근 절제술이 있는데 술 후 초기 성적은 양호하나 높은 재발률을 보였다[19]. Lappen 등[20]이나 DeLeon 등[21]은 심낭이나 Dacron 첩포를 이용하여 심실중격의 오목함을 없애면서 좌측방실판막의 전엽을 올려 붙여줌으로써 좌심실유출로협착을 해소하고자 하였고, Starr 등[22]은 이러한 방법을 사용한 증례보고를 통하여 좋은 결과를 발표하였다. 또한 좌심실 유출로 중 누두부중격을 넓혀주기 위한 방법으로 수정된 Konno술식이 적용되었고, 좋은 결과들이 보고되었다[19,21].

본 연구에서는 3예(3.37%)에서 술 후 좌심실유출로협착이 발생하였고, 이 중 2예에서 수술이 시행되었다. 1예에서는 교정술 후 38개월째 대동맥하 섬유근조직절제술을 시행하였고, 이어 13개월째 재발된 협착으로 다시 대동맥하 섬유근조직절제술을 시행하였다. 다른 1예에서는 첫 수술 후 9개월째 수정된 Konno수술을 시행하였고, 이후 최후 추적관찰 시점인 23개월째 좌심실유출로협착소견은 없다.

#### 4) 부정맥

방실중격결손에서는 관상정맥동과 방실결절이 하방으로 편위되어 있어 심방중격 결손의 교정 시 주의를 요한다. El-Najdawi 등[3]은 술 후 2.7%의 환자에서 방실전도차단을 보고하였으며, 본 연구에서는 7예(7.5%)에서 술 후 방실전도차단을 보였고, 이 중 6예에서 영구심박조율기를 삽입하였다. 완전 방실 차단인 경우 기존의 보고에 비해 빈도가 높는데, 이는 주로 초기에 발생하였고, 최근 10년간은 1예에서 발생하였다. 완전 방실 차단이 생긴 환자들은 모두 관상동맥동을 우심방으로 향하도록 시술되었으며, 이 과정에서 초기 경험부족으로 전도계를 손상시켰을 것으로 생각되며, 이후 해부학적 이해가 높아지고, 경험이 축적되면서 그 빈도는 급격히 감소하였다. 1예의 환자에서는 술 전 고도 방실전도차단을 보였는데 이는 방실전도

차단이 꼭 수술과 연관된 것만은 아니며, 질병의 자연 경과에서도 보여질 수 있다는 것을 의미한다.

일반적으로 의미있는 좌-우 단락을 가진 심방중격결손 환자에서 나이가 증가할수록 심방 기원의 부정맥이 발생하기 쉽다고 알려져 있으며, 부분방실중격 결손의 경우에서도 수술적 교정술의 연령이 높아질수록 이러한 상심실성 부정맥의 발생이 빈번해 지는 경향이 있다[3]. 본 연구에서는 3예의 환자에서 의미있는 상심실성 부정맥이 발생하였으나, 연령과는 통계적 관련성을 찾을 수가 없었다.

#### 4) 재수술

방실중격결손의 수술적 교정 후 재수술은 10% 내외로 보고되고 있으며 최근의 장기추적결과에 의한 보고에서는 11%의 재수술률을 보고하고 있다[3]. 앞서 기술한 바와 같이 좌측 방실판막폐쇄부전이 가장 중요한 재수술의 원인이며, 이는 이미 여러 연구들에서 입증되었다. 본 연구에서는 총 8명(9%)의 환자에서 재수술이 시행되었고 이 중 7예(7.9%)에서 좌측 방실판막폐쇄부전, 2예(2.2%)에서 좌심실유출로협착으로 재수술을 시행하였고, 잔존 심방중격결손, 승모판협착, 우심부전으로 one and a half ventricular repair를 시행한 경우가 각각 1예씩 있었다. 재수술과 관련하여서는 좌심실 유출로 협착이 통계적으로 의미있는 차이를 보였고( $p < 0.01$ ), 무재수술 생존율에서도 좌심실 유출로 협착이 통계적으로 의미있는 차이를 보였으며( $p < 0.01$ ), 술 전 좌측 방실판막폐쇄부전 정도가 심하거나 좌측 방실판막구조물의 기형을 동반할수록 무재수술 생존율이 낮은 경향을 보였다.

## 결 론

부분방실중격결손증은 낮은 사망률로 교정이 가능했으며, 만족할 만한 생존율을 얻을 수 있었다. 그러나 적지 않은 수에서 재수술이 필요했고, 그 가장 흔한 원인은 좌측 방실판막 폐쇄부전이었다. 술 전 방실판막폐쇄부전의 정도가 심하고, 추가적인 방실판막 구조물의 이상이 있는 경우 재수술 없이 생존할 가능성이 떨어지는 경향을 보이게 되므로, 이러한 경우 수술 시 좌측 방실판막의 해부학적인 구조에 대한 정확한 평가 및 적절한 술식의 적용이 요구되었고, 술 후 면밀한 추적관찰이 필요하였다. 또한 좌심실 유출로 협착환자에 있어서 대동맥하 조직의 절제술만으로는 재발의 가능성이 높고, 수술을 시행하게 될 경우 좀더 적극적인 수술방법의 적용이 고려되어야 할 것



으로 생각된다. 또한 비교적 높은 빈도의 완전 방실차단은 초기 경험이 부족한 시기에 주로 발생하였고, 이후 경험이 축적되고, 심장 전도계에 대한 이해가 높아지면서 이를 극복할 수 있었다.

## 참 고 문 헌

1. McMullan MH, McGoon DC, Wallace RB, Danielson GK, Weidman WH. *Surgical treatment of partial atrioventricular canal*. Arch Surg 1973;107:705-10.
2. Losay J, Rosenthal A, Castaneda AR, Bernhard WH, Nadas AS. *Repair of atrial septal defect primum*. J Thorac Cardiovasc Surg 1978;75:248-54.
3. El-Najdawi EK, Driscoll DJ, Puga FJ, Dearani JA, Spotts BE, Mahoney DW, Danielson GK. *Operation for partial atrioventricular septal defect: A forty-year review*. J Thorac Cardiovasc Surg 2000;119:880-90.
4. Studer M, Blackstone HE, Kirklin JW. *Determinants of early and late results of repair of atrioventricular septal defect*. J Thorac Cardiovasc Surg 1982;84:523-42.
5. King RM, Francisco JP, Danielson GK, Schaff HV, Julsrud PR, Feldt RH. *Prognostic factors and surgical treatment of partial atrioventricular canal*. Circulation 1986;74(suppl):I42-6.
6. McGrath LB, Gonzalez-Lavin L. *Actuarial survival, freedom from reoperation, and other events after repair of atrioventricular septal defects*. J Thorac Cardiovasc Surg 1987;94:582-90.
7. Rizzoli G, Mazzuco A, Brumana T. *Operative risk of correction of atrioventricular septal defects*. Br Heart J 1984;52:258-65.
8. Manning PB, Mayer JE, Sanders SP. *Unique features and prognosis of primum ASD presenting in the first year of life*. Circulation 1994;90(suppl):II30-5.
9. Baufreton C, Journois D, Leca F, Khoury W, Tamisier D, Vouhe P. *Ten-year experience with surgical treatment of partial atrioventricular septal defect: risk factors in the early postoperative period*. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;112:14-20.
10. Abbruzzese PA, Napoleone A, Bini RM, Anecchino FP, Merlo M, Parenzan L. *Late left atrioventricular valve insufficiency after repair of partial atrioventricular septal defects: anatomical and surgical determinants*. Ann Thorac Surg 1990;49:111-4.
11. Michielon G, Stellin G, Rizzoli G, Milanese O, Rubino M. *Left atrioventricular valve incompetence after repair of common atrioventricular canal defects*. Ann Thorac Surg 1995;60:5604-9.
12. Carpentier A. *Surgical anatomy and management of the mitral component of atrioventricular canal defects*. In: Anderson RH, Shinebourne EA, eds. *Pediatric cardiology: 1997*. Edinburgh: Churchill Livingstone 1978:477-90.
13. Ilbawi MV, Idriss FS, DeLeon SY, et al. *Unusual mitral valve abnormalities complicating surgical repair of endocardial cushion defects*. J Thorac Cardiovasc Surg 1983;85:697-704.
14. Lee CN, Danielson GK, Schaff HV, Puga FJ, Mair DD. *Surgical treatment of double-orifice mitral valve in atrioventricular canal defects. Experience in 25 patients*. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 90:700-5.
15. Kuralay E, Ozal E, Demirkilic U, Cingoz F, Tatar H. *Left atrioventricular valve repair technique in partial atrioventricular septal defects*. Ann Thorac Surg 1999;68:1746-50.
16. Taylor NC, Somerville J. *Fixed subaortic stenosis after repair of ostium primum defects*. Br Heart J 1981;45:689-97.
17. Ebels T, Meijboom EJ, Anderson RH, et al. *Anatomic and functional obstruction of the outflow tract in atrioventricular septal defects with separate valve orifice (ostium primum atrial septal defect): an echocardiographic study*. Am J Cardiol 1984;54:843-7.
18. Van Arsdell GS, Williams WG, Boutin C, et al. *Subaortic stenosis in the spectrum of atrioventricular septal defects. Solutions may be complex and palliative*. J Thorac Cardiovasc Surg 1995;110:1534-42.
19. Gurbuz AT, Novick WM, Pierce CA, Watson CD. *Left ventricular outflow tract obstruction after partial atrioventricular septal defect repair*. Ann Thorac Surg 1999;68:1723-6.
20. Lappen RS, Muster AJ, Idriss FS, et al. *Masked subaortic stenosis in ostium primum atrial septal defect: recognition and treatment*. Am J Cardiol 1983;52:336-40.
21. 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.
22. Starr A, Hovaguimian H. *Surgical repair of subaortic stenosis in atrioventricular canal defects*. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;108:373-6.