

심장내막상결손증의 외과적 치료*

—2 예 보고—

송요준** · 김한석*** · 노준량** · 김종환** · 서경필** · 이영균**

= Abstract =

Surgical Treatment of Incomplete Endocardial Cushion Defect

—2 Cases Report—

Yo Jun Song, M.D.** Han Suk Kim, M.D.*** Julian Rho, M.D.,**

Chong Whang Kim, M.D.** Kyung Phill Suh, M.D.** and Yung-Kyoon Lee, M.D.**

Repair of incomplete endocardial cushion defect was accomplished in two cases in September 1973 in this department.

In each case a low atrial septal defect and a cleft of mitral septal cusp were found. Interrupted suture repair on the cleft mitral cusp and closure of the atrial septal defect with dacron patch were done successfully.

Rigg-Kyvsgaard bubble oxygynator and Sigma motor were utilized for extracorporeal circulation. Follow up study, six months after discharge, revealed satisfactory results.

I. 서 론

심장내막상결손증은 심방중격결손의 4내지 5%를 차지하는 희귀한 선천적 심장기형으로 태생기에 심실 및 심방의 중격이 융합하여 심장을 2방 2실로 나누는 심장내막상의 발육부전에서 기인하는 것이다.

심폐기를 사용한 개심술의 발달로 부분심장내막결손증(Incomplete E. C. D.)은 비교적 좋은 수술결과를 갖고 있으나 완전심장내막상결손증(Complete E. C. D.)은 지극히 예후가 불량하며 각저자의 임상보고에서 수술사망율이 대단히 높은 것으로 보고되어 왔다.

* 본논문의 요지는 1974년 5월 25일 제6차 대한흉부외과학회 학술대회에서 발표하였음.

** 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

*** 한국원자력연구소 원자력병원 방사선과

* Department of Thoracic Surgy, College of Medicine, Seoul National University

** Department of Radiology, Cancer Hospital, The Korea Atomic Energy Research Institute.

저자는 서울대학병원 흉부외과에서 1973년 9월에 2예의 부분심장내막상결손증의 외과적 치료를 경험하였기에 이를 보고한다.

II. 증 례

증례 1.

1. 8세된 여아로 유아시 부터 나타난 운동시 호흡곤란과 심계항진을 주소로 입원하였으며 과거력상 빈번한 상기도 염증을 나타냈다.

입원시 체중 15.8kg, 신장 107cm, 체표면적 0.68m²이었다.

발육은 다소 부진하였고 영양상태는 중등도였으며 청색증 고부지는 없었다.

흉곽은 정도의 좌측전흉벽의 돌출이 있었고 청진상 흉골 좌측연에서 Grade III 내지 Grade IV의 수축기잡음이 청진되었고 심첨부에서 G III의 수축기잡음과 낮은 이완기잡음이 청진되었으며, 제2폐동맥음은 증강되고 분리되었다. (Fig. 1)

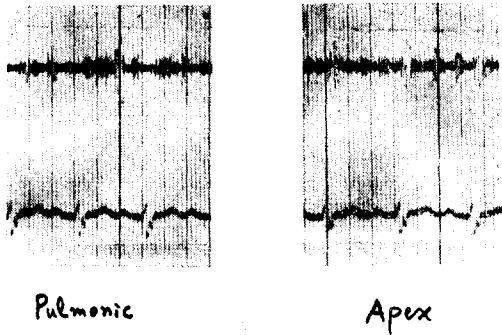


Fig. 1.

입원시 실시한 혈구, 간기능, 대소변, 전해질등의 제반 검사소견은 정상범위내에 있었다. (Table 1)

심전도는 좌측편위, 우심실비후 및 Incomplete Right Bundle Branch Block 을 나타 내었다. (Fig. 2)

2. X-선 소견

흉부단순촬영상 중등도의 심장음영확대와 현저한 폐동맥간의 팽대, 고도의 폐혈관음영의 증강등이 있었다. (Fig. 3)

좌심실조영술에서 수축기에 조영제가 좌심방으로 역행하는 것을 관찰한 수 있었고(Fig. 4), 이완기에 우심실유출관(Outflow tract of left ventricle)의 연장으로 소위 "goose-neck deformity"를 나타내었다 (Fig. 5).

Table 1.

| Lab. Data | Case I | Case II |
|-------------------|----------------|------------------------|
| C. B. C. Hb | 12.68/dl | 12.28/dl |
| Hct | 36% | 36% |
| W. B. C. | 8,500 | 9,400 |
| E. S. R. | 2 | 44 |
| L. F. T. protein | 7.4 | 7.5gm% |
| albumin | 5.0 | 4.8gm% |
| SGOT | 24 | 16 units |
| SGPT | 26 | 17 units |
| LDH | | 370 units |
| Bleeding tendency | | |
| platelet | 226,000 | 330000/mm ³ |
| bleeding time | 4'0" | 5'0" |
| coagulation time | 6'2" | 14'30" |
| prothrombin time | 77% | 90% |
| Electrolyte | | |
| Na | 137 mEq/l | 138 mEq/l |
| K | 4.6 mEq/l | 4.7 mEq/l |
| Cl | 103 mEq/l | 102 mEq/l |
| Ca | 4.1 mg% | 4.1 mg% |
| Mg | 2.4 mEq/l | 1.47mEq/l |
| Urine | no abnormality | no abnormality |

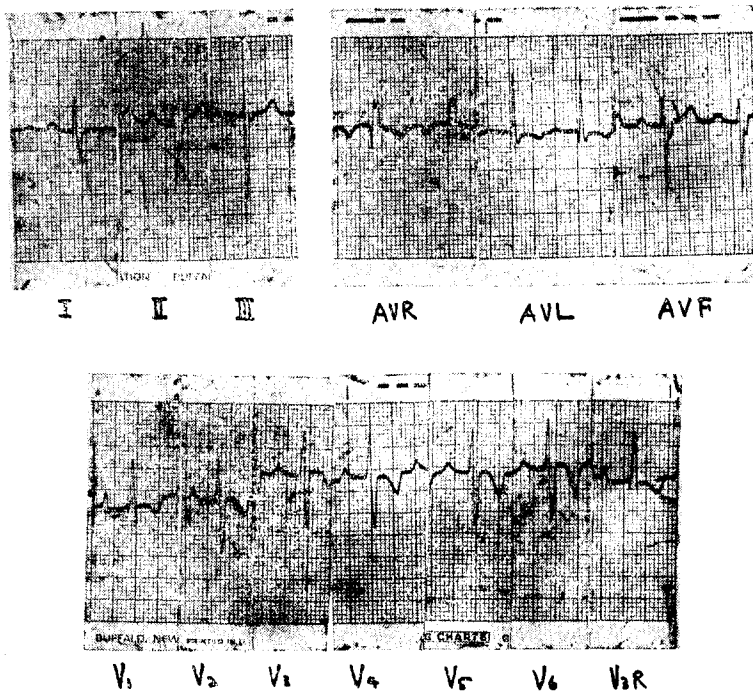


Fig. 2.

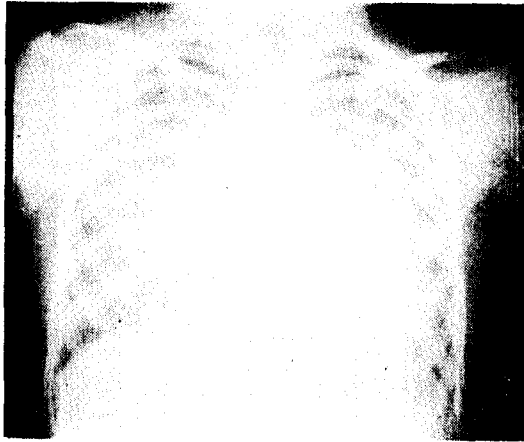


Fig. 3. Chest PA:

Moderate cardiomegaly with straight left cardiac border. Prominent pulmonary conus and round right cardiac border suggest right side heart enlargement and slight left atrial enlargement. Pulmonary vascularity is markedly increased suggesting pulmonary overcirculation. Aorta is normal. These findings suggest intracardiac left to right shunt with pulmonary overcirculation.

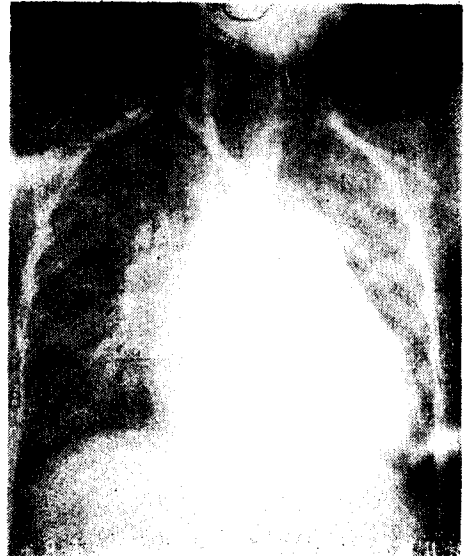


Fig. 5. Narrowed and elongated outflow tract of left ventricle producing typical "goose-neck" deformity is seen.

Table 2. Rt Heart Catheterization Data

| | Case I | | Case II | |
|----------|------------------|-------------------------------|------------------|-------------------------------|
| | Pressure (mm Hg) | O ₂ saturation (%) | Pressure (mm Hg) | O ₂ saturation (%) |
| P. A. | 25/8 | 91.5 | 25/10 | 88.2 |
| R. V. | 30/-4 | 92.1 | 30-34/5 | 88.6 |
| R. A. | 5 | 90.1 | 6/0 | 85.2 |
| I. V. C. | | 68.6 | | 75.0 |
| S. V. C. | | 61.6 | | 73.2 |
| L. A. | | | 5-10/0 | 96.2 |
| P. V. | | | | 95.6 |
| F. A. | | 96.0 | | 95.0 |



Fig. 4. Left anterior oblique view:

Scalloped anterior border is noted as on the frontal view. Mitral regurgitation is well demonstrated.

3. 우심도자검사소견

수술전 우심도자 검사를 실시 하였던바 우심방 혈액의 산소함유량증가가 뚜렷하여 우심방에서 좌→우향성 전류가 (shunt) 있는 것을 확인하였다 (Table 2).

4. 수술 및 수술소견

임상소견 및 종합검사결과 심장내막상결손중이란 진단하에 1973년 9월 13일 개심술을 시행하였다.

15% mannitol 용액, Hartman 용액, 5% 용액중탄산소다용액등을 사용한 혈액회색 저온관류법을 채택하고

산화기로는 Rigg-kyvsgaard bag 을 사용하여, sigma motor 에 조립한 심폐기를 사용하였다. 정중선 절개로 개흉하고 심폐기가동후 우심방을 절개하였다.

수술소견은 3.5×4.0cm 크기의 심방중격결손이 있었고 승모판막의 중격판편(Septal cusp of mitral valve) 은 중심부에 4cm의 열구가 판륜기부까지 연장되어 있었고 심실중격결손 및 삼첨판막의 열구는 없었다.

수술은 간헐적 대동맥차단을 하면서 승모판막의 중격판편열구를 봉합하고 Dacron 편을 부착하여 심방중격결손을 폐쇄하였다.

심폐기 가동시간은 56분이었고 심폐기 정지후 식도체는 32.7°C, 혈압 120mmHg 중심정맥압은 9.0cm H₂O 였다.

5. 수술후 경과

술후 수시간내에 환자의 의식은 회복되었고 체온도 정상으로 상승하였다.

Bird Respirator 에 의한 보조호흡을 술후 24시간동안 실시하였다.

술후 제3일에 흉관은 제거하였으며 술후 19일에 활자는 별다른 합병증없이 퇴원하였다.

퇴원후 6개월간의 정기적인 원격추시에서 환자는 정상적인 활동을 할 수 있었다.

증례 II.

1. 11세된 소년으로 생후 3년부터 나타난 운동성 호흡곤란을 주소로 입원하였으며 과거력상 빈번한 상기도염증을 볼 수 있었다.

입원시 체중은 26.5kg, 신장 136cm, 체표면적 0.99m² 이었고 발육은 다소 부진했으며 영양상태는 중등도였다 청색증, 고부지는 없었고 흉관은 외관상 정상이었으며 진전(Thrill)이 전흉벽하부에서 촉지되었다.

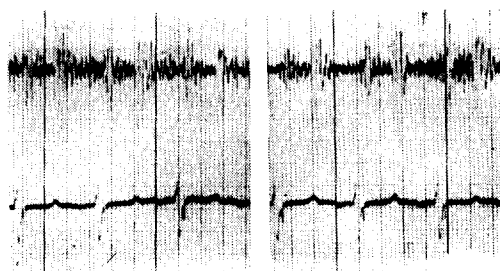
청진상 흉골좌측연에서 Grade IV의 수축기잡음이 청진되었고 제2폐동맥음은 증강되고 분리되었다(Fig-6).

입원시 실시한 혈구, 간기능, 대소변, 전해질등 제반검사는 정상범위내에 있었다(Table 1).

심전도는 좌측편위, 우심실비후, incomplete Right Bundle Branch Block 를 나타내었다(Fig-7).

2. X-선 소견

흉부단순 촬영상 경도의 심장음영확대가 있었고 폐동맥간의 팽대는 현저치 않았고 폐혈관음영은 증가되었다.(Fig-8)



Aortic.

Pul.



Tricuspid

Apex

Fig. 6.

좌심실조영술에서 좌심실유출관(outflow tract of left ventricle)의 우측면의 함요(陷凹)와 거치상(鋸齒狀)을 나타내었고 "goose-neck deformity"는 현저하지 않았다.(Fig-9)

3. 우심도자소견

심도자검사시 우심방에서 심방중격결손을 통해 폐정맥까지 심도자의 삽입이 가능하였으며 좌심방의 압력이 우심방보다 다소 높았고 우심방 우심실 폐동맥압은 정상이었다. 우심방의 산소함량증가가 현저하여 우심방에서 좌→우향성 전류(shunt)가 있는 것이 확인되었다.(Table 2)

4. 수술 및 수술소견

수술소견은 4.0×4.5cm 크기의 심방중격결손이 있었고 승모판막의 중격판편(septal cusp of mitral valve) 에 2cm의 열구(cleft)가 있었고 심실중격결손 및 삼첨판막의 열구는 없었다.

수술방법은 증례 1과 유사하였다. 심폐기 가동시간은 81분이었고 심폐기 정지후 식도체는 30°C, 혈압 110mm Hg, 중심정맥압 10.6cm H₂O 였다.

5. 수술후 경과

술후 수시간내에 의식이 회복되고 체온도 정상으로

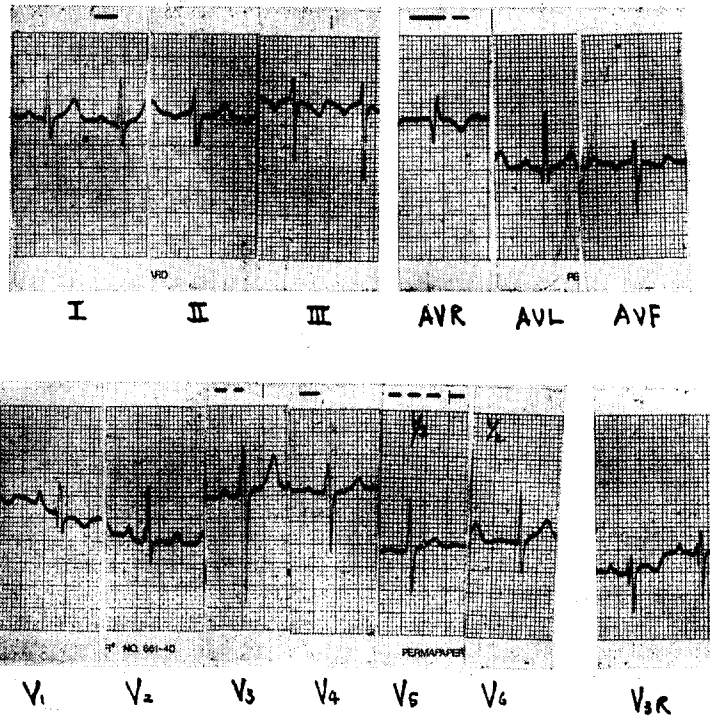


Fig. 7.

상승하였다.

술후 24시간동안 Bird Respiator에 의한 보조호흡을 사용하였고 술후 제2일과 제3일에 흉관을 제거하였다.

술후 제9일에 고열이 발생하여 혈액배양을 하였던바 α -hemolytic streptococci가 검출되었고 항생제투여로 술후 제14일에 체온은 정상으로 하강하였고 그후에 시행한 혈액배양은 음성이었다.

환자는 술후 제25일에 퇴원하여 6개월간 정기적인 원격추시를 시행하였으며 그 결과는 양호하였다.

III. 고 안

심장내막상결손증(Endocardial Cushion defect)은 복측 및 배측의 심장내막상의 불완전한 결합으로 발생하며 불완전결합의 정도에 따라 부분심장내막상결손증(incomplete E. C. D.)와 완전심장내막상결손증(Complete E. C. D.)로 구분된다^{1, 2, 3, 4}.

완전심장내막상결손증은 총방실판(Common atrioventricular valve)의 전측총판면(anterior common leaflet)의 형태에 따라 3구분된다^{5, 6}.

형태 1, 전측총판면이 승모판부분과 삼첨판부분으로 구분되고 심실중격결손의 상부 경계부분과 Chorda에 의해 연결되어 있는 경우 (70%)

형태 2, 전측총판면이 2분되고 우심실의 비정상적인 유두근과 부착되어 있는 경우 (15%)

형태 3, 전측총판면이 2분되어 있지 않으며 심실중격결손의 상부 경계부분이나 유두근과의 부착이 없는 경우 (15%)

심내막상결손증에서 불완전형과 완전형의 비는 저자에 따라 23/50 : 27/50⁷ 또는 2/5 : 3/5⁴ 등으로 발표하였고 Paris 등은 159예의 심방중격결손에서 2차공형이 2/3, 일차공형이 1/5, 완전방실판이 1/7이라고 보고하였다⁴.

심내막상결손증과 공존했던 심장기형으로는 좌측상공정맥, 폐동맥협착증, 개방성동맥관, 발살바동의 동맥류 등이 있다^{8, 9}.

불완전심장내막상결손증의 수술방법은 승모판막열구의 봉합후 인조편이나 심방편을 사용하여 심장전도차단이 되지않게 심방중격결손을 폐쇄하는 것으로 비교적 수술성적이 양호하다¹⁰⁻¹².

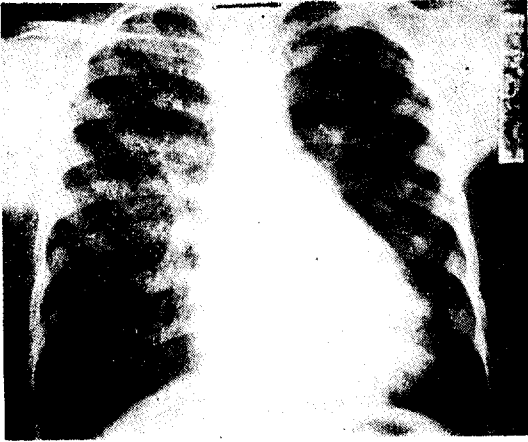


Fig. 8. Chest PA:

Slight cardiomegaly with straight left cardiac border and flat pulmonary conus is noted with slight elevation of left cardiac apex suggesting right chamber enlargement. Evidence of pulmonary overcirculation is noted without central and peripheral discrepancy. There is no definite evidence of left atrial enlargement. The aorta is within normal limit. Findings are suggestive of intracardiac left to right shunt with pulmonary overcirculation.

완전심장내막상결손증의 수술방법은 심실중격결손과 승모판막열구의 처치문제에 있어 저자들간의 견해 차이가 있으며 아직까지 만족한만한 수술결과가 발표된 적이 없다.

Schlesinger²⁰⁾, Sakakibara²¹⁾ 등은 전엽열이 있으면서도 역류현상이 경미하거나 없으면 승모판막열구를 봉합한 필요가 없다고 주장하였고, 역류현상이 심한 경우 인조판막이식수술을 시행한 경우도 있다^{12) 21) 22)}.

완전심장내막상결손증의 예후는 대단히 불량하며 수술사망율은 30~80%이다¹⁰⁻¹⁸⁾.

수술후 합병증은 심한 부정맥, 완전방실전도차단, 폐고혈압증, 심부전, 저심박출증, 장시간의 체외순환에 의한 각종 생리적 변화등이다.

IV. 결 론

본과에서 체험한 부분심장내막상결손증의 개심술에 의한 근치수술 2예를 임상소견과 아울러 보고하였다.



Fig. 9. Left ventriculography:
Frontal view

Concave and serrated border of right side of left ventricular outflow tract is noted but there is no evidence of mitral regurgitation. Radiolucent notch at the midportion of serrated border is noted and this is due to thickened free edge of mitral leaflet. Narrowed and elongated outflow tract producing goose-neck deformity is not seen in this film on systolic phase.

수술후 6개월 이상 경과후의 장기추적검사에서 환자상태는 양호하였다.

REFERENCES

- 1) 李寧均: 선천성 심장질환의 외과적 요법(VI), 한국의과학 4:73-74, 1972,
- 2) 李寧均外: 심장내막상결손증 (완전방실관 및 단심방 각1예), 종합의학, 9:39-45, 1964,
- 3) Gibbon, J.H., et al: *Surgery of the Chest*; W. B. Saunder Co., 688-703
- 4) Nadas, E.M., and Fyler, C.W., *Pediatric Cardiology*, W.B. Saunder Co., 334-344, 1972
- 5) Rastelli, G.C., Kirklin, J.W. and Titus, L.I.: *Anatomic observation on complete form of persistent common atrioventricular cannal with spe-*

- cial reference to A-V valve. Mayo Clinic, Proc.* 41:296
- 6) Rastelli, G. C., Ongley, P. A., Kirklin, J. W. and McGoon, D. C.: *Surgical repair of the complete form of persistent common atrioventricular canal. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 55:299, 1968
 - 7) Idem.: *The clinical diagnosis of ASD in children. Am. J. Med.*, 30:345, 1961
 - 8) McMullen, M. H., Wallace, R. B. and McGoon, D. C.: *Surgical treatment of complete atrioventricular canal, Surg.*, 72:905, 1972.
 - 9) McGoon, D. C., and Kirklin, J. W.: *The Surgical treatment of Endocardial Cushion Defect Surg.* 46:185-196, 1959.
 - 10) Craford, C. and Senning, A.: *Persistent Atrioventricular Canal: Surgical Experience. Am. J. Cardiovasc.* 6:618-619, 1960.
 - 11) Cooley, D. A.: *Result of Surgical treatment of ASD. Am. J. Cardiovas.* 6:605-610, 1960.
 - 12) Kay, J. H., et al: *The surgical repair of Septum Primum Defect using open heart surgery without use of a patch, Ann. Surg.*, 151:338-339, 1960.
 - 13) Gerbode, F., et al: *Endocardial Cushion Defect: Diagnosis and Technique of Surgical Repair. Surg.* 49:69-76, 1962.
 - 14) Scott, L. P. and Gross, R. E.: *Endocardial Cushion Defect: Pre-and Postoperative Survey. Circulation*, 26:218-227, 1962.
 - 15) Maloney, Jr., J. V., et al: *The result of surgical treatment of Common Atrioventricular Canal. J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 43:84-96, 1962
 - 16) Shumacker, H. B., et al: *Septum Primum ASD, J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.* 43:84-96, 1962.
 - 17) Lindesmith, G. C., et al.,: *Surgical Anatomy of Endocardial Cushion Defect. Circulation* 38:757, 1963.
 - 18) Scheesinger, Z., et al: *Deformed antral mitral valve leaflet without mitral insuffiance in persistent Common A-V canal: Anatomic and Angiographic correlations. Amer. Heart J.* 73:742, 1967
 - 19) Sakakibara, S., Yokoyama, M., Souji, K., Kudo, T. and Hatsune, K.: *A Consideration of Operative Methods for Correction of Endocardial Cushion Defect. 12:419-427, 1971*
 - 20) Rastelli, G. C., Wallace, R. B., Ongley, P. A. and McGoon, D. C.: *Replacement of Mitral Valve in Children with Persistent Common Atrioventricular Canal associated with severe Mitral Incompetence. Mayo Clin. Proc.* 42:417-422, 1967
 - 21) Lillehei, C. W., Anderson, R. C., Ferlic, R. M. and Bonnabeau, Jr., R. C.: *Persistent Common Atrioventricular canal; Recatheterization in 31 patients following intracardiac repair. J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.* 57:83-94, 1969.