

부분 심내막상 결손증의 치험 1예

이철주* · 장병철* · 김광호* · 이응구** · 홍승록*

- Abstract -

Partial Endocardial Cushion Defect with Unusual Clinical Course

C.J. Lee, M.D.,* B.C. Chang, M.D.,* K.H. Kim, M.D.,*
W.K. Lee, M.D.** and S.N. Hong, M.D.*

This is a case report of spontaneous regression of elevated pulmonary vascular resistance after the age of 6 years in a patient with partial endocardial cushion defect.

The patient was first evaluated and considered to be highly risky for surgical correction because of obstructive type of pulmonary hypertension and presisting congestive heart failure at the age of 6 years in November 1970. Eventually surgery was abandoned and the patient has been followed up for 10 years, during which time medical treatment for congestive heart failure and suffering from respiratory infection were only provided.

Finally the patient was reevaluated at the age of 16 years, in January of 1980 when cardiac catheterization was revealed markedly reduced pulmonary vascular resistance and pulmonary hypertension as well.

The patient was operated upon with uneventful postoperative recovery.

So we report this case with review of the literatures regarding natural history of partial endocardial cushion defect.

1. 緒 論

심방중격결손증을 가진 환자에서 대개 폐동맥압의 증가를 볼 수 있는데, 그 정도에 있어서는 개인차가 많은 것을 볼 수 있다.

선천성 심장질환을 가진 경우에 출생후 약 7~10일 간은 폐동맥의 소분지들의 확장으로 인해 폐혈관저항이 떨어지다가 그 이후부터 생후 2세까지는 가역적인 폐혈관저항 및 폐동맥압의 증가를 보이다가 2세 이후에는 폐혈관저항이 대개 고정된다고 한다¹²⁾.

우리가 폐혈관의 저항을 측정함에 있어 비교적 산출치

인 폐혈관저항을 근거로 하느냐 혹은 폐동맥의 수축기압력을 근거로 하느냐는 학자에 따라 의견이 다르다¹⁾.

심방중격결손증을 교정한 후에 폐혈관저항이 감소한 것은 많이 보고된 바 있으나 생후 2세 이후에 수술적 치험없이 폐혈관저항이 감소된 부분적 심내막상결손증(혹은 일차성 심방중격결손증)이 있는 환자를 수술하여 좋은 결과를 얻었기에 환자의 병력 및 폐혈관저항의 감소 등을 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

2. 症 例

고 ○ 희, 여자, 16세

主 訴: 운동시 호흡곤란 및 간헐적인 하지부종.

過去歴: 患者는 出生時 정상분만되었으며 호흡곤란, 청색증 등의 증세를 보이지 않았다. 또한 유아기의 성장 및 발육은 비교적 정상아와 같았다. 2살이 되면서 발

* 연세대학교 의과대학 흉부외과
** 연세대학교 의과대학 내과학교실
* *The Thoracic and Cardiovascular Surgery, Y.U.M.C.*
** *The Cardiology Section of Internal Medicine, Y.U.M.C.*

이 움직이면 경미한 호흡곤란이 목격되었으며 심하게 울 때 입술 주위의 청색증도 목격되었다. 생후 6세때 본원 내과에서 심도자검사를 실시한 결과 심내막상 결손증으로 밝혀졌으나 높은 폐혈관저항등 여건이 맞지 않아 수술은 받지 않았다. 결과(Table I).

現病歷: 국민학교 및 중학교를 다니는 동안 운동시의 호흡곤란이 점차 심해졌으며 간헐적인 하지 부종의 울혈성 심부전증의 증세를 보여 내과적 치료를 받았으며, 청색증은 보이지 않았다. 좌측 흉벽의 경미한 돌출이 있었으며 간헐적인 심계장진을 느꼈다 한다. 최근 하지 부종 및 운동시 호흡곤란의 호전이 없어 진단 및 치료를 위해 재입원하였다.

理學的 所見: 입원시 혈압은 110/60, 맥박수는 82회/분, 체중은 32kg, 그리고 신장은 153cm였다. 성장 및 발육은 비교적 중등도였으나 약간 허약해 보였다. 좌측 흉벽이 돌출되어 있었으며 Heaving이 심했고 수축기의 Thrill을 심첨부에서 만질 수 있었다. 청진소견은 전수축기 심잡음이 Grade IV/IV로 심첨부에서 들렸고 좌측 흉골연상부에서 驕出期の 심잡음(Ejection systolic murmur)이 Grade II/IV로 들렸다. 간비대가 2 Finger Breath로 우측 늑골하연에서 만져졌으며 경정맥의 확대 및 박동이 보였다. 하지 부종이 경미하게 있었으나 청색증 및 말단비대증은 보이지 않았다.

입원후 이뇨제(Lesix 및 Aldactone)와 Digoxin을 써서 울혈성 심부전을 치료하던 중 二次 심도자검사를 실시하였다.

檢査所見: 헤모글로빈은 12.3gm/dl, Hematocrit은 37.7%, 백혈구수는 7,200으로 정상 분류였으며 혈소판수도 237,000으로 정상범위였다. 소변검사 및 대변검사 그리고 간기능검사도 정상범위였으며 혈청 전해질도 정상범위였다. 심전도상에는 전기축이 좌측 편위였고 불완전한 Right bundle branch block이 있고 우심실 및 좌심실의 비대가 있었으나 특히 우심실의 비대가 현저하였다(Fig. 1).

흉부 단순 X-선 촬영에서 폐혈류의 증가 및 심장비대(C-T ratio가 약 65%)를 볼 수 있었고(Fig. II), 초음파 심음향도에서 우심실이 크며 심실중격의 역위운



Fig. II. 수술전 Chest P-A

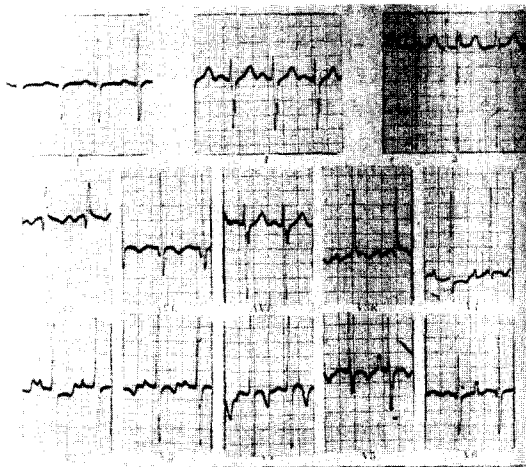


Fig. I-A. EKG at 1970.

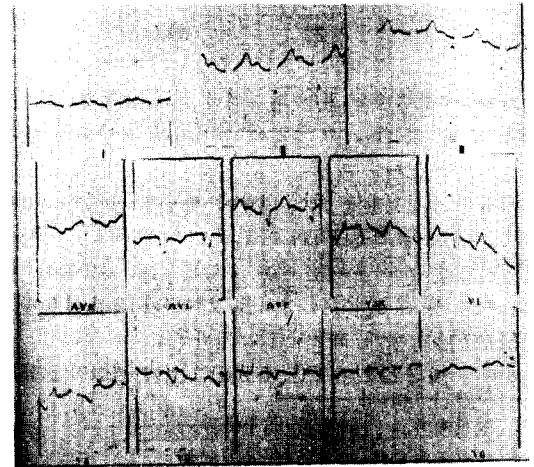


Fig. I-B. EKG at 1980.

Fig. I. 手術前 心電圖

동을 볼 수 있었고 승모판막 움직임의 이상이 있었다 (Fig. III).

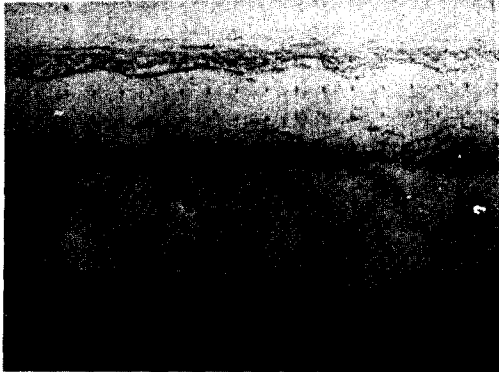


Fig. III. 수술전 Echocardiogram.

심도자 소견 : 10 년전의 검사와 비교하여 전반적인 압력의 감소가 보였고 특히 폐동맥압의 감소 및 폐혈관저항의 감소가 현저했다(Rp/Rs 가 63 %에서 34.7 %로 감소했다). 동맥혈의 산소포화도는 91 %로 탈포화는 없었다(Table I).

Table I. Cardiac catheterization data

| | 1970 | | 1980 | |
|---------|------------------------|------------|------------------------|------------|
| | O ₂ content | Pressure | O ₂ content | Pressure |
| PA main | 13.4 | 105/40(76) | 13.32 | 85/42(60) |
| RA O | 12.95 | 105/0/9 | 13.56 | 80/-4/6 |
| RA H | 13.4 | | 12.04 | |
| M | 12.0 | (14) | 11.96 | (9) |
| L | 11.28 | | 13.15 | |
| SVC | 8.40 | | 11.17 | |
| IVC | 10.80 | | 10.85 | |
| LA | 15.80 | (10) | 14.83 | (9) |
| Aorta | | | | 104/60(74) |
| FA | | 114/63(84) | | |
| Rp/Rs | 63 % | | 34.7 % | |
| Qp/Qs | 1.49 : 1 | | 2.26 : 1 | |

이상과 같은 소견으로 중등도의 폐동맥 고혈압이 동반된 부분적 심내막상결손증으로 추정하고 수술에 임하였다.

手術所見 및 方法 : 전신마취 및 저체온법을 이용하여 정중 흉골절개하였으며, 수직 심낭절개후 삼관하여 To-wnok型 인공 심폐기를 사용하여 체외순환하였고 심근 보호를 위해 표면냉각 및 간헐적인 심정지액을 사용하였다. 육안적으로 우심방, 우심실의 현저한 비대와 좌심

실의 비대를 볼 수 있었으며 다른 심장혈관의 기형은 보이지 않았다. 우심방을 수직절개하여 본 결과 심방 중격하부의 큰 결손증이 5 cm × 2 cm로 일차형이었으며, 승모판의 전첨두(Anterior Cusp)에 큰 열구(Cleft)가 있고 삼첨판의 중격첨두(Septal cusp of Tricuspid Valve)에 부분적인 열구가 있는 부분 심내막상결손증이었고 심실중격결손증은 없었다(Fig. IV).

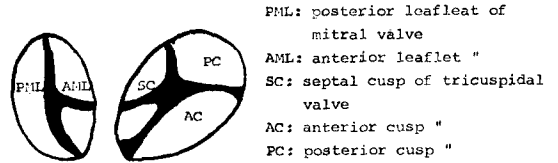


Fig. IV. Schematic Drawing of A-V valves.

手術은 전포(Patch)를 대어 심방중격결손을 교정한 후 삼첨판의 중격첨두에 1 stich, 승모판의 전첨두에 4 stich를 Prolene 4-0를 써서 Mattress suture했다.

수술후 경과 : 수술직후 혈압 및 맥박, 소변량은 잘 유지되었고 출혈은 없었다. Heaving이 많이 감소하였으며 단순 흉부X-선상 심장비대는 많이 감소하였다. 수술 후 2번의 비출혈 및 경미한 상기도감염증의에 특별한 합병증이 없이 수술후 16일만에 퇴원하여 현재 정기적으로 통원치료 및 원격조사 중이다.

수술후의 단순 흉부사진 및 초음파 심음향도는 다음과 같다(Fig. V, VI).

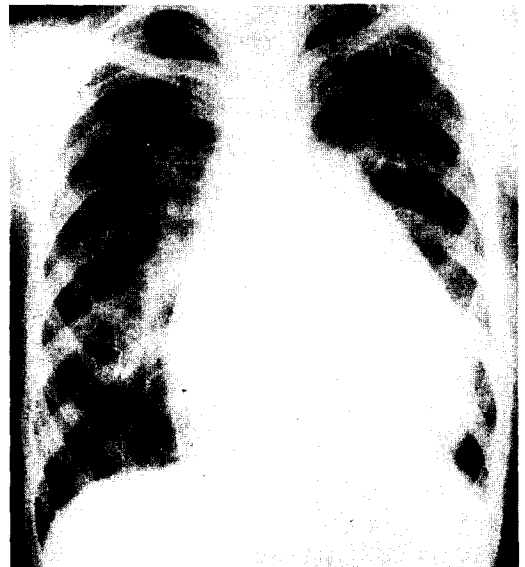


Fig. V. Postop. Chest P-A

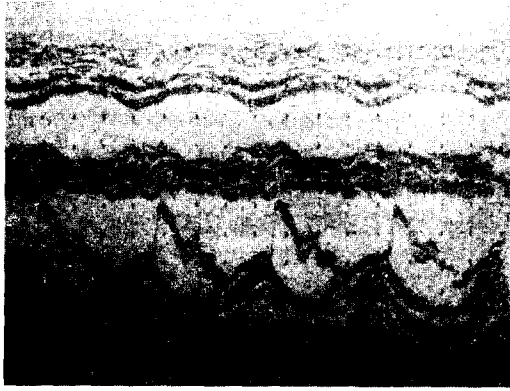
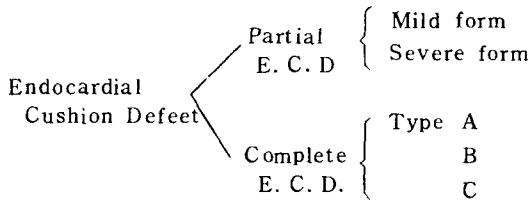


Fig. VI. Postop. Erbocardiogram

3. 考 案

일차성 심방중격결손증에 삼첨판 및 승모판의 열구가 동반되는 경우 어떤 범주로 분류하느냐는 여러 학자들에 의해 많이 보고된 바 있다. 1948년 Rogers와 Edward¹⁴⁾는 과거에 보고된 55例 및 자신들의 5例를 고찰하면서 Persistent common atrioventricular ostium, Ostium atrioventriculare commune, Ostium Primum with Cleft Mitral Valve 혹은 Incomplete double heart 라고 표현했고, 1968년 Emanuel 등⁷⁾은 Bedford 및 여러 저자들의 문헌을 참고하여 Atrioventricular defect 라는 포괄적 명명을 했는데 여기에는 Ostium Primum Defect, Common atrioventricular canal 및 Single atrium 이 포함된다고 하였다. 반면 같은 환자군을 1955년 Watkins와 Gross는 Endocardial Cushion Defect 라고 명명한 바 있는데 1978년 Keith 등도 이에 동의하였다. 그 이후로는 대개 Endocardial Cushion Defect 라고 부르며 Wakai와 Rastelli에 의해 세밀히 분류되었다. 즉



로 분류되는데 부분심내막상결손증이란 심방중격 저부에 비교적 큰 결손이 있고 승모판막에 열구가 있게 되는데 가끔 삼첨판 중격첨두에 열구가 있는 수도 있으며 심실 중격결손은 없다⁹⁾.

발생학적으로 일차심방중격이 태생기 5주에 원시 심방(Primitive Right atrium)의 후상방에서 전하방으로 나타나와서 심내막상과 융합하면서 좌심방 및 우심

방으로 나누게 된다. 6주째가 되면 일차심방중격의 상부와 하부가 분리되면서 상부는 퇴화되어 일차공(Foramen Primum)을 형성하게 된다. 하부의 심내막상과 융합된 부위는 이후에 삼첨판의 중격첨두 및 승모판의 전첨두의 형성에 관여하게 된다. 한편 비슷한 시기에 일차심방중격의 발생부위와 상대정맥의 중간 부위에서 이차심방중격이 나타나와서 심방중격을 완성하게 된다. 이때 일차심방중격과 심내막상의 융합이 되지 않으면 일차성 심방중격결손이 생기며 흔히 승모판막의 열구가 동반된다^{2,9)}.

남녀의 발생빈도는 대개 같으며 전체 심방중격에서 보면 2차형 심방중격결손의 $\frac{1}{4}$ 정도로는 발생한다⁹⁾. 1976년 Toronto Hospital의 Rose 등 15,004 예의 심방중격결손증 이차형이 54%, 일차형이 18%, 그리고 심내막상결손증이 29%였다고 보고했는데 대개 1,548 명의 Live Birth 중 한명꼴로 A. S. D. 가 발생한다고 했다⁹⁾. 1968년 Caric⁵⁾은 128예의 A. S. D. 중 일차형은 6%라고 보고하였다.

임상적 증세는 대개 이차형 심방중격결손증과 비슷하나, 승모판막폐쇄부전증 혹은 삼첨판막폐쇄부전증의 정도에 따라 그 심도가 달라진다. 극단적으로 전혀 자각증세가 없는 경우도 있으나 대개 승모판막폐쇄부전증의 증세를 보이게 된다. 즉 호흡곤란, 전신피로, 계속되는 상기도 감염증등이 비교적 어린 나이에 나타나서 발육부전을 초래하게 된다. 대부분 좌측 흉벽의 돌출이 있으며 심장은 Hyperactive 하고 심첨부에서 수축기의 Thrill 을 만질 수 있다. 심방중격결손증의 사망 원인 중 단일요소로는 폐동맥고혈압 및 이에 따른 폐혈관 저항의 증가가 제일 큰 요소로 작용한다. 일반적으로 폐혈관의 저항이 증가되는 기전을 두가지로 설명하는데 첫째는 생리적인 반응에 의한 것이고, 둘째는 주어진 폐순환에 다량의 혈류가 흐를 때 혈관내벽 및 근육층에 기질적 변화를 일으켜 폐혈관저항이 증가된다고 한다¹²⁾. 혹자는 폐혈관전색증에 의한 폐동맥고혈압설을 주장하기도 했다⁵⁾. Caric 등에 의하면 폐동맥고혈압 및 폐혈관 저항의 증가는 어릴수록 많은 빈도를 보이며 이들의 연구에 의하면 전체 A. S. D. 의 13%에서 폐동맥고혈압을 보였다. 또한 이들의 가설에 의하면, 폐동맥고혈압 및 고폐혈관저항은 폐혈관기저부와 Hyperactive 하고 폐혈류량이 정상보다 많은 경우에 잘 온다고 하였다⁵⁾. 본 환자의 6세 및 16세때의 심도자결과를 비교하여 보면 우심방의 압력, 체동맥의 압력, 폐동맥의 압력이 감소되어 결과적으로 Rp/Rs가 감소하였다. 그러나 폐동맥의 평균압 및 수축기 압력은 크게 감소하지는 않았다. 한편 우심실의 압력은 105/0/9에서 80/-4/6 mm Hg로 감소했다. Keith 등에 의하면, 우심실의 기능이 떨어진 경우 Digitalis를 쓰면 우심실의 기능을 향진

시켜 우심실 압력을 감소시켜 주며 정맥계의 압력은 올리지 않는다. 이로써 폐혈관저항의 계산치는 상대적으로 감소되는 결과를 얻을 수 있다고 한다⁹⁾. 수술후에는 대개 폐혈관저항 및 수축기의 폐동맥압이 떨어지는 것을 볼 수 있는데 1960년 Beck¹⁾ 등은 12명의 수술환자중 3명에서 폐동맥압의 감소를 경험하였고 1명에서는 오히려 증가된 것을 보고한 바 있다. 이들에 의하면 폐혈관저항을 측정함에 있어 수축기 폐동맥압이 계산된 폐혈관저항보다 더 신빙성이 있다고 하였다. 1949년 Oppenheimer와 1960년 Holt와 Oram은 체세포우성으로 유전되는 것으로 심방중격결손에 상지의 꼴기형이 동반되는 질환군을 보고하여 이를 Holt-Oram syndrome이라고 하였다¹³⁾.

이학적 소견은 대개 이차심방중격결손증과 비슷하나 승모판막의 폐쇄부전증 혹은 삼첨판막의 폐쇄부전증이 있는 경우 다소 차이점이 있게 된다. 부분 심내막결손증의 경우는 대개 제 2심음이 좁게 Syllitting되며 경미한 구출기 심잡음이 좌측 상부 흉골연에서 들리는 경우가 있고, 삼첨부에서의 전수축기성 심잡음이 크게 들린다. 심전도에는 전기축의 좌측편향, 우심실 비대, 제 1도 Heart block, 우심실의 혈류과잉에 의한 불완전 RBBB 등이 있으며 대개 60% 정도에서는 우심방 혹은 좌심방의 비대에 의한 P-wave의 변화를 나타낸다. 흉부 단순 X-선상 심장비대 및 폐혈류의 증가를 보이며 단 질환이 합병되지 않는 한, 수술적 치료없이 80%는 40대 이상까지 살 수 있다고 한다.

대개 사망원인으로서 1) 울혈성 심부전증, 2) 폐동맥 전색증, 3) 폐동맥 혈전증, 4) 폐기관의 감염증, 5) 폐동맥 고혈압등이며 폐동맥의 고혈압이 있는 경우는 그렇지 않는 환자보다 사망율이 약 4배에 이른다⁵⁾.

부분 심내막상결손증의 진단은 임상적 증세, 이학적 소견, 심전도, 흉부 단순 X-선, 초음파 심음향도, 심도자술 그리고 심장혈관조영술을 종합하여 내릴 수 있는데, Lillichei 등은 다음과 같은 진단기준을 설정하기도 하였다¹⁰⁾ (Table II).

흔히 동반되는 심장혈관의 기형은 아래의 표와 같다¹⁰⁾ (Table III).

治療는 수술적 방법만이 가능한데 1960년 Kay 등은 중격결손이 작으면 직접봉합으로도 수술이 가능하다고 했으나 대개는 전포를 대어 교정해 준다. 한편 판막의 열구도 함께 봉합해 주어야 한다.

수술후 일시적이던 영구적이던 전기전도계에 이상이 오는데 1968년 Chen 등에 의하면 약 60%에서 전도계의 이상이 온다고 하였다¹¹⁾. 해부학적으로 부분심내막상결손증이 있는 심장에서는 방실결절(A-V node)과 Coronary Sinus와 더욱 가까이 위치하고 Common

Table II. Criteria for diagnosis of persistent common atrioventricular canal.

| | |
|---|---|
| Catheterization | |
| 1. Left-to-right shunt in atrium (pulmonary hypertension) | |
| Electrocardiogram | |
| 2. Left axis deviation | V ₁ RSR |
| | Right ventricular hypertrophy or High RV ₁ |
| 3. Horizontal heart as shown by _a V _L | |
| 4. Prolonged P-R interval | |
| Physical findings | |
| 5. Apical systolic murmur | |
| 6. Diastolic murmur | |
| 7. Thrill | |
| Roentgenogram | |
| 8. Left atrial enlargement | |
| | Large right ventricle |
| | Large left ventricle |
| | Small aorta |
| | Increased pulmonary vascularity |

Table III. Persistent common atrioventricular canal

| Associated defects | No. of cases |
|--|--------------|
| Secundum type of atrial septal defect | 8 |
| Persistent left superior vena cava to coronary sinus | 1 |
| Large secundum type of atrial septal defect, absent coronary sinus (single atrium) | 1 |
| Mild pulmonary valve stenosis | 1 |

bundle branch와 중격결손의 경계가 2mm 이내 있게 되므로 수술시 봉합이 조금만 깊어도 Heart block이 오거나 일시적인 부종 및 출혈에 의한 전도이상 이 오게 된다^{4,11,16)}. 참고: Table IV.

한편 수술후에 승모판막 폐쇄부전증의 심잡음이 계속 남아 재차 심도자검사를 하여보면 승모판막 폐쇄부전증이 있는 경우가 있는데 이때는 대개 내과적 치료로 호전되며 별 증세없이 지낼 수 있다고 한다⁸⁾.

結 論

최근 연세대학교 의과대학 흉부의 과학교실에서는 부

Table IV. Incidence of Postoperative Conduction Disturbances

| | Patients | | A-V Block | | | Junctional Rhythm | RBBB | Supraventricular Tachycardia with Block | AF |
|-----------------------|-----------|---------------------------------|-----------|------|------|-------------------|------|---|----|
| | Age (yr.) | With Postop. Conduction Defects | 1st° | 2nd° | 3rd° | | | | |
| A. Anatomy of Lesions | | | | | | | | | |
| Secundum | 2 ~ 7 | 12 | 1 | 2 | 2 | 4 | 8 | 2 | 0 |
| ASD | 8 ~ 15 | 12 | 4 | 1 | 4 | 4 | 2 | 1 | 1 |
| | 16 ~ 37 | 5 | 1 | 0 | 0 | 1 | 3 | 0 | 0 |
| Primum | 2 ~ 7 | 1 | 0 | 0 | 1 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| ASD | 8 ~ 15 | 5 | 1 | 0 | 0 | 2 | 4 | 0 | 0 |
| | 16 ~ 37 | 1 | 0 | 0 | 0 | 1 | 1 | 0 | 0 |
| B. Technic of Repair | | | | | | | | | |
| Suture | 2 ~ 7 | 12 | 1 | 2 | 2 | 3 | 7 | 2 | 0 |
| | 8 ~ 15 | 11 | 3 | 1 | 3 | 5 | 3 | 1 | 1 |
| | 16 ~ 37 | 4 | 1 | 0 | 0 | 1 | 2 | 0 | 0 |
| Patch | 2 ~ 7 | 1 | 0 | 0 | 1 | 1 | 1 | 0 | 0 |
| | 8 ~ 15 | 6 | 2 | 0 | 1 | 1 | 3 | 0 | 0 |
| | 16 ~ 37 | 2 | 0 | 0 | 0 | 1 | 2 | 0 | 0 |

AF= atrial fibrillation; ASD= atrial septal defect; postop.= postoperative; RBBB= right bundle branch block.

분적 심내막상결손증이 있는 환자에서 폐동맥 고혈압 및 폐혈관저항의 변화를 관찰하였고, 수술치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Beck W. et al. : Pulmonary vascular resistance after repair of atrial septal defect in patient with pulmonary hypertension, *Circulation* 22:938, 1960.
2. Blount Jr. S.G., Balchum O.J. and Gensini G. : The persistent ostium primum atrial septal defect, *Circulation* 13:499, 1956.
3. Braudo J.L., et al. : Atrial septal defects in children, *Pediatrics* 14:618, 1954.
4. Chen S.C. et al. : Postoperative conduction disturbances in atrial septal defect, *Am. J. Cardiol.*, 22: 636, 1968.
5. Craic R.J. and Selzer A. : Natural history and prognosis of atrial septal defect, *Circulation* 37:805, 1968.
6. Duchane J.W. et al. : Differentiation of interatrial communications by clinical methods, *Circulation* 21:363, 1960.
7. Emanuel R. et al. : Atrioventricular defects- A study of 92 families, *Brit. Heart J.* 30:645, 1968.
8. Griffith S.P. et al. : Postoperative evaluation of mitral valve function in ostium primum defect with cleft mitral valve(Partial from of atrioventricular canal) *Circulation* 11:21, 1969.
9. Keith J.D., Rowe R.D. and Vlad P. : *Heart disease in infancy and childhood*, 3rd. Ed. MacMillan Publishing Co., Inc., 1978.
10. Lillehei C.W. et al. : Persistent common atrioventricular, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 57:83, 1969.
11. McGoan D.C. et al. : The surgical treatment of endocardial cushion defects, *Surgery* 46:185, 1959.
12. Moss A.J., Adams F.H. and Emmanuilides G.C. : *Heart disease in infants, children, and adolescents*, 2nd., Ed., Williams and Wilkins Co., 1977.
13. Rainer N.G. et al. : Holt-Oram syndrome, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 63:478, 1972.
14. Rogers H.M. and Edwards J.E. : Incomplete division of the atrioventricular canal with patent interatrial foramen primum(Persistent common atrioventricular ostium), *Am. Heart J.* 3628, 1948.
15. Rogers H.M. and Rudolph C.C. : Persistent common atrioventricular canal, *Am. Heart J.*, 1952.
16. Sbumacker H.B. and King H. : Septum primum atrial septal defects, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 43:366, 1962.