

## 부분심내막상 결손증의 교정수술

— 치험 1례 —

기노석 \* · 문병탁 \* · 박병순 \* · 조인택 \*  
민용일 \* · 김상형 \* · 이동준 \*

— Abstract —

### Surgical Correction of Partial Endocardial Cushion Defect — One case report —

No Suck Kee, M.D.\*, Byong Tack Moon, M.D.\*, Byong Soon Park, M.D.\*,  
In Taeck Cho, M.D.\*, Yong Il Min, M.D.\*, Sang Hyung Kim, M.D.\*, Dong June Lee, M.D.\*

Surgical treatment of partial endocardial cushion defect was accomplished in Feb. 1984 in this department.

The 5 year old male patient had history of frequent upper respiratory tract infection and since his age of 3 years dyspnea on exertion and palpitation were noted but there were no cyanosis and clubbing. A thrill was palpable on the apex and grade IV/IV harsh systolic ejection murmur and diastolic murmur was audible on it. Liver was palpable about 3 finger breadths and no ascites.

Chest X-ray revealed increased pulmonary vascularity, moderate cardiomegaly (C-T ratio; 0.69), and enlarged left atrium.

EKG showed first degree heart block, RVH, LVH, and LAD.

Echocardiogram showed paradoxical ventricular septal movement and abnormal diastolic movement of the anterior leaflet of mitral valve.

Right heart catheterization resulted left to right shunt (Qp:Qs:2.1:1) and moderate pulmonary hypertension (60/40 mmHg).

Left ventriculogram showed mitral regurgitation (Grade III/IV) and filling of left atrium and right atrium nearly same time.

Operative findings were:

1. Primum type atrial septal defect (3x2 cm)
2. Cleft on the anterior leaflet of mitral valve.
3. No interventricular communication and cleft of tricuspid valve leaflet.

The mitral cleft was repaired with 4 interrupted sutures. The primum type atrial septal defect was closed with Dacron patch intermittently at endocardial cushion and continuously remainder.

The post operative course was uneventful and discharged on 22th postoperative day in good general conditions.

\* 전남대학교 의과대학 흉부외과교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chonnam National University.

## 緒 論

일차공 심방중격결손증은 심방중격결손의 5% 정도를 차지하는 희귀한 선천성 심장기형으로 태생기에 心室 및 心房의 중격이 융합하여 심장을 2방 2실로 나누는 心內膜床의 發育부진에 기인하는 것이다.

일차공 심방중격결손에 대하여는 1840년 Peacock에 의하여 처음으로 보고되었고, 1875년 Rokitsansky가 10例를 발표한 바 있으나, 本 疾患의 發生學的 및 解剖學的 特性을 잘 규명하지 못하였으며, 1931년에 이르러 Robson이 最初로 現在 알고있는 것과 비슷한 解剖學的 構造를 記述한 以來 많은 학자들에 의한 研究와 증례보고로 임상증세, 심전도 및 혈류학적 특성이 상세히 밝혀졌으며, 그 命名法도 정리되었다.

저자는 임상적으로 비교적 보기 드문 일차공 심방중격결손과 승모판 전첨의 열구가 있는 부분심내막상결손증 1例를 심전도, 심초음파도 및 좌심실조영술로 確診하였고 체외순환에 의한 開心術을 시행 成功의인 고정을 하였기에 문헌적 고찰과 함께 報告하는 바이다.

## 症 例

病 歷 : 홍 ○ 수, 5세 남자

만삭 정상분만으로 출생한 후 유아시 부터 나타난 운동성 호흡곤란과 심계항진을 주소로 入院하였으며, 과거력상 잦은 상기도 감염을 나타냈고 가족력은 특이한 사항이 없었다.

理學的 所見 : 入院 당시 체중 14.5 kg, 신장 102 cm로 발육상태 및 영양상태는 양호하였고 청색증, 고부지는 없었다. 청진상 호흡음은 정상이었고, 흉골 좌측연에서 Grade III/IV의 수축기 잡음과 심첨부에서 Grade IV/IV의 수축기 잡음 및 낮은 이완기 잡음이 들렸으며 第 2 폐동맥음은 증강되고 고정 분리되었다. 복부소견상 복수는 없었으나 肝이 右側肋骨弓下에서 3橫指까지 촉지되고 사지의 부종은 없었다.

胸部 X-線 所見 : 심폐비는 69%로 중증도의 심비대가 있었고, 특히 좌심방의 비대와 폐동맥음영의 돌출 및 폐혈관음영의 증강이 있었다 (Fig. 1).

臨床病理 檢査所見 : 혈액상은 모두 정상범위였고 출혈시간, 혈액응고시간, 간기능, 신기능등도 정상범위였

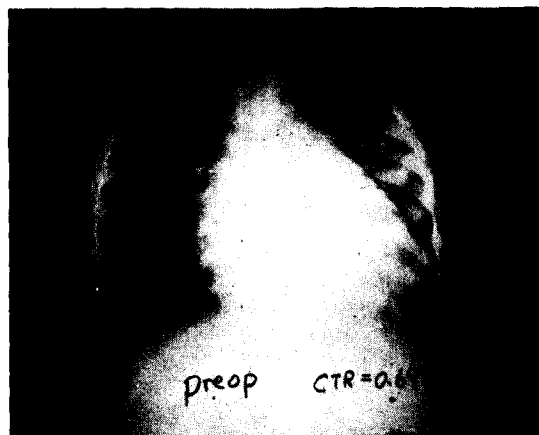


Fig. 1. Chest PA: Moderate cardiomegaly with straightening of left cardiac border. Pulmonary vascularity is increased and aorta is within normal limit. These findings suggest left atrial enlargement and intracardiac shunt with pulmonary over-circulation.

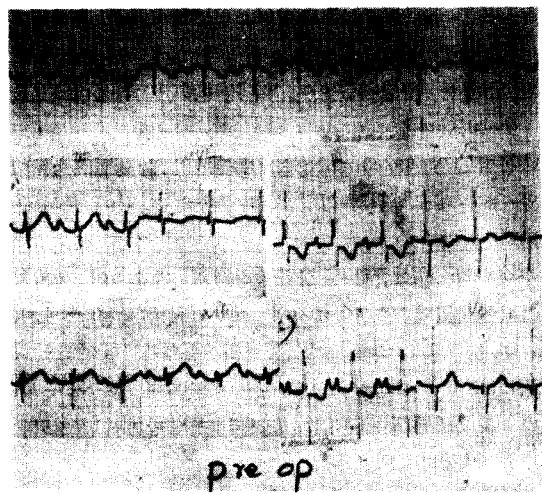
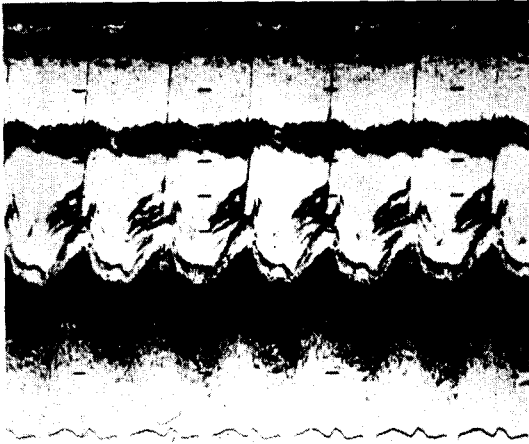


Fig. 2. Preoperative EKG: Above EKG showed that first degree heart block, both ventricular hypertrophy and left axis deviation.

으나 Rheumatoid arthritis test 는 양성이었다.

心電圖所見 : 第 1도의 房室 block, 우심실비대, 좌심실비대 및 좌측편위등이 있었다 (Fig. 2).

心超音波圖 : 우심실과 좌심방의 비대가 있고 승모판의 후첨운동은 잘 나타나 있으나, 전첨의 이완기운동은 비정상이었으며 심실중격의 비정상적인 운동을 보



**Fig. 3. Preoperative echocardiogram:** Paradoxical ventricular septal movement, abnormal diastolic movement of the anterior leaflet of mitral valve, enlargement of right ventricle and left atrium were noted.

였다 (Fig. 3).

**우심도자 및 좌심실조영 촬영:** 심도자검사시 우심방에서 심방중격결손을 통하여 폐정맥 및 좌심실에 심도자의 삽입이 가능하였으며, 이 상태에서 좌심실조영술을 실시하였다.

폐동맥압은 60/40mmHg로 中等度の 肺動脈高血壓이 있었으며, 폐모세관의 압력과 좌심방의 압력이 특히 증가되어 있었다.

우심방의 산소함량은 상하공정맥과 비교하여 현저히 증가되어 있어 우심방에서의 좌우단락이 확인되었으며, Qp:Qs가 2.1:1로 폐혈류량의 증가가 현저하였다 (Table 1). 좌심실조영술에서 수축기에 조영제가 좌심방으로 역행되며 거의 동시에 우심방까지 촬영되는 소견을 보였다 (Fig. 4).

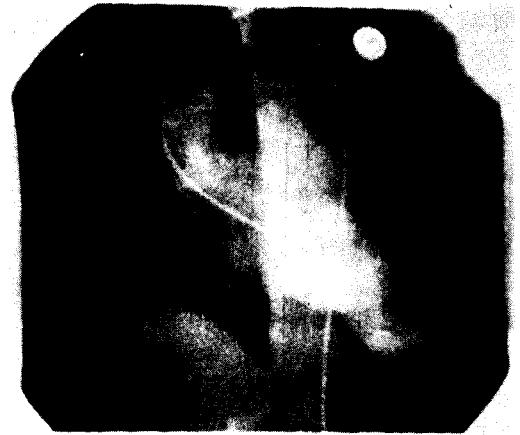
이상과 같은 임상소견 및 종합검사결과 부분심내막 상결손이란 진단하에 開心術에 의한 수술적교정을 시도하였다.

**手術 및 手術所見:** 전신마취하에 정중선흉골절개로 開胸하고 심낭 종결개로 심장을 노출시켰다. 肺動脈의 직경은 19mm였고 대동맥의 직경은 15mm로 폐동맥이 약간 커져 있었으며 중등도의 심비대를 볼 수 있었고 심첨부와 폐동맥관 부위에서 전율을 촉지할 수 있었다. 상하 공정맥과 대동맥에 삽관하고 심폐기를 가동후 우심방을 절개하니 직경 3×2cm의 일차공심방중격결손이 있었다. 승모관의 전첨에 2cm정도의 열

**Table 1. Pre. and Postoperative Cardiac Cath. Data.**

	Preop.		Postop.	
	Saturation	Pressure	Saturation	Pressure
MPA	81	60/40	68	20/5
RV		60/0		20/0
OT	84		68	
apex	82		69	
inlet	84		67	
RA		15/10		5/0
high	72		66	
mid	82		73	
low	85		78	
SVC	69		62	
IVC	71		83	

\* Breathing in room air.



**Fig. 4. Preoperative left ventriculogram;** Left anterior oblique view  
Mitral regurgitation and filling of both atrium nearly same time.

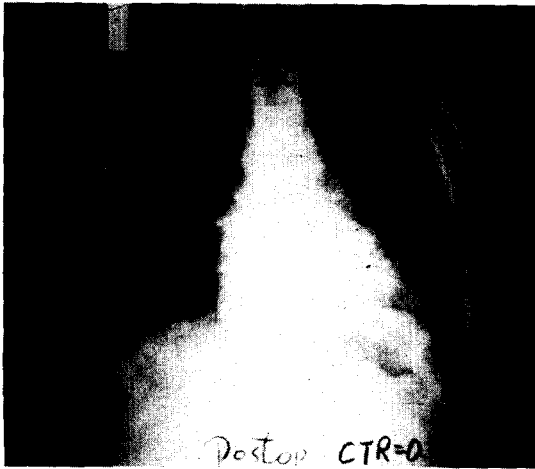
구 (cleft)가 관류기부까지 연장되어 있었으며, 심실중격결손이나 삼첨판막의 열구 및 또 다른 심방중격결손은 없었다.

승모관전첨의 열구를 4 針의 단순봉합으로 이어준 후 일차공심방중격결손은 Dacron patch를 사용하여 폐쇄하였는데 자극전도로의 장애를 피하기 위하여 승모관축에 치우친 弁輪에 평행하여 U자형으로 prolene을 사용하여 7 針 봉합하였고 그 외의 다른 부분은 연속으로 봉합하였다. 우심방절개창을 연속봉합하여 폐쇄시킨후 상례적인 방법으로 심장내의 공기를 제거하

고, 상하공정맥과 대동맥 차단을 이완시키니 심박동이 저절로 환원되었다.

심폐기 가동시간은 61분이었고, 대동맥 차단시간은 48분이었으며 심폐기 정지후 식도체온은 36℃, 혈압 110/70mmHg, 중심정맥압 12cm H<sub>2</sub>O였다.

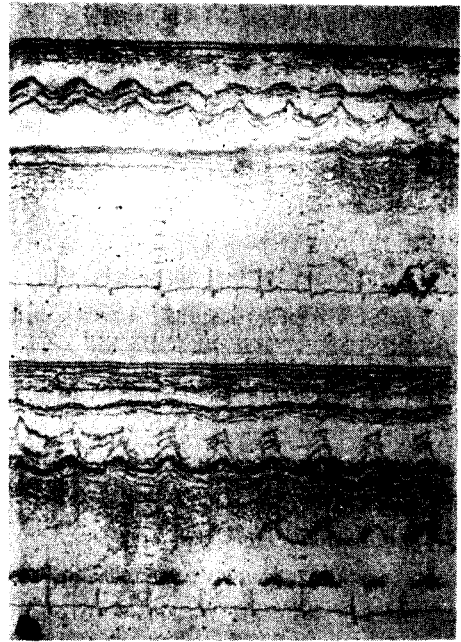
수술후 경과: 수술 6시간동안 Bennet MA<sub>2</sub> volume respirator에 의한 보조호흡을 실시하였으며 수술후 제 1일과 3일에 흉관을 제거하였다. 수술후의 흉부 X-Ray 상 술전의 심비대소견이 매우 감소되었으며 (C-T ratio: 0.56), 폐혈관음영도 감소되었다 (Fig. 5).



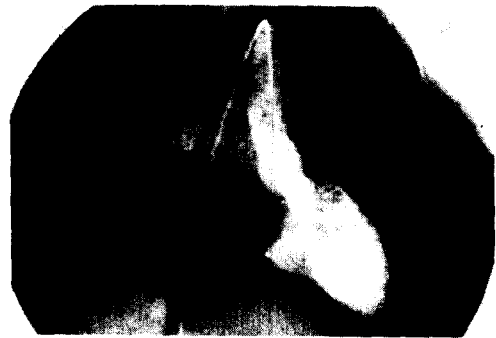
**Fig. 5.** Postoperative Chest PA; Decreased cardiomegaly and pulmonary vascularity and disappeared preoperative straitening of left cardiac border.

수술 심초음파 검사소견은 술전에 보였던 심실중격의 비정상적인 운동은 그대로였으나, 승모판전첨의 이완기 이상운동은 사라졌고, 우심실과 좌심방의 크기는 많은 감소가 있었으나 아직도 약간 비대해 있는 편이었다 (Fig. 6).

혈전형성의 방지를 위해 수술 4일째 부터는 warfarin과 persantine을 복용시켜 prothrombin time을 17~18초 (52~58%) 정도로 유지시켰으며, 수술 15일째에 우심도자법과 좌심실조영술을 실시하였다. 폐동맥압은 20/5mmHg로 감소하였으며, 右心室壓도 20/0mmHg로 감소하였고 우심방의 산소함유도도 술전과 비교할때 현저한 감소를 가져와서 정상으로 환원되었다. 좌심실조영촬영상 승모판쇄쇄부전증이 거의 나타나지 않았다 (Table 1, Fig. 7). 환자는 순조롭게



**Fig. 6.** Postoperative echocardiogram; Right ventricle and left atrium appeared decreased in their diameter but still enlarged and interventricular septal motion is paradoxical.



**Fig. 7.** Postoperative left ventriculogram; Mitral regurgitation was not noted.

회복되어 수술 22일째에 별다른 이상이 건강한 상태로 퇴원하였으며, 수술 2개월의 추적검사에서 주소인 운동성호흡곤란과 심계항진이 거의 없었다.

### 考 察

心房中隔의 形成은 대개 胎生 第4~6週에 일어난다. 心臟의 發生初期에 共通心房은 房室管 (A-V canal)이

점차 좁아지면서 共通心室로 부터 分離된다.

심방중격은 共通心房의 후상방에서 처음 나타나 전하방으로 지나나와 방실관의 앞, 뒤쪽 벽위에 形成된 房室床(A-V cushion)에 到達하게 된다. 이때 일차 心房中隔이 房室床과 융합하지 않으면 一次孔心房中隔 缺損이 되며 이 缺損은 보통 크고, 다른 心內膜床發育의 異常 卽 승모판과 삼첨판의 기형 또는 心室中隔缺損等を 同伴하게 되는데 同伴有無에 따라 부분심내막상결손증(部分心內膜床缺損症, Partial Endocardial Cushion Defect), 완전심내막상결손증(完全心內膜床缺損症, Complete Endocardial Cushion Defect)로 區分된다<sup>1,2)</sup>.

Rogers와 Edwards<sup>3)</sup>는 이것을 persistent common atrioventricular ostium이라 부르고 다시 부분형과 완전형으로 분류했고, Wakai와 Edwards<sup>4)</sup>는 persistent common atrioventricular canal이라고 용어를 조금 다르게 붙였으며, Watkins와 Gross<sup>5)</sup>는 이러한 결손들이 발생학적으로 심내막상에서 유래된 것이므로 심내막상 결손증이라 하였다.

Rastelli 등은 완전심내막상결손증을 총방실판(common atrioventricular valve)의 전측총판편(anterior common leaflet)의 형태에 따라 다음의 3가지 형태로 분류하였다<sup>6)</sup>.

Type A: 전측총판편이 승모판부분과 삼첨판부분으로 구분되고 심실중격결손의 상부 경계부분과 chorda에 의해 연결되어 있는 경우(70%)

Type B: 전측총판편이 분리되고 우심실의 비정상적인 유두근과 부착되어 있는 경우(15%)

Type C: 전측총판편이 분리되어 있지 않으며 심실중격결손의 상부 경계부분이나 유두근과의 부착이 없는 경우(15%)

일차공심방중격결손증의 발생빈도는 발표자에 따라 약간씩 차이가 있으나 Keith<sup>7)</sup> 등은 전체 심방중격결손증 患者의 12%라 하였고 Spencer<sup>8)</sup> 등은 약 5%라 하였으며 Lindesmith<sup>9)</sup>는 5~10%라고 발표하였다.

우리나라에서의 발생빈도는 李<sup>19)</sup> 등은 전체 심방중격결손증의 12%, 李<sup>20)</sup> 등도 12%로 보고하였으며 저자들이 경험한 바로는 26例中 2例로 8%였으며, 2例 모두 승모판전첨의 열구를 同伴한 부분심내막상결손증이었다.

일차공심방중격결손은 이차공심방중격결손증과 달리 발육이 나쁘고 운동의 제한을 가져오며 그 예후도 더 나쁘다. 이차공심방중격결손증 환자는 대부분 30~40

세까지 살 수 있으나 일차공심방중격결손증 환자는 심비대, 심부전등이 초기에 나타날 수 있고 심박동장애, 폐동맥 고혈압등의 合併症을 同伴하여 예후가 안 좋으며 승모판폐쇄부진증을 同伴하면 예후는 더욱 나쁘다.

심내막상결손증과 동반되는 심장기형으로는 좌측상공정맥, 폐동맥협착증, 개방성동맥관, 발살바동의 동맥류등이 있다<sup>10,11)</sup>. 부분심내막상결손증의 수술방법은 승모판 열구를 3~5 鈎 단순봉합하고 인조편이나 심낭편을 사용하여 심장전도차단이 되지 않게 심방중격결손을 폐쇄하는 것으로 비교적 수술성적이 양호하며, 완전심내막상결손증의 수술방법은 심실중격결손과 승모판 열구의 처치문제에 있어 저자들간의 견해차이가 있으며 만족할만한 수술결과의 발표가 드물다<sup>12,13,14,15)</sup>.

Schlesinger<sup>16)</sup>나 Sakakibara<sup>17)</sup> 등은 승모판전엽에 열구가 있으면서도 역류현상이 경미하거나 없으면 승모판 열구를 봉합할 必要가 없다고 주장하였으나, 역류현상이 심한 경우에는 승모판대치술을 시행할 수도 있다<sup>18)</sup>.

수술후 합병증은 심한 부정맥, 완전방실전도차단, 폐고혈압증, 심부전, 저심박출증, 장시간의 체외순환에 의한 각종 생리적인 變化등이 있을 수 있다.

## 結 論

最近 전남대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 임상적으로 비교적 보기 드문 부분심내막상결손증을 진단하고 개심술로 교정수술에 성공한 1례를 치험하였기에 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Gibbon, J.H., et al: *Surgery of the chest*; W.B. Saunder Co., 688-703
2. Nadas, E.M., and Flyer, C.W., *Pediatric cardiology*, W.B. Saunder Co., 334-344, 1972
3. Rogers, H.M. and Edwards, J.E.: *Incomplete division of the atrioventricular canal with patent interatrial foramen primum (Persistent common atrioventricular ostium); Report of five cases and review of the literature, Am. Heart J. 36:28-54, 1948.*
4. Wakai, C.S. and Edwards, J.E.: *Development and pathologic consideration in persistent common atrioventricular canal, Proc. Staff Meet. Mayo*

- Clin.* 31:487-500, 1956.
5. Watkins, Elton, Jr. and Gross, R.E.: *Experiences with gurgical repair of atrial septal defects*, *J. Thoracic surg.* 30:469-491, 1955.
  6. Rastelli, G.C., Ongley, P.A., Kirklin, J.W. and McGoon, D.C.: *Surgical repair of the complete form of persistent common atrioventricular cannal.* *J. Thoracic & Cardiovas. Surg.* 55:299, 1968.
  7. Keith, J.D., Rowe, R.D. and Vlad, P.: *Heart disease in infancy and childhood*, New York, MacMillan Company, 1958.
  8. Spencer' F.C.: *Ed. Sabiston, D.C. Jr. and Spencer, F.C.: Atrial septal defect, anomalous pulmonary veins and atrio ventricular canal*, *Gibbon's Surgery of the chest*, W.B. Saunders Co. 3rd Ed. 989p. p.1976.
  9. Lindesmith, G.G., Stiles, Q.R., Tucker, B.L. and Meyer, B.W.: *Effler, D.B.: Congenital heart disease*, *Blade's Surgical diseases of the chest*, The C.V. Mosby Co. 4th Ed. 437 p.1978.
  10. McMullen, M.H., Wallace, R.B. and McGoon, D.C.: *Surgical treatment of complete atrioventricular canal*, *Sur.*, 72:905, 1972.
  11. McGoon, D.C. and Kirklin, J.W.: *The surgical treatment of endocardial cushion defect.* *Surg.* 46:185-196, 1959.
  12. Scott, L.P. and Gross, R.E.: *Endocardial cushion defect: Pre-and Postoperative Survey.* *Circulation*, 26:218-227, 1962.
  13. Maloney, Jr., et al: *The result of surgical treatment of common atrioventricular canal.* *J. Thoracic & Cardiovas. Surg.* 43:84-96, 1962.
  14. Shumacker, H.B., et al: *Septum primum ASD*, *J. Thocic & Cardiovas. Surg.* 43:84-96, 1962.
  15. Linesmith, G.C., et al: *Surgical anatomy of endocardial cushion defect.* *Circulation* 38:757, 1963.
  16. Rastelli, G.C., Wallace, R.B., Ongely, 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.
  17. 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. Thoracic & Cardiovas. Surg.* 57:83-94, 1969.
  18. 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.
  19. 이영균, 채 헌, 홍창의, 이영우, 김광우, 한만청, 김상인 : 개심술에 대한 연구 ; 834 예 분석 (1959 1979 10 월말). *대한흉부외과학회지* 12 : 435 , 1979.
  20. 이두연, 조규선, 김 윤, 조범구, 홍승록 : 심방중격결손증에 대한 임상적 고찰. *대한흉부외과학회지* 10 : 230, 1977.