

心內膜床 缺損症에 對한 臨床考察

趙 在 一* · 徐 景 弼*

—Abstract—

Clinical Study of Endocardial Cushion Defect (37 Case Report)

Zo Jae Ill, M.D.*, Suh Kyung Phill, M.D.*

Thirty-seven patients had undergone repair of a endocardial cushion defect between 1977 and Aug. 1983 in Seoul National University Hospital. Twenty eight had a partial defect, one intermediate defect and eight complete endocardial cushion defect. Tricuspid cleft was found in 4 cases and mitral cleft was in all p-ECD. Seven patients were of type C anatomy in c-ECD. Four patients had associated major anomalies, including three TOF in c-ECD, one coactation in p-ECD. In p-ECD patients, the septal defect was closed with patch in all cases and the atrioventricular valvular insufficiency was corrected with MVR in 4 cases, TVR in 1 case and simple interrupted sutures in remainders. In c-ECD patients the septal defect was closed with single patch except one case. The atrioventricular valve was repaired with simple interrupted sutures except one MVR and TVR case. The operative mortality was 14.2% in p-ECD, 44.4% in c-ECD, but recent 3 years (1980-1983) mortality was 8.7% in p-ECD, 20% in c-ECD. More than grade III systolic regurgitant murmur was noted postoperatively in 4 cases of c-ECD and 3 cases of p-ECD. The operative risk factors were preoperative NYHA classification, cyanosis, Rp/Rs, systolic pressure of main pulmonary artery and the degree of regurgitation of atrioventricular valves. The causes of death were low cardiac output syndromes, pulmonary complications and arrhythmias.

I. 서 론

심내막상 결손증(Endocardial Cushion Defect)은 태생학적으로나 해부학적으로는 연관이 있지만, 임상적으로나 외과학적으로는 상당히 다른 양상을 보이는 두가지 선천적 심장기형을 포함한다. 즉 부분 심내막상 결손증은 외과적 치료방법 및 성적 등이 대부분 표준화되어 있는 반면, 완전심내막상 결손증은 아직 임상성적에 영향을 미치는 위험인자 등과 함께 수술수기의 여러방법들

의 장단점이 토론되고 있으며, 각 동반기형에 따른 다른 수술적 기준 및 증례들이 보고되고 있다. 임상성적도 최근 향상되고 있는 중이다.

이에 본 연구는 서울대학교 흉부외과에서 수술한 심내막상 결손증 환자에서 술전상태 및 수술소견, 수술방법, 술후상태 등을 임상성적과 함께 분석 관찰하였다.

II. 대상 및 방법

1977년 부분심내막상 결손증을 처음 수술한 이래, 1983년 8월까지 개심술에 의한 교정수술을 시행한 37예를 대상으로 하였다. 환자는 1차공 심방중격부분과 심실중격의 기저부의 결손을 동반한 예로 하였으며, 2차공 심

* 서울대학교병원 胸部外科學教室

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Seoul National University

방중격 결손증에 승모판의 열격이 동반된 예들은 제외하였다. 환자들은 심혈관조영상의 소견 및 수술소견에 의하여 다음과 같이 분류하였다.

부분심내막상 결손증은 1차공 심방중격 결손과 심실중격의 기저부 결손을 동반한 기형중 전방공통판막과 후방공통판막의 융합이 있어 삼첨판막공과 승모판막공이 뚜렷이 구분되며 심실중격 결손의 상부에 판막조직이 연결되어 있으며 심실중격 결손에 의한 단락이 없는 경우로 했으며, 중간심내막상 결손증은 전방공통판막과 후방공통판막의 태생학적 융합으로 확실한 승모판막공과 삼첨판막공이 있으나 판막조직이 심실중격의 상부와 연결이 없어서 심실중격 결손에 의한 단락이 있는 경우였다. 완전심내막상 결손증은 전, 후방공통판막의 융합이 되지 않은 상태로 삼첨판막공과 승모판막공이 확실히 구분되지 않으며 심실중격상부와 연결되지 않아 심실중격결손에 의한 단락이 있는 경우이다.

방법은 술전상태의 환자의 연령, 크기 NYHA 기능분류, 청색증여부, 심전도와 심음도 및 심도자검사, 혈관조영소견 등의 자료와 수술소견, 수술방법 등을 분류하여 보았고, 술후 심전도와 심음도 합병증과 수술성적, 사인등을 분석하였다.

III. 결 과

1. 성별 및 연령

성별 및 연령분포는 表1과 같으며, C-ECD 환자의 반이 2세미만으로 10kg 미만이였다. 22세의 환자는 수술후 폐혈관 저항의 상승에 의한 저심박출증으로 사망하였다. 남녀성비는 비슷했으며 P-ECD에서는 7명이 성인이었다.

2. 임상소견

술전 임상소견에서 NYHA 기능상분류 및 그에 따른

사망예를 表2에서 나타냈으며, Down 증후군은 C-ECD와 P-ECD에서 각 1예씩에서만 동반되었다. 청색증은 C-ECD환자 5예에서 나타났으며 이중 3예가 사망하였고, P-ECD 환자의 2예에서 나타났으나 잘 회복되었다.

Table 2. NYHA functional classification.

NYHA	C-ECD	P-ECD
I	*0/3	1/8
II	2/3	2/16
III	2/3	1/4
IV		
Total	4/9	4/28

* Dead patient

3. 술전 심도자검사소견 및 혈관조영소견

술전 심도자검사소견중 폐전신혈류량비와 폐전신저항비 및 폐동맥의 수축기압력 등을 종합하여 表에 나타내었으며 혈관조영소견상 술전 승모판막 폐쇄부전의 정도를 판정하였다. 각경도에 따른 사망환자의 수를 같이 나타내었다. C-ECD 1예에서 혈관조영소견은 판정가능하였으나 심도자소견은 불완전하여 제외하였다. Qp/Qs는 C-ECD의 경우 0.45에서 5.2사이였고, P-ECD의 경우 1.33에서 7.6사이로 P-ECD에서 훨씬 단락의 양이 컸다. Rp/Rs는 C-ECD에서 0.13~0.65, P

Table 3. Qp/Qs

Qp/Qs	C-ECD (n=8)	P-ECD (n=28)
-1	0/1	1/7
1-2	3/4	1/10
2-3	0/1	2/11
3-	0/2	2/11
	3/8	4/28

Table 1. Age & sex distribution

Age (year)	C-ECD		P-ECD		Total		
	M	F	M	F			
-2	3	1	4	1	1	2	6
2-5	2		2	2	4	6	8
5-10	1	1	2	5	3	8	10
10-15				5		5	5
15-20				2	3	5	5
20-		1	1		2	2	3
Total	6	3	9	15	13	28	37

Table 4. Rp/Rs

Rp/Rs	C-ECD (n=8)	P-ECD (n=28)
-0.1		1/14
0.1-0.3	0/5	3/10
0.3-0.5	1/1	0/4
0.5-0.75	2/2	
0.75-		
	3/8	4/28

-ECD 에서 0.04~0.5 로 C-ECD 환자에서 대부분 높았다. 폐동맥수축기압력은 32~100, 34-114 로 비슷하였다

Table 5. MPA pressure

MPA Pressure	C-ECD	P-ECD
-25		0/1
25-50	0/6	2/14
50-75	1/1	2/14
75-	2/4	0/2
	3/8	4/28

Table 6. Incompetence grade of mitral value

Grade	C-ECD	P-ECD
I		0/1
II	1/2	0/8
III	0/2	2/12
IV	3/5	2/7
	4/9	4/28

4. 수술조건 및 수술방법

C-ECD 환자는 Rastelli A형이 1예뿐이었으며 Rastelli C형이 7예 나되었다. 중간심내막상결손증이 1예 있었다.

P-ECD 환자는 승모판막열격을 전예에서 동반하고 있었으며, 삼첨판막열격은 4예에서 동반되었다. 열격이 없이 삼첨판막윤의 확대만 동반한 예도 1예에서 나타났다.

동반기형은 表와 같았으며 좌측상대정맥과 난원창개존 및 2차공 심방중격 결손증 순이었으며, C-ECD 환자의 3예에서 활로써 4경이 동반되었다. P-ECD에서는 대동맥교약증이 1예에서 동반되었다.

수술방법은 P-ECD 환자는 表와 같이 전예 보철포편으로 중격결손을 봉합하였고 3예에서 승모판막이식수술을, 1예에서 승모판막 및 삼첨판막이식수술을 시행하였다. C-ECD 환자는 1예만 2개의 보철포편으로 중격결손을 봉합하였고 나머지는 전예 1개의 보철포편으로 봉합하였다. 판막은 1예에서 판막조직의 심한 결손으로 2세의 어린나이에 승모판막 및 삼첨판막 이식수술을 시행하였으나 술후 저심박출증 및 부정맥으로 사망하였다.

동반기형의 수술중 특히 P-ECD 환자에 동반된 대동맥교약증은 심장내 기형 교정수술후 절제 및 단단문합을

시행하였는데 수술장에서 갑작스런 심폐기능정지로 회복하지 못하고 사망하였다. C-ECD 환자에 동반된 활로써 4증환자는 2예에서는 폐동맥관막협착완화 및 우심실 유출로 확장술을 우심실을 통하여 시행하였고 1예에서는 우심방을 통하여 폐동맥협착완화 및 우심실누두부 절제술을 시행하여 좋은 결과를 얻었다. 2개의 승모판막공이 동반된 예는 부속승모판막공에 부전증이 있어서 폐쇄하였다.

Table 7. Associated anomalies.

	P-ECD	C-ECD	
Lt. SVC	5	2	7
PFO	4	3	7
TOF		3	3
ASD (2°)	2	1	3
COA	1		1
Double mitral Orifice		1	1
Absence of IVC	1		1
	13	10	23

* Lt SVC : left superior vena cava,

PFO : Patent foramen ovale, TOF; Tetralogy of Fallot, ASD (2°):Secundum atrial septal defect, COA : Coactation of Aorta.

Table 8. Operative method

	P-ECD	C-ECD
Septal patch		
single patch	*4/28	4/8
double patch		0/1
Valve repair		
simple repair	4/24	3/8
MVR+simple repair	0/3	
MVR + TVR	0/1	1/1

* : patient dead, simple repair: simple interrupted stitches.

5. 술후 임상조건

수술후 환자상태는 심도자검사에 의해 승모판막부전의 정도 및 심부전정도등을 관찰해야 정확하겠으나, 술후 심도자검사를 시행하지 못한 관계로 심음도소견 및 이학적검사, 합병증여부 등을 관찰하여 분석하였다. 특히 중

한 환자에서의 심도자검사 및 심혈관조영술이 여의치 않았다. 表 9에서 보는 바와 같이 C-ECD 환자의 반에서 임상적으로 의미있는 수축기 심잡음이 들렸으며, P-ECD의 경우 사망에 4예에서는 시행치 못하였고, 생존예중 3예에서만 들렸다. 합병증의 동반은 表 10 과 같았으며 부정맥이 가장 높은 동반율을 보였다. 수술후 방실전도 차단이 6예에서 있었으며 5예에서는 인공심박동기를 부착할 수 있었으나, 1예에서는 초기 현실적으로 인공심박동기를 구할 수가 없어서 결국 사망하였다. 높은 사망율을 나타낸 합병증은 재심박출증이었으며 4예 모두 사망하였다. 나머지 합병증들은 대개 술후 회복되었다.

Table 9. PCG

	C-ECD	P-ECD
No murmur	1/2	6
- II (soft)	2/3	15
III -	1/4	3
	4/8	24

Table 10. Complications.

Complication	P-ECD	C-ECD
Arrhythmia		
Complete A-V block	*1/6	
RBBB	8	
1° A-V block	10	
Atelectasis	1	
Embolism	1	
Urethral stricture	3	
Pulm. Edema	1	
Convulsion	1	
Intubation granuloma	1	
Low cardiac output	2/6	2/2
Cardiac arrest	1/1	1/1
Pneumonia & ARF		1/1
PVOD		1/1
	4/35	4/4

* Patient dead. PVOD : Pulmonary vascular obstructive disease. ARF : Acute respiratory failure.

6. 사망률 및 사망원인

表 11에서 보는 바와 같이 C-ECD의 전체 사망율은 44.4%이나 최근 3년간 5예중 1예만이 사망하였고,

P-ECD의 경우 최근 23예중 2예만이 사망하여 8.7%의 사망율을 보이고 있다. 이는 최근 다른 기관의 성적과 비교할 만하다.

사인으로는 저심박출증이 가장 많았고 대개 부정맥이 동반되었다. 승모판막의 폐쇄부전에 의한 경우는 1예뿐이었다. 최근 3년에 사망한 환자는 모두 저심박출증에 의한 사망이었다.

Table 11. Mortality Rate (사망율)

Year Disease.	'77-'80	'80-'83	Total
C-ECD	3/4 (75%)	1/5 (20%)	4/9 (44.4%)
P-ECD	2/5 (40%)	2/23 (8.7%)	4/28 (14.2%)

Table 12. Cause of death

C-ECD	
#1	Low cardiac output with arrhythmia and myocardial failure
#2	Low cardiac output with LV hypoplasia
#3	Pulmonary vascular obstructive disease with pneumonia
#4	Respiratory insufficiency with pneumonia
P-ECD	
#1	Low cardiac output with mitral valve incompetence
#2	Low cardiac output with arrhythmia.
#3	Complete A-V block
#4	Sudden cardiac arrest after correction of coactation.

IV 고 안

심내막상 결손증은 태생학적으로 상부 및 하부 심내막상의 융합이상 및 기형에 의하여 생기는 선천적 심기형으로 생각되고 있으며 태생 제 4 - 6주에 생긴다¹⁻²⁾. 심방중격, 심실중격, 삼첨판막 및 승모판막의 이상 정도에 따라 이론적으로 15가지의 다양한 기형이 가능하다. 이중 1차공 심방중격과 인접 심실중격의 가져부분 결손을 동반한 경우만이 심내막상 결손증의 태두리에 넣는 것이 타당하다³⁾. 나머지 기형들도 보고는 되어 있으나 각각의 다른 기형군에 넣는 것이 대부분이다⁴⁾. 본 저자도 승모판막열격에 2차공 심방중격결손이 동반된 경우와 승모판막 및 삼첨판막열격이 2차공 심방중격결손과 심

실중격결손(Type I)이 동반된 경우가 각 1예씩 있었으나 이는 다른 질환으로 취급하였다. Anton E Becker⁶⁾ 등은 심내막상 결손증의 특징적인 소견이 방실중격결손(Atrioventricular septal defect)이므로³⁾ 방실중격결손이라 부르는 것이 타당하다고 주장하기도 하였다.

분류는 명명법 만큼 여러가지 방법이 있다. Watkins와 Gross⁶⁻⁷⁾는 태생학적 유래를 중시하여 심내막상 결손증(Endocardial cushion defect)라 명명하였으며 Campbell과 Missen⁷⁻⁸⁾등도 이에 동의하고 있다. Rogers와 Edwards⁷⁻⁹⁾는 1차공 심방중격 결손증에 방실판막 이상이 특징적으로 동반되는 것을 보고 "Persistent common atrioventricular Ostium"이라고 하고 부분형과 완전형이 있다고 하였다. Wakai와 Edwards^{7,10)} "Persistent atrioventricular canal"이 더 합당하다고 하였으며 Campbell⁸⁾등은 부분형과 완전형 사이에 중간형이 있는 것을 강조하였다. 그후 중간형은 Bharati¹¹⁻¹²⁾등이 중간형을 다시 IⅡⅢ로 나누어서 수술적 의미를 부여하며 완전형에 가깝다고 하였다.

그외에도 많은 분류방법이 있으나 앞에서 기술한 바와 같은 기준에 의하여 부분형, 중간형, 완전형의 3가지로 분류하며 완전형은 다시 Rastelli¹³⁻¹⁴⁾등의 방법에 따라 전방공통판막의 형태 및 심실중격 상부에 부착여부 등에 의하여 A, B, C의 세 유형으로 나눈다. 이는 Ugarite¹⁵⁾등과 Ebert와 Goor¹⁶⁾등의 분류와 같다. 최근에는 Piccoli¹⁷⁻¹⁸⁾등에 의하여 심내막상 결손증에서 방실판막은 5개의 다른 형태의 판막으로 되어 있다는 개념과 함께 분류방법이 제시되기도 하였으며, Carpentier¹⁹⁾등에 의하여 심내막상 결손증에서의 승모판막은 3판막이 제대로 기능을 한다고 주장되기도 하였다. 그러나 아직 Rastelli등에 의한 분류법이 무난하며 많이 사용된다²⁰⁾.

발생빈도는 Keith²¹⁾는 Toronto Hospital for Sick Children의 자료를 인용하여 심실중격결손환자 1,075명중 부분심내막상 결손증 환자가 18%, 완전심내막상 결손증 환자가 29%였다고 하며, Feldt²²⁾등은 P-ECD 환자가 전체 2차공 심방중격결손증환자의 1/4이라고 하였다. Spencer²³⁾는 2차공 심방중격 결손증환자의 5%에서 P-ECD 환자를 보았다고 하였다. 우리나라에서는 Lee²⁴⁾등이 심방중격결손증의 12%, Lee²⁵⁾등도 12%로 보고하고 있으며, 그의 몇예의 증례보고가 있다²⁶⁻²⁸⁾. 본 저자의 경우 전체 선천적심장기형 수술에 2,004중심방중격결손증이 266예에서 13.2%였으며 심내막상결손증환자가 37예로 14%였다. 이는 대상환자가 부검예

의 포함여부, 진단만 받고 수술하지 않은 경우, 수술에만 포함된 경우 등에 따라 생기는 차이라고 생각되며 실제빈도는 완전심내막결손증환자가 결코 적지 않으리라고 생각된다.

Abbott³⁰⁾등이 심내막상결손증과 Down 증후군과 관련이 있다고 강조한 이래 많은 연관된 보고가 있었다. Keith²¹⁾등은 완전심내막상결손증의 37%에서 동반되었고 Rogers & Edwards⁹⁾는 30%에서 동반되었다고 하였으나 대부분 부검예였다. 다만 Studer³⁰⁾등은 154수술예의 P-ECD 중 4.6%, 156수술예의 C-ECD 중 50%에서 동반하였다고 보고하고 있다. Ongley³¹⁾등은 Mayo clinic에서 수술한 170예의 P-ECD 중 단 1예만이 동반되었고, 진단된 C-ECD 48예에서 7예가 동반되었다고 하였다. 저자의 경우 C-ECD 9예중 1예, P-ECD 28예중 1예에서만 염색체검사 및 이학 소견상 Down 증후군으로 판명되었다. 실제 수술하기 전에 많은 예가 사망하기 때문인 것 같다.

Studer³⁰⁾등은 310예의 ECD 환자를 분석하여 현재 임상성적에 관계하는 위험인자는 술전 방실판막의 폐쇄부전 정도와 술전 환자의 NYHA 기능분류 및 심실내 단락여부라 하였다. C-ECD는 NYHA 기능분류상 빨리 나빠져서 수술시 45%가 III이상 이었으며, P-ECD는 24%만이 III이상 이었다. 본 저자의 경우도 3예의 III 이상 환자에서 2예가 사망하였고 P-ECD의 4예에서 III이상이었고 1예가 사망하였다.

청색증은 C-ECD의 경우 올때 대부분 나타나는 것으로 되어 있으나 본 저자의 경우 설해도 나타나는 심한 경우가 5예 있었다. 이중 3예가 사망하여 역시 술전 심부전증과 같이 중요한 위험인자가 되었다.

임상소견은 좌우단락의 양 및 장소, 방실판막의 폐쇄부전의 정도, 폐동맥 고혈압 및 폐혈관 저항 등의 혈류학적 특징에 의하여 결정된다. Keith²¹⁾등에 의하면 심방중격결손이 2cm²을 넘는 큰 결손의 경우 Qp/Qs의 결정은 좌우심실의 상대적인 팽창능력에 의하여 결정된다고 하였고, Park³²⁾등은 방실판막의 폐쇄부전 정도는 좌우단락의 정도 및 폐동맥저항 상승에 영향을 미치지 않는다고 하였다. Qp/Qs는 P-ECD의 경우 42예의 평균값이 2.9, C-ECD에서는 Eisenmenger 증후군이 이 있는 경우 1.2, 아직 동반되지 않은 경우 평균 3.1로 보고하고 있는 데 이는 저자의 경우와 비슷하다. P-ECD에서는 Eisenmenger 증후군이 드물게 나타나며 C-ECD에서는 6개월정도에 벌써 Heath-Edwards 분류 III-IV의 폐동맥 혈관변화가 나타나며 2세가 되면 대개

의 경우 Eisenmenger 증후군이 나타나는 것으로 관찰되었다³³⁾. 이는 수술의 부적응이 되며 대개 폐전체혈관 저항이 $10u/m^2$ 이상이거나, Rp/Rs 가 0.75 이상 또는 폐동맥과 대동맥수축기 압력이 비슷할 때 Qp/Qs가 1.3 이하일 때로 간주된다³²⁾.

Studer³⁰⁾ 등은 가장 많은 수술예인 310 예를 분석하여 表 13 과 14 와 같은 동반기형을 종합하였다. 그의 McMullan³⁴⁾ 등은 101 예의 P-ECD 중 40 예에서 동반기형을 발견할 수 있었으며, 2차공 심방중격결손증이 20 예로 가장 많고 폐동맥협착(여기서는 압력차가 20mmHg 이상이면 협착으로 간주했다) 이 9예로 다음 그리고 좌측상대정맥이 7예였다. Park³²⁾ 등은 53 예의 P-ECD 중 19 예에서 동반기형이 있었으며 심방중격결손증이 8 예로 가장 많았고 좌측상대정맥, 승모판막협착등의 순서

Table 13. Major associated anomalies (n=310)

No association	237 (76%)
PDA	32
TOF	20
Lt SVC with unlooped CS	9
DORV without PS	6
VSD additional	5
DORV + with PS	3
Situs inversus totalis	2
TAPVC	2
LV Outflow obst.	2
TGA	1
PS, MS, Ebstein anomaly	1
CoA, Dextrocardia	

Table 14. Minor associated anomalies

	P-ECD (n=154)	C-ECD (n=156)
ASD	17	32
Lt SVC	10	7
Azygos extension of IVC	4	3
IVC to LA		1
Bilateral IVC	1	
Rt PV to rRA	1	
TASV to common atrium		1
LAD from RCA		1
LPA stenosis	1	
WPW syndrome	1	
CAD	1	
Heart block	1	

였다. 저자의 경우와 비슷하나 증례가 적어 비교하기는 어렵겠다.

수술방법, 수술성적 및 합병증과 임상성적에 영향을 미치는 위험인자 등에 대해서는 많은 보고가 있다. 서로 대상 및 수술방법 판단기준 등에 약간씩의 차이가 있다.

심내막상결손증 환자의 수술목표는 좌우단락의 완전한 폐쇄, 방실판막폐쇄부전의 효과적인 교정 및 방실전도계의 보존 등으로 생각할 수 있다. 1955년 Lillihei³⁵⁾ 등이 부분심내막상결손증 환자를 처음 수술하여 성공한 이후 1956년 부터 1차공 심방중격결손의 폐쇄에는 보철포편에 의한 봉합이 널리 이용되었고 1963년 부터 심실중격결손에 대하여도 보철포편이 쓰였다³⁷⁾. Kay & Anderson³⁶⁾ 등은 직접봉합수술에 의하여 성공적으로 봉합할 수 있었다고 했다. C-ECD 의 경우 심실중격결손과 심방중격결손을 폐쇄하는데 Danielson³⁸⁾ 등이 기술한 대로 승모판과 삼첨판막을 분리하여 심실중격결손을 봉합한 보철포편의 상부에 올려 붙인 후 상부 보철포편으로 심방중격결손을 막는다.

방실판막부전의 효과적인 교정은 처음에는 단순한 균열봉합에 의하였으며 그후 방실판막의 발육부전의 경우 보철포편이나 심낭막에 의한 교정 및 인조판막대치술 등이 시도되었다³⁷⁾. 판막열격을 봉합하는 데는 대부분 단순절단봉합으로 하는데 승모판막윤부분과 열격부위의 끝을 먼저 봉합한 후 중간부분을 봉합한다. 최근 Berger³⁸⁾ 등이 판막봉합부분의 술후 열개가 술후 사망율에 기여했다는 보고 후, Katz³⁹⁾ 등은 판막열격의 봉합방법 및 요령등에 관한 실험적 보고를 내기도 했다. 즉 봉합방법에는 서로 차이가 없었으며 봉합침 사이를 좁게하고 봉합 깊이를 깊게 하는 것이 좋으며 pledget 을 사용하는 것이 좋다고 하였다. 그러나 중요한 것은 승모판막의 협착을 초래하지 않으며 폐쇄부전을 교정하는 것이다. Piccoli⁴⁰⁾ 등은 C-ECD 의 경우 방실판막은 항상 5개의 판막(2개의 전방판막, 2개의 측방판막, 1개의 후방판막)을 확인할 수 있으며 정상심장의 판막모양을 만들어 주는 것 보다는 기능적으로 부전이 없는 판막을 만드는 것이 중요하다고 하였다. 물론 폐쇄부전이 없거나 미세한 경우는 열격을 봉합하지 않는 것이 좋다. 대개의 삼첨판막 열격은 폐쇄부전을 동반하지 않는 한 봉합하지 않는다. Carpentier⁴¹⁾ 등은 C-ECD 에서의 승모판막은 정상 승모판막과 모양이 다르며 열격은 3엽판막의 한 이음매라고 생각해야 한다고 하였다. Pacifico⁴⁰⁾ 등은 C-ECD 에서 단일 보철포편 보다는 2개의 보철포편으로 심방중격결손과 심실중격결손을 따로 폐쇄하는 것이

방실판막 기능보전에 합당하다고 하였다.

심내막상결손증의 방실판막은 방실판막이 정상심장에서 보다 관상정맥공에서 약간 뒷쪽으로 치우쳐 있으며 His각도 뒷쪽으로 치우쳐 있으므로 심방중격의 기저부분과 연관되어 심실중격결손의 후하방 근처를 봉합할 때 주의하여야 한다⁴¹⁾.

위와 같이 여러가지 수술방법과 이론이 있으므로 확실적인 방법이 없이, 판막의 상태에 따라 적절한 수술을 하여야 한다. 본 저자의 경우 28예의 P-ECD 환자에서 4예에서 승모판막이식술을 시행하였고, 1예에서 삼첨판막이식술을 시행하였다. 중격결손은 전예에서 보철포편에 의하여 봉합하였다. C-ECD 환자에서는 Rastelli C유형이 7예나 되었고 활로써 4경이 3예에서 동반되었다. 1예에서만 2개의 보철포편으로 봉합하였다.

수술성적은 최근 많은 향상을 보여 왔다. Hynes⁴²⁾ 등은 52예의 P-ECD 성인 환자에서 6%의 사망율을, Mc-Mullan³⁴⁾ 등은 3개월에서 50세까지 232예를 모아 6%의 사망율을 보고하고 있다. 또한 술전 심장과 가슴비가 0.6 이상이면 위험율이 높다고 하였고 1%에서 승모판막이식술을 시행하였고 210예의 추적관찰 환자중 8환자에서 다시 승모판막이식수술을 시행하였다. 방실판막도차단은 최근 1예도 없었다고 한다. Norwood⁴³⁾ 등은 1981년까지 P-ECD 74예를 모아 1%의 사망율을 보고하고 있다. 2예에서 승모판막이식술을 시행하였고, 술후 4예에서 승모판막 협착 또는 폐쇄부전으로 승모판막이식술을 시행하였다. 승모판막이식환자중 2예에서 방실판막도차단이 나타났다고 보고하였다. Studer³⁰⁾ 등은 154예의 P-ECD 환자에서 술전방실판막폐쇄부전의 정도에 따라 0.6~4%의 사망율을 보고하고 있다.

C-ECD의 경우 Mc Mullan⁴⁴⁾ 등은 최근 수술방법으로 60%에서 10%로 사망율이 떨어졌다고 하였고, Mayo Clinics⁴⁵⁾의 27예 보고에서는 2명이 사망하여 7%의 사망율을 보였으며, 추후 사망에는 없었다. Chin⁴⁶⁾ 등은 Boston Children's hospital에서 수술한 2세이하의 43예에서 75~77년 사이의 사망율은 62%며 나중사망율도 7%였으나 78~80년 사이에는 17%의 수술사망율과 6%의 나중 사망율을 보고하면서, 수술사망율을 높일 수 있는 병리학적 소견으로 방실판막조직의 결손, 심실발육부전, 방실판막의 심실에 대한 배열이상, 승모판막의 보조공, 좌심실의 단일 유두근 및 여러개의 심실중격결손 동반 등을 들었다. Studer³⁰⁾ 등은 최근 C-ECD 156예를 보고 하면서 사망율은 5~13%정도라고 했고, 환자의 어린 연령은 더 이상 위험환자가 되지 않으며 술

전 방실판막폐쇄부전의 정도 및 NYHA 기능분류가 수술성적에 영향을 미친다고 하였다.

본 저자의 경우 P-ECD 환자에서 사망율이 14%이었으나 최근 3년간의 사망율은 8.7%이었고, C-ECD 환자에서는 44.4%이었으나 최근 3년간의 사망율은 20%(1/5)이었다. 많은 향상이 있었던 것으로 생각되며 이는 술전 명확한 진단, 보다 나은 수술방법, 심근보호의 향상, 수술중 환자관리의 철저, 마취학의 발전 및 술후 환자관리의 향상등을 생각할 수 있겠다.

재수술한 환자는 없었고, 폐동맥 교역을 시행한 환자도 없었다.

술후 합병증으로 방실판막도차단이 P-ECD 환자 6예에서 생겼다.

수술사망원인으로는 저심박출증에 의한 사망이 4예로 가장 많았으며 대개 승모판막부전이나 부정맥등이 동반되었다. 그의 방실판막도차단으로 1예가 사망하였고 고폐동맥저항으로 1예가, 그리고 폐염 및 호흡부전으로 1예가 사망하였다. 이는 초기에 생겼던 합병증들이며 최근에 수술중 및 술후 관리의 향상으로 보기 드문 합병증이다.

V. 결 론

1977년부터 1983년 8월까지 본 서울대학교 흉부의과에서 수술한 심내막상 결손증 환자 37예를 종합분석하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 심내막상 결손증은 심방중격결손증의 13.9%에서 나타났다.

2. Down 증후군은 각 1예씩에서 동반되었다.

3. 술전 NYHA 기능분류, 청색증, 심도자검사상 Rp/Rs 값, 폐동맥의 수축기압력, 방실판막의 폐쇄부전 정도 등은 환자의 위험율을 증가시키는 인자로 작용했다.

4. 부분심내막상 결손증 환자의 경우 승모판막열격은 28예 전부에서 나타났고 삼첨판막열격은 4예에서 나타났으며, 완전심내막상결손증 환자중 7예가 Rastelli C유형으로 대부분 이었으며 활로써 4경의 동반예가 3예 있었다.

5. 수술방법은 부분심내막상 결손증의 경우 심방중격결손은 전예에서 보철포편으로 봉합하였으며 승모판막이식술을 4예에서, 삼첨판막이식수술을 1예에서 시행하였고, 나머지는 승모판막열격을 단순단절 봉합하였다.

완전심내막상 결손증의 경우 1예에서만 2개의 보철포편을 사용했고 나머지는 전부 1개의 보철포편으로 봉

합하였다. 삼첨판막 및 승모판막이식수술을 1예에서 시행하였으며 나머지는 전예에서 단순단절봉합으로 방실판막의 열격을 봉합하였다.

6. 술후 방실전도차단은 부분심내막상 결손증의 6예에서 나타났으며 이중 2예는 술전에 나타난 경우였다. 5예에서 인공심박동기를 부착하였다.

7. 술후 심음도상 III이상의 심잡음이 완전심내막상결손증 환자의 4예에서 부분심내막상 결손증의 3예에서 들렸다.

8. 수술사망율은 부분심내막상결손증 14.2%, 완전심내막상결손증 44.4%이었으나 최근 3년간의 사망율은 각각 8.7%, 20%이었다.

9. 술후 주요사인은 저심박출증, 호흡기의 여러가지 합병증 및 부정맥 등이었다.

REFERENCES

1. Van Mierop LHS, Alley RD, Kausel HW, et al: *The anatomy and embryology of endocardial cushion defects.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 43:71-83, 1962.
2. Van Mierop LHS, Alley RD: *The management of the cleft mitral valve in endocardial cushion defects.* *Ann Thorac Surg* 2:416-423, 1966.
3. Van Mierop LHS: *Pathology and Pathogenesis of the common cardiac malformations.* *cardiovascular Clinics Vol. 2.1, AN Brest, D Downing, eds., Philadelphia, 1970, F.A. Davis company, pp.27-60.*
4. Dwight C. McGoon, Francisco J. Puga, Gordon K. Danielson: *Atrioventricular Canal, Surgery of the Chest, 4th ed, pp.1051-1066, Saunders, Philadelphia, 1983.*
5. Anton E. Becker, Robert H. Anderson: *Atrioventricular septal defects: What's in a name?* *J. Thorac Cardiovasc Surg* 83:461-469, 1982.
6. Watkins, Elton, Jr., and Gross, R.E.: *Experiences with surgical repair of atrial septal defects,* *J. Thorac Cardiovasc Surg.* 30:469-491, 1955.
7. Dwight C. McGoon, James W. DuShane, John W. Kirklin: *The surgical treatment of endocardial cushion defects.* *Surgery.* 46:185-196, 1959.
8. Campbell, Mfurice and Missen, GAK: *Endocardial cushion defects; Common atrio-ventricular canal and ostium primum.* *Br Heart J.* 19:403-418, 1957.
9. Rogers, HM, and Edwards JE: *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.
10. Wakai, CS, Edwards JE: *Developmental and Pathologic considerations in persistent common atrioventricular canal,* *Proc. staff meet. mayo Clin.* 31:487-500, 1956.
11. Bharatis, Lev M: *The spectrum of common atrioventricular orifice (canal).* *Am Heart J* 86:553-561, 1973.
12. Bharati S, Lev M, McAllister Jr. HA, Kirklin JW: *Surgical anatomy of the atrioventricular valve in the intermediate type of common atrio-ventricular orifice.* *J. Thorac Cardiovasc Surg* 79:884-889, 1980.
13. Rastelli, GC, Kirklin JW, and Titus, JL: *Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves.* *Mayo Clin. Proc* 41:296-308, 1966.
14. Rastelli GL, Ongley PA, Kirklin JW et al: *Surgical repair of the complete form of persistent common atrioventricular canal.* *J. Thorac Cardiovasc Surg* 55:299, 1968.
15. Ebert PA, Goor DA: *Complete atrioventricular canal malformation: further classification of the anatomy of the common leaflet and its relationship to the VSD in surgical correction.* *Ann Thorac Surg* 25:134, 1978.
16. Ugarte M, Enriquez de Salamanca F, Quero M: *Endocardial cushion defects: an anatomical study of 54 specimens.* *Br. Heart J* 38: 674, 1976.
17. Piccoli GP, Gerlis LM, Wilkinson, JL, et al: *Morphology classification of complete atrioventricular defects.* *Br Heart J.* 42:621, 1979.
18. Piccoli GP, Wilkinson JL, MaCartney FJ, et al: *Morphology and classification of complete atrioventricular defects.* *Br Heart J* 42:633, 1979.
19. Carpentier, A: *Surgical anatomy and management of the mitral component of atrioventricular canal defects,* in Anderson, RH, and Shinebourne, EA (Eds): *Pediatric Cardiology.* Churchill Livingstone, Edinburgh, 1977, p.477.
20. Abert D. Pacifico, and Roxane McKay: *Advances in the surgical management of congenital heart*

- disease in infants and children, cardiovascular clinics vol. 12,3, D.C. McGoon eds, Philadelphia, 1982, F.A. Davis Company, pp.127-141.
21. Keith, JD: *Atrial septale defect: Ostium Secundum, ostium primum, and atrioventricularis communis, Heart disease in infancy and childhood, 3rd eds, pp.380-404, MacMillan, New York, 1978.*
 22. Feldt, RH, Edwards, W.D. et al: *Atrial septal defects and atrioventricular canal, Heart disease in infants, children, and adolescents, 3rd eds, pp.118-134. The Williams and Wilkins Co. Baltimore, 1983.*
 23. Spencer, F.C.: *Atrial septal defect, anomalous Pulmonary veins, and atrioventricular canal, surgery of the chest, 4th eds. pp.1011-1026, Saunders, Philadelphia, 1983.*
 24. 이영균, 채 현, 홍창의 등 : 개심술에 관한 연구 : 834 예 분석 (1959 - 1979), 대한흉부외과학회지 , 12:435, 1979
 25. 이두연, 조규선 등 : 심방중격 결손증에 대한 임상적 고찰, 대한흉부외과학회지, 10:230, 1977
 26. 이철주, 장병철 등 : 부분 심내막상 결손증의 치험 1 예, 대한흉부외과학회지, 13:237, 1980
 27. 이철범, 오재상 등 : 부분 방실관의 교정수술 치험 1 예, 대한흉부외과학회지, 14:49, 1981
 28. 이두연, 정구용 등 : 1 차공 결손 심방중격결손증 수술후 발생한 승모관 폐쇄부전증 환자에서 승모관 막 대치수술 치험 1 예, 대한흉부외과학회지 17 : 171, 1984
 29. 기노석, 문병탁 등 : 부분 심내막상 결손증의 교정수술(치험 1 예), 대한흉부외과학회지, 17 : 244 1984
 30. 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. 84:523-542, 1982.*
 31. Ongley, PA, Pongpanich B, Feldt R: *The clinical profile of the atrioventricular canal defects. Atrioventricular canal defects. 1st edi pp.44-50, Saunders. Philadelphia, 1976.*
 32. Park, JM, Ritter DG, Mair, DD: *Cardiac Catheterization findings in persistent common atrioventricular canal. Atrioventricular canal defects. 1st ed: pp.76-86, Saunders Philadelphia, 1976.*
 33. Newfeld EA, Sher M, Paul MH, Hisahi N: *Pulmonary vascular disease in complete atrioventricular canal defect. Am J Cardiol 39:721, 1977.*
 34. McMullan, MH, McGoon DC, Wallace RB, Danielson. GK, et al: *Surgical treatment of partial atrioventricular canal. Arch Surgery 107:705, 1973.*
 35. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE Varco RL: *The direct-vision intra-cardiac correction of congenital anomalies by controlled cross circulation. Results in 32 patients with ventricular septal defect, TOF, and atrioventricularis communis defects. Surgery 38:11-29, 1955.*
 36. Kay JH, and Anderson, P.M.: *The Surgical repair of septum primum defect using open heart surgery without the use of a patch. Ann. Surg. 151:338, 1960.*
 37. Levy MJ, Cuello L, Tuna N, Lillehei CW: *Atrioventricular communis. Clinical aspects and surgical treatment. Am. J. Cardiol 14:587, 1964.*
 38. Berger TJ, Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD: *Primary repair of complete atrioventricular canal in patients less than 2 years old. Am J. Cardiol 41:906-913, 1978.*
 39. Katz NM, Blackstone EH, Kirklin JW et al: *Suture techniques for atrioventricular valves. J. Thorac Cardiovasc Surg. 81:528-536, 1981.*
 40. Pacifico AD: *Atrioventricular septal defects, surgery for congenital heart disease 1st ed: pp.285-300. Grune & Stratton, London. 1983.*
 41. Thiene G, Wenink ACG, Frescura C. et al: *Surgical anatomy and pathology of the conduction tissues in atrioventricular defects. J. Thorac Cardiovasc Surg. 82:928-937, 1981.*
 42. Hynes JK, Tajik AJ, Seward JB, et al: *Partial atrioventricular canal defect in adults. Am J. Cardiol 47:466, 1981.*
 43. Norwood WI, Castaneda AR: *Atrio-ventricular canal defects: Partial, Intermediate, and Complete. Thoracic and Cardiovascular Surgery 4th ed; pp. 757-769 ACC, Norwalk, 1983.*
 44. McMullan MH, Wallace RB, Weidman WH, and McGoon DC: *Surgical treatment of complete atrioventricular canal. Surgery, 72:905, 1972.*
 45. McGoon DC, McMullan MH, Main DD et al: *Correction of complete atrioventricular canal in infants. Mayo Clin Proc 48:769, 1973.*