

활로씨 4징증을 동반한 완전방실중격결손의 수술 치험

- 1례보고 -

김 근* · 장봉현* · 이종태* · 김규태*

- Abstract -

Surgical Treatment of Complete Atrioventricular Septal Defect with Tetralogy of Fallot

- one case -

Keun Kim, M.D.* , Bong Hyun Chang, M.D.* ,
Jong Tae Lee, M.D.* , Kyu Tae Kim, M.D.*

A 25-month-old patient with complete atrioventricular septal defect and tetralogy of fallot underwent repair of both anomalies.

The diagnosis was established preoperatively by 2D-echocardiography, cardiac catheterization and cardioangiogram.

Repair was accomplished using cardiopulmonary bypass and profound hypothermia to 18°C. Closing of the atrioventricular septal defect was achieved with the use of two Dacron patches by an atrial approach alone. Infundibulectomy and outflow tract reconstruction with the transannular pericardial patch containing a monocusp were performed.

Upon the postoperative evaluation by 2D-echocardiography, mitral regurgitation was absent, but a tiny dehiscence of ventricular patch and minimal tricuspid regurgitation were noticed.

Key words : Complete atrioventricular septal defect

Two Dacron patches

Transannular pericardial patch

서 론

1885년 Bull¹⁾이 처음으로 기술한 활로씨 4징증과 완전방실중격결손이 동반되는 선천성 기형은 아주 드물며 완전방실중격결손의 5-10%에서 활로씨 4징증이 동반되고, 역으로 활로씨 4징증의 1-2%에서 완

전방실중격결손이 동반된다. 이들 기형이 각각 독립된 질환으로 있는 경우에는 수술 사망률이 낮은데 비해, 두 질환이 동반된 경우에는 사망률이 매우 높으며, 수술 성공률을 높이기 위해서는 정확한 술전 진단과 수술시 보다 완전한 해부학적 교정을 요한다.

경북대학교병원 흉부외과학 교실에서는 활로씨 4징증을 동반하는 완전방실중격결손(Rastelli Type C) 1례에서 개심술을 시행하여 성공적으로 완전 교정, 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고 하는 바이다.

*경북대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
School of Medicine, Kyungpook National University

증 례

환자는 25개월된 남아로 출생후 3개월경 부터 잦은 상기도 감염과 발육부진이 있었고, anoxic spell은 없었다. 가족력상 특이 사항은 없었다. 다운씨 증후군의 소견도 없었다. 이학적 소견상 체중 11Kg으로 영양 상태는 비교적 양호하였고, 숨이 차 보이지는 않았으나, 입술과 손가락 주위에 청색증이 있었고 손가락은 끈봉상으로 확대되어 있었다. 전폐야에서 호흡음은 비교적 깨끗하였고, 심장 청진상 3 등도(G III/IV)의 수축기 잡음이 흉골좌측 하연에서 청취되었다. 복부 검사상 간이 우측 늑골궁하에서 1.5횡지 촉진되었다. 혈액 검사상 혈색소 19.9gm/dl, Hct 58%였고, 간기능, 신기능, 전해질 검사 및 소변 검사는 정상 범위였다. 단순 흉부 X-선 소견상 심흉비는 69%로 심비대가 있었고, 심첨부가 들려있고, 폐혈관 음영은 감소되어 있었다(Fig. 1). 심전도 소견상 심박동은 분당 110회의 정상 동율이었고, 제1도 방실차단, 우심방 확장 및 우심실 비대의 소견을 보였으며, 전기축(QRS axis)은 우측으로 편위(140도)되어 있었다. 심초음파 검사상 공통방실판구, 심실중격능에 연결되어 있지 않은 공통 방실판막, 큰 방실중격결손과 심한 우심실 유출로 협착의 소견이 보였고, 대동맥 기승(30%)의 소견도 보였다(Fig. 2, 3). 대동맥궁의 우측 편위는 없었다. 심도자검사상 우심실 유입부(inlet)에서 산소치의 증가가 있었으며 수축기압차 29mmHg의 우심실 유출로 협착의 소견을 보였다. 폐, 체 혈류량비는 0.31이었다(Table 1). 우심실 조영 소견에서 대형의 심실중격결손과 심한 누두부 협착, 중등도의 폐동맥 판막 및 주폐동맥 협착 그리고 경도의 우폐동맥 기시부 협착이 있었으나 방실판막 폐쇄부전 소견은 없었다. 좌심실 조영상에서는 goose-neck deformity가 보였다.

수술은 전신 마취하에서 흉골의 정중 절개로 개흉하였고, 심낭을 종절개하여 심장을 노출시켰다. 상행대동맥의 직경은 20mm, 주폐동맥의 직경은 7mm이었고, 폐동맥 판류의 발육부전과 중등도의 심비대가 있었다. 심낭의 일부분을 절제하여 0.6% Glutalaldehyde 희석액에 7분간 담근 후에, 우심실 유출로 확장을 위해 monocusp을 부착한 심낭편을 만들어 준비하였다. 상행대동맥과 상, 하 궁정맥에 각각 삽관하고, 심폐기 가동하여 체온이 떨어진후 대동맥을 차단하고 혈

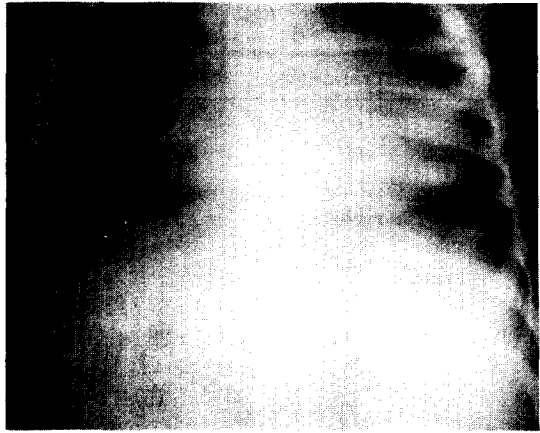


Fig. 1. Preoperative Chest x-ray shows cardiomegaly, diminished vascularity in the lung.



Fig. 2. Preoperative subxiphoid short axis 2D-echocardiogram shows marked infundibular pulmonary stenosis and large malalignment VSD.

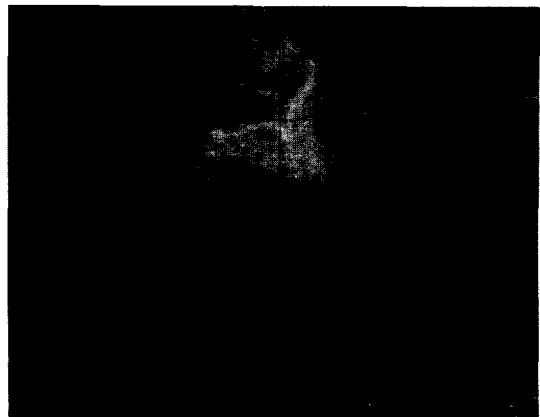


Fig. 3. Preoperative apical-4 chamber 2D-echocardiogram shows large septal defect with common AV valve.

Table 1. Data of preoperative cardiac catheterization

| Oxygen Saturation(%) | | Pressure(mmHg) |
|----------------------|----|----------------|
| SVC | 60 | |
| IVC | 65 | |
| RA | | (3) |
| high | 58 | |
| mid | 66 | |
| lower | 65 | |
| RV inlet | 81 | 57 / 12(34) |
| RPA | 61 | 28 / 2 (11) |
| PV | 90 | |
| LA | 82 | (5) |
| Aorta | 73 | |

() : mean pressure

심정지액을 주입한 다음 우심방을 절개하였다. 3mm 가량의 개방성 난원공과 20×25mm의 일차공 심방중격결손이 관찰되어 우선 개방성 난원공을 폐쇄시켰다. 방실판은 공통방실판구를 갖인 완전형 공통 방실판으로서 전, 후방 공통 방실판막은 좌우로 분리되어 있지 않고 또한 아래쪽으로 심실중격능에도 부착되어 있지 않는 'free-floating'의 형태(Rastelli type C)를 보였다. 후방 공통 방실판막은 여러개의 건삭에의해 심실중격능에 부착되어 있었다. 공통 방실판막 밑으로 15×30mm의 심실중격결손을 발견할 수 있었으며, 결손은 대동맥관 직하부로 깊숙히 연장되어 있었다. 심실중격결손은 Dacron 펫취를 사용하여 폐쇄하였는데, 결손의 하연 부위에서는 우심실측을 Gore-Tex strip으로 보강하면서 4-0 prolene으로 연속 봉합하였고, 전, 후방 공통 방실판막부위에는 4-0 ethibond로 매트리스형 단속 봉합을 하였다. 승모판 균열(cleft)의 봉합은 하지 않았다. 심방중격결손도 역시 Dacron 펫취를 사용하여 4-0 prolene으로 연속 봉합하여 폐쇄하였는데 관상동맥동은 우심방으로 개구되도록 하였다. 우심실 유출로 재건을 위해 우심실 유출로에 종절개를 가한 후 폐동맥 판륜을 지나 폐동맥 분리부까지 절개를 연장하였고, 미리 준비해둔 monocusp이 부착된 심낭편을 사용하여 경판륜 우심실 유출로 확장술을 완성하였다. 수술은 인두부 온도를 18도로 유지하는 저체온하에서 시행되었고, 완전 순환정지법은 적용하지 않았다. 수술 직후 저심박출증, 우심부전 및 폐부종의 소견을 보여 심장 수축제 및 혈관 확장제등을 사용하였다. 약 24시간이 경과된 후부터 동맥혈 가스결

과가 호전되고 정상적인 심박동과 심기능으로 서서히 회복되었으며, 술후 6일째 인공호흡기를 제거하였다. 이후 우심실부전 및 폐기능 부전으로 간비대 소견이 지속되고 객담 배출이 많아서 인공호흡기를 간헐적으로 사용하다가 술후 11일에 기관지 삽관술을 시행하였다. 그리고 술후 20일에는 인공호흡기를 완전히 제거할 수 있었다. 인공호흡기 제거후 심초음파 검사를 시행하여 심실중격결손의 펫취 상부에 작은 dehiscence와 경도의 삼첨판 폐쇄부전을 확인하였으나, 승모판 폐쇄부전의 소견은 없었다(Fig. 4). 술후 3개월이 경과한 지금 양호한 상태로 생활하고 있다(Fig. 5).

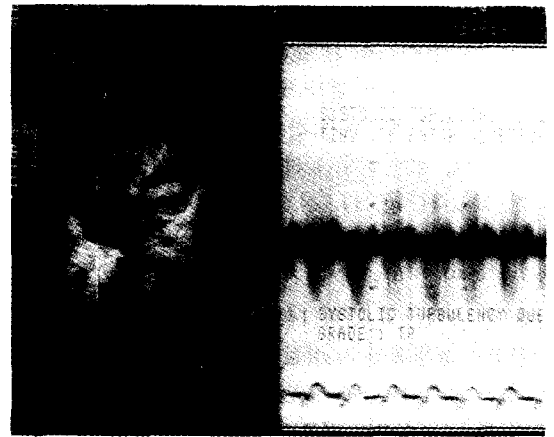


Fig. 4. Postoperative Doppler echocardiogram shows tiny VSD patch dehiscence and Grade I tricuspid regurgitation.

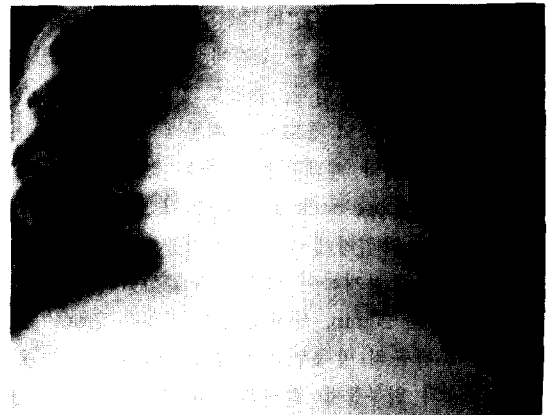


Fig. 5. Postoperative Chest x-ray shows negative finding.

고 안

방실중격결손은 전체 심기형의 3%를 차지하면서, 수술 사망률은 대체로 10-20%로 보고되고 있으며, 활로씨 4징증은 전체 심기형의 10%를 차지하는 데, 그 사망률은 대체로 1-5%로 보고되고 있다. 그러나 두 질환이 동반될 경우에는 수술 사망률이 매우 높아서 29%에 달한다고 보고되고 있다. 방실중격결손은 Edwards등과 Campbell등²⁾의 보고가 있은후에 일반적으로 부분형, 중간형, 완전형으로 나누고 있으며, 완전형은 전방 공통판막의 형태에 따라 다시 Rastelli Type A, B, C로 분류된다³⁾. 그리고 주로 완전형의 방실중격결손에서 활로씨 4징증의 동반이 흔하다. 이 질환의 진단은 병력, 임상 증상, 단순 흉부 X-선 소견과 심전도 소견 그리고 심초음파 소견 등으로 가능하며 우심실 및 좌심실 조영을 포함한 심혈관 촬영으로 확진할 수 있다. 특히, 진단에 있어서 중요한 점은 비교적 흔한 활로씨 4징증에서 완전방실중격결손의 동반 여부를 확인하는 것이다. 두 질환이 동반된 경우 환자의 병력이나 증상은 주로 활로씨 4징증에 의해 나타나게 되는데 청색증이나 운동성 호흡곤란, 울크리고 앓음, 발육부진등이 나타나며 또한 잦은 상기도 감염과 폐렴이 생긴다. 단순 흉부 X-선 소견은 이 질환의 진단에 별로 도움이 되지 않지만, Mayo clinic의 보고에 의하면⁴⁾ 대체로 심비대가 있으며 흔히 대동맥궁의 우측편위가 나타난다고 하였고, 폐혈관 음영은 대체로 혈관음영의 감소를 보인다고 하였다.

심전도 소견은 정상 동물과 1도의 방실차단이 나타나고 우심방확장 및 우심실 비대 소견이 대부분의 환자에서 보인다. 전기축은 다양하게 나타나지만 대체로 -60~-180도(평균 -123)의 좌측 편위가 나타난다고 한다.

심초음파 검사는 진단에 매우 도움이 되는데 Parasternal long-axis와 short axis view는 활로씨 4징증에, apical four chamber view는 완전방실중격결손의 진단에 도움이 된다. 심혈관 조영으로 두 동반질환을 확진할 수 있는 데, 진단의 요점은 활로씨 4징증 환자에서 완전 방실중격결손을 의심할 수 있어야 하며, 이에 따라 좌심실 조영을 실시하여야 하는 것이다. 활로씨 4징증 환자에서 완전방실중격결손을 의심해야 하는 경우는 첫째, 임상적으로 다운씨 증후군이 있을때,

둘째, 심전도 소견상 전기축의 좌측 편위가 있을 때 셋째로 단순흉부 촬영상 대동맥궁의 우측 편위가 있을 때 등이다. 방실중격결손과 다운씨 증후군의 연관은 Abbott등이 강조한 이래 많은 연관 보고가 있는데 Studer등⁵⁾의 보고에 의하면 부분방실중격결손의 4.6%에서, 완전 방실중격결손의 50%에서 동반 된다고 한다. 좌심실 조영의 전후방 투시(frontal view)에서는 특징적으로 이완기에 좌심실 유출로의 내경이 좁고 길게 연장되어 보이는 거위목 모양이 나타나는데 이는 승모판이 비정상적으로 전하방에 치우쳐져 있으므로 생긴다. 또한 수축기에는 승모판 폐쇄부전으로 인한 조영제의 역류가 대부분 동반된다.

수술은 통상 환자의 나이가 복잡심기형의 수술 사망률에 영향을 미치는바 Mayo clinic의 경우 4세 이하에서는 고식적 단락 수술을 시행하고 4세가 넘는 경우 근치적 수술을 시행하였다. 근치적 수술은 통상 직장체는 20-25도의 중등도 저체온하에서 시행하며 먼저 우심방과 우심실 유출로를 절개하여 해부학적 구조를 자세히 관찰후 교정을 해야한다. 일차공 심방중격결손과 심실중격결손의 교정은 Mayo clinic에서 시행되어 온 단일 팻취방법으로 폐쇄하거나(one patch technique), Carpentier에 의해 제안된 두 팻취방법(two patch technique)으로 봉합하는 술식이 이용된다. 두 방법의 장단점에 대해 많은 학자들의 논란이 있었는데 Pacifico등은 완전방실중격결손에서 두 팻취방법으로 폐쇄하는 것이 방실판막 기능 보전에 좋다고 하였다⁶⁾.

1981년 Marroudis등은 심방중격결손에는 용혈성 빈혈을 최소화 하기위해 심낭을 이용하여 폐쇄하였다. 저자들의 경우에는 Dacron 팻취를 사용하였지만 술후 용혈성 빈혈의 소견을 볼수 없었다. 특히 심실중격결손을 폐쇄시킬때는 대동맥 직하부로 결손이 확장되어 있으므로 Zavanella⁷⁾등은 그에 맞추어 팻취를 제단하여 완전히 폐쇄시켜야 한다고 하였으며, 또 Danielson 등⁴⁾은 우심방 절개를 통해 심실중격결손의 후하방 부위를 폐쇄한후 나머지 부분은 우심실 유출로 절개를 통해 폐쇄시키는 것이 용이하다고 하였다. 저자들의 경우에는 우심방 절개만으로 심실중격결손을 완전히 폐쇄시켰는데 대동맥판하 부위의 노출에 다소 애로가 있었던점을 고려할때 Danielson등의 주장이 일리가 있는것으로 판단된다. 공통방실판막의 폐쇄부전의 교정은 통상 승모판 균열의 단순단절봉합으로 가능한데

판막 조직이 부족한 경우에는 썬취나 심낭편을 이용하고 그래도 여의치 않은 경우 인공판막치환술 시행하기도 한다. 폐쇄부전이 없는 경우에는 오히려 승모판 균열을 봉합함으로써 승모판의 개구면적을 줄여 협착을 초래할 수도 있으므로 저자들의 경우에서와 같이 그대로 두는 경우도 흔하다.

우심실 유출로 협착은 수술후 사망률 및 장기 성격에 영향을 미치는 데, 바람직한 재건술이란 우심실 유출로 협착을 충분히 완화시키면서 폐동맥 판막을 보존하여 폐동맥관 폐쇄 부전이 생기지 않도록 함으로써 우심실의 기능을 정상대로 유지하는 것이다. 그러나 폐동맥 판막과 주폐동맥의 형성 부전이 있는 경우, 썬취를 이용한 경관류 확장술을 시행하게 되는데 이때는 필연적으로 폐쇄 부전을 동반하게 된다. 이 경관류 우심실 유출로 확장술이 예후에 미치는 영향에 대해서는 학자들간에 논란이 구구하다. 폐동맥관 폐쇄부전을 해결하기 위해서는 폐동맥 판막을 치환하여 좋은 결과를 얻었다는 보고도 있으나²⁾, 저자들의 경우에는 monocusp을 부착한 심낭편을 만들어 사용한 후 심초음파 검사상에서 폐동맥관 폐쇄부전의 소견이 없었다. 수술 사망률이 30%에 달하는, 황로씨 4정증을 동반하는 완전방실중격결손의 수술 예후는 이 질환의 해부학적 구조의 이해와 술전의 정확한 진단, 그리고 심실중격결손의 완전폐쇄와 방실 판막의 완전한 기능적 회복을 기하기 위한 정확한 수술시기 및 술후 적절한 환자 관리에 의해 앞으로 보다 많은 향상이 있을 것으로 기대된다.

결 론

경북대학교 병원 흉부외과학교실에서는, 매우 드물고 수술 사망률이 높은 황로씨 4정증을 동반하는 Ras-

telli type C형의 완전방실중격결손을 두 썬취방법으로 폐쇄하고 monocusp을 부착한 자가심낭편으로 경관류 우심실 유출로 확장술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고한다.

REFERENCES

1. Bull C. *Anomalie congenital du coeur avec transposition des vaisseaux. Sem Med* 1885; 5: 318
2. Campbell M, Missen GAK. *Endocardial cushion defects: Common atrioventricular canal and ostium primum. BR Heart J* 1957; 19: 403-418
3. Rastelli GC, Kirklin JW, Titus JL. *Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valve. Mayo Clinic Proc* 1966; 41: 291-308
4. Uretsky G, Puga FJ, Danielson GK, et al. *Complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot: morphological and surgical considerations. J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 97: 756.
5. Studer M, Blackstone EH, Kirklin JW, et al. *Determinants of early and late results of atrioventricular septal (canal) defects. J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 84: 523-542
6. Pacifico AD. *Atrioventricular septal defects, surgery for congenital heart disease. 1st ed. Grune & Stratton, London, 1983*
7. Zavanella C, Matsuda H, Subramanian S. *Successful correction of complete form of atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot. case report. J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74: 195-198
8. Arensman FW, Francis PD, Helmsworth JA, et al. *Early medical and surgical intervention for Tetralogy of Fallot with absence of Pulmonary valve. J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 84: 430