

# 방실중격결손증의 외과적 치료

윤영철\* · 이신영\*\* · 김창호\*

=Abstract=

## Surgical Treatment of Atrioventricular Septal Defect

Young Chul Yoon, M.D.\*, Shin Yeong Lee, M.D.\*\*, Chang Ho Kim, M.D.\*

Twelve patients had undergone repair of atrioventricular septal defects. Age at operation ranged from 2.4 years to 17 years (mean, 8.25 years). Five patients were male and seven were female. Three patients had complete atrioventricular septal defect (Rastelli type A) associated with Down's syndrome. One of the three patient with complete atrioventricular septal defect had tetralogy of Fallot. Three patients had the intermediate form and seven patients had the partial form.

The primum atrial septal defect was closed with pericardial patch. The septal commissure of the atrioventricular valve (mitral cleft) was closed with pledgeted sutures. Three complete atrioventricular septal defect were undergone by two-patch technique. A crescent-shaped Dacron patch was used to occlude the ventricular septal defect.

One patient of partial form was sudden death 5 days postoperatively. There were no another complications after surgery. One patient underwent reoperation for opened mitral cleft 2.5 years postoperatively. New York Heart Association functional class of patients was improved postoperatively.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993;26:904-8)

**Key words :** Atrioventricular septal defect

## 서론

방실중격결손증에는 부분형, 중간형, 완전형으로 구분되며 Down 증후군을 가진 소아의 20~30%에서 나타난다<sup>1~3)</sup>. 이들 환자의 임상증상은 좌우심단락과 방실판폐쇄부전의 정도에 따라 증상이 나타난다. 만약 3침으로 된 승모판이 정상적으로 기능을 한다면 승모판폐쇄부전은 없으나 환자의 30~40%에서는 중등도 내지 중증의 방실판폐쇄부전이 있으며 수술 후 승모판폐쇄부전의 잔존 여부가

예후에 중요한 영향을 미친다<sup>4, 5)</sup>. 최근에는 질환에 대한 이해와 수술기법의 향상으로 사망율이 감소하고 있다<sup>6)</sup>. 국내에서도 이들 환자에 대한 축적된 보고가 이루어지고 있다<sup>7~9)</sup>.

본 인제대학교 의과대학 부속 서울 백병원 흉부외과학교실에서는 1988년 4월 부터 1991년 7월까지 12례의 방실중격결손증 환자에서 수술을 시행하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 대상 및 방법

1988년 4월부터 1991년 7월까지 방실중격결손증으로 수술받은 12명의 환자를 대상으로 하였다. 대상환자의 남녀비는 1:1.6이었으며 연령은 2.4세에서 17세까지였고 평균 8.25 ± 4.51이었다 (Table 1). 주된 임상증상은 호흡곤란과 잦은 상기도감염이었고 청색증이 1명에서 있었다

\* 인제대학교 의과대학 부속 서울 백병원 흉부외과학교실

\*\* 인제대학교 의과대학 부속 상계 백병원 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul Paik Hospital, College of Medicine Inje University

\*\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sanggye Paik Hospital, College of Medicine, Inje University

† 본 논문은 1992년도 재단법인 인제연구재단의 연구보조에 의한 것임.

**Table 1.** Profiles of 12 patients

Case	Sex	Age(years)	Pul a Pre(mmHg)	Qp/Qs	Form of AVSD	Reoperation
1	M	17.0	85	2.9	Complete	no
2	M	5.6	14	5.0	Intermediate	no
3	F	3.4	30	2.3	Partial	no
4	F	13.7	30	2.6	Partial	(sudden death)
5	M	2.3	25	3.0	Partial	no
6	F	13.2	35	3.1	Intermediate	no
7	F	8.7	25	2.3	Partial	no
8	F	7.3	35	6.0	Intermediate	no
9	F	9.8	18	2.1	Partial	no
10	M	9.9	16	0.8	Complete	no
11	F	5.7	70	3.3	Complete	no
12	M	2.4	30	2.3	Partial	yes

M : Male, F : Female, Pul a Pre : Pulmonary artery Pressure, AVSD : AtrioVentricular Septal Defect

**Table 2.** Preoperative symptoms (N = 12)

Symptoms	No. of cases
DOE	8
URI	7
Palpitation	2
Cyanosis	1

No. : Number, DOE : Dyspnea On Exertion,  
URI : Upper Respiratory Infection

**Table 3.** Change of NYHA Functional Class

Class	Preop. (N = 12)	Postop. (N = 11)
I	0	5
II	8	6
III	3	0
VI	1	0

NYHA : New York Heart Association

(Table 2). 이학적 검사상 청색증과 곤봉수지가 1 레에서 보였다. 흉부청진상 좌측 제 2늑간에서 수축기 심잡음이 모든 환자에서 청진되었다. 3 레에서는 연속성 기계양 심잡음이 그리고 심첨부에서 수축기 심잡음은 7 레에서 청진되었다. 수술전 환자의 상태는 NYHA(New York Heart Association) Functional Class의 분류로 Class II가 8 레 Class III가 3 레 Class VI가 1 레였다(Table 3).

모든 환자에서 심초음파검사를 시행하여 방실중격결손을 확인하고 심혈관도자 및 조영술을 시행하였다. 평균 폐동맥압(pressure of mean pulmonary artery)은  $34.42 \pm 20.59$  mmHg였고 좌우심단락(Qp/Qs)의 평균은  $2.98 \pm 1.30$ 이었다(Table 1). 심초음파검사와 심혈관조영술상 3 명의 환자는 완전방실중격결손(complete atrioventricular septal defect)으로 이들의 형태는 Rastelli type A이었다. 부분방실중격결손(partial atrioventricular septal defect)으로 진단된 9 레 중 3 레는 수술시 중간형의 방실중격결손(intermediate atrioventricular septal defect)로 확인되었다. 수술전 시행한 좌심실조영술상 승모판폐쇄부전은 Sellers 분류로 Grade I 4 레, Grade II 3 레, Grade III 1 레였고 폐

쇄부전이 없었던 환자가 4 레이었다(Table 4). 동반된 기형은 개방성 난원공 4 레, 동맥관개존증 3 레, 이차공 심방중격결손 2 레, 개존성 좌상공정맥 1 레이었다. Down 증후군은 3 레에서 동반되었고 이들은 완전방실중격결손이었다. 완전방실중격결손 1 레에서는 활로 4 징증이 동반되었다(Table 5).

수술은 완전방실중격결손에서는 심실중격결손과 심방중격결손부위에 두개의 첩제를 대어 결손을 봉합하였다. 이때 심실중격결손을 봉합하기 위한 첩제는 충분한 크기로 하여 심실중격의 높이가 낮아지지 않도록 하고 방실판의 형태와 크기에 손상이 가지 않도록 하여 Dcron 첩제로 봉합하여 승모판폐쇄부전이 발생하지 않도록 주의를 기울였다. 중간형 방실중격결손 1 레에서는 승모판 균열이 없었고 11 레의 환자에서 승모판균열이 있어 이를 pledgeted sutures로 봉합하였다. 중간형 방실중격결손 환자 중 1 레에서는 승모판륜성형술을 또 다른 1 레에서는 삼첨판륜성형술을 시행하였다. 중간형 방실중격결손 3 레중 1 레에서 심실중격결손이 작게 존재하여 이는 직접봉합이 가능하였다. 심방중격결손은 전 예에서 자가심낭첩제를 이용하여

**Table 4.** Severity of regurgitation of atrioventricular valve in preoperative left ventriculogram (N = 12)

Degree of Regurgitation of atrioventricular valve	No. of cases		
	CAVSD	IAVSD	PAVSD
Grade 0	2	1	1
Grade I	1	1	2
Grade II	0	1	2
Grade III	0	0	1
Grade VI	0	0	0

CAVSD : Complete AtrioVentricular Septal Defect  
IAVSD : Intermediate AtrioVentricular Septal Defect  
PAVSD : Partial AtrioVentricular Septal Defect

**Table 5.** Associated anomalies (N = 12)

Anomalies	No. of cases		
	PAVSD	IAVSD	CAVSD
PDA	1	0	2
PFO	2	2	0
ASD, secundum	2	0	0
LSVC	1	0	1
Down's syndrome	0	0	3
TOF	0	0	1

PDA : Patent Ductus Arteriosus, PFO : Patent Foramen Ovale,  
ASD : Atrial Septal Defect, LSVC : Left Superior Vena Cava,  
TOF : Tetralogy of Fallot

불합하였다. 모든 환자에서 관상정맥동은 좌심방으로 환류되도록 하였다. 부분방실중격결손 2레에서는 이차공 심방중격결손이 동반되어 있어 이는 직접 불합하였다. 활로 4징증이 동반된 완전방실중격결손 1레에서는 우심실 누두부절제와 Gore-Tex를 이용하여 우심실유출로 확장술 및 폐동맥 판교련술을 동시에 시행하였다.

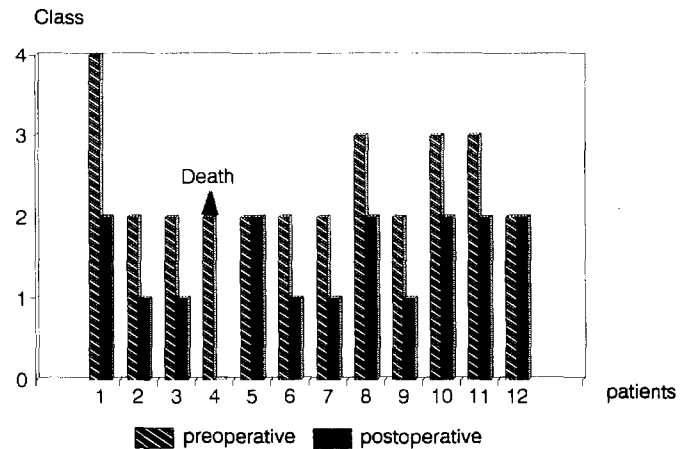
## 결 과

수술 후 시행한 심초음파검사상 승모판폐쇄부전은 Grade 0 5레, Grade I 4레, Grade II가 2레이었다. 승모판 폐쇄부전이 없는 환자가 5레이었다(Table 6). 수술 후 사망은 부분방실중격결손증 환자 1레에서 있었다. 이 환자는 수술 후 임상경과는 양호하였으나 수술후 5일째 갑자기 사망(sudden death)하였다. 수술 직후에 재수술은 없었으며 부분방실중격결손증 환자 1레에서 2년반 동안 외래 추적 관찰에서 승모판균열의 불합이 열린 것이 확인되고

**Table 6.** Postoperative Mitral regurgitation by echocardiogram (N = 11)

Grade of MR	No. of cases		
	CAVSD	IAVSD	PAVSD
Grade 0	2	1	2
Grade I	1	1	2
Grade II	0	0	2
Grade III	0	0	0
Grade VI	0	0	0

MR : Mitral Regurgitation



**Fig. 1.** Comparison of preoperative and postoperative NYHA functional class

증상이 발생되어 재수술을 하여 열린 승모판균열을 불합하였다. 모든 환자에서 수술 후 심전도장애 및 기타의 합병증은 없었다. 수술 후 거의 모든 환자에서 임상적상태는 호전되어 외래 추적관찰 중이다(Table 2, Fig. 1).

## 고 찰

방실중격결손증 환자에서는 혈류의 좌우단락과 승모판 폐쇄부전의 혈류역학적 장애로 증상이 발생된다. 승모판 폐쇄부전이 있으면 대개 운동시 호흡곤란이 있고 심부전이 심해지면 폐울혈 증상이 나타난다. 방실판폐쇄부전이 경미할 때는 혈류의 좌우단락에 의한 증상이 나타나나 승모판폐쇄부전이 심할 때는 생 후 1~3세에 심부전과 폐고혈압이 흔히 초래된다고 한다<sup>10)</sup>. 방실중격결손증 환자에서 자연경과를 볼때 1세 이전에 폐고혈압이 발생하는 것은 알려진 사실이므로 1세 이전에 수술을 하는 것이 좋다

고 보고하였다<sup>11-13)</sup>. 그러나 Pozzi 등은 임상증상의 악화와 폐혈관질환의 예방을 위해서는 생후 6개월 이내에 수술하는 것이 좋다고 한다<sup>10)</sup>.

특히 완전방실중격결손증 환자에서 수술적 교정이 없는 경우 생존율은 생후 6개월 이내에 54%, 1년 내에는 35%, 24개월까지는 15%가 생존한다<sup>11)</sup>. Newfeld 등은 완전방실중격결손증 환자에서 폐혈관질환은 진행되어 생후 1세 말에는 폐혈관의 변화로 혈관의 내피에 섬유화가 일어나 비가역적인 상황이 되고 생후 2년 후에는 수술 후에도 폐혈관질환은 지속된다고 하였다<sup>14, 15)</sup>. 혈류역학적인 연구에서 완전방실중격결손증 환자에서는 폐고혈압과 폐혈관질환의 빈도가 더 높다<sup>16)</sup>. Clapp 등<sup>17)</sup>은 완전방실중격결손증이 동반된 Down 증후군 환자는 정상 환자에서 보다 생후 1년내에 폐혈관저항의 증가 정도가 빠르고 폐혈관 폐쇄질환이 고정되어 진행된다고 한다. Down 증후군의 환자와 보통환자 사이에 폐혈관질환의 경과에는 차이가 없으나 Down 증후군은 후기사망의 위험요인이 된다고 한다<sup>10, 14)</sup>.

저자들의 12례 중 1세 이하의 환자는 없었고 2.4세에서 17세까지였다. 완전방실중격결손증 환자는 모두 Down 증후군이 이었다. 수술 전 시행한 좌심실조영술사진상 방실판폐쇄부전은 4례에서 없었다. 폐혈관질환이 진행되어 수술이 불가능한 환자는 없었다.

방실중격결손증 환자의 수술방법은 술자에 따라 다르다. 부분방실중격결손증 환자의 수술은 심방의 결손부위를 첩제를 대어 봉합하고 승모판균열을 봉합하는 것이 일반적인 방법이다<sup>4, 8)</sup>. 완전방실중격결손증 수술방법은 하나의 첩제를 이용하는 방법과 두개의 첩제를 이용하는 방법이 있다. Stewart 등<sup>17)</sup>은 하나의 첩제(single patch technique)로 방실중격결손을 봉합하고 pledgeted sutures로 승모판을 고정하여 폐쇄부전은 없었으나 작은 소아에서는 판막의 조직량이 작아 주의를 기울여야 한다고 하였다. Moreno-Cabral 등<sup>18)</sup>과 Weintraub 등<sup>6)</sup>은 수술시 심장내의 해부학적인 상태와 방실판막의 구조를 정확히 인식하고 방실판막을 자르지 않고 2개의 첩제를 심실중격결손과 심방중격결손에 따로따로 대어(double patch technique) 수술을 시행하여 84%의 환자에서 승모판폐쇄부전이 없거나 미미하였다. 또한 승모판 균열을 봉합한 환자에서 승모판폐쇄부전의 빈도는 낮았다고 한다.

저자들은 부분형과 중간형 방실중격결손 환자는 자가심낭 첩제를 이용하여 심방중격결손을 봉합하였다. 완전방실중격결손에서는 심실중격결손과 심방중격결손부위에 따로(two patch) 첩제를 대어 결손을 봉합하였다. 이때 심실중격결손을 봉합하기 위한 첩제는 충분한 크기로 하여

심실중격의 높이가 낮아지지 않도록 하고 방실판의 형태와 크기에 손상이 가지 않도록 하여 Dacron 첩제로 봉합하여 승모판폐쇄부전이 발생하지 않도록 주의를 기울였다. 12례의 환자중 1례에서는 승모판에 균열이 없었으며 11례의 승모판균열은 pledgeted sutures로 봉합하였다.

방실중격결손증 환자의 수술시 방실판막의 폐쇄부전의 정도와 New York Heart Association(YNHA) functional class 그리고 심실중격결손 여부도 사망율에 영향을 미친다. 이들 환자에서 방실판막성형술의 실패율은 10%이나 수술 전에 방실판막 폐쇄부전이 심하면 그 빈도는 더 높다. 최근에는 수술기법의 증진으로 그 빈도는 감소하고 있다<sup>4)</sup>.

저자들이 수술한 12례중 4례에서는 수술 후 시행한 심초음파검사상 5례에서 승모판폐쇄부전이 없었다. 그러나 대부분의 환자에서 NYHA functional class는 증진되었다. 승모판균열이 열려 재수술을 시행한 환자는 1례였다.

Chin 등<sup>5)</sup>은 방실중격결손증 환자에서 수술후 생존에 가장 흔한 혈류역학적인 합병증은 승모판폐쇄부전이고 이는 수술사망율과 오랜동안 추적관찰시 이환율에 중요한 원인이라고 하였다. 특히 완전방실중격결손증의 환자에서 방실중격결손의 양상은 극도로 다양하고 판막성형을 일정하게 하기는 불가능하나 수술후 승모판폐쇄부전을 일으키는 요인은 수술전의 방실판폐쇄부전과 방실판의 기형 여부라고 하였다<sup>19)</sup>. Mavroudis 등<sup>20)</sup>은 완전방실중격결손증 환자에서 성공적 수술을 위해서는 정확한 외과적 해부학을 이해하고 수술 후 발생할 수 있는 승모판폐쇄부전을 피하기 위해 수술시 판막의 조직을 보존하는 것이다. 그러므로 판막을 자르지 않고 심실중격결손을 봉합한 것이 판막의 폐쇄부전의 빈도가 낮았다고 한다.

Pozzi 등<sup>10)</sup>은 방실중격결손환자에서 재수술을 하게되는 위험요인은 판막의 폐쇄부전이며 승모판균열이 있는 모든 환자에서 이 균열을 봉합하고 승모판폐쇄부전으로 인한 재수술율은 10.9%이었다. Weintraub 등<sup>6)</sup>은 Down 증후군 환자에서는 수술 후 승모판폐쇄부전이 10%에서 발생하였고 일반적인 환자에서는 50%에서 승모판폐쇄부전이 발생하였고 한다.

## 결 론

본 인제대학교 의과대학부속 서울 백병원 흉부외과학교실에서는 1988년 4월 부터 1991년 7월까지 12례의 방실중격결손증 환자에서 수술을 시행하였다.

1. 환자의 남녀비는 1:1.4였고 나이는 2.4세에서 17세까

- 지 평균  $8.25 \pm 4.51$  세였다.
- 방실중격결손의 형태는 완전형 3례, 중간형 3례, 부분형 6례였다.
  - 수술 전에 방실판쇄부전은 Grade 0 4례, Grade I 4례, Grade II 3례, Grade VI 1례였다.
  - 방실판관열은 중간형의 1례에서는 없고 11례에서 존재하였다.
  - 방실판관열이 있는 11례에서 관열은 pledgeted sutures로 봉합하였다.
  - 중간형방실중격증 2례에서는 승모판윤성형술과 삼첨판윤성형술을 각각 시행하였다.
  - 모든 례에서 관상정맥동은 좌심방으로 환류되도록 하였다.
  - 수술 후 심장초음파검사상 승모판쇄부전의 정도는 수술전 Grade 0 5례, Grade I 4례, Grade II 2례였다.
  - NYHA functional class I인 환자는 없었고 수술 후 환자의 상태는 대부분 호전되었다.
  - 수술 후 부분형방실중격증환자 1례에서 갑자기 사망하였다.

## References

- Clapp S, Perry BL, Farooki ZQ, et al. *Down's syndrome, complete atrioventricular canal, and pulmonary vascular obstructive disease.* J Thorac Cardiovasc Surg 1990;100:115-21
- Bharati S, Lev M, McAllister HA Jr, Kirklin JW. *Surgical anatomy of the atrioventricular valve in the intermediate type of common atrioventricular orifice.* J Thorac Cardiovasc Surg 1980;79:884-9
- McCabe JC, Engle MA, Gay WA Jr, Ebert PA. *Surgical treatment of endocardial cushion defects.* Am J Cardio 1977;39:72-7
- 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 1982;84:523-42
- Chin AJ, Keane JF, Norwood WI, Castaneda AR. *Repair of complete common atrioventricular canal in infancy.* J Thorac Cardiovasc Surg 1982;84:437-45
- Weintraub RG, Brawn WJ, Venables AW, Mee RBB. *Two-patch repair of complete atrioventricular septal defect in the first year of life.* J Thorac Cardiovasc Surg 1990;99:320-6
- 이정상, 김용진, 노준량, 서경필. *완전방실중격결손증의 외과적 요법에 관한 임상적 고찰.* 대흉외지 1991;24:123-34
- 이광숙, 라찬영, 최세영, 박창권, 유영선. *방실중격결손의 외과적 치료.* 대흉외지 1989;22:990-5
- 김승철, 박국양, 김병열, 유병하, 이정호, 유희성. *심내막결손증의 임상적고찰.* 대흉외지 1985;18:283-7
- Pozzi M, Remig J, Fimmers R, Urban AE. *Atrioventricular septal defects: Analysis of short- and medium-term results.* J Thorac Cardiovasc Surg 1991;101:138-42
- Berger TJ, Blacstone EH, Kirklin JW, et al. *Survival and probability of cure without and with operation in complete atrioventricular canal.* Ann Thorac Surg 1979;27:104-11
- Bender HW, Hammon JW, Hubbard SG, Muirhead J, Graham TP. *Repair of atrioventricular canal malformation in the first year of life.* J Thorac Cardiovasc Surg 1982;84:515-22
- Midgley FM, Galioto FM, Shapiro SR, Perry LW, Scott LP. *Experience with repair of complete atrioventricular canal.* Ann Thorac Surg 1980;30:151-9
- Newfeld EA, Sher M, PaulMH, Nikaidoh H. *Pulmonary vascular disease in complete atrioventricular canal defect.* Am J Cardiol 1977;39:721-6
- Plett JA, Tandon R, Moller JH, et al. *Hypertensive pulmonary vascular disease.* Arch Pathol 1974;97:187-8
- Shah CV, Patel MK, Hastreiter AR. *Hemodynamics of complete atrioventricular canal and its evolution with age.* Am J Cardiol 1969;24:326-34
- Stewart S, Harris P, Manning J. *Complete endocardial cushion defect: The late result of repair using the single-patch technique.* Ann Thorac Surg 1985;39:234-7
- Moreno-Cabral RJ, Shummway NE. *Double patch technique for correction of complete atrioventricular canal.* Ann Thorac Surg 1982;33:88-91
- Abbruzzese PA, Napoleone A, Bini RM, Anecchino FP, Merlo M, Parenzen L. *Late left atrioventricular valve insufficiency after repair of partial atrioventricular septal defects: Anatomical and surgical determinants.* Ann Thorac Surg 1990;49:111-4
- Mavroudis C, Weinstein G, Turley K, Ebert PA. *Surgical management of complete atrioventricular canal.* J Thorac Cardiovasc Surg 1982;83:670-9