

경중의 폐동맥 고혈압을 동반한 고령에서의 심내막상 결손 환자 치험 1예

김우식* · 안재범* · 송창민* · 김미정* · 정성철** · 김인섭* · 신용철* · 김병열*

Case Report of Partial Endocardial Cushion Defect with Mild Pulmonary Hypertension in Old Age

Woo Shik Kim, M.D.*, Jae Bum An, M.D.*, Chang Min Song, M.D.*, Mijung Kim, M.D.*,
Sung Chol Jung, M.D.***, In Sub Kim, M.D.*, Yong Chul Shin, M.D.*, Byung Yul Kim, M.D.*

The partial endocardial cushion defect including ostium primum atrial septal defect and anterior mitral leaflet cleft, presents less significant clinical symptoms than complete endocardial cushion defect. But, as mitral insufficiency develops, cardiomegaly, congestive heart failure, pulmonary arterial hypertension appear. So, partial endocardial cushion defect has poor prognosis and is rarely seen in elderly patients. A 67 years old woman admitted at our hospital for operative treatment with partial endocardial cushion defect. She had increased pulmonary pressure of 45/22 mmHg, mean 32 mmHg. She had repair of ostium primum defect with patch, and the mitral valve was treated with valve replacement. Because advanced atrioventricular block developed postoperatively, she received permanent pacemaker.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:633-636)

Key words: 1. Congenital heart disease
2. Endocardial cushion defects
3. Adult

증 례

67세 여자 환자가 약 30년 전부터 있어온 노작성 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 타병원에서 내원 10여년 전에 부분 심내막상 결손증 진단을 받고 수술권을 받았으나, 환자의 수술 거부로 보존적 치료만 받아오던 중 내원 1개월 전부터 심해진 호흡곤란으로 본원으로 전원 되었다. 환자는 NYHA (Newyork Heart Association) functional class IV 정도의 호흡곤란을 호소했고, 이학적

검사에서 청색증이나 곤봉지는 없었으며, 좌측 흉골연과 심첨부에서 수축기 잡음이 청진되었다. 일반 흉부 사진(Fig. 1)상 심폐비는 62%로 심비대 소견과 좌심방 확대, 폐혈관 음영의 증가가 있었다. 심전도에서는 심방세동, 좌측 편위, 양심실 비대와 불완전 우각 차단(Incomplete right bundle branch block)이 있었다. 심초음파상에서 심장 구출률은 71%, 좌심실 치수는 4 cm였으며, 양심방과 우심실, 주폐동맥의 확장 소견이 있었고, 일차공 심방중격 결손 및 승모판막 폐쇄부전 grade III/IV로 있었다(Fig. 2). 내원

*국립의료원 흉부외과

Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, National Medical Center

**부천세종병원 심장센터 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute

논문접수일 : 2006년 3월 9일, 심사통과일 : 2006년 5월 31일

책임저자 : 김인섭 (100-799) 서울시 중구 을지로 6가 13-79, 국립의료원 흉부외과

(Tel) 02-2260-7177, (Fax) 02-2273-7508, E-mail: alien772@freechal.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

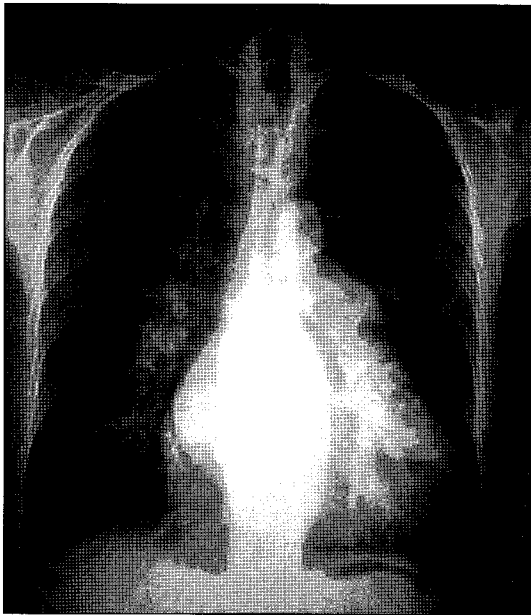


Fig. 1. Chest PA. Moderate cardiomegaly and right side double contour were seen. The pulmonary vascularity was increased. These findings suggested left atrial enlargement and pulmonary overcirculation.

2주 전, 타병원에서 우 심도자술과 관상동맥 조영술을 시행했는데, 상하대정맥과 우심방 사이에 약 14%의 의미 있는 산소 포화량 증가를 보였다. 폐동맥압은 45/22 mmHg, 평균 압력은 32 mmHg로 증가되어 있었고, PCWP는 9 mmHg로 정상소견이었다. 폐혈류량과 체혈류량의 비(Qp/Qs)는 3.14로 폐혈류량이 현저하게 증가된 소견을 보였고, 폐혈관 저항은 250.19 dyn/sec · cm²로 증가되어 있었다. 부분 심내막상 결손으로 진단 하에 수술을 시행하였다. 전신 마취 하에 정중 흉골 절개술로 접근하였고, 상행 대동맥과 상, 하대정맥 삽관 후 심폐기를 가동시키고, 온혈 심정지액을 이용하여 심정지를 유도하였다. 폐정맥 환류 이상은 동반하지 않았고, 3.5×2.5 cm 크기의 일차공 결손이 있었으나, 심실중격 결손이나 삼첨판에서 열공은 관찰되지 않았다. 승모판 전엽에 석회화 및 퇴행성 변화를 동반한 열공(cleft)이 보였고, 심한 석회화로 인하여 단순 열공 봉합으로는 판막부전의 교정이 불가능하여, 조직판막(Perimount® 31 mm)을 이용한 승모판 치환술을 시행하였다. 일차공 결손은 첩포를 이용하여 봉합하였는데, 심자극 전도계의 손상을 피하기 위해 관상정맥구는 좌심방으로 향하도록 하였다. 당시 Maze 수술의 미도입으로 인하여 심방 세동에 대한 교정 수술은 시행하지 않았다. 수술 후 회



Fig. 2. Pre-operative echocardiography shows ostium primum defect.

복 상태는 양호하였으나, 수술 후 3일째부터 심실박동수가 점차 느려졌고, 수술 후 11일째에 심한 방실 차단이 발생하면서 서맥으로 인한 현기증을 호소해, 응급으로 대퇴정맥을 통한 임시 심박동기 설치 후 다음날 쇄골하정맥을 통한 영구 심박동기를 삽입하였다. VVI type, 70/min으로 교정 후 환자의 증상은 없어지고 환자 상태에 이상이 없어서 수술 27일째 퇴원하였다.

고 찰

심내막상 결손은 심내막상과 방실 중격이 융합하는 과정의 장애로, 심방 중격 하부와 상부 심실 중격, 승모판 및 삼첨판의 중격엽(septal leaflet) 형성에 이상을 보이는 질환으로 선천성 심장병의 4~5%를 차지한다. 심내막상 결손은 형태에 따라 부분형, 중간형, 완전형으로 나눌 수 있으며, 완전형은 다시 Rastelli의 분류법에 따라 나눌 수 있다. 부분형이나 완전형 모두 공통된 해부학적 구조를 갖는데, 방실판막의 발달 이상을 동반하고, 승모판의 잠식(encroachment)으로 인하여 좁고 긴 좌심실 유출로가 있으며(goose neck appearance), AV node와 coronary sinus의 위치가 하방으로 이동이 있고, 다양한 크기의 AV canal 결손이 있다. 부분형 심내막상 결손은 일차공 결손(ostium primum defect)을 가지며, 삼첨판륜과 승모판륜이 나뉘어져 있고, 심실 중격 결손은 없으며, 승모판 전엽에 열공(cleft)을 동반하는 형태이다. 성인에서는 드물게 보이며, 고령에서의 보고는 극히 적다. 국내에서 보고된 심내막상 결손을 보면, 조재일 등[1]이 발표한 37예와 류지윤 등[2]이 발

표한 20예의 수술 후 추적관찰 보고, 그 외에 본원에서 발표한 7예[3]를 포함한 국내 보고에서 60대 이상 고령에서의 심내막상 결손증은 없었다. 고령에서 심내막상 결손증 환자는 국외에서도 보기 어려운데, 60세 이상의 고령에서의 부분 심내막상 결손증 6예를 임상분석한 Hynes 등[4]의 보고와 40세 이상 환자의 부분 심내막상 결손증을 분석한 Bergin 등[5]의 발표 외에는 볼 수 없었다. 부분형 심내막상 결손은 완전형에 비하여 그 증상이 심하지 않고, 질환의 경과가 이차공 결손과 유사하다고 할 수 있으나, 좌우단락 정도와 승모판막 폐쇄부전의 정도 및 폐동맥 고혈압의 정도에 따라 그 임상증상이 심해질 수 있다. 즉 부분 심내막상 결손증은 이차공 심방중격 결손과는 달리, 승모판 부전이 동반되는 경우 심비대, 심부전, 폐동맥 고혈압 등이 더 쉽게 발견되어 그 예후가 더욱 나빠지고, 환자의 나이가 증가할수록 승모판 부전이 진행하기 때문에 고령에서는 보기 힘든 질환이다. Bergin 등[5]의 보고에서 환자의 나이가 증가할수록 심실세동이 증가하고, 그에 따라 호흡곤란의 정도(NYHA function class)도 증가하였으며, 60세 이상의 환자에서 승모판 역류가 모두 동반되었고, 그 정도도 상당수(71%)가 중등도(moderate) 이상으로 심각했음을 알 수 있다. 또한, 수축기 폐동맥압이 60 mmHg 이상이었던 환자에서 사망률이 의미 있게 높았고, 나머지 생존환자에서도 모두 수술 후 심방세동으로의 전환이 있음을 보여, 수술 전 폐동맥압의 증가가 수술의 예후에 나쁜 영향을 주었음을 알 수 있다. 폐동맥 고혈압은 정의상 평균 폐동맥압 25 mmHg이지만, 수축기 폐동맥압이 동맥압의 50% 이상일 때를 더 의미 있게 본다고 한다 [6]. 본 증례에서도 심실세동을 동반하고 있었으며, grade III 이상의 승모판 역류, NYHA functional class III 이상의 운동성 호흡곤란 등 고령에서 보이는 임상양상을 보였고, 다만, 폐동맥압은 수축기압 45 mmHg로 유럽 심장학회의 mild pulmonary hypertension 기준[7]인 수축기 혈압 35~50 mmHg 안에 들 정도로 심한 폐동맥 고혈압은 동반하지 않았다. Robert[6]는 선천성 심장 질환에서 폐동맥 고혈압증의 위험 요소로 좌우 단락(left to right shunt), 대혈관전위(transposition of great artery), 폐정맥 고혈압(pulmonary venous hypertension) 등 크게 3가지로 설명하였는데, 좌우 단락에 대해서 심장 결손의 유형(type of cardiac defect)과 폐동맥 내의 산소 농도가 중요하다고 하였다. 이 환자에서 68세의 고령이었지만 심한 폐동맥 고혈압으로 진행을 하지 않은 것은 위에서 설명된 단락의 위치가 심방 중격이었기 때문일 것으로 생각된다. 심내막상 결손에 대한 수

술은 좌우단락의 폐쇄와 방실 판막의 기능의 교정 및 방실 전도계의 보전을 목적으로 한다. 수술 방법은 자가심낭첨포(autopericardial patch)를 이용하여 좌우 단락 폐쇄를 하고, 승모판막 폐쇄 부전은 승모판 균열을 단순 봉합하거나 patch를 이용하여 성형을 하는데, 심한 석회화가 동반된 경우 판막 치환술을 시행하기도 한다. Warens 등[8]은 열공이 있는 승모판(cleft mitral valve)이 환자의 나이가 증가할수록 더 두텁고, 판막륜에 석회가 증가한다고 보고했다. 본 증례의 환자에서도 68세의 고령으로 수술 조건상 심한 석회화가 동반된 퇴행성 병변으로 판막치환술을 시행할 수밖에 없었다. 그렇지만, Bergin 등[5]은 60세 이상 환자 7명 모두에서 성공적으로 판막 성형술을 시행하여, 고령 환자에서도 우선적으로 판막 성형술을 선택해야 함을 설명했다. 수술 사망률은 흉부외과 수술기법의 발전과 더불어 감소하고 있다. Bergin 등[5]의 40대 이상 환자의 수술에서 수술 사망은 2예(6%)에서 있었는데, 수술 후 심방 세동 및 저심박출증이 발생한 환자와 수술 전 폐동맥 고혈압이 높았던 환자에서였다. 조재일 등[1]과 류지운 등[2]의 보고에서도 저심박출증과 부정맥이 수술 후 사망의 주요 원인으로 나타났다. 수술 합병증으로 저심박출증, 폐부종, 완전 방실 차단, 부정맥 등이 생길 수 있다. 본 증례에서도 심전도계의 손상을 방지하기 위해 관상정맥구를 좌심방으로 향하도록 하였으나, 수술 후 3일부터 심실박동수의 감소가 관찰되었고, 11일째 완전 방실 차단이 발생하여 대퇴 정맥을 통한 임시 심박동기를 설치하였고, 쇄골하정맥을 통한 영구 심박동기를 삽입하였다. 임시 심박동기는 감염 위험이 높고, 환자의 운동이 제한되는 단점이 있지만, 가장 쉽게 접근이 가능하기 때문에 대퇴 정맥을 이용하였다. 보통 수술 후 발생한 방실 전도 차단은 1주일 이상 지속될 때 영구 심박동기 삽입의 적응이 되지만, 이 환자에서는 심실 박동수의 감소가 심박동기 삽입 전 9일간 감지되었고, 그 정도가 점차 심해졌기 때문에 적응이 되는 것으로 간주하였다. 방실 차단은 철폐의 크기가 너무 작았거나 바늘 깊이가 너무 커서 주위 전도 조직에 영향을 미쳤을 것으로 추정된다.

참 고 문 헌

1. Zo JI, Suh KP. Clinical study of endocardial cushion defect (37 case report). Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 17:657-65.
2. Ryoo JY, LEE SJ, Lee SG, et al. Postoperative follow up study in ECD. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1994;27:

- 196-201.
3. Kim SC, Park KY, Kim BY, Yoo BH, Lee JH, Yu HS. *Clinical study of endocardial cushion defect (7 case report)*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1985;18:283-87.
 4. Hynes JK, Tajik AJ, Seward JB, McGoon DC. *Partial atrioventricular canal defect in elderly patients (aged 60 years or older)*. Am J Cardiol 1982;50:59-62.
 5. Bergin ML, Warnes CA, Tajik AJ, Danielson GK. *Partial atrioventricular canal defect: long-term follow-up after initial repair in patients ≥ 40 years old*. J Am Coll Cardiol 1995;25:1189-94.
 6. Robert MR. *Congenital heart disease in relation to pulmonary hypertension in pediatric practice*. Pediatr Respir Rev 2005;6:174-80.
 7. The Task Force on Diagnosis and Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension of the European Society of Cardiology. *Guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension*. ACC Current Journal Review 2005;14:3-4.
 8. Warnes CA, Shugoll GI, Wallace RB, Robert WC. *Atrioventricular septal defect (primum atrial septal defect) with prolonged survival (despite severe mitral regurgitation and pulmonary hypertension) and associated cardiac calcification (mitral annulus, coronary artery and pulmonary trunk)*. Am J Cardiol 1984;54:689-91.

=국문 초록=

부분 심내막상 결손증은 일차공 결손과 승모판 전엽에 열공을 동반하는 질환으로 완전형 심내막상 결손증에 비해 임상 증상이 심하지 않으나, 승모판 부전이 진행할수록 심비대, 심부전, 폐동맥 고혈압 등이 더욱 쉽게 발생되어 그 예후가 좋지 않고, 따라서 고령에서는 보기 힘든 질환이다. 본원으로 30년 전부터 증상이 있던 67세 부분 심내막상 결손증 환자가 내원하였다. 심도자 검사상 폐동맥압이 45/22 mmHg, 평균 압력은 32 mmHg로 약간의 폐동맥 고혈압이 있었고, 수술 소견상 3.5×2.5 cm 크기의 일차공 결손과 심한 석회화를 동반한 승모판 전엽의 열공이 보여 일차공 결손 첩포 봉합과 승모판막 치환술을 시행하였다. 수술 후 11일째부터 심한 방실 차단이 발생하여, 영구 심박동기를 삽입하였고, 수술 27일 후 퇴원하였다. 저자들은 임상적으로 보기 드문 고령에서의 부분 심내막상 결손증을 수술적으로 교정하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 선천성 심장병
2. 심내막상 결손
3. 성인