

# Subpulmonary VSD를 동반한 활로四症

—수술치험 1例 보고—

우            중            수\*

〈 지도 이영균 교수 〉

—Abstract—

## Tetralogy of Fallot with Subpulmonary Ventricular Septal Defect

—A Case Report—

Chong Soo Woo, M.D.\*

( Director Prof. Young-Kyoon Lee, M.D. )

A rare form of tetralogy of Fallot, in which large ventricular septal defect was located at subpulmonary position rather than beneath a well developed crista supraventricularis was operated in this Department. This case satisfied the criteria for the diagnosis of tetralogy of Fallot, having large ventricular septal defect beneath the aortic valve with overriding of aorta, pulmonary stenosis and right ventricular hypertrophy.

The operation was done through a median sternotomy using cardiopulmonary bypass. A vertical right ventriculotomy was extended to the pulmonary valve ring. Pulmonary and aortic valve were adjacent to each other, in contrast to the situation of classic tetralogy of Fallot. Pulmonary valvulotomy was done and ventricular septal defect was closed with Teflon, and right ventricular outflow tract was reconstructed with woven Dacron covered by pericardial patch after minimal resection of septal band.

The post-operative courses was uneventful except wound infection. The patient was discharged 15 days after open heart surgery.

### 序            論

청색증을 가지는 선천성심장질환 中 가장 많은 빈도를 차지하는 활로四症(Tetralogy of Fallot)은 1855

\*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실, 부산대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic Surgery, College of Medicine Seoul National University and Pusan University.

년 Lillehei 등이 처음 체외순환 下 개심술을 시행하여 최근 Bahnson 등은 그 수술사망율을 3% 정도까지로 보고하였다. 그러나 그 복잡한 異狀의 變型으로 인하여 그 증상발현도 차가 크다. 다양한 변형중 Subpulmonary VSD를 동반한 활로四症은 해부학적인 特性으로 術後 저심박출증(lower cardiac output syndrome), 고우심실압(高右心室壓) 등이 빈번히 유발되는 형태로 수술상 注意해야 하는 것으로 보고되고 있다. (4, 13)

구미에서는 Subpulmonary VSD를 동반한 활로四

症을 전 팔로四症의 5—6%로 보고하고 있으나 한국에서는 더욱 희귀한 것 같다. (13)

저자등은 Subpulmonary VSD를 동반한 6세의 팔로四症을 수술치험하였기에 보고하고 문헌고찰하였다.

## 症 例

患者: 안 ○ 람

病歷: 환자는 입원 3년전부터 청색증과 운동시 호흡곤란이 있어 1976년 5월 상기(上記) 증상을 주소로 본원 소아과외과에 내원하여 선천성심장병으로 이아기들은 후 1978년 본원 소아과에 입원하여 우심도자 및 우심실조영술 등으로 팔로四症의 진단하에 흉부외과에 수술요청받기 위해 전과되었다. 전과당시 청색증, 고부지, 경도의 발육장애 및 Squatting position 등이 있었으나 cyanotic spell은 없었고, 가족력에도 특기사항이 없었다.

理學的所見: 환자는 체중 15kg, 신장 113cm, 우측상지 혈압이 90/75mmHg, 좌측상지혈압이 80/70mmHg며 우측하지 혈압이 80/70mmHg, 좌측하지 혈압이 80/70mmHg로 좌우상지혈압의 차이가 수축기 약 10mmHg, 이완기 약 5mmHg였고 맥박은 110/min로 부정맥은 없었다.

외견상 결막충혈과 청색증이 뚜렷하였으며 전흉부둔음이 있었다. 심첨부와 좌흉골연 3—4늑간을 따라

Grade III의 수축기 심잡음이 들렸으며, 흉부에서 간, 비장등은 촉진되지 않았다. 사지에서는 경미한 부종과 고부지가 있었다.

檢査所見: 혈액학적 검사상 혈색소 19.7gm%, 백혈구 5600/mm<sup>3</sup>으로 혈색소의 현저한 증가가 있었고 그 외 혈액화학, 뇨 및 대변검사는 정상이었다.

흉부단순촬영상 폐혈관음영의 저하가 있었고 심첨부가 횡격에서부터 거상되어 있었고 Aortic Knob는 우측에 있었으며 우심실확대가 있었다(Fig 1).

심전도상에서 심장은 Vertical position 및 우심방비대와 우심실비후의 소견을 나타내었으며 전기축(electrical axis)는 105°로 우측편위를 나타내었다(Fig.2). Vectocardiography상 우심실 비대를 나타내었으며 우심도자를 시행한 바 우심실의 수축기압은 115 mmHg이 원기압은 4mmHg로 현저히 증가되어 있었으며, 폐동맥의 산소포화도(O<sub>2</sub> Saturation)는 61.7%, 우심실 62.8%, 좌심방 94.6% 대퇴동맥은 94.8%로 좌심방의 94.6%는 foramen Ovale를 통한 측정이었다(table 1). 이로서 심실중격결손을 통한 Right to left shunt를 알 수 있었으며 우심실조영술에서 조영제가 대동맥 및 좌심실에 동시에 증반되어 이를 확인하였다. 심실중격결손 부위는 상부로 추정할 수 있었고 일반적인 팔로四症에서 흔히 보이는 누두협착(Infundibular Stenosis) 부위는 인지할 수 없었으며 대동맥궁(弓)과 하행대동맥이 우측에 위치하였으며 대동맥궁 좌측계실

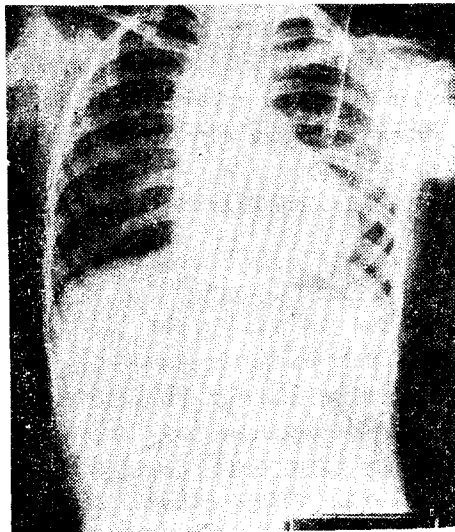


Fig.1-A

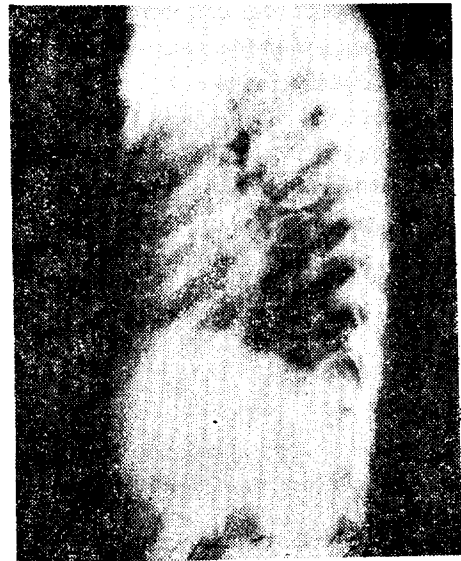


Fig.1-B

Fig. 1. Pre-operative chest PA & lateral view: Decreased pulmonary vascular marking, elevated apex, right side aortic arch, and depressed pulmonary conus were noted.

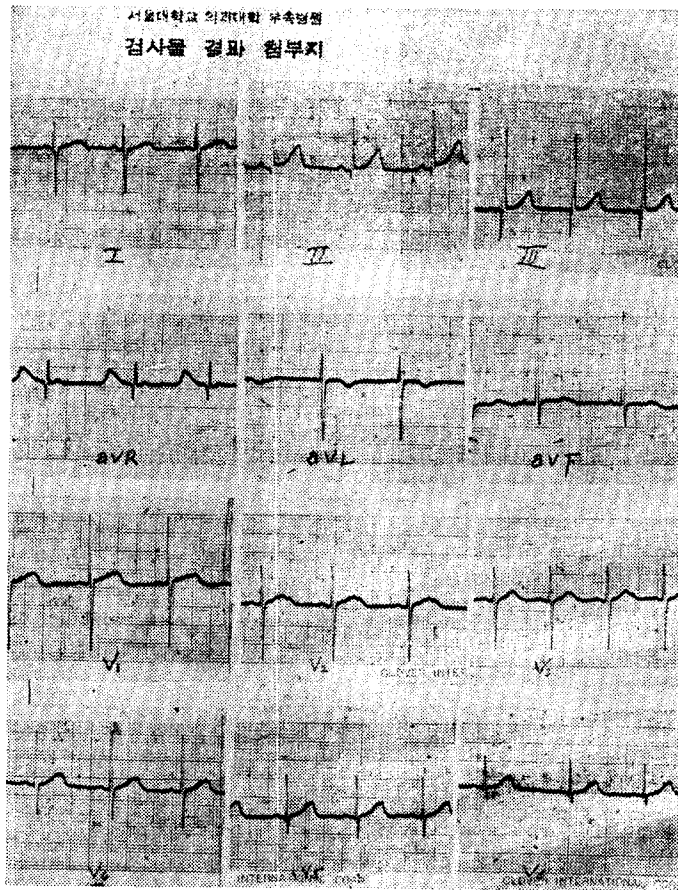


Fig. 2. Pre-op EKG showing Right ventricular hypertrophy and Right axis deviation.

Table 1. Right heart catheterization

Site	Catheterization Data		O <sub>2</sub> saturation %
	Pressure(mmHg) Max\Min (mean)		
PA	\ (5)		61.7
RV	115\4		62.8
RA	a: 5 v: 3 (4)		67.3
IVC			63.2
SVC			63.6
FA			74.2
PV			94.8
LA	a: 6 v: 4 (4)		94.6

(Aortic diverticulum)에서 좌폐골하동맥과 좌총경동맥이 각각 분지되고 있었으며 동맥관(Ductus arteriosus)은 조영되지 않았다(Fig. 3).

手術方法 및 手術所見 : 上記의 검사에서 활르四症으



Fig. 3-B Lateral view



Fig. 3-A. A P View

Fig. 3. A. Selective right ventriculogram AP and lateral view. Right aortic arch, and aortic diverticulum.

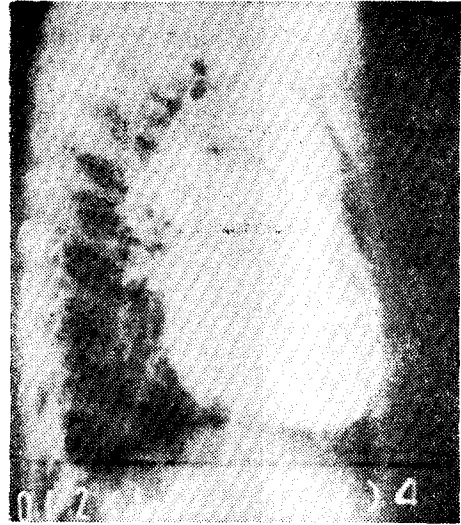


Fig. 3-B. Lateral View

Fig. 3. B. Selective right ventriculogram of classic tetralogy of Fallot. Showing well formed crista supraventricularis.

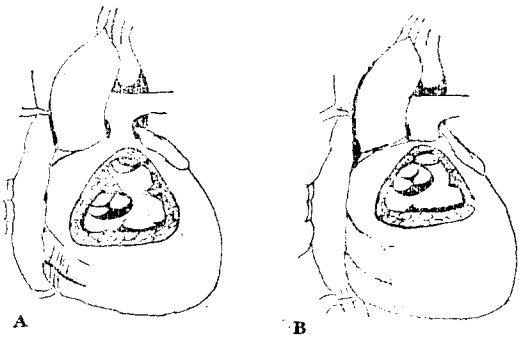


Fig. 4.

A. "Classic" tetralogy of Fallot. The VSD and aortic valve are separated from the pulmonary valve by crista supra ventricularis. B. Subpulmonary VSD with the crista supra ventricularis which is absent or hypoplastic, and aortic valve is near the pulmonary valve.

로 진단하고 1978년 4월 11일 개심술을 시행하였다.

흉골정중절개 후 28°~30°C의 중등도의 저온법을 병행한 체외순환법으로 동맥삽관을 상행대동맥에 정맥삽관은 우심방을 통한 하대정맥과 상대정맥에 삽관하였다.

약 10cm의 우심실중절개 (Vertical right ventriculotomy)를 시행하였다. 폐동맥판막결착과 가로세로 약 3.5×3.5cm의 큰 심실중격결손이 폐동맥직하에서 일반적인 판막질환보다 전방(前方)에서 발견되었으며, 그 심실중격을 통하여 폐동맥판막편(pulmonary valve

cus)과 대동맥판막편(Aortic valve cusp)이 동시에 보였고 폐동맥판막과 심실중격을 분리하고 있는 室上稜은 없었고 중격방향의 우두만 인지되었다(Fig. 4). 폐동맥판막을 두곳에서 절개하여 폐동맥판막협착을 교정하고 폐동맥개구의 구경이 적당하다고 판단한 후 간헐적인 대동맥차단하에서 심실중격을 Teflon Patch로 폐쇄하였다(Fig. 5). 당시 대동맥 판막편을 다치지 않게 대동맥과 폐동맥연결부의 연조직을 횡(transverse)으로 봉합하였다. 후 우심실절개부는 술후 폐동맥협착을 막기 위해 가로 3cm, 세로 7cm의 Woven Dacron과 심낭막편으로 우심실중격개부위를 봉합하였다.

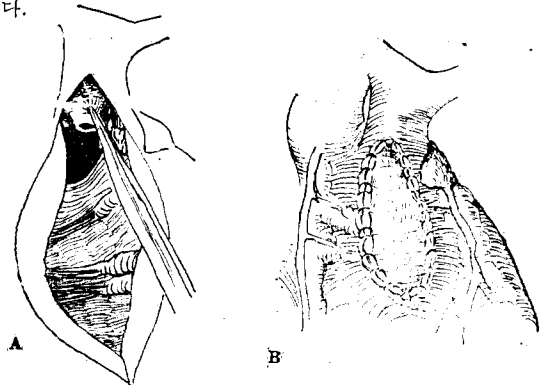


Fig. 5. A. Pulmonary valvulotomy B. Right ventricular outflow tract reconstruction with Dacron and pericardial patch

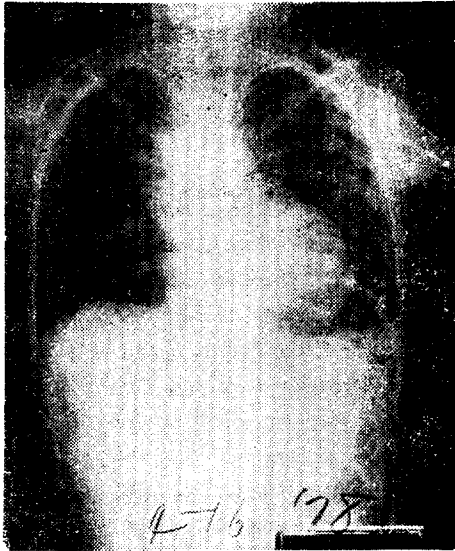


Fig. 6. Post-operative chest P.A

### 考 按

1888년 칼로四症을 최초로 정리발표하였던 Arthus Fallot of Marseille는 해부생리학적으로 칼로四症을 1) 폐동맥협착, 2) 심실중격결손, 3) 대동맥의 우전위, 4) 우심실 비대로 규정하였고 그 뒤 진보된 개념으로 1) 대동맥직하의 큰 심실중격결손(좌심실에서 관찰時) 2) 누두(infundibulum) 협착 또는 폐동맥판막협착, 3) 대동맥의 심실중격교차(overriding of aorta), 4) 우심실비대로 규정하였으나 이로 인한 증상의 심도는 그 차이가 큰 실정이다.<sup>4), 16)</sup> 그 中 심실중격결손은 대부분이 室上緣(crista-supraventricularis)의 하부 膜性심실중격결손으로 Kirklin 등이 기술한 심실중격결손 type II에 속하며, 심실중격결손이 크고, 폐동맥판막 직하에 위치하며 누두협착이 경미하거나 없고 심실중격을 통하여 대동맥판막편이 폐동맥판막편과 연결되어 보이는 경우를 Becu 등은 "Tetralogy of Fallot with agenesis of crista supraventricularis"<sup>9)</sup> Gilindes 등은 "Tetralogy of Fallot with absent conus septum"으로 발표하였으나<sup>18)</sup> Neirotti 등은 subpulmonary VSD를 동반한 칼로四症이 더 적합하다고 주장하였다. 그러나 이 경우도 역시 심실중격이 대동맥판막직하에 있으며 단지 室下緣의 위치가 아니며 누두협착이 경미하다는 것이다. 고로 폐동맥협착과 대동맥심실중격결손교차 우심실비대 등은 일반적인 칼로四症과 같다. 이 특수한 칼로四症의 경우를 전 칼로四症中 5.8%로

Neirotti 등은 발표하였고<sup>13)</sup> Kirklin 등은 단지 희귀한 경우로만 발표하였다. 해부학적인 특징으로 室上緣의 발달이 없이 연한 섬유조직으로 남아 대동맥 및 폐동맥판막을 구분하고 있는 경우가 전체의 37.1%, 室上緣의 발달이 없는 경우가 62.9%로<sup>13)</sup> Neirotti 등은 발표하였고 Parietal band나 Septal band를 인지할 수 있으나 서로 연결되어 있지는 않으며, 대동맥판막은 폐동맥판막 우하방에 위치하여 그 상관되는 위치와 크기 비로 자연 폐동맥협착이 유발된다.<sup>13)</sup> 일반적인 칼로四症과는 달리 폐동맥으로 가는 우심실의 개구는 큰편이며 큰 심실중격결손위에 대동맥개구부와 폐동맥개구부가 나란히 있어 폐동맥혈류는 일반적인 칼로四症보다 많다.<sup>13)</sup>

일반적인 칼로四症의 경우 Santayana 등은 누두협착과 폐동맥협착이 동반된 경우가 70.1%, 누두협착만 특인 경우가 24%, 판막단독협착인 경우가 5.9%로 보고하였으며 저자들의 경우에는 판막협착과 경미한 누두폐쇄가 있었다. 上記 이유로 Subpulmonary VSD를 동반한 칼로四症의 경우 술전 심한 청색증을 나타내는 경우는 Neirotti 등에 의하면 8.6%, 중등도 청색증을 가지는 경우가 57.1%로 발표하였다. 이 경우 일단 심실중격결손을 폐쇄하면 좌심실에서 폐동맥으로 가는 혈류가 차단되고 폐동맥협착이 유발되어 술전과 같이 폐동맥혈류가 감소하여 술후 lower cardiac output의 상태로 되어 Neirotti 등은 수술사망자의 80%에서 부정상 심한 폐동맥협착의 상태를 보였다고 하였다. 이 경우는 우심실폐동맥개구부의 재건술을 시행하지 않은 상태로 수술중 폐동맥개구부의 넓이가 충분한 것으로 사료된 경우였다.<sup>10), 13)</sup> 일반적인 칼로四症의 경우도 누두절제와 판막절개후 폐동맥개구부의 구경이 적당하다고 인지된 경우 술후 폐동맥이 협착되는 경우가 많다<sup>10)</sup> Cooley 등은 전 수술환자의 70%에서 Burratt 등은 1살 이상의 경우에서 60%에서 필요하였다고 발표하였으며 Wolf 등은 전수술사망자의 33%가 술후 폐동맥협착으로 보고하였다.

이는 술상의 판단착오로 술후 대동맥판막윤의 증대와 우심실압력이 술후 정상순환으로 회복되었을 때 누두영역이 우심실개구부의 협착을 조려하기 때문이다.<sup>11)</sup>

저자들의 경우 폐동맥판막협착을 두곳에서 절개하여 인위적인 폐동맥판막폐쇄부전을 야기시켰고 우심실폐동맥개구부의 구경이 축소되는 것을 막기 위해 Woven Dacron에 심낭을 부착한 Patch로 봉합하였으나 폐동맥판막윤의 절개는 폐동맥판막윤의 구경이 적당하다고 판단 시행하지 않았다.<sup>10), 13)</sup>

그러나 Neirotti 등은 폐동맥판막윤의 절개와 병행

하여 그 上部를 통하여 우심실폐동맥개구부의 확장이 필요가 경우가 57.1%로 발표하였다.

술전 우심조영술로 Subpulmonary VSD를 동반한 활로四症은 lateral view上 누두폐쇄가 인지되지 않거나 경미하며 조영제가 우심실에서 대동맥과 폐동맥 및 좌심실에 동시에 충전되어 추정진단이 가능하므로 이로서 술상의 판단착오와 그로 인한 수술 폐동맥혈착을 막아야 한다.<sup>13)</sup>

Subpulmonary VSD를 동반한 활로四症의 경우 심실중격결손이 일반적인 활로四症보다 좀 더 前方에 위치하여 그 결손부 하연으로 His bundle이 지나며, 폐동맥판막편이 심실중격에 연하여 있기 때문에 심실중격결손폐쇄보합 때 대동맥판막폐쇄부전을 야기시킬 수 있으므로 조심해야 한다.<sup>10, 13)</sup>

저자들의 경우에서 나타난 2주측대동맥궁은 'Kirkli 등은 전 활로四症의 25%에 동반하며 좌대동맥제실에서 좌측경동맥과 좌측골하동맥의 분지지는 상기 좌우상지혈압차를 야기시킨 것으로 추측되며 특별한 임상적인 의의는 없었다.<sup>4, 10)</sup>

## 結 論

저자는 서울대학병원 흉부외과에서 수술 성공한 6세의 Subpulmonary VSD를 동반한 활로四症 1例를 보고하고 문헌고찰하였다.

## REFERENCES

1. Baffes, T.G., Johnson, F.R., Potts, W.J., and Gibson, S.: *Anatomic variations in tetralogy of Fallot*, *Amer. Heart J.* 46:657, 1953.
2. Blackstone EH, Kirklin JW, Bradley EL, et al: *Optimal age and results in repair of large ventricular septal defects*, *J Thorac Cardiovasc Surg* 72:661, 1976.
3. Goor DA, Lillehei CW: *Anatomy Malformations of the Heart: Embryology, Anatomy and Operative Considerations*, Newyork, Gruno & Stratton, 1975.
4. Kirkin JW, Karp RB: *The Tetralogy of Fallot from a surgical Viewpoint*. Philadelphia, Saunders, 1970, p19.
5. Baren MG.: *Radiologic Notes in Cardiology. Angiographic Differentiation between Tetralogy of Fallot and Double outlet Right Ventricle.*

*Relationship of the Mitral & Aortic Valves*, *Circulation* 43:451-5, Mar 71.

6. Wolf, M.D., Landtman, B., Neill, C.A., and Taussig, H.B.: *Total correction of tetralogy of Fallot. 1. Followup study of 104 cases*, *Circulation*, 31:385, 1965.
7. Zerbini, E.J., Marcuz, R., Bittencourt, D., Jafene, A., and Filho, C.M.: *Total correction of complex of Fallot under extracorporeal circulation: Immediate results in group of 221 patients*. *J. Thoracic & Cardiovasc. Surg.*, 49:430, 1965.
8. BecuL: *Acyanotic tetralogy, Congenital Heart Disease, Pathogenic Factors, Natural History, Diagnosis and Surgical Treatment*, Edited by DP Morse. Philadelphia, Davis. 1962, p67.
9. Galindez E, Kreutzer G.: *Tetralogy of Fallot with agenesis of the body of the crista supraventricularis*. Presented at the Twelfth International Congress of Pediatrics, Vienna, 1971.
10. Cooley DA., Norman JC: *Techniques in Cardiac Surgery* Houston, Texas Medical Press, Inc. 1975, p95.
11. Hurst JW: *The Heart*. NewYork, McGrew-Hill, 1977, p788.
12. Taussig, H.B.: *Congenital Malformations of the Heart: The Commonwealth Fund by Harvard University Press*. Cambridge. 1960.
13. Neirotti R., Galindez E., Kreuzer G., Coronel, A.R., Pedrini M., BecuL.: *Tetralogy of Fallot with subpulmonary ventricular septal defect*. *Ann Thorc Surg* 25:51, 1978.
14. Hallman GL, Cooley DA: *Surgical treatment of tetralogy of Fallot: Experience with direct and indirect techniques*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 46: 419, 1963.
15. Satvanarayana, B.N., Anderson, R.C., Edward, J.C.: *Anatomic variation in the tetralogy of Fallot*. *Am Heart J* 81:361, 1971.
16. Gibbon, J.H.: *Surgery of the Chest*. Philadelphia, Saunders, 1976.
17. Bahnson, H.T.: *Discussion of Malm, J.R., Blumenthal, S., Bowman, F.O., Ellis, K., Jameson, A.G., Jesse, M.J., and Yeoh, C.B.: Factors that modify hemodynamic results in total correction of tetralogy of Fallot*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 52:502, 1966.