

右心症(S. D. L) 및 右心室複型出口症(DORV)이 同伴된 先天性心畸型の 手術治驗 一例

강 면 식** 조 범 구* · 홍 필 훈*

- Abstract -

Successful Surgical Correction of Dextrocardia Associated with Double-Outlet Right Ventricle and Ventricular Non-inversion (S.D.L).

- A Case Report -

M.S. Kang, M.D.,* B.K. Cho, M.D.,* P.W. Hong, M.D.*

Within the group of congenital cardiac anomalies manifesting dextrocardia and double-outlet right ventricle, ventricular non-inversion (S.D.L) is extremely rare.

Recently, a 5 year-old boy underwent a successful surgical correction of dextrocardia associated with double-outlet right ventricle, ventricular non-inversion (S.D), ventricular septal defect, pulmonary stenosis, and patent foramen ovale.

The operation consisted of construction of an internal baffle connecting the left ventricle to the aorta through the large ventricular septal defect (subaortic). The pulmonary stenosis was managed by infundibulectomy and patch enlargement of the right ventricular wall.

The patient's postoperative recovery has been uneventful, and 2 months after the operation, he is doing well.

緒 論

사람에서 右心症이 처음 報告된 것은 1606年 Fabr-
icicus 에 의해서 였다⁹⁾. 그 후 많은 症例報告가 있었
고, 1749年 Senac 은 비교적 多數의 右心症을 發表하
고 先天性과 後天性으로 區別하기도 하였다⁹⁾. 보다 정
확한 右心症의 診斷과 分類는 二次世界大戰 以後 心導
子法 및 心映畫造影術의 발달과 함께 이루어졌다고 볼
수 있다. 右心症의 發生頻度는 확실하지는 않으나 Bo-
ston의 Children's Hospital Medical Center 의
報告를 보면 1716例의 死體剖檢時 46例(약 2.6%)에
서 右心症이 發見되었다고 하였고¹⁷⁾ 보다 진보된 右心
症의 요약과 분류는 1964年 Van Praagh²³⁾ 그리고

1968年 Lev¹³⁾ 등에서 이루어졌다 하겠다.

歴史的으로 右心症은 心右傾(Dextroversion)¹³⁾ 推
定心右傾(Presumptive Dextroversion) 등의 정의어
가 여럿 혼동되어 使用되어 왔는데 그 複合性이나 不
必要性때문에 現在는 心臟이 右胸部에 만 있으면 모두 右
心症(Dextrocardia)이라 칭한다⁹⁾. 그리고 보다 자세
한 形態는 分割的診斷法으로(Segmental Approach)
표기하는 것이 보통이다²²⁾. 이렇게 해서 나타날 수 있
는 右心症의 形態는 모두 29가지나 되었다는 보고가
있다¹⁷⁾. 또한 右心症에는 여러 다른 형태의 心畸型이
合併될 수 있는데, 大血管轉位症, 右心室複型出口症, 心
室中隔缺損症, 肺動脈狹窄症등이다.

1979年 右心症에 矯正形大血管轉位症(I. D. D)³⁾,
그리고 右心症에 右心室複型出口症(I. L. L)¹⁰⁾이 同伴
된 各各의 患者에서 Rastelli 氏 手術法을 施行, 報告
한 바 있던 本 教室에서는 最近 右心症(S. D. L)에 右
心室複型出口, 心室中隔缺損症, 그리고 肺動脈狹窄症이
同伴된 극히 희귀한 心畸型에서 비교적 간단한 手術方

* 延世大學校 醫科大學 胸外科學教室

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Yonsei University College of Medicine

法으로 양호한 效果있었기에 문헌고찰과 함께 報告하는 바이다.

症 例

김○○, 男子, 5歲

生後 8個月에 右心症의 診斷을 받은 本患者는 頻發하는 上氣道炎症 및 肺炎으로 고생하여 왔다. 發育상태는 양호하지 못하였으나 運動時 呼吸困難은 점차 심해졌다 한다. 青色症이나 저산소성경련등은 없었다 한다. 가족력이나 과거력상 특이사항은 없었다.

入院 當時 理學的 所見은 體重 14kg, 身長 94cm로 發育不全을 보였고 血壓 90/70 mmHg, 脈搏數 100회/분, 呼吸數 22회/분이었다. 外型上 영양상태는 좋은 편이 아니었고 青色症이나 指端肥大는 發見되지 않았다. 輕한 頸靜脈팽대가 관찰되었고 右側前胸面이 약간 돌출되어 있었고 呼吸音은 깨끗하였다. 心도선의 肥大는 있었으나 급성염증상은 아니었다. 胸骨右側 中央部에서 收縮期 thrill이 觸診되었고, 同一 장소에서 Grade IV/VI 정도의 Pansystolic murmur가 聽診되었다. PMI는 鎖骨中央線의 右側第五肋間에서 보였고, 간장은 右側肋骨下에서 2cm 觸診되었다. 本患者의 活動정도는 NYHA Class II이었다.

入院 當時 檢査所見은 Hb; 13.5gm%, Hct; 41.2% WBC; 13,300 이었고 혈청전해질, 尿, 간기능, 그리고 신기능검사 모두 정상범위이었다.

胸部單純X-線上에는(Fig. I), 전형적인 右心症의 양상에 C-T을 63%로 心肥大가 있었고, 肺血管狀도 증



Fig. I. 手術前 胸部單純X-線 所見
心肥大가 있는 右心症에 肺血管狀의 증가가 보인다. 위의 가스狀은 左側 肋骨下에서 보인다.

가되어 있었다. 胃의 가스狀은 左側 肋骨下에서 발견되어 정상위치에 있었다. 心電圖上 左側軸轉와 兩心室肥大의 右心症의 所見을 나타내었다(Fig. II).

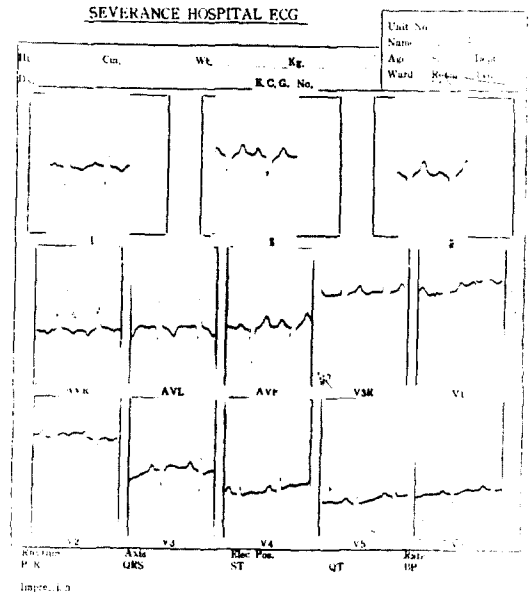


Fig. II. 心電圖所見

超音波心臟造影術上 右胸部의 上下에서 2개의 心室이 있으며 心室中隔도 보였으며 心房心室間 瓣膜은 2개이었다. Sectoscan上 心室中隔의 上部에 缺損이 확인되었고 두 心室의 구조적 구별은 알 수 없었다. 心導子法上(도표 1) 心室은 右側 胸部에서 上下로 위치하면서 기능상 右心室의 壓力은 105/0/4 mmHg, 기능상 左心室은 110/0/4 mmHg, 肺動脈壓은 77/48(60) mmHg, 左心房이 5mmHg, 右心房이 2mmHg이었다. Oxygen study上 Systemic oxygen desaturation은 없었고, 上下空靜脈과 右心房사이에 0.89VoIs%, 右心房과 右心室사이에 1.59VoIs%의 의미있는 산소함량의 증가가 나타났다. 계산된 Qp/Qs는 1.81/1, 그리고 Rp/Rs는 0.35이었다. 心臟造影術上 心臟은 右胸部에 위치하면서 上心室이 機能上 右心室로서 이곳으로부터 肺動脈이 起始되었고, 大動脈 역시 肺動脈의 左前方에서 右心室로부터 起始되는 것을 확인할 수 있었다. 上下心室間의 上部에서 커다란 心室中隔缺損이 發見되었고, 肺動脈下의 流出路에 輕한 狹窄症이 의심스러웠고, 肺動脈의 直徑은 2.3cm로 大動脈의 그것(1.5cm)보다 컸다. 下空靜脈을 통한 導子は 심장의 右前方에서

도표 I. 心導子法 所見

	MPA	RV	RA	SVC	IVC	LA	LV	Ao
O ₂ content (Vol, %)	13.62	13.62	12.03	11.14	13.18	16.63	16.27	16.45
Pressure(mmHg)	77/48(60)*	105/0/4 (2)*				(5)*110/0/4	105/77	

Qp/Qs = 1.81 : 1 Rp/Rs = 0.35 *() 内 數字는 平均壓

MPA: 肺動脈 RA: 右心房 IVC: 下空靜脈 LV: 左心室

RV: 右心室 SVC: 上空靜脈 LA: 左心房 Ao: 大動脈

右心房으로 통과하여 situs solitus(内臟同位症)임을 확인하였으며, 右心房에서 左心房으로 진행되었기 때문에 心房間流通을 확인할 수 있었다(Fig. ⅡA). 上下心室의 trabeculation은 특별히 구분되지 않았고, 冠狀動脈의 造影도 충분하지 못하였다. 大動脈弓은 胸部의 左側으로 下行하였다(Fig. ⅡB).

以上과 같은 檢査所見에 의거하여 최종진단은, 右心症(S. D. L), 心室中隔缺損症(Lt-Rt shunt), 肺動脈



RV: 右心室
LV: 左心室
PA: 肺動脈
Ao: 大動脈
VSD: 心室中隔缺損症

Fig. Ⅱ - A. 心造影術所見(A-P view)

心室은 上下의 위치관계이며 右心室에서 大動脈과 肺動脈이 起始되며 左心室과 사이에 큰 心室中隔缺損이 보인다. 輕한 肺動脈下 狹窄이 의심스러웠다.

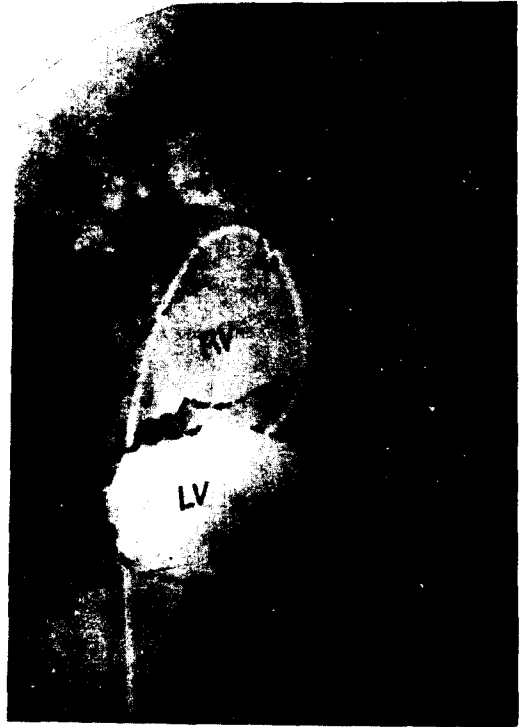


Fig. Ⅱ - B. 心造影術所見(Rt-lateral view)

右心室이 上部에 위치하며 大動脈이 肺動脈의 前方에서 위치한다.

狹窄症(膜下性), 肺動脈高血壓, 右心室複型出口症, 心房中隔缺損症으로써 心室中隔缺損을 통한 心室內 血流 수정과 肺動脈狹窄의 矯正을 目的으로 手術을 計劃하였다.

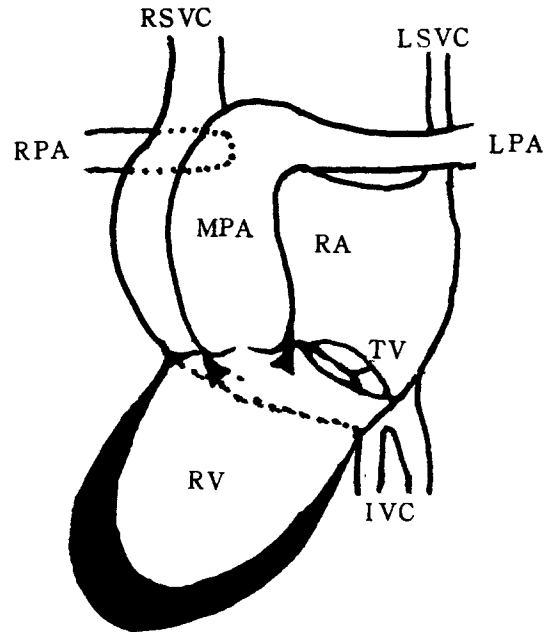
手術所見 및 方法

手術은 1980年 6月 4日 施行하였다.

胸骨正中切開로 開胸하였으며 心囊은 垂直切開하였다. 통상방법으로 priming solution을 준비하였고, 手術中 體溫은 체표냉각과 산화기의 냉각장치로 직장체온

28℃ 까지 하강시켰다. 心筋保護의 수단으로 Cardio-plegic solution 을 大動脈기저부에 30分 간격으로 주입시켰다. 心臟의 手術所見은 心全體가 右胸部에 위치하면서 右心房은 심장의 右後方, 右心室은 左側前面부에, 右心室(上心室)은 심장의 右前方에 치우쳐 있었으며 右心室(下心室)은 左側後方을 주로 점거하고 있었다. 肺動脈은 直徑 약 2.5 cm, 大動脈은 1.5 cm 이었고 둘 모두 機能上 右心室에서 起始되며, 大動脈瓣膜이 肺動脈瓣膜의 左前方에 위치하고 있었다. 心室中隔缺損은 II 型으로 크기 약 1.5 × 2.5 cm 이었고, 肺動脈瓣膜輪은 넓었으며 瓣膜自體의 狹窄은 발견되지 않았다. 肺動脈下 Conus의 근육비대가 있으면서 肺血流의 부분적 차단이 의심되었다. 모든 瓣膜의 모습은 정상이었다. 上空靜脈은 심장의 右側에 있었고, 左側에도 보다 작은 上空靜脈이 있었으나 어느 곳으로 血流가 도달되는지는 확인하지 못하였다. 下空靜脈은 正中部에서 右心房으로 연결되는데 두개의 靜脈枝로 도달하였다(그 중 하나는 간정맥으로 추정하였다)(Fig. IV A). 右上肺靜脈은 한개의 口로 左心房에 開口하였고, 右下肺靜脈은 세개의 작은 口로 左心房에 열렸다. 左肺靜脈은 上下가 하나의 큰 口로 左心房의 左側으로 開口되었다(Fig. IV B). 冠狀動脈은 左右 두개 있었으나 右冠狀動脈은 起始部 直下에서 三分枝하여 右側心室心房間을 따라 주행하는 가지, 大動脈下를 횡단하여 左心室쪽으로 주행하는 가지, 그리고 右側으로 肺動脈下를 횡단하여 右心室쪽으로 주행하는 가지들이었다. 大動脈瓣膜과 肺動脈瓣膜의 사이에는 직접적인 Fibrous Continuity는 없는 형태이었다. 그리고 개방성 난원공이 발견되었다. 以上 本患者의 심장 형태를 右와 左心臟으로 구별, 도식한 것이 Fig. IV A, B이다.

手術은 上行大動脈에 動脈삽관을, 左右上空靜脈과 下空靜脈에 각각 직접 정맥삽관하였으며 개방성 난원공은 左心房을 통해 직접 봉합하였다. 右心室을 垂直 切開한 後 心室中隔缺損을 통하여 左心室에서 大動脈으로 血流을 誘導시켜줄 目的으로 Internal Baffle을 造成하였다. 使用한 貼布는 Woven Dacron arterial patch로서 크기 약 2×3 cm 이었다. 肺動脈下의 筋肉 비대를 약간 제거하고 右心室切開部에는 貼布(Woven Dacron Vascular patch)를 使用, 봉합하여줌으로써 右心室流出路의 확장을 戒하였다. 3회의 心細動除去조작으로 心臟은 正常 搏動을 시작하였으며, 手術에 소비된 全體體外循環時間은 2時間 18分, 그 중 全冠流는 1時間 40分, 그리고 大動脈血流차단시간은 1時間 39分이었다. 完全矯正後 手術대에서의 壓力측정결과는 右心室이 51/11 mmHg, 左心室이 99/9 mmHg로 적당한 肺血流流通이 이루어졌음을 알 수 있었다. 간단한 手術方法도



- | | |
|------------|---------------|
| MPA : 主肺動脈 | R SVC : 右上空靜脈 |
| RA : 右心房 | L SVC : 左上空靜脈 |
| RV : 右心室 | IVC : 下空靜脈 |
| RPA : 右肺動脈 | TV : 三尖瓣膜 |
| LPA : 左肺動脈 | |

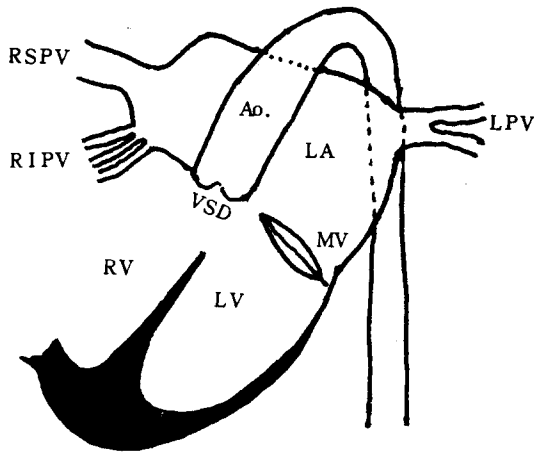
Fig. IV - A. 右心の 요약도

主肺動脈이 직경 2.5 cm로 거대하였고 肺動脈下 狹窄이 보이고, 左側에 上空靜脈이 더 있었고, 下空靜脈은 2枝로 正中部에서 右心房으로 開口되었다. 左右肺動脈의 狹窄症은 없었다.

식은 Fig. V와 같다.

手術後 經過

手術直後 患者의 血壓은 血壓上昇劑 투여없이 110/70 mmHg로 유지되었으며, 맥박수 100 회/분으로 규칙적이고 소변량도 충분하였다. 수술후 1일간 보조 호흡시키다가 기관내삽관을 제거하였다. 手術後 不整脈이나 저심박출증 혹은 低酸素血症등의 合併症은 없었으며 手術後 38일만에 양호한 상태로 退院하였다. 手術後의 胸部單純X-線 所見은 Fig. VI으로 心肥大가 호전되었고 肺血管狀도 현저한 감소를 나타내었다.



Ao : 大動脈 VSD : 心室中隔缺損症
 RV : 右心室 RSPV : 右上肺靜脈
 LV : 左心室 RCPV : 右下肺靜脈
 LA : 左心房 LPV : 左肺靜脈
 MV : 僧帽瓣

Fig. IV-B. 左心の 요약도

大動脈의 直徑은 1.5 cm이고 大動脈下에 心室中隔缺損이 거대하였고, 大動脈弓은 左側으로 主行하였다. 左肺靜脈은 하나의 口로, 右上肺靜脈은 역시 하나의 口로, 右下肺靜脈은 조그만 3개의 口로 각각 左心房으로 開口하였다. 大動脈下에 流出路閉鎖는 보이지 않았다.



Fig. VI. 手術後 胸部單純X-線 所見(手術後 30日) 心肥大가 호전되었고 肺血管狀도 많이 감소하였다.

考 察

緒論에서 기술한 바와 같이 心臟이 右胸에 위치할 때 이것을 통털어 右心症이라 하는 것이 가장 論理的인 것이다. 1972년 Van Praagh²²⁾는 先天性 心臟型을 分類하는데 있어서 發生學的인 分割的 方法 (Segmental Approach)의 개념을 정립하였다. 즉 1) 腹部臟器와 心房의 위치, 2) 心室의 위치, 3) 누두(Infradibulum)와 大血管의 위치등 3구역의 위치를 기호

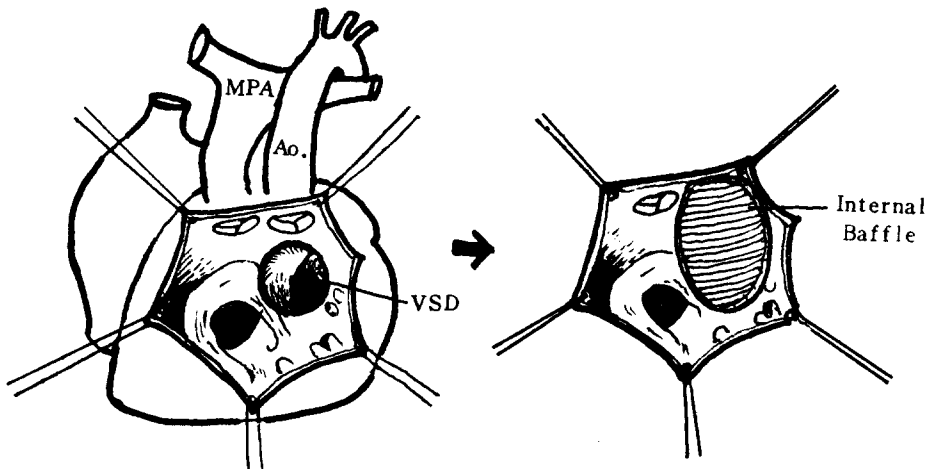


Fig. V. Internal Baffle

Ao : 大動脈 MPA : 肺動脈 VSD : 心室中隔缺損症

로 표시, 심장의 해부학적 구조를 나타내게 되는 것이다. 이에 의해 一般의인 大血管轉位症은 아니라, 右心症도 종래에 있어 왔던 복잡하고 혼동되는 分類를 탈피, 보다 간단명료하게 表現될 수 있게 되었다. 歴史的으로 右心症의 發見은 死體剖檢이었으나, 19 세기에 들어서서부터 聽診術의 發達과 더불어 生體에서의 右心症을 발견하기 시작하였고, 20 세기 이후 X-線과 心電圖의 발달, 그리고 心導子法의 發達로 더욱 명확히 그 구조가 밝혀지기 시작하였다고 하겠다⁹⁾.

右心症은 어느 形態가 얼마만큼 있을 수 있는가 하는 진보된 발견은 대표적으로 두 報告에서 잘 나타나 있는데 1964年 Van Praagh²³⁾ 그리고 1968年 Lev¹³⁾의 보고가 그것이다. Van Praagh의 51剖檢例中 그 종류를 보면, 正常心臟기능의 (S. D. S)(I. L. I)형이 30%, 矯正形大血管轉位症이 同件되어 있는 (S. L. L)형이 28%, 單一心室과 合併된 例가 20%, 그리고 無碑症에서의 右心症이 10% 등, 모두 8가지의 分割的 診斷이 가능하였다고 하였다. 한편 41剖檢例를 발표한 Lev의 보고를 보면 碑臟騎型에서 온 右心症이 49%로 가장 많았고, 矯正形大血管轉位症이 同件된 경우가 20%, (S. D. S)와 (I. L. I)형이 17%, 그리고 右心室複型出口症형태인 (S. D. D)(I. L. L)형이 4%를 점유하였다고 한다. 기타 드물기는 하지만 右心症과 同件될 수 있는 心騎型은 랄로氏四症候群^{5,13)}, 解剖學的으로 矯正된 大血管變位症²⁾ (Anatomically Corrected Malposition of Great arteries), 單一心房, 心室中隔缺損症, 心房中隔缺損症, 개방성 동맥관, 大動脈狹窄症, 肺動脈狹窄症 등 무수히 많다^{13,23)}. 특히 心房耳接近症(Juxtaposition of Atrial Appendage Syndrome)에서는 右心症의 빈도가 그렇지 않은 大血管轉位症에서보다 2배나 많다는 보고는 흥미롭다¹⁶⁾.

1977年 Moss와 Adams¹⁷⁾ 등은 과거에 발표되었던 136例의 右心症剖檢例를 수집, 정리하여 형태를 구별하였는데, 가능한 右心症의 分割的 診斷이 29종류나 되었다. 이 들중 內臟同位型이 66例(41%), 內臟逆位型이 24例(17%) 그리고 腹部장기와 心房間의 위치 관계가 不明한 것이 46例이었다. 內臟同位型인 66例에 대한 分割的 分類를 보면 대략 8가지로 구별될 수 있는데, 자세히 설명하면 다음과 같다.

1. (S. D. S)型的 右心症; 正常型이며 17.6%에 달한다. 碑臟騎型외에 心臟外騎型이 가장 많이 나타나는 형태로서 右側 肺의 形成不全, Scimitar 症候群, 橫隔膜性 內臟轉位, 腎臟騎型, 氣管食道瘻孔등이 合併될 수 있고, 心騎型은 心室中隔缺損症, 左上空靜脈, 大動脈絞窄症, 心房中隔缺損症 그리고 完全型心房心室間 血流出症등이다.

2. 完全大血管轉位症이 合併된 右心症(S. D. D); 2.9%에서 나타나며 心室中隔缺損症이 잘 同件된다.

3. 完全大血管轉位症이 있으며 심실만곡의 위치를 확정지을 수 없는 형태(S. X. D); Van Praagh가 발표한 51例中 10, 11번째 例로써²³⁾ 心室尖端部가 심하게 右後方에 치우쳐 위치한 형태이다. C型的 單一心室症과 잘 同件된다.

4. 右心室複型出口症을 同件한 右心症(S. D. L); Lev의 보고 41例中, 34번째의 例이다¹³⁾. 27歲 女子로써 右心房耳가 左側으로 병렬 위치를 取하고 心房中隔缺損症과 肺動脈狹窄症, 그리고 單一冠狀動脈등이 合併되어 있었다. Lev自身은 推定右心傾(Presumptive Dextrocardia)으로 分類하였었다.

5. 解剖學的으로 矯正된 大血管變位症과 同件된 右心症(S. D. L); 1例에서 나타났으며 三尖瓣狹窄症, 心室中隔缺損症등이 동반되었다.

6. 大血管轉位症이 同件된 右心症(S. L. L); 전통적인 矯正型完全大血管轉位症과 同件된 右心症으로 20.6%를 점유, 그 빈도가 가장 많다. 心臟外 騎型은 없는 것이 보통이며, 肺血管流出路閉鎖狹窄症, 單一心室, 心室中隔缺損症 승모판閉鎖症등의 心騎型을 잘 同件한다. 그러므로 이 경우 수술전, 보다 정확한 해부학적 진단이 필요하다.

7. 右心室複型出口症을 同件한 右心症(S. L. L); 上記 4항의 형태에서 心室逆位가 일어난 형태로서 (S. D. L)型보다 많다. 肺血管閉鎖狹窄症, 心室中隔缺損症등이 잘 同件된다.

8. (S. L. I)型的 右心症; 정상적으로 大血管이 위치하나, 단지 逆位되었을 뿐인 형태이고 Isolated Atrial Noninversion이라고도 한다.

以上에서 본 바와 같이 內臟同位型 右心症이 右心室複型出口症과 同件된 例는 모두 5例 뿐이다. 이 중 心室의 逆位가 있는 (S. L. L)型이 4例, 本 症例와 同一한 (S. D. L)型은 오직 1例뿐이었다.

1970年 Hallerman⁷⁾ 등이 34例의 右心室複型出口症中 7例에서 右心症을 發見하였는데 (S. L. L)(S. L. D) 그리고 (I. L. L)이었고 (S. D. L)型은 없었다. 또한 1975年 Sridaromont²⁰⁾ 등이 16例의 右心室複型出口症中 6例에서 右心症을 경험하였는데 이들도 모두 (S. L. L)型이었다. 이와 같이 (S. D. L)型的 右心症은 매우 희귀하여 본 저자의 문헌고찰로는 上記 Lev의 1例뿐이었다. 반면 心室逆位(Ventricular inversion = Atrioventricular Discordance)가 있는 (S. L. L)型은 비교적 많아서 1978年 Tabry 등은 14例를 보고하기도 하였다.

다음으로 右心室複型出口症에 대한 手術治療에 대해

알아본다. 1975年 Stewart²¹⁾가 右心室 複型出口症의 手術法을, 心室中隔缺損症과 肺動脈狹窄症의 유무와 상호 위치관계에 따라 7가지 유형으로 분류, 요약하였는데 다음과 같다.

1. (S. D. D)型, 大動脈下 心室中隔缺損症이고, 肺動脈狹窄症이 없을 때; 心室中隔缺損을 利用하여 左心室과 大動脈사이에 internal Conduit을 形成하여 준다. D型 혹은 다이아몬드型的 貼布로 혈류를 矯正시킨다^{9,14)}.

2. (S. D. D)型, 大動脈下 心室中隔缺損症이고 肺動脈狹窄症이 있을 때; 역시 위에서 같이 Internal Conduit을 形成하고, 右心室流出路閉鎖의 교정은 다음 3경우가 있을 수 있다.

첫째; 右心室流出路를 단순히 帖布로서 확장시키는 경우

둘째; 冠狀動脈이 流出路를 횡단, 주행할 때는 그 冠狀動脈을 분리하고 그 밑으로 貼布를 매어 확장시키는 경우¹²⁾

셋째; 肺動脈이 충분히 크고 비정상 관상동맥 主행이 있을 때, external conduit으로 右心室과 肺動脈사이의 血流造成을 이룬다¹⁹⁾.

3. (S. D. D)型, 肺動脈下 心室中隔缺損症이고 肺動脈狹窄症이 없을 때; Mustard氏 心房內 Baffle을 形成하고 左心室과 肺動脈사이에 Internal Conduit을 形成한다⁸⁾.

4. (S. D. D)型, 肺動脈下 心室中隔缺損이고 肺動脈狹窄症이 있을 때; 누두부를 확장시키고 心室中隔缺損과 大動脈사이에 Internal Conduit을 形成하는데, 手術성적이 나쁘다¹⁾.

5. (S. D. L)型, 肺動脈下 心室中隔缺損症이고 肺動脈狹窄症이 없을 때; 左心室의 筋肉을 부분 제거하고 左心室과 大動脈사이에 Internal Conduit을 형성하는데 기술적 문제가 고려된다¹⁸⁾

6. (S. D. L)型, 大動脈下 心室中隔缺損症이고 肺動脈狹窄症이 있을 때; 누두부를 부분제거하고 心室中隔缺損과 大動脈사이에 Internal Conduit 形成, 肺動脈狹窄의 교정은 2항과 동일하다.

7. (S. L. L)(S. L. A)(S. L. D)型, 大動脈下 혹은 肺動脈下 心室中隔缺損症이고 肺動脈狹窄症이 있을 때; 肺動脈下 혹은 大動脈下 心室中隔缺損에 따라 Internal Conduit의 사용이 달라질 수 있겠고, 肺動脈狹窄症의 교정도 上記 어느 한 형태로 가능할 것이다.

以上 일곱경우의 手術指針은 물론 가장 대표적인 사항들로서, 右心室複型出口症의 手術적응은 精確한 진단하에 가장 적절한 手術법의 선택이 무엇보다 중요할 것이다. 1978年 Tabry와 McGoون에 의하면 14例의

右心症+右心室複型出口症+心室逆位 患者에서 手術한 결과 역시 Internal Baffle과 external conduit 形成을 함께 실시한 경우가 주종을 이루고 있었다.

右心症에 右心室複型出口症과 心室中隔缺損症 그리고 肺動脈狹窄症이 同伴되며 心室逆位가 없는 本 症例은 (S. D. L)型으로써 매우 드문 구조를 가지고 있지만 비교적 그 手術方法은 간편하였다. 즉, 心室中隔缺損이 大動脈에 가깝게 위치하며 충분히 컸다. 그리고 右心室의 수축기압이 105 mmHg, 肺動脈의 수축기압이 77 mmHg로 肺動脈狹窄이 비교적 輕하였다. 手術前 고려되었던 手術方法은 左心室과 大動脈間의 Internal Baffle, 그리고 肺動脈血流的 矯正은 external conduit의 使用까지도 고려하였었다. 手術時 발견된 구조도 Internal baffle의 造成에 문제점이 발견되지 않았고, 肺動脈狹窄症 역시 輕한 筋肉의 비대뿐, 심하지 않았다. 小量의 筋肉을 제거하고 右心室의 流出路를 貼布로 확장시켜 주는 것으로 狹窄의 충분한 교정을 이룰 수가 있었다.

結 論

右心室複型出口症과 右心症(장기동위형)이 同伴한 先天性心騎型은 그 分割의 診斷上 (S. L. L)型이 대표적이다. 心室逆位가 없는 (S. D. L)型은 그 例가 극히 드물어 1例 보고되어 있을 뿐이다. 最近 本 敎室에서는 上記 騎型(S. D. L)에 心室中隔缺損症과 肺動脈狹窄症, 그리고 개방성 난원공이 合併된 1例에서 비교적 간단한 手術法으로 矯正, 양호한 효과가 있었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCE

1. Agarwala, B., Doyle, E.F., Danilowicz, D., and Spencer, F.C. : *Double-Outlet Right Ventricle with Pulmonic Stenosis and Anteriorly positioned Aorta*. *Am. J. Cardiol.* 32:850, 1973.
2. Anderson, R.H., Becker, A.E., Losekoot, T.G. : *Anatomically corrected malposition of great arteries*. *British Heart J.* 37:993, 1975.
3. 조범구, 강면식, 장병철 : Rastelli 세 수술을 이용한 선천성 교정형 대동맥전위증(I. D. D) 1예보고, 대한흉부외과학회지. 12 : 3, 1979.
4. Danielson, G.K., Ritter, D.G. : *Successful repair of double-outlet right ventricle with transposition of great artery, pulmonary stenosis, and subaortic ventricular septal defect*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*

- 63:741, 1972.
5. De la Cruz, M.V., Polansky, B.J. : *The diagnosis of Corrected Transposition of Great artery. Br. Heart J.*, 24:483, 1962.
 6. Gomes, M.M.R., Weidman, W.H., McGoon, D.C. Danielson, G.K. : *Double-outlet right ventricle with Pulmonary stenosis. Circulation*, 43:889, 1971.
 7. Hallerman, F.J., Kincaid, O.W., Ritter, D.G. : *Angiographic and anatomic findings in origin of both great arteries from right ventricle. Am J. Roentgenol.*, 109:51, 1970.
 8. Hightower, B.M., Barcia, A., Kirklin, J.W. : *Double-outlet right ventricle with transposed great arteries and subpulmonic VSD. Circulation*. 39:207, 1969.
 9. Keith, J.D., Rowe, R.D., Vlad, P. : *Heart disease in Infancy and children. 3rd. Ed.*
 10. 김광호, 장병철, 장 명, 강면식, 조범구, 조승연, 김성순 : 장기역위증 및 우심 증을 동반한 양대혈관 우심실기시증(I. L. L). *대한흉부외과학회지*, 12 : 4, 307, 1979.
 11. Kirklin, J.W., Harp., R.A., McGoon, D.C. : *Surgical treatment of origin of Both vessels from RV including cases of pulmonic stenosis. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 48:1026, 1964.
 12. Lev, M., Bharati, M.D. : *A concept of double-outlet right ventricle. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 64, 271, 1972.
 13. Lev, M., Liberthson, R.R. : *Pathologic anatomy of dextrocardia and it's clinical implication. Circulation*. 37:979, 1968.
 14. Lincoln, C. : *Total correction of d-loop double-outlet right ventricle with bilateral conus, L-transposition. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 64:435, 1972.
 15. McGoon, D.C. : *Origin of both great vessel from right ventricle. Surg. Clin. North. Am.* 41:1113, 1961.
 16. Melhuish, B.B.P., Van Praagh : *Juxtaposition of atrial appendages. Br. Heart J.* 30:269, 1968.
 17. Moss, A.J., Adams, F.H. : *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. 2nd Ed. p.* 405.
 18. Patrick, D.L., McGoon, D.C. : *An operation for double-outlet right ventricle with transposition of great vessel. J. Cardiovasc. Surg.* 9:537, 1968.
 19. Rastelli, G.C., McGoon, D.C. Wallace, R.B. : *Anatomic correction of transposition of great arteries with ventricular septal defect and subpulmonic stenosis. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 58:545, 1969.
 20. Sridaromont, S., Feldt, R.H. : *Double-outlet right ventricle associated with presistent common A-V canal. Circulation*. 52:933 1975.
 21. Stewart, S. : *Double-outlet right ventricle. A collective review with a surgical view point. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 71, 3:355, 1976.
 22. Van Praagh, R. : *The surgical approach to diagnosis in congenital heart disease. In Birth Defects* 8:4, 1972.
 23. Van Praagh, R., Van Praagh, S., Vlad, P. : *Anatomic types of congenital dextrocardia ; diagnosis and embryologic implication. Am. J. Cardiol.* 13:510, 1964.
 24. Van Praagh, R., Perez-Trevino, C., Reynolds, J. : *Double-outlet right ventricle (S.D.L) with subaortic VSD and PS. Am. J. Cardiol.* 35:42, 1975.