

心室中隔缺損禮에 속발한 大動脈瓣脫出에 의한 右心室流出路 狹窄

— 一 例 報 告 —

李秉雨*·趙重九*·李哲範*·蔡憲*·朴永寬*·金近鎬*

— Abstract —

RVOT obstruction caused by projection of the herniated aortic cusp through subpulmonic supracristal VSD

Byong Woo Lee, M.D.,* Jung Ku Jo, M.D.,* Churl Burn Lee, M.D.,*
Hurn Chae, M.D.,* Young Kwan Park, M.D.* and Kun Ho Kim, M.D.*

This is a case of successfully surgically treated RVOT obstruction caused by projection of the herniated aortic cusp through subpulmonic supracristal VSD at Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Hanyang University Hospital. The patient was a 17 year old boy. Congenital heart anomaly was suspected at 2 years of his age. He had palpitation, dyspnea on exertion and epistaxis for 2 years prior to admission to our hospital.

On examination, the blood pressure was 170/0mmHg. And the pulse rate was 100/min. Widening of pulse pressure, water hammer pulse (bounding pulse). To and fro murmur and head nodding were noted. Cardiomegaly was seen in chest X-Ray.

EKG, Echocardiography, Cardiac catheterization and angiocardiography were performed. On April 27, 81. Open heart surgery was performed under the impression of VSD combined with AI. On Rt. ventriculotomy, we noticed RVOT obstruction caused by prolapse rt. coronary cusp through a VSD.

The subpulmonic supracristal VSD measuring 2.5 x 3 Cm in diameter was closed with Teflon patch graft and then the prolapsed aortic leaflet was plicated by placing three 8-figure suture between the free edge and the base of the leaflet through transverse aortotomy. After operation, excellent result was obtained: B.P, was 110/50mmHg and any sign of AI or residual shunt was not found at discharge.

序 論

心室中隔缺損(VSD)은 선천성 心畸型중 가장 발생 빈도가 많아서 25-30%⁵⁾에 달하고 있다. 따라서 VSD는 기타 심기형과 합병하는 경우가 많다. VSD는 결손공이 적어서 자연적으로 폐쇄되는 것부터 결손공이 커서 일찌기 肺動脈高血壓, 心不全으로 발전하는 것까지

다양한 臨床像을 나타낸다. VSD로 말미암아 대동맥판이 左心室流出路쪽으로 탈출하여 대동맥판 폐쇄부전을 발생시킨 症例報告는 많다(Nodas et al¹⁻¹⁰⁾) 그러나 탈출한 대동맥판이 다시 VSD를 통하여 右心室流出路에 까지 탈출하여 대동맥판 폐쇄부전과 우심실유출로협착을 동시에 나타내는 경우는 대단히 드물다. Waiker et al⁴⁾은 VSD 수술 415 명중 대동맥판 폐쇄부전과 우심실유출로협착을 동시에 나타낸 症例는 단 1명 뿐이었다. VSD로 인한 대동맥판탈출의 대동맥판 폐쇄부전은 Scott et al¹⁶⁾ (1958)이 처음 발표한 이후로 여러학자들 에 의하여 발생기전에 관한 血流力學 및 病理解部등이

* 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Depart. of Thoracic and Cardiovasculas Surgery,
School of Medicine, Hanyang University

상세하게 밝혀졌다. Garamella et al⁹⁾이 1960년 처음으로 VSD를 폐쇄하고 대동맥판 成形術로서 폐쇄부전을 제거하는데 성공하였다. 그후 많은 의과외들에 의하여 본종의 수술 성공예가 발표 되었다¹⁻¹²⁾. 저자들은 VSD로 인하여 대동맥판탈출로 대동맥판폐쇄부전이 발생되었고 탈출한 대동맥판은 다시 VSD를 통하여 우심실유출로로 탈출하므로써 우심실 유출로 협착을 발생시킨 흥미있는 환자를 수술하여 좋은 성적을 얻었으므로 문헌적고찰과 더불어 발표하는 바이다.

症 例

患者: 17歲된 男兒로 生後 2歲에 처음으로 先天性 心畸形이 있음을 지적받았으나 별다른 지장없이 성장하였다.

現病歷: 유아시 부터 나타난 빈번한 上氣道感染, 鼻出血, 心悸亢進이 있었으며 入院 수주일 전부터 두통을 동반한 심계항진 및 鼻出血이 있어서 본원에 내원 하였다.

理學的 檢査所見: 신체발육과 영양상태는 중등도였고 외관상 신체 기형은 없었다. 혈압은 170/0mmHg, 맥박은 분당 100회였다. 양측 경동맥은 수축기마다 진동하고 Head nodding이 있고 Pulse pressure는 170mmHg로 Widening되어 있고 맥박촉진에서는 水槌脈 (Water hammer pulse)과 같은 심한 Bounding을 촉지할 수 있었고 청진상 심첨음은 외측 하방에 이동되었고 V/V₆ 정도의 거친 收縮期 心雜音과 擴張期 雜音을 제 2-3 늑간 胸骨右緣에서 청취되었다. 고부지(Clubbing) 및

肝비대는 없었으며 NYHA Classification III에 속해 있었다.

臨床病理 檢査所見: 입원당시 실시한 혈구, 간기능검사, 전해질, Rheumatic activitr test 등 검사조건은 정상범위내였다.

X-線 檢査所見: 흉부단순 촬영상 폐혈관 음영은 약간 증가가 있었고 심첨부가 하방으로 이동하여 좌심비대를 보이고 있었다. C.T Ratio는 64%였다.

수술 전후 흉부 단순촬영은 Fig.1-A, 1-B와 같다.



Fig. 2. Aortogram.

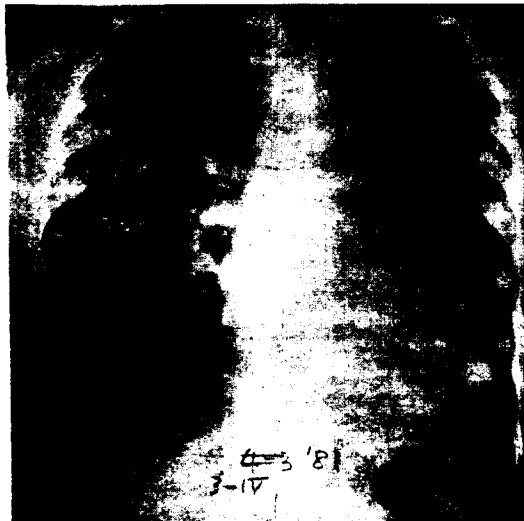
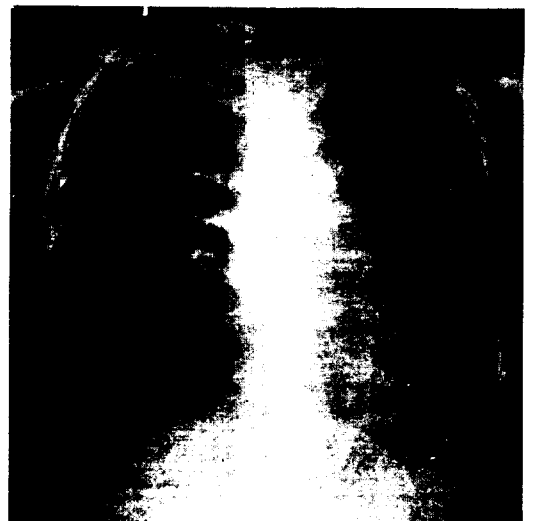


Fig. 1. A: Preoperative chest PA.



B: Postoperative chest PA.

조영제가 수축기에 좌심실로 역류하는것을 볼수있고 좌심실 확대 소견도 볼수 있었다. 또한 Rt. Coronary Cusp가 心室中隔缺損孔을 통해 탈출하여 우심유출로를 부분적으로 봉쇄하고 있었다.

心電圖 所見 : 술전 술후의 심전도는 Fig.3와 같다. LVH, P-Pulmonale, ectopic beat 을 볼수 있다. 술후 心電圖 소견은 洞性頻脈(115/分), LVH 및 불완전 우각블록을 나타내었다.

右心導子 檢査 : 검사 Data는 Table1과 같다.

우심방 우심실 사이에는 의미있는 O₂ Step up이 없었으나 폐동맥에서(1.16 Vol %) 정도의 Step up이 있어 high VSD가 의심되었고, 우심실과 폐동맥압차는 50 mmHg 이상으로서 술전에 폐동맥판막협착증으로 생각하였었다.

心超音波 檢査所見 : 술전 心초음파검사소견은 Fig. 4와 같다. non-coronary cusp가 잘 보이는 반면 Rt. coronary cusp는 보이지 않고 있으며 좌심실 확대를 볼수 있을 뿐이었다.

이상 검사성적을 종합하여 心室中隔 缺損孔을 통해 右大動脈瓣片이 右心室内로 脱出하게 됨에 따라 대동맥판막 폐쇄부전증 및 右心室流出路狭窄을 야기한 것으로 진단하고 開心術을 계획 하였다.

手術所見 : 전신마취하에 胸骨正中切開로 開胸하고 心束從切開로 심장을 노출 시켰다. 좌심실비대가 현저하였고 우심실 유출로와 대동맥에서 진전(Thrill)이 촉진 되었다. 右心室 瘻結개로 開心한바 직경 2.5×3.0

Table 1. Cardiac Catheterization Data

Position	Oxygen content Vol. %	Pressure mmHg
Lt. Pul. Wedge	14.78	20/0
Lt. Pul. Artery	14.42	60/5
Rt. Pul. Artery	14.42	42/6
Main Pul. Artery	14.24	53/7
Rt. V. Outflow	14.78	50/10
Rt. V. Midflow	12.82	108/0
Rt. V. Inflow	13.00	106/0
Rt. A. Low	14.06	8/0
Rt. A. Middle	13.17	10/0
Rt. A. High	12.28	8/0
S.V.C.	12.46	16/0
I.V.C.	13.71	8/0
Aorta	16.91	198/62

Qp : Qs = 1.4 : 1

cm 정도 크기의 Kirklin type I (Subpulmonic supra-cristal) VSD를 確認하였다. VSD를 통하여 탈출된 대동맥판막(Rt. Coronary cusp)이 右心室流出路를 협착시키고 있음을 認知할수 있었다. 다음 대동맥 瘻結개로 대동맥 판막을 노출시켰다. 노출시켜 보니 Fig.6에서 보는바와 같이 Rt. Coronary cusp가 伸張되어 있는 것을 확인 하였으며 Frater's 술법에 의한 판막성형술을 施行 하였다. 伸張線에 5-0Ethibond로 8-figure suture로 주름잡아서(Plication) 판막片的 모든 유리연의 길이가 同一하도록 縫합하였다(Fig.5). 대동맥결개창을 치밀하게 縫합폐쇄한 다음 심장의 各방 壓力

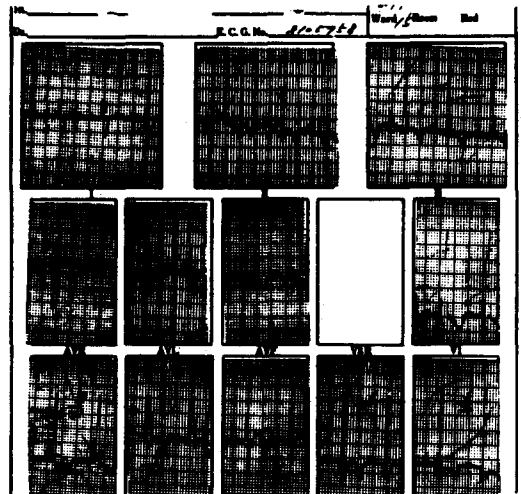
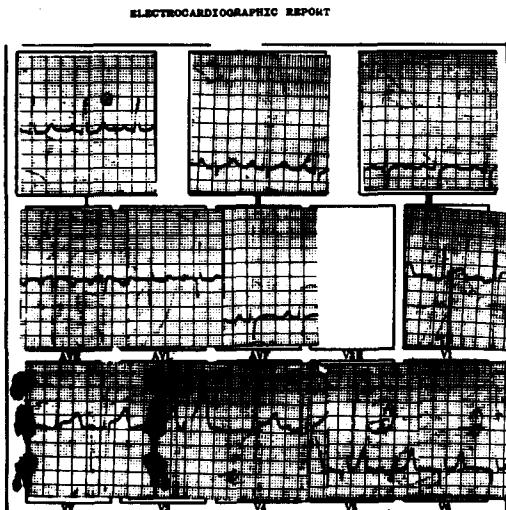


Fig. 3. Pre and Postoperative EKG

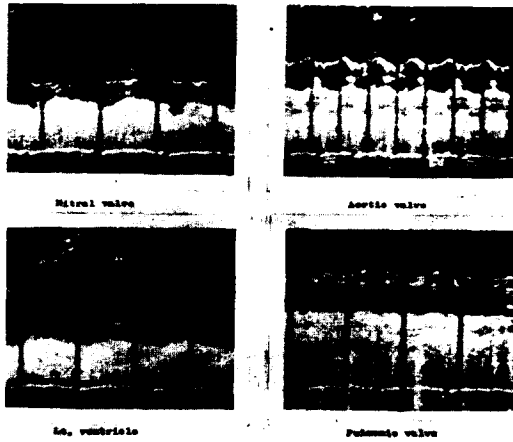


Fig. 4. Preoperative echocardiogram.

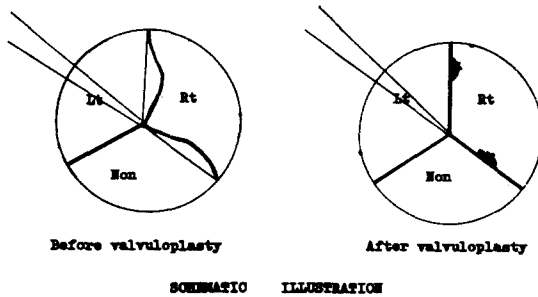


Fig. 5. Pre and postoperative findings of Aortic valvular Cusps.

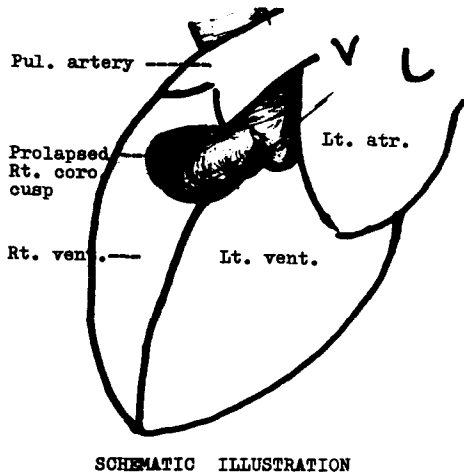


Fig. 6. Schematic illustration of prolapsed Rt. coronary cusp.

을 측정하였다. 수술전후 측정된 各房室의 압력은 Table 2와 같다. 혈압은 115/40mmHg 이고 心雜音은 완전히 消失되었다.

Table 2. Pressures of before & after correction

	Before correction	After correction
R.A.	15/7	12/3
L.A.	14/9	12/1
R.V.	105/0	73/0
L.V.	161/0	159/0
P.A.	41/14	43/15
B.P.	162/40	115/42
C.V.P.	14	12

수술경과: 슬후 수술시간내에 의식이 회복되었고 슬후 3-4일에 흉관을 제거하였다. 심방 빈맥증이 나타났음으로 Digoxine의 투여로 맥박이 80/分 유지되었다.

考 察

大動脈瓣이 心室中隔缺損禮을 통하여 탈출 함으로서 대동맥판폐쇄부전(AI)과 右心室流出路狹窄(RVOT협착)이 동시에 나타난 환자는 대단히 드물다. 대동맥폐쇄부전(AI)을 합병한 심실중격결손술 Laubery et al¹⁵⁾이 1933년 발표한 이래 여러 학자들에 의해 많은 症例와 더불어 임상적 考察이 발표되었다. 대체적으로 大動脈瓣의 脱出은 Starr et al¹⁹⁾이 처음으로 수술에 성공하였으며 많은 術法도 발표되었다. 人種別 發生빈도는 Walker et al⁴⁾과 Glasser et al¹⁰⁾에 依하면 Caucasian이 제일 많고 Negro, oriental 順이었으며 性別 發生빈도는 男:女의 比는 Glasser et al¹⁰⁾은 2.25:1 Walker et al⁴⁾은 1:1.08 이고 Nadas⁶⁾에 의하면 2.5:1로 男子의 發生率이 많음을 보여주고 있다. 저자들에 따라 다소 차이는 있으나 男性이 많이 發生한다는 것은 사실이다. VSD에서 AI를 합병하는 경우는 Walker et al⁴⁾은 2.5%이고 Tasuno et al¹¹⁾등은 8.2%이고 Nadas⁶⁾는 4.5%라 발표하였다. Glasser et al¹⁰⁾에 依하면 Aortic cusp가 VSD를 통해 탈출함으로서 R-VOT의 협착을 이르게 mild한 Hypertension을 동반한 例는 2.7%였다. AI 발명시키는 차이가 많으나 Glasser et al에 依하면 거의 大部分이 15歲以前에 발생하는 것으로 발표되었고 Plauth et al⁷⁾에 依하면 평균 8歲에서 제일 많은 것으로 나타났다. 극소수 中年에 발생하는 예도 있다. AI의 발명시키는 학자에 따라 차이가 많다. AI를 합병한 VSD의 해부학적분류법은 Tatsuno¹¹⁾는 Subpulmonic conal VSD(type 1)과 Inf-racristal VSD(type 2)로 크게 나누고 type 1은 右心室 유출로 협착 유무에 따라 type 1a와 b로 나누고 Type 2도 VSD 위치에 따라 VSD가 Aortic valve의 Rt. coronary cusp 밑에 위치할때 2-a라 하고 VSD가 Rt,

coronary cusp와 non-coronary cusp 밑에 위치할때 2-b, non-coronary cusp 밑에 위치할때 2-c라 분류하나 임상적으로 흔히 쓰는 분류법은 아니다. Katsuno에 의하면 대동맥 조영촬영에 의한 분류법으로 Protruding type과 non-protruding type으로 나누기도 한다.

AI는 후천적으로 오는것이 대부분이나 대동맥 판막의 선천적 변화가 있어 좌심실 쪽으로 유출되는 경우도 있으며 Van pragh¹¹⁾ 관찰에 의하면 Subpulmonic VSD의 발생빈도는 Vanprash는 7:4 이고 Tasuno et al은 22:78로 오히려 Subpulmonic VSD가 많은 발생을 보였다. 임상증상, 병리해부, 각종검사, 진단학적 문제등이 비교적 상세히 검토하고 있으나 본증에 발생하는 대동맥판막폐쇄부전증은 진행적으로 악화한다는 것에 동의하고 있고 VSD폐쇄수술은 진행적으로 악화하는 대동맥 폐쇄부전을 예방한다는 의미를 내포하고 있다. 수술방법과 수술성적은 여러학자들이 연구하고 있으나 아직도 구구한 실정이다. Glasser et al¹⁰⁾은 20예중 14예는 VSD폐쇄수술만 실시하고 6예는 VSD와 Annuloplasty을 동시에 실시하였으며 이중 7예는 현저한 호전을 나타냈고 나머지는 상당한 호전은 있으나 mild한것부터 moderate한 대동맥 폐쇄부전이 남아 있었다. 그러나 역시 진행적인 악화는 예방할수 있다고 한다. Spencer et al⁹⁾은 18例중 VSD는 Patch closure 하고 판막 변화에 對해서는 Plication, commissure suture, Shortening of free edge 등의 술법으로 Valvuloplasty을 시행하여 13例는 good result 였고 5例에서 moderate and mild한 판막폐쇄부전증을 남겼으나 이들도 Follow up check에서 더 악화는 하지 않았다.

結 論

한양대학병원 흉부외과에서 大動脈瓣의 心室中隔缺損 脱出에 의한 대동맥판막폐쇄부전과 右心室 流出路狹窄을 합병한 VSD를 VSD는 Teflon patch로 폐쇄하고 달출에 의한 크기伸張된 판막緣을 주름잡는 봉합으로 정상길이가 되도록 교정한바 대동맥판 폐쇄부전과 右心室流出路狹窄이 동시에 제거되는 좋은 수술결과를 얻었다.

REFERENCES

1. Tatsuno K., Kono S., Shimizu Y. and Sakakubara S.: *Ventricular septal defect with aortic insufficiency: Angiocardigraphic aspects and a new classification, Am. Heart J.* 85:13, 1973.
2. Trusler G.A., Moes C.A.F., and Kidd B.S.L.: *Repair of ventricular septal defect with aortic Insufficiency, J. Thorac. Cardiovas. Surg.* 66:394, 1973.
3. Somerville J., Brando A. and Ross D.N.: *Aortic Regurgitation with Ventricular Septal Defect: Surgical Management and Clinical Feature, Circulation* 41:317, 1970.
4. Walker W.J., Garcia-Gonzales E., Hall R.J., Czarnecki S.W., Franklin R.B., Das S.K. and Cheitlin M.D.: *Interventricular Septal Defect: Analysis of 415 Cathetrized Cases, Ninety with Serial Hemodynamic Studies, Circulation* 31:54, 1965.
5. Scott P.C., McGure T., Kaplans, and Gorm L.Z.: *The syndrom of VSD with A.I., Amer. J. Cardiol.* 2:530, 1958.
6. Nadas A.S., Thilenius O.G., Lafarge C.G. and Hauck A.J.: *Ventricular Septal Defect with Aortic Regurgitation: Medical and Pathologic Aspects, Circulation* 29:862, 1964.
7. Plauth W.H., Braunwald E., Mason D.T., Rockoff S.D. and Morrow A.G.: *Ventricular Septal Defect and Aortic Regurgitation: Clinical, Hemodynamic and Surgical Considerations, Am. J. Med.* 39:522, 1965.
8. Keck E.W.O., Oncley P.A., Kincaid O.W., and Swan H.J.C.: *Ventricular Septal defect with aortic Insufficiency: A Clinical and Hemodynamic study of 18 proved cases, Circulation* 27:203, 1963.
9. Spencer, F.C., Danilowicz D.A. and Weldon C.S.: *Long-term evaluation of aortic valvuloplasty for aortic insufficiency and ventricular septal defect., J. Thorac. Cardiovasc. Surg.,* 65:15, 1973.
10. P. Glasser, Melvin D. and Mccarty R.J. et al.: *Threty. Two cases of IVSD and AI: Clinical, Hemodynamic and surgical features.*
11. Van Pragh R. and Mcnamara J.I.: *Anatomic type of VSD E.A.I.; A diagnostic and surgical conderation, Amer. Hemt J.* 75:604, 1968.
12. Garamella J.J., Cruz A.B., Heupel W.H. Dahl J.C., Jensen N.K. and Berman R.: *Ventricular Septal Defect with aortic Insufficiency; Successful surgical correction of both defectc by the transaortic approach, Am. J. Cardiol.* 5:266, 1960.
13. 조대윤: 대동맥판막 폐쇄부전을 동반한 심실중격결손증. 대한흉부의과학회지, 12:50, 1979.
14. Freedom R.M.: *The natural history of VSD, with*

- Morphologic considerations, pediatrics update 251, 1979.*
15. Laubry G., Routier D. and Soulie P.: *Cited from Reference No. 12: Les souffles de la maladie de Roger. Rev. Med. 50:439, 1933.*
 16. Moreno, Cabral R.J., Maiya R.T., Nakamura F.F. and Mcnamara J.J.: *Ventricular septal defect and aortic insufficiency, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 73:358, 1977.*
 17. H.T. Bahnson, Disussin of Kirilin, J.W., Mcgoon, D.C. and J.W. Dushane: *Surgical treatment of Ventricular septal defect, Brit. Heart J., 20:97, 1958.*
 18. S. Blumentrial, J.K. Kangos, F.V. Bowman and J.R. MALM: *Ventricular septal defect with prolapse of the aortic cusp., circulation, 28:691, 1963.*
 19. A. Starr, V. Menashe and C. Dotter: *Surgical correction of aortic msufficiency associated with ventricular septal defect, Surg. Gynec. & Obst., 111:71, 1960.*
 20. 이철범 · 오재상 · 채 원 · 박영관 · 김근호 : 大動脈 辨閉鎖不全을 합병한 心室隔缺損의 治驗例. 大韓胸部外科學會誌. 13:455, 1980.
-