

공통 방실판구를 동반한 Fallot 4징증

-치험 1례-

이 증 락* · 이 신 영* · 김 창 호*

- Abstract -

Tetralogy of Fallot Associated with Atrioventricular Canal Defect - Report of one case -

Jong Lak Lee, M.D., Shin Yeong Lee, M.D., Chang Ho Kim, M.D.*

Tetralogy of Fallot associated with atrioventricular canal defect is rare congenital anomaly. Because of complexity of the surgical corrections of two associated anomalies, the mortality of surgery has been high. We have experienced a case of the tetralogy of Fallot with atrioventricular canal defect in a 9-year-old boy of Down's syndrome, and the anomalies were totally corrected with good result. Single Dacron patch was placed to close the ventricular septal defect and the pericardial patch for atrial septal defect. The right ventricular outflow tract was widened by infundibulectomy and pulmonary valvulotomy followed by Goretex patch in right ventricular outflow tract.

서 론

본 인제대학교 의과대학 부속 서울백병원에서는 공통 방실판구를 동반한 Fallot 4징증 환자 1례에서 완전교정수술을 국내에서는 처음으로 치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 9세된 남아로 출생시부터 발생한 호흡곤란과 청색증을 주소로 본원에 입원하였다. 이학적소견상 Down씨 징후증의 소견이 있었고 청색증이 안면부에

심하게 보였고 수지말단에서 끈봉수지가 있었다. 흉골 좌면에서 수축기 심잡음(GⅢ/GⅥ)을 청진할 수 있었고 호흡음은 정상이었다. 혈액검사상 혈색소 18.6 mg/dl, Hct 55%로 증가되어 있었다. 간기능검사 및 소변검사 소견은 정상범위였다. 단순 흉부X-선사진상 우심실비대소견과 폐혈관음영은 감소되어 보였다(Fig. 1). 심전도검사상 좌측편위와 우심실비대, 1차성 심방실차단의 소견을 보였다. 심초음파검사상 공통 방실판구와 20%이상의 대동맥 교차 그리고 우심실유출로 협착 소견을 알 수 있었다. 심도자검사결과는 Table 1과 같이 우심방, 우심실, 폐동맥에서 산소포화도는 같고 이는 상하공정맥에서 보다 증가되어 있고 폐동맥압은 정상이었다. 좌심실조영술상 대동맥관윤이 승모관윤과 떨어져 있어 좌심실 유출로가 길게 보였으며(goose-neck deformity) 심실중격결손은 대단히 크게 존재하였고 공통 방실판은 Grade I의 폐쇄 부전이 보였다. 그리고 우심실유출로 협착과 폐동맥판

*인제대학교 의과대학 부속 서울백병원 흉부외과학교실
*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Paik Hospital in Seoul, Medical College, Inje University.
1991년 1월 21일 접수

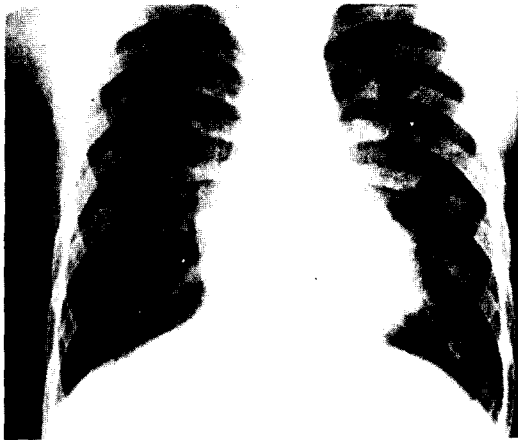


Fig. 1. The simple chest posteranterior view showing hypertrophy of the right ventricle before operation

막협착이 보였다(Fig. 2).

이상의 결과 Fallot 4징증에서 우심실유출로 협착과 폐동맥판협착이 있고 폐동맥의 크기는 정상으로 완전 공통 방실판구가 동반된 선천성 복잡심기형으로 진단하고 수술을 시행하였다. 수술은 전신마취하에서 정중 흉골절개로 개흉하여 송혈도관을 상행대동맥에 삽입하고 탈혈도관을 상공정맥과 하공정맥에 삽입하고 체외순환을 시행하여 수술을 실시하였다. 우심방을 절개한 결과 심방중격결손은 일차공결손이었고, 심실중격결손은 교차되어 있는 삼첨판의 심실중격소엽에서 대

동맥관 직하부까지 대단히 크게 존재하였다. 방실판구는 하나로 되어 있어 완전 공통 방실판구의 형태중 승모판과 삼첨판의 경계를 구분할 수 있는 Rastelli type A이었다. 승모판의 전내측에 해당하는 소엽에 균열이 있었다. 우선 Dacron patch를 심실중격결손의 모양에 맞게 도안하여 자른 후 심실중격결손을 한개의 첩제를 대어 연속봉합하였다(Fig. 3). 이때 삼첨판과 승모판은 쉽게 구분하여 심실중격결손을 봉합할 수 있었고, 첩제는 높지 않게 대어 판막엽의 부분이 가능하면 많이 존재하게 하고 승모판의 전내측엽에 존재하는 균열

Table 1. Data of cardiac catheterization

Catheter position	O ₂ Saturation(%)		Pressure(mmHg)	
	venous	arterial	venous	arterial
IVC	66.3			
RAL	77.3			
RAM	68.7		3	
RAH	64.6			
SVC	63.4			
RVI	90.9		110 / 0	
RVM	77.6		110 / 0	
RVO	78.9		110 / 0	
MPA	77.0		27 / 10(16)	
LPA	78.5			
LA		96.9		
PV		98.7		
LV		85.7		120 / 0

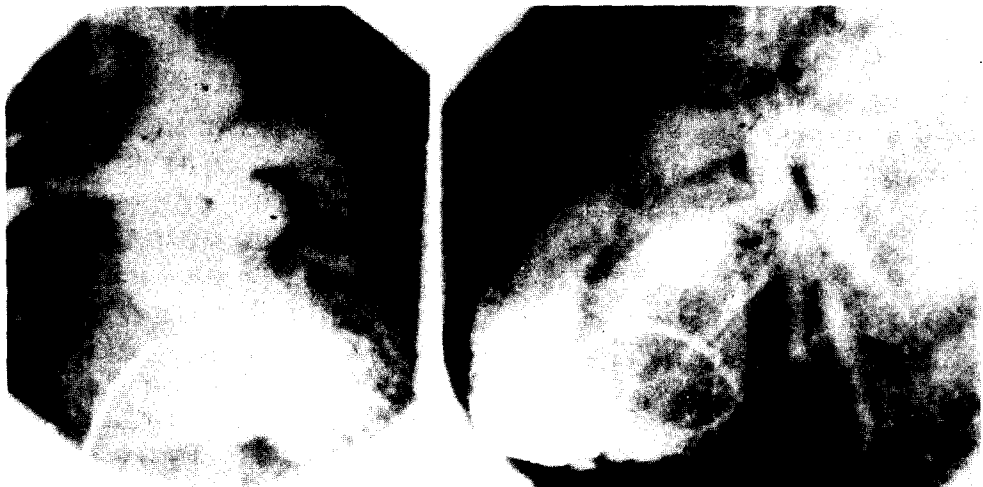


Fig. 2. The left ventriculogram showing ventricular septal defect, common atrioventricular valve, goose-neck deformity of left ventricular outflow tract, and insufficiency of common atrioventricular valve. There are infundibular and pulmonic valvular stenosis, and normal size of pulmonary arteries.

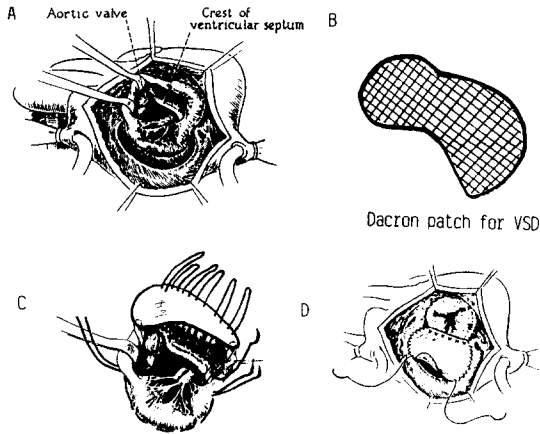


Fig. 3. Pathological and surgical techniques

을 단속봉합하여 승모판성형술을 시행하였다. 우심실을 증으로 절개하여 우심실유출로에 비정상적으로 존재하는 근육을 절제하고 폐동맥판교련술을 시행한 후 Goretex graft를 우심실 유출로에 봉합하여 우심실유출로 확장술을 시행하였다. 일차공 심방중격결손은 심낭막을 유리하여 봉합하였고 이때 관상정맥공동은 좌심방으로 환류되도록 심방중격 결손을 봉합하였다 (Fig. 3). 수술후 환자의 상태는 양호하였고 현재 외래에서 추적관찰 중에 있다(Fig. 4).

고 안

공통 방실판구를 동반한 Fallot 4징증은 매우 드문 질환으로 특이한 해부학적인 특성을 보이며 Down씨



Fig. 4. The simple chest posteranterior view after operation.

징후증 환자에서 잘 동반된다. 이는 공통 방실판구의 형태에 따라 두 Group으로 나눈다. Group I은 완전 공통 방실판구가 동반된 것이고 Group II는 불완전 공통 방실판구가 동반된 것으로 이는 다시 두가지 형태로 구분된다. Group IIa는 삼첨판의 중격엽에 균열이 있는 것이고 Group IIb는 일차공 심방중격결손만 동반된 것이다. 이들 중 Group I이 더 흔하다¹⁾. 저자의 본례는 Group I에 해당하였다. 이들에서 나타나는 임상증상은 Fallot 4징증 환자의 임상증상과 유사하여 청색증을 보이거나 이들 환자에서는 옹크리고 앉거나 무산소성 발작은 드물다. 흉골좌연에서 수축기 심잡음이 청진된다. 단순 흉부X-선사진상 Fallot 4징증의 소견이 보이거나 일부에서는 경중등도의 심비대소견이 보이기도 한다. 심전도검사상 Fallot 4징증 환자에서와 같이 우심실비대의 소견과 좌측편위가 나타난다. 이들의 진단은 영화조영사진촬영으로 가능하다²⁾.

이들의 완전교정수술은 가능하면 1세 이전에 시행하는 것이 좋고, 심한 폐동맥 발육부전이나 폐동맥판윤의 크기가 작은 1세미만의 아주 어린 환자에서는 일차로 대동맥-폐동맥 단락술(modified Blalock-Taussig shunt)을 시행하고 1세 이후에 이차로 완전교정수술을 하는 것이 공통 방실판성형에 용이하다¹⁵⁾. 이들은 수술후 방실판의 폐쇄부전과 완전 심방실차단의 심전도장애가 발생할 수 있다²⁾. 이들의 수술방법에는 여러가지가 있으며^{6,7,8,9)}, 한개의 첩제를 이용하여 공통 방실판구를 교정하는 수술방법은 수술후 승모판과 삼첨판 폐쇄부전증의 발생이 높으며 두개의 첩제를 이용한 교정술이 승모판과 삼첨판 폐쇄부전증의 발생이 적다고 보고하고 있다⁵⁾. 저자들도 두개의 첩제를 이용하여 공통 방실판구를 교정하였다. 대부분의 환자들은 수술후 경중의 승모판과 삼첨판 폐쇄부전이 생긴다. 그러나 이는 공통 방실판구의 형태학적인 이상으로 발생한다. 이는 혈액학적으로 잘 극복되나 때로는 승모판과 삼첨판 폐쇄부전이 악화되어 저심박출증을 초래한다⁵⁾.

Fallot 4징증 환자에서는 수술 직후에 우심실기능이 점차 떨어지나 이는 잘 극복된다^{8,9)}. 그러나 Fallot 4징증이 동반된 공통 방실판구 환자에서는 임상적으로 완전히 해결되지 않은 우심실 유출로의 협착이나 폐동맥판 폐쇄부전에 따르는 혈류의 우심실 과부하는 수술후 삼첨판 폐쇄부전이 있으면 잘 극복되지 않으므로^{11,12)} 폐동맥협착의 완화와 수술후 발생하는 폐동맥혈류의

정도는 예후에 중요한 요인으로 작용한다⁵⁾. 우심실유출로협착을 이상적으로 해결하기 위해 삼첨판을 통해 우심실유출로에 존재하는 협착성 근육을 절제하고 폐동맥을 절개하여 폐동맥판교련술을 시행하고 폐동맥판 상부에 첩제를 대어 폐동맥협착을 해결하여 우심실기능 저하를 방지하는 수술방법이 시도되기도 하나¹³⁾ 일반적인 Fallot 4징증의 수술방법인 우심실절개에 의해 우심실유출로협착을 해결방법과 수술결과에서는 별 차이가 없는 것으로 보고되고 있다⁷⁾. 심지어는 수술후 공통방실판의 폐쇄부전이 없다면 우심실유출로협착을 해결하기 위해 폐동맥판운을 절개하여 첩제를 대어도 환자의 혈류역학은 유지될 수 있다고 보고하고 있다^{5,7,11)}. 그러나 이들에서 수술후 삼첨판 폐쇄부전이 동반되면 좋지않고 특히 이는 우심실유출로의 협착이 불완전하게 해결되어 우심실압이 높으면 삼첨판의 역류를 더욱 조장하여 심박출량에 장애를 초래한다. 이는 수술직후에 더 심한 것으로 보고하고 있다^{7,8)}. 공통방실판구의 교정시 심실중격결손을 봉합하기 위한 첩제를 높지않게 대어 공통방실판부분을 많이 잔존시켜 방실판성형을 실시하여 방실판 폐쇄부전을 적게하는 것이 중요한 것으로 생각된다.

수술후 이들 환자에서 발생할 수 있는 또 다른 문제는 대동맥교차가 심한 환자에서 심실중격결손을 봉합한 후 좌심실유출로의 협착을 초래할 수 있는 데 이를 해결하기 위해 대동맥 직하부와 우심실 유입구에 따로 두개의 첩제를 이용하여 심실중격결손을 봉합하기도 한다^{7,11,14)}. 그러나 저자의 본례에서는 심실중격결손은 한개의 첩제로 좌심실유출로의 협착을 초래하지 않고 봉합할 수 있었다. 폐동맥의 크기는 정상이어서 우심실유출로협착을 해결하기 위해 우심실을 증으로 절개하여 비정상적으로 존재하는 근육을 절제하고 폐동맥판교련술을 시행하여 우심실 유출로에만 Goretex patch를 대었다.

공통 방실판구나 Fallot 4징증만 존재할 때 완전교정수술 후 사망율이 따르고 있으며 이들 기형이 동시에 존재하는 경우의 외과적 완전교정수술의 사망율은 높은 것으로 보고하고 있다^{3,6)}. 이 질환의 병리학과 병리생리학의 이해에도 불구하고 외과적 논쟁은 해결되지 않고 있다^{3,4,5)}. 공통 방실판구의 수술 성공여부와 수술후 경과는 수술후 심방실판의 폐쇄여부에 달려있다⁶⁾. 현재 이들 환자의 수술후 사망율은 수술기법의 발달과 수술후 환자의 관리방법의 증진으로 낮아지고

있으나 앞으로 수술 전후에 합병증을 감소시키는 방향으로 환자의 관리가 증진되어야 하겠다.

결 론

본 인제대학교 의과대학부속 서울 백병원 흉부외과 학 교실에서는 공통 방실판구를 동반한 Fallot 4징증 환자에서 완전교정수술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Tandon, R., Moller, J.H., and Edwards, J.E. : *Tetralogy of Fallot associated with persistent common atrioventricular canal(endocardial cushion defect)*. *British Heart J.* 197 - 206 : 36, 1974
2. Ilbawi, M., Cua, C., DeLeon, S., Muster, A., Paul, M., Cutilletta, A., Arcilla, R., Idriss, F. : *Repair of complete atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot*. *Ann Thorac Surg* 50 : 407 - 12, 1990
3. Castaneda, A., Freed, M., Williams, R., Norwood, W. : *Repair of tetralogy of Fallot in infancy, early and late results*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 4 : 372 - 86, 1977
4. Kirklin, J., Blackstone, E., Pacifico, A., Brown, R., Barger, L. : *Routine primary repair vs two-stage repair of tetralogy of Fallot*. *Circulation* 60 : 373 - 86, 1979
5. Vergas, F., Coto, E., Mayer, J., Jonas, R., Castaneda, A. : *Complete atrioventricular canal and tetralogy of Fallot : surgical considerations*. *Ann Thorac Surg* 42 : 258 - 63, 1986
6. Studer, M., Blackstone, E.H., Kirklin, J.W., et al. : *Determinants of early and late results of repair of atrioventricular septal(canal) defects*. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 81 : 768 - 73, 1981
7. Urotzky, G., Puga, F., Danielson, G., et al. : *Complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot, Morphologic and surgical consideration*. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 87 : 756 - 66, 1984
8. Chin, A., Keane, J., Norwood, W., Castaneda, A. : *Repair of common atrioventricular canal in infancy*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 84 : 437 - 45, 1982

9. Poirier, R.A., MoGoon, D.C., Danielson, G.K., et al : *Late results after repair of tetralogy of Fallot*, *J Thorac Cardiovasc Surg* 73 : 900-8, 1977
10. Ilbawi, W.N., Idress, F.S., DeLeon, S.Y., et al. : *Factors that exaggerate the deleterious effects of pulmonary insufficiency on the right ventricle following tetralogy repair, Surgical implications*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 26 : 585-8, 1985
11. Arciniegas, E., Hakimi, M., Farooki, Z., Green, E. : *Results of total correction of tetralogy of Fallot with complete atrioventricular canal*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 81 : 768-73, 1981
12. Pacifico, A., Kirklin, J., Barger, L. : *Repair of complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot or double outlet right ventricle, Report of 10 patients*. *Ann Thorac Surg* 29 : 351-6, 1980
13. Gue-wei, H., Mee, R. : *Complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot or double-outlet right ventricle and right ventricular outflow tract obstruction, A report of successful surgical treatment*. *Ann Thorac Surg* 41 : 612-5, 1986
14. Binet, J., Losay, J., Hvass, U. : *Tetralogy of Fallot with type complete atrioventricular canal, Surgical repair in three cases*. *J Thorac Surg* 70 : 761-4, 1980
15. Mack, J., Rogers, J., Wheller, J. : *Early total repair of tetralogy of Fallot associated with complete atrioventricular canal*. *J Cardiovasc Surg* 26 : 585-8, 1985