

활로씨 4징증을 동반한 완전방실중격결손의 수술치험 -1례 보고-

이 재 훈* · 이 광 숙* · 박 남 희* · 최 세 영* · 박 창 권* · 유 영 선*

=Abstract=

Surgical Treatment of Complete Atrioventricular Septal Defect with Tetralogy of Fallot - Report of one case -

Jae Hoon Lee, M.D.*, Kwang Sook Lee, M.D.*, Nam Hee Park, M.D.*,
Sae Young Choi, M.D.*, Chang Kwon Park, M.D.*, Young Sun Yoo, M.D.*

We experienced primary repair of complete atrioventricular septal defect with Tetralogy of Fallot. The diagnosis was established preoperatively by echocardiography, cardiac catheterization and cardioangiography. Repair was accomplished using cardiopulmonary bypass. Two patch technique were performed using Dacron patch for ventricular septal defect and pericardial patch for atrial septal defect. Infundibullectomy and right ventricular outflow tract reconstruction with the transannular pericardial patch were performed. The postoperative echocardiography showed mild mitral and tricuspid regurgitation, but there were no hemodynamic abnormalities.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:460-2)

Key words : 1. Atrioventricular septal defect
2. Tetralogy of Fallot

증 례

환자는 19개월된 여아로 청색증을 주소로 내원하였다. 이학적 소견상 다운씨 증후군의 소견이 있었고, 안면부에 청색 증소견과 수지말단에서 곤봉수지가 있었다. 청진상 흉골좌연에서 수축기 심잡음(GIII/GVI)이 들렸고, 호흡음은 비교적 깨끗하였다. 혈액검사상 혈색소 19.5gm/dl, Hct 61.0%로 증가되어 있었고, 간기능, 신기능, 전해질검사 및 소변검사 소견은 정상범위였다. 단순 흉부 X-선 소견상 심흉비는 52%였고, 우

심실비대소견이 보였다(Fig.1). 심전도검사상 심박동은 분당 116회의 정상 동율이었고, 전기축은 우측편위와 우심방 및 우심실 비대의 소견을 보였다. 심초음파검사상 공통방실판구와 방실중격결손, 우심실 유출로 협착과 대동맥 교차의 소견이 보였다. 심도자검사상 우심실 유입부에서 산소치의 증가가 있었고, 우심실 유출로 협착으로 인한 우심실압의 상승을 보였다(Table 1). 우심실 조영 소견에서 큰 심실중격결손과 심한 누두부 협착소견을 보였으나, 폐동맥의 크기는 정상이었고, 방실판막 폐쇄부전 소견은 없었다(Fig. 2).

*계명대학교 의과대학 동산의료원 흉부외과교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Kyemyung University

논문접수일 : 2002년 4월 2일 심사통과일 : 2002년 6월 25일

책임저자 : 이광숙(700-712) 대구시 중구 동산동 194번지, 계명대학교 의과대학 동산의료원 흉부외과. (Tel) 053-250-7343-4, (Fax) 053-250-7307

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

Table 1. Data of preoperative cardiac catheterization

Catheter position	O ₂	Pressure(mmHg)
	Saturation(%)	
IVC	41	
SVC	44.6	
RA(H)	41.8	6/-2(7)
RA(L)	43	
RV(I)	63.2	110/-16/(39)
LV		99/36(66)

IVC, Inferior vena cava; SVC, Superior vena cava; RA, Right atrium; RV, Right ventricle; LV, Left ventricle

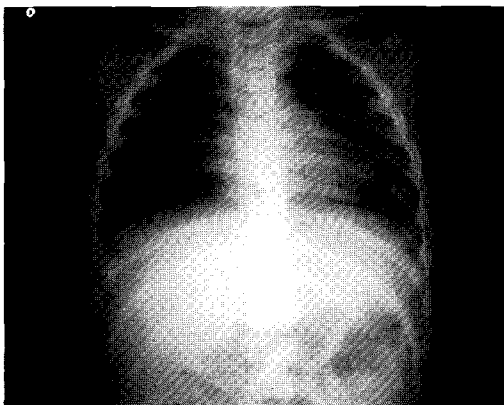


Fig. 1. Preoperative Chest X-ray shows hypertrophy of the right ventricle.

수술은 전신마취하에서 흉골정중절개로 개흉하여 상행대 동맥과 상,하공정맥에 각각 삽관후 체외순환을 시행하였다. 우심방을 절개하여 15×20mm의 일차공 심방중격결손이 관찰되었고, 방실판은 완전형 공통 방실판으로서 전, 후방 공통 방실판막은 분리되어 있지 않고, 심실중격능에도 부착되어 있지 않는 Rastelli type C였다. 공통 방실판아래로 20×25mm의 심실중격결손이 관찰되었고, 결손부위는 대동맥관 직하부까지 연장되어 있었다. 심실중격결손은 Dacron patch를 이용하여 5-0 prolene으로 단속봉합하였다. 우심실을 증으로 절개하여 우심실유출에 비대해진 누두부위를 절제하였고, 폐동맥관교련술을 시행한 후 심낭막을 이용하여 경관류 우심실유출로 확장술을 시행하였다. 일차공 심방중격결손은 심낭막을 유리하여 연속봉합하였고, 관상정맥공동은 좌심방으로 환류되도록 하였다. 수술직후 대동맥과 우심실의 압을 측정 한 결과 85:35mmHg로 나타나 술전 수치보다 감소한 소견을 보였다. 수술후 1일째 인공호흡기를 제거하였고, 심초음파 검사를 시행하여 술전에 없었던 경도의 승모판 폐쇄부전과 삼첨판 폐쇄부전의 소견이 나타났다. 술후 3개월이 경

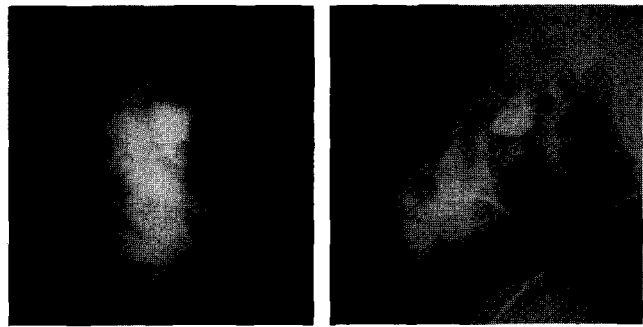


Fig. 2. The right ventriculogram shows ventricular septal defect, common atrioventricular valve, infundibular hypertrophy and normal size of pulmonary arteries.

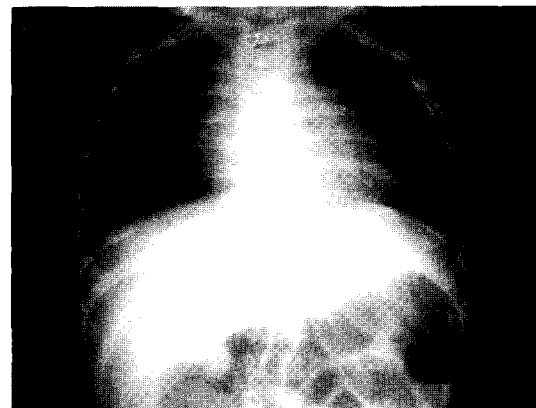


Fig. 3. Postoperative Chest X-ray

과한 지금 양호한 상태로 외래에서 추적관찰 중에 있다(Fig. 3).

고 찰

완전방실중격결손과 활로씨 4징증이 동반되는 경우는 매우 드문 선천성 질환으로 Down씨 증후군 환자에서 잘 동반된다. 완전방실중격결손례의 6.2%에서 활로씨 4징증이 동반되고, 활로씨 4징증례의 1.7%에서 완전방실중격결손이 동반되는 것으로 보고되고 있다¹⁾. 각각의 독립된 질환인 경우에는 수술 사망률이 낮는데 비해 두 질환이 동반된 경우에는 수술 사망률이 매우 높고, 또한 수술방법에 있어서 아직 논란이 되고 있는 부분들이 많다. 방실중격결손은 일반적으로 부분형과 완전형으로 구분되고, 주로 완전형의 방실중격결손에서 활로씨 4징증이 잘 동반된다.

이들의 수술은 완전교정수술이 가능하면 2세이전에 시행하는 것이 이상적이며, 폐동맥 발육부전이 있거나 심한 청색증을 보이는 경우에는 일차적으로 대동맥-폐동맥 단락술을 시행한 후 이차로 완전교정수술을 시행할 수 있다²⁾. 단락술

을 시행하지 않고 한번에 완전교정수술을 시행하는 경우에서 수술경과가 더 양호하고 재수술의 빈도도 적은 것으로 보고되고 있다²⁾.

완전교정수술의 경우 여러 가지 수술방법이 제시되고 있고 각각의 방법에 따른 장단점은 아직 논란이 되고 있다. 방실중격결손의 교정은 단일 첩제를 사용하여 폐쇄하거나, 두 개의 첩제로 폐쇄하는 방법이 있다. 전자의 경우 술후 잔존 심실중격결손의 빈도가 높고, 승모판과 삼첨판의 폐쇄부전이 더 많이 나타난다³⁾. 후자의 경우 판막소엽의 파괴와 판막조직의 손실을 줄일 수 있어 술후 판막의 폐쇄부전의 빈도가 적다³⁾. 대부분의 환자에서 수술후 경증의 승모판과 삼첨판 폐쇄부전이 생기나, 이는 일차적으로 공통 방실판의 형태학적인 이상으로 발생하고, 혈액학적으로 대부분 잘 극복되나 심할 경우 저심박출증을 초래할 수도 있다³⁾. 저자들의 경우에도 경도의 승모판과 삼첨판 폐쇄부전이 나타났으나 별다른 혈액학적 이상은 없었다.

우심실유출로 협착의 교정을 위해 우심실절개를 시행할 경우 심실중격결손의 시야확보에 도움을 줄 수 있어 정확히 첩제를 댈 수 있고, 비대해진 우심실 근육의 절제에 편리하다. 그러나 이 경우 술후 우심실기능 부전과 부정맥의 빈도가 높고, 폐동맥교련까지 절개부위가 연결될 경우 폐동맥판 폐쇄부전을 유발할 수가 있다^{2,4)}. 우심실절개를 하지않고 우심방과 폐동맥절개를 시행할 경우 폐동맥판 기능을 보전할 수 있어 이상적이거나, 시야확보에 어려움이 많아 잔존 심실중격결손의 빈도가 높다²⁾. 활로씨 4징증이 동반된 방실중격결손 환자에서는 임상적으로 완전히 해결되지 않은 우심실 유출로의 협착이나 폐동맥판 폐쇄부전에 따르는 혈류의 우심실 과부하는 수술후 삼첨판 폐쇄부전이 있으면 잘 극복되지 않으므로 폐동맥협착의 완화와 수술후 발생하는 폐동맥역류의 정도는 예후에 중요한 요인으로 작용한다^{3,6)}. 이러한 이유로 일부에서는 경판륜 첩제의 사용을 피해야 한다고 주장하나^{1,7)}, 또 다른 보고들에 의하면 경판륜 첩제를 사용해도 별다른 부작용이 없다고 한다^{3,5)}. 저자들의 경우에도 우심방과

우심실절개를 통해 심실중격을 폐쇄하였는데 대동맥판하 부위의 시야확보에 유리하여 정확하게 첩제를 댈 수 있었고, 경판륜 첩제를 사용하여 우심실유출로 확장을 하였으나 술후 폐동맥판 기능의 별다른 이상은 없었다.

활로씨 4징증을 동반하는 완전방실중격결손의 수술방법에 관하여는 아직 논란이 되는 부분이 있으나 술전 정확한 진단과 더불어 심실중격결손의 완전한 폐쇄와 방실판막의 기능적 회복에 초점을 맞추어 수술을 시행할 경우 사망률을 낮추고, 술후 합병증을 감소시킬 수 있으리라 사료된다.

참 고 문 헌

1. Archinegas E, Hakimi M, Farooki ZQ, Green EW. Results of total correction of tetralogy of Fallot with complete atrioventricular canal. J Thorac Cardiovasc Surg 1981;81:768-73.
2. Hani K, Glen S, Stefan W, Lisa H, John G, William G. Primary repair is superior to initial palliation in children with atrioventricular septal defect and tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1998;116:905-13.
3. Vargas F, Coto E, Mayer J, Jonas R, Castaneda A. Complete atrioventricular canal and tetralogy of Fallot: surgical considerations. Ann Thorac Surg 1986;42:258-63.
4. Stacey B, David B, Maurice A, David A. Atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot: result of surgical correction. Ann Thorac Surg 1998;66:2078-84.
5. Uretzky G, Puga FJ, Danielson GK, et al. Complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot: morphologic and surgical considerations. J Thorac Cardiovasc Surg 1984;87:756-66.
6. 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 1980;29:351-6.
7. Guo-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 1986;41:612-5.

=국문초록=

본 저자들은 활로씨 4징증을 동반한 완전방실중격결손 환자에서 완전교정수술을 시행하였다. 술전 검사로 심초음파, 심도자검사, 심조영술을 시행하였다. 수술은 체외순환을 시행하여 두 개의 첩제를 이용하여 방실중격결손을 폐쇄하였고, 우심실절개와 폐동맥판교련술을 통해 우심실 누두부 절제술과 경판륜 첩제를 사용하여 우심실 유출로 확장술을 시행하였다. 술후 시행한 초음파 검사상 경도의 승모판과 삼첨판의 폐쇄부전이 나타났으나 혈액학적 이상소견은 없었다.

중심 단어: 1. 완전방실중격결손
2. 활로씨 4징증
3. 두 개의 첩제
4. 경판륜 첩제