

Conotruncal 기형 평가에서 전자선 단층 촬영 (EBT)의 정확성

최 병 옥* · 박 영 환** · 최 병 인* · 최 재 영*** · 김 민 정* · 유 석 증*
이 종 균*** · 설 준 희*** · 이 승 규*** · 홍 유 선** · 조 범 구** · 최 규 옥*

=Abstract=

Evaluation of Conotruncal Anomalies by Electron Beam Tomography

Byoung Wook Choi, M.D.*, Young Hwan Park, M.D.**, Byung In Choi, M.D.*,
Jae Young Choi, M.D.***, Min Jung Kim, M.D.*, Seok Jong Ryu, M.D.*, Jong Kyun Lee, M.D.***,
Jun Hee Sul, M.D.***, Sung Kyu Lee, M.D.***, Yoo Seon Hong, M.D.**,
Bum Koo Cho, M.D.**, Kyu Ok Choe, M.D.*

Background: To evaluate the diagnostic accuracy of EBT(Electron Beam Tomography) in the diagnosis of conotruncal anomaly and to determine whether it can be used as a substitute for cardiac angiography. **Material and Method:** 20 patients(11M & 9F) with TOF(n=7, pulmonary atresia 2), DORV(n=7), complete TGV(n=4), & corrected TGV(n=2) were included. The age ranged from 7 days to 26 years(median 60 days). We analyzed the sequential chamber localization, the main surgical concern in each disease category(PA size, LVED volume and coronary artery pattern for TOF & pulmonary atresia, the LV mass, LVOT obstruction, coronary artery pattern for complete TGV, and type of VSD and TV-PV distance for DORV, etc) and other associated anomalies(e.g., VSD, arch anomalies, tracheal stenosis, etc). Those were compared with the results of echocardiography(n=19), angiography (n=9), and surgery(n=11). The interval between EBT and echocardiography/angiography was within 20 / 11 days, respectively except for an angiography in a patient with corrected TGV (48 days). **Result:** EBT correctly diagnosed the basic components of conotruncal anomalies in all subjects, compared to echocardiography, angiography or surgery. These included the presence, type, and size of VSD(n=20), pulmonic/LV outflow tract stenosis(n=15/2), relation of great arteries and the pattern of the proximal epicardial coronary arteries(16 out of 20). EBT proved to be accurate in quantitation of the intrapericardial and hilar pulmonary arterial dimension and showed high correlation and no difference compared with echocardiography, angiography, or surgery(p>0.05) except for left pulmonary arterial & ascending arterial dimension by echocardiography. LVED volume in seven TOF(no difference: p>0.05 & high

*연세대학교 의과대학 진단방사선과, 방사선외과학 연구소

Yonsei University College of Medicine, Dept. of Diagnostic radiology, Research Institute of Radiological Science

**연세대학교 의과대학 흉부외과

Yonsei University College of Medicine, Dept. of Thoracic & Cardiovascular Surgery

***연세대학교 의과대학 소아과

Yonsei University College of Medicine, Dept. of Pediatrics

논문접수일 99년 11월 26일 심사통과일 2000년 3월 27일

책임저자 최규옥(120-752) 서울특별시 서대문구 신촌동 134, 연세대학교 의과대학 신촌 세브란스 병원 진단방사선과 교실.

(Tel) 02-361-5837, (Fax) 02-393-3035

본 논문의 저작권 및 전자매체의 저작권은 대한흉부외과학회에 있다.

correlation: r=0.996 with echocardiography), and LV mass in 4 complete TGV were obtained. Additionally, EBT enabled the diagnosis of subglottic tracheal stenosis and tracheal bronchus in 1 respectively. Some peripheral PA stenosis were not detected by echocardiography, while echocardiography appeared to be slightly more accurate than EBT in detecting ASD or PDA. **Conclusion:** EBT can be a non-invasive and accurate modality for the evaluation of most anatomical alteration including peripheral PS or interruption in patients with conotruncal anomalies. Combined with echocardiography, EBT study provides sufficient information for the palliative or total repair of anomalies.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:290-300)

Key words : 1. Tomography, Computed, X-ray
2. Heart defect, congenital

서 론

선천성 심질환의 환자를 평가하는 검사로 심초음파와 심도자술이 주로 시행되었으나¹⁻⁵⁾ 최근에 자기 공명 영상 혹은 Electron Beam Tomography(EBT: 전자선 단층 촬영)등 비침습적 진단 방법의 중요성도 점차 부각되고 있다^{1,6-21)}. 심초음파는 손쉽게 비침습적으로 심혈관의 해부 구조와 기능적 평가를 할 수 있다는 장점이 있으나, 음향 창의 제한으로 영상 범위(field of view, FOV)가 좁아서 대동맥, 대정맥이 잘 보이지 않고, 이는 환자의 연령이 증가할수록, 또한 수술 후 반흔, 흉곽의 변형 등이 동반될 때 더욱 심하며, 폐 실질 공기에 의한 음향의 반사 때문에 종격동 밖의 폐혈관계를 평가할 수 없으며, 시술자에 따라 진단 정확도가 달라진다는 단점이 있다^{7,8,21)}.

EBT는 짧은 주사 시간으로 높은 시간 해상력(temporal resolution)이 독특한 장점이며, 심전도 동기(gating)를 함께 시행할 수 있어 심장 검사에 적합하다. 50~400 msec의 주사 시간 중에서 검사 목적에 따라 선택할 수 있으며, 높은 시간 해상능으로 계속 움직이는 심장을 영화 모드로 촬영하여 심기능의 평가가 가능할 뿐 아니라, 호흡 정지의 협조를 얻지 못하는 소아에게 짧은 주사 시간은 영상의 번짐 없이 고해상 영상을 얻을 수 있어 선천성 심기형 검사에 매우 적절하며²²⁾, 안전하다.

비침습적이고 진정을 전혀 안하거나 약하게 하고 검사를 할 수 있어 상태가 안 좋은 소아에서도 진정이나 마취의 위험이 없어서 안전하다²³⁾. 또한 높은 공간 해상력(spatial resolution)도 갖고 있으며, 이는 관상동맥 등 작은 구조물을 포함하여 심혈관의 3차원 영상 재구성, 심근, 심실 용적 등의 정확한 정량적 검사에서 탁월하다²²⁻²⁴⁾. 더욱이 EBT는 폐의 영상도 얻을 수 있어서 폐문부와 그 원위부의 폐혈관, 혈역학적 폐 순환 상태와 합병증도 알 수 있는 장점이 있다.

원추간부(Conotruncal) 심기형은 1994년부터 1996년 사이에

본원에서 시행한 심장 수술의 15.5%(1,809/11,664)를 차지하고 있는 중요 질병이다. 대개 큰 심실 중격 결손과 폐동맥 협착을 동반하고 있는 경우가 많고, 이 경우 좌심실 압력, 우심실 압력과 대동맥 압력이 동일하며, 많은 경우 폐 혈류가 정상이거나 약간 감소되며, 폐 혈류가 증가하는 경우는 조기에 비가역적 폐동맥 폐쇄로 진행되는 경향이 있다²⁵⁻²⁷⁾. 최근에는 수술 기법, 수술 후 처치 방법의 발달과 함께, 폐혈관의 발달과 심 비후에 따른 심실 이완기 기능 부전을 고려하여, 조기에 수술로 치료하는 경향이 있다. 이른 영아기에 심혈관계의 불가역적 변화가 오기 전에는 혈역학적 진단보다 해부학적 진단이 상대적으로 중요하며, 따라서 EBT는 적합한 진단 도구가 될 수 있다. 본 연구는 팔로 4징, 폐동맥 폐쇄, 완전 및 교정 대동맥 전위증, 양대혈관 우심 기시증을 포함한 원추간부 심기형을 대상으로 하여 EBT의 진단적 정확성과 장점을 기존의 진단 도구인 심초음파술이나 심도자술 결과와 비교해 평가하고자 하였다.

대상 및 방법

지난 20개월간 EBT를 시행한 원추간부 심기형을 가진 환자 20명을 대상으로 하였다. 이들은 남아 11명, 여 9명이고 연령은 7일부터 26세였으며(중간 나이: 60일), 완전 교정술을 시행 받지 않은 환자들이고, 3예는 일차 단락술을 시행 받았다. 완전 대혈관 전위 환아가 4명, 수정 대혈관 전위 2명, 양대혈관 우심실 기시 환아가 7명, 팔로 4징 환아가 7명, 이중 2명은 폐동맥 폐쇄(Pulmonary atresia)가 동반되었다. 수정 대혈관 전위 환자 2명의 나이는 각각 17세, 26세로 다른 진단군에 비하여 높았다.

20예 중 심초음파(HDL 3000, ATL, Bothell, WA)는 19예에서 시행되었고 EBT(Imatron Central-150, Imatron Inc., So. San Francisco, CA)와 심초음파 검사간 시간 간격이 0~20일 이었으며, 심도자술(Poly Diagnost C2, Philips Medical System,

Table 1. Main point of radiological observation in each category of conotruncal malformation

Conotruncal anomaly	for diagnosis	for main surgical concern
Tetralogy of Fallot	malalignment VSD infundibular stenosis overriding of aorta RV hypertrophy	PA development LV EDV coronary artery pattern
Complete TGV (arterial switch op.)	VA discordance	LV mass coronary artery pattern LVOT obstruction
Corrected TGV	AV discordance VA discordance	(conduction tissue)
DORV	Heterogenous	relation of VSD&GAs TV-PA separation

VSD; ventricular septal defect, PA; Pulmonary artery, LV; left ventricle, EDV; end diastolic volume, TGV; transposition of great vessels, LVOT; left ventricular outflow tract, AV; atrioventricular, VA; ventriculoarterial, DORV; double outlet of right ventricle, GA; great artery, TV-PA; tricuspid valve-pulmonary artery

Best, Netherland)은 8예에서 EBT 시행 후 4일부터 11일 사이에 시행하였고 수정 대혈관 전위 1예에서만 48일 후에 시행되었다. 심도자술을 시행하지 않고 수술을 시행한 경우는 수술을 시행 받은 전체 11예 중 5예로 고식적 수술 4예, 완전 교정술 1예였다. 전자선 단층 촬영 후 3일부터 160일 사이에 수술을 시행하였다. EBT는 전 예에서 단일절편모드(single slide mode), FOV 12~15 cm, 절편 간격 없이, 절편 두께 1~3 mm로 설정하고, 조영제로는 Iopamiro 370(Bracco s.p.a., Milano, Italia) 또는 Optiray 320(Mallinckpott Medical Inc. Quebec, Canada) 2 cc/Kg를 0.2~0.3 cc/초의 속도로 정맥을 통해 주입 후 10초 후부터 심전도 동기하에 R-R 간격의 40%와 80%가 되는 시점에서 수축기와 이완기 영상을 각각 얻었다. 필요한 경우 영화 모드로 절편 간격 8 mm, 한 심장 주기에 초당 17 절편의 영상을 얻었다. 심도자술은 우심실 촬영, 좌심실 촬영, 대동맥 촬영을 하였다. 고식적 수술을 시행한 경우는 6예, 완전 교정 수술을 시행한 경우가 5예(고식적 수술 후 교정 수술을 한 1예 포함)였다.

원추간부 심기형 모든 환자에서 폐혈관 구조와 발달을 평가하기 위해 주폐동맥과 폐문동맥의 크기, 말초 폐동맥 협착(peripheral stenosis of pulmonary artery)이나 단절의 유무, 말초 폐혈관 분포 상태(pulmonary vascularity), 상행 대동맥과 하행 대동맥의 크기를 측정하였다. 주폐동맥과 폐문동맥이 잘 보이는 축상 EBT영상에서 주폐동맥은 우 폐동맥과 좌 폐동맥이 분지 되기 직전에서 측정하였고 우 폐동맥과 좌 폐동맥은 우상엽 폐동맥인 전간(anterior truncus)이나 좌상엽 폐동맥 분지 직전에서 측정하였다. 상행 대동맥은 대동맥관 약 1 cm 상방에서, 하행 대동맥은 횡격막 높이에서 측정하여 모

든 환자에서 심초음파, 심도자술에서 측정된 크기와 비교하였다. 이에 더하여 폐 혈류가 증가된 경우는 폐 배경밀도를, 감소된 경우는 종격동이나 흉벽을 통한 체동맥-폐동맥 측부 순환의 발달을, 폐 혈류가 감소 또는 비례하지 않는 감소를 보일 경우 중심 탄력성 폐동맥의 확장을 관찰하였다.

임상 진단 및 수술 적응에 의거하여 팔로 4정 환이는 심실 중격 결손의 종류와 크기, 우심실 유출로 폐쇄 및 협착 여부, 확장말기 좌심실 용적, 확장말기 우심실 벽 두께, 대동맥 기승(overriding) 정도, 관상 동맥 분지 형태를 관찰하였고, 양 대혈관 우심실 기시 환이는 심실 중격 결손 종류와 크기, 좌심실과 우심실 유출로 폐쇄 및 협착 유무, 대혈관의 기승과 상관적 위치와 관상동맥의 분지 형태를 관찰하였으며, 대혈관 전위 환이에서는 심실 중격 결손의 종류와 크기, 좌심실 및 우심실 유출로 폐쇄 또는 협착 여부와 확장기말 좌심실 용적, 벽 두께와 좌심근 질량(mass), 대혈관의 기승과 상관적 위치 및 관상동맥의 분지형태를 관찰하였다. 수정 대혈관 전위 환자에서는 관상동맥의 분지 형태와 동반된 기형을 관찰하였다(Table 1). 좌심실 근 용적은 심기저부 부터 심첨부 사이의 각각의 EBT영상에서 좌심실의 심 외막 경계(epicardiac border)에서 심내막 경계(endocardiac border)를 제외한 면적에 절편 두께를 곱하여 용적을 구한 다음 모든 영상의 값을 더하여 구하였다.

다른 동반된 기형, 예를 들어 심방 중격 결손, 동맥관 개존(PDA), 대동맥 궁 기형, 좌상대정맥 등을 모든 환자에서 관찰하였고, 폐와 기도도 함께 평가하여, 기관-기관지의 기형, 기도와 심,혈관계 상호 간의 압박 여부, 폐합병증을 관찰하였다.

Table 2. The Recognition of Coronary Artery Pattern

	EBT	Echocardiography	Cath.
TOF	3/5	0/5	2/2
PA/cVSD	1/2	0/2	1/1
DORV	7/7	0/6	4/4
TGV, complete*	3/4	0/4	0/0
TGV, corrected	2/2	1/2	2/2

The number means the number detected / the number studied. All patients revealed the usual or the most common pattern of coronary artery branching.

*; 1 case, coronary artery could not be evaluated (diastolic phase film only), EBT. Electron Beam Tomography, TOF; Tetralogy of Fallot, PA; Pulmonary atresia, VSD; Ventricular septal defect, DORV; Double outlet right ventricle, TGV; Transposition of great vessel.

Table 3. LV end-diastolic volume and V end-diastolic wall thickness in 5 cases of TOF

Case		1	2	3	4	5
LVEDV	EBT	18.1	9.0	6.0	17.1	15.4
(cm ³)	Echo*	18.0	8.5	5.0	18.4	-
RVED W Th.	EBT	3.0	2.6	3.1	3.0	2.5
(mm)	Echo**	4.4	4	-	-	-

LVEDV; Left ventricle end-diastolic volume, RVED W Th.: Right ventricle end-diastolic wall thickness, *; In 1 case, LVEDV was not evaluated by Echo; **; In 3 case, RVED wall thickness was not evaluated by Echo.

결 과

총 20예에서 EBT에 의한 대정맥, 심방 및 심실, 큰 동맥의 확인과 심위(cardiac situs), 체정맥 및 폐정맥 환류, 심방-실 및 심실-동맥 연결, 순차적 방 정위(sequential chamber localization)와 이에 의한 팔로 4장, 양대혈관 우심실 기시, 완전 및 수정 대혈관 전위 등의 기본적인 진단은 전부 심도자술 및 심초음파의 진단과 일치하였다. 이들의 심위는 전부 정상이었으며 폐정맥 환류 이상을 동반한 예는 없었다. 각 질환에서의 특징적 소견과 모든 환자에서 중요한 대혈관의 크기 및 협착, 동반 질환의 발견을 심도자술 또는 심초음파 소견과 비교한 결과를 분석하였다.

팔로 4장 5예에서는 심실 중격 결손 종류와 우심실 유출로 폐쇄의 유무는 EBT, 심초음파와 심도자술에서 일치되는 결

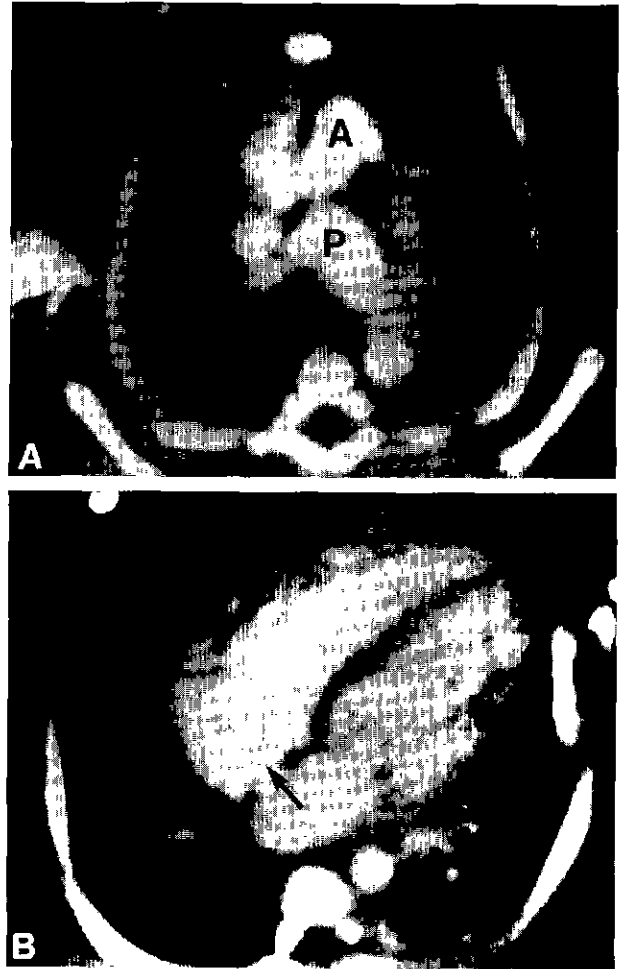


Fig. 1. Axial EBT scans of a 7-day-old patient with complete transposition of great vessels show anterior-posterior relationship of great arteries with the aorta positioned anterior to the pulmonary artery (a) and an atrial septal defect at the secundum area (arrow) (b). A: aorta P: pulmonary artery

과를 보였다. EBT에서 관찰한 관상동맥의 분지형태는 3예에서만 일반적인 형태로 관찰되었고, 1예에서는 심한 움직임에 의해 관찰이 어려웠으며, 1예에서는 좌측 관상동맥을 관찰하지 못하였다(Table 2). 심초음파를 시행한 후 확장기말 좌심실 용적을 측정된 4예에서 EBT 측정치와의 직선 상관 계수는 0.996 ($p < 0.05$)으로 높았다. 확장기말 우심실 벽두께는 심초음파에서 2예 측정되었는데, EBT에서는 각각 3 mm, 2.6 mm로 측정되었으나 심초음파에서는 4.4 mm, 4 mm로 측정되어 약간의 오차를 보였다(Table 3).

폐동맥 폐쇄 2예에서는 모두 대동맥하 심실 중격 결손, 동맥관 개존, 좌우 폐동맥의 정상적인 합류(confluency), 동맥관 주위(juxtaductal) 폐동맥 협착을 보였고 EBT($n=2$), 심초음파($n=2$), 심도자술($n=1$) 결과가 일치하였다. EBT와 심도자술에서 일반적인 관상동맥의 분지형태를 관찰할 수 있었으나 심

Table 4. Comparison of EBT, Echo and Cath. in 7 cases of DORV

	EBT(n=7)	Echo(n=6)	Cath(n=4)
VSD	Subpulmonic	5	4
	Subaortic	1	1
	Double committed	1	1
PS	Infundibular	4	2
	Valvular	4	3
Relationship of great arteries			
	Anterior-Posterior	4	3
	Side-by-side	3	3
Peripheral PS	1/1	0/1	1/1
LVED wall thickness(mm)	2~4		

VSD; ventricular septal defect, PS; pulmonic stenosis, LVED; Lt. Ventricle end-diastolic

초음파에서는 관찰하지 못했다. 1예에서는 EBT에서 관상동맥이 명확히 관찰되지 않았다(Table 2). 폐동맥 폐쇄가 있었던 1예에서 심초음파 상 major aorto-pulmonary collateral artery(MAPCA) 동반이 의심되었으나 EBT로 없는 것을 확인할 수 있었고 심도자술에서 확인되었다.

양대혈관 우심실 기시 환아 7예에서는 심실 중격 결손 종류와 폐동맥 협착의 유무 및 위치는 EBT, 심초음파와 심도자술에서 일치되는 결과를 보였으나, 말초 폐동맥 협착1예는 EBT와 심도자술에서는 관찰이 되었으나 심초음파에서는 관찰하지 못하였다(Table 4). 확장기말 좌심실 벽두께는 EBT에서 2~4 mm로 측정되었고, 관상동맥의 유형은 7예 모두 일반적인 형태를 보였고, 대혈관 상관관계는 각각 전후가 4예, 측측 관계가 3예로, 심초음파와 심도자술과 일치하는 결과를 보였다. 대동맥하 심실 중격 결손이 있는 1예에서 삼첨판과 폐동맥판사이의 거리는 대동맥환의 지름보다 커서 심실 중격 결손과 대동맥 사이에 baffle을 시술해 줄 수 있는 것으로 판단하였으나, 폐동맥하 심실 중격 결손이 있는 5예와 doubly committed 심실 중격 결손이 있는 1예에서는 모든 예에서 대동맥환의 지름보다 삼첨판과 폐동맥판사이의 거리가 작았다. 그러나 측정 오차를 고려하여, 대동맥환과 삼첨판과 폐동맥판 사이의 거리가 각각 19 mm/16 mm, 11 mm/8 mm, 10 mm/7 mm, 12 mm/10 mm으로 측정된 4예에서는 우심실 내 baffle시술의 가능성을 배제하지는 않았다. 나머지 2예에서는 심실 내 baffle 시술이 불가능한 것으로 판단하였으며 이들에서는 REV와 Rastelli 술식이 각각 시행되었고 다른 예들은 모두 고식적 단락술만 시행받았다.



Fig. 2. Axial EBT scans of a 17-year-old patient with corrected transposition of great vessels show the aorta positioned anterior-left to the pulmonary artery (a) and a perimembranous ventricular septal defect (arrow in b). A: aorta, P. pulmonary artery

완전 대혈관 전위 4예에서는 EBT에서 4예 모두 막성 심실 중격 주위 결손을 보였고, 좌심실 유출로 폐쇄 1예, 누두부 협착 1예, 폐동맥 판막 협착 2예, 대동맥 판막 협착 1예, 전후 대동맥 상관 관계 4예를 알 수 있었고 모두 심초음파와 일치하는 결과를 보였으나 심도자술은 한 예도 시행하지 않아 비교할 수 없었다. EBT에서 좌심실 근 용적은 8.1(1개월), 5.9(2개월), 3.5(8일), 10.8 cm³(2개월)로 각각 측정되었다. 관상동맥 유형은 3예에서 일반적인 형태를 보였으나, 1예에서는 확장기 사진만 있어 관상동맥의 유형을 정확히 관찰하지 못하였다(Table 2).

수정 혈관 전위 2예에서는 EBT, 심초음파, 심도자술 모두 시행되었다. 막성 심실 중격 주위 결손 2예, 전후 대동맥 상

Table 5. The correlation coefficient and p-value between modalities in measuring the size of great arteries

	MPA	RPA	LPA	AAo	DAo
EBT-Echo	(10) [*] .985/.000	(12) [*] .865/.000	(10) [*] .932/.000	(11) [*] .977/.000	(7) [*] .888/.008
EBT-Cath	(3) [*] .971/.154	(4) [*] .995/.005	(3) [*] .993/.073	(0) [*]	(3) [*] .866/.333
EBT-Surgery	(3) [*] .998/.036	(2) [*]	(2) [*] 1.000/.000	(3) [*] .945/.212	(0) [*]

* The numbers in parenthesis are numbers of cases, MPA; main pulmonary artery, RPA; right pulmonary artery at hilar level, LPA; left pulmonary artery at hilar level, AAo; Ascending aorta, DAo; Descending aorta at the level of diaphragm

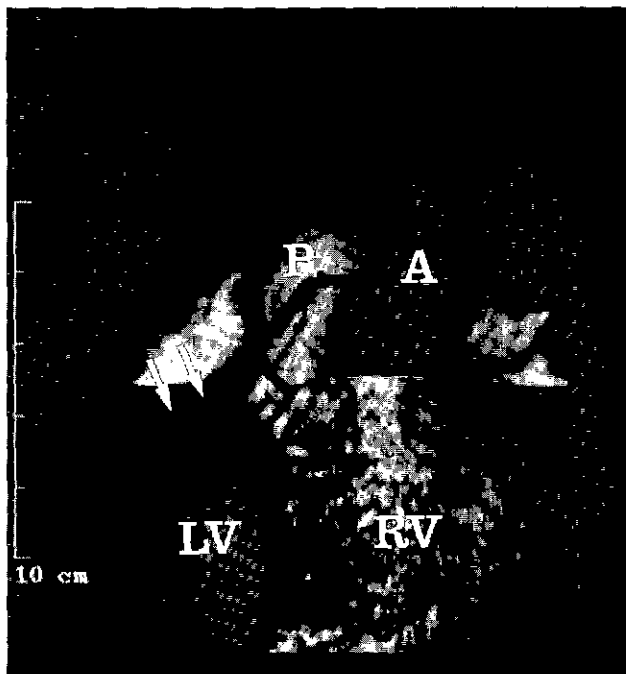


Fig. 3. Three-dimensional reconstruction image in a 26-year-old patient with corrected transposition of great vessels shows the aorta arising from the morphologic right ventricle that shows characteristic coarse trabeculation and the pulmonary artery arising from the morphologic left ventricle that shows anterior superior recess due to mismatched flow direction between anterior left ventricular outflow tract and the posterior-located pulmonary artery. A: aorta, P: pulmonary artery, LV: left ventricle, RV: right ventricle

관관계 2예, 누두부 협착 2예, 폐동맥 판막 협착 1예는 EBT와 심초음파/심도자술 모두 일치하였다. 우 폐동맥 발육 부전 1예와 심방 결손은 1예는 EBT와 심도자술이 일치하는 결과를 보였다. 그러나 심초음파는 심방 중격 결손 1예, 우 폐동맥 발육부전 1예를 진단하지 못했고, 2예 중 1예에서만 일관적인 관상 동맥을 관찰하였다.

모든 증례에서, EBT에서 측정된 대혈관 크기를 심초음파, 심도자술, 수술상 측정된 값과 비교하였을 때 서로 높은 상관계수를 보였다(Table 5). 심초음파가 EBT의 측정치보다 조금씩 크게 측정하는 경향이 있었다.

좌 폐동맥 연결부 협착이 있는 1예와 우 폐동맥 발육 부전 1예는 EBT와 심도자술에서는 관찰되었으나 심초음파에서는 발견하지 못하였고 좌 폐동맥 단절이 있었던 1예와 동맥관 주위 좌 폐동맥 협착 2예는 EBT, 심초음파와 심도자술 모두 진단하였다. 심초음파에서 관찰되지 않은 우 폐동맥의 발육 부전은 17세의 수정 대혈관 전위 환자에서였으며 이는 협착 부위가 크거나 음향창이 상대적으로 큰 나이가 어린 환자에서는 심초음파로도 비교적 말초 폐동맥 협착(peripheral PS)을 어느 정도 관찰할 수 있는 것과 대조적이다. 폐혈관 분포는 배경 폐의 밀도와 탄력성 폐동맥의 크기에 의한 판단 결과, 증가된 경우가 3예, 정상인 경우가 4예, 감소된 경우가 13예, 비대칭적인 경우가 7예였다. 기타에서는 말초 폐동맥 협착이나 단절 예는 없었다.

관상동맥 분지 형태는 심도자술에서는 100%의 정확도를 보였고, EBT에서는 20예중 16예에서 정확한 분지형태를 알 수 있었다. 심초음파를 시행한 19예 중 1예에서만 관상동맥 분지형태를 알 수 있었는데 27세의 수정 대혈관 전위 환자였다. 이는 대동맥이 앞쪽에 위치하여 심초음파로도 관찰이 비교적 용이하고 관상동맥의 크기도 컸기 때문으로 생각된다(Table 2).

모든 예에서, 동반 기형으로 심방 중격 결손은 심초음파에서는 10예가 관찰되었으나 EBT에서는 모두 7예가 관찰이 되었으나 7예 중 1예는 심초음파에서 관찰되지 않은 예였다. 동맥관 개존은 심초음파에서는 10예가 관찰이 되었으나 EBT에서는 9예가 관찰되었고 1예에서는 EBT에서 동맥관이 개존된 것으로 판단하였으나 심초음파에서는 거의 폐쇄된 것으로 관찰되었다. EBT와 심초음파에서 우측 대동맥궁과 대동맥 축착증이 각각 1예씩 관찰되었다. 성문하 기관 협착과 우상 폐의 기관기관지(tracheal bronchus)기형이 1예, 폐렴이 3예

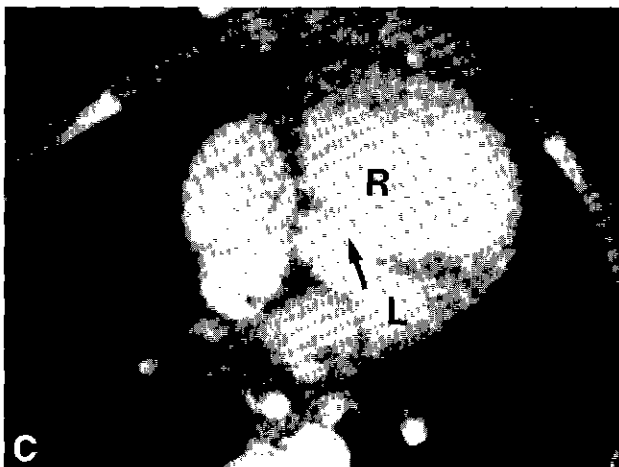
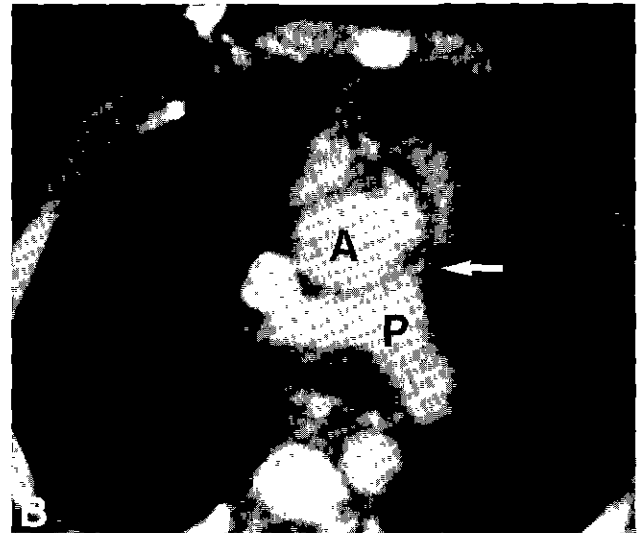
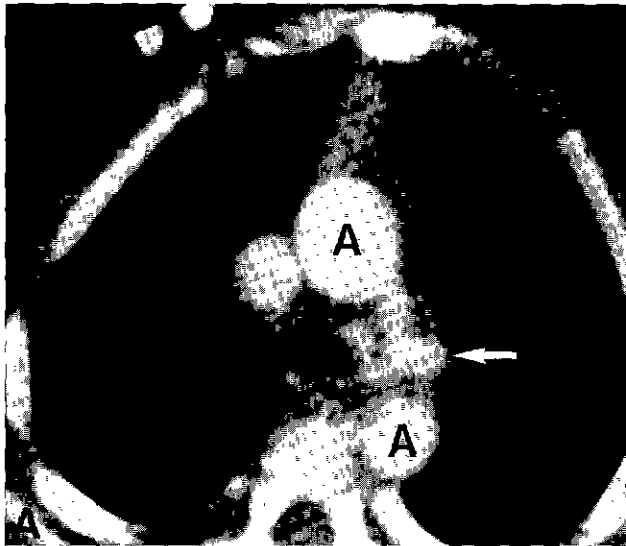


Fig. 4. Axial EBT scans of a 1-year-old patient with tetralogy of Fallot show patent ductus arteriosus (white arrow in a) supplying the pulmonary artery underneath the aortic arch (a), pulmonary valvular stenosis (white arrow in b), and the hypoplastic left ventricle with a subaortic ventricular septal defect (black arrow in c) (c). The end-diastolic volume of left ventricle measured 10.8 cm³. A: aorta, P: pulmonary artery, R: right ventricle, L: left ventricle

EBT에서 관찰되었다.

고 찰

선천성 심기형은 거의 모두가 수술로 교정할 수 있는 질환이다. 따라서 발생학과 명명법의 의견 불일치에도 불구하고, 심기형의 기술은 수술 기법적 관점에서 보는 것이 매일의 임상 시술에 필요하다. 예를 들어 팔로 4징은 누두부 중격의 전상방 전위가 기본적인 해부적 결함으로써, 폐동맥의 발달 정도, 관상동맥 기형 중 우심 전벽을 가로 지르는 관상동맥의 존재, 좌심실의 확장 말기 용적이 가장 중요한 수술 적응증의 지표가 된다. 이들 조건이 충족되지 않으면 단락술을 먼저 시행하고 폐동맥이나 좌심실이 자란 후에 완전 교정술을 시행하거나, 관상동맥 기형이 있을 경우는 Rastelli수술을 시행한다²⁸⁻³⁰. 각각의 원추간부 심기형에서 임상 진단

과 수술적 교정술(완전 대혈관 전위증의 경우는 동맥 전환술)의 계획을 위하여 주로 관찰한 방사선학적 소견을 Table 1에 종합하였다.

높은 공간 및 시간 해상도의 EBT는 복잡한 심, 혈관계의 구조를 소상히 파악할 수 있다. 각 심방 부속기(atrial appendage), 폐동맥과 기관지의 관계, 체, 폐정맥 환류 이상을 정확히 평가할 수 있었고, 좌심과 우심을 구별하는 기준인 육주 형성(trabeculation), 조정자 띠(moderator band), 유두근(papillary muscle), 삼첨판 및 이첨판 각각의 심실 중격 부착 부위 등을 정확히 파악할 수 있어서, 심장의 순차적 방 정위에 정확하였고, 이에 의거한 기본적 심기형 진단에 있어서도 매우 정확하였다. 이 뿐만 아니라 수술에 필수적인 대동맥, 폐동맥의 발달 정도(Table 5)와 말초 폐동맥의 협착을 정확히 검출하였으며, 폐동맥하, 대동맥하 협착의 검출에도 정확하였다.

폐혈류가 감소한 나이가 많은 환자의 경우는 기관지 동맥

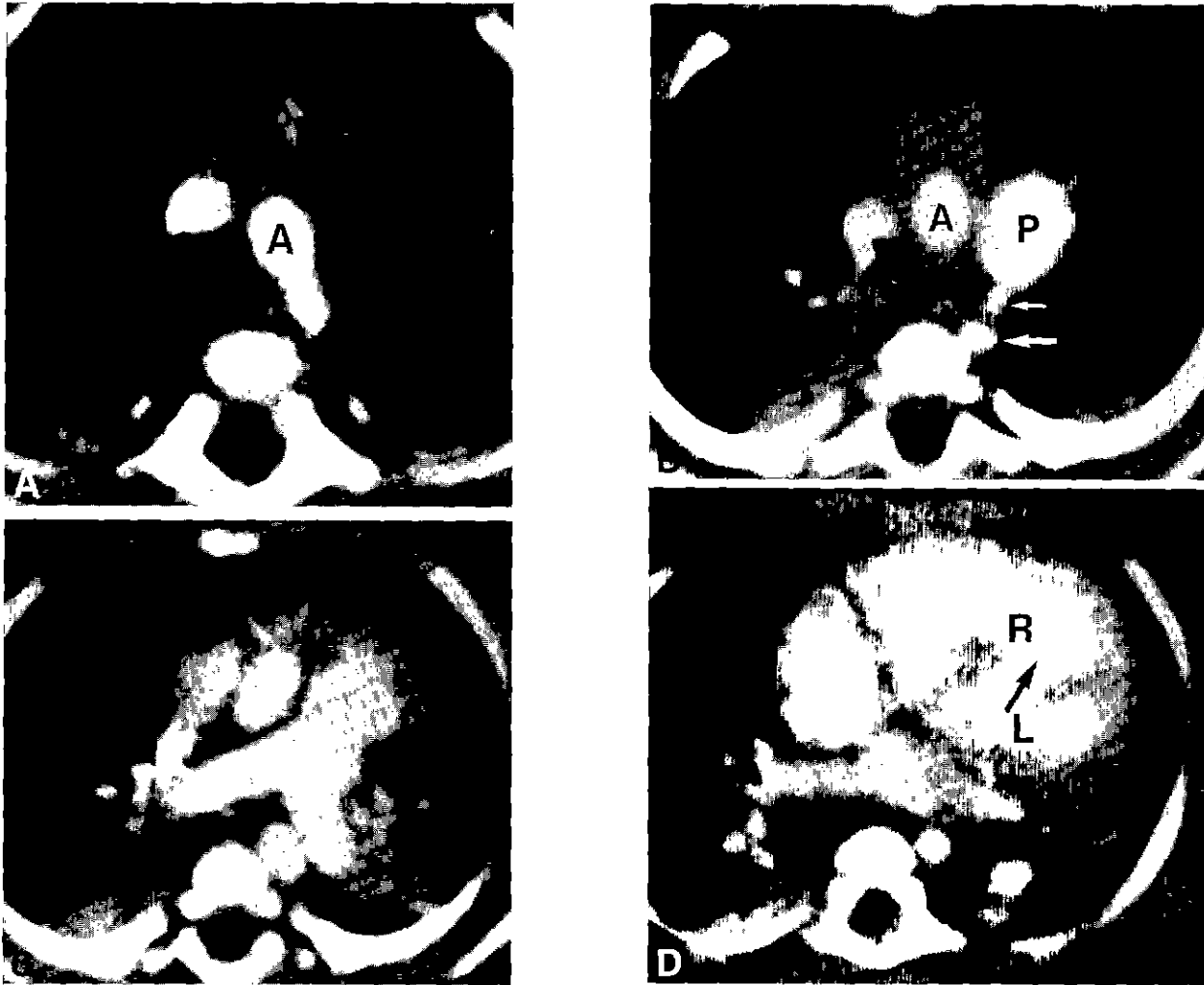


Fig. 5. Axial EBT scans of a 4-month-old patient with double-outlet right ventricle show combined coarctation of aorta (a, b), patent ductus arteriosus (small white arrow in b) supplying the descending aorta distal to the coarctated segment (large white arrow in b), pulmonary arterial dilatation (c) and a subpulmonary ventricular septal defect (black arrow in d). A: aorta, P: pulmonary artery, R: right ventricle, L: left ventricle

또는 흉벽의 측부 동맥의 발달도 확인할 수 있었다.

대혈관의 크기 측정치는 EBT와 심초음파/심도자술 사이에 높은 상관계수를 나타내었으나, 심초음파가 EBT의 측정치보다 조금씩 크게 측정하는 경향이 있었다. 이는 오히려 두 측정 방법이 신뢰할 만한 측정 방법임을 증거하며, 측정치의 항상적인 차이는 측정 방법의 차이에 있음을 알게 한다. 그 원인으로는 심초음파에서는 실제 시간 모드이므로 EBT보다 더 정확히 혈관이 최대 확장된 시점을 포착할 수 있으며, EBT에서는 조영제로 조영되는 내강의 크기를 정확히 측정하는 반면 심초음파에서는 일부 벽 에코가 포함되어 측정될 수 있는 것을 생각할 수 있다.

좌폐동맥의 에코창이 좋지 않으므로 EBT보다 더 근위부에서 측정되었기 때문일 수도 있다. EBT와 심초음파 간 측정치의 차이는 이완기말 좌심실 벽 두께 측정에서도 나타났

는데, 영상을 얻은 심장 주기가 정확히 일치하지 않을 경우, 측정된 부위가 상이할 경우, 심초음파의 게인 설정치 오류, 측정시의 오류, 측정자 오류 등의 다양한 원인을 생각할 수 있다.

EBT는 영상 범위가 넓기 때문에 심초음파에 비하여 말초성 폐동맥 협착의 발견에서 우월하였다. 음향 창이 상대적으로 큰 나이가 어린 환자에서는 심초음파로도 말초 폐동맥 협착 혹은 단절을 발견하나, 성인의 경우 발견하지 못한 사실과 대조된다. 또한 EBT의 넓은 영상 범위는 늑막강에 있는 Blalock-Taussig 단락의 개존 여부를 쉽게 알 수 있고, 완전 교정 후의 추적 검사에서도 흉벽 반흔에 영향 받지 않는다.

관상동맥의 분지형태를 평가하는 데는 EBT가 심초음파보다 우월하였다. EBT에 의한 관상동맥 분지형태는 20예 중

16예에서 확인할 수 있었고, 나머지 4예 중 2예는 환자 움직임과 3mm 절편의 해상도 한계 때문에 관찰되지 않았다. 또 다른 2예는 체중이 적고 전반적 폐동맥 발육 부전으로 2단계 수술이 필요하다고 판단되어서 검사를 종결하였으나, 관상동맥 분지 형태가 수술 고안에 필수적으로 판단되는 경우는 환자의 움직임이 없도록 충분히 진정시킨 후 정확한 국소화 및 1mm 절편 촬영을 추가로 시행하기도 하였다. 환아가 어릴수록 심초음파의 음향 창이 넓은 반면, EBT는 상대적으로 공간 해상능의 제한을 받을 수 있었다.

EBT의 높은 해상능은 혈관 크기의 측정뿐 아니라, 제공된 프로그램을 이용하여 심근이나 심실 용적도 정확히 정량적으로 측정할 수 있게 한다. 이는 이완기 종말 좌심실 용적 및 근 용적 측정 시에도 가정된 공간 모델의 설정 없이 실제치를 정확히 빠르게 측정할 수 있다는 장점도 갖고 있으며^{22~24}, 활로 4중후군이나 대혈관 치환술을 고려하는 완전 대혈관 전위증 환아에서 경우 중요한 수술 적응증이 된다. 특히 우심실의 경우에는 심초음파나 심도자술에 비하여 독특한 장점이 될 수 있다^{23,24}. 폐동맥하 혹은 doubly committed 심실 중격 결손을 동반한 대혈관 우심 기시증의 경우 삼첨판과 폐동맥판 간의 간격은 intraatrial baffle을 시술할 수 있는지를 결정키 위하여 중요한 정보가 되며, EBT는 이들 간격도 3차원적으로 파악할 수 있다.

EBT로 얻은 높은 공간 해상능의 단면 영상을 3차원 영상으로 재구성할 경우 매우 정밀한 영상을 얻을 수 있어서, 단면 영상에 익숙하지 않은 외과의에게 3차원 공간적 정보를 제공하여 수술 기법의 계획에 도움이 된다. 3차원 영상은 다양한 심기형의 실제 표본을 대신하여 학생이나 수련의에게 질환의 이해를 돕기 위한 교육 목적으로도 매우 기대되는 분야이며, 이는 심도자술이나 심초음파로는 기대하기 어려운 장점이다. 3차원 영상의 공간 해상능의 증대를 위하여는 영상을 같은 심 주기에 얻고, 절편의 두께를 작게 하는 것이 필수적인데 두께가 작을수록 같은 부피에 많은 수의 영상을 얻어야 하므로, 심전도 동기와 빠른 주사 시간을 특징으로 하는 EBT에서 가능한 장점이다. 더욱이 심장 영상의 처리를 위하여 프로그램이 개발되어 빠른 3차원 영상의 구성 및 조작은 실제 임상에서 유용하게 사용할 수 있는 실용 단계에 와 있다. EBT에 의하여 심, 혈관계와 기도를 동시에 3차원적으로 볼 수 있음은 혈관 고리(vascular ring)의 진단과 심, 혈관계 확장에 이차적으로 발생하는 기도 질환의 진단에도 매우 고무적이다.

복합 심기형에서 대동맥 조영술에 의한 관상동맥 분포와 심, 혈관과의 위치 관계는 대폐동맥 위치가 정상과 다른 경우 파악하기 어려울 수도 있으나, EBT의 3차원 영상은 관상동맥 분포와 주위 구조와의 관계를 쉽고 정확하게 보여주었

다. 폐동맥 단절의 경우에도 단절 이후의 폐동맥은 심도자 조영술에서 보이지 않으나 EBT는 원위부 폐동맥의 발달 정도와 3차원 영상의 재구성에 의하여 단절 간격을 3차원적으로 정확히 측정할 수 있게 하며, 임상 의사에게 심장 표본에서 보이는 것과 동일한 정보를 제공하고, 수술 고안에 매우 유용한 정보를 제공할 수 있었다.

EBT의 또 다른 장점은 폐 실질 내 폐혈관의 구조와 기능, 폐 실질과 기도의 합병증이나 기형의 발견에 있어서 탁월하였으며, 다른 비침습적인 검사인 심초음파나 자기공명영상에서는 가능하지 않은 장점이다^{1,6,22}. 배경 폐 밀도의 변화와 동시에 분포하는 탄력성 폐동맥의 변화를 종합하면 폐혈역학적 정보를 얻을 수 있고, 측부 폐동맥의 발달 정도나 불가역적 말초 폐혈관 폐쇄 여부 등에 관한 정보를 얻을 수 있다. 동반 질환으로는 성문하 후두 협착, 기관 기관지, 폐염 등을 관찰하였는데 이 외에도 동맥관 개존 이외의 폐 측부 순환, 심장 기형에 이차적인 폐 및 기도의 변화를 관찰할 수 있다.

그러나 EBT는 심초음파나 자기공명영상에 비하여 가능한 심 기능 검사가 제한되어 방실 판막 및 반월판막 상태, 작은 심실 중격 결손의 인지, 심방 중격 결손과 난원공의 구별, 동맥관 개존의 확인이 힘들며 압력 차이를 정량적으로 측정할 수는 없다. 본 연구에서 심방 중격 결손과 동맥관 개존의 진단율이 심초음파에 비하여 떨어져, 심초음파에서 관찰된 심방 중격 결손 중 4예와 동맥관 개존 1예를 EBT에서 발견하지 못하였으며, 이는 결손 부위가 작고 그러나 Doppler 초음파의 혈류 파형이나 자기공명영상의 신호 결손(signal void) 혹은 velocity encoded cine MR 같은 기능적 검사의 소견이 뒷받침 되지 않기 때문이다. 반대로 심방 중격 결손 1예는 EBT로 진단되었으나 심초음파에서 발견하지 않았는데, 이 환자는 26세로, 음향창의 제한 혹은 내과에서 심초음파를 시행하여 시술자에 따른 정확도의 차이로 생각된다.

결론

혈역학적 진단보다 해부학적 진단이 더 중요한 원추간부 심기형 환아에서 EBT는 순차적 방 정위에서 정확하며, 진단 및 수술 적응증을 결정하는데 필요한 중요한 구조적 이상을 정확히 진단할 수 있는 비침습적 검사이다. 동반된 심기형의 진단에서 EBT는 심초음파에 비교하여 주변부 폐동맥 협착, 폐동맥 단절, 관동맥 분지 양상을 평가하는데 더 우수하며, 영상 후처리 방법을 병행하여 정량적 정보와 3차원 영상을 제공할 수 있다. 그러나 EBT는 일부 기능 검사에서 제한되므로, EBT와 심초음파를 같이 사용하면 원추간부 심기형의 진단은 물론, 고식적 및 완전 교정 수술에 필요한 충분한 정

보를 제공받을 수 있고 침습적인 심도자술을 줄일 수 있을 것으로 예상된다.

참 고 문 헌

1. Taneja K, Sharma S, Kumar K, Rajani M. Comparison of computed tomography and cineangiography in the demonstration of central pulmonary arteries in cyanotic congenital heart disease. *Cardiovasc Intervent Radiology* 1996;19(2):97-100.
2. Vogel M, Losch S. Dynamic three-dimensional echocardiography with a computed tomography imaging probe: initial clinical experience with transthoracic application in infants and children with congenital heart defects. *Br Heart J* 1994;71(5):462-7.
3. Matsuoka R, Kimura M, Scambler PJ, et al. Conotruncal malformations. diagnosis in infancy using subxiphoid 2-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1982;103(1):1361-7.
4. Gong W, Emanuel BS, Galili N, et al. M-mode and two-dimensional echocardiography—contributions and limitations in management of interatrial and interventricular septal defects and conotruncal anomalies. *Ultrasound Med Biol* 1984;6(2):721-34.
5. Isaaz K, Cloez JL, Danchin N, Marcon F, Worms AM, Pernot C. Assessment of right ventricular outflow tract in children by two-dimensional echocardiography using a new subcostal view. *Angiocardiographic and morphologic correlative study*. *Am J Cardiol* 1985;46(3):539-45.
6. Burrows PE, Freedom RM, Rabinovitch M, Moes CAF. The evaluation of abnormal pulmonary arteries in congenital heart disease. *RCNA* 1985;23(6):689-718.
7. Schlesinger AE, Hernandez RJ. Congenital heart disease: applications of computed tomography and magnetic resonance imaging. *Semin Ultrasound CT MR* 1991;12(1):11-27.
8. Fisher MR. Magnetic resonance imaging and computed tomography in congenital heart disease. *Semin Roentgenol* 1985;20(3):272-82.
9. Farmer DW, Lipton MJ, Webb WR, Ringertz H, Higgins CB. Computed tomography in congenital heart disease. *J Comput Assist Tomogr* 1984;8(4):677-87.
10. Newell JD, Thomas HM, Maurer JW. Computed tomographic demonstration of displaced right upper lobe bronchus in an adult woman with congenital heart disease. *Am Heart J* 1982;103(2):263-82.
11. Donnelly LF, Higgins CB. MR imaging of conotruncal abnormalities. *AJR* 1996;166:925-8.
12. Fellows KE, Weinberg PM, Baffa JM, Hoffman EA. Evaluation of congenital heart disease with MR imaging: current and coming attractions. *AJR* 1992;159:925-31.
13. Bisset GS III. Magnetic resonance imaging of congenital heart disease in the pediatric patient. *Radiol Clin North Am* 1991;29:279-91.
14. Park JH, Han MC, Kim CW. MR imaging of congenitally corrected transposition of the great vessels in adults. *AJR* 1989;153:491-4.
15. Mayo JR, Roberson D, Sommerhoff B, Higgins CB. MR imaging of double outlet right ventricle. *J Comput Assist Tomogr* 1990;14:336-9.
16. Formanek AG, Witcofski RL, D'Souza VJ, Link KM, Karstaedt N. MR imaging of the central pulmonary arterial tree in conotruncal malformation. *AJR* 1986;103(1):1127-31.
17. Raymond FL, Simpson JM, Mackie CM, Sharland GK. MR imaging in congenital heart disease: where is the leading edge? *Ann Radiol (Paris)* 1989;61(3):15-21.
18. Eldredge WJ, Flicker S. Evaluation of congenital heart disease using cine-CT. *Am J Cardiac Imaging* 1987;1:38-50.
19. Hopkins KL, Patrick LE, Simoneaux SF, Bank ER, Parks WJ, Smith SS. Pediatric great vessel anomalies: Initial clinical experience with spiral CT angiography. *Radiology* 1996;200:811-5.
20. Garrett JS, Jascheke W, Aherne T, Botvinick EH, Higgins CB, Lipton MJ. Quantitation of intracardiac shunts by cine-CT. *J assist comput tomogr* 1988;12:82-7.
21. Bank E, Hernandez RJ. CT and MR of congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1988;26:241-62.
22. Rumberger JA, Lipton MJ. Ultrafast cardiac CT scanning. *Cardiol Clin* 1989;7:713-34.
23. Hajduczuk ZD, Weiss RM, Stanford W, Marcus ML. Determination of right ventricular mass in humans and dogs with ultrafast cardiac computed tomography. *Circulation* 1990;82:202-12.
24. Diethelm L, Simonson JS, Dery R, Gould RG, Schiller NB, Lipton MJ. Determination of left ventricular mass with ultrafast CT, and two-dimensional echocardiography. *Radiology* 1989;171:213-7.
25. Van Praagh R, Ongley PA, Swan HJC. Anatomic types of single or common ventricles in man: morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases. *Am J Cardiol* 1964;13:367-86.
26. Barcia A, Kincaid OW, Davis GD, Kirklin JW, Ongley PA. Transposition of the great arteries: An angiographic study. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1967;100:249-83.
27. Manner J, Seidl W, Steding G. Embryological observations on the morphogenesis of double-outlet right ventricle with subaortic ventricular septal defect and normal arrangement of the great arteries. *Thorac Cardiovasc Surg* 1995;43:307-12.
28. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac Surgery*. Churchill Livingstone, 1993:942-73.
29. 김현조, 김기출, 이정렬, 김용진, 서정필, 노준량. 완전방실중격결손증을 동반한 복잡심장기형의 해부학적 교정술에 관한 연구. *대흉외지* 1996;29:263-70.

30. 조병구 작전하행 관상동맥의 이상주행을 동반한 활로
씨 4증후군(치험 1례 보고). 대흉외지 1980;13:125-9.

=국문초록=

배경: 원추간부 기형을 진단하는데 있어서 전자선 단층촬영(EBT)의 진단적 정확도와 심도자술을 대체할 수 있는지 알아보고자 하였다. **대상 및 방법:** 원추간부 기형을 가진 총 20명의 환자를 대상으로 하였다. 팔로 4징 (n=7, 폐동맥 폐쇄 2포함), 양대혈관 우심실 기시(n=7), 대혈관 전위(n=4), 수정 대혈관 전위(n=2)가 포함되었고 나이는 7일부터 26세(중간나이: 60일)까지 분포하였다. 대혈관 전위의 진단을 위하여 심방심실, 심실동맥 일치와 불일치의 소견을 보았고, 진단 및 수술적 관심사로서는 팔로 4징에서 폐동맥의 크기, 이완기 종말 좌심실 용적, 관상동맥 양상을, 대혈관 전위에서 좌심실 질량, 좌심 유출로 폐쇄, 관상동맥 양상을, 양대혈관 우심실 기시에서 심실 중격 결손의 유형, 삼첨판과 폐동맥판막 사이의 거리를 알아보았다. 다른 동반 이상으로는 심실 중격 결손, 대동맥궁 기형, 기관 협착등을 보았다. 이러한 소견을 심초음파(19), 심도자술(9), 수술(11) 소견과 정확성을 비교하였다. EBT와 심초음파/심도자술의 시간 간격은 수정 대혈관 전위 1예의 심도자술을 제외하고(48일) 각 20/11일 내었다. **결과:** EBT는 모든 환자에서 원추간부 기형을 정확하게 진단하였다. 심실 중격 결손(n=20)의 존재, 크기, 유형을 정확히 진단하였고, 폐동맥/좌심실 유출로 협착(n=15/2)과 대혈관의 관계 및 근위부 심외막 관상동맥의 유형(20예 중 16예)을 정확히 진단하였다. EBT는 심낭막 내의 폐동맥과 폐문부에서의 폐동맥 크기를 정확히 측정할 수 있었고 심초음파, 심도자술, 수술 상에서의 측정치와는 심초음파의 좌폐동맥과 상행 대동맥 측정치를 제외하고 차이가 없었으며(p>0.05) 모두 높은 상관 계수를 보였다. 7예의 팔로 4징에서 측정된 이완기 종말 좌심실 용적은 심초음파와 상관 계수 0.996으로 일치되는 소견을 보였고 양자간에 유의한 차이가 없었으며(p>0.05), 대혈관 전위에서 좌심실 질량을 구할 수 있었다. 성문하 협착과 기관 기관지를 1예씩 진단하였다. 심초음파는 심방 중격 결손 및 동맥관 개존에서 EBT보다 민감도가 높았지만 심초음파에서 발견되지 않은 주변부 폐동맥의 협착은 EBT에서 발견되었다. **결론:** EBT는 원추간부 기형 환자에서 주변부 폐동맥 협착이나 폐동맥 단절을 포함하여 대부분의 구조적 이상을 정확히 진단할 수 있는 비침습적 검사이다. EBT는 심초음파와 같이 사용되면 고식적 및 완전 교정 수술에 필요한 충분한 정보를 제공할 수 있다.

중심단어: 1. 전자선 단층촬영
2. 원추간 기형