

# VATER 증후군에 동반된 선천성 심장기형 치험 1례

반 동 규\*·김 혁\*·지 행 옥\*·정 원 상\*·강 정 호\*·김 영 학\*  
이 철 범\*\*·함 시 영\*\*·김 남 수\*\*\*

= Abstract =

## Congenital Cardiac Anomaly Combined with the VATER Association - A case report -

Dong Gyu Ban, M.D.\*, Hyuck Kim, M.D.\*, Heng Ok Jee, M.D.\*, Won Sang Chung, M.D.\*,  
Jung Ho Kang, M.D.\*, Young Hak Kim, M.D.\*, Chul Bum Lee, M.D.\*\*\*, Shi Young Ham, M.D.\*\*\*,  
Nam Su Kim, M.D.\*\*\*

VATER is a complex anomaly of multiple organs and often combined with cardiac anomalies. However, it can be cured with active surgical intervention. We achieved successful result with aggressive surgery in the patient with VATER and report it with references.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:858-60)

Key word: 1. VATER syndrom  
2. Heart defect, congenital

### 증 례

환아는 12세의 여아로 잦은 상기도 감염과 호흡곤란을 주소로 내원 하였다. 만삭에 정상 질식분만한 환아였으며 출생시 체중 3.1kg이었다. 출생시 발견된 항문 폐쇄로 출생직후 응급으로 항문 성형술을 받은 기왕력이 있었으며 당시 생식기 발육부전(외부생식기 발육 부전 및 좌측 자궁), 우신 발육부전, 골격이상(양측성 경추 녹골, 제 5 흉추의 균열, 요천추

이행 척추) 및 선천성 심질환(심실 중격 결손증, 우심실이분증, 대동맥 판막하 협착증, 대동맥 판막 폐쇄부전증) 등의 동반기형이 발견 되어 VATER 증후군으로 판명된 환아 였다. 내원 당시 체중 33 kg, 키 147 cm 의 마른 체구였다. 이학적 소견상 정도의 호흡곤란(NYHA class II)이 있었고 청색증은 없었으며 심첨부와 우측 흉골연에서 수축기 심잡음이 있었다. 혈액학적 검사상 백혈구수  $6200/\text{mm}^3$ 이고 혈색소 11.7g/dl, 혈소판  $194000/\text{mm}^3$  이었다. 동맥혈 가스 분석상 pH 7.38,

\*한양대학교 의과대학 흉부외과학 교실

Department of thoracic and cardiovascular surgery, College of medicine, Hanyang University

\*\*한양대학교 의과대학 구리병원 흉부외과학 교실

Department of thoracic and cardiovascular surgery, Kuri Hospital, College of medicine, Hanyang University

\*\*\*한양대학교 의과대학 소아과학교실

Department of pediatrics, College of medicine, Hanyang University

논문접수일 : 2001년 8월 28일 심사통과일 : 2001년 10월 5일

책임저자 : 김 혁(133-792) 서울특별시 성동구 행당동 산 17번지, 한양대학교 병원 흉부외과학 교실. (Tel) 02-2290-8461,8470

(Fax) 02-2290-8462

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative Chest PA

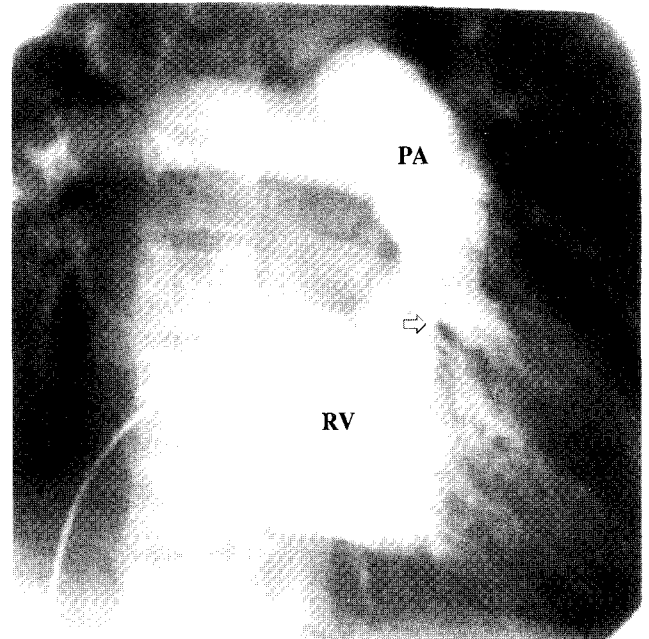


Fig. 3. Preoperative right ventricle(RV) angiogram shows double chamber right ventricle(arrow). PA, Pulmonary artery

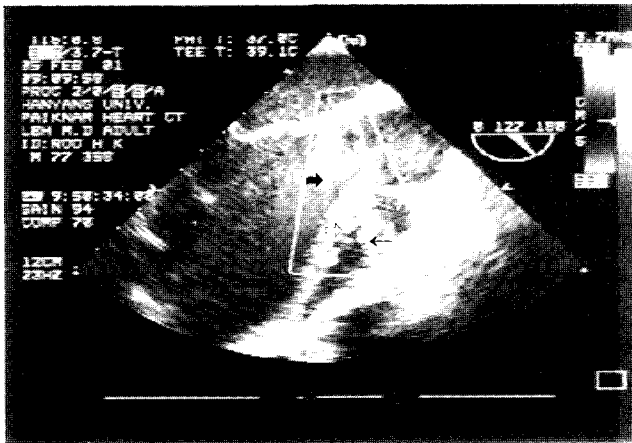


Fig. 2. Preoperative Transesophageal echocardiography shows severe aortic regurgitation(empty arrow), subaortic membrane(solid arrow) and ventricular septal defect(thin arrow).

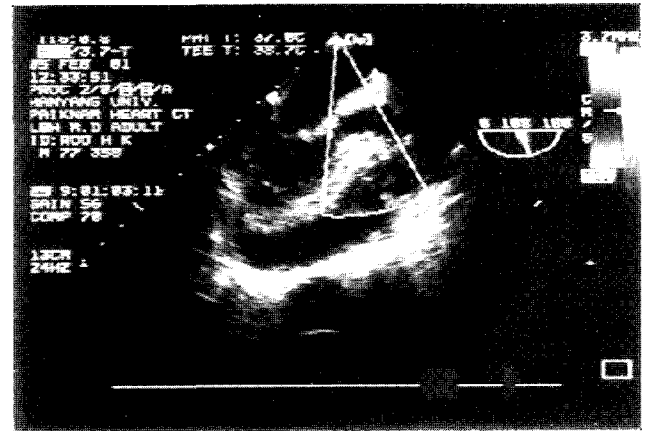


Fig. 4. Postoperative Transesophageal echocardiography shows improved aortic regurgitation(arrow).

PCO<sub>2</sub> 36mmHg, PO<sub>2</sub> 118 mmHg, 산소 포화도 98.5% 이었다. 혈액형은 Rh(-) O형이었다. 단순 흉부 X선상 특이한 소견은 없었으며(Fig. 1), 심전도상 제1도의 방실차단의 특이소견은 없었다. 심초음파상 심실중격결손증(막성주위결손), 우관동맥판막 및 비관동맥판막의 탈출에 의한 대동맥 판막 폐쇄부전(Grade II/IV), 대동맥 판막하 융기(subaortic ridge)에 의한 대동맥판막하 협착, 우심실이분증 및 난원공 개존증의 복합기형이 보였다(Fig. 2). 심혈관 촬영 결과 심초음파와 동일한 소견이었으며(Fig. 3), 좌심실과 대동맥의 수축기 압력차이는 70 mmHg이었다. 상기의 진단하에 개심술을 시행하였

다. 전신마취후 경식도 초음파를 시행하여 대동맥 판막 폐쇄부전을 측정한 결과 그 정도는 Grade III/IV였으며 대동맥 판막하 협착을 일으키는 융기(subaortic ridge)가 잘 관찰되었다. 정중흉골절개를 하였고 중등도의 저체온하에 체외 순환을 시행하였으며 상행 대동맥을 차단하고 절개한 후 결절성 심정지액을 관상동맥 입구를 통해 직접 주입하였다. 심정지 후 우심방을 절개한 후 삼첨판막을 통해 심실중격결손을 확인하였으며 심실중격결손을 통해 대동맥 판막하 융기(subaortic ridge)를 확인하였다. 다시 대동맥 절개 부위를 통

해 대동맥 판막을 견인 후 대동맥 판막하 용기를 확인하였으며 우관동맥판막의 최저점에서부터 반시계 방향으로 용기 부위 및 심실 중격을 같이 절제하였다. 대동맥판막 폐쇄부전은 주로 우관동맥판막과 비관동맥판막이 탈출되어 있었으며 Trusler씨 방법으로 일탈된 판막을 교정하였다. 다시 우심방을 견인 후 삼첨판막을 통하여 우심실이분증을 일으키는 기형근육(anomalous muscle bundle)을 제거 후 심실중격은 데이크론(Dacron) 첩포를 이용하여 봉합하였다. 재가온 하면서 대동맥 절개부위를 4-0 프로렌(prolene)으로 단순 봉합하였다. 총체외순환시간은 115분이었고 대동맥 차단시간은 75분이었다. 체외순환 이탈 후 시행한 경식도 초음파 검사상 대동맥 폐쇄 부전은 Grade II/IV였으며 좌심실 유출로의 협착은 없었다(Fig. 4). 환아는 술후 1일에 기관지삽관을 제거하였고 술후 13일째 퇴원하였다. 현재 외래 추적 관찰 중이다.

### 고 찰

VATER 증후군(VATER association, VATER syndrome)은 척추기형(Vertebral defect), 항문기형(Anal malformation), 기관식도기형(Tracheoesophageal fistula, Eophageal atresia), 요골기형(Radius dysplasia) 등의 복합기형을 일컫는 말로 Quan과 Smith 등이 처음 보고 하였고 이후 신장기형(Renal anomaly)과 심장기형(Cardiac anomaly)이 동반되는 경우가 많은 것이 보고되면서 현재는 VACTER 증후군이라 불리우기도 한다<sup>2)</sup>. 염색체 이상이 동반 되는 경우도 있으나 전형적인 VATER는 정상 핵형을 보이기 때문에 자궁내 발생의 문제로 생각되어진다. 여러 장기에 관여되는 복합기형이라는 점으로 미루어 태아기중, 장기 분화가 가장 활발한 임신 4~7주 사이에 결함이 발생한다고 추정한다<sup>3)</sup>. 위에서 언급한 주요 기형 이외에도 하지기형, 비뇨 생식기기형, 늑골기형, 제대동맥기형, 서혜부탈장, 소장기형, 토순 등의 다양한 기형이 동반되는 경우가 흔하다. 척추기형, 항문기형, 기관 식도기형, 요골기형, 신장기형, 심장기형으로 요약되는 주요기형(major anomaly)은 60% 이상의 빈도를 보이는 기형으로 그 외의 동반기형은 40% 이하의 빈도를 보인다<sup>1,2)</sup>. 이중 선천성 심장기형은 70% 이상의 높은 빈도를 보인다. 흔히 동반되는 심장기형으로는 심실중격결손증, 심방중격결손증, 활로씨사지증, 우심

전위(dextrocardia), 동맥관개존증, 대동맥축착증, 대혈관전위증, 동맥간잔유증(truncus arteriosus) 등이 있고 이중 심실중격결손증이 60%로 가장 흔하다<sup>4)</sup>. 복합기형의 특수성으로 인하여 과거에는 치료를 포기하는 경우가 흔하였지만 신생아 관리 능력의 향상과 기형의 조기 발견 능력의 향상으로 인해 적극적인 치료가 가능하여졌고 현재는 생존률이 75% 이상으로 보고되고 있다<sup>5)</sup>. VATER 증후군에 동반되는 기형 중 사망률에 관여되는 기형으로는 양측성 무신장이 있을 수 있으나, 그 빈도는 매우 떨어지고 가장 흔한 사망원인은 심장기형에 의한 심부전증이다. VATER 증후군에 동반된 심장기형의 모든 경우에 심장수술이 필요하지는 않으나 출생 직후의 심부전으로 인하여 즉각적인 이노제 혹은 디지털리스의 투여가 필요한 경우가 30% 이상이며 이들 중 많은 수가 심장기형에 대한 수술적 교정이 필요하다. 그 외의 사망원인으로는 반복되는 수술 및 입원 치료로 인한 감염과 패혈증이 있다. 따라서 심장기형을 동반한 경우 다른 장기의 기형으로 인한 수술적 치료가 필요한 경우에는 예방적인 항생제의 투여를 염두에 두어야 한다. VATER 증후군은 선천성 복합기형으로 심장질환을 동반하는 경우가 많으며, 출생 직후부터의 면밀한 관찰이 요구되고 적극적인 수술적 치료를 통하여 정상적인 성장을 기대할 수 있다.

### 참 고 문 헌

1. Quan L, Smith DW. *The VATER association: Vertebral defects, anal atresia, tracheoesophageal fistula with esophageal atresia, radial dysplasia.* Birth Defects 1972;8(pt 2):75-8.
2. Temtamy SA, Miller JD. *Extending the scope of the VATER association: Definition of the VATER syndrome.* J Pediatr 1974;85:345-9.
3. Barry JE, Auldism AW. *The VATER association, one end of a spectrum of anomalies.* Am J Dis Child 1974;128:769-71.
4. David DW, Cheryl LM, Paolo Y. *The VATER association, analysis of 46 patients.* Am J Dis Child 1986;140:225-9.
5. Thomas RW, Wiber S, Jay LG. *Surgical Experience in Infants With VATER Association.* J Pediatr Surg 1980; 15:849-54.

#### =국문초록=

VATER 증후군은 심장의 기형을 동반하기 쉬운 복합기형이지만 적절하고 적극적인 수술적 치료에 의해 완치에 이룰 수 있는 기형이다. 저자들은 VATER 증후군에 심장기형이 동반된 여아에서 적극적인 수술적 치료로 만족할만한 성과를 얻어 이 증례를 고찰과 함께 보고하는 바이다.