

## 섬유성 조직으로 인한 제한적 심실 중격 결손과 좌심실 유출로 협착을 보인 활로씨 4증 1예 보고

황 의 동\* · 서 동 만\* · 정 성 호\*

### A Case Report of Restrictive Ventricular Septal Defect & Left Ventricular Out Flow Tract Stenosis Caused by Fibrotic Tissue in Tetralogy of Fallot

Ui Dong Hwang, M.D.\* , Dong Man Seo, M.D.\* , Sung Ho Jung, M.D.\*

The VSD in TOF is usually large and unrestrictive with an equal to or greater than that of the aortic annulus. Typically shunting through the VSD is bidirectional or right-to-left component. Restrictive VSD in TOF caused by ingrowing fibrotic tissue is very rare. We report a case of restrictive VSD and LVOTO in TOF caused by ingrowing fibrotic tissue with the review of literature.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:850-853)

- Key words:**
1. Tetralogy of Fallot
  2. Heart septal defect, ventricular
  3. Fibrosis
  4. Ventricular outflow tract obstruction, left

### 증례

출생 1개월 전 시행한 산전 초음파상 직경 5.2 mm의 심실 중격 결손과 경한 대동맥 기승이 있던 환아로 제태 기간 38주 3일에 2,890 g으로 자연분만을 통해 출생하였다. 출생 직후와 생후 2개월, 9개월에 각각 심 초음파를 통해 경한 활로씨 4증 진단 받았고 각각의 심 초음파상 심실 중격 결손은 큰 상태로 주로 좌-우 단락을 보였으며 생후 9개월에 시행한 심 초음파에서는 대동맥 판막 하 조직으로 인해 좌심실 유출로 협착 소견을 보였다(Fig. 1). 생후 11개월에 수술을 위한 심도자술을 시행하였다. 심도자술 소견상 우심방 수축기 압력 11 mmHg, 산소 포화도 65%, 우심실 수축기 압력은 81 mmHg, 산소 포화도는 75%였고 양측 폐동맥의 크기는 완전 교정술을 하기에 충분했다(Table 1). 심장 조영술상 활로씨 4증에서 전형적인 우심실



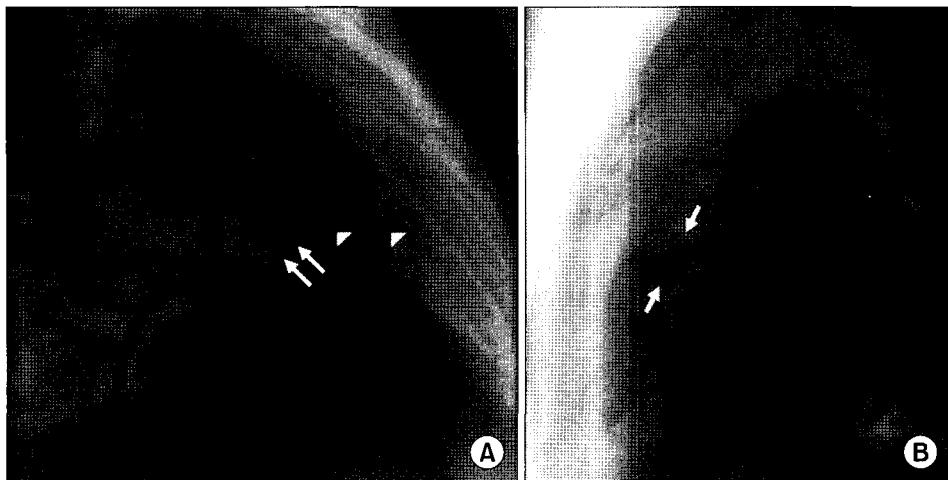
Fig. 1. 2D-echocardiography shows left ventricular outflow tract stenosis due to subaortic tissue (arrow).

\*울산대학교 의과대학 서울아산병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine  
논문접수일 : 2006년 6월 26일, 심사통과일 : 2006년 7월 18일

책임저자 : 서동만 (138-736) 서울시 송파구 풍납2동 388-1, 울산대학교 의과대학 서울아산병원 흉부외과  
(Tel) 02-3010-3575, (Fax) 02-3010-6811, E-mail: dmseo@amc.seoul.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



**Fig. 2.** Right ventriculogram shows ingrowing fibrotic tissue (arrows), right to left shunt through the restrictive VSD, mild anterior deviated, hypertrophied infundibular septum and anterior free wall (arrow heads) (A). Delayed left ventriculogram shows left to right shunt through the restrictive VSD (arrows) (B).

**Table 1.** Cardiac catheterization data

Site	Catheterization data		
	Pressure S/D/M (mmHg)	O <sub>2</sub> saturation (%)	Size (mm)
SVC		69	
IVC		77	
RA	11/3/9	65	
RV	81/4	75	
RPA			10.3
LPA			9.7
dAo		98	6.7
McGoon ratio		2.9	

S=Systolic; D=Diastolic; M=Mean; SVC=Superior vena cava; IVC=Inferior vena cava; RA=Right atrium; RV=Right ventricle; RPA=Right pulmonary artery; LPA=Left pulmonary artery; dAo= Descending aorta.

유출로 중격 비대와 우심실 전방부 벽의 비대를 보였다. 특히 이 할 만한 점은 우심실 조영 시 심실 중격 결손이 대동맥 판막륜의 4분의 1 정도의 크기로 작았고 소량의 우-좌 단락이 관찰되며(Fig. 2A) 자연 좌심실 조영에서 소량의 좌-우 단락을 보였다는 것이다(Fig. 2B).

수술은 정중 흉골 절개를 통해 접근하였고 통상적인 심폐기 가동 하에 crystalloid 심 정지액을 주입하였다. 우심방 절개 후 관찰된 심실 중격 결손은 막양부 결손이었으며 섬유성 조직이 자라 들어와 직경이 매우 작은 상태였다. 술 전 심초음파상 보였던 대동맥 판막 하 조직에 대해 상행 대동맥 절개를 통해 관찰한 결과 좌심실 유출로 폐

쇄를 일으키는 대동맥 판막 하 조직은 심실 중격 결손을 좁히고 있던 섬유성 조직과 연결된 구조물이었다. 이 대동맥 판막 하 조직을 제거하고 남아있는 섬유성 조직의 연을 따라 좌심실 쪽에서 심실 중격 결손을 직접 봉합할 수 있었다. 이후 주 폐동맥 절개 후 우심실 유출로의 근육 절제와 폐동맥 판막의 교련부 절개를 통해 우심실 유출로를 확보하고 봉합하였다. 수술 당시 제거된 섬유성 조직은 병리 조직 검사상 섬유 점액성 변화를 보이는 조직으로 판명 되었다. 수술 후 환자는 중환자실에서 일시적인 좌각 차단 소견을 보였으나 곧 회복되었고 술 후 2일째에 일반병실로 전동되었다. 술 후 4일째 시행한 심 초음파상 경한 우심실 유출로 협착 소견(MPA velocity 3.6 m/s) 이외에 특이 소견은 없었고 술 후 7일째 양호한 상태로 퇴원하였다.

## 고 찰

활로씨 4증은 1888년 Etienne-Louis Fallot에 의해 기술된 선천성 심장병으로 심실 중격 결손, 우심실 유출로 협착, 우심실 비대, 대동맥 기승 등이 특징적이다. 이는 청색증형 선천성 심장병 중 가장 흔한 질환으로 전체 선천성 심장병의 약 10%를 차지한다. 이러한 활로씨 4증에서 심실 중격 결손의 크기는 보통 대동맥 판막륜의 크기와 같거나 크고 제한적이지 않은 것이 특징이다. 이 때문에 심실 중격 결손을 통한 단락의 방향은 대개 우심실 유출로 협착의 정도와 연관되는데 대개의 경우 양방향성 단락 또는 우-좌 단락을 갖는다[1](Fig. 3).

Neirotti 등은 활로씨 4증에서의 심실 중격 결손은 막양



Fig. 3. Right ventriculogram shows large shunt at the level of overriding aorta through typical large VSD (arrows).

부 결손이 약 80%를 차지하고 결손 부위의 후하부에 막성 중격(membranous flap)의 일부가 관찰되는 경우가 많다고 보고하고 이러한 막성 중격의 일부를 이용해 결손 봉합을 시행하였다[2]. Suzuki 등은 막양부 결손에서 일부 남아 있는 막성 중격의 일부를 그 형태, 크기, 삼첨판 또는 유두근과의 관계에 따라 두 부류로 구분하고 그 크기만 충분하다면 안전하게 결손을 봉합할 수 있다고 보고하였다[3]. 또한 Faggian 등은 활로씨 4증을 갖는 61예의 심장 표본에서 삼첨판막의 부속조직으로 인해 심실 중격 결손의 부분적 또는 완전 폐쇄를 보인 4예를 보고하면서 삼첨판막 부속 조직이 유동적인 부류와 고정적인 부류로 나누고 유동적인 삼첨판막 부속 조직은 심실 중격 결손을 통과하여 좌심실 유출로 협착을 일으키기도 한다고 하였다[4]. 이와 같이 심실 중격 결손 부위의 막성 중격의 일부나 삼첨판막 부속 조직의 존재와 이로 인한 제한적 심실 중격 결손에 대해서는 문헌상 보고된 바 있다[5]. 그러나

섬유성 조직의 성장으로 인해 제한적 심실 중격 결손 소견을 보이면서 이 섬유성 조직이 좌심실 유출로 협착까지 일으키는 경우는 매우 드문 예이다.

본 증례는 활로씨 4증에서 초기 진단 당시 큰 심실 중격 결손과 이를 통한 좌-우 단락을 보였으나 이후 추적관찰에서 섬유성 조직의 성장으로 인해 제한적 심실 중격 결손과 양 심실 유출로 폐쇄를 보인 환아에 있어 양 심실 유출로 폐쇄는 섬유성 조직을 제거하고 심실 중격 결손은 그 연을 직접 봉합함으로써 완전 교정술을 시행하여 이를 보고하고자 한다.

## 참 고 문 헌

1. Brian W, Duncan and Roger B, B Mee. *Tetralogy of Fallot with pulmonary stenosis*. In: Frank WS. *Sabiston & Spencer surgery of the chest*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders Co. 2005; 2013-34.
2. Neirotti R, Lam J, Becker AE. *Surgical closure of the defect in Fallot's tetralogy with the use of an aneurysm-like membranous flap*. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:528-9.
3. Suzuki A, Ho SY, Anderson RH, Deanfield JE. *Further morphologic studies on tetralogy of Fallot, with particular emphasis on the prevalence and structure of membranous flap*. J Thorac Cardiovasc Surg 1990;99:528-35.
4. Faggian G, Frescura C, Thiene G, Bortolotti U, Mazzucco A, Anderson RH. *Accessory tricuspid valve tissue causing obstruction of the ventricular septal defect in tetralogy of Fallot*. Br Heart J 1983;49:324-7.
5. Shinonaga M, Miyamura H, Watanabe H, Hanzawa K, Eguchi S, Satoh I. *Tetralogy of Fallot with a restrictive ventricular septal defect caused by a membranous flap*. J Jpn Assn Thorac Surg 1994;42:1378-81.

=국문 초록=

일반적으로 활로씨 4증에서의 심실 중격 결손은 보통 대동맥 판막윤의 크기와 같거나 크고 제한적이지 않다. 또한 심실 중격 결손을 통한 단락의 방향은 양방향성 또는 우-좌 단락인 경우가 대부분이다. 이러한 활로씨 4증에서 섬유성 조직의 성장으로 인한 제한적 심실 중격 결손은 드물게 보고되고 있다. 저자들은 활로씨 4증에서의 섬유성 조직으로 인한 제한적 심실 중격 결손과 좌심실 유출로 협착을 보였던 환아에 대한 완전 교정술 치험 1예를 문헌 고찰과 함께 보고한다.

- 중심 단어 : 1. 활로씨 4증  
2. 심실 중격 결손  
3. 섬유성 조직  
4. 좌심실 유출로 협착