

환로四徵候群의 心脈管撮影 所見에 關한 考察

서울大學校 醫科大學 放射線科學教室

韓萬青 · 林在勳 · 張基賢 · 李明旭

—Abstract—

Angiocardiographic diagnosis in Tetralogy of Fallot

Man Chung Han, M.D., Jae Hoon Im, M.D., Kee Hyun Chang, M.D.
and Myung UK Lee, M.D.

Department of Radiology, College of Medicine, Seoul National University

Tetralogy of Fallot is the most common cyanotic congenital heart disease in children and is not difficult in diagnosis on the clinical and conventional radiographical ground. However, with these diagnostic methods, correct diagnosis of internal morphological anomalies cannot be made. Angiocardiography is the only method for the diagnosis of internal anomalies and their severity in Tetralogy of Fallot, and for the differentiation from Tetralogy-simulating congenital cardiac anomaly.

With recent advances in cardiac surgery, it is possible to perform total corrective surgery satisfactorily, and this in turn make angiocardiography an essential procedure in the diagnosis of Tetralogy of Fallot.

Seventy cases of Tetralogy of Fallot diagnosed angiographically from 1971 to 1975 in Seoul National University Hospital were reviewed and compared with operative findings.

The results are as follows:

1. Right ventriculography is the best method in the diagnosis of morphological anomalies of Tetralogy of Fallot, and findings are correlated well with operative results.
2. Angiocardiography is the only method for the diagnosis of Tetralogy-simulating congenital heart disease, such as double outlet right ventricle with pulmonary stenosis and transposition complexes with pulmonary stenosis.
3. Angiocardiographic findings are valuable in the selection of good candidate for total correction of Tetralogy of Fallot.

I. 緒 論

心臟手術의 飛躍의 發展으로 大部分의 先天性 心臟 畸形에서 矯正手術을 施行하는 것이 보통이다. 特히 환로四徵候群은 肺動脈 形成不全을 除外하고는 모든 患者

에서 矯正手術을 施行하고 있으며 따라서 手術前에 반드시 形態學的 診斷이 必要하다. 心脈管撮影術은 환로四徵候群의 形態學的 畸形의 位置와 程度, 그리고 血力學的 變化를 診斷할 수 있는 唯一한 方法이다^{8), 10)}.

近來 우리나라에서도 환로四徵候群의 矯正手術이 활발히 施行되어 좋은 結果를 얻고 있다.

心脈管撮影術로手術前에形態學的異常에對한情報를提供함은 물론矯正手術對象의選擇에도 도움을 줄뿐더러手術後의豫後도豫見할 수 있다⁴⁾.

著者들은 肺로四徵候群 70例에對한單純 및心脈管撮影所見과矯正手術을施行한例에서는 이들의正確度等を比較檢討하였다.

Ⅱ. 對象 및 方法

서울大學校 醫科大學 附屬病院 放射線科에서 1971年 8月부터 1976年 3月까지心脈管撮影術을實施한 79例의 肺로四徵候群中 映像이 좋은 70例를選擇하였다. 이中 43例에서는手術을施行하였는데 31例에서는完全矯正手術을받았고 12例에서는吻合手術을받았으며 26例에서는여러事情으로手術을施行치않았다. 男子 48名 女子 22名이었고年齡은 5個月부터 22歲까지이며 5歲에서 10歲 사이에 가장 많아 32例였다.

모든患者에서單純胸部像과前後面,側面の連續右心室撮影術을施行하였다.造影劑注入時 카테타가右心房으로 빠진 18例에서도右心房附隨枝가漏斗(infundibulum)를가린 몇例를除外하고는 모두正確한形態學的異常을觀察할 수 있다.

右心室撮影은 4個의側孔을 갖는 카테타를 下大靜脈,右心房을 통하여右心室의心尖部位에 놓고體重 1kg 당 1.5cc를 넘지 않는範圍에서適當量の造影劑(Hypaque 50% 혹은 67%)를 1.5~2秒內에 pressure injector로注入하고連續撮影을實施했다. 필름撮影은 rapid film changer를使用하여 1秒에 2장씩 3~4秒間 1秒에 1장씩 8~10秒間撮影後遲延期撮影을實施했다.

Ⅲ. 結 果

1. 單純胸部像

肺로四徵候群에서心臟크기는正常이거나 약간 크며右心室의肥大로心尖이 올라간다.肺動脈部位가 오목하고大動脈이 커지며 이 세가지要因으로心臟은特徵的인구두모양을한다(Fig 1).大動脈은 20% 程度에서右側に 있다.

70例中 心臟陰影은正常이 38例(54%), 약간 커진 경우가 25例(36%)이며, 오히려胸部에 비해 적은 경우가 7例(10%)였다.

心臟모양은典型的인구두모양을 보이는 경우가 47例(67%)이고,二角型모양이 15例(21%),正常이 6例 그리고卵型과圓型이各各 1例였다.

右側大動脈은 12例(17%)였다.

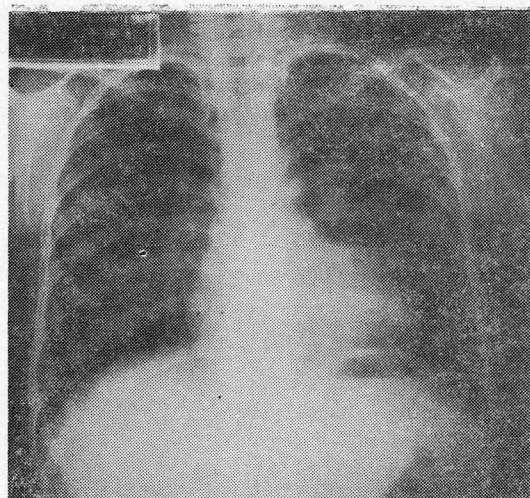


Fig. 1. Typical boot shape heart seen in almost cases of Tetralogy of Fallot. Pulmonary vascularity is decreased.

肺血管像의低下가 60例(86%)였고 10例(14%)에서는正常였다.

肋骨切痕(rib notching)이나肺上部에網狀 혹은蛇行(tortuous)의血管狀等側副循環의證據는 20例(29%)에서觀察할 수 있었다.

大部分의患者에서單純胸部像에上述한特徵的인所見을보였으나心臟이아주 커진 경우나肺血管狀이正常인 경우에서單純撮影像으로診斷하기는 어려운例들이 있었다.

2. 右心室撮影術

右心室은正常인 경우도 있으나 커지는 경우가 많았고染狀突起(trabeculation)도正常보다增加하였다.

右心室出口狹窄은漏斗狹窄(infundibular stenosis)이 40例,漏斗와肺動脈瓣狹窄의 두가지狹窄이 함께 있는例가 40例였으며(Fig. 2, 3)純肺動脈瓣狹窄은 없었다.

漏斗狹窄의樣狀은 넓이, 길이와 모양등에 많은變化가 있었다.狹窄된漏斗가不規則하고硬縮된 경우(Fig. 4), 또는平滑하고伸縮性이 있는 경우(Fig. 3),狹窄後에擴張으로 인해漏斗房(infundibular chamber)을形成한 경우, 또는彌漫性으로 좁아진 경우도 많다(Fig. 2, 3) 漏斗狹窄은收縮期에 심해지고擴張期에는 약간 넓어지는데實際血流에妨害를 주는 것은收縮期이다.

肺動脈瓣狹窄은收縮期에肺動脈瓣의尖型化(doming)를 보이는 경우(Fig. 3, 4),肺動脈瓣이肥厚하고孔口가 적고 jet 流가 나타나면狹窄이 있다고看做했다. 이 경

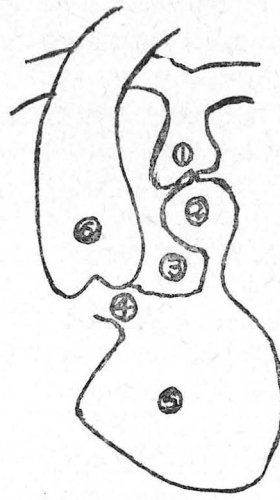


Fig. 2. Anterior-posterior view of right ventriculography in Tetralogy of Fallot and Schematic drawing. In this case, pulmonary arteries are hypoplastic
1. doming of pulmonary valve. 2. infundibular chamber. 3. crista supraventricularis and infundibular stenosis. 4. ventricular septal defect. 5. right ventricle. 6. aorta.

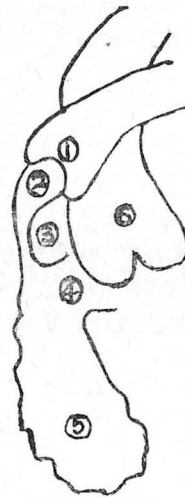


Fig. 3. Lateral view and schematic drawing of Tetralogy of Fallot. Note pulmonary stenosis is combined infundibular and valvular.
1. doming of pulmonary valve. 2. infundibular chamber. 3. crista supraventricularis and infundibular stenosis. 4. ventricular septal defect. 5. right ventricle. 6. aorta.

우 狹窄後肺動脈擴張이 있는 경우도 있었다. 肺動脈瓣의 移動度(motility)는 實際로 評價하기 곤란했다.

心室中隔缺損의 位置와 右左心轉流의 程度를 側面像에서 조사한 結果 34例에서만 可能하였다(Fig. 4). 환로 四徵候群의 心室中隔缺損은 心室上稜(crista supraventricularis) 下方에 있고 대개 크며 擴張期 初期에 잘 나타난다. 心室上稜이 잘 보이며 右左心轉流가 明確히

나타난 경우는 缺損을 쉽게 알 수 있으나 心室上稜이 나타나지 않은 경우와 左心室로 轉流없이 直接 大動脈으로 造影劑가 나가는 경우에는 心室中隔缺損의 類型을 알기가 곤란하다. 34例 모두 心室上稜下方에 있고 상당한 右左心轉流를 觀察할 수 있었다.

大動脈의 前方轉位(overriding aorta)는 側面像에서 잘 보이며 심한 것에서 부터 輕微한 것까지 多樣하다.

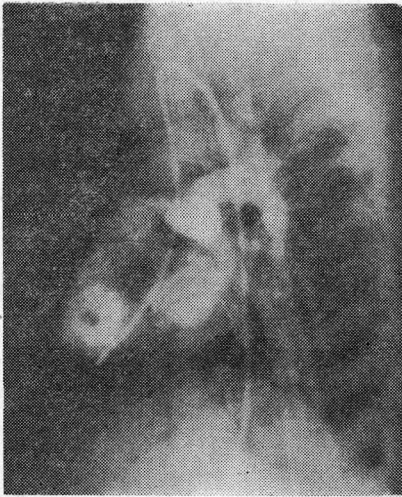


Fig. 4. Case of Tetralogy with combined stenosis. Irregular infundibular stenosis, thickened valve, narrow valvular orifice and doming of pulmonary valve are well demonstrated. Ventricular septal defect is demonstrated below crista supraventricularis.

大部分에서 20~50%의 前方轉位가 있었고 80% 이상 轉位된 경우도 있었다.

大動脈은 거의 모든 患者에서 擴大되었으며 大動脈과 肺動脈의 直徑比는 1.5~2:1인 경우가 70% 이상이다.

肺動脈의 크기는 右心室出口의 狹窄에 따라 상당한 差異가 있었다. 肺動脈은 대개 약간 적거나 正常이 大部分이고 肺動脈 形成不全은 5例에서 觀察되었다.

單純 胸部像과 右心室撮影時에 나타난 肺血管狀에 좋은 相關關係를 보였다. pseudotruncus는 없었고 左右 肺動脈狀에 뚜렷한 差異가 있는 症例도 없었다.

IV. 總括 및 考按

환로四徵候群의 形態學的 畸形은 心室中隔缺損과 肺動脈狹窄의 位置와 程度에 따라 患者 症狀이 달라진다. 肺動脈狹窄은 漏斗狹窄 또는 漏斗와 肺動脈瓣이 同時에 狹窄된 경우가 大部分이다. 心室中隔缺損은 直徑이 큰 것이 많고 心室上稜(crista supraventricularis)의 下方에 位置하나 드물게 心室上稜의 上方에 位置하여 肺動脈 直下部에 存在하는 경우도 있다^{1, 2, 3, 4}).

心室中隔缺損과 特히 肺動脈狹窄의 程度에 따라 左右 心轉流가 決定되며 肺動脈狹窄이 輕微한 경우에는 오히려 左右心轉流가 되어 이 때는 青色症이 없는 환로四徵

候群(pink Tetralogy)이 된다⁵).

漏斗孔口(ostium infundibulum)는 心室上稜의 肥大와 前方轉位로 좁아지고 側壁帶(parietal band)과 中隔帶(septal band)의 肥大로 附加狹窄을 일으킨다. 漏斗狹窄은 彌漫性인 경우도 있고 때로는 漏斗孔口와 肺動脈瓣사이의 작은 漏斗房을 形成하는 경우도 있다^{1, 2, 3, 4, 7, 14}).

肺動脈瓣은 形成不全(dysplasia)으로 肺動脈瓣이 肥大하거나 二尖瓣(bicuspid)이 되고 孔口가 작아 漏斗狹窄에 附加하여 血流에 障礙를 일으킨다^{1, 14}).

右心室 肥厚는 作業增加의 二次的인 結果이고 大動脈 前方轉位(overriding)도 機能的인 것이고 解剖學的 畸形은 아니다.

이들의 形態學的 異常을 診斷하는데는 右心室撮影이 絶對的으로 重要하고 正確하다. 異常의 位置 程度를 正確히 診斷할 수 있다^{2, 6, 8, 9, 10, 14}).

前述한 바와 같이 畸形의 形態學的 診斷은 手術前에 반드시 外科醫師가 알아야 하며 適應症의 結定, 手術方法과 手術後 豫後를 豫測할 수 있다⁴).

가장 重要的 所見은 肺動脈狹窄의 位置와 程度이다. 矯正手術을 施行한 33例에서 狹窄의 位置와 程度를 診斷하여 手術所見과 比較하여 보았다. 狹窄의 位置는 漏斗狹窄과 複合狹窄으로 區別했고 程度는 輕度, 中程度와 甚한 경우로 區別하였다. 手術所見은 病錄에 記錄된 所見을 基礎로 하였고 放射線學的 所見도 判讀者 主觀에 따랐다. 33例에서 位置와 程度가 모두 一致하는 경우는 9例, 位置만 一致하는 경우는 21例였고 位置, 程度가 모두 一致하지 않은 경우는 3例였다.

Smith는 右心室撮影所見으로 狹窄의 位置와 程度를 比較的 正確히 診斷할 수 있었는데 肺動脈瓣狹窄時 程度를 過大評價했던 傾向이 있다고 하였다⁴).

心室中隔缺損의 位置와 程度도 比較的 正確히 豫測할 수 있었다. 心室中隔缺損의 位置를 알 수 있는 17例에서 모두 位置가 一致하였는데 이것은 心室中隔缺損이 대부분 心室上稜 下方에 存在하는 理由도 있다. 크기는 대개 直徑이 1.5~2cm인 것이 많았다.

Smith에 의하면 實際 크기보다 약간 적게 診斷하는 傾向이 있으나 아주 잘 一致한다고 하였다⁴).

心室中隔缺損의 類型 決定時 心室上稜이 잘 나타난 경우에는 決定하기가 쉬우나 나타나지 않은 경우에는 決定하기가 어렵다. 心室中隔缺損이 心室上稜 밑에 있거나 前後面像에서 大動脈과 右心室 出口사이의 舌樣의 突起(tongue-like projection)가 보이며 心室上稜下方에 存在하며 大動脈瓣이나 肺動脈瓣 直下部에서 보이면

心室上稜 上方에 位置한다고 診斷할 수 있다³⁾.

肺動脈의 狀態는 모든 例에서 放射線學的 所見과 手術所見이 一致하였고 特히 肺動脈 形成不全을 아주 正確히 豫測할 수 있었다.

활로四徵候群과 鑑別診斷을 要하는 疾患으로는 double outlet right ventricle 과 大血管轉位症中 肺動脈狹窄이 있는 (transposition of great vessel with pulmonary stenosis) 例이다. 本 病院에서 활로四徵候群으로 診斷하여 手術한 結果 double outlet right ventricle with pulmonary stenosis 로 判明된 1例가 있었다. 鑑別點으로 大動脈瓣과 肺動脈瓣의 位置가 같다는 點, 側面像에서 肺動脈과 大動脈이 같은 面에 있다는 點, 大動脈根의 方向이 後下方으로 向하지 않고 下方으로만 向하고 있다는 點, 大動脈이 肺動脈보다 먼저 나타난다는 點등이 double outlet right ventricle with pulmonary stenosis 에 가깝다^{11, 12, 13)}.

V. 結 論

지난 五年間 서울大學校 醫科大學 附屬病院 放射線科에서 右心室撮影을 施行한 70例의 放射線學的 所見을 分析하고 手術로 確認된 心臟畸形의 形態學的 所見과 比較하여 다음과 같은 結論을 얻을 수 있었다.

1. 활로四徵候群의 診斷은 臨床所見과 單純 胸部像으로도 可能하나 正確한 形態學的 診斷은 右心室撮影術로만 可能하다.

2. 手術로 確認된 33例에서 右心室撮影所見으로 肺動脈 狹窄과 心室中隔缺損의 狀態를 診斷하여 比較한 結果 아주 좋은 一致率을 보였다.

3. 활로四徵候群과 비슷한 臨床所見을 갖는 先天性 心臟畸形, 즉 double outlet right ventricle with pulmonary stenosis 와 transposition complexes with pulmonary stenosis 等과의 鑑別은 心脈管撮影術로만 可能하다.

4. 手術候補를 選擇하는데 있어서 心脈管撮影所見은 아주 좋은 基準이 된다.

REFERENCES

1. Lev M.G., M.D. and Ecknev A.O., M.D.: *Pathologic anatomy of Tetralogy of Fallot and its variations. Dis. of Chest.* 45, 251 1964
2. Edward J.E., M.D., Carry L.S., M.D. Neufeld H.N., M.D. and Lester R.G., M.D.: *Congenital heart disease. Correlation of Pathologic anatomy and angiocardiography.* Saunders Co. 1965

3. Takahiro Kojuka, M.D., Tadaharu Nosaki, M.D. and Kenji Sato, M.D.: *Ventricular septal defect in Tetralogy of Fallot. Am. J. Roentgen.* 110, 497, 1970
4. Smith D.R., M.D., Effat H., M.D. Hamed M.A., M.D. and Omeri M.A., M.D.: *Radio-logical and Surgical anatomy in Tetralogy of Fallot and the effect on Surgical prognosis. Brit. Heart J.* 27, 604, 1965
5. Keats T.E., M.D. and Mart J.M., M.D.: *Acyanotic congenital heart disease. Am. J. Roentgen.* 82, 417, 1959
6. Coelho E., M.D., Paiba E., M.D. de Padua F., M.D., Nunes A., M.D., Amran S., M.D.: *Tetralogy of Fallot. Angiocardiographic, electrocardiographic, vectocardiographic and hemodynamic studies of Fallot-type complex. Am. J. Cardiol.* 7, 538, 1961
7. Lester R.G., M.D., Osteen R.T., M.D., and Robinson A.E., M.D.: *Infundibular obstruction secondary to pulmonary valvular stenosis. Am. J. Roentgen.* 94, 78, 1965
8. Lowe J.B., M.D.: *Angiocardiogram in Fallot's Tetralogy. Brit. Heart J.* 15, 319, 1953
9. Lester R.G., M.D., Robinson A.E., M.D. and Osteen R.T., M.D.: *Tetralogy of Fallot. A detailed angiocardiographic study. Am. J. Roentgen.* 84, 92, 1965
10. Marvin L. Daves, M.D.: *Roentgenology of Tetralogy of Fallot. Seminars in Roentgenology. Vol. III, No. 4, 377, 1968*
11. Dayen A., M.D., M.D., Preger L., M.D., Goodwin J.F., M.D. and Steiner R.E., M.D.: *Double outlet right ventricle with pulmonary stenosis. Brit. Heart Journal* 29, 64, 1967
12. Steinberg I., M.D., and Eagle M.A., M.D.: *Angiographic diagnosis of both great vessels from right ventricle: report of thirteen acyanotic patients. Am. J. Roentgen.* 94, 45, 1965
13. Coelho E., M.D. Paiba E., M.D. Nunes A., M.D. and Amran, S.S., M.D.: *Origin of both great vessels from the right ventricle with pulmonary stenosis: Angiographic findings. Am. Heart J.* 65, 766, 1963
14. Kirklin J.W., M.D.: *The Tetralogy of Fallot. Am. J. Roentgen.* 102, 253, 1968