

兩大血管左心室起始症 二例 報告

서울대학교 醫科大學 放射線科學 教室

崔 喆 洵 · 林 泰 煥 · 朴 在 亨 · 延 敬 模 · 韓 萬 青

— Abstract —

Report of Two Cases of Double Outlet Left Ventricle

Chul Soon Choi, M.D., Tae Hwan Lim, M.D., Jae Hyung Park, M.D.,
Kyung Mo Yeon, M.D., Man Chung Han, M.D.,

Department of Radiology, College of Medicine
Seoul National University

Double outlet left ventricle (DOLV), even defined as origins of both great vessels from left ventricle, implies varieties of morphology in concern with loop pattern, location of ventricular septal defect, conotruncal anatomy, and presence or absence of pulmonary stenosis.

With the improvement of surgical technique, corrective surgery of DOLV became possible, and preoperative diagnosis and determination of the accurate anatomical relationship between great vessels, ventricular septal defect, and ventricles is very important in surgical implication.

Authors have recently experienced two cases of DOLV. The one is with subpulmonic conus, subpulmonic ventricular septal defect, patent ductus arteriosus, and preductal type coarctation of aorta. The other is with bilateral conus and subaortic ventricular septal defect. Loop patterns are [S,D,D] in both cases.

I. 緒 論

肺動脈과 大動脈이 左心室에서 起始하는 先天性 心臟疾患인 兩大血管左心室起始症(以後 D.O.L.V. 로 略함)은 1819年 Maréchal 에 의해 記述된 以後¹⁾ 文獻上 報告된 證例은 1980年代까지 약 80例가 있다²⁾.

D.O.L.V. 는 最近 手術의 으로 心臟外로 각 心臟分節間連結方法(extracardiac conduit)의 發達로 修正이 可能한 疾患으로^{3,4,5)} 手術前 診斷의 重要性이 높아지고 있다^{1,3,6)}.

서울대학교 放射線科에서 心導子術 및 映画撮影術을 施行하고 手術로써 確診된 2例를 經驗하였기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

症例 1.

患 者: 김○희 11年 女子

主所 및 病歷: 發育障礙와 生後 2週에 先天性 心臟寄型으로 診斷받은 患者로써 心導子法 및 心血管映画撮影術을 施行했다.

理學的所見: 胸部突出이 있고 心臟左則에서 Grde II ~ IV의 狀縮期 雜音이 들렸고, 左心室의 起狀(heaving)이 있었다. 輕度の 肝肥大症이 있으며 四肢에서 青色症 및 末端肥大症은 없었다.

檢査所見: 心電度上 左心室의 肥大와 右則 電道束切斷의 樣相을 보였다. 心音圖는 方錘모양의 狀縮期 雜音を 보이고 心 echo는 左心室 入口와 左心室의 指數(dimension)가 增加되었으며 左心室의 體積이 增加되었다.

心導子術所見：右側心室에서 酸素抱化도가 약 10% 增加된 心室中隔缺損의 所見이 보였다.

單純胸部 X-線所見：心肥大와 肺動脈突出의 所見이 있고 肺門周圍의 肺血管이 增加되고 肺周圍의 血管分布度는 減小된 肺動脈性高血壓의 所見을 보였다(Fig. 1).

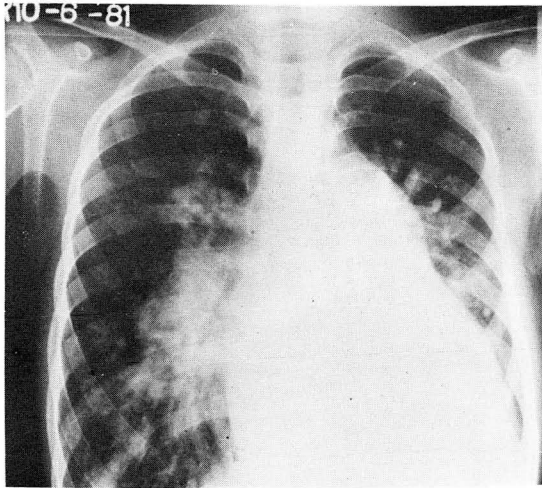


Fig. 1. Chest PA of case 1 : Marked cardiomegaly and prominent pulmonary conus. Pulmonary vascularity is increased especially in both central lung fields.

左心室映畫攝影術：心臟의 分節組合은 [S,D,D.] 였고 大動脈瓣과 僧帽瓣은 직접 連結되어 있고, 肺動脈下圓錐가 있었으며 造影材를 注入後 血流의 方向으로 미루어 心室中隔缺損의 位置는 大動脈下로 생각되었다 (Fig. 2. A. & B.).

大動脈映畫攝影術：開放性 動脈管이 있고 前動脈管 狹窄症이 있었다 (Fig. 3.).

手術所見：左心室이 커져있고 正常大動脈은 正常 位置를 취하고 있으나 肺動脈瓣은 心室中隔缺損上에서 左心室에 치우쳐 있어서 D.O.L.V.를 確診할 수 있었다.

症例Ⅱ

患者：원○남 女子 22 年

主所 및 病歷：四年前부터 呼吸困難과 青色症이 있고 二年前에는 肺結核으로 藥物療法을 받았다.

理學的所見：肺動脈部位에서 重度の 狀縮期 雜音이 들렸고, 胸部에 선 端鳴이 있고, 四肢에 선 青色症 및 末端肥大症이 있었다.

檢査所見：心電圖上 左心室肥大가 있고 心 echo 上 右心室벽이 肥厚되었으며 肺動脈瓣이 肥大했다.

心導子術：右心室에서 酸素抱化度の 增加가 있었으며 肺動脈血流量이 體血流量보다 2.15 倍 增加되었다. 肺動脈抵抗이 體動脈抵抗보다 0.37 로 줄어져 있었다.

單純胸部 X-線所見：右心室肥大와 肺動脈의 突出의

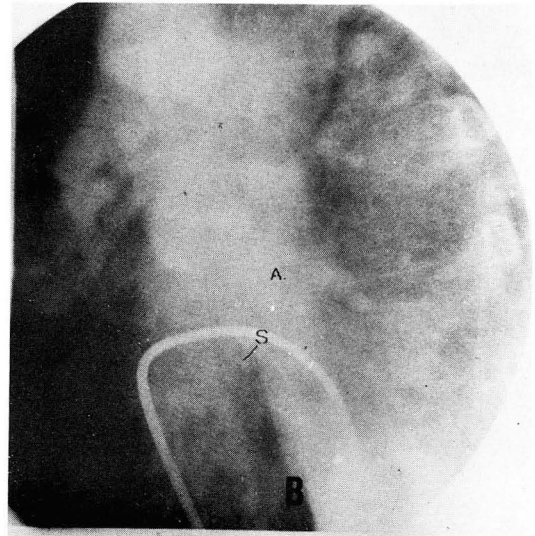
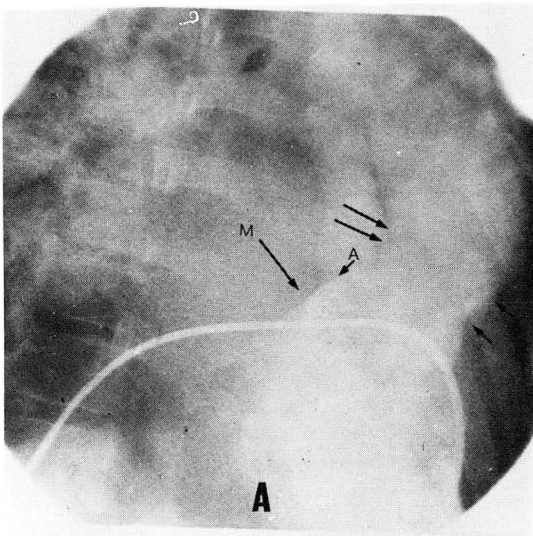


Fig. 2. Cine-left ventriculography of case 1 : A, Normal position of aortic valve with preserved aorticomitral continuity, M; mitral valve, A; aortic valve, between double arrows; subpulmonic conus. B, subaortic conus A; aorta, S; interventricular septum.

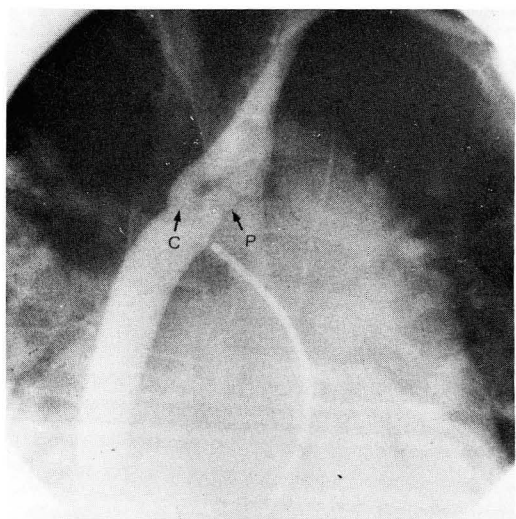


Fig. 3. Aortography of case 1 : Preductal coarctation of aorta (C) and PDA (P).

所見을 보였고, 肺門周圍의 肺血管分布度가 增加되었다 (Fig. 4).

左心室映畫撮影術 : 分節組合은 [S,D,D]였으며 肺動脈下 및 大動脈下の 圓錐가 있었다. 大動脈辨 및 肺動脈辨이 同位에 있었으며 左心室의 血流가 主로 大動

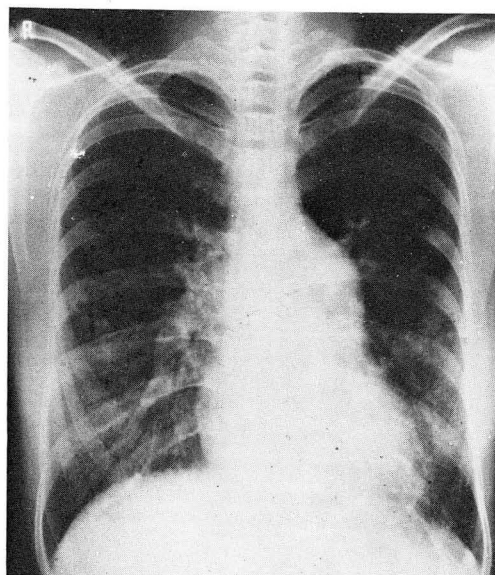


Fig. 4. Chest PA of case 2 : Mild cardiomegaly with prominent pulmonary conus. Increased both hilar pulmonary vascularities.

脈으로 흐르며 側面像에서 大動脈下 心室中隔缺損의 所見을 보였다 (Fig. 5. A, B).

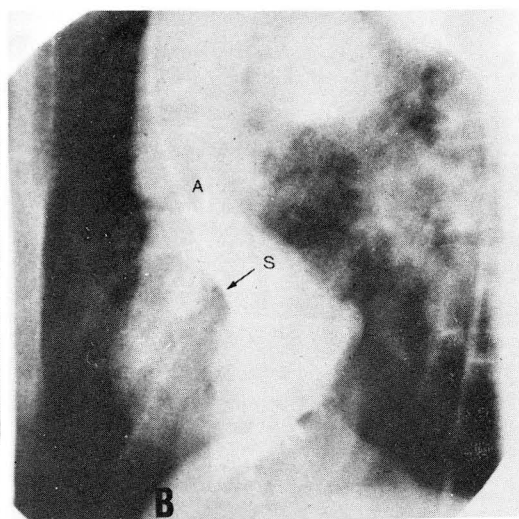
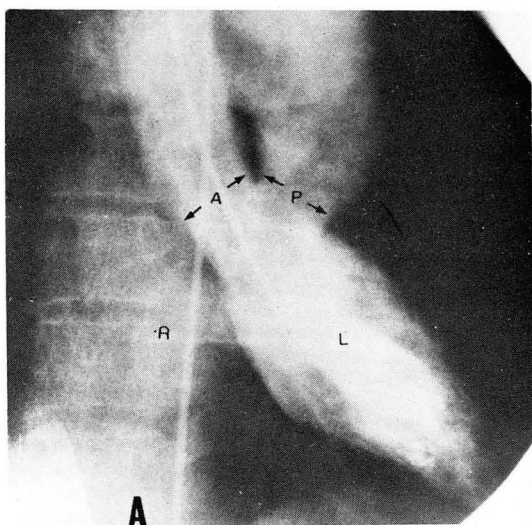


Fig. 5. Cine-left ventriculography of case 2 :

A, AP view of case 2; Bilateral coni are well demonstrated. A; subaortic conus. P; subpulmonic conus. R; Right ventricle

B, Lateral view of case 2; VSD is subarotic. Right ventricle is faintly opacified through VSD. A; Aortic conus. S; Interventricular septum

手術所見: 大動脈辨과 肺動脈辨이 同位에 位置하고 心室中隔缺損은 大動脈下에 있었으며 肺動脈은 左心室에서 起始하는 P.O.L.V. 였다.

II. 考 按

D.O.L.V. 는 매우 多樣한 形態를 갖는 先天性心臟寄型으로¹⁾ Van Praagh 등은 35 例를 갖고 15 가지의 分類를 한 바있다¹⁾.

D.O.L.V. 는 圓錐 및 動脈幹異常發育에서 起源하는 疾患으로 생각되며^{1,3,7,9)} 역시 鑑別診斷上 兩大血管右心室起始症(D.O.R.V.), 大血管轉換位置 및 兩大血管心室起始症(D.O.V.) 등의 圓錐異常發育의 疾患 및 Fallot 의 症候群과 鑑別해야 한다^{1,3,4,6)}.

그러나 圓錐異常發育疾患중 兩血管과 左心室起始症의 鑑別上 問題되는 점은 大血管과 圓錐와 心室間의 關係인데^{1,6)} van praagh 等¹⁾에 의해 提示된 다음 事項이 도움이 될 것이다.

첫째 肺動脈은 左心室에서 起始한 경우에 僧帽辨과 纖維連結를 갖는 大動脈辨의 경우 正常大血管 位置내지는 거의 正常位置를 갖는 大動脈은 心室中隔缺損上 어느 位置건 右心室에서 起始한다.

둘째로, 中隔缺損위 大動脈의 位置가 曖昧할 때 肺動脈앞에 位置하면 大動脈은 左心室에서 起始한다. 셋째 大動脈은 正常이나 肺動脈이 異常位置라면, 兩大血管左心室 起始症이 定義대로, 肺動脈의 起始部가 心室中隔缺損上 左心室에 더욱 치우치면 診斷을 내릴수가 있다^{1,8)}.

症例 1 의 境遇 Van Praagh 의 分類에 의하면 分節組合이 [S,D,D]이며 肺動脈下 心室中隔缺損症을 갖는 Type 10 과 같으며 이것은 最初로 手術로써 成功한 例와 같다^{1,5)}.

그러나 症例 II 의 境遇 分節組合이 [S,D,D]이며 兩大血管 圓錐를 갖고 大動脈下心室中隔缺損症을 갖는 것으로써 Van Praagh 의 分類의 어느 Type 에 속하지 않는 例로써¹⁾ D.O.L.V. 가 상당히 廣範圍한 型態를 갖는 心臟疾患임을 알 수 있다^{1,2)}.

診斷상의 技術의인 面에서 二面心臟映画撮映像選擇의 左心室 造影術을 施行해야 하며^{6,10)}, 그放射線學透視도 左側前斜角 및 右側前斜角을 勸한다⁶⁾. 左則前斜像은 心室中隔缺損과 兩大血管과의 關係를 알기 쉽고 右側前斜像은 異常位置의 心室中隔缺損의 與否, 兩血管은 辨과 心室中隔間의 關係 兩大血管間의 關係, 心室長軸과 兩血管間의 關係 大血管辨과 僧帽辨과 圓錐中隔間의 關

係 및 肺動脈과 圓錐中隔間의 關係 및 肺動脈과 圓錐中隔間의 關係를 알 수 있기 때문이다.

著者들의 症例 I 에서도 映画撮影造影術의 前後像에서 大動脈下 心室中隔缺損을 疑心하였으나 實例 手術像으로는 心室中隔缺損의 位置는 肺動脈下에 位置하였으며 그正確한 解剖學的 關係를 알기 위해서는 左則前斜像이나 右則前斜像을 施行하는 것이 바람직하였다.

III. 結 論

最近 서울大學校 放射線學教室에서 經驗한 D.O.L.V 2 例를 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Van Praagh R, Weinberg PM : *Double outlet left ventricle in Moss AJ, Adams EH, Emmanoulides GC (ed) : Heart disease in infants children and adolescents 2nd ed., 367-390, Baltimore, Williams & Wilkins, 1977.*
2. Murphy DA, et al : *(Intraventricular rapair of doubleoutlet left ventricle. J Cardiovas Surg 21:361, 1989.*
3. 柳時準, 林泰煥, 朴在亨, 韓萬青 : 大血管轉換位置와 異常位置, 大韓放射線學會誌, Vol. VI, No. 2, 402-413, 1980.
4. Kerr AR, Barcia A, Bargerson LM : *Double-outlet left ventricle with ventricular septal defect and pulmonary stenosis; Report of surgical repair. Am Heart J 81:688, 1971.*
5. Sakakibara, S, Takao A, Aai T, Hashimoto A and Nogi M : *Both great vessels arising from the left ventricle (D.O.L.L.), Bult Heart Inst Japan, 66, 1967.*
6. Brandt PW, et al : *Double outlet left ventricle morphology, cineangiographic diagnosis and surgical treatment. Am J cardiol 38(7):897-909, Dec. 1976.*
7. Paul MH, Muster AJ, et al : *Double outlet left ventricle with an intact ventricular septum circulation, XII 129-139, 1970.*
8. Van Praagh R and Van Praagh S : *Isolated ventricle inversion. Am J Cardiol 17:395, 1966.*
9. Kinsley RH, et al : *Transposition of the great arteries associated with a double left ventricle outflow tract. Braitain Heart J. Oct. 421, 1979.*
10. Fragoyannis S and Kardalinos SA : *Transposition of great vessels, both arising from the left ventricles (Justa position of pulmonary artery). Am J Cardiol 10:601, 1962.*