

三尖瓣閉鎖症(IIb型)에 對한 Blalock-Taussing 短絡後 Modified Fontan手術*

— 1例 報告 —

柳柄河** · 金秉烈** · 李正浩** · 柳會性**

— Abstract —

Fontan's operation for Tricuspid Atresia (IIb)*

B.H. Yoo, M.D.** , B.Y. Kim, M.D.** , J.H. Lee, M.D.** , H.S. Yu, M.D.**

Tricuspid atresia is the third most common cause of cyanotic heart disease, following T.o.F. and T.G.A. It is seen in about 30% of patients with congenital heart disease on post mortum examination.

Recently, we experienced a case of tricuspid atresia, who had received Blalock-Taussig Shunt operation 10 years ago.

The Patient was 15 year-old girl with the complaints of persistent cyanosis and exertional dyspnea.

Cineangiography revealed Keith type IIb tricuspid atresia, so, RA appendage was anastomosed to the right pulmonary artery and ASD was also closed using patch.

Postoperative course was very difficult because of persistent right heart failure and weak respiratory power, but from postoperative 15th day, all cardiac and respiratory problems were resolved.

We followed up this patient for about 1 year, and her condition is excellent up to now.

I. 緒 論

三尖瓣閉鎖症(Tricuspid atresid)는, 三尖瓣無發育으로 인해 右心房과 右心室 사이에 直接血流이 없는것으로, 1906年 Kuhne에 依해서 처음 記述되었다. 이 疾患의 發生頻度는 先天性心臟病의 약 1.1~2.4% 정도로 報告하고 있으며 男子에서 發生率이 약간 높다¹⁾.

本院에서는 약 7年間 開心術을 施行해 오면서, 그 동안 手術技術이 蓄積되고, 手術前後의 管理가 發展됨에 따라 점차 複雜한 心臟手術에서 成功을 거두고 있

다. 이에, 本科에서 1984年 8월에 처음으로 三尖瓣閉鎖症患者에서 Fontan術式을 施行하여, 現在까지 약 1年間 追跡하였으며, 이에 대한 症例報告코저한다.

II. 症 例

患者: 15歲 女子로서 入院時 體重 42kg, 體表面積 1.3m²였으며, 10年前에 Blalock-Taussig 短絡手術을 받았으나, 그 後에도 持續的인 靑色症으로 入院하였다.

理學的 所見: 入院時 營養狀態는 中等度였으며, 심한 全身靑色症所見을 보였다. 聽診上 呼吸音은 깨끗했으며, 左側肋骨上緣에서, GIII/VI의 收縮期雜音이 들렸으며, 右側肋骨上緣에서는, 過去 施行한 短絡手術에 依한 持續的인 心雜音이 들렸다. 그 外, 肝肥大等, 右心室不全所見은 없었다.

檢査室 所見: 血色素 19.9%, 赤血球容積 60% 였

* 本 論文은 1985年度 國立醫療院 臨床研究費 보조에 依해서 이루어졌음.

** 國立醫療院 胸部外科

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
National Medical Center

며, 또한 肺血流量이 증가된 群 (Type Ic, IIc, IIIb)은 올혈성심부전을 나타낸다.

三尖瓣閉鎖症의 治療는 外科的이나, 他心臟奇形과는 달리 解剖學的矯正은 右心室의 發育不整으로 因해 不可能하다.

따라서 手術은 肺血流量이 적은 경우는 增加시키고, 많은 경우는 減少시키는 姑息手術을 施行하게 된다. 즉

1) 心房中隔切除術, 2) 全身動脈 혹은 靜脈血과 肺動脈間短絡, 3) 心室中隔缺損의 擴大法 및 4) 肺動脈 Banding으로 크게 나눌 수 있다.

1) 心房中隔切除術: Lenox(1970)¹⁷⁾에 依해서 Balloon Septostomy의 成功報告가 있으나, 閉鎖性卵圓孔으로 因해 極히 일부에서만 施行하고²⁴⁾, 大部分은 心房中隔切除 (atrial septectomy)을 施行한다. 특히 a) 2歲以上, b) Balloon Septostomy 失敗, c) 심한 右心不全症狀이 있는 경우¹⁷⁾ d) 左右心房壓差가 5 mmHg 以上の 경우^{2, 12)}는 特히 切除術으로 좋은 成績을 報告하고 있다.

2) 短絡手術 (shunt operation): 短絡術은 肺血流증가를 爲한 것으로, 全身動脈-肺動脈間短絡 (Blalock-Taussig, Potts, Waterston) 및 全身靜脈-肺動脈間短絡 (Glenn) 등이 있으며, 短絡法의 選擇은 年齡, 臨床狀態 및 外科醫의 經驗等에 依해서 決定된다. 6個月以下에서는 Blalock-Taussig法이 가장 理想的이며³⁾ 그 理由는 肺血管高血壓 및 心不整이 적고^{6, 26)}, 手術死亡率도 약 10%¹⁶⁾ 정도며, 점차 肺血管 및 瓣膜輪이 發達¹⁶⁾ 하기 때문이다.

반면 Potts, Waterston 短絡은, 孔의 크기를 調節하기 힘들기 때문에, 過度한 肺血流을 形成하여, 肺動脈高血壓, 左心不全^{28, 30)}, 肺動脈이 꼬이는 등³⁰⁾의 發生率이 높아, 三尖瓣閉鎖症에는 原則적으로 使用않음이 좋다.

또한 Glenn 短絡은 全身靜脈血량의 약 1/3를 바로 肺動脈으로 보내므로 左心室을 부담을 줄이고, 肺高血壓의 有發可能性이 없으므로 가장 理想的인 短絡法이다²⁰⁾. 그러나, 6個月以下에서는 肺動脈의 크기가 적어서, 手術이 만족스럽지 못하나 6個月以上の 年齡群에서는 가장 理想的인 方法으로 간주된다.

短絡法의 手術死亡率은 全體의 으로는 16~34%^{6, 7, 13)}로 報告하며, 特히 6個月以下 年齡群에서는 44~47%며, 이중 Potts, 41~45%, Waterston, 0~50%, Blalock-Taussig, 10~50%, Glenn 24~67%로 報告하며 6個月以上群은 7.4%~12.5%¹⁶⁾로, Potts 16%~21% Waterston 25~33%, Blalock-Taussig, 0~10%, Gle-

nn, 0~42%로 報告되어 있다^{6, 12, 16, 20, 28, 30, 32)}. 또한 5年生存率은, Potts 67%±7.9%, Blalock-Taussig, 59%, Waterston, 48% 및 Glenn, 84±4.7%로 報告²⁶⁾ 하였으며, 一般적으로 一次短絡術으로는 Blalock-Taussig을 施行하고, 차후 失敗時에는, 2次短絡 (modified Blalock-Taussig etc), Glenn 혹은 Fontan 型術式을 권장하고 있다.

3) 心室中隔缺損의 擴大: 이 方法은 1964年 Brock⁵⁾에 依해 처음 施圖되었으며 1980年 Annechino¹⁾ 등이 中隔缺損을 擴大하면서, 右心室流出部도 同時에 Patch를 使用 擴大하는 法을 導入하여, 5例手術에서 死亡率은 없었으며, 酸素飽和度는 67.2%에서 85%로 좋은 結果를 報告하였으나, 現在까지는 이 手術에는 體外循環이 必要하고, 術中心傳導係의 損傷等の 短點이 있다.

4) Fontan 術式: 1971年 Fontan 및 Baudet에 依해 記錄된 것으로 三尖瓣閉鎖症의 大表의인 術式이다. 術式의 長點은 體 및 肺循環이 독립되어 있으므로, 左心室의 부담없이 正常酸素飽和度를 有持하며, 全身血腔의 위험이 없다.

原術式은 Glenn 短絡+下空靜脈에 瓣膜移植+ 心房中隔缺損閉鎖+右心房 및 肺動脈間瓣膜移植+ 肺動脈體幹 結紮을 施行했으나, 그 후 Laks, Stanton²³⁾에 依해 Glenn 術式이 必要없음이 밝혀졌고, 또한 肝鬱血, 逆流의 방지를 위한, 下空靜脈部瓣膜移植도 瓣膜의 섬유화 狹窄 및 遲延開口等으로 不必要한 것으로 생각되고 있다^{11, 22)}. 그래서 Kreutzer 등¹⁵⁾(1973)은, Ic, IIc, IIIa 型에서 瓣膜을 包含한 肺動脈을 바로 右心室에 吻合하였고, Bowman⁴⁾(1978)은 Porcine Valved Conduit를 Ib 및 Ic 型에서, 右心室에서 右心室間 연결하였으 며, 最近에는 瓣膜없이 바로 右心室 및 肺動脈間에 연결한다. 또한 Neveux(1981)¹⁹⁾는 右心房과 右心室間에 연결시키면서 心室中隔缺損은 그대로 두는 變型을 施行했으며 약 23%의 手術死亡率을 報告하였다.

Fontan 術式의 施行基準은 a) 年齡은 4~15歲, b) 正常同律, c) 肺血管抵抗 4 units/m² 以下, d) 肺動脈壓 15 mmHg 以下, e) 正常左心室 機能 (Ejection Fraction) > 60%, f) 肺動脈/大動脈 크기 > 0.75, g) 正常上下空靜脈流入, h) 僧帽瓣狹窄 혹은 逆流가 없을 것 등 이다.

Fontan 術式의 手術死亡率은 全 13.8~23%^{9, 11, 18, 22)}로 報告되었으나, 最近들어서는 급격히 減少시키고 있다. 즉 Sanders²²⁾는 8%(2/24), Gale¹¹⁾ 등 4.5%(1/

22)로 報告하고 있으며, 약 90%의 生存率을 報告하고 있다^{11, 18, 22}. 또한 手術後 合併症은, 心房或은 心室性不整脈, Conduit, 血栓, 腹水, 胸腔滲出等^{22, 23}이며, Sanders等²²은 特히 手術直後 右心房壓이 17mmHg 以上인 경우에, 合併症 및 死亡率이 높다고 한다.

結 論

本 國立醫院院 胸部外科에서는 三尖瓣閉鎖症(Ⅱb型) 1例에서 5歲때 Blalock-Taussig 短絡術後, 10年만인 15歲때 Modified Fontan 術式으로 좋은 結果를 얻었기에 報告하는 바이다.

REFERENCES

- Annechino FP, Fontan F, et al: Palliative reconstruction of the right ventricular outflow tract in tricuspid atresia. *Ann Thorac Surg* 29:317, 1980.
- Bialock A, Hanlon CR: *The Surgical treatment of T.C.A. Surg Gynecol Obstet* 90:1, 1950.
- Waterston DJ, Stark J, Aschcraft KW: Ascending aorta-to-right pulmonary artery shunts: experiences with 100 patients. *Surg* 72:897, 1972.
- Bowman FO, Malm JR, et al: Physiological approach to surgery for tricuspid atresia *Circulation* 58 (Suppl 1):83, 1978.
- Brock R, Tricuspid atresia: A step toward corrective treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 47:17, 1964.
- Deverall PB, Lincolon JCR, et al: Surgical management of tricuspid atresia. *Thorax* 24:239, 1969.
- Dick M, Fyle DC, Nadas AS: Tricuspid atresia: The clinical course in 101 patients. *Am J Cardiol* 36, 1975.
- Edwards JE, Burchell HB: Congenital tricuspid atresia A Classification. *Med Clin North Am* 33:1177, 1949.
- Fontan F, Deville C, et al: Repair of tricuspid atresia in 100 patients. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 85:647, 1983.
- Gale AW, Arciniegas E, et al: Growth of the pulmonary annulus and pulmonary artery after Blalock-Taussig shunt. *J Thorac Cardiovasc Surg* 77:459, 1979.
- Gale AW, Danielson GK, McGoon DC, et al: Fontan procedure for tricuspid atresia. *Circulation* 62:91, 1980.
- Glenn WWL, Gardner TH JR, et al: Rational approach to the surgical management of tricuspid atresia. *Circulation* 37, 38 (Suppl. ?) 62:1968.
- Hallman GL, Stasney CR, Cooley DA: Surgical treatment of tricuspid atresia. *J Cardiovasc Surg* 9:154, 1968.
- Keith JD, Rowe RD, Vlad P: *Heart disease in infant & childhood.* Macmillan, New York, 518-541, 1978.
- Kreutzer C, Galinde E, et al: An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 66:613, 1973.
- Laks H, Fagan L, Barner HB, et al: The Blalock-Taussig Shunt in Neonate. *Ann Thorac Surg* 25:220, 1978.
- Lenox CC, Zuberbuhler JR: Balloon Septostomy in tricuspid atresia after infancy. *Ann J Cardiol* 25:723, 1970.
- Nadas AS, Fyler DC: *Pediatric cardiology, 3rd ed.* W.B. Saunders, Philadelphia, 1972.
- Neveux JY, Dreyfus G, et al: Modified technique for correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 84:457, 1981.
- Pennington DG, et al: Glenn Shunt: Long term results and current role in congenital heart operation. *Ann Thorac Surg* 31:532, 1981.
- Rosenquist GC, Levy RJ, Rowe RD: Rt. atrial & Lt. ventricular relationships in tricuspid atresia. *Ann Heart J* 80:93,
- Saunders SP, Wright GB, et al: Clinical and hemodynamic results of the Fontan operation for tricuspid atresia. *Ann J Cardiol* 49:1733, 1982.
- Stanton RE, Lurie PR, et al: The Fontan operation for tricuspid atresia *Circulation* 64:140, 1981.
- Singh SP, Astyle R, Parsons CG: Hemodynamic effects of balloon Septostomy in tricuspid atresia. *Br Med J* 1:225, 1968.
- Trusler GA, William WG: Long-term results of shunt procedures for tricuspid atresia. *Ann Thorac Surg* 29:312, 1980.
- Tyson KRT, Larrieu AJ, et al: The Blalock-Taussig shunt in the first two years of life. *Ann Thorac Surg* 26:38, 1978.
- Van Praagh R, Ando M, Dongan WT: Anatomical types of tricuspid atresia: Clinical and developmental implication. *Circulation* 44:11, 1971.
- Vetter VL, Rashkind WJ, et al: Ascending aorta-right pulmonary artery anastomosis. Longterm results in 137, cyanotic congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 76:115, 1978.
- Vlad P: Pulmonary atresia with intact Ventricular septum *Heart disease in infancy: Diagnosis and surgical treatment.* Edinburgh Churchill O 245, 1973.
- Williams WG, Rubis L, et al: Tricuspid atresia: Results of treatment in 160 children. *Ann J Cord* 38:235, 1976.