

선천성 삼첨판협착증의 수술치험 1례

김진국*·안혁*·오병희**

- Abstract -

Surgical Experience of Congenital Tricuspid Stenosis - A Report of Case -

Jhingook Kim, M.D.*, Hyuk Ahn, M.D.*, Byung Hee Oh, M.D.**

A case of congenital tricuspid stenosis in 24 year old male patient is presented. The lesion was successfully corrected with prosthetic valve replacement and closure of atrial and ventricular septal defects.

Especially, this is the first reported case of successful large prosthetic valve replacement to a small annulus in tricuspid valve.

서론

선천성 삼첨판협착증은 드문 질환으로 Abbott¹⁾는 그 빈도가 선천성 심기형중 0.3% 정도라 하였다.

이같은 낮은 빈도에도 불구하고, 이 질환은 상대적으로 빈도가 높은 삼첨판폐색증과 달리, Fontan에 술식에 의하지 않고 완전 교정(total correction)이 가능한 예가 있으므로 별개의 질환으로 취급되고 있다. 서울대학교병원 흉부외과에서는 청색증을 보이던 성인 연령의 선천성 삼첨판 협착증 환자를, 본래의 판막윤 크기보다 큰 인공판막을 이용하여 치환수술하여 좋은 결과를 보임을 경험하였고, 이는 문헌고찰상 국내에서는 물론 전 세계적으로 처음이라고 생각되어 문헌고찰과 함께 이에 보고하는 바이다.

증례

환자는 24세된 남자 환자로 어렸을 때부터 지속된 청색증과 운동시 호흡곤란(NYHA F/c II) 등을 이우

로 본원을 방문하였다. 과거력과 가족력에는 특기할 만한 병력은 없었으며 국민학교 3학년때부터 선천성 심장병이 있다고 들어 왔었다. 또한 류마치스열을 앓았거나 carcinoid를 의심할 만한 병력도 발견할 수 없었다.

이학적 소견상 혈압은 130/90 mmHg, 맥박수 80회/분, 체온 36.5°C, 호흡수 22회/분 이었으며, 신체 발달 및 전신상태는 비교적 건강한 편이었다. 결막(conjunctiva)은 충혈(hyperemic)되어 있었으며 입술에 청색증이 있었고, 경부정맥은 심하게 울혈(engorge)되어 있지 않았다. 흉부진찰상 양측 흉부 확장은 좌우 대칭으로 좋았고 호흡음은 정상이었으며, 심음은 규칙적이거나 흉골의 좌상부를 연해 Grade II-III의 수축성심잡음이 들렸다. 간은 촉진되지 않았으며 하지부종도 없었다. 상하지의 수지말단엔 청색증과 곤봉증(clubbing)을 보였다.

임상검사소견상 Hb이 20.1 mg%, Hct이 59.5%였으며 간기능, 신기능, 혈청검사 및 소변검사는 모두 정상범위였다. 단순 흉부 X-선 검사상 경미한 심비대를 보이는 외에는 별 두드러진 소견이 없었으며(그림 1) 심전도 검사상 우심방 비대가 의심되는 정도외에는 정상소견을 보였다(그림 2).

술전 심에코검사상 좌심실의 용적은 정상이었으며(LVID 39/52 mm) 우심실은 정상범위였으나 조금 작아보였다(RVIDd 14 mm). 심실중격의 움직임은 정

* 서울대학교병원 흉부외과
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University
** 서울대학교병원 심장내과
** Cardiology Section, Department of Internal Medicine, Seoul National University Hospital
1988년 8월 5일 접수



Fig. 1. Preoperative chest roentgenogram. It showed no abnormal findings.

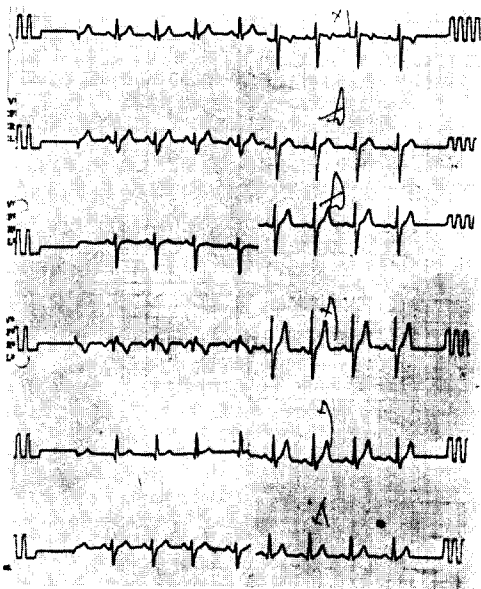


Fig. 2. Preoperative electrocardiogram. It also showed no abnormal findings.

상이었으며 심방중격 결손증이 의심되었다. 삼첨판은 비후되어 보이지 않았으나 EF slope가 감소되어 있었고 우심실쪽으로 반구형으로(Doming) 보였다.

삼첨판 협착증의 의심하에 심도자 및 심혈관 조영술을 시행하였다(표 1). 우심방압력이 $a=8/v=1(m=2)$, 산소분압(oxygen saturation)이 77%, 좌심방이 $a=7/v=6(m=4)$ 95%, 우심실이 18/0(RVEDP=1) 79%, 좌심실이 1120/0(LVEDP=4), 86%였으며 우

Table 1. Catheterization data.

Site	Pressure (mmHg, max/min/mean)	O ₂ Saturation (%)
SVC		76
RA	8/ 1/2	77
RVI	18/ 0/1	79
MPA	15/ 2/6	79
LA	4/ 3/1	85
LV	120/ 0(EDP=4)	86
Ao	120/80/90	87

심실과 폐동맥간, 좌심실과 대동맥간에는 압력차가 없었다. 심혈관 조영술상에는 중격류(septal aneurysm)을 동반한 작은 막형 심실중격결손(membranous VSD)과 심방중격결손(secundum ASD)이 보였으며 삼첨판은 반구형(Doming)을 보였고 운동제한(limited motion)을 보였다. 심방중격 결손을 통해서서는 우-좌 단락(R-L shunt)를 보였으며 폐동맥이나 폐동맥관은 정상이었다(그림 3).

이상의 검사를 토대로 술전진단을 삼첨판 협착증 및, 심실 및 심방중격결손증이라고 보고 수술을 시행하였다.

수술은 전산마취하에서 정중흉골절개로 하였으며 일반적인 방법으로 혈액 회석법과 중등도의 저체온법을 동반한 체외순환을 시행후 대동맥을 차단하고 심마비약을 20 cc/kg로 주입, 심정지하에서 시행하였다.

심장외측에 해부학적 관찰(External morphologic examination)상 우심방이 비교적 크고 벽이 두꺼워져 있으며 우심실이 다소 작아보이는 점외에는 별 이상 소견을 발견할 수 없었다.

우심방을 절개하고 심장내측을 보니 우심방내에는 섬유대(fibrous band)가 그물처럼 얽혀있었고 심방중격결손은 1×3 cm의 크기로 superior limbus에 연해있어 persistent foramen ovale가 늘어(stretched)난 것이 아닌가 의심되었으며, 심실중격결손은 막성중격(membranous septum)에 연해 0.5×0.5 cm의 크기로 거의 막혀 있었다. 삼첨판은 판막윤(annulus)이 23 mm 정도로 작았으며 판막조직(valve leaflet)이 비후되어 있지 않았으나, 교련(commisure)을 알아보기 힘들 정도로 이형성(dysplastic)되어 있어, 선천성 협착증이 의심되었다. 우심실은 정상에 비해 약 2/3 정도의 크기로 작아 보였으나 구조적으로는 정상이었다(normal configuration). 먼저 심실중격결손과 심장중

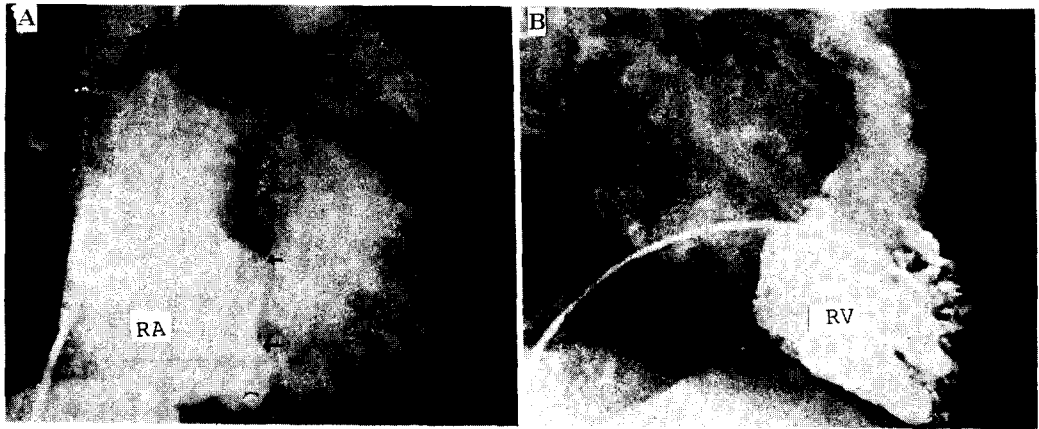


Fig. 3. Preoperative cineangiogram. A: Stenotic tricuspid valve(arrow). B: Smaller-than normal right ventricle with normal configurations. RA: right atrium. RV: right ventricle.

격결손을 봉합후, 삼첨판을 이첨판화(bicuspidization) 시킬 목적으로 교련절개(commisurotomy)를 시행하였으나 삼첨판 폐쇄부전도 심하였을 뿐 아니라 판막윤이 작아 충분히 협착을 완화(relieve)시킬 수 없었다.

이는 원래의 판막윤의 크기에 맞는 인공판막을 치환하여서도 마찬가지로 생각되어, 충분한 크기의 판막으로 치환키 위해, 삼첨판의 전엽(anterior leaflet)을 전방중양점으로, 관상정맥동(coronary sinus) 뒤의 우심방조직을 후방중양점으로, 경사지게 중앙에서 위치 하도록 하여, Duromedics 33 mm의 판막으로 치환하였다(그림 4). 따라서 관상정맥동은 판막 아래쪽에, 즉 우심실 쪽에 위치하였다. 우심방을 봉합후 인공심폐기 유리를 하였는데 중심정맥압 15 cm H₂O, 좌심방압 12~13 cm H₂O 정도에서 전신 혈압 120/80 mmHg로 별 문제가 없었다.

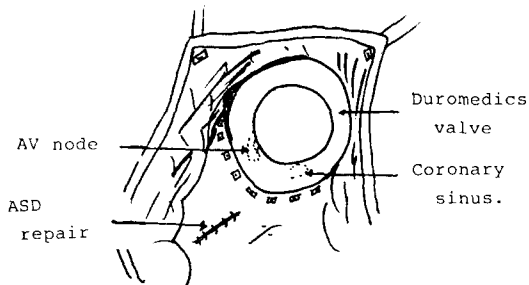


Fig. 4. Tricuspid valve replacement in this patient with smaller-than-normal annulus. The suture lines in this case were placed in remained anterior leaflet and in right atrium, well posterior to the AV node and coronary sinus.

이후 별문제없이 중환자실로 나와 2일간의 인공호흡을 포함한 중환자 집중관리후 병실로 갔다.

병리학적 조직검사상 삼첨판막조직에는 유섬유점액성 변성(fibromyxoid degeneration)이 보였다.

병실에서 환자는 별문제없이 지냈는데, 조용한 가운데 청진을 하여 보면 흉골좌하단에 연해 Grade I-II의 확장기 심잡음이, 일반적인 역류성 심잡음과 달리 된가에 걸리는 듯하게 들렸다.

혹시 판막이 우심방 수축기때 우심방, 또는 관상정맥동의 조직에 걸리는 것이 아닌가 하여 심에코검사를 실시하였다. 심에코검사상 심방 및 심실의 중격결손은 없었으며 삼첨판의 판막도 역류없이 잘 열리는 것을 알 수 있었으나 판막이 닫힐때 조금 늦게 닫힌다는 인상을 받았다.

그래서 투시진단법(fluoroscopy)을 이용하여 여러 각도로 관찰한 결과 판막이 열리거나 닫힐때 Duromedics의 두 판엽(cusp)중 관상정맥동에 가까운 판엽이, 두드러진 관상정맥정 입구 조직에 의해 장애(interference)를 받아 조금 늦 열리고 조금 늦게 닫힌다는 것을 알 수 있었다(그림 5).

그러나 이는 환자의 상태나 활동도로보건데 큰 지장이 없으며 환자 관리상 마지막 측정된 중심정맥압이 정상 범위이므로 이 때문에 재수술을 할 필요성은 없다고 보았으며, 단 후후 외래 추적시 주의 깊게 관찰기로 하였다. 환자는 술후 Digoxin과 이뇨제 그리고 Coumadin을 복용하였고 13일째 퇴원하였으며 현재 술후 3개월째 별 이상이 없이 일상생활을 영위하고 있다.

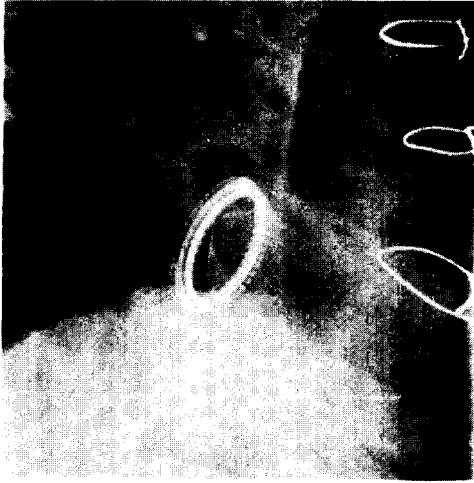


Fig. 5. Postoperative fluoroscopic finding of prosthetic tricuspid valve. It showed some interference of valve opening by prominent atrial wall near the coronary sinus

고 안

임상적으로 삼첨판협착증은 대개, 류마치스성 심장 질환에 의해 생기는 후천적인 경우가 대부분이다. 그러나 선천적으로 발생하는 경우가 있는데 이 경우는 매우 드물어 Abbott¹⁾의 보고에 의하면 선천성심장기형 1000례중 단 3례 뿐이었다.

사실 선천성 삼첨판협착증이라 명칭은 질병자체의 낮은 빈도이외에 다른 이유 때문에도 대부분의 심장학 문헌에서조차 찾아보기 힘들다²⁾. 그 이유란 다음과 같이 3가지로 집약할 수 있는데 첫째, 협착이 아주 심한 경우 삼첨판폐색(tricuspid atresis)와 구별이 불가능하며^{2,3)} 둘째, 삼첨판협착증의 대부분의 예에서 폐동맥협착이나 폐색증과 동반되어 있고, 따라서 이들 질환군에 포함시키거나 세째, 대개의 경우 작고 심하게 비후되어 있는 우심실을 볼 수 있는데 따라서 우심실 형성부전증(hypoplastic right heart complex)에 포함시키기 때문이다⁶⁾. (사실 우심실형성부전증이란 명칭도 대개의 심장학 문헌에서 항목을 찾기 어렵다)

그러나 Svane²⁾이나 Kjellberg⁷⁾, Bopp⁸⁾ 등이 삼첨판폐색증과 분명히 구별되는 혈류역학적, 임상적, 또 해부학적 특성을 가진 예들을 보고 하였으며, 더우기 비록 제한된 수이기는 하나 삼첨판 폐색증의 경우와 달리 근치적이고 해부학적인 외과적치료(Anatomical correction)가 가능한 예들이었다는 사실은 삼첨판 협

착증을 하나의 질환으로 독립시켜 다루어야할 충분한 이유가 된다고 본다. 이러한 견지에서 저자 등은 본례를 Khoury⁶⁾ 등의 분류(표 2)에 의한 type IV, isolated hypoplasia of right ventricle로 분류치 않고 Svane²⁾의 분류에 의한 판막형 삼첨판협착(tricuspid stenosis of valvular type)(표 3)으로 분류하였다.

현재까지 보고된 삼첨판 판막협착증은 1963년 Riker⁵⁾나, 1976년 Bharati⁴⁾ 등이 삼첨판협착과 폐색 증례를 망라하여 한 연구나 Khoury⁶⁾ 등의 hypoplastic right heart complex에 대한 연구 등을 포함하여 보더라도 25례 미만이다.

이들의 임상적소견은 협착증이 심하여 삼첨판폐색증과 구별이 불가능한 예부터 협착이 적어 정상과 거의 유사한 예까지 다양하나, Smith⁹⁾나 Steelman¹⁰⁾, 또 Dimich¹¹⁾ 등의 보고예나 본 증례와 같이 성인연령에서 진단 또는 치료된 예의 경우엔, 경미하거나 중등 정도의 청색증이 어려서부터 있으나 신체발달은 정상이고 10대 후반부터 호흡부전과 청색증을 보이는 게 일반적이다.

흉부 X-선 소견은 정상또는 약간의 심비대를 보이고 심전도소견은 우심방비대만을 보이는 경우가 대부분이다. Perloff¹²⁾는 심전도상 우심방비대를 보이고

Table 2. Khoury's classification of hypoplastic right heart complex, based on the Angiocardiographic and pathologic findings⁶⁾

type I : Moderate-sized right ventricular cavity (functioning right ventricle), moderate tricuspid stenosis and a well formed pulmonary valve with either a stenotic or atretic orifice
type II : Small right ventricle(nonfunctioning), a rudimentary tricuspid valve and an atretic pulmonary valve
type III : Same as type I, but in association with ventricular septal defect
type IV : Isolated hypoplasia of right ventricle with normal or hypoplastic tricuspid and pulmonic valve

Table 3. Svane's classification of tricuspid stenosis

1. Valvular stenosis
2. Annular stenosis

우심실비후를 보이지 않고 경정맥압검사(jugular venous pressure)상 두드러진 a파(prominent a wave)와 낮은 v파(shallow v wave)를 보이는 것을 삼첨판 판막증의 특징적(pathognomonic) 소견이라 하였으나 대개의 경우 심방중격결손을 동반하고 있어 두드러진 a파를 보이는 경우는 많지 않다.

진단시 가장 중요한 검사는, Smith⁹⁾는 심에코의 중요성을 강조하였으나, 일반적으로는 심도자 및 심혈관조영술로 보고있다^{10, 13, 14, 15)}. 그러나 심도자검사도 도관(catheter)이 삼첨판을 통해 우심실로 들어가면 삼첨판 폐색증을 배제(rule out)할 수 있으나 우심실로 도관이 안 들어가더라도 협착증을 배제할 수는 없다는 점과 우심방과 우심실간에 확장기 압력차(diastolic pressure gradient)가 있을 수 있으나 전기한 바와 같이 심방중격결손이 있어 압력차를 경감시키므로 삼첨판 협착증의 정도를 반영할 수는 없다는 단점이 있다. 따라서 심혈관 조영술을 좌, 우심장 모두 시행하여야 함이 진단에 있어 필수적이며, 또 이는 관련기형(associated anomaly)를 정확히 알 수 있어 치료방법 결정에 절대적으로 중요하다.

치료에 있어 근본적인 치료로는 외과적 방법을 따르게 되는데, 외과적 방법자체의 선택에 있어 우심실의 발달정도와 관련기형의 종류가 가장 중요하다. 우심실의 발달이 미약한 경우 Fontan술식에 준한 수술을 고려할 것이고⁴⁾ 우심실이 어느 정도 충분히 큰 경우엔 심실중격결손이나 심방중격결손 같은 관련기형을 교정하고 삼첨판 협착증을 완화시키는 방법을 적용할 수 있다. 현재에 이르기까지 후자와 같은 방법으로 선천성 삼첨판협착증에 대한 치료를 시행한 보고는 모두 7례로, 1963년 Sapirstein¹⁵⁾이나 Riker⁵⁾가 행한 우심방을 통한 맹목적인 수지 확장(finger dilatation)을 효시로 Salazar¹⁷⁾ 등이 체외순환하에 수지확장 및 Cooley씨 확장기(Cooley's dilator)를 이용한 예를 보고하였고 Barbero-Marcial¹⁴⁾과 Smith⁹⁾ 등이 체외순환하에 정상적인 교련방향으로 교련절개(commisurotomy)를 시행하여 성공적인 결과를 보고하였다. 한편 판막치환을 한 예는 현재까지 2례 보고되어 있는데 Gueron¹⁸⁾은 3M Starr-Edward cloths-covered ball-valve prosthesis Model 6310을, Dimich¹³⁾는 23 mm Hancock porcine bioprosthesis를 판막윤의 크기에 맞게 치환하였었다. 현재까지 보고된 이상의 보고례에 있어 특기할 사항은 수술후, 뚜렷한 증세의 호전은 있으나 우심방이 여전히 크거나 중심정맥압이 높은

등 우심방과 우심실의 압력차가 크다고 의심되는 결과를 보았다는 점이며^{13, 17)}, 이는 신체발달이 정상적인 성인에 있어 작은 크기의 치환함으로써 생긴 결과임은 두말할 나위가 없다. 본 증례의 경우 먼저 교련절개를 시도해보았으나 폐쇄부전이 심하고 충분한 크기의 개구(opening)를 얻을 수 없어 판막치환을 시도하였고 이에 있어 충분한 크기를 얻기 위해 Barnard나 Schrine¹⁹⁾ 등이 Ebstein기형의 판막치환에서 시도한바와 같이 관상동맥동의 뒤로 판막을 위치하게(그림 5) 하였는데, Ebstein 기형에서와 달리 판막윤이 작아 관상정맥동의 훨씬 뒤로 판막이 위치하므로 본 예의 술후 결과같이 관상정맥동 입구에서 기계판막의 한 엽(cusp)이 조금 걸리는(interference) 소견을 보이기는 하나 작은 크기의 판막에 비해 충분한 혈류를 우심실에 줄수 있고 그에 따라서 우심실이 커지면 판막이 걸리는 정도도 크게 줄수가 있다고 사료된다.

판막의 선택에 있어 조직판막과 기계판막중 무엇을 선택할 것인가는, 아직 St. Jude나 Duromedics와 같은 pyrolite carbon제제의 기계판막을 삼첨판에 치환했을 때의 결과가 성인연령에서 충분히 규명되지 않은 현실이므로 논란의 대상이 될 수 있으나 본 연구의 논제가 아니므로 제외키로 한다. 그러나 이 점에 있어서는 충분한 연구가 필요하다고 사료된다.

비록 술후 추적기간이 짧고, 또 술후 심도자나 심혈관 조영 등의 객관적 검사가 시행되지 않아 결론을 짓기는 곤란하나 본 예의 환자가 술후 상태가 매우 양호하며, 술전에 보이던 청색증이나 호흡곤란 등이 없음을 고려할 때, 선천성 삼첨판협착증에서 판막윤 보다 상부에, 큰 크기의 판막을 이용하여 치환을 시행하는 방법은 이 질환을 외과적으로 치료함에 있어 중요한 선택(option) 방법중 하나가 될 수 있다고 생각된다.

결 론

본 서울대학교 병원 흉부외과에서는 어른 연령에서 발견된 선천성 삼첨판협착증 환자에 대하여, 본래의 판막의 크기보다 큰, 정상크기의 기계판막을 이용하여 완전교정 수술을 시행, 좋은 성적을 얻었기에 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Abbott M: *An Atlas of congenital cardiac disease.*

- New York, American Association, 1936, p.60
2. Svane S: *Congenital tricuspid stenosis-A Report on six antopsied cases. Scand J Thor Cardiovasc Surg* 5:232-238, 1971
 3. Durand, M & metianu C: *Atresie ou hypoplasie tricuspidiene. In Traite des cardiopathies congenitales, pp.811-847, Masson et Cie, Paris, 1954(adapted from ref. (2) 4)*
 4. Bharati S, McAllister HA Jr, Tatoes CJ et al: *Anatomic Variations in undendevloped right ventricle related to tricuspid atresia and stenosis J Thorac Cardiovasc Surg* 72:383-400, 1976
 5. Riker WL, Potts WJ, Grana L et al: *Tricuspid stenosis or atresia complexes. -A surgical and pathologic analysis. J Thorac Cardiovasc Surg* 45:423-433, 1963
 6. Khoury GH, Gilbert EF, Chang CH et al: *The hypoplastic right heart complex-clinical, hemodynamic, pathologic and surgical considenations. Am J Card* 23:792-800, 1969
 7. Kjellberg SR, Mannheimer E, Rudhe U et al: *Diagnosis of congenital heart disease 2nd ed. The year book med. Chicago, 1959(Adapted from Ref(2))*
 8. Bopp RK, Larsen PB, Caddel JL et al: *Surgical considerations for Geatment of congenital tricuspid stenosis and atresia: with particular reference to vena cava-pulmonary anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg* 43:97, 1962
 9. Smith MD, Sagar KB, Mauck HP et al: *Surgical correction of congenital tricuspid stenosis. Ann Thorac Surg* 34:329-332, 1982
 10. Steelmann RB, Perloff JK, Cochran PT et al: *Congenital stenosis of the pulmonic and tricuspid valves-clinical, hemodynamic and angiographic observations in a 20 year old woman Am J Med.* 54:788-792, 1973
 11. Okin JT, Vogel JHK, Pryor R et al: *Isolated right ventricular hypoplasia. Am J Cardiol.* 24:135-140, 1969
 12. Perloff H, Kushner DS, Gasul B: *Adult tricuspid stenosis with congenital tricuspid stenosis. Circulation* 14:412, 1956
 13. Dimich I, Goldfinger P, Steinfeld L et al: *Congenital tricuspid stenosis-case treated by heterograft replacement of the tricuspid valve. Am J Cardiol* 31:89-92, 1973
 14. Barbero-Marcial M, Nuno-Conceicao A, Verfionelli G et al: *Congenital tricuspid stenosis treated by a palliative open operation-Report of a case J Thorac Cardiovasc Surg* 69:562-567, 1975
 15. Sapirsten W, Bakn CB: *Isolated tricuspid valve stenosis-report of a surgically treated case. N Engl J Med.* 269:236-240, 1963
 16. Gasul BM, Feil EH, Mavrelis W et al: *Diagnosis of tricuspid aresia or stenosis in infants-Based upon a study of 10 cases. Pediatrics* 6:862-871, 1950
 17. Salazar E, Benavides P, Contreras R et al: *Congenital mitral and tricuspid stenoses. Am J Card* 16:758-764, 1965
 18. Gueron M, Hirsch M, Borman J et al: *Isolated tricuspid valvular stenosis the pathology and merits of surgical treatment. J Thorac Cardiovasc Surg* 63:760-764, 1972
 19. Barnard CN, Schrire Y: *Surgical correction of Ebstein's malformation with a prosthetic tricuspid valve. Surgery* 54:302, 1963