

4첨 대동맥 판막 환자에서 발생한 대동맥 판막 폐쇄부전

- 1례 보고 -

박 국 양* · 김 성 철* · 김 창 호*

- Abstract -

Quadricuspid Aortic Valve Associated with Aortic Regurgitation

- Report of A case -

Kook-Yang Park, M.D.*, Sung-Chul Kim, M.D.*, Chang-Ho Kim, M.D.*

A 11 year-old girl with quadricuspid aortic valve associated with regurgitation, left superior vena cava and chromosomal anomaly is presented. The quadricuspid valve was unexpectedly found during operation for aortic valve replacement. The aortic valve consisted of 4 equal-sized cusps and retrospective review of the aortogram revealed the aortic valve to have 4 cusps also.

To the best of our knowledge, this combination of anomalies has not been reported in Korea previously.

서 론

4첨 대동맥 판막은 매우 드문 심기형^{1,2,3)}으로 1862년 Balington⁴⁾이 처음 부검예를 보고하였다. 이후 주로 부검중 우연히 발견된 경우가 문헌으로 드물게 보고되었고^{4,5,6)} 최근에는 개심술이 보편화되면서 수술중⁷⁾ 또는 수술전 2 Dimension 초음파 또는 대동맥 조영술에 의해 발견되기도 한다⁸⁾.

다른 심기형과 마찬가지로 아직 그 원인은 알려져 있지 않으며 임상적으로는 주로 대동맥 판막 폐쇄부전 증에 의한 증상을 보이는 것으로 보고되고 있다^{9,10,11)}.

서울 백병원 흉부외과에서는 대동맥 판막 폐쇄부전 증을 보인 11세 여아에서 대동맥 판막 치환술 도중 4첨

대동맥 판막을 발견하여 이에 보고하는 바이다.

증 례 보고

환자는 11세된 여아로 운동시 호흡곤란을 주소로 1988년 11월 29일 본원에 입원되었다. 가족력상 특기 사항은 없었고 학교성적은 반에서 중간 정도이었으나 질문에 대해 반응이 매우 느렸다. 얼굴모양은 사시(Strabismus)와 함께 양 눈 사이가 넓고 Epicanthal fold가 있었으며 측면 사진에서 하악골이 튀어 나온것을 볼 수 있다(사진 1).

청진상 Grade III / IV의 이완기 잡음 및 Grade II / IV의 확장기 잡음이 흉골좌연에서 들렸고 혈압은 110 / 50mmHg으로 맥압은 60mmHg이었다, 검사실 소견상 혈색소는 8.1gm%로 빈혈 소견을 보였으며 기타 간기능, 신기능검사는 정상이었다.

단순 흉부 X-선 사진상 중등도의 좌심비대, 폐정맥 혈관 음영증가 및 상행대동맥 기시부의 확장이 있었다

*인제대학교 의과대학 서울백병원 흉부외과

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Inje University, Paik Hospital in Seoul

1990년 4월 20일 접수



사진 1. 환자의 얼굴 모습, 사시(Strabismve), Epicanthal fold와 함께 측면 사진에서 하악골이 튀어나와 있음을 알 수 있다.

(사진 2).

2D 심에코 및 도플러 검사상 대동맥 판막 폐쇄부전과, 좌심실 및 좌심방 확장을 보였으며 수술후 2 Dimension Echo를 Review 한 바 대동맥첨이 4개로 이루어져 있었으며 Accessory cusp은 좌관상동맥첨과 우관상동맥첨 사이에 사이에 위치하고 있었다(사진 3).

심도자검사 및 대동맥 조영술상 대동맥 판막 폐쇄부전은 Seller grade III / IV였으며, 좌상공정맥(Left Superior Vena Cava)이 있음을 확인하였다.

대동맥 조영술 역시 수술후 다시 정밀 관찰한 바 판막첨이 4개로 이루어진 것을 확인할 수 있다(사진 4).

얼굴모습과 심장기형이 염색체이상에 의한 것이 아

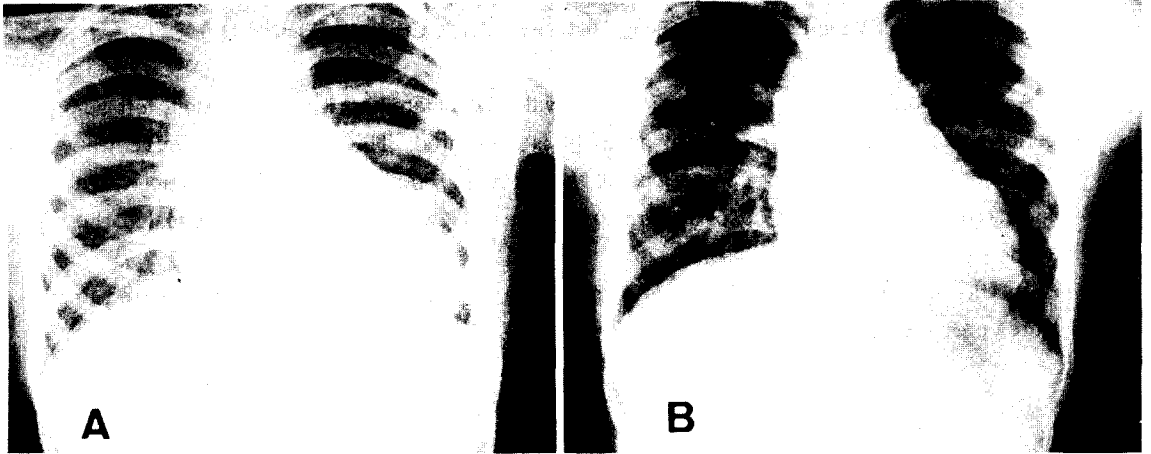


사진 2. 단순 흉부 X선 촬영상 A. 수술전, 좌심비대와 함께 폐혈관음영의 증가가 보인다. B. 수술후 8개월째 촬영한 사진, 대동맥판막을 21mm Starr's ball valve로 치환하였다.

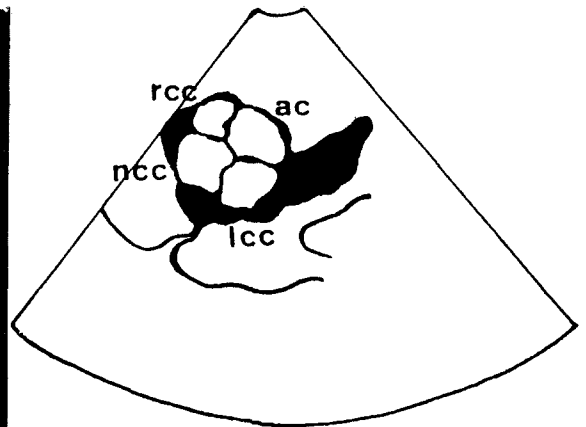
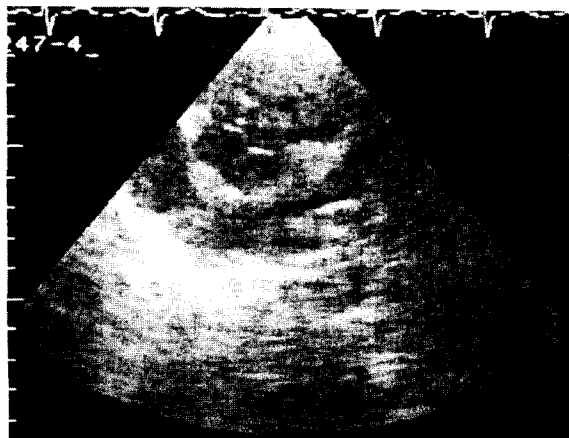


사진 3. 수술전 심장 초음파 사진으로 (Short Axis View) 판막첨이 4개로 이루어져 있으며 accessory cusp은 비관상동맥첨 사이에 위치하고 있음을 볼 수 있다. rcc : right coronary cusp, ncc : non-coronary cusp, lcc : left coronary cusp, ac : accessory cusp.

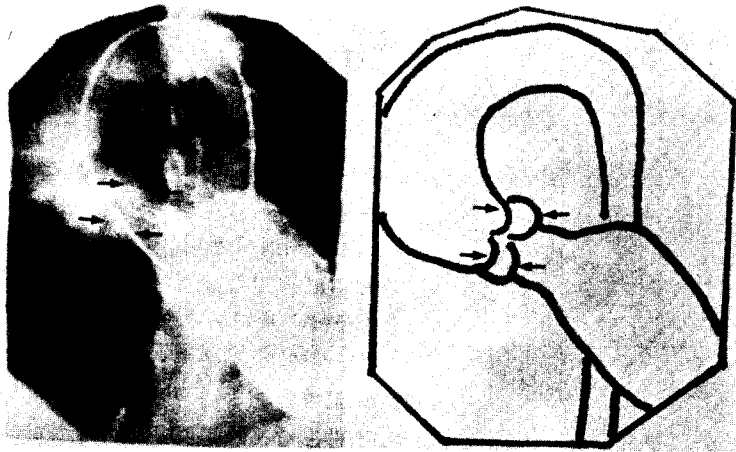


사진 4. 수술전 좌심실 조영술의 LAO 30도 소견 대동맥 첨이 4개로 이루어져 있다.

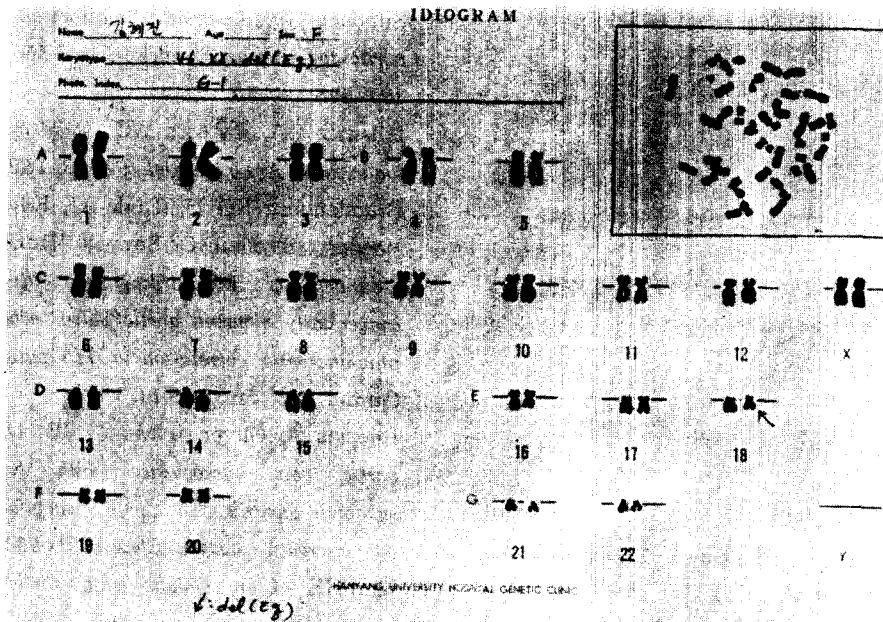


사진 5. 말초혈액을 채취하여 림과구 배양을 시킨후 Karyotyping 한 사진, 18번 염색체중 하나의 장완 끝이 결실되어 있다.

닌가 하고 의심하고 말초혈액을 채취 염색체 검사를 의뢰하였던 바 18번 염색체중 하나의 장완끝이 일부 결실되어 있었다(사진 5,6).

1988년 12월 6일 통상적인 체외순환법을 사용하여 수술을 실시하였다. 심정지약투여후 상행 대동맥을 Oblique하게 절개하였고 대동맥판막을 관찰한 바 판막은 크기가 거의 동일한 4개의 판막첨으로 이루어져 있었으며 관상동맥은 우측과 좌측이 별개의 관상동맥

동에서 기시하였고 우측 후방에 위치한 비관상 동맥첨은 약간 비후되어 있음을 볼 수 있었다. 제4판막첨(Accessary Supernumerary Cusp)은 전방 좌, 우관상동맥첨 사이에 위치하고 있었다. 4개의 판막첨을 모두 제거후 Starr's ball valve 21mm로 대동맥치환술을 실시하였다.

수술후 제1일 대동맥 절개부 출혈에 의한 심압전증으로 재개흉을 실시하였고 그후 환자는 순조로운 회복



사진 6. 18번 염색체를 확대 촬영한 모습

을 보여 수술후 제18일째 퇴원하였다. 현재 수술후 14개월동안 외래 추적중이며 환아는 정상적인 활동을 보이고 있다(사진 2).

고 안

대동맥 판막첨이 4개인 선천성 기형은 매우 드물어 1987년까지 전 세계적으로 약 35례 정도가 보고되고 있다⁵⁾. 초창기에는 부검에서 발견된 경우가 대부분이었으나^{4,5,6)} 최근에는 2 Dimension 초음파 검사 및 대동맥 조영술의 발달로 수술전 임상적으로 발견되기도 한다^{8,9,12)}.

같은 반월판막이라 해도 폐동맥 판막이 4개인 경우는 대동맥판막의 경우보다는 더 흔한 것으로 알려져 있다⁵⁾ 1977년 Dabia등¹³⁾이 발표한 바에 의하면 4첨 반월판막을 가진 총 249명중 대동맥판막이 22례, 폐동맥판막이 227례였다.

4첨 대동맥판막의 가장 흔한 합병증은 판막 폐쇄부전^{9,10,11)}이 있으며 그의 드물게 관상 동맥기형^{5,6)}, 심내막염¹⁴⁾, 판막하협착⁴⁾ 등이 있다. 사망원인은 판막폐쇄

부전으로 인한 심부전과 심내막염이다⁹⁾.

대동맥 판막폐쇄 부전의 원인중 대부분이 류마치스 열이지만 드물게는 이와 같이 4첨 판막이 원인이 되기도 하므로 수술전에 2 D Echo검사나 대동맥조영술을 실시할때는 판막첨수를 알아보는 것도 필요하다 하겠다.

본 증례에서 특이한 것은 환아의 얼굴모양이 특이하여 염색체 검사를 실시한 바 18번 염색체중 하나의 장완끝이 결손되어 있었다는 점이다. 이 염색체이상이란 반드시 이와 같은 증례의 원인이 되었다고 확신할 수는 없지만 가능성은 충분히 있다고 생각된다. 앞으로 더 많은 증례의 축적이 있어야 하리라 본다.

REFERENCE

1. Simonds JP : *Congenital malformations of the aortic and pulmonary valves. Am J Med Sci* 1923 ; 166 : 595.
2. Hurwitz LA, Roberts WC : *Quadricuspid semi-lunar valve. Am J Cardiol* 1973 ; 31 : 623-626.
3. Brandenburg RO Jr, Tajik AJ, Edwards WD, Reeder GS, Shub C, Seward JB : *Accuracy of 2-dimensional Echocardiographic diagnosis of congenitally bicuspid aortic valve: echocardiographic-anatomic correlation in 115 patients. Am J Cardiol* 1983 ; 51 : 1469-1473.
4. Iglesias A, Oliver J, Munoz JE : *Quadricuspid aortic valve associated with fibromuscular subaortic stenosis and aortic regurgitation treated by conservative surgery. Chest* 1981 ; 80 : 327-328.
5. Kim-HS et al : *Quadricuspid aortic valve and single coronary ostium. Arch Pathol Lab Med.* 1988 Aug ; 112(8) : p 842-4.
6. Kurosawa H, Wagenaar SS, Becker AE : *Sudden death in a youth: A case of quadricuspid aortic valve with isolation of origin of left coronary artery. Br Heart J* 1981 ; 46 : 211-215.
7. Luisi VS, Pasque A, Verunelli F, et al : *Quadricuspid aortic valve. J Cardiovasc Surg* 1984 ; 25 ; 252-254.
8. Herman-RL et al : *Diagnosis of Incompetent Quadricuspid Aortic Valve By Two-Dimensional*

- Echocardiography. Am J Cardiol. 1984 May 15 : 5397 : p 972.*
9. Amioka-H et al : *Echo and Doppler Cardiographic findings of isolated quadricuspid aortic Valve ; a case report and a review of the literature J Cardiogr 1986 Dec : 16(4) : p 1003-11.*
 10. Sievers-HH et al : *Quadricuspid aortic valve with significant insufficiency. Thorac Cardiovasc Surg 1982 Feb ;730(1) : p 44-5.*
 11. Matsumoto M, Miki s, Kusuhara K, et al : *Quadricuspid aortic valve associated with severe aortic regurgitation. Jpn Circ J 1985 ; 45 : 190-191.*
 12. Chandrasekeran-K et al : *Two-dimensional Echocardiographic Diagnosis of Quadricuspid Aortic Valve, Am J Cardiol 1984 Jun 1 ; p 1932-3*
 13. Davia JE, Fenoglio JJ, DeCastro CM, : *Quadricuspid semilunar valves. Chest 1977 : 72 : 186-189.*
 14. Matsukawa T et al : *Quadricuspid aortic valve perforation resulting from bacterial endocarditis, 2-D echo and angiographic diagnosis and its surgical treatment. Jpn Circ J 1988 May ; 52(5) : p 437-40.*