

Ebstein's anomaly 이외의 격리성 원발성 삼첨판 부전증 (isolated primary tricuspid insufficiency)의 수술치험 2례

백 희 중* · 안 혁*

—Abstract—

Surgical Treatment of Isolated Primary Tricuspid Insufficiency except Ebstein's Anomaly —Report of 2 Cases—

Hee Jong Baik, M.D., Hyuk Ahn, M.D.*

Isolated primary tricuspid insufficiency except Ebstein's anomaly is rare disease. Recently we experienced two cases of isolated primary tricuspid insufficiency and treated successfully with annuloplasty or valve replacement. We could not classify our case as one of the classification of isolated tricuspid insufficiency, because the morphology and microscopic finding did not suggest any similar variety.

I. 서 론

다른 심혈관 이상을 동반하지 않고(isolated) 삼첨판에만 국한된 organic disease는 매우 드물어서, Waller 등은 isolated primary tricuspid regurgitation의 빈도를 관막절제술을 받은 환자의 0.17%으로 보고한 바 있다. Ebstein's anomaly는 격리성 원발성 삼첨판 부전증의 가장 흔한 원인의 하나이다. 그외에도 원천성 삼첨판부전증, 염증성 심내막염, 외상등 여러가지 다양한 원인이 있다.

서울의대 흉부외과학 교실에서는 최근 2개의 격리성 원발성 삼첨판 부전증 환자를 수술하여(각각 TAP, TVR) 양호한 성적을 얻었기에 문헌보고와 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

증례 1.

환자는 48세된 남자로 9년전부터 시작된 NYHA F/C III의 운동성 호흡곤란과 복부팽만을 주소로 입원하였다. 과거력상 특기할 만한 병력은 없었으며 이학적 소견상 혈압은 180/70mmHg, 맥박은 분당 80회 정도였으나 불규칙적이었고, 안면부종과 경맥형광이 관찰되었으며, 경정맥 확장이 매우 심하였고, 흉부정진상 심방동은 불규칙적이었으며 총심리 좌심부에서 저음의(low pitched) 수축기 심잡음의 Grade III 정도로 들렸고, 5회치의 갈 및 간격동이 추적 확인되고 수가 있었으며 사지의 함몰부종이 없었고 임상진찰소견은 모두 정상이었으며, 단순흉부 X-선상 심혈관 비대 및 우측흉막 삼출의 소견은 없었고 심전도진찰상 심방세동 및 우심실비대를 보였다. 또한 심근조직상 우심실 우심방이 확장되었고 심방과 심결핵 소낭등에서 여러가지

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Seoul National University Hospital

표 1. 심도자 소견

	증례 1	증례 2
RA	v=15(m=10)	v=12(m=7)
RV(syst /diast /EDP)	26 /0.2 /6.3	2 /0 /5
MPA		25 10 /15
LV(syst /diast /EDP)	123 /0 /7.4	10 /0 /8
Ao(syst /diast /mean)	109 /82	100 /60 /80

조) 삼첨판 역류만 관찰되었고 Ebstein's anomaly의 증거가 없었다. 1988년 3월 29일 시행한 수술의 소견은 흉막삼출액이 소량 있었으며 상대정맥과 무명정맥이 각각 직경 3cm, 2cm 으로 늘어나 있었고 우심방은 15cm이상으로 매우 확대되어 있었으며 우심실 비대가 관찰되었다. 우심방을 절개한 결과 우심방벽의 비

대가 있었으며 삼첨판막 기관은 삼첨판유이 직경 5cm 이상으로 확장된 점 이외에 특이소견 없었다.

DeVegar 형의 삼첨판유 성형술을 시행하고 생리색 염수로 삼첨판막역류 검사상 만족스러운 결과를 얻었기에 지나치게 확장된 우심방은 축소성형술(reduction atriotomy)을 시행하였다. 수술직후 늑골하부 간 촉진상 3cm 이상의 감소가 있었고 중심정맥압은 7-8cmH₂O 였으며 좌측흉골하부에서 Grade II 의 수축시 심잡음이 들렸다.

술후 일주일 및 3년후 시행한 심에코검사상 RVID 이 술전 56mm에서 각각 50mm, 30mm 으로 현저하게 감소하였으며, 정도에서 중등도의 삼첨판막 역류 소견을 보였다. 단순 흉부 X-선상, (그림 1참조) 수술전 심흉비율이 82%에서 수술 3개월후 64%으로 감소되



그림 1. 단순 흉부 X-선
a, b)는 증례1의 술전 및 술후 3개월
c, d)는 증례2의 술전 및 술후 1개월

었고, 환자는 증상이 크게 호전되어 복부팽만이 거의 사라졌으며 운동시 호흡곤란이 NYHA F/C I으로 감소하였고 간은 늑골하부에서 2횡지 정도 촉진되는 정도이며 현재 술후 3년이상 별 이상 없이 일상생활을 영위하고 있다.

증례 2.

환자는 31세 남자로 NYHA F/C II의 운동시 호흡곤란을 주소로 입원하였다.

과거력상 14년전 발열과 오한을 동반한 하지창상으로 입원치료를 받은 병력이 있으며 이때 “심내막염”이라는 진단을 받았으며, 그후 직장신체검사에서 심장질환이 있다고 들어왔다. 이학적 소견상 혈압은 120/80mmHg, 맥박은 80회 정도였으나 불규칙적이었고 협골조홍(malar flush) 및 경정맥 울혈이 관찰되었으며, 흉부정진상 심박동은 불규칙적이고 수축기 심잡음이 흉골좌하부에서 들렸으며, 심첨계동(apical impulse)은 제6늑간의 전액와선 부위에서 촉진되었다고, 3횡지의 간 및 간맥동도 촉진되었다.

임상검사 소견은 Prothrombin time 이 66%로 약간 연장된 점 이외에는 정상이었으며, 단순 흉부 X-선은 심흉비율이 90% 이상으로 심비대가 심했으며 carinal widening 및 CPA blunting도 관찰되었고, 심전도검사상 심방세동 및 C-RBBB의 소견을 보였으며, 폐기능 검사는 FVC=2.36L FEV₁=1.86L 으로 중등도의 restrictive 양상을 나타냈다. 술전 시행한 심에코검사상 RA, RV의 용적과부하로 RVEDD이 45mm로 늘어나 있었으며 EF이 24%이고 삼첨판역류가 관찰되었다.

심도자 및(표1 참조) 심혈관 조영술에서는 RA, RV 확대가 심하고 Grade II의 삼첨판 역류의 소견을 보

였으며 intracardiac EKG 는 Ebstein's anomaly을 의심할만한 이상소견이 없었다.

1990년 11월 30일 시행한 수술의 소견은 심낭유착이 있었고 우심방과 상대정맥은 각각 직경 10cm 및 5cm으로 늘어나 있고 우심실도 상당히 늘어나 있었으며 우심방 및 우심실 벽은 얇아져 있었다. 삼첨판막엽의 모양은 정상이었으나 심내막엽의 소견도 없었으나 삼첨판막윤이 크게 늘어나 있어서 판막엽의 coaptation이 불충분하였다. 삼첨판막윤 성형술로 충분한 효과를 얻을 수 없을 것으로 생각되어 33mm Carbomedic mitral valve으로 판막치환술을 시행하고 우심방 축소성형술을 시행하였다.

판막생검의 현미경소견상 multifocal spotty nodularity가 있으며 염증세포나 호염기 백혈구의 침윤은 없고 고배율에서 임파구가 2-3개 관찰되어서 non-specific fibromyxoid valvuloplasty 으로 보고되었다.

수술직후 간비대가 현저히 감소되었으며 중심정맥압은 8-10cmH₂O으로 유지되었다. 술후 2주에 시행한 심에코에서 RVEDD이 13mm으로 크게 감소되고 단순 흉부 X-선상(그림1 참조) 심흉비율이 술전 90% 이상에서 6주후 75%으로 감소되었고 환자는 증상이 크게 호전되어 운동시 호흡곤란이 NYHA F/C I으로 감소되었으며 현재 술후 10개월이상 별 이상없이 일상생활을 영위하고 있다.

III. 고 안

삼첨판 협착증의 원인은 대부분 류미타스성이나 선천성인 반면, 삼첨판부전증의 원인은 다양하며 삼첨판막기관의 이상으로 인한 원발성(또는 기질성) 및 우심

표 2. Causes of Pure Tricuspid Regurgitation

I. organic or primary TR

1. Rheumatic
2. Infective endocarditis
3. Ebstein's anomaly
4. Congenital tricuspid insufficiency
5. Floppy
6. Carcinoid
7. Trauma
8. Papillary muscle dysfunction
9. Marfan synd
10. Radiation
11. Connective tissue disease

II. functional or secondary TR

1. Cor pulmonale
2. Mitral or aortomitral disease
3. Dilated cardiomyopathy

실 압력이나 체적과부하로 인한 속발성(또는 기능성)으로 구분 할 수 있다.

원발성 TR의 원인으로는(표 II 참조) 류마티스, 심내막염, Ebstein's anomaly, 선천성 삼첨판부전증(CTI), 외상, carcinoid 등이 있으며, 속발성 TR의 원인은 폐심, 승모판 또는 승모판 및 대동맥판막 질환 등이 있고, TR의 원인은 대부분 속발성이다. 이중 격리성 원발성 TR의 원인으로는 1) congenital anomaly (Ebstein's anomaly, CTI) 2) infective endocarditis 3) trauma 4) carcinoid 5) endomyocardial fibrosis 등이 있다.

TR의 임상적 증거로는²⁾ classic triad, 즉 a) Carvallo sign, 흡기시 증가되는 수축기 심잡음 b) 간맥동 c) 경정맥 맥동 및 확장등이 있다.

Waller는³⁾ 심장판막 질환으로 판막절제 수술을 받은 1418명의 성인환자 분석에서 21명(1%)에서 삼첨판 부전증이 있었고, 그중 18명(86%)에서 승모판 절제술을 동시에 시행하였으며(MS 17명, MR 1명) 격리성 삼첨판부전증은 3명으로 Ebstein's anomaly 2명, 염증성심내막염 1명이었다.

또 삼첨판부전증을 가졌던 성인환자의 부검 45례의 분석에서 20명은 고립성이었고 25명은 다른판막 장애와 동반되었으며, 고립성 삼첨판막부전증 20명중 폐심 12, Ebstein's anomaly 3, 심유두상근육기능장애 2, 염증성심내막염 2, carcinoid 1례 등으로 나타났다. 상기 두 분석을 종합하면 성인에서의 고립성 원발성 삼첨판 부전증의 원인은 Ebstein's anomaly와 염증성 심내막염이 각 5명 3명으로 가장 흔한 원인이라 할 수 있으나, Glancy⁶⁾ 등은 성인에서 염증성 심내막염이 가장 흔한 원인이라 하였다.

반면 삼첨판부전증의 가장 흔한 원인은 류마티스성 심질환으로 Chopra등⁴⁾은 만성 류마티스성 심질환을 가진 144명의 환자부검에서 삼첨판막에 병변이 있는 67예(45%)중 3예에서 삼첨판협착의 소견을 보였고 나머지 63예(전체의 44%)에서는 기질성 삼첨판역류증의 소견을 보인 반면, 격리성 류마티스성 삼첨판역류증은 한예도 없었으며 류마티스성 심질환이 삼첨판에만 국한될 수 없다는 것이 일반적인 생각이다¹¹⁾.

염증성 심내막염은 주로 심장좌측에 발생하나 약물중독자의 경우에는 40%에서 우측심상, 12%에서 좌·우측 심장 모두에서 발생하며, 최근 약물 중독자의 수가 증가 되면서 성인에서의 격리성 원발성 삼첨판역류

증의 가장 흔한 원인으로 추정된다⁵⁾. 외상성 삼첨판역류증은 유두상근육, 전삭(腱索), 또는 판막첨(瓣膜瓣)의 파열이 원인으로 주로 교통사고에 기인하며 흉부관통상이나 드물게 Swan-Ganz catheter에 의한 삼첨판건의 파열도 보고된 바 있다⁹⁾. 유두상근육 파열에 의한 삼첨판역류증은 대상실조(decompensation)을 유발하여 진단전에 사망하거나 조기에 수술이 필요하며¹²⁾, 전삭이나 판막첨의 파열에 의한 삼첨판역류증은 보통 후기에 수술적수복(operative repair)으로 좋은 성적을 얻고 있다^{10,11,13,14,15)}. 유암성(carcinoid) 심질환은 serotonin 과 kallikrein를 분비하는 악성 호르몬종(argentaffinoma)이 심장에 전이되어 삼첨판의 심실면과 심실내막에 백색섬유판(fibrous plaque)을 형성하고 판막첨이 우심실벽에 유착되어 삼첨판역류증을 일으킬 수 있다^{4,16,17)}. Robert 등은 유암증후군 17예중 9예에서 심장침습이 있었으며 삼첨판역류증과 폐동맥관 협착증이 가장 빈도 높은 판막 병소라고 보고했으며, Thorson등¹⁶⁾ 79예의 유암증후군 환자중 사망 원인을 밝힐 수 있는 47명중 27명에서 심부전증이 사망 원인으로 추정했다.

Ebdomyocardial fibrosis는 심실의 심내막 표면에 두꺼운 섬유막이 덮어서 제한성 심부전(restrictive)을 일으키며 Barretto등은¹⁹⁾ endomyocardial fibrosis 환자 108명의 분석에서 58%에서 삼첨판역류증 60%에서 승모판역류증을 동반한다고 지적했다.

삼첨판막의 유두상근육 기능장애에 의한 삼첨판역류증의 원인은 외상, 염증성 심내막염, endomyocardial fibrosis등 여러가지 있으나, McAllister등²⁰⁾은 inferior myocardial infarction 후 유두상근육 기능장애에 의한 삼첨판역류증 환자를 처음 보고한 바 있다.

이외에도 floppy tricuspid valve, 방사선, 류마티스양 관절염, 과호산구증후군(hyeresosinophillic syndrome)도 드물게 기질성 삼첨판역류증을 유발할 수 있으며, 선천성 원인으로는 Ebstein's anomaly 와 선천성 삼첨판부전증(congenital tricuspid insufficiency)이 있다. 1866년 Ebstein 이 삼첨판막의 일부(중격엽과 후엽)가 해부학적 방실환보다 원위의 우심실벽에 부착하는 삼첨판막의 선천성 기형, 소위 Ebstein's anomaly 을 기술한 이래 simple congenital tricuspid insufficiency도 Ebstein's anomaly군에 포함되어 오다가¹¹⁾, 1971년 Becker등이 삼첨판막의 하방전위(downward displacement)이 없는 판막형성장애

(valvular dysplasia)을 Ebstein's anomaly와 별도로 병리학적으로 정의하였으며 심내심전도 검사(int-racardiac electrogram)으로 수술전 감별진단이 가능하다²¹⁾.

이상과 같이 격리성 원발성 삼첨판부전증의 원인들에 대해서 고찰해 보았으나, 위의 두 증례에서는 공교롭게도 좌측심장의 이상이나 폐심이 없으며(isolated) 수술소견상 우심방과 우심실이 확대되었으며 삼첨판막윤이 크게 늘어나 있었으나 판막염 및 건삭 유무상 근육은 모두 정상적이어서 어느 경우에도 포함될 수 없어서 unknown 또는 분류될 수 없는 범주의 격리성 원발성 삼첨판부전증이라 하겠다.

삼첨판 부전증의 수술적응증에 대하여 Carpentier 등은²²⁾ 내과적 치료에도 불구하고 진행되어 비가역적일 경우 수술의 적응증이라 하였으며, Duran 등²³⁾ 심장좌측 병변의 수술후 폐혈관 저항이 감소될 것으로 기대되는 기능성 삼첨판 부전증은 무시될 수 있으나 기질적 삼첨판질환은 수술적으로 교정해야 한다고 주장했다.

IV. 결 론

본 서울대학교 흉부외과학 교실에서는 어른에서의 Ebstein's anomaly이 아닌 격리성 원발성 삼첨판 부전증 환자 2명에 대하여 수술적 치료로 좋은 성적을 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Becker AE, Becker MJ, Edwards JE : *Pathologic spectrum of Dysplasia of the Tricuspid valve. Arch Path* 91 : 167, 1971
2. Se Do Cha, Desai RS, Gooch AS, Maranhao V, Goldbery H : *Diagnosis of severe Tricuspid Regurgitation. Chest* 82 : 726, 1982
3. Bruce F. Waller : *Morphologic aspect of valvular heart disease. Curr Prob Cardiol.* 91(8) : 1, 1984
4. Bruce F. Waller : *Etiology of pure tricuspid Regurgitation. Cardiovasc. Clin* 17(2), 1987
5. Glancy DL, Marcus FI, Cuadra M, Ewy GA, Robert WC : *Isolated organic Tricuspid valvular Regurgitation. Am J Med* 46 : 989, 1969
6. Chopra P, Tandon HD : *Pathology of chronic rheumatic heart disease with particular reference to tricuspid valve involvement. Acta Cardiol* 32 : 423, 1972
7. Arbulu A, Asfaw I : *Management of infective endocarditis. Ann Thorac Surg* 43 : 144, 1987
8. Liedtke AJ, DeMuth WE, Pa H : *Non-penetrating cardiac injuries : A collective review. Am Heart J* 86 : 687, 1973
9. Smith WR, Glanser FL, Jemison P : *ruptured chordae of the tricuspid valve. Chest* 70 : 790, 1976
10. Kats NM, Pallas RS : *Traumatic rupture of the Tricuspid valve : Repair by chordal replacement and annuloplasty. J Cardiovasc Surg* 91 : 310, 1986
11. Brandenburg RO, McGoan DC, Campeau L, Giuliani ER : *Traumatic rupture of the chordae tendinae of the Tricuspid valve. Am J Cardiol* 18 : 911, 1966
12. Marvin RG, Schrank JP, Nolan SP : *Triumatic Tricuspid Insufficiency. Am J Cardiol* 31 : 723, 1973
13. Cahill NS, Beller BM, Linhart JW, Early RG : *Isolated traumatic tricuspid regurgitation : Prolonged survival without operative intervention. Chest* 61 : 689, 1972
14. Morgan JB, Forker AD : *Isolated Tricuspid insufficiency. Circulatin XLIII* : 559, 1971
15. Sbar S, Daicoff G, Nightingale D, Ramsey HW, Swanick EJ : *Chronic trisuspid Insufficiency. Southern Medical Journal* 66 : 917, 1973
16. Honey M, Paneth M : *Carcinoid heart disease : successful tricuspid valve replacement. Throax* 30 : 464, 1975
17. Robert WC, Sjoerdsma A : *The cardiac disease associated with the carcinoid syndrome(Carcinoid Heart Disease). Am J Med* 36 : 5, 1964
18. Thorson A, Biorck G, Bjorkman G, Wallenstrom J : *Malignant Carcinoid of small intestine. Am Heart J* 47 : 975, 1954
19. Barretto ACP : *Determinants of survival in Endomyocardial Fibrosis Cieculation supplement I.* 80 : I - 177, 1989
20. McAllister EG, Friesniger GC, Sinclair-Smith BC : *Tricuspid Regurgitation follow inferior myocardial infarction. Arch Intern Med* 136 : 95, 1976
21. Aaron BL, Mills M, Lower RR : *Congenital tricuspid insufficiency-definition and Review. Chest*

- 69 : 637, 1976
22. Capentier A, Doloche A, Hanania G, Forman J, Sellier, McGoon DC et al : *Surgical management of acquired tricuspid valve disease. J Thorac Cardiovasc Surg* 67 : 53, 1973
23. Duran CMG, Pomar JL, Colman T, Figueroa A, Revuelta JM, Ubago JL : *Is tricuspid valve repair necessary. J Thorac Cardiovasc Surg* 80 : 849, 1980
-