

폐동맥 판막결손을 동반한 활로씨 4 징증

— 1例 治驗 —

손 동 섭* · 김 창 호* · 이 규 환**

— Abstract —

Tetralogy of Fallot with Absent Pulmonic valve — A case Report —

D.S. Sohn, M.D.*, C.H. Kim, M.D.*, K.H. Lee, M.D.**

Tetralogy of Fallot with absent pulmonic valve is a rare cardiac malformation.

The most significant symptoms during early infancy are secondary to bronchial compression resulting from the dilated pulmonary arteries.

The clinical diagnosis was confirmed by echocardiography, cardiac catheterization and cardioangiography.

A case of TOF with absent pulmonic valve was successful operated upon without insertion of the pulmonic valve. The narrow pulmonic valve annulus was enlarged with a transannular pericardial patch graft.

The postoperative course was uneventful.

I. 서 론

폐동맥판막 결손만 단독으로 생기는 경우는 매우 드물다. 심장의 다른 기형과 동반되는 경우는 가끔 있다. 가장 빈번히 동반되는 기형은 활로씨 4 징증으로 부검상 TOF 환자에서 폐동맥판막 결손을 동반한 경우는 3~6%라고 보고되고 있다³⁾.

폐동맥판막 결손증은 그로 인해 생기는 폐동맥 판막 폐쇄부전과 폐동맥의 심한 확장으로 인하여 2차적으로 기관 기관지계의 압박에 의하여 영아기에서 심한 호흡곤란과 심부전을 나타낼 수 있다.

* 한양대학교 의과대학 흉부외과학 교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Hanyang University.

** 한양대학교 의과대학 소아과학교실

** Department of Pediatrics, College of Medicine, Hanyang University.

1986년 3월 8일 접수

최근 저자들은 한양대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서 폐동맥판막 결손증을 동반한 활로씨 4 징증에서 판막이식 없이 근치교정하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 症 例

환자: 조○○, 남자, 7세

병력: 상기 환자는 출생후부터 잦은 상기도 감염, 운동시 호흡곤란증으로 2세경에 감기로 병원에 갔다가 선천성 심장질환으로 진단되었으며 과거력상 심한 호흡곤란과 심부전은 없이 지내왔다.

이학적 소견: 입원 당시의 혈압은 110/70 mmHg, 맥박수는 분당 110회로 규칙적이었으며 체중은 17.5 kg이었으며 체온은 정상이었다. 흉부소견상 경한 가슴기형이 있었으며 흉골좌연에서 진전음을 느낄 수 있었고 청진상 호흡음은 정상이었으며 흉골좌연 특히 3~4번

제 늑간에서 G_{IV}/G_{VI} systolic murmur 와 pul. ar. ea에서 early diastolic murmur 와 P_2 감소가 있었으며 부정맥을 발견할 수 없었다. 간종대나 비장종대는 없었으며 clubbing finger 도 없었다.

검사소견 : 백혈구수는 $12,300/mm^3$, 혈색소는 $14.4 gm/dl$, 헤마토크릿 41.9% , 소변검사, 혈청전해질, 간 기능 검사 및 혈액 응고반응 검사등은 전부 정상 범위에 속하였고 gas study (arterial)에서 P_{CO_2} 38 mmHg, PO_2 83mmHg, O_2 saturation 95% 이었다.

심전도 검사소견 : 정상 sinus rhythm이었고 심장축은 $+135^\circ$ 정도로 우측축편위를 보였고 pressure overload 모양의 우심실비대를 보였다.

단순 흉부 X-선 : 심-흉곽 비율은 0.57으로 중등도 심비대가 있었고 심첨부는 현저히 상향되어 우심실비대를 보였으며 중심폐동맥은 거대한 확장을 보이고 말초폐동맥쪽으로는 vascularity가 갑자기 tapering을 보여준다 (Fig. 1).

심장 초음파 검사 : 심실중격결손증과 overriding aorta를 보이고 parasternal short axis view에서 폐동맥판막이 결손된 것을 보였다 (Fig. 2).

심도자술 검사 : 우측 대퇴 동정맥을 통하여 6 French Catheter를 삽입하여 심도자술을 시행하였다. 폐동

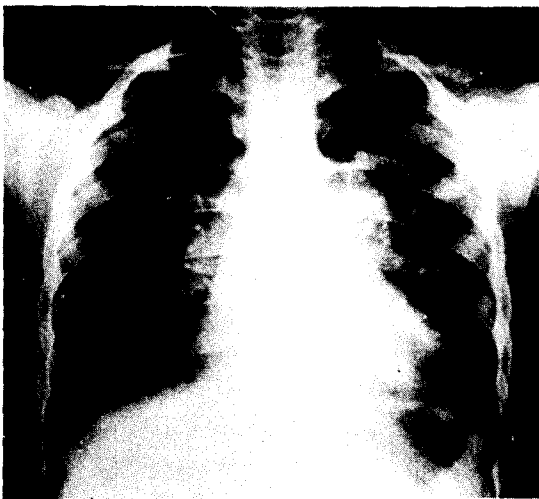


Fig. 1. Pre-op. Chest PA, showing enlargement of the cardiac shadow with marked dilatation of the pulmonary artery.

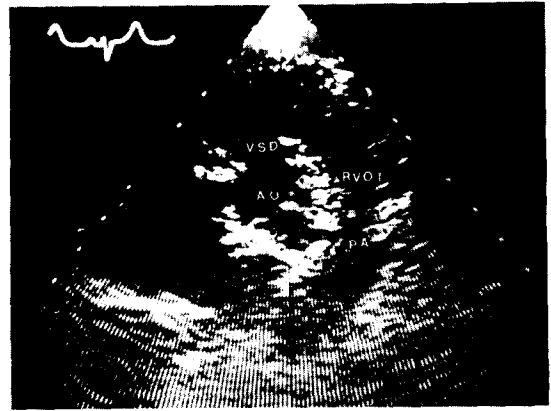


Fig. 2. Pre-op. Echocardiogram (parasternal short axis view), showing absence of pulmonary valve. AO: aorta, VSD: ventricular septal defect RVOT: right ventricular outflow tract, PA: pulmonary artery.

맥은 통과되지 않았으며 우심실은 $70/10mmHg$, 좌심실은 $90/10mmHg$ 였으며 산소 포화도 검사상 RV가 71%, LV가 91%였다. 우심실 조영술상 활로씨 4정증의 심실중격결손증, 누두부위의 비대를 보이며 폐동맥 판막부위가 외적으로 pulmonary artery banding 한 것처럼 협착과 더불어 판막구조의 결손이 있으며 주폐동맥의 후폐쇄 확장 (post stenotic dilatation)이 관찰되었다 (Fig. 3).

수술소견 및 방법 : 이상의 소견으로 폐동맥판막 결손을 동반한 활로씨 4정증의 진단하에 수술을 시행하였다.

수술은 전신마취하에 정중흉골 절개후 심낭을 절개하여 심장을 노출시켰다. 중등도의 저체온하에 완전체외순환을 실시하여 대동맥을 차단하여 심정지액을 주입후에 심장을 멈추게 하였다.

폐동맥 판막은 pulmoary artery banding 한 것처럼 Hypoplastic하여 Hegar's dilator 13번이 겨우 통과할 정도이고 폐동맥 판막은 없었으며, perimembraneous infundibular type의 심실중격 결손이 $1.8 \times 1.6 cm$ 있었으며 심한 누두부 비후가 관찰되었다.

수술은 우심방절개를 통해 심실중격결손을 dacron patch를 5-0 prolene으로 continuous suture 하여 막아주고 약 5cm 가량 우심실 횡절개후 폐동맥판막을 통해 폐동맥까지 절개하여 누두부 협착을 제거하고 판막이식없이 transannular pericardial patch gr-

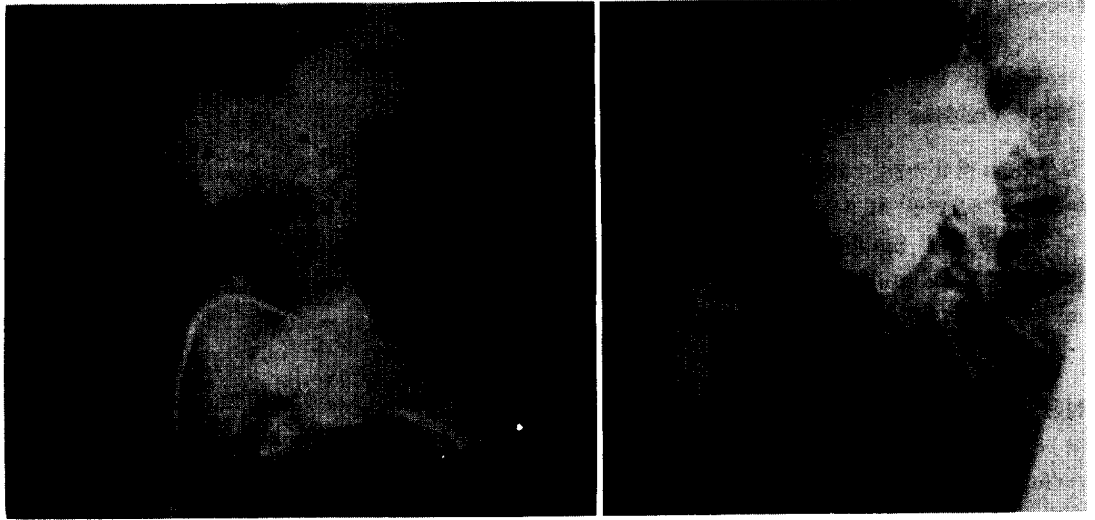


Fig. 3.. Pre-op. right ventriculogram, showing marked dilatation of pulmonary arteries and a small pulmonic valve annulus. RVOT: right ventricular outflow tract, INF: infundibulum, RV: right ventricle, ANN: pulmonic valve annulus, PA: pul. artery.

aft 하여 확장제전하였다.

수술전후 수술대에서 압력을 측정한 결과 술전 우심실이 수축기 압력이 80mmHg이고 폐동맥 압력이 15/0mmHg이었던것이 술후 우심실의 압력이 28/15mmHg, 폐동맥이 14/5mmHg으로 술전 수축기성 압력 차이가 65mmHg이었던 것이 술후 14mmHg 감소한 것으로 보아 obstruction이 제거된 것으로 사료된다.

수술후 경과 : 수술후 12시간후 인공호흡기를 제거할 수 있었으며 계속적인 digitalis와 이뇨제 사용으로 특별한 문제는 없었다. 환자는 술후 13일째 퇴원하여 3개월후 현재까지 건강하게 지내고 있다.

III. 고 찰

폐동맥 판막결손증은 1847년 Chevers¹⁾가 처음 보고한 이래 지금까지의 문헌보고에 의하면 심실중격 결손증이 없는 폐동맥 판막결손증 12예를 포함하여 250예 정도 된다.

이같이 폐동맥 판막결손증은 상당히 드문 선천성 기형으로 보통 심실중격결손증, overriding aorta, 우심실 유출로 폐쇄, 그리고 폐동맥확장등을 특징으로 한다²⁾.

동반되는 심기형으로는 동맥관개존증, 심방중격결손증, DORV, 심내막상결손증, Marfan's syndrome, VSD without valve ring stenosis, 삼첨판폐쇄증, 대혈관전위증, Uhl's anomaly, Anomalous origin of ri-

ght or left pulmary artery from Ascending Aorta 등이 보고되어 있다.

증상은 아주 다양해서 경한 경우는 무증상으로 나타나며 보고에 의하면 73세까지 생존하였다는 보고도 있으며⁴⁾ 심한 경우는 이차적으로 발생하는 폐동맥의 심한 확장에 의하여 영아기부터 심한 호흡곤란과 심부전으로 사망하기도 한다.

이학적 검사상 특징적인 거친 수축기 이완기성 ("to and fro") 잡음이 상부 흉골 좌연에서 가장 잘 들리며 전흉부쪽으로 넓게 방사되어 들린다. 흉부 X-선 소견은 심한 중심폐동맥의 확장이 있으며 중등도의 심 비대를 나타낸다. 폐문 음영은 중앙과 비슷하게 보일 때가 있으나 이것은 투시진단법에 의해 심박동과의 관계에 의해 쉽게 구별이 된다.

폐동맥판막 결손을 동반한 활로씨 4정증 환자에서 수술후 폐동맥판막 폐쇄부전으로 인한 우심실 기능부전의 예방이 중요한 문제이다. 그러나 이러한 폐동맥판막폐쇄 부전증이 수술후 우심실기능에 미치는 영향에 관해서는 별 문제가 되지 않는다는 보고에서부터 심한 우심실 기능부전을 야기한다는 보고까지 상당히 다양하나⁶⁻¹¹⁾, 폐동맥가지 부위의 협착, 폐동맥고혈압, 폐동맥혈관저항의 증가, 삼첨판폐쇄부전증, 선천성 폐동맥판막결손증, 일측 폐동맥결손 등을 동반하는 환자에서 우심실 확장 및 우심실 부전증에 빠질 확률이 큰 것으로 알려져 있다¹²⁻¹⁴⁾. 따라서 이러한 환자에서 폐동맥 판막

폐쇄부전을 예방하거나 감소시킬 수 있는 방법은 우심실과 폐동맥 사이에 인공판막이 부착된 도관을 삽입하는 방법¹⁵⁻¹⁶, 인공판막을 사용해 경관윤첨포를 설치하는 방법^{13,17}, 그리고 단일첨관을 부착하는 방법^{11,14,18-20} 등이 있다.

인공판막을 우심실과 폐동맥 사이에 설치하는 방법은 수술후 폐동맥판막 폐쇄 부전증은 거의 없어져서 수술후 우심실기능에 상당한 도움을 줄 수 있는 장점이 있으나 우측 순환계에 이물질을 삽입함으로써 세균감염이나 도관을 전후로 생기게 되는 혈압경사 그리고 인공판막의 석회화나 환자의 성장과 기타 기능부전으로 재수술의 위험등이 문제점으로 지적되고 있다^{13,15,17}. 실재 Iibawi 등¹³은 10명의 어린이에서 폐동맥판막 결손증을 동반한 활로씨 4 징증을 수술하였는데 이중 4명은 porcine homograft valved conduit 을 일차적으로 부착하였고 나머지 6명에서 인공판막을 사용하지 않은 결과 인공판막을 부착한 도관을 사용한 4명의 환자에서 심비대나 폐동맥 크기는 상당히 감소하였으나 이 4명중 3명을 수술후 심도자 검사를 실시한 결과 우심실과 폐동맥 사이에 압력경사가 8mmHg에서 58mmHg (평균 35mmHg)으로 다양하였다. 이것은 우심실 유출부에 판막이 부착된 도관 사용의 영속성에 한정이 있는 것과 나중에 일어나는 도관의 폐쇄와 판막부전이 일어난다는 것으로 현재 알려져 있다^{21,22}.

경관윤 첨포밑에 단일첨관을 설치할 경우는 혈압경사, 단일첨관의 석회화 그리고 세균감염등의 인공판막을 사용할 경우에 생길 수 있는 합병증을 피할 수 있지만 경관윤 밑에 설치한 단일 첨관이 얼마만큼 폐동맥 판막폐쇄 부전을 방지하는데 도움을 주느냐 하는 것에 대해서는 의견이 분분하다^{11,14,18,19,23}.

Jones 등²⁴에 의하면 활로씨 4 징증 수술후 평균 9.1년동안 transannular patch graft 을 받았던 15명환자를 관찰한 결과 폐동맥 판막 폐쇄 부전증에 잘 견디어낸 것을 보고하였다. Waldhausen 등²⁵에 의하면 폐동맥 판막은 활로씨 4 징증 치료에 꼭 필요한 것이 아니며 Pinsky 등²⁶은 인공판막은 폐동맥교혈압이 있을 때만 사용하는 것이 좋다고 주장하였다.

폐동맥확장으로 인한 기관지 압박에 의한 심한 호흡곤란을 받은 환자의 예후는 기관지 압박의 정도에 달려 있다. 많은 수의 환자들이 심한 호흡곤란과 저산소증에 의해 사망하기도 하는데 이러한 환자들의 치료 방법에 대해서는 의견이 많다. Pinsky 등²⁶은 적극적이고 계속적인 내과적 치료가 더 좋은 치료법이라고 제안하

고 있다. 그러나 많은 수의 보고에서는 내과적 치료의 70% 이상의 사망을 때문에 외과적 치료를 시행하고 있으나 이것도 역시 33~100%의 높은 사망을 보이고 있다²⁵. 이들에게서 호흡곤란을 해결하기 위해서 시행하는 수술방법은 함유된 폐조직의 절제²⁷, 거대하게 확장된 폐동맥의 일부를 절제하고 그것을 흉골 후부 근막에 고정시켜 기관 및 기관지의 압박을 해소하는 방법²⁸, 폐동맥의 확장된 부위를 절제하고 그 근위부를 막아주고 그 원위부를 상대정맥이나 주폐동맥에 직접 혹은 인공혈관을 이용하여 문합하는 방법^{25,40} 등이 있다.

IV. 결 론

한양대학교 의과대학 흉부외과 교실에서 폐동맥 판막 결손증을 동반한 활로씨 4 징증 환자에서 판막이식 없이 transannular pericardial patch graft 로 근치 교정을 하여 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Chevers, N.: *Recherches sui 1 maladies de l'artere pulmonaire.* Arch. Gen. Med. 15:488, 1847.
- 2) Campeau L., Ruble PE, Cooksey WB.: *Congenital absence of the pulmonic valve.* Circulation 15:397-404, 1957.
- 3) Nagao GI, Daoud G, McAdmas AJ, Schwartz DC, Kaplan S: *Cardiovascular anomalies associated with tetralogy of Fallot.* Am J Cardiol 20:206-215, 1967.
- 4) Pouget, J.M., Kelly, G.E. and Pilz, C.G.: *Congenital absence of valve: Report of case in 73-year old man.* Am J Cardiol 19:732, 1969.
- 5) Shaber RM, Foster E, Farina M, Spooner E, Sheikh F, Alley: *Right heart reconstruction following repair of tetralogy of Fallot.* Ann Thorac Surg 35:421, 1983.
- 6) Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, Brown RN, Bargerom LM Jr: *Routine primary repair vs Two-stage repair of tetralogy of Fallot.* Circulation 60, 373, 1979.
- 7) Calder AC, Barratt-Boyes BG, Brandt PWT, Neutre JM: *Postoperative evaluation of patients with tetralogy of Fallot repaired in infancy.* J Thorac Cardiovasc Surg 77:704, 1979.
- 8) Fuster V, McGoon DC, Kennedy MA, Riher DG, Kirklin JW: *Long-term evaluation of open heart surgery for tetralogy of Fallot(12-22 yrs).* Am J Cardiol 46:635, 1980.
- 9) Ellison RC, Brown WJ Jr, Yeh Tj, Hamilton WF: *Surgical significance of acute and chronic pulmonary valvular insufficiency.* J Thorac Cardiovasc Surg 60:549, 1970.

- 10) Bove EL, Byrum CJ, Thomas FD, Kavey REW, Sondheimer HM, Blackman MS, Parker FB Jr: *The influence of pulmonary insufficiency on ventricular function following repair of tetralogy of Fallot.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 85:697, 1983.
- 11) Sievers HH, Lange PE, Rogensburger D, Yankah CA, Onasch DGW, Buersch J, Heintzen PH, Bernhard A: *Short-term hemodynamic results after right ventricular outflow tract reconstruction using a cusp-bearing transannular patch.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 86:777, 1983.
- 12) Laks H: *Tetralogy of Fallot.* In *Thorac and Cardiovascular Surgery 4th ed.* edited by Glenn WWL et al., ACC, Norwalk, 1983.
- 13) Ibawi MN, Idriss FS, Muster AJ, Wessel HU, Paul MH, DeLeon SY: *Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: Should valve insertion be part of the intracardiac repair.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 81:906, 1981.
- 14) Egloff L, Turina M, Senning A: *An experimental study on transannular patching of the right ventricular outflow tract with and without a pulmonary valve monocusp mechanism.* *Thorac Cardiovasc Surgeon* 29:246, 1981.
- 15) Norwood WI, Freed MD, Roccini AP, Bernhadr WF, Castaeda AR: *Experience with valved conduits for repair of congenital cardiac lesions.* *Ann Thorac Surg* 24:223, 1977.
- 16) Moore CH, Martelli V, ross DN, Derrick J: *Reconstruction of right ventricular outflow tract with a valved conduit in 75 cases of congenital heart disease.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 71:11, 1976.
- 17) Laks H, Marin-Carcia J, Willman VL: *In situ placement of a valved conduit at the pulmonary annulus.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 74:640, 1977.
- 18) Regensburger D, Sievers HH, Lange PE, Heintzen PH, Bernhard A: *Reconstruction of the right ventricular outflow tract in tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis with a monocusp patch.* *Thorac Cardiovasc Surgeon* 29:345, 1981.
- 19) Trusler GA, Iyengar SR, Mustard WT: *Reconstruction of the pulmonary valve and outflow tract.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 65:245, 1973.
- 20) Rabinovitch MR, Grady S, David I, Van Praagh R, Sauer U, Buhlmeyer K, Castaneda AR, Reid L, Silva D: *Compression of intrapulmonary bronchi by abnormally branching pulmonary arteries associated with absent pulmonary valves.* *Am J Cardiol* 50:804, 1982.
- 21) Bisset G, Schwartz DC, Benzing G, Helmsworth JD, Schreiber JT, Kaplan S: *Late results of reconstruction of the right ventricular outflow tract with porcine xenografts in children.* *Ann Thorac Surg* 31:437-443, 1981.
- 22) Agarwal KC, Edwards WD, Feldt RH, Danielson GK, Puga FJ, McGoon DC: *Clinicopathological correlates of obstructed right-sided porcine-valved extracardiac conduits.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 81:591, 1981.
- 23) Ionescu MI, Tandon AP, Macartney FJ: *Longterm sequential hemodynamic evaluation of right ventricular outflow tract reconstruction using a valve mechanism.* *Ann Thorac Surg* 27:426, 1979.
- 24) Jones EL, Conti CR, Neill CA, Gott VL, Brawley RK, Haller JA: *Long term evaluation of tetralogy patients with pulmonary vascular insufficiency resulting from outflow patch correction across the pulmonic annulus.* *Circulation* 47,48: *Suppl* 3:11-19, 1973.
- 25) Waldhausen JA, Friedman S, Nicodemus H, Miller WW, Rashkind W, Johnson J: *Absence of the pulmonary valve in patients with tetralogy of Fallot. Surgical management.* *J Thorac Cardiovasc Surg.* 57:669-674, 1969.
- 26) Pinsky WW, Nihill MR, Mullins CE, Harrison G, McNamara DC: *The absent pulmonary valve syndrome Considerations of managment.* *Circulation* 57:159-162, 1978.
- 27) Stafford EC, Mair DD, McGoon DC, Danielson GK: *Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: Surgical considerations and results.* *Circulation* 47, 48(Supple 3): 24, 1973.
- 28) Bove EL, Shaher RM, Alley R, McKneally M: *Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve and aneurysm of the pulmonary artery: Report of two cases presenting as obstructive lung disease.* *J Pediatr* 81:339, 1972.
- 29) Litwin SB, Rosenthal A, Fellows K: *Surgical management of young infants with tetralogy of Fallot, absence of the pulmonary valve and respiratory distress.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 65:552, 1973.