大韓胸部外科學會誌 第22卷 第4號
Vol. 22, No. 4, August, 1989

선천성 삼첨판막협착증의 외과적 치험 (1례)*

이 재 진** · 허 용** · 김 병 열** · 이 정 호** · 유 회 성**

— Abstract —

Congenital Tricuspid Stenosis*
— Report a Case —

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

We experienced a case of congenital tricuspid stenosis.
The patient was 5 years old boy.
The 2D-echo & cardiac catheterization with cineangiogram revealed as Tricuspid. Stenosis, associated with functioning patent foramen ovale & mild R.V hypoplasia.
The lesion was successfully corrected by T.V. Commisurotomy & closure of P.F.O.
Postoperatively, moderate degree of tricuspid regurgitation was remained.

Ⅰ. 서 론

선천성 삼첨판막 협착증은 아주 드문 심질환으로[1], 이른바 "Hypoplastic Rt Heart Complex"의 범주에 속한다[2]. 그러나, 이는 삼첨판막 폐색증과는 달리 동반기형 즉, 우심실의 발육정도나 폐동맥 협착여부에 따라서는, Fontan과 같은 복잡한 술식이 아닌, 삼첨판막 자체의 수술만으로, 성공적인 수술적 치유가 가능하므로, 그 진단적 의미가 특히 크다 하겠다[3].

본원 흉부외과에서는 최근 개존성 난원공, 경도의 우심실 발육부전을 동반한 선천성 삼첨판막 협착증 환자를 치험 하였기에, 문헌고찰과 함께 보고 하는 바이다.

Ⅱ. 증 례

환자는 5세된 남아로, 출생시부터 발생한 청색증및 운동시 호흡곤란을 주소로 내원하였다.

이학적 소견상, 체중은 15 kg, 체표면적은 0.67 M^2 였고 혈압은 좌우 상하지 모두 110~120/80 mmHg 맥박수는 분당 90회, 호흡수 20회로 모두 정상이었다. 입술에 약간의 청색증을 보이면서, 경도의 경정맥 울혈소견을 보였고, 흉부청진상 정확한 심잡음은 청진되지 않았다. 간은 촉지되지 않았으며 수지말단의 곤봉증은 없었다.

생화학 검사상, 헤모글로빈이 15.8 gm %, 헤마토크릿은 40 % 였으며, 간기능·신기능등 다른 검사소견은 전부 정상 범위였다. 동맥혈 가스검사상, 산소분압은 48.4 mmHg, 산소포화도는 84.8 % 이었다.

단순흉부 X-선상, 우심방확대소견등의 경도의 심비대 소견을 보였다(Fig. 1).

심전도 소견상, 맥박수는 분당 80회의 정조율을 보였으며, 전기축은 정상범위였고, 우심방 확대소견을 보였다(Fig. 2).

* 본 논문은 1989년도 국립의료원 임상연구비 보조에 의해 이루어 졌음.
** 국립의료원 흉부외과
** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, National Medical Center
1989년 7월 3일 접수

Fig. 1. 술전 단순흉부 X선 소견

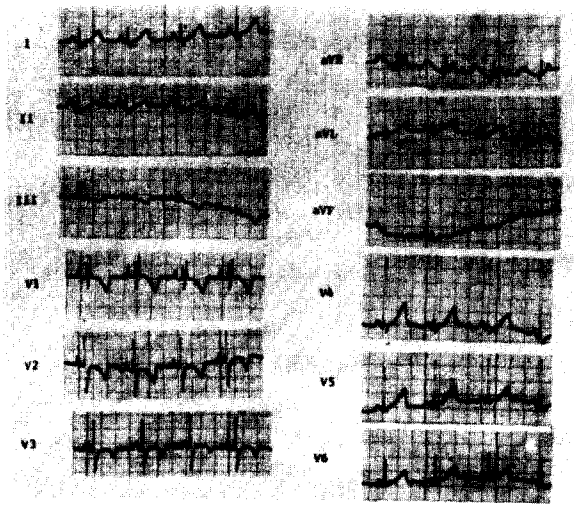

Fig. 2. 심전도 소견.

심초음파 검사상, 우심방의 확대소견과 아울러 경도의 우심실 발육부전과 도플러검사상, 확장기시 삼첨판막을 통과하는 혈류가 고속의 "Dome" 모양을 형성하여, 삼첨판막 협착의 소견을 보였다. 삼첨판막륜의 크기는 정상범위였으며, 판첨의 기질적인 변화는 보이지 않았다(Fig. 3, 4).

심도자 검사상, 심도관의 우심방에서 우심실로의 진입이 비교적 용이치 않았다. 우심방압이 a파 14 mmHg, v파 4 mmHg, 평균압이 6 mmHg로 삼첨판 협착소견을 보였고, 좌심방 산소 포화도가 74.6 %로, 심방간의 우→좌 단락의 소견을 보였다(Fig. 4).

우심방조영상, 우심방 확대소견과 아울러, 조영제의 우심실로의 유입의 지연및 양공정맥의 울혈소견을 보였고, 우심실조영상, 우심실용적이 정상보다 약간 적었으며, 삼첨판막륜의 크기는 정상범위였다(Fig. 5, 6).

이상의 검사소견상, 삼첨판막협착증, 개존성 난원공, 경도의 우심실 발육부전증의 진단하에 수술을 시행하였다. 심장의 외견상, 우심방이 중등도로 확대되어 있는것을 제외하고는 특기할만한 소견은 없었다. 우심방 절개시, 심방중격은 개존성 난원공이 있었고, 우심실이 약간 발육부전이 있었으며, 우심실 유출로 및 폐동맥 협착등은 없었다. 삼첨판막은 판륜의 크기는 19~20 mm로, 정상이었고, Antero-septal과 antero-

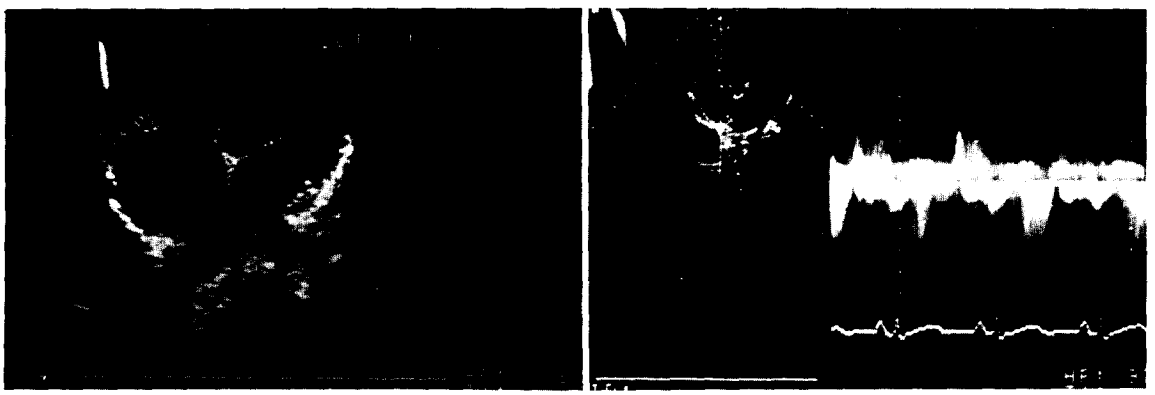

Fig. 3, 4. 심초음파 소견.

	O_2 sat.	pressure (mmHg)
LPA	58.4	12/5
MPA	57.9	14/5, $\bar{9}$
RV.	56.0	25/2
RA.	60.0	$\bar{6}$
SVC	63.3	
IVC	56.0	
LPPV	96.6	
LA.	74.6	6
LV.	83.9	82/4
F.A.	84.6	88/45, 62
	Hgb	14.5 gm%

Fig. 4. 심도자 소견.

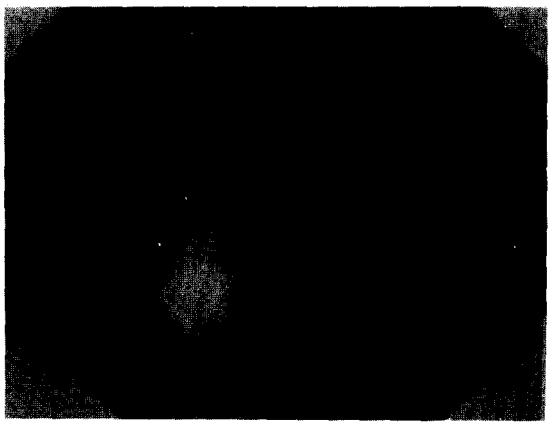

Fig. 5. 우심방조영 소견

Fig. 7. 술후 단순흉부 X선.(술후 6개월째).

posterior commisure의 유합이 있었고 판첨은 기질적인 변화없이 정상이었으며 판막공은 Hegar No. 8이 통과하는 정도의 크기였다. 본 증례에서 삼첨판막의 협착은 전적으로 양측의 교련유합에 의한 것이므로, 수술은 약측의 교련절개및 개존성 난원공의 폐쇄만으로 소기의 결과를 얻을 수 있었다. 교련절개후 Hegar No. 15가 삼첨판막공을 통과하였고, 인공심폐기 제거

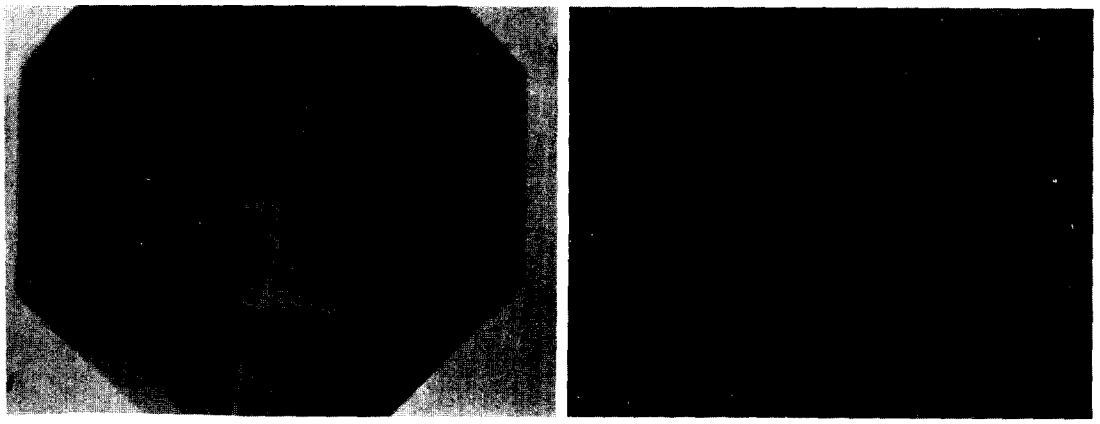

Fig. 6. 우심실 조영소견

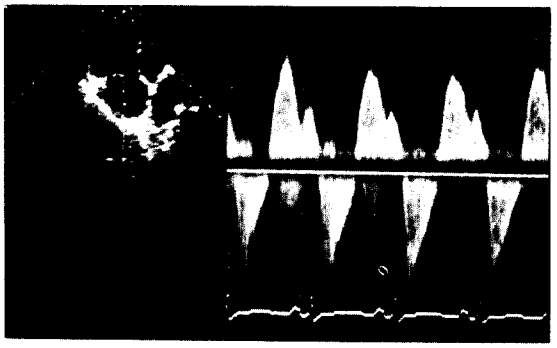

Fig. 8. 술후 심초음파 소견

후 기록한 압력곡선상, 우심방압은 a파 10 mmHg, v파 18 mmHg 평균압 15 mmHg 였고, 이때 평균 좌심방압은 10 mmHg, 전신압은 수축기 100 mmHg 였다.

술후 경과는 특기할만한 사항없이 양호 하였고, 청진상 심잡음은 청진되지않았고, 흉부 X-선상, 우심방의 감소소견과 심전도상 우심방 부하의 감소소견을 보였다(Fig. 7).

술후 2주때 시행한 심초음파 도플러검사상, 삼첨판막 협착은 충분히 제거되었으나, 중등도의 삼첨판막 역류소견을 보였다(Fig. 8).

현재, 환자는 12개월 째 외래 추적관찰중인데, 삼첨판막 역류에 의한 우심부전 소견은 없으나, 이에 대한 보다 장기적인 추적관찰이 요구된다 하겠다.

Ⅲ. 고 안

선천성 삼첨판막협착증은 아주 드문 심질환으로, Abott[1] 등의 보고에 의하면 모든 선천성 심장병중 약 0.3 %에 해당된다. 1963년 Sapirstein, Riker 등이 우심방을 통해 수지 확장을 처음 시행한 이래, 총 8례의 수술례가 보고 되었고, 국내에서는 1988년도에 서울대학교 흉부외과에서 1례의 삼첨판막 치환례를 보고하였다[4,5,6].

삼첨판막협착의 대부분은 삼첨판막의 형성부전에 의한 (Tricuspid valve Hypoplasia) 소(小)판륜에 기인하며, 드물게는 교련의 유합에 기인하는 경우도 있다[3,9,10,11]. 동반질환으로는 대부분의 경우에서 개존성 난원공을 동반하고, 우심실 형성부전, 폐동맥판 협착증이나 폐색증 등을 동반하고, 경우에 따라서는 심방중격결손증이나 심실중격결손증, 동맥관 개존증 등을 동반한다.

임상적으로는, 심방위에서의 우→좌 단락으로 인한 청색증을 보이는 경우가 대부분이며, 동맥혈에서의 산소포화도의 감소 현상을 보인다. 협착증이 심한 경우 삼첨판막폐색증과 감별이 곤란하며 심한 경정맥의 울혈및 간비대 소견을 보이는 경우도 있다. 흉부 X-선상에는, 정상 또는 약간의 심비대, 특히 우심방 확장소견을 보이며, 심전도상에서는 전형적인 우심방 확대소견을 보인다. 진단은 대부분 심초음화 검사와 심도자및 심혈관 조영술에 의존하는데, Smith 등은 특히 2D-echo의 중요성을 강조하고 있다[7]. 우심도자검사상 심도관의 우심방에서의 우심실로의 진입이 용이치 않고, 이완기시의 우심방내압의 상승소견을 보인다. 우심방조영상 우심방 확대소견과 아울러 조영제의 우심실 유입의 지연및 협착증이 심한 경우 양대정맥의 울혈소견을 보인다. 우심실 조영상 우심실의 발달이 상당수에서 다양한 정도의 발육부전소견을 보이고, 가끔 폐동맥협착증의 소견을 보일 때도 있다. 수술적 치료는 동반기형 즉, 우심실 발육정도및 폐동맥협착 여부가 중요한 결정인자가 된다[3,6,7]. 우심실 발육이 아주 미약한 경우, 삼첨판 폐색증과 같이 Fontan씨 수술과 같은 술식이 불가피하나, 우심실 발육이 정상이거나 발육부전정도가 경미한 경우, 삼첨판 협착을 완화하고 아울러 동반기형을 교정함으로써, 소기의 결과를 얻을 수 있다. 앞서 기술한 바와 같이, 1963년 Sapirstein, Riker등이 우심방을 통한 수지확장을 처음 시행한 후 Smith와 barbero-Marcial 등은 체외순환하에 교련절개를 시행하였고, Gueron, Dimich등은 판막치환술을 시행하였다. 본 증례에서는 삼첨판 협착이 판륜이나 판첨, 건색, 유두근등은 정상이며, 단지 교련 유합에 의한 것이었으므로, 체외순환하에서 단순히 교련절개를 가하고, 개존성·난원공을 폐쇄함으로써 소기의 결과를 달성할 수 있었다. 술후 비록 그 추적기간이 짧지만 현재 삼첨판 역류에 의한 우심부전 증세는 보이지 않고 있다. 적당한 시기에 술후 심도자및 조영술로 이에 대한 정확한 평가및 보다 장기적인 추적관찰이 요구된다 하겠다.

Ⅳ. 결 론

본원 흉부외과에서는 개존성 난원공 및 경도의 우심실 형성부전증을 동반한 선천성 삼첨판막 협착증 환자에 있어서, 체외순환하에서 삼첨판막 교련절개및 난원공의 폐쇄로 성공적인 결과를 얻었기에 문헌고찰

과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Abbott M: *An Atlas of congenital cardiac disease. New York, American Association 1936, p. 60.*
2. STEELMAN et al: *Congenital stenosis of pulmonic and tricuspid valves. The American Journal of Medicine, volume 54, June, 1973.*
3. Dimich et al.: *Congenital tricuspid stenosis. The American Journal of cardiology. Vo. 31, Jan. 1973.*
4. Sapirsten W. Bakn CB: *Isolated tricuspid stenosis. Report of a surgically treated case. N. England. J. Medicine 269:236-240, 1963.*
5. Riker wh, potts WJ, Granal et al: *Tricuspid stenosis or stresia complexes. A surgical and pathologic analysis. J. Thorac. cardiovasc. Surg. 45:423-433, 1963.*
6. 김진국, 안혁, 오병희－대한 흉부외과학회지 Vol.21, No 4. August, 1988: 선천성 삼첨판협착증의 수술치험 1례.
7. Mikel D. Smith. et al: *Surgical correction of congenital tricuspid stenosis. The Annals of Thoracic Surgery. Vol.34, No 3, September 1982.*
8. M. Barbero-Marcial etal.: *Congenital tricuspid stenosis, treated by a palliative open operation volume 69, No 4, April, 1975.*
9. Sivert Svane.: *Congenital tricuspid stenosis- Scand. J. Thoracic. Cardiovascular surgery 5:232-238, 1971.*
10. William L, Riker, M.D. et al.: *Tricuspid stenosis or stresia complexes. -The journal of Thoracic and cardiovascular srugery. volume 45, No 4, April, 1963.*
11. Saroia Bharati, M.D et al: *anatomic variation in underdeveloped Rt. ventricle related to tricuspid atresia and stenosis. -The journal of thoracic and cardiovascular surgery. Volume 72, No 3, September 1976.*
12. Gueron et al.: *Isolated tricuspid valvular stenosis. J. Thorac Cardiovascular surg. 63:760-764, 1972.*