

先天性 三尖瓣閉鎖症 (手術 2 例報告)

金周顯* · 宋堯準* · 盧浚亮* · 李寧均*

= Abstract =

Tricuspid Atresia : Two Cases of Successful Palliative Surgery

Joo Hyun Kim*, M. D., Yo-Jun Song*, M. D., Joon Rhyang Rho*, M. D.
and Yung-Kyoon Lee*, M. D.

Two patients operated upon for tricuspid atresia by Glenn operation are presented.

They were five years old and four years old females who were cyanotic shortly after birth, and remained cyanotic.

On physical examination, cyanosis on digits and lips, clubbing of fingers, thrill and grade III systolic murmur on 4th I. C. S. along left sternal border were noted.

In the first case, chest roentgenograms showed normal pulmonary markings, and the electrocardiogram was interpreted as showing left ventricular hypertrophy with left axis deviation and peaked P-wave in lead II. Right heart catheterization showed high pressure in right atrium and the catheter tip was easily inserted into the left atrium through septal defect.

In the second case, chest roentgenograms showed cardiomegaly with sparse pulmonary vascular markings and narrowed vascular pedicle, and the electrocardiogram showed left ventricular hypertrophy with some element of right atrial hypertrophy.

Angiocardiogram showed changes characteristic of tricuspid atresia, including "right ventricular window."

The findings of right heart catheterization were similar to those of first case.

On the basis of these observations, they were diagnosed as tricuspid atresia, and Glenn operation was performed.

Normal position of great vessels combined with ventricular septal defect and pulmonary stenosis were noted on the first case, and on second case, transposition of great vessels was additional finding.

Postoperative course was uneventful and favorable outcome was obtained.

先天性心臟畸形中 三尖瓣閉鎖症은 比較的 드물고 豫後가 不良한 것으로 알려져있다. 最近 本教室에서 手術

로써 好轉된 2例를 經驗하였기에 報告한다.

症 例 1

5년 4개월된 女兒로써 甚한 青色症과 呼吸困難을 主訴로 入院하였다.

入院시 體重은 16.3kg, 體溫 36.6°C 呼吸 30/min 脈搏 105/min, 血壓 110/60 mmHg 이었다. 指趾爪床과 口

* 서울대학교 醫科大學 胸外科學教室

* Department of Thoracic Surgery, College of Medicine, Seoul National University.

(본 연구는 1973년도 서울대학교 의과대학 부속병원 임상연구비의 보조에의함)

聲에 高度의 靑色症과 鼓桴指가 있었다. 心音聽診上 胸骨左緣第四肋間에서 3度の 收縮期 心雜音을 들을 수 있었다.

胸部 X-線 사진上(Fig. 1) 心臟은 正常대이며, 心臟陰影의 右緣中間部가 脊柱를 넘어 圓形으로 一部 擴大되어 있어 右心房의 擴大를 暗示했고, 心尖部는 圓鈍形이었다. 肺血管陰影은 正常範圍였다.

心電圖(Fig. 2)에서는 尖高한 P波가 Lead II에서 出現하였고 左軸偏位와 左心室肥厚를 보여 Taussig가 말하는 本症의 特徵의인 所見이었다.

血液檢査上 血色素가 24.0gm% 헤마토크릴이 74%였다. 中心靜脈壓은 27.2 cmH₂O 였으며 循環時間은 患者의 非協助로 測定치 못하였다.

右心導子時 右上肢에서 上空靜脈을 通하여 右心房에 들어간 카테타는 三尖瓣을 通하여 右心室로 넘어가지 않고, 心房中隔缺損을 通하여 左心房, 肺靜脈으로 進入하였고, 左心室까지도 쉽게 到達하였다. 上記臨床所見 및 檢査結果로 三尖瓣閉鎖症이란 診斷下에 개흉하였다. 肺動脈은 正常보다 縮小되어 있었으며 그 起始部에서 thrill이 觸知되었다. 上空靜脈은 매우 擴大되어 있었으며, 上空靜脈壓이 肺動脈壓보다 높음이 觸診으로 쉽게 判단되었다. 右心室은 發育이 매우 不良하였고 右心室에서 thrill이 만져졌다. 大動脈은 甚히 擴大되어 있었으나 位置는 正常이었다. 以上の 臨床檢査所見 및 手術所見으로 三尖瓣閉鎖, 肺動脈狹窄, 心房缺損 및 心室缺損이 있음이 確認되어 Glenn 手術을 시행하였다.

手術後 靑色症은 漸次的으로 消失하였고, 呼吸도 漸次 좋아졌다. 術後 10日에 시행한 血液檢査上 血色素는 17.7gm%, 헤마토크릴은 51%로 減少하였고, 中心靜脈壓도 15.5 cmH₂O 로 현저히 下降하였다.

退院時엔 運動能力도 현저히 好轉되었다.

症 例 2 :

4년 11개월된 女兒로서 靑色症과 呼吸困難을 主訴로 入院하였다.

入院時 體重은 13 kg, 血壓 100/50, 맥박 115/min, 체온 37.5°C, 呼吸 28/min 이었다. 指趾爪床 및 口唇에 高度의 靑色症과 鼓桴指가 있었고 聽診上 胸骨左緣 特別히 第四肋間에서 Ⅲ度の 收縮期 心雜音이 들렸다.

胸部 X-線사진上(Fig. 4) 心臟陰影이 약간 增大되어 있었고, 肺動脈幹은 縮小되었으며 肺血管陰影은 거의 正常이었다.

心電圖上(Fig. 5) 電氣軸의 左偏位 및 左心室肥厚의

所見을 볼수있었다. 血液檢査에서 血色素는 19.4 gm% 헤마토크릴은 60%이었다.

右心導子 檢査時 카테타가 右側 장미정맥, 下空靜脈을 지나 右心房에 進入한 후 數次 試圖하였으나 右心室로 넘어가지 않고 心房中隔缺損을 지나 左心房, 肺靜脈 혹은 左心室로 進入하였다. 카테타 끝을 右心房에 位置하고 시행한 心臟造影攝影(Fig. 6)에서 초기엔 右心室은 造影되지 않았고, 右心房에서 左心房, 左心室의 順序로 造影되었으며 左心室에서 大動脈으로 造影됨과 동시에 心室中隔을 거쳐 右心室, 肺動脈으로 造影되었다. 早期造影攝影에서 소위 "right ventricular window"를 관찰할수 있었다. 側面造影에서 大動脈과 肺動脈이 轉錯되어 있음도 알수 있었다.

上記 所見으로 三尖瓣閉鎖症(大血管轉錯併發)이란 臨床 診斷下에 開胸하여 三尖瓣閉鎖, 大血管轉錯, 心房中隔缺損, 心室中隔缺損 및 大動脈狹窄 등이 있음을 確認한 후에 Glenn 手術을 시행하였다. 이때 結果로 上空靜脈壓이 상승하여 完全結紮은 안하였다.

手術後 經過는 良好하여 靑色症과 呼吸困難은 현저히 감소하였고 術後 第7日에 시행한 血液檢査上 血色素 13.7 gm%, 헤마토크릴 43%로 術前에 比하여 거의 正常範圍로 되었다.

考 按

頻度 : 本症의 發生頻度는 Campbell¹⁵⁾에 의하면 成人 및 小兒全體의 心臟畸形中 1.5%이고 Keith의 小兒臨床例의 2% 剖檢例의 5%을 占有한다.

三尖瓣閉鎖症은 病理解剖學的으로 三尖瓣閉鎖, 心房中隔缺損, 左心室의 擴大내지 肥厚를 일으키는 것이 特徵이다.

Edwards⁶⁾ 등은 本症을 大血管의 位置에 따라 다음과 같이 分類하였다.

- I 型. 大血管 轉錯없음
 - a. 肺動脈 閉鎖(心室中隔 正常)
 - b. 肺動脈 狹窄(心室中隔 缺損)
 - c. 肺動脈 正常(心室中隔 缺損)
- II 型. 大血管 轉錯있음
 - a. 肺動脈 閉鎖(心室中隔 缺損)
 - b. 肺動脈 狹窄(心室中隔 缺損)
 - c. 肺動脈 正常(心室中隔 缺損)

血力學的으로 本症單獨만으로는 生存이 不可能하며 上下空靜脈으로 流入된 右心房靜脈血이 유일한 탈출구인 卵圓孔을 통하여 左心房으로 가서 動脈血과 混合하여

左心室까지 到達한다. 그러므로 心房中隔缺損도 진정한 의미의 解剖學的 缺損은 드물고, 左心房에서 左心室로 가는 血量이 격증하기 때문에 僧帽瓣膜口가 커지며 左心室이 擴大肥厚하게 된다. 이렇게 左心室에 도달한 動靜脈血의 다음 流出경로는 合併된 畸形에 따라 달라진다 즉 I형에서는 心室中隔缺損이 없이 生存할려면 반드시 開放性 動脈管이나 氣管支動脈의 副行枝를 通하여 左心室에서 大動脈으로 나간 血流의 一部가 肺로 다시 관류되어야 한다. 이런 경우는 드물며 대부분 心室中隔缺損이 있어서 萎縮된 右心室을 通하여 左心室血의 一部가 肺動脈으로 흐르게 된다. 이 I型的 경우에서는 X-線上 肺血流 減少現象을 볼수 있다.

II型에서는 반드시 心室中隔 缺損이 따르며 大動脈과 肺動脈이 서로 轉錯되어 起始하므로 肺動脈 閉鎖가 前연없으면 심한 肺動脈 高血壓症을 일으킨다.

診斷: 本症의 診斷에는 臨床症狀과 아울러 X-線所見 E. K. G 所見, 右心導子法 心脈管 攝影등이 매우 重要하다. 本症과 감별을 요하는 疾患은 暎로氏 四徵과 肺動脈閉鎖症 등이다.

臨床症狀: 대부분 出生直後부터 심한 青色症을 나타내지만 Edward의 分類에 따른 I型 b. c. 의 경우에는 生後數週間 또는 數個月間 青色症이 나타나지 않은수도 있다. 呼吸困難, 鼓桴指등은 그정도가 症例에 따라 다르고 本症의 特徵의인 所見은 아니며 聽診所見도 合併한 病變에 따라 차이가 있다. 즉 心室中隔缺損, 大血管 轉錯등의 有無에 따라 心音의 位置와 性格이 달라질 것이다. 前者의 경우에는 胸骨左緣 第四肋間에서 收縮期 心雜音을 들을수 있다.

X-線 所見: P-A 像에서는 輕度내지 中等度の 心擴大를 提示하며 心陰影의 右緣이 突出하여 右心房의 擴大를 暗示하기도 하며 心尖部는 左心室의 擴大로 圓錐形이된다. 典型的인 例에서는 左前斜像(lt. ant. oblique view)에서 右心室의 發育不全으로 心陰影의 前緣이 陷沒(chopped off)된 像을 나타낸다^{3) 5)}. 肺血管陰影은 大血管轉錯가 없는 群에서는 減退하고 있는 경우에는 是 오히려 增強된 像을 보이고 心陰影도 前者에 比하여 若干 크다.

E. C. G. 所見: 本症診斷에 重要한 價値를 가지는 것으로서 左軸偏位, 左心室肥大, 尖高한 P波가 出現하는데 이는 같은 青色群中 가장 흔한 暎로氏 四徵과 鑑別하는데 큰도움이 된다. 本症보다 더욱 드문 肺動脈閉鎖症의 E. C. G. 所見이 이와 비슷하나 垂直位 또는 半垂直位가 全例에서 100% 나타나므로 鑑別이 可能하다¹⁾.

本症의 確診을 爲하여는 心脈管攝影이 매우 重要하고

특히 Campbell의 right ventricular window 所見이 出現하면 確診의 材料가 된다.

治療: 本症은 豫後가 매우 不良하여 理想的인 心臟畸形手術年齡까지 기다릴 수 없을뿐만 아니라 藥物療法이나 非手術療法으로는 治療가 不可能한 疾患이므로 失期치 않고 診斷手術을 要하는 것이다. 現在로는 Glenn手術이 血力學的으로 제일 合理的이고 매우 좋은 成果를 거두고 있다¹⁹⁾.

現在 利用되는 姑息의 手術方法을 肺血流 增減에 따라 分類해보면,

[1] 肺血流減少群

(1) 右心臟 By-Pass^{7), 9), 10)}

a) Glenn 手術

b) 右心房 肺動脈 吻合術^{7), 11)}

(2) 全身動脈系 肺動脈間 吻合術

a) Blalock 手術¹³⁾

b) Potts 手術^{11) 12)}

c) Waterston 手術²⁰⁾

[2] 肺血流增加群

이때는 肺血流量을 減少시키는 肺動脈 絞約手術 即 Albert 手術을 실시하고 이와 동시에 또는 2次的으로 上半身의 靜脈血을 肺動脈에 轉流시키는 Glenn 手術을 적용한다.

前群에서는 Glenn, Blalock, Potts 手術이 恒用되나 Glenn 手術이 보다 合理的이다.

왜냐하면 Blalock과 Potts 手術이 動脈으로 나온 血流로 再次肺循環시키는데 反하여 Glenn 手術은 上空靜脈血의 右心房流入遮斷으로 右心房의 減壓, 右心房의 逆行性 轉流의 輕減을 招來할 수 있기 때문이다. 反面에 Glenn 手術의 短點은 靜脈間轉流手術이므로 兩血管의 壓差가 顯著치 않아 吻合部에 血栓이 생겨 閉鎖의 危險性이 있다는 點이다.

手術死亡率은 Taussig¹⁴⁾가 報告한 Blalock 手術에서 全體的으로 35%이며 1歲以下群에서는 70%, 以上群에서는 34%이며, Hallman¹⁸⁾ 등이 報告한 Potts 手術에서 10%의 死亡率을 보였으며, 最近 Edwards¹⁹⁾ 등이 1962에서 1967년까지 爲은 Glenn 手術을 시행한 23例의 三尖瓣閉鎖症中 2例의 死亡으로 8.6%의 死亡率을 보고 하였다.

豫後: 문헌적 高찰에서 生後 6個月內에 50%, 1年內에 66% 死亡하였고¹⁾ Sommers, Johnson 등에 의하면 本症의 $\frac{2}{3}$ 이상이 生後 1年內에 死亡 한다고 하였음은 本症이 重症임을 말하여 주고 있다.

結 論

臨床적으로 또한 手術所見으로 確診된 三尖瓣閉鎖症에 Glenn 手術을 施行하여 成功한 2例를 經驗하였기 이 에 報告한다.

REFERENCES

- 1) 이영균 외 3인 : 三尖瓣閉鎖症의 1例, 醫學다이제스트 4:2485, 1962.
- 2) 이영균 외 4인 : 先天性 三尖瓣閉鎖症(4例報告), 最新醫學, 7:477, 1964.
- 3) 이영균 외 3인 : 三尖瓣閉鎖症(手術1例報告) 最新醫學, Vol. 10, No. 6, 1967.
- 4) Cited from Keith, J., D., et al.: *Heart disease in infancy and childhood*, The Macmillan Co., New York, 1958. p. 435.
- 5) Zimmerman, L.M. and Levine, R.: *Physiologic principles of surgery* W.B. Saunders Co., 1964. 2nd Ed., p. 343.
- 6) Edwards, J.E.: *Congenital malformations of the heart and great vessels. in pathology of the heart*(S.F. Gould, Ed.) Springfield, Ill, Charles C. Thomas, 1960, Chap. VI, p. 260, 1960.
- 7) Edwards, J.E. et al.: *Superior vena cava to pulmonary artery shunt for tricuspid atresia in an infant*, Surg., 49:205, 1961.
- 8) Cooley, D. A., Ochsner, J.L., et al.: *Surgical treatment of cardiovascular anomalies in 300 infants younger than 1 year of age*, J. Thorac. & Cardiovasc. Surg., 43:182, 1962.
- 9) Gumming, G. R., et al.: *Tricuspid atresia: Treatment by superior vena cava pulmonary artery anastomosis*, J. Thorac. & Cardiovasc. Surg., 40:31, 1960.
- 10) Bopp, R.K., et al.: *Surgical considerations for treatment of congenital tricuspid atresia and stenosis*, J. Thorac. & Cardiovasc. Surg. 43:97 1962.
- 11) Riker, W. L., et al.: *The diagnosis and treatment of tricuspid atresia*, Surg., 38:886, 1955.
- 12) Riker, W. L., et al.: *Tricuspid stenosis and atresia complex: A surgical and pathological analysis*, J. Thorac. & Cardiovasc. Surg., 45: 427, 1963.
- 13) Taussig, H. B., et al.: *Follow-up studies on the first 1000 patients operated for pulmonary stenosis or atresia*(Results up-to 1952), Ann. Intern Med., 38:1, 1953.
- 14) Hurwitt, E. S., et al.: *The rationale of anastomosis of the right auricular appendage to the pulmonary artery in the treatment of tricuspid atresia*, J. Thorac. Surg., 30:503, 1955.
- 15) Idem.: *The incidence and later distribution of malformation of the heart*. In Watson, H.: *Pediatric Cardiology*. St. Louis, The C. V. Mosby Company, 1968.
- 16) Idem.: *Tricuspid atresia and its prognosis with and without surgical treatment*. Brit. Heart J., 23:699, 1961.
- 17) Subramian, S. Carr, I., Waterston D. J., and Bonham-Carter, R.E.: *Palliative surgery in tricuspid atresia*. circulation, 32:977, 1965.
- 18) Hallman, G. L., Stasney, C. R., and Cooley, D. A.: *Surgical treatment of tricuspid atresia*. J. Cardiovas. Surg., 9:154, 1968.
- 19) W. Sterling Edwards et al.: *The Superiority of the Glenn operation for childhood.*, J. Thorac. & Cardiovas. Surg. 55:60-69, 1968.
- 20) David J. Waterston et al.: *Ascending aorta-to right pulmonary artery shunts*, Surg., 72:897-904, 1972.
- 21) G. Azzolina et al.: *Tricuspid atresia: Experience in surgical management with a modified cavo-pulmonary anastomosis*, Thorax, 27:111, 1972.

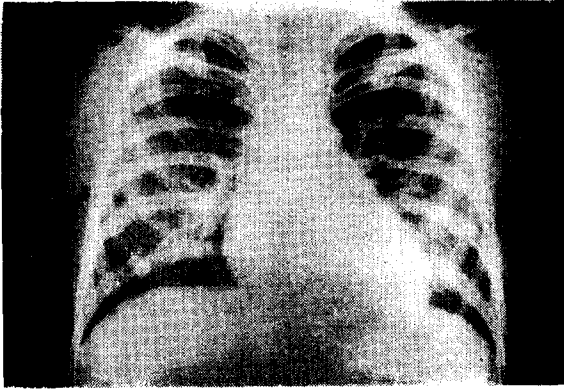


Fig. 1. Preop. Chest P-A (1st case)

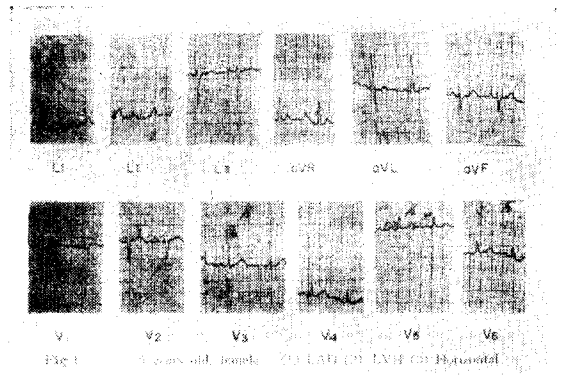


Fig. 2. E. K. G. (1st case)

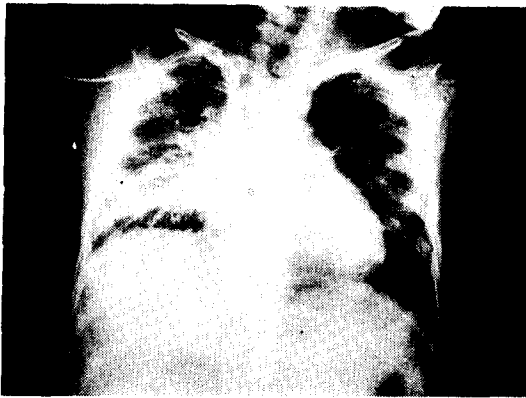


Fig. 3. Postoperative Cavogram (1st case)

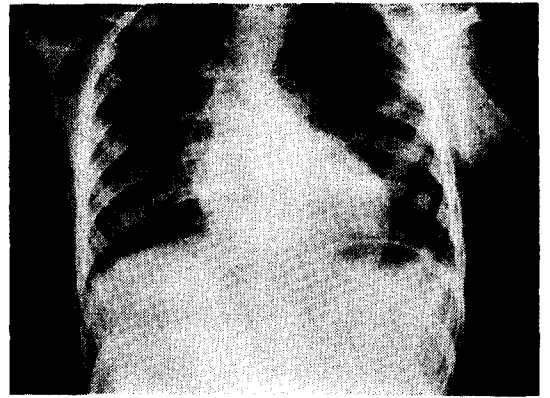


Fig. 4. Preop. chest P-A (2nd case)

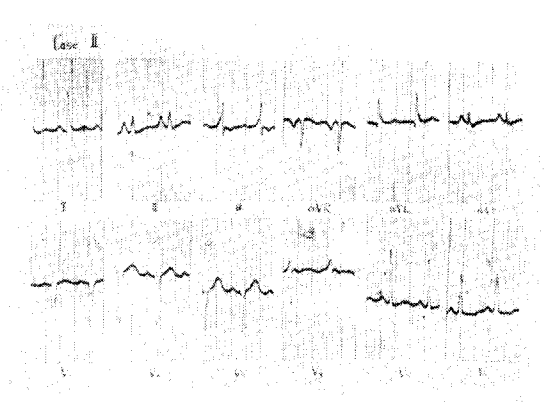


Fig. 5. E. K. G. (2nd case)



Fig. 6. Cardioangiography (2nd case)