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

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.

* Han Yang University College of Medicine
** Han Yang University College of Medicine

1986 년 3 월 8 일 개수
제 늑간에서 G1V/Gv1 systolic murmur와 pul. area에서 early diastolic murmur와 P2 감소가 있었으며 부정맥을 발견할 수 없었다. 간호사나 비장중대는 없었으며 clubbing finger도 없었다.

검사소견: 백혈구수는 12,300/mm³, 혈색소는 14.4 gm/dl, 혈소관 41.9 %, 소변검사, 혈청전해질, 간 기능 검사 및 혈액응고검사 검사들은 전부 정상 범위에 속하였고 gas study (arterial)에서 pCO2 38 mmHg, PO2 83 mmHg, O2 saturation 95% 이었다.

심전도 검사소견: 정상 sinus rhythm이었고 심장 측은 +135° 정도로 우축추천위를 보였고 pressure overload 모양의 우심실비대를 보였다.

단순 홍부 X-선: 심-흉부 비율은 0.57으로 중등도 심비대가 있었고 심침부는 혈적이 상향되어 우심실비대를 보였으며 충심최동맥은 저해한 확장을 보이고 낮추 최동맥폭으로는 vascularity가 감소가 tapering을 보여준다 (Fig. 1).

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

심도자술 검사: 우측 대뇌 동정맥을 통하여 6 French Catheter을 삽입하여 심도자를 시행하였다. 폐동맥은 동화되지 않았으며 우심실은 70/10 mmHg, 좌심실은 90/10 mmHg였으며 산소 포화도 경사상 RV가 71%, LV가 91%였다. 우심실 조영술상 환자에게 4정 중의 심실증격결손증, 누두부의 비대를 보이며 폐동맥 판막부위가 외국으로 pulmonary artery banding한 것처럼 움직임이며 더불어 판막구조의 결손이 있으며 주폐동맥의 후방 폐 확장(post stenotic dilatation)이 관찰되었다 (Fig. 3).

수술소견 및 방법: 이상의 소견으로 폐동맥판막 결손을 동반한 환자에게 4정중의 전단하여 수술을 시행하였다.

수술은 전신마취하에 정중용플 전계하 심낭을 전계하여 심장은 누출시켰다. 중등도의 저해를 하여 완전히의 순환이 동작하여 백동맥을 차단하여 심장지혈을 주입후에 심장은 멍추게 하였다.

폐동맥 판막은 pulmonary artery banding한 것처럼 Hypoplastic 하여 Hegar's dilator 13번이 거의 통과할 정도이고 폐동맥 판막은 없었으며, perimembranous infundibular type의 심실증격 결손이 1.8x1.6 cm 있었으며 심한 누두부 비후가 관찰되었었다.

수술은 우선방범을 통한 심실증격결손을 dacron patch를 5-0 prolene으로 continuous suture 하여 막아주고 약 5 cm 가량이 우선 결합후 폐동맥판막을 통해 폐동맥까지 전계하여 누두부 혈착을 제거하고 관막이식이 없이 transannular pericardial patch gr-
aff 하여 확장폐전하였다.
수술전후 수술대에서 압력 측정한 결과 흉장 우심실이 수축기 압력이 80mmHg이고 좌동맥 압력이 15
/0mmHg였던것이 숨후 우심실의 압력이 28/15mmHg, 좌동맥이 14/5mmHg로 숨전 수축기압력 차이가
65mmHg였던 것이 숨후 14mmHg 감소한 것으로 보아 obstruction이 제거된 것으로 사료된다.
수술 후 결과: 수술 후 12시간후 인공호흡기를 제거할 수 있었으며 제한적인 digitalis 와 이뇨제 사용으로 특별한 문제는 없었다. 환자는 숨후 13일째 회복하여 3개월후 현재까지 건강하게 지내고 있다.

III. 고 참고

폐동맥 판막결손증은 1847년 Chevers1)가 처음 보고한 뒤 지금까지의 문헌보고에 의하면 심실 중심 결손증이 없는 좌동맥 판막결손증 12예를 포함하여 250
예 정도 된다.
이같이 좌동맥 판막결손증은 상당히 드문 선천성 기형으로 보통 심심중격결손증, overiding aorta, 우심
실 유출로 좌세, 그리고 좌동맥확장등을 특징으로 한다2).
동반되는 심기형으로는 동방폐쇄증, 심방중격결손증, DORV, 심내막중격결손증, Marfan's syndrome, VSD without valve ring stenosis, 삽혈관폐쇄증, 대천
관전위증, Uhl's anomaly, Anomalous orgin of ri-
ght or left pulmary artery from Ascending Ao-
rra 등이 보고되어 있다.
증상은 아주 다양해서 경한 경우는 무증상으로 나타나며 보고에 의하면 73세까지 생존하였다는 보고도 있
으며11) 심한 경우는 이차적으로 발생되는 좌동맥의 심
한 확장에 의하여 항아기부부터 심한 호흡곤란과 심부전
으로 사망하기도 한다.
이하적 검사상 특정적인 거친 수축기 이완가성(“to
and fro”) 감음이 상부 홍곳 좌연에서 가장 잘 들리
며 전후부에서 약하게 방사되어 들린다. 우부 X-선 소
견은 심한 좌측동맥의 확장이 있으며 중동도의 심 비
례를 나타낸다. 제한 육안은 농양과 비슷하게 보일 때
가 있으나 이것은 투시검단변에 의해 심막동맥의 구체
에 의해 쉽게 구별이 된다.
폐동맥판막 결손을 동반한 환자로서 4정중 환자에서 수
술 후에 좌동맥판막 폐쇄부를 만든 우심실 가성부전의
예방이 중요한 문제이다. 그러나 이러한 좌동맥판막패
쇄 부전증이 수술 후 우심실기능에 미치는 영향에 대해
서는 별 문제가 되지 않는다는 보고에서부터 심한 우심
실 기능부전을 야기한다는 보고까지 상당히 다양하다5
11). 좌동맥가위 부위의 협착, 좌동맥혈협착, 좌동맥 혈
관감염의 증가, 삽혈관폐쇄부전증, 선천성 좌동맥판막
결손증, 그리고 좌동맥결손 등을 동반하는 환자에서 우심
실 환장 및 우심실 부전증에 빠른 확률이 큰 것으로 알
려져 있다12~14). 따라서 이러한 환자에서 좌동맥 판막
폐쇄부전을 예방하거나 감소시킬 수 있는 방법은 우선 성과 페동맥사이에 인공관막이 부착된 도관을 삽입하는 방법 15-18, 인공관막을 사용해 경관증을 보완하는 방법 15, 17, 그리고 단일질환을 보완하는 방법 11, 14, 18-20 등이 있다.

인공관막을 우선성과 페동맥사이에 설치하는 방법은 수술후 페동맥관막 장충증을 거의 없없이 수술후 우선성장동에 상당한 도움을 줄 수 있는 장점이 있으나 희석 순환에 이물질을 삽입함으로써 폐혈증이나 도관을 전후로 생기게 되는 혈착기지 그리고 인공관막의 심방막막과의 장점과 기타 기능부전으로 수술중의 위험성을 문제점으로 지적되고 있다 13, 15, 17, 21. 실제 Ilbawi 등 21은 10명의 어린이에서 페동맥관막 결손증을 동반한 환자 전 4명을 수술하였는데 이중 4명은 porcine homograft valved conduit을 일차적으로 부착하였고 나머지 6명에서 인공관막을 사용하지 않은 경과 인공관막을 부착한 도관을 사용한 4명의 환자에서 심바이오 페동맥 크리는 상당히 감소하였으나 이 4명중 3명을 수술후 심도자 검사를 실시한 결과 우선성과 페동맥사이에 압력기의 8 mmHg에서 58 mmHg (평균 35 mmHg)로 달라하였다. 이것은 우선성 유지부에 막막이 부착된 도관 사용의 영향성에 한정되어 있는 것과 다르게 원래의 도관의 막막과 판막부전이 일어나더라도 것으로 하나로 알려져 있다 21, 22.

경관을 체포밀에 단일질환을 설치할 경우는 혈착기지. 단일질환의 심방막막과 그에 상관없이 인공관막을 사용할 경우에 생길 수 있는 혈착증에 대비할 수 있지만 경관을 말이 설치한 단일질환은 일기말이 페동맥 판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막pana

Jones 등 24에 의하면 환자중 4명중 수술후 평균 91년동안 transannular patch graft을 받았던 15명환자중 광범한 경관증을 보완한 경우회 47명중 짧은 기간에 수술한 것으로 보고하였다. Walhausen 등 25에 의하면 페동맥 판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판막판마

REFERENCES


