

신생아에서의 건삭 파열에 의한 삼첨판 폐쇄 부전

-1례 보고-

김태이*·이장훈*·정태은*·이동협*·이정철*·한승세*·이영환**

=Abstract=

Tricuspid Regurgitation Due to Rupture of a Chordae in Newborn -A Report of One Case-

Tae Yi Kim, M.D. *, Jang Hun Lee, M.D. *, Tae Eun Jung, M.D. *, Dong Hyup Lee, M.D. *,
Jung Cheul Lee, M.D. *, Sung Sae Han, M.D. *, Young Hwan Lee, M.D. **

Tricuspid regurgitation due to rupture of a chorda is a rare disease in newborns. Recently, we experienced one day old male with tricuspid regurgitation due to rupture of a chorda of anterior papillary muscle, and who had suffered from severe hypoxemia, acidosis, cyanosis, and bradycardia. Preoperative diagnosis was pulmonary atresia with intact ventricular septum, massive tricuspid regurgitation, and patent ductus arteriosus by echocardiogram, which demonstrated no flow through the pulmonic valve.

At operation, the pulmonic valve was intact and a chorda of anterior papillary muscle was ruptured. Tricuspid regurgitation was corrected successfully with reconstruction of the chorda. Postoperative course was complicated by pneumonia and sepsis, but the infant recovered and discharged at postoperative 20 days.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:927-31)

Key word: 1. Newborn
2. Tricuspid regurgitation
3. Chordae rupture

증 례

환자는 생후 1일된 남아로 건강한 산모로부터 제태연령 39주 5일에 질식 분만으로 태어났으며, 출생 직후 수지 말단 부위에 청색증을 보였으나 1분과 5분의 APGA 점수가 7과 9 점이었고 활동력과 울음 소리도 비교적 양호하였다. 출생시 환아는 체중 3760 gm(75%), 신장 50 cm(50%), 머리 둘레 34

cm(50%), 가슴둘레 34 cm(75%)이었고, 생명 징후는 맥박 140 회/min, 호흡수 48회/min, 체온 37℃이었다. 이학적 검사상 특징적인 심잡음이나 이상 폐음은 청진되지 않았으며, 흉골 함몰과 간 비대도 확인되지 않았다. 환아는 태어나면서 제대가 목을 2회 감고 있었고, 얼굴 부위에 점상 출혈을 동반한 청색을 띠며 수지 말단 부위에도 청색증이 관찰되었다. 단순 흉부 촬영(Fig. 1)과 심전도에서 특이한 소견은 없었다.

* 영남대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Yeungnam University

** 영남대학교 의과대학 소아과학교실

** Department of Pediatrics, College of Medicine, Yeungnam University

논문접수일 : 97년 3월 24일 심사통과일 : 97년 5월 31일

책임저자 : 김태이, (705-030) 대구광역시 남구 대명동 317-1번지. 영남대학교 의과대학 흉부외과학교실. Tel. (053) 620-3515, Fax.(053) 628-8046

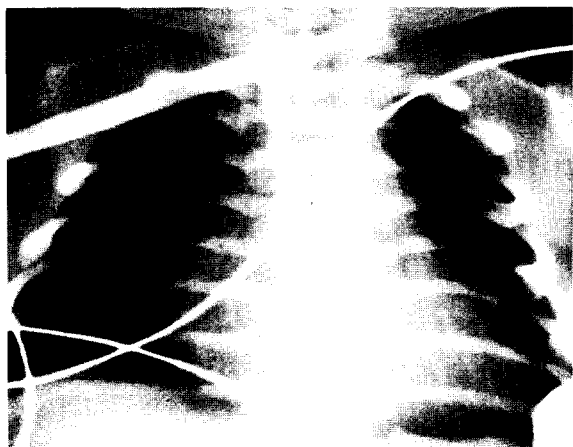


Fig. 1. Preoperative chest X-ray (PA view).

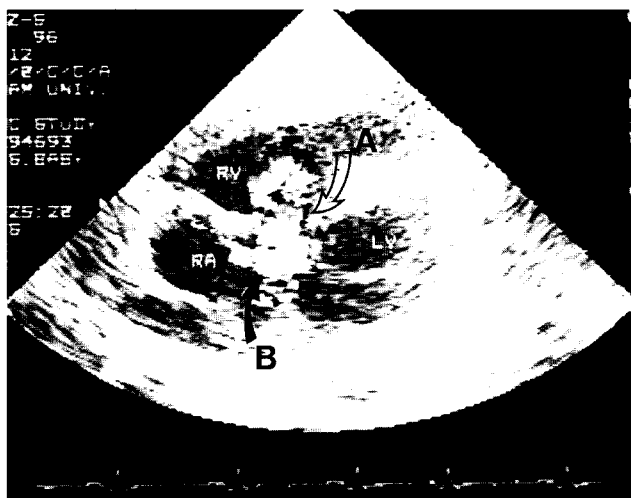


Fig. 2. Preoperative 2-dimensional echocardiogram shows massive tricuspid valve regurgitation. The arrow(A) shows tricuspid valve and arrow(B) shows regurgitant flow toward RA.

환이는 출생후 점차 두부와 몸통으로 청색증이 진행되면서 서맥과 무호흡이 빈번히 발생하고, 동맥혈 검사에서 PaO₂가 36 mmHg 정도로 저산소혈증 소견을 나타냈었다. 이후 실시한 과산소 검사(hyperoxic test)에도 반응이 없으며 SaO₂는 지속적으로 60%이하였으며, 호흡곤란과 서맥이 더욱 진행되면서 오한과 신음이 동반되었다.

심초음파도에서 주폐동맥, 폐동맥 판막과 우심실의 크기는 정상이었으나 III/IV도의 삼첨판 폐쇄부전을 보였으며, 우심방의 확장 소견(Fig. 2)과 난원공을 통한 우좌 단락이 인지되었다. 주폐동맥의 Doppler 소견에서 개존된 동맥관을 통한 좌우 단락은 있었으나(Fig. 3) 폐동맥 판막을 통과하는 우심 유출로의 혈류는 없었다(Fig. 4). 환이는 심실 중격결손증을

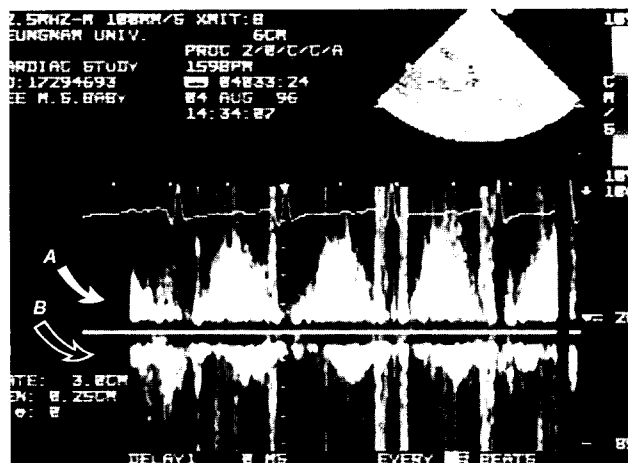


Fig. 3. Preoperative Doppler study shows regurgitant flow from PDA toward the pulmonic valve(arrow:A) and there was no flow from RV.(arrow:B)

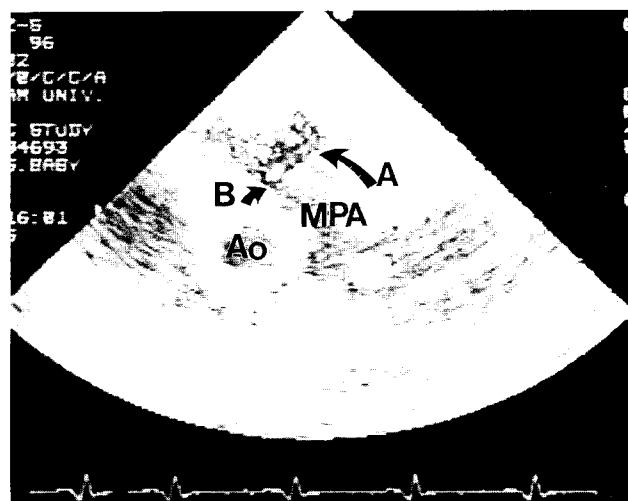


Fig. 4. Preoperative echocardiogram which demonstrated no flow through pulmonic valve(arrow:A). The arrow(B) indicates a pulmonic valve.

동반하지 않은 폐동맥 폐쇄증과 심한 삼첨판 폐쇄 부전으로 진단되어 수술을 시행하였다.

수술은 정중 흉골 절개 후 두개의 정맥 삽관을 하고 동맥관을 박리하여 절찰한 후 저체온법으로 24℃까지 냉각하며 일반적인 체외 순환을 실시하였다. 주폐동맥은 직경 10 mm 정도이었고, 폐동맥을 수직으로 절개하여 관찰한 폐동맥 판막과 판막의 선천성 변형은 없었다. 우심방을 절개하여 삼첨판 판막의 건삭파열이 확인되었고, 우심실 전벽의 전방 유두근에서 파열된 흔적을 확인하였다. 건삭 형성술은 Ethibond 1-0를 엮어서 정상 유두근의 길이를 만들어 주고, 이를 Prolene 6-0를 이용하여 판막에 고정하여 주었다(Fig. 5). 총심

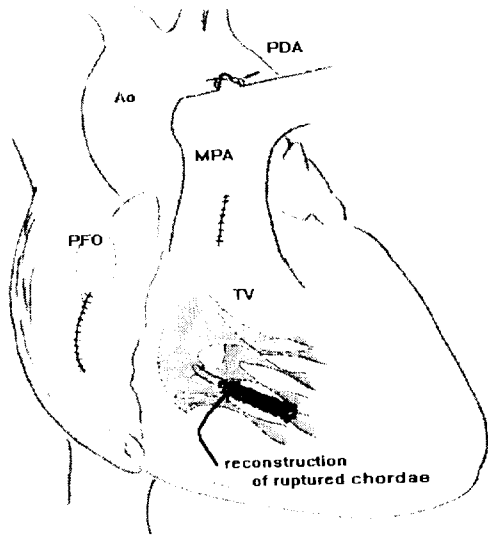


Fig. 5. Operative finding showing reconstruction of a ruptured chordae.

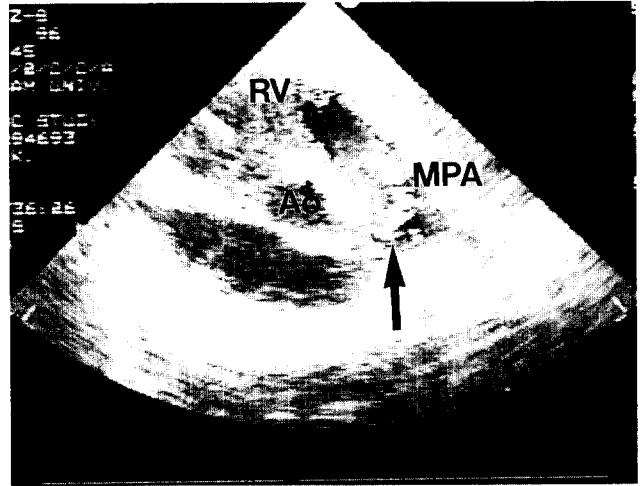


Fig. 7. Postoperative echocardiogram shows a good flow through the pulmonic valve(arrow).

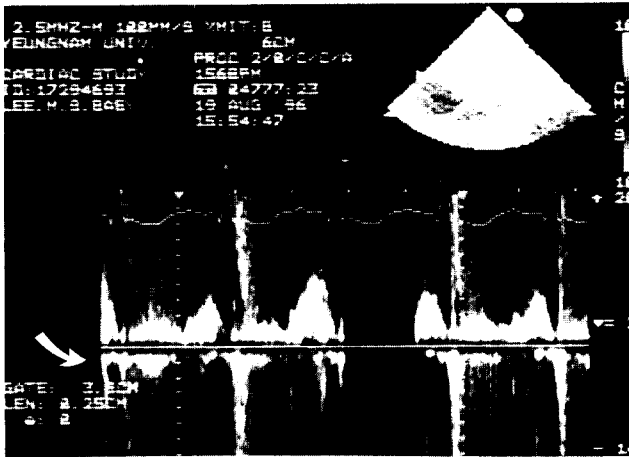


Fig. 6. Postoperative Doppler study shows mild tricuspid valve regurgitation(arrow)

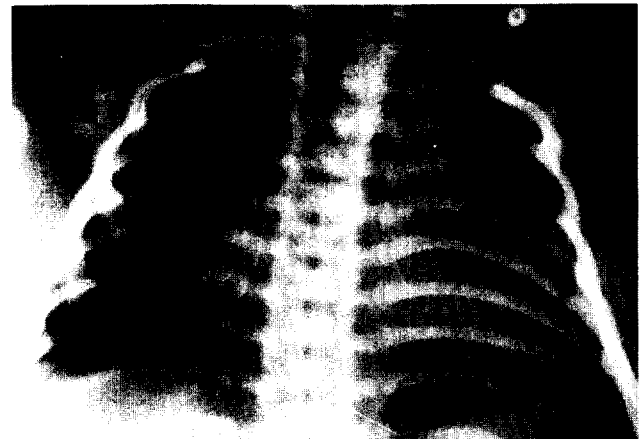


Fig. 8. Postoperative chest X-ray(PA view).

고 찰

폐순환 시간은 75분이었고 대동맥 차단 시간은 50분이었다.

환아는 술 후 중심 정맥압은 9 mmHg이었고, 동맥혈 검사 상 산소포화도는 90% 이상을 유지하였다. 술 후 중환자실에서 기계 호흡 중 실시한 심초음파도에서 경한 삼첨판 폐쇄 부전은 남아있었으나(Fig. 6) 폐동맥을 통한 혈류는 매우 양호함을 확인하였나(Fig. 7). 술 후 3일에 인공호흡기를 이탈하였고, 술 후 6일째 혈소판 감소증, 폐렴 및 폐혈증 등으로 γ -globulin투여와 혈소판 수혈을 하였다. 환아는 술 후 20일째 건강하게 퇴원하였다(Fig. 8).

완전한 심실 중격을 가진 폐동맥 폐쇄증은 심방 간의 우좌단락과 폐혈류를 유지하기 위한 동맥관이 열려있어야 생명이 유지되고, 출생시에 바로 청색증이 나타나는 것이 특징이다. 단순 흉부 촬영에서 폐혈류가 감소된 소견을 보이며, 심초음파도로 확진할 수 있다.

대부분 환자는 폐동맥 판류의 발육 부전을 보이며 폐동맥 판막은 다양한 양상의 기형을 나타낸다. 삼첨판 판류와 판막은 대부분 정상 구조이면서 우심실압이 좌심실압보다 높아

지는 경우에 경한 폐쇄 부전을 나타낼 수 있다. 우심실은 흔히 저형성 상태를 보이지만 일부에서는 우심실 확장으로 정상보다 약간 크게 나타날 수도 있다.

본 레에서 수술전 실시한 심초음파도에서 주폐동맥, 폐동맥 판막과 우심실의 이상은 없었으나 폐동맥 판막을 지나는 혈류가 관찰되지 않았으며, 심한(III/IV도) 삼첨판 폐쇄부전이 있었다. 난원공을 통한 우좌 단락도 관찰되었다. 술전 주폐동맥의 Doppler 소견에서 개존된 동맥관을 통해 폐동맥으로 흐르는 단락은 인지되었으나, 우심실에서 폐동맥으로 흐르는 혈류는 역시 관찰되지 않았다. 이상의 소견에서 완전한 심실 중격을 가진 폐동맥 폐쇄증 및 심한 삼첨판 폐쇄 부전과 동맥관 개존증으로 진단되었다. 환아는 점차 청색증이 전신으로 진행되었고, 저산소혈증과 호흡곤란이 더욱 악화되면서 빈번한 서맥과 무호흡이 나타나서 긴박한 수술적 교정술이 필요하게 되었다. 수술은 우심유출로 확장과 체폐 혈관 단락술을 계획하였다.

삼첨판 폐쇄 부전은 선천성 심질환에서 기질적인 일차적 원인 외에도¹⁾ 심한 폐동맥 고혈압이나 우심유출로 협착 등에 따른 이차적인 요인에 의해서도 일어난다²⁾. 그 외에 주산기(perinatal) 저산소혈증 등에 의한 심근 허혈과 삼첨판 판막 유두근의 기능이상 등이 원인이 되기도 한다³⁾. 성인에서는 흉부 둔상이 있는 후 유두근이나 건삭의 파열로 인한 삼첨판 폐쇄 부전과 난원공의 재개통으로 심한 저산소혈증과 함께 심잡음이 청진 되면서 호흡 부전을 나타내는 경우가 관찰되기도 하였다⁴⁾.

대부분의 신생아에서 삼첨판 폐쇄 부전은 생 후 혼한 경과 중의 하나이며, 호흡곤란을 가진 신생아의 82%에서 삼첨판 폐쇄 부전을 심초음파도로 진단하였다고 한다⁵⁾. 또, 신생아에서는 출생전 동맥관이 폐쇄되면 심한 삼첨판 폐쇄 부전 등의 혈액학적인 변화를 유발하여 우측 심장의 확장과 압력의 상승, 심방간 우좌 단락 등이 나타난다. 이러한 변화는 출생후 자발 호흡과 함께 동맥관에 대한 의존이 없어지면서 사라진다⁶⁾.

정상 신생아에서도 출생후 일시적이고 일과성 폐고혈압에 의한 심잡음과 삼첨판 폐쇄 부전이 관찰되기도 한다. 이 경우 심초음파도에서 폐동맥 고혈압과 우심 확장과 우심 부전에 따른 삼첨판 폐쇄 부전이 관찰된다⁷⁾. 또한 일시적 삼첨판 폐쇄부전의 원인으로는 심방의 산소 포화도 감소에 의한 심근허혈, 폐동맥 고혈압에 의한 과도한 우심 부하 등이 있다^{5,8)}.

생후 폐동맥 폐쇄증으로 진단된 환아에서는 기질성 폐동맥 폐쇄와 기능적인 폐쇄를 구별해야 한다. 기능적인 폐쇄가 있는 경우는 내과적인 처치로 폐고혈압을 낮추거나 우측 심장의 부하를 감소시키면 상태가 호전된다. 임상적 소견, 심

전도 검사와 방사선학적인 방법으로는 양자간 감별이 어려우나, 심초음파도, Doppler 검사와 심도자법 등의 방법은 많은 도움이 된다. 근래에는 심도자법 등의 침습적인 방법보다 2D 심초음파도에 의해서 충분한 진단이 가능하게 되었다.

본 환아에서는 술전 확인된 심초음파도 소견과 술 중 소견을 종합해 볼 때 삼첨판 판막의 건삭파열에 의한 폐쇄 부전에 의해서 과도한 혈액의 역류가 이루어졌고 개존 동맥관을 통하여 폐동맥으로 혈액이 단락됨으로서 폐동맥 판막의 기능적인 폐쇄가 발생하였다고 판단된다. 그리고 우심실로 유입된 혈액은 대부분 삼첨판을 역류한 뒤 난원공을 통하여 좌심방으로 단락을 형성한 것으로 보여진다. 따라서 청색증이 나타났고 호흡 부전이 악화되었으며 삼첨판을 통한 역류는 우측 심장에 과중한 부하를 주게 되어 서맥 등을 초래한 것으로 추정된다.

건삭 파열의 원인으로 생각되는 소견으로는 출생시 제대가 목을 2회 감고 있었고 두부에 점상 출혈이 있었던 점으로 보아 출생 전 후의 흉부 손상에 의한 것으로 생각되었다.

참 고 문 헌

1. Berman W, Whitman V, Stanger P, Rudolph AM. Congenital tricuspid incompetence stimulating pulmonary atresia with intact ventricular septum. A report of two cases. Am Heart J 1978;96:655-61
2. Davignon AL, Greenwald WE, Dushane JW, Wdwards JE. Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum. Clinicopathologic correlation of two anatomic types. Am Heart J 1961;62:591-602
3. Bucciarelli RL, Nelson RM, Egan EA, Eitzman DV, Gessner IH. Transient tricuspid insufficiency of the newborn: a form of myocardial dysfunction in stressed newborns. Pediatrics 1977;59:330-7
4. 이장훈, 류한영, 정태은, 이동협, 이정철, 한승세. 흉부 둔상에 의한 삼첨판 역류를 동반한 심실중격 결손증. 대흉외지 1996;29:559-63
5. Reller MD, Rice MJ, McDonald RW. Tricuspid regurgitation in newborn infants with respiratory distress: Echo-Doppler study. J Pediat 1987;110(5):760-4
6. Berry TE, Muster AJ, Paul MH. Transient neonatal tricuspid regurgitation: Possible relation with premature closure of the ductus arteriosus. Am Coll Cardiol 1983;2(6): 1178-82
7. Kelley JR, Guntheroth WG. Pansystolic murmur in the newborn: Tricuspid regurgitation versus ventricular septal defect. Arch Dis Child 1988;63:1172-4
8. Bucciarelli RL, Nelson RM, Egan EA, Eitzman DV, Gessner IH. Transient tricuspid insufficiency of the newborn: A form of myocardial dysfunction in stressed newborns. J Pediat 1977;59(3):330-7

=국문초록=

신생아에서 선천적 삼첨판 폐쇄부전은 자주 보고되지만 건삭파열에 의한 이차성 삼첨판 폐쇄부전은 아주 드물다.

환아는 생후 1일의 남아로 출생 직후부터 심한 호흡곤란, 청색증 및 산혈증이 관찰되었고, 무호흡과 함께 서맥이 빈번히 나타났다. 심초음파도 검사를 시행하여 폐동맥 판막을 통한 우심유출로 혈류가 관찰되지 않아서 폐동맥 폐쇄증으로 진단되었다.

수술 소견에서 폐동맥 및 폐동맥 판막의 기형은 전혀 없었고, 삼첨판의 전방 유두근 건삭파열이 새로이 확인되었다. 삼첨판 폐쇄부전은 건삭 형성술을 실시하여 성공적으로 교정하였으며, 술전 심초음파도에서 주폐동맥에 폐혈류가 관찰되지 않았던 것은 심한 삼첨판 폐쇄부전 때문이었던 것으로 판단되었다.