

三尖瓣 閉鎖症 Fontan手術 3例 報告

李相鎬* · 洪長洙* · 李寧均*

- Abstract -

Fontan Operation for Three Cases of Tricuspid Atresia

Sang Ho Rhie, M.D.,* Chang Soo Hong, M.D.* and Young-Kyoon Lee, M.D.*

Three cases of tricuspid atresia were treated by Fontan varieties of operation in this department in 1980.

The first case was 19 year old girl who underwent Glenn operation at the age of 6 years. Her second operation was done with ASD closure and 16mm Ionescu-Shiley valved conduit insertion between right atrium and main pulmonary artery.

The second case was a 5 year old boy who underwent Kreutzer operation successfully utilizing 14mm Ionescu-Shiley valved conduit.

The above mentioned 2 cases were Type I_b after Keith's classification, whose immediate postoperative courses were complicated by pleural effusion (in 2nd case chylothorax) hepatomegaly, and ascites.

Those complications were relieved completely by medical treatment and closed thoractomy.

Postoperative follow-up up to 11 months and 1 year periods were satisfactory with disappearance of cyanosis and dyspnea.

The third case was a 8 year old boy who had complete TGA with TA (Keith's Type II_b) who underwent Kreutzer's operation utilizing 14mm Ionescu-Shiley valved conduit, he died of low cardiac output immediately after open heart surgery.

三尖瓣 閉鎖症은 그리 흔하지 않은 青色症을 나타내는 先天性 心畸形으로써 그 발생은 剖檢例에서 1%내지 5%내외의 빈도를 보이며^{11,15)} 임상적으로는 약 1%내지 3%정도의 빈도를 나타내고 있다^{1,15)}. 남녀비는 대개 비슷하며 豫後가 별로 좋지 않은 心畸形으로 이를 矯正治療하고자 많은 노력이 있었다. 이의 姑息的인 手術법으로 肺血流量減少例에서는 여러 형태의 轉流手術法 (shunt op.), 心房中隔缺損擴張術, 肺血流量 增加時는 肺動脈絞扼術등을 시행하고, 機能的인 根治術로 心房中隔缺損을 縫合閉鎖하고, 直接 혹은 人造導管을 이용하여 右心房肺動脈吻合術을 시행하는 Fontan이나 그變形인 Kreutzer 手術법이 있는 바, 본 교실에서는 1980년 2월에서 4월 사이에 3例의 본증을 1例에서는 Fontan의 變形術, 2例에서는 Kreutzer 手術법을 시행, 2治驗例에서 좋은 결과를 얻어 이를 보고하는 바이다.

症例 1

환자는 19세된 여자로서 출생시부터의 青色症과 운동시 呼吸곤란으로 1967년 환자가 6세 되었을 때 본원에서 本症의 진단을 받고(TA, ASD, VSD, PS) Glenn's op.을 받은 기왕력을 갖고 있었다. 그 후에 1972년 6월에 腦膿瘍의 진단으로 다시 입원하였으나 輕快하였다. 환자가 성장하면서 青色症이 깊어지고 호흡곤란이 다시 증가하며 잦은 上氣道染이 있었고 下肢의 浮腫이 가끔 발생하였다. 1980년 2월 13일 입원할 당시 青色症이 명백하고 G. IV/VI 정도의 高音의 收縮期 心雜音이 肺動脈瓣膜 부위에서 가장 크게 들리며 제 2心音의 肺性音(P₂)은 감소되었으며 심한 棍棒指를 보이고 下肢에 浮腫(pitting edema)이 있었다. 혈액소견은 Hb 22.4, Hct 70이고 PO₂는 50이었으며 單純胸部X-線 所見은 右肺에서 左肺보다 다소 증가된 肺血管陰影을 나타내고 心電圖에서는 Glenn's OP.을 받기 이전과 別차이를 보이지 않았으며 左軸偏位, 左心室肥厚를 나타내며 현재

* 서울大學校 醫科大學 胸部外科學教室

* Department of Cardio-thoracic Surgery, College of Medicine, Seoul National University, Seoul, Korea

한 左心優位(Left Predominance)를 보였다. 心에코所見上 肺動脈瓣 및 三尖瓣이 기록되지 않으며 右心室의 發育不全과 심한 左心室 및 大動脈의 擴張, 僧帽瓣前片的 運動亢進이 있고 左心室拍出係數 65.7%이었다. 心走査(Scan)를 한 결과 血流의 走行이 下大靜脈을 통해서는 心室中隔부위에 三角모양의 Photon free area를 보이는 本症에 합당한 소견이었다. 上大靜脈에서의 追跡은 일부는 右肺로 일부는 狹窄된 上大靜脈을 지나 右·左心房을 거쳐 左心室로 넘어갔다. 이의 左心室拍出係數는 81.8%이었다. 心導子所見은 別表 1과 같으며 右心室 및 肺動脈으로의 카테타 挿入이 불가능하였다. 心血管攝影으로 Cavogram, Rt. Atriogram, Lt. Ventriculography 를 시행하였는데, Glenn手術을 받은 三尖瓣閉鎖症에 合當한 所見을 보여주었다.

症例 2

이 환자는 5세된 남아로 역시 靑色症과 運動時呼吸困難으로 입원하였는데 G/V의 收縮期 心雜音이 흉골 좌측연을 따라 들리고 最強位는 제 2, 3肋間이었으며

Table 1. Cardiac Catheterization

	Pressure(mmHg)	O ₂ Saturation(%)
I V C		67.4
S V C		65.2
R A	8/0	68.8
L A	4/0	76.3
L V	96/0	75.8
Aorta	88/48(60)	76.4
P V		97.4



Fig. 1. Case-1, Lt. Ventriculography shows a small, hypoventricular R.V. and a radiolucent triangular right ventricular window (arrow) (pre-op. cine Angiography).

肝腫大는 없었고 역시 심한 棍棒指를 보였다. 血液所見은 Hb22.0, Hct 83.5이었으며 單純胸部X-線上 肺血管陰影의 減少를 나타내고 있었으며 心電圖上 역시 左軸偏位와 左心室肥大를 보이는 左心優位傾向이었다. 心에코所見은 右心室內經의 減少와 三尖瓣의 미약한 운동을 보이며 大動脈의 overriding이나 大動脈瓣膜과 僧帽瓣사이의 切連(discontinuity)은 없었으며 僧帽瓣前片的 運動亢進이 나타났다. 心導子所見은 別表 2와 같으나 左心室의 압력 측정모양이 導子が 일부 막힌 모양이어서 실제와 차이가 있을 것으로 생각된다. 心血管攝影은 右心室에서 시행되었으므로 心血管像 診斷은 發育不



Fig. 2. Case-2, Right Ventriculography shows simultaneous visualization of both ventricles and a small right ventricle, and a combined type PS, no overriding of aorta on P-A and lateral view (Pre-op. cineangiography)

술을 보이는 활로 4증으로 생각되었으나 수술시 本症으로 確診되었다.

Table 2. Cardiac Catheterization

	Pressure(mmHg)	O ₂ Saturation(%)
SVC		67.3
IVC		67.6
RAH		66.4
RAM	6/4	66.4
RAL		66.6
RV	92/-4/4	71.6
PV		95.4
LA	4/10	96.4
LV	76/4 (damping)	95.6

症例 3

8세된 남아로 역시 같은 症勢를 主訴로 입원하였고 성장의 지연이 있었고 低酸素性發作은 없었다. 聽診上 부드러운 G II/V 정도의 收縮期心雜音이 제 3, 4肋間에서 最強位를 가지며 흉골좌측연을 따라 들리었다. 肝腫大는 없었고 棍棒指나 靑色症이 극심하였다. 胸部X-線上으로 肺血管陰影의 減少와 縱隔洞陰影의 擴大가 보였으며, 心電圖에서 正常偏位를 나타내고 兩心房의 擴大가 있었으며 V₁에서 deep S-wave를 보이고 있었다. 血液所見上 Hb 18.8, Hct 60이었으며 PO₂는 34.9이었다. 心導子所見은 別表 3과 같으며 心血管照影에서 兩大血管의 完全轉位가 있음을 알 수 있어 Keith의 分類로 Type II_b에 속하였다.

手術所見 및 手術方法

환자들은 1980년 2월 22일, 3월 3일, 4월 4일에 각각 手術이 시행되었다.

첫 환자는 심낭막에 작은 缺損이 右心房부위에 있었으며 右心室은 發育不全을 나타내었고 2次孔形의 心房中

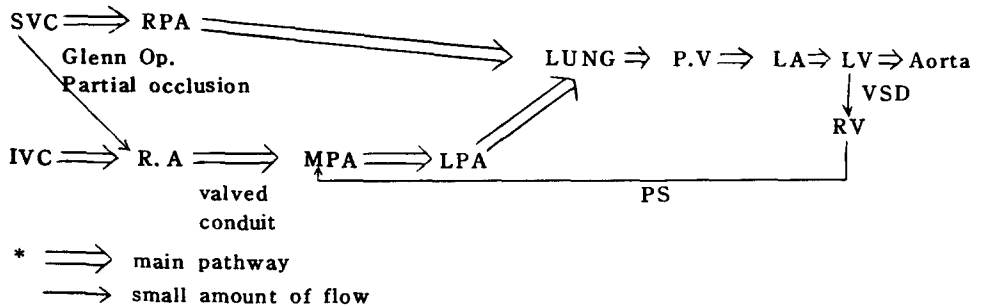


Fig. 3. Case-3. Cineangiography from the anterior chamber via aorta shows transposition of the great arteries and a combined type PS.

Table 3. Cardiac Catheterization

	Pressure(mmHg)	O ₂ Saturation(%)
SVC		67.4
IVC		71.2
RA	16/8(8)	67.5
LPV		97.6
LA		72.8
LV	100/4/8	75.6
Aorta	100/56(72)	
FA		75.6

隔缺損이 3×3cm 크기로 있으며 三尖瓣은 존재하지 않았으며 肺動脈은 심한 瓣膜 및 瓣膜下 狹窄이 있었다. 心房中隔缺損은 Teflon切片으로 縫合閉鎖시키고 右心房에서 肺動脈사이에서 Ionescu-Shiley 瓣膜이 內着된 人造導管(직경 16mm)을 吻合시켜 右心房의 血流가 肺動脈으로 흐르게 하였다. 즉 이 환자의 血流은 다음 表와 같이 矯正되었다.

제 2例의 환자는 術前 팔로 4 等으로 진단되어 右心室 切開를 시행하였다. 右心室流出路 및 肺動脈瓣膜의 狹窄이 심하고 心室中隔缺損은 존재하였으나 三尖瓣이 없고 右心室의 극심한 發育不全을 보여 다시 右心房을 切開하였는데 三尖瓣은 역시 없었으며 三尖瓣이 있으리라고 짐작되는 부위에는 약간의 陷沒만이 보였을 뿐이다. 2次孔形의 心房中隔缺損은 1×1cm 정도 크기로 있었으므로 이 缺損은 單純縫合閉鎖하고 右心房의 血流은 Ionescu-Shiley瓣膜이 內着된 人造導管(14mm)을 이용 吻合하여 肺動脈으로 흐르게 하는 即 Kreutzer 手術法을 施行한 것이다.

第3例의 心房中隔缺損은 역시 2次孔形으로 1×1cm 크기로 있고 三尖瓣은 없었으며 發育不全의 右心室과 肺動脈瓣膜 및 膜下狹窄이 있었다. 大動脈과 肺動脈은 完全轉位가 되어 大動脈이 右心室에서 起始하고 있었다. 大動脈瓣膜이 肺動脈瓣膜의 前·右房에 위치하므로 D-Transposition에 속하였다. 역시 心房中隔은 單純縫合하고 Ionescu-Shiley瓣膜의 人造導管(14mm)을 右心房에서 肺動脈으로 吻合하여 주었던 바 그 순환은 표와 같다.

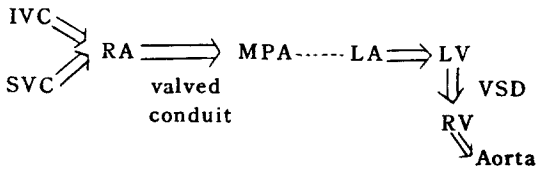


Fig. 4. Post-op. Chest P-A shows improved pulmonary vascularity and a implanted valve (arrow) of the Ionescu-Shiley valved conduit in Case 1.

合病症 및 經過

첫 例는 術後 CVP를 20 C_mH₂O 이상으로 유지하였



Fig. 5. Post-op. Chest P-A and lateral views show improved pulmonary vascularity and a implanted valve of the Ionescu-Shiley valved conduit in Case 2.

으며, 心電圖는 正常리듬(regular sinus rhythm)이었으며 術後 제 4일의 PO₂는 98.2이었다. 두째 환자는 CVP를 20 Cm H₂O 정도로 유지하였고 PO₂는 99.7이었으며 心電圖 역시 正常리듬(regular sinus rhythm)이었다. 그러나 이 두 환자에서 모두 術後 제 4, 2일에 肋膜滲出과 腹水가 發生, 胸管插入과 利尿製 및 Digitalis 療法을 계속하여야 했다. 術後 各 5일과 11일부터는 抗凝血製(conmadin)療法을 시작할 수 있었다. 두째 환자에서는 術後 26일부터 肋膜滲出이 Chyle로 변하여 제 47일째에 가서야 胸管을 제거할 수 있었다. 各 환자는 제 26일과 59일에 輕快, 退院하였다. 그러나 첫 환자는 퇴원후 4일(術後 30일)에 Digitalis intoxication으로 再入院하였으며 血中 Digitalis가 3.31ng/ml이었으나 곧 輕快하였다. 이 두 환자 모두 術後 外來追跡에서 7개월과 9개월 사이에 검사된 心에코와 心走査所見上 血轉流나 瓣膜異狀 또는 血栓形成등이 나타나지 않았다. 그러나 兩大血管의 轉位症이 있던 환자는 術後에 곧 死亡하였다.

考 按

三尖瓣 閉鎖症은 右房室瓣膜閉鎖와 兩心房사이의 交通 그리고 右心室의 發育不全 및 큰 僧帽瓣膜과 左心室 肥大의 네가지 共通相을 동반하는 선천성 심기형으로써 9·11·15) 그 發生機轉을 Van Praagh(1973)는 心室中隔의 잘못된 발달로 인한 것으로 RV sinus의 缺損으로 心室中隔이 右側으로 이동하여 생긴다고 하였다¹⁵⁾. 三尖瓣 閉鎖의 해부학적 형태를 Van Praagh등(1971)은 세가지 유형으로 나누었는데 즉 筋肉性, 纖維性膜, Ebstein 畸形에 유사한 形態로 나누었다. 또 本症은 동반된 畸形을 갖게 되는데 Kühne(1906)가 大血管의 相互 위치관계에 따라 本症을 두 群으로 처음 分類한 후, Edwards와 Burchell(1949)이 다시 分類하였고 Ke-

ith등(1967)이 8個群으로 세밀히 나누었는데^{1·15)} 이를 인용하면 다음과 같다.

Type I. 正常大血管

- I_a 肺動脈 閉鎖症
- I_b 肺動脈 發育不全
小心中隔缺損
- I_c 正常肺動脈發育
大心中隔缺損

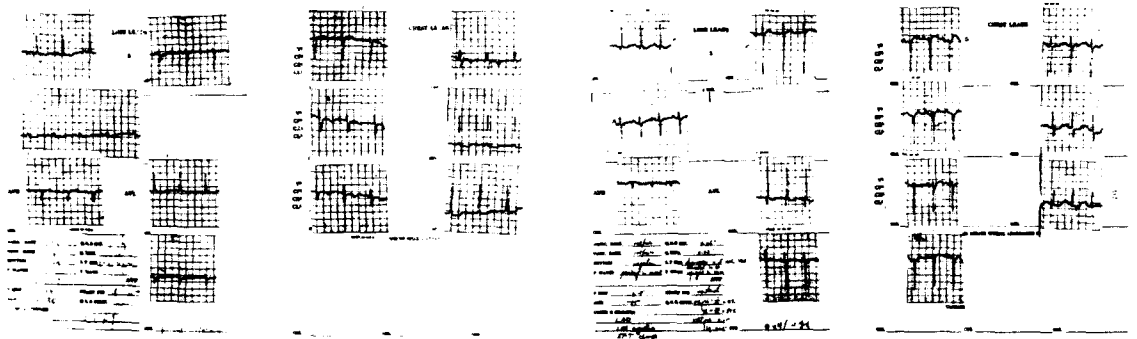
Type II. D-大血管轉位症

- II_a 肺動脈 閉鎖症
- II_b 肺動脈 瓣膜 및 瓣膜下 狹窄症
- II_c 大肺動脈

Type III. L-大血管 轉位症

- III_a 肺動脈瓣膜 혹은 瓣膜下狹窄症
- III_b 大動脈瓣膜下 狹窄症

본 보고회에서 수술에 성공한 2례는 Type I_b이었고 1례가 Type II_b이었다. 각 형종에서 제일 많은 빈도를 보이는 것은 본래와 같은 형에 속한다(51%, Keith)¹⁵⁾ 血管循環은 어떠한 形이건 모두 동일한데 兩心房사이에서 右左血轉流가 생겨 전신 動脈血의 酸素飽和가 減少된다. 즉 左心房에서 混合血이 되고 左心室만이 肺血流와 全身血流을 감당하는 心拍出의 일을 하게된다. 肺血流循環은 心室中隔缺損을 통해서나 肺動脈閉鎖가 있는 때는 開存된 動脈管을 통해서 이루어지는데 心室中隔缺損과 肺動脈狹窄 정도에 따라 血流量이 좌우된다. 大血管轉位가 있는 경우는 左心室이 肺循環을 직접 담당하게 된다. 따라서 임상증상은 肺血流의 정도와 大血管의 위치관계에 따라 그 양상을 달리하게 된다. 대개 正常 大血管에서는 肺血流 減少를 보이고, 轉位症의 경우에는 增加를 가져온다^{7·15)} 따라서 低酸素症이나 左心室不全症이 나타나 치료를 받지 않은 환자의 다수가 유아기에 사망한다^{8·9·13·15)} 따라서 本症은 조기수술요법이 요구되는데 手術死亡率 또한 나이에 역비례하여 유



case I

case II

Fig. 6. Post-op. EKGs show no rhythm disturbances in Case 1 and Case 2.

아에서 상당히 높다⁹⁾. 手術療法の 目標은 첫째 肺血流量의 增加, 둘째 心内 血液의 장애 제거, 셋째 肺血流量의 過多時 이를 減少시키는 것이다¹⁵⁾. 그런데 肺血流量을 增加시키는 手術療法の 요건으로서는 적은 死亡率이나 羅病率, 상당기간 증상의 해소 또는 肺血管症患 (Obstructive Pulmonary Vascular Disease)의 발생을 피할 수 있어야 한다¹³⁾. 肺循環의 개선을 달성하기 위한 여러가지 血轉流手術法(shunt OP.) 행해졌는데 (Blalock-Taussig, Potts-Smith, Waterston, Glenn) 이러한 수술들이 상당한 死亡率을 안고 있다. 全體手術死亡率을 보면 21%, 23.2%, 23%, 27.5%, 27%, 7% 2·3·8·9·11·13) 등으로 보고되며 특히 영아나 6개월 이전의 유아에서 높은 율을 보이고⁹⁾ 나이가 들며 따라 감소를 나타내므로 手術適期는 대개 4, 5세 이후 10세경도까지로 간주된다^{3, 15)}. 死亡원인은 대개 心不全, 低酸素症²⁾ 또는 亞急性心内膜炎, 膈膿瘍, 肺膿瘍^{3·8·13)} 등을 들 수 있으며 本 報告例에서도 Glenn手術을 받은 환자가 膈膿瘍이 併發하였으나 輕快하였었다. 2, 3次 手術이 必要하게 되는 경우가 발생하는데 이것은 肺血流量의 감소가 서서히 진행되기 때문이다. 本 1例의 환자도 Glenn手術 후 成長期에 따라 차차 靑色症이 짙어지고 아울러 右心不全의 症狀도 나타났었다. 다음으로 心房中隔 缺損을 만들거나 크게 해주는 方法이 있고 (Blalock-Hanlon, Rashkind) 肺血流量이 過多한 경우는 肺動脈絞技術(Muller-Dammann Procedure)을 施行한다.

Fontan과 Baudet (1971) 등이 全血流量을 肺循環시키는 方法을 소개함으로써 生理的 矯正이 가능하게 되었는데 이는 右心室이 循環系에 필수불가결하지 않으며 右心房에서 肺動脈으로 血流量을 보내 右心室은 迂回할 수 있다는 많은 증거가 일반침이 되었다^{2, 10)}. 이 수술을 시행하는 데는 제 조건이 있다. 즉 肺血管系의 적당한 발달, 낮은 肺血管抵抗과 左心室의 기능(normal LA pressure, LVEDP 등) 좋아야 한다는 것이다^{5, 13)}. 1973년 Kreutzer 등⁴⁾이 Fontan手術의 變形法을 발표하였는데 판막이 부착된 인조혈관의 발달이 기여하였다. 이러한 矯正術을 시행할 수 있는 이상적 나이는 최소한 4세는 되어야한다¹³⁾. 本例 1은 처음에 Glenn手術을 한 후 재차수술로 Kreutzer手術法을 添加하여 시행하였으므로 엄격히 어느 方法이라고는 할 수 없는 Modified Fontan이겠다. 이 수술후 나타날 수 있는 合病症은 心房拍出의 不全, 瓣膜 자체의 變形이나 萎縮, 血栓症, 肋膜滲出, 肝膨大, 腹水 및 心不全 또는 心房性 不整脈, 房室傳導異常, 低酸素症 혹은 心房에서의 右左血轉流의 發生등^{5·6, 10, 14)}이 있을 수 있는데 本例에서는 2例에서 모두 肋膜滲出, 肝膨大, 腹水등이 나타났으나 藥物療法으로 完治 退院하였다.

Gago 등은(1976)¹⁰⁾ 右心房에서 右心室로 瓣膜導管 (Valved Conduit)을 이용, 혈류를 보내고 發育不全인 右心室을 Dacron切片을 대어 넓혀주는 手術法을 성공시켰다. 이 수술은 右心室壁의 일부를 늘어나지 않는 切片으로 대체해도 기능에 장애가 오지 않는다는 실험에 근거를 둔 것인데 이것의 시행적용이 될 수 있는 경우는 첫째 大血管이 正常位置關係에 있어야 하고, 둘째 發育不全인 右心室의 機能이 있는 때이다. 이 方法은 그후 많이 이용되었고 아울러 Fontan 및 Kreutzer手術法과 함께 本症 이외에 Ebstein畸形, 兩大血管右心室起始症, 單心室症등의 復雜畸形에 많이 適用되고 있다^{14, 16, 17)}.

結 論

1. 本教室서 Fontan手術은 實施 3例의 三尖瓣膜閉鎖症에서 2例가 남자와 1例가 여자이었으며 3례중 양호한 경과를 밟고 있는 2례는 Keith의 分類에 따르면 Type I_b 이었고 사망한 1례는 Type I_b 이었다.

2. 心電圖上 2례가 左軸偏位를 나타내고 大血管轉位에 있는 1례는 正常位이었으며 각 心房의 膨大가 있었으며 2례에서 左心室의 肥大가 있었다.

3. 3례 모두(첫례는 Glenn手術 包含) 右心房에서 肺動脈으로 Ionescu-Shiley瓣膜導管을 이용 縫合·吻合하여 1례는 Fontan手術의 變形術, 그예는 Kreutzer手術을 施行하였다.

4. 수술후 모두 正常리듬(regular sinus rhythm)을 보이며, 傳導異常의 所見이 나타나지 않았고 靑色症은 消失되었다.

5. 성공한 2례에서 모두 肋膜滲出과 腹水 및 右心不全의 合病症이 病發하였으며 1례는 Chylothorax가 있어 이것들이 在院期間이 길어진 요인이 되었으나 全 輕快退院하였다.

6. 長期外來追跡에서 生存 2例다. 人造瓣膜導管의 正常機能을 보여주고 血栓이나 血轉類發生등이 나타나지 않았다.

REFERENCES

1. Edwards J.E. and Burchell, H.B.: *Congenital tricuspid atresia: A Classification. Med. Clin. North Am.*, 33: 1177, 1949.
2. Hurwitz, E.S., Young, D. and Escher, D.J.W.: *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.

3. Taussig, H.B., Keinonen, R., Momberger, N. and Kirk, H.: *Long time observations on the Blalock-Taussig operation. IV. Tricuspid Atresia. Johns Hopkins Med. J., 132:135, 1973.*
4. Kreutzer, G., Galindez, E., Bono, H., DePalma, D. and Laura, J.P.: *An operation for the correction of tricuspid atresia. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 66:613, 1973.*
5. Miller, R.A.: *Clinical studies after Fontan's operation for tricuspid atresia. AM. J. Cardiol., 33:157, 1974.*
6. Dick, M., Fyler, D.C. and Nadas, A.S.: *TRICUSPID ATRESIA: The clinical course in 96 patients. Am. J. Cardiol., 33:135, 1974.*
7. Tandon, R., Garcia, J.M., Moller, J.H. and Edwards, J.E.: *Tricuspid Atresia with L-Transposition. Am. Ht. J., 88:417, 1974.*
8. Dick, M., Fyler, D.C. and Nadas, A.S.: *Tricuspid Atresia: Clinical Course in 101 patients. Am. J. Cardiol., 36:327, 1975.*
9. Williams, W.G., Rubis, L., Fowler, R.S., Rao, M.K., Trusler, G.A. and Mustard, W.T.: *Tricuspid Atresia: Results of Treatment in 160 Children. Am. J. Cardiol., 38:235, 1976.*
10. Gago, O., et al.: *A different approach for the total correction of tricuspid atresia. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 72:209, 1976.*
11. Shariatzadeh, A.N., et al.: *Tricuspid Atresia: A Review of 68 Cases. Chest, 71:538, 1977.*
12. Brenner, J.I., et al.: *Absent Tricuspid Valve with Aortic Atresia in Mixed Levocardia (Atria Situs Solitus, L-Loop). Circulation, 57:836, 1978.*
13. Crupi, G., et al.: *Results of systemic-to-pulmonary artery anastomosis for tricuspid atresia with reduced pulmonary blood flow. Thorax, 34:290, 1979.*
14. Marcelletti, C., et al.: *Fontan's operation: An expanded horizon. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 80:764, 1980.*
15. Keith, J.D., et al.: *Heart Disease in Infancy and Childhood. New York, The Macmillan Company, 1978.*
16. Gale, A., et al.: *Modified Fontan operation for uni-ventricular heart and complicated congenital lesions. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 78:831, 1979.*
17. Marcelletti, C., et al.: *Fontan's operation for Ebstein's anomaly. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 79:63, 1980.*