

## Quadricuspid Aortic Valve의 심초음파 소견

연세대학교 의과대학 심장혈관센터 심장내과

하종원 · 권 준 · 정남식 · 심원흠 · 조승연 · 김성순

연세대학교 심장혈관센터 흉부외과

강 경 훈 · 강 면 식

= Abstract =

### Quadricuspid Aortic Valve : Report of Three Cases and Review of the Literature

Jong-Won Ha, M.D., June Kwan, M.D., Namsik Chung, M.D.,  
Won Heum Shim, M.D., Seung Yun Cho, M.D., Sung Soon Kim, M.D.

*Cardiology Division Yonsei Cardiovascular Center, College of Medicine, Yonsei University, Seoul, Korea*

Kyung-Hoon Kang, M.D., Myeun-Sik Kang, M.D.

*Department of Cardiothoracic Surgery, Yonsei Cardiovascular Center, College of Medicine, Yonsei University,  
Seoul, Korea*

Three cases of patients with quadricuspid aortic valve diagnosed with transthoracic echocardiography are presented. Two dimensional and color Doppler echocardiography are very useful for the diagnosis of quadricuspid aortic valve. According to the types of quadricuspid aortic valve classified by the size of four cusps identified by parasternal short axis view, therapeutic plan and prognosis of different types of quadricuspid valve will be varied. Echocardiographic demonstration of quadricuspid aortic valve widens the spectrum of aortic valve diseases especially if the cause of aortic regurgitation will not be defined clearly.

**KEY WORDS :** Quadricuspid aortic valve · Echocardiography.

## 서 론

Quadricuspid 대동맥판막은 bicuspid 대동맥 판막과는 달리 아주 드문 대동맥 판막 기형이다. 발생 빈도는 보고자에 따라 다르나 약 0.008~0.013%로 보고되고 있다<sup>1,2)</sup>. Hermann등<sup>3)</sup>이 이면성 심초음파에 의한 quadricuspid 대동맥 판막의 진단을 처음으로 보고한 이후 산발적인 심초음파 소견에 대한 보고가 있었다<sup>4-9)</sup>. 이와 같은 quadricuspid 대동맥

판막은 대개는 기능 이상을 초래하지 않는 것으로 알려져 있으나 accessory cusp이 정상 판막사이에 끼어 판막의 불완전한 coaptation으로 인한 심한 폐쇄 부전을 야기하여 심부전의 증상을 초래할 수 있다<sup>2,4)</sup>.

저자들은 이면성 심초음파로 진단이 가능하였던 3예의 quadricuspid 대동맥 판막환자의 심초음파 소견을 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

### 증 례 1

환 자 : 이○광, 남자, 32세.

주 소 : 전흉부 불쾌감.

가족력 및 과거력 : 특이 사항 없었음.

현병력 : 평소 건강하게 지내던 환자가 가슴이 답답한 증상이 약 15년전부터 시작되어 이에 대한 검사위해 내원하였다.

이학적 소견 : 외래 방문시 혈압 120/70mmHg, 맥박수 분당 66회였으며 제 1, 2 심음은 정상이었으며 제 3 심음은 들리지 않았으며 3단계의 이완기 심잡음이 우측 흉골상연에서 들렸다.

심전도 소견 : 심전도 소견상 정상 동조율이었으며 이상 소견없었다.

심초음파 소견 : Parasternal short axis view에서 크기가 동일한 4개의 cusp이 관찰되었으며 네개의 cusp이 만나 십자형을 이루었다(Fig. 1). Color 도플러 검사상 1단계의 대동맥 판막 폐쇄 부전이 관찰되었다. 좌심실의 크기 및 수축 기능은 정상이었다(FS=30%).

경 과 : 현재 NYHA functional class I으로 외래에서 추적관찰중임.

### 증 례 2

환 자 : 정○협, 남자, 15세.

주 소 : 전흉부 불쾌감.

가족력 : 특이 사항 없음.

과거력 : 3살때 미국에서 선천성 심장병(?)으로 수술받았음.

현 병력 : 3살때 미국에서 선천성 심장병으로 수술받은 후 별 이상 없이 지내던 중 내원 1달전부터 가슴이 답답한 증상이 있어 내원하였다.

이학적 소견 : 외래방문시 혈압 100/60mmHg, 맥박수 분당 68회였으며 제 1, 2 심음은 정상이었으며 제 3 음 및 심잡음은 들리지 않았다.

심전도 소견 : 정상 동조율이었으며 left axis deviation, RBBB 소견이었다.

심초음파 소견 : Parasternal short axis view에서

**Table 1.** Echocardiographic findings of three patients

	Case #1	Case #2	Case #3
LVEDD(mm)	54	50	71
LVESD(mm)	38	33	56
IVS(mm)	12	10	10
PW(mm)	11	10	11
EF(%)	60	56	42
FS(%)	30	34	21
AR grade	1	—	3
Functional class	1	1	3

AR : Aortic regurgitation.

EF : Ejection fraction by modified Quinone's method.

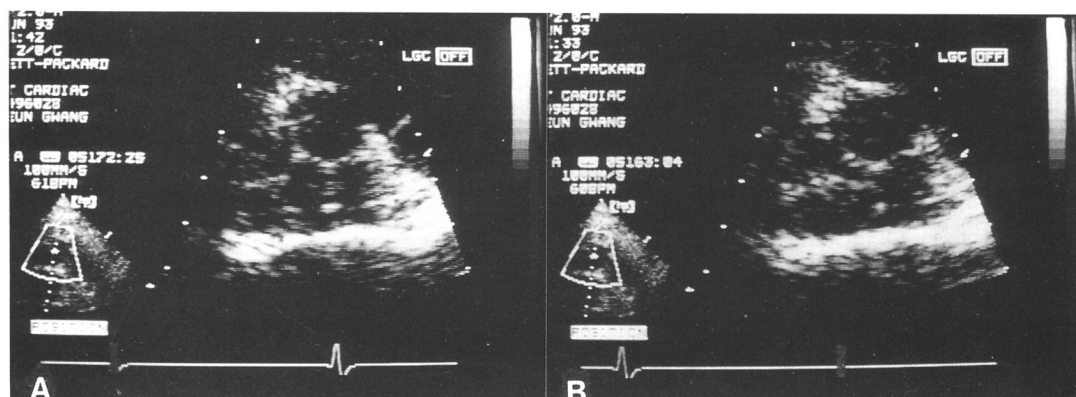
FS : Fractional shortening.

IVS : Interventricular septal thickness at diastole.

LVEDD : Left ventricular end-diastolic dimension.

LVESD : Left ventricular end-systolic dimension.

PW : Posterior wall thickness at diastole.



**Fig. 1.** A : Parasternal short axis view of case #1 patient at systole showing freely opening four cusps in a rectangular configuration.

B : Parasternal short axis view at diastole showing four equal-sized cusps with a characteristic "X" shape.

크기가 동일한 4개의 cusp이 관찰되었으며 네개의 cusp이 만나 십자형을 이루었다(Fig. 2). Color 도플러 검사상 경미한 삼첨판 폐쇄부전이 관찰되었으나 대동맥 판막 폐쇄 부전은 관찰되지 않았다. 경도의 우심실 비대 및 paradoxical septal motion이 관찰되었으나 좌심실의 크기 및 수축기능은 정상이었다(FS=34%).

경과 : 현재 NYHA functional class I으로 외래에서 추적관찰중임.

### 증례 3

환자 : 이○우, 남자, 60세.

주소 : 노작성 호흡곤란.

가족력 : 특이 사항 없음.

과거력 : 5년전에 심방세동 진단받았음.

이학적 소견 : 내원당시 혈압은 140/50mmHg, 맥박수는 분당 90회였으며 제 1, 2 심음은 정상이었으며 제 3 음은 들리지 않았고 심첨부에서 4단계의 범수축기 심잡음이 들렸으며 3단계의 이완기 심잡음이 우측 흉골상연에서 들렸다.

심전도 소견 : 심방세동 이외에 이상소견 없었다.

심초음파 소견 : Parasternal short axis view에서 right coronary cusp과 left coronary cusp사이에 크기가 작은 accessory cusp이 있었으며 이로 인한 불완전한 coaptation으로 color 도플러 검사상 3단계의 대동맥 폐쇄 부전이 관찰되었다(Fig. 3). 좌우 심방 및 좌심실이 커져 있었으며 승모판륜의 확장으로 인한 2단계의 승모판 폐쇄 부전이 있었다. 좌심실의 수축 기능은 감소되었다(FS=21%).

관동맥조영술 : 좌우 관동맥궁(coronary artery

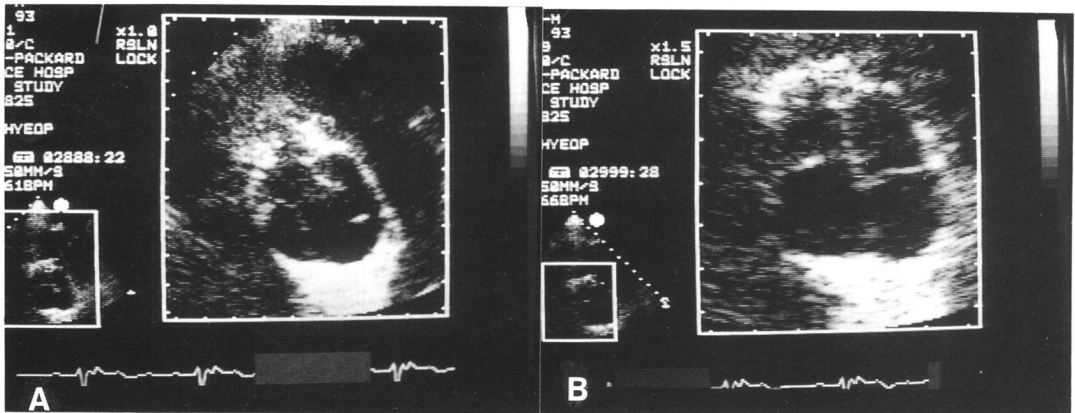


Fig. 2. A : Parasternal short axis view of case #2 patient at systole.

B : Parasternal short axis at diastole. Zoom-up view of aortic valve featuring "X" shape.

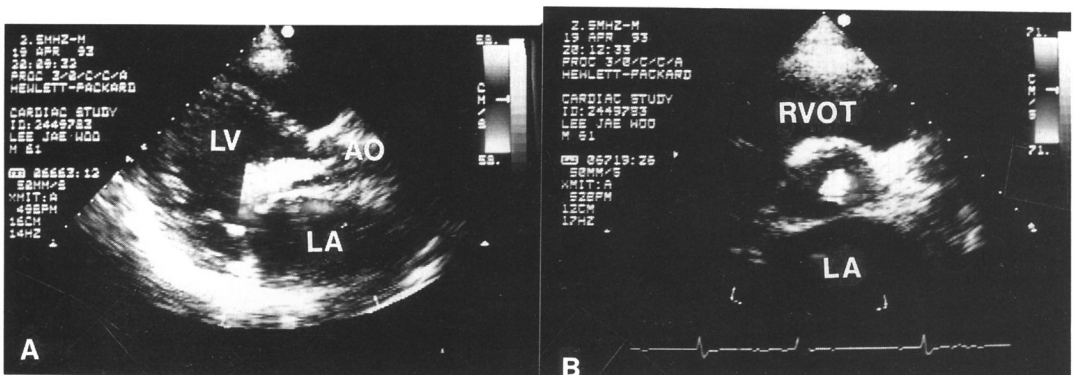


Fig. 3. A : Parasternal long axis view of case #3 patient with color Doppler interrogation revealed severe grade of aortic regurgitation.

B : Parasternal short axis view with color Doppler interrogation featuring aortic regurgitation.

ostium)의 위치는 정상이었으며 관동맥의 협착소견은 없었다.

좌심실 조영술 및 대동맥조영술: 좌심실 조영술상 2단계의 승모판 폐쇄부전이 있었으며 좌심실 구혈율은 42%였다. 대동맥 조영술상 3단계의 대동맥 폐쇄부전이 있었다.

경과: 입원당시 functional class III/IV의 심부전 소견이 있어 승모판 및 대동맥치환술(승모판: Duro-medics 33mm, 대동맥판막: Duromedics 23mm)을 시행하였다. 수술 소견은 대동맥 판막의 right coronary cusp와 left coronary cusp 사이에 크기가 작은 accessory cusp이 있었으며 이로 인한 coaptation의 장애로 대동맥 폐쇄 부전이 관찰되었다. 수술후 특별한 문제없이 현재 외래에서 추적관찰중임.

## 고 안

Quadracuspid aortic valve는 아주 드문 선천성 기형으로 부검시나 혹은 대동맥 판막수술시 우연히 발견되는 경우가 흔하다<sup>2)</sup>. 문헌상에 약 65예정도가 보고되었으며 심초음파로 진단이 되었던 경우는 1/3정도에 불과하다<sup>8)</sup>. Simonds<sup>1)</sup>는 1923년 문헌 고찰후 25,666예의 부검결과 2예의 quadracuspid 대동맥판막을 보고하여 그 빈도를 0.008%라 하였고 Hurtwitz와 Roberts등<sup>10)</sup>은 6,000예의 부검결과 2예에서 quadracuspid 대동맥 판막이 관찰되었다고 하였다. 이와 같은 대동맥 판막 기형은 자세하게 살펴보지 않으면 간과되기 쉬운 기형으로 실제 발생 빈도는 부검에 의한 빈도보다 높을 것으로 생각된다. 메이요 클리닉에서 7년간 60,446명의 환자에서 심초음파 검사를 시행하여 8명의 quadracuspid 대동맥 판막환자를 발견하여 그 빈도가 약 0.013%임을 보고하였다<sup>2)</sup>. 이와 같이 문헌상에 quadracuspid 대동맥 판막의 빈도가 다양한 이유로는 심내막염, 염증 질환 및 수술등에 의하여 발생할 수 있는 pseudoquadracuspid 대동맥 판막이 포함되거나 혹은 accessory cusp이 크기가 작은 경우 진단이 어렵기 때문 등으로 생각된다<sup>8)</sup>.

심장초음파 검사의 발달로 인하여 생체내의 판막의 해부학적 구조 및 형태적 변형등을 비관혈적으로 정확하게 평가할 수 있으며 이로 인해 진단에 많은 발전을 가져왔다. 심장초음파 검사상

이완기시 특징적인 'X'자형이 관찰되면서 수축기시 장방형(rectangular)의 모양으로 cusp들이 자유롭게 움직일 때 quadracuspid 대동맥 판막을 진단할 수 있다. Feldman등<sup>2)</sup>은 7년간 메이요클리닉에서 시행한 60,446예의 심초음파 검사를 조사하여 8예(0.013%)의 quadracuspid 대동맥 판막을 발견하였으며 이 8예중 작은 accessory cusp을 가진 경우가 3예, 네개의 cusp이 동일한 크기를 가진 경우가 3예, accessory cusp의 크기가 큰 경우가 1예였다. Hurwitz와 Roberts등<sup>10)</sup>은 네개 cusp의 상대적인 크기에 따라 quadracuspid 대동맥 판막을 7개의 유형으로 분류하였으며 그중 크기가 같은 3개의 cusp사이에 크기가 작은 accessory cusp이 있는 경우(type b)와 4개의 cusp이 크기가 같은 유형(type a)이 가장 흔한 것으로 보고하였다.

보고된 증례들을 분석해 보면 많은 수가 4개의 cusp중 같은 크기의 3개의 cusp사이에 크기가 작은 accessory cusp이 끼어 있는 type b가 더 흔히 관찰되는 유형임을 알 수 있다<sup>4,5,11)</sup>. 그러나 Chandra-sekaran등<sup>12)</sup>은 초음파상에서 4개의 cusp이 같은 크기로 보였으나 수술 소견상에 크기가 다른 경우도 보고한 바있다. 이와 같은 판막의 수에 이상을 가져오는 기전으로는 발생학적으로 aorticopulmonary septum의 이상 유착 혹은 common trunk의 이상 증식에 의한 것으로 생각된다<sup>10)</sup>.

대개의 경우 quadracuspid 대동맥 판막은 동반되는 다른 기형없이 단독으로 관찰되는데 보고된 동반 기형으로 관상동맥이나 관상동맥구(coronary ostium) 기형<sup>5,13-17)</sup>이 가장 많으며 그 외에 심실 중격결손<sup>10,18)</sup>, PDA<sup>1,10)</sup>, 폐동맥판막협착증<sup>19)</sup>, 대동맥 판막하 협착<sup>20)</sup> 및 승모판 기형<sup>18)</sup>등도 보고되고 있다. Suda등<sup>5)</sup>은 심잡음과 심전도의 이상 소견을 주소로 내원한 70세 남자 환자에서 수술 당시 quadracuspid aortic valve와 함께 동반된 우관동맥의 전위(displacement) 소견을 관찰하여 보고하였다. 본 증례의 3예 중 1예에서 수술전 관동맥 조영술을 시행하였으나 정상 소견이었다.

Bradenburg등<sup>21)</sup>은 quadracuspid 대동맥 판막이 혈역학적인 이상을 초래하지 않는다고 하였으나 약 50%의 환자에서 대동맥폐쇄부전이 관찰되는 것으로 보고되고 있으며<sup>22)</sup> 특히 고령의 환자에서 흔히 관찰되는 것으로 알려져 있다<sup>14,23)</sup>. Irisawa등<sup>4)</sup>은

승모판 폐쇄 부전이 동반된 quadricuspid 대동맥 판막 환자를 보고하였으며 승모판 폐쇄 부전의 원인으로 quadricuspid 대동맥 판막으로 인한 대동맥 폐쇄 부전으로 승모판륜(mitral annulus)의 확장에 의한 것이라 하였으며 대동맥 및 승모판 치환술로 성공적으로 치료하였음을 보고하였다. 이와 같은 보고는 본 증례 3에서 관찰된 소견과 일치 된다 하겠다. 또한 젊은 연령의 증례 1, 2는 대동맥 폐쇄 부전이 없거나 경미하였던 것에 반하여 고령의 증례 3은 증례 1, 2에 비하여 심한 대동맥 폐쇄 부전을 보였다. 대동맥 폐쇄부전은 판막의 섬유성 비후로 인한 불완전한 coaptation과 판막의 fenestration에 의한 것으로 생각된다. Feldman등<sup>2)</sup>은 quadricuspid 대동맥 판막 환자에서 도플러 검사결과 accessory cusp의 크기가 크거나 네개의 cusp이 크기가 동일하였던 4명의 환자에서는 대동맥 폐쇄부전이 없거나 경미하였으나 accessory cusp이 작았던 2예의 환자 모두에서 경도 및 중등도의 대동맥 폐쇄부전이 관찰되었다. 작은 accessory cusp에 의한 불완전한 coaptation과 판막에 부과되는 불균등한 부하등이 이와 같은 대동맥 폐쇄부전을 일으키는 원인으로 생각된다. 그러나 Fernicola등<sup>18)</sup>은 6예의 postmortem 연구에서 6예 모두 type b였으며 이 중 1예에서만 대동맥 폐쇄부전이 관찰되었다고 하였다.

Barbosa등<sup>8)</sup>도 2명의 quadricuspid 대동맥판막환자를 보고하면서 2예 모두 type a였으나 2예에서 모두 대동맥 폐쇄부전이 관찰되었다고 하였다. 본 증례에서 3예중 2예가 네개 cusp의 크기가 동일한 type a에 해당하였으며 2예 모두 대동맥 폐쇄부전이 없거나 1단계로 경미하였으며 functional class도 두명 모두 NYHA class I으로 현재 특별한 투약 없이 추적 관찰중이나 accessory cusp의 크기가 작았던 1예의 경우 이로 인한 대동맥 폐쇄부전으로 대동맥 판막치환술을 시행하였다. 이와 같은 결과는 Feldman등의 보고와 일치하며 accessory cusp의 크기가 작은 경우 더 심한 폐쇄부전을 동반할 수 있으며 이와 같은 경우 심내막염에 대한 예방이 필요할 것으로 생각된다. 대동맥 폐쇄 부전으로 심초음파 검사를 받는 환자에서 원인이 분명하지 않은 경우 가능한 원인의 하나로 quadricuspid 대동맥 판막의 가능성을 생각해 볼 수 있을 것으로 생각되며 이와

같은 경우 세밀한 심초음파 검사가 진단에 중요한 역할을 할 수 있을 것으로 생각된다. 또한 심초음파 검사로 quadricuspid 대동맥 판막의 유형을 분석함으로써 치료의 방향이나 예후를 예측하는데 도움이 될 수 있을 것으로 사료된다.

## 요 약

Quadricuspid 대동맥판막은 bicuspid대동맥 판막과는 달리 아주 드문 대동맥 판막 기형이다. 발생 빈도는 보고자에 따라 다르나 약 0.008~0.013%로 보고되고 있다. Hermann 등이 이면성 심초음파에 의한 quadricuspid 대동맥 판막의 진단을 처음으로 보고한 이후 산발적인 심초음파 소견에 대한 보고가 있었다. 이면성 심초음파는 quadricuspid 대동맥 판막의 진단 및 형태학적 유형을 분류하는데 유용한 검사이다. 대동맥 폐쇄 부전으로 심초음파 검사를 받는 환자에서 원인이 분명하지 않은 경우 가능한 원인의 하나로 quadricuspid 대동맥 판막을 생각해 볼 수 있을 것으로 생각되며 이와 같은 경우 세밀한 심초음파 검사가 진단에 중요한 역할을 할 것으로 사료된다. 또한 심초음파 검사로 quadricuspid 대동맥 판막의 유형을 분석함으로써 치료의 방향이나 예후를 예측하는데 도움이 될 수 있을 것으로 사료된다.

## References

- 1) Simonds JP : Congenital malformations of the aortic and pulmonary valves. *Am J Med Sci* 166 : 584, 1923
- 2) Feldman BJ, Khandheria BK, Warnes CA, Seward JB, Taylor CL, Tajik AJ : Incidence, description and functional assessment of isolated quadricuspid aortic valves. *Am J Cardiol* 65 : 937, 1990
- 3) Herman RL, Cohen IS, Glaser K, Newcomb EW : Diagnosis of incompetent quadricuspid aortic valve by two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 53 : 972, 1984
- 4) Irisawa T, Yoshiya K, Yokosawa T, Iwamatsu T, Arai K, Aoki T : A case of quadricuspid aortic valve associated with mitral regurgitation. *Jpn J of Thorac Surg* 46 : 618, 1993

- 5) Suda H, Rikitake K, Furukawa K, Shiraishi R, Kurashige Y, Mori E, Itoh T : *Quadricuspid aortic valve : a case report and the review of the literature. Jpn J of Thorac Surg* 46 : 283, 1993
- 6) Lim YT, Choo MH, Ling LH : *Echocardiographic diagnosis of quadricuspid aortic valve. Ann Academy Med* 21 : 841, 1992
- 7) Lai CP, Koyanagi S, Sadoshima J, Takeshita A, Tokunaga K : *Transesophageal echocardiographic findings of quadricuspid aortic valve. Jpn Heart J* 32 : 731, 1991
- 8) Barbosa MM, Motta MS : *Quadricuspid aortic valve and aortic regurgitation diagnosed by Doppler echocardiography : report of two cases and review of the literature. J Am Soc Echo* 4 : 69, 1991
- 9) Akita T, Hayase S, Yano Y, Hiramatsu H, Hattori T : *A case of concomitant repair of aortic regurgitation due to congenital aortic quadricuspid valve and coronary artery occlusive disease. J Jpn Assoc for Thorac Surg* 38 : 1326, 1990
- 10) Hurwitz IE, Roberts WC : *Quadricuspid semilunar valves. Am J Cardiol* 31 : 623, 1973
- 11) Aoyagi S, Kawara T, Yasunaga H, Kosuga K, Oishi K : *Congenital quadricuspid aortic valve associated with aortic regurgitation. Thorac Cardiovasc Surg* 40 : 225, 1992
- 12) Chandrasekaran K, Tajik AJ, Edwards WD, Seward JB : *Two-dimensional echocardiographic diagnosis of quadricuspid aortic valve. Am J Cardiol* 53 : 1732, 1984
- 13) Robicsek F, Sanger PW, Daugherty HK, Montgomery CC : *Congenital quadricuspid aortic valve with displacement of the left coronary orifice. Am J Cardiol* 23 : 288, 1969
- 14) McDonald RE, Dean DC : *Congenital quadricuspid aortic valve. Am J Cardiol* 18 : 761, 1966
- 15) Kurosawa H, Wagenaar SS, Becker AE : *Sudden death in a youth-a case of quadricuspid aortic valve with isolation of origin of left coronary artery. Br Heart J* 46 : 211, 1981
- 16) Lanzillo G, Breccia PA, Intonti F : *Congenital quadricuspid aortic valve with displacement of the right coronary orifice. Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 15 : 149, 1981
- 17) Kim HS, McBride RA, Titus JL : *Quadricuspid aortic valve and single coronary ostium. Arch Pathol Lab Med* 122 : 842, 1988
- 18) Fernicola DJ, Mann JM, Roberts WC : *Congenitally quadricuspid aortic valve : analysis of six necropsy patients. Am J Cardiol* 63 : 136, 1989
- 19) Possati F, Calafiore AM, Di Giammarco G et al : *Quadricuspid aortic valve and pulmonary stenosis. A rare case in the adult* (English Abstract). *Minerva Cardioangiol* 32 : 815, 1984
- 20) Iglesias A, Oliver J, Munoz JE, Nunez L : *Quadricuspid aortic valve associated with fibromuscular subaortic stenosis and aortic regurgitation treated by conservative surgery. Chest* 80 : 327, 1981. Gordon S, Butler M : *Quadricuspid aortic valve. Am J Cardiol* 67 : 323, 1991
- 21) Brandenburg RO, Tajik AJ, Edwards WD, Reeder GS, Shub C, Seward JB : *Accuracy of two-dimensional echocardiographic diagnosis of congenitally bicuspid aortic valve : echocardiographic-anatomic correlation in 115 patients. Am J Cardiol* 51 : 1469, 1983
- 22) Coeurderoy A, Biron Y, Laurent M, Almange C : *Congenital quadricuspid aortic valve* [English Abstract]. *Arch Mal Coeur* 79 : 745, 1986
- 23) Luisi VS, Pasque A, Verunelli F, Aliboni M, Urbano U, Reginalo E : *Quadricuspid aortic valve. J Cardiovasc Surg* 25 : 252, 1984