

좌심실-우심방 단락 : 치험 1례

윤갑진 *· 이영욱 *· 장병철 *· 안혁 *

임승평 *· 서경필 **

- Abstract -

Left Ventricular-Right Atrial Canal - Report of one case -

K.J. Yoon, M.D.,* Y.O. Lee, M.D.,* B.C. Chang, M.D.,*

H. Ahn, M.D.,* S.P. Lim, M.D.,* K.P. Suh, M.D.**

Left ventricular-Right atrial canal is a rare congenital heart disease. The vast majority of the cases reported in the literature are clinically diagnosed as atrial septal defect or ventricular septal defect. The method of choice in establishing the diagnosis of left ventricular-right atrial canal is selective left ventriculography.

Recently we experienced one case of left ventricular-right atrial canal which was diagnosed as ventricular septal defect preoperatively.

The type of defect was tricuspid perforation of infravalvular type, and repaired with direct suture. Postoperative course was uneventful and discharged without complication.

I. 서 론

좌심실·우심방 단락은 비교적 드문 선천성 심장 질환이며 Laurichesse 등에 의하면 선천성 심질환의 0.08 %라고 보고하였다. Thurnman 은 1838년에 사후부검에서 심실증격결손증과 삼첨판막 증격엽의 缺 (Cleft)로 인한 좌심실·우심방 단락을 처음으로 보고하였다.¹⁾ 1956년에는 Kirby¹⁾ 등이 처음으로 수술에 성공하였다. 국내에서는 좌심실·우심방 단락의 진단은 선택적 좌심실 조영술을 하지 않으면 흔히 심방증격결손증 또는 심실증격결손증 등으로 오진이 쉽다. 국내에서는 1974년 조²⁾ 등이

1례, 1980년 송¹⁴⁾ 등이 3례, 1981년 이¹⁵⁾ 등이 2례를 보고하였다. 저자들은 최근 국군수도통합병원흉부외과에서는 좌심실·우심방 단락 1례를 수술치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례

a. 병력

환자는 22세의 남자로 운동시 호흡곤란과 흉부불쾌감을 주소로 입원하였다. 성장기에는 특별한 이상이 없었다고 했다. 과거력 및 가족력에는 특기할 만한 사항은 없었다.

b. 이학적 소견

환자는 외견상 건강하게 보였으며 혈압은 110/70 mm Hg, 맥박은 80/분 이었으며 규칙적이었고, 체온은 37 °C, 호흡수는 22/분이었다. 시진시 경정맥확장은 보이

* 국군수도통합병원 흉부외과

* Department of Thoracic Surgery, C.A.F.G.H.

** 국방부 의무사문관

서울대학교 의과대학 흉부외과

** Department of Thoracic Surgery, S.N.U.H., Medical Consultant of M.N.D.

지 않았고, 측진시 진전은 촉지되지 않았다. 청진소견으로 폐음은 깨끗하였으며 폐포음은 없었다. 흉골좌연의 4번째 늑간강에서 Grade III/N의 범수축기 잡음을 들을 수 있었다.

c. 검사소견

혈액학적 검사상 혈색소치는 13 gm/100 ml, 백혈구수는 7000/mm³이었으며 혈액화학검사, 소변검사, 대변검사 등 모두가 정상범위내에 있었다. 단순흉부촬영에서 심비대는 없었으며 폐야의 혈관상은 정상적이었다 (Figure 1 참조). 심전도소견은 동율동으로, 축은 50°였고 방실차단은 없었다. 우심도자검사에서 우심실이 우심방보다 산소 포화도가 5% 높아 심실중격결손증을 의심할 수 있었으며 (Table I), 영화좌심실 조영술상 좌우 단락이 보였다.

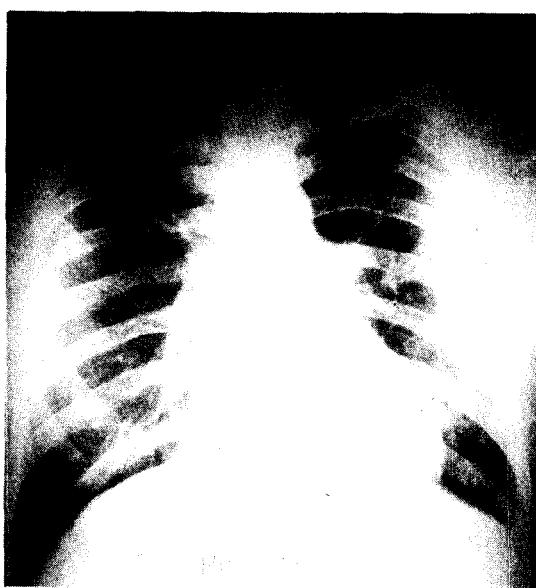


Fig. 1. Simple chest p-A.

d. 수술방법 및 소견

기관삽관후 전신마취하에 흉골정중선 절개술로 개흉하였다. 중등도의 저체온법을 이용하여 체외순환을 하였고 칼륨심마비액과 냉각된 생리식염수를 심근에 도포하여 심근을 보호하였다. 완전순환 차단후 우심실을 수직으로 절개하였다. 직경 5 mm 가량의 *infravalvular type*의 삼첨판막 천공이 보였다. 천공은 단순봉합 하였으며 환자는 술후 별다른 문제없이 양호한 경과를 보여 건

Table 1. Cardiac Catheterization

	O ₂ saturation (%)	Pressure(mmHg)
SVC	67.9	
IVC	73.3	
RA	high mid low	73.9 74.8 75.1
RV	inflow outflow	78.2 76.9
PA		73.5
LA		98.0
Femoral art.		4
		110/70

강하게 퇴원하였다.

III. 고 칠

좌심실·우심방 단락은 *Laurichesse* 등의 보고에 의하면 선천성 심장질환중 0.08%의 발생빈도를 보인다고 하였다. 희귀한 질환이지만 근래 개심수술이 보편화되어 많은 환자가 보고되고 있다. 첫번째 보고는 1838년에 *Thurmann* 등이 사후부검에서 보고하였으며, 첫번째 수술성공은 *Kirby*¹⁾ 등에 의해 1956년에 15세의 흑인소녀에서 행하여졌다. *Riemenschneider*와 *Moss*²⁾에 의하면 과거력에서 출생당시에 범수축기 잡음을 들을 수 있었으며 증상은 한살까지가 심하며 출생 첫달에는 심부전이 발생할 수 있으며, 심방부정맥 등이 있다고 보고하였다. 원인은 선천성과 후천성으로 구분할 수 있으며 후천성은 세균성 심내막염, 흉부외상, 승모판대치술에 따른 합병증으로 올수 있다고 보고하였다.¹²⁾ 특히 1971년에 *Torkel Aberg*¹³⁾ 등에 의하면 황색포도상구균에 의한 삼첨판막과 우심방사이에 단락이 형성된 경우가 보고되었으며, 1949년에는 세균에 의한 심실중격결손증이 보고되었었다. 이 질환의 분류는 *Perry*, *Taguchi*¹⁰⁾ 등이 방실중격의 해부학적 구조에 따라 구분하였는데 심실중격결손증과 동반된 삼첨판막의 구멍을 5 가지로 분류하였다. <*Riemenschneider*와 *Moss*⁹⁾ *Taguchi*¹⁰⁾ 등에 의하면 3 가지로 대별하였는데 방실중격결손이 있으면서 삼첨판막이 정상인 *Supravalvular defect*가 17.4%~27%, 심방심실중격결손과 더불어 삼첨판막의 변형이 있는 경우가 68.1~69.6%, 그리고 복합형이 5~13%라고 보고하였다. 또 *infravalvular type*는 삼첨판막의 변형에 따라 4 가지로 구분하였는데 *Cleft*, *Bizarre malformation*, *Widened Commissure*, *Perforation*, 등이 있다.

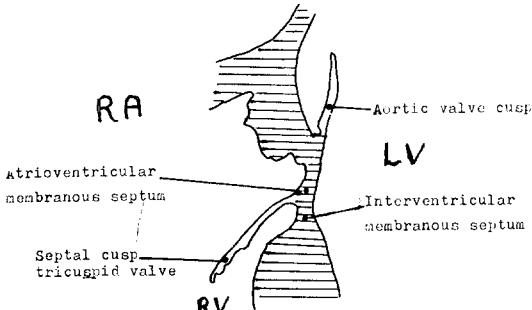


Fig. 2. Atrio-ventricular septum

(Figure 2 참조).

증상은 경하거나 없는 경우가 15 %에서 20 %라고 보고하였고^{9,10)}, 증상이 있는 경우는 성장부전, 피로감, 호흡곤란등이 있으며 약 20 %에서는 울혈성 심부전이 심하게 나타난다고 하였다.

이학적 소견으로는 촉진시 진전, 청진시 흥골좌연의 3번재에서 5번재 늑간강에서 범수축기 잡음이 들리며 간혹 이완기 잡음도 들을 수 있다고 한다. 특히 제 2 심음이 분열됨을 볼 수 있는데 이는 좌심실의 동장성 시간의 감소로 대동맥판막이 조기에 폐쇄되고 우심실 수축시간의 지연으로 폐동맥판막이 늦게 닫힘으로 인한 것이다.

진단은 과거력과 이학적검사, 심전도, 및 좌심실조영술등이 있다.

흉부 X - 선상에는 우심방의 확장으로 공같은 심장옹영, 그리고 대동맥이 적기 때문에 협소한 상부종격동, 폐동맥 혈류의 증가로 인한 폐혈관옹영 증가등이 나타난다고 보고하였다.^{6,7,9)}

심전도는 P - R 간격의 증가, Lead I, II, 및 V₁, 등에서 P파의 높은 파고가 나타난다. Right bundle branch block이 약 70 %에서 나타난다고 보고하였다.

지시약회석곡선은 Braunwald³⁾ 등에 의하면 대퇴정맥에 Cardiogreen dye 을 주입한 후 하공정맥, 우심방, 우심실에서 각각 곡선을 보면 하공정맥은 정상곡선이며 우심방은 하행지곡선의 연장 그리고 우심실에서는 커다란 단락을 보고하였다.

우심도자검사 및 좌심실조영술은 매우 중요한 검사이다. 우심도자검사에서 산소포화도의 급격한 상승이 대개는 심방이며 약 1/3의 경우에서 심실에서 상승한다. 우심방의 압력은 89 %에서 정상이라고 보고하였다.⁹⁾ 또 Taguchi¹⁰⁾ 등에 의하면 23명의 환자중에 검사한 결과 우심방과 우심실이 동시에 산소포화도가 증가하는 것은 약 44 %에서 보인다고 보고하였으며 체혈류에 대한 폐

혈류량은 0.48 ~ 2.9의 범위에 있었다고 하였다.

동반기형으로는 심방중격결손증이 가장 많다. Riemenschneider¹²⁾와 Moss⁹⁾에 의하면 동반된 78례 중 17례에서 심방중격결손증을 동반하였다고 보고하였으며, 다음이 대동맥협착이다.^{8,9)} Levy 등은 술전에 대동맥하협착을 동반한 좌심실 - 우심방 단락 1례를 보고하였다. 이외에는 심실중격결손증,³⁾ 좌측상공정맥, 대혈관전위증, 이첨대동맥판막, Cleft mitral Valve 등이 있다고 보고하였다.

감별진단은 삼첨판막폐쇄부전증이 동반된 심실중격결손증, 폐정맥환류이상증, 관상동맥 - 우심방 누공등이 있다.^{7,8)} 또 Levy 와 Lillehei⁶⁾에 의하면 10례 중 3례에서만 술전진단이 가능했고 나머지 7례 중 3례는 Atrioventricular Communis defect, 2례는 심방중격결손증과 심실중격결손증이 동시에 존재하는 상태, 1례는 심방중격결손증, 1례는 심실중격결손증만 있는 상태로 오진되었다.

수술은 심폐기를 이용하여 정중흉골절개후 심낭을 열고 우선 시진하면 우심방비대를 볼 수 있다. 진전을 촉지하는데 Supravalvular type은 우심방하부에서 진전을 촉지할 수 있으며, infravalvular type은 방실구에서 진전을 촉지할 수 있다고 하였다. Taguchi¹⁰⁾ 등에 의하면 우심방을 절개후에 교정하는데 주의하여야 할 일은 절개부 선택, 단락의 교정, 삼첨판막폐쇄부전등의 제거, 전도계와 대동맥판막의 손상을 피해야 한다. Braunwald³⁾ 등과 Levy⁶⁾ 와 Lillehei⁶⁾에 의하면 심실중격결손증이 동반되었을 경우는 좌심실 우심방단락이 교정된 후에도 계속 진전이 촉지된다고 하였다. 또 Gerbode²⁾ 등은 단락교정후에도 동맥관개존증이나 말초동맥누공에서 나타나는 현상처럼 맥박이 느려지며 혈압이 상승한다고 하였다.

합병증으로는 심부전, 완전방실차단, 빈번한 호흡기감염, 부정맥, 세균성심내막염등이 보고되었으며⁹⁾ 또 Taguchi¹⁰⁾ 등에 의하면 부정맥, 혈청성 간염, 수술후 폐렴증, 관류후증후군등을 보고하였다.

III. 결 론

본 국군수도통합병원 흉부외과에서는 좌심실 우심방 단락 1례를 수술치료하여 양호한 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Charles K. Kirby, M.D. et al: *Successful closure of a left ventricular-right atrial shunt. Annals of Surgery*, 145:392, 1957.
2. Frank Gerbode, M.D. et al: *Syndrome of left ventricular-right atrial shunt. Annals of Surgery*, 148: 433, 1958.
3. Eugene Braunwald, M.D. and Andrew G. Morrow, M.D.: *Left ventricular-right atrial communication. American Journal of Medicine*, 28:913, 1960.
4. Aubrey Leatham, F.R.C.P. and Bernard Segal, M.D.: *Auscultatory and phonocardiographic signs of ventricular septal defect with left-to-right shunt: Circulation*, XXV, February, 1962.
5. Morris J. Levy, M.D., Richard De Wall, M.D., C. Walton Lillehei, M.D.: *Left ventricular-right atrial canal and subaortic stenosis. Report of a case diagnosed preoperatively. Am. Heart J.* 64:392, 1962.
6. Morris Levy, M.D. and C. Walton Lillehei, M.D., F.A.C.C.: *Left ventricular-right atrial canal. The American Journal of Cardiology*, 10:623, 1962.
7. Richard A. Krammer, M.D., Herbert L. Abrams, M.D.: *Radiologic aspects of operable heart disease VII. Left ventricular-right atrial shunts. Radiology*, vol. 78 No. 2 February, 1962.
8. Larry P. Elliott, M.D. et al: *The roentgenographic findings in left ventricular-right atrial communication. Am. J. Roentgenol* 93:304, 1965.
9. Thomas A. Riemenschneider, M.D. and Arthur J. Moss, M.D.: *Left ventricular-right atrial communication. The American Journal of Cardiology*, volume 19, May 1967.
10. Kazumi Taguchi, M.D. et al: *Surgery of atrioventricular septal defects with left ventricular-right atrial shunt. Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, volume 56 No.2 August 1968.
11. Torkel Aberg, M.D. et al: *Left ventricular-right atrial shunt of septic origin. The journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, volume 61 No.2 February, 1971.
12. Thomas A. Riemenschneider, M.D.: *Heart disease in infants, children, and adolescents*, ed 3, p 154 Baltimore, 1983 Williams & Wilkins.
13. 조범구, 노병선, 이종명, 홍승록, 차홍도 : 좌심실-우심방 중격결손 1 치험례, 대한흉부외과학회지, 7:209, 1974.
14. 송명근, 노준량, 김종환, 서경필, 이영균 : 좌심실-우심방 단락 치험 3 예, 대한흉부외과학회지, 13:233, 1980.
15. 이광숙, 최세영, 박창권, 이길노, 유영선 : LV - RA Communication 치험 2 예, 대한흉부외과학회지, 14:399, 1981.