

부분 폐정맥 환류 이상과 심방중격 결손증을 동반한 삼중방심의 치험 1예

이철주* · 이동협* · 전진곤** · 조범구***

— Abstract —

Cor Triatriatum Associated with Artrial Septal Defect and Partial Anomalous Pulmonary Venuous Return: Report of A Case

C.J. Lee,* D.H. Lee,* J.K. Chun** B.K. Cho,***

Cor triatriatum is a variant of abnormal connection between the pulmonary vein and true left atrium, which is separated from accessory left atrium receiving pulmonary venous blood flow by fibromuscular diaphragm. Usually it is diagnosed after operation because difficulty in visualization of the diaphragm by conventional diagnostic tools.

We experienced a rare entity of congenital heart disease diagnosed as cor triatriatum with atrial septal defect and partial anomalous pulmonary venous return after completing operation, which was diagnosed as ASD with PAPVR preoperatively.

Anomalous right pulmonary venous opening was located at right atrium, secundum type defect of atrial septum was present, and dual chambered left atrium without connection was also seen. Excision of the diaphragm and wide patch repair of ASD including right pulmonary vein were performed with good postoperative results. Herewith, we report this case with review of literatures.

서 론

폐정맥 환류 이상의 일종인 삼중방심은 1878년 Churchill 가¹⁾ 최초로 보고한 이래 외국의 경우 수백예의 보고가 있어 왔고, 국내의 경우 1983년 정등²⁾, 1984년 김등의³⁾ 보고가 있었던 희귀한 선천성 심질환으로서,

그 전형적인 증례들에서는 유아기의 반복되는 울혈성 심부전증 등으로 조기 사망의 한 원인이 된다.

영남대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 최근 심방중격 결손증 및 부분 폐정맥 환류 이상의 진단하에 수술했다가 부분 폐정맥 환류 이상이 동반된 삼중방심으로 결론 지어진 환아에서 수술후 양호한 성적을 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환자 : 우 ○회 (여 - 8세)

병력 : 상기 환자는 출생 후부터의 잦은 상기도 감염증, 발한 그리고 운동시의 호흡곤란증등을 주소로 입원하였으며, 과거력이나 가족력에 특기할 만한 사항은 없었다.

- * 영남대학교 의과대학 흉부외과학교실
- * Department of thoracic and cardiovascular surgery Yonsei University, College of Medicine
- ** 영남대학교 의과대학 소아과학교실
- ** Department of thoracic and cardiovascular surgery Yeungnam University, College of Medicine
- *** 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실 (영남대학교 교환교수)
- *** Department of Pediatrics Yeungnam University, College of Medicine

학동기전에는 큰 불편없이 생활하다가 국민학교에 입학한 후부터 상기의 주소가 점차 심해져, 모 대학병원에서 심도자술 및 심혈관 조영술을 시행받아 심방중격 결손증 및 부분 폐경맥 환류 이상으로 진단받고, 수술을 위해 본원에 입원하였다.

이학적 소견 : 입원 당시의 혈압은 130/80 mmHg, 맥박수는 분당 92회, 체중은 17kg이었으며, 일견하여 만성병이 있는 외모였다. 흉부 청진상 수포음등의 폐울혈 소견은 없었으며, 심장 청진상 제 1심음은 정상이었고, 제 2 심음은 항진되어 있으면서 분절이 있었다. 또한 좌측 흉골의 상부 변연에서 구출성 심잡음이 Grade III/VI로 들렸으며, 부정맥등도 발견할 수 없었다. 간종대가 늑골궁 하연에서 2간지로 만져졌으나, 하지부종등은 보이지 않았다.

검사 소견 : 혈색소는 11.4 gm/dl, 백혈구수는 8,100/mm³였으며, 분획검사는 정상 소견이었다. 소변검사, 간기능 검사 및 혈액 응고반응 검사등은 전부 정상범위에 속하였다.

흉부 X선 소견 : 폐혈류의 음영이 심하게 증대되어 있었고, 우심방 및 우심실의 확대를 의심할 수 있는 소견을 보였으며, 심흉비는 0.67로 심비대는 알 수 있었다 (그림 1).

심전도 검사 소견 : 우심실 비후 이외에는 특이한 이상 소견이 없었다 (그림 2).

Doppler 초음파 심음향도 소견 : 우심방 및 우심실의 크기가 커져 있었으며, 좌심방 및 좌심실의 크기는 정

상범위였다. 심실 중격의 역위성 운동은 보이지 않았으나, Subxyphoid 4 Chamber view에서 심방 중격 결손증이 복수로 있는 것 같은 소견을 보였으며, 슬후 연역적으로 유추해 보면 좌심방이 두개의 Chamber로 나뉘어져 있음을 볼 수 있었다 (그림 3).

심도자술 소견 : 우측 대퇴정맥을 통하여 6French Cournaud 심도자를 삽입하여 우심도자를 시행하였다. 폐동맥압은 22/13 mmHg, 우심실은 32/-4/11 mmHg였으며, 우심방압은 평균 6mmHg로 폐동맥의 고혈압은 없었다. 산소포화도 검사상 삼공정맥과 우심방간에 10

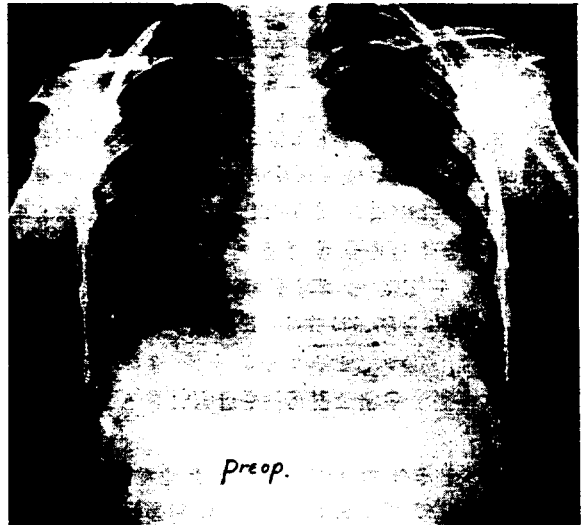


그림 1. 수술전 흉부 X선 소견

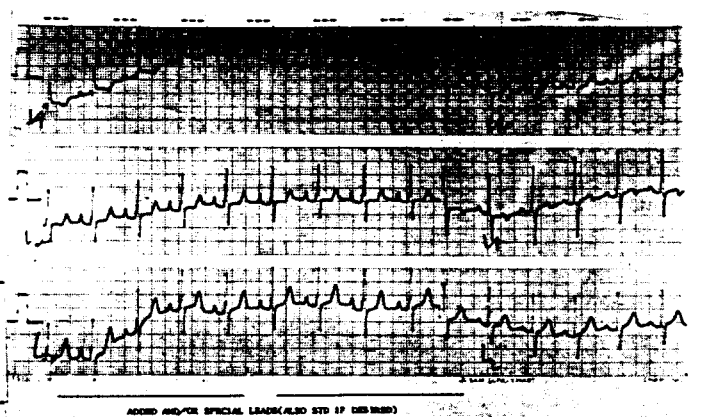
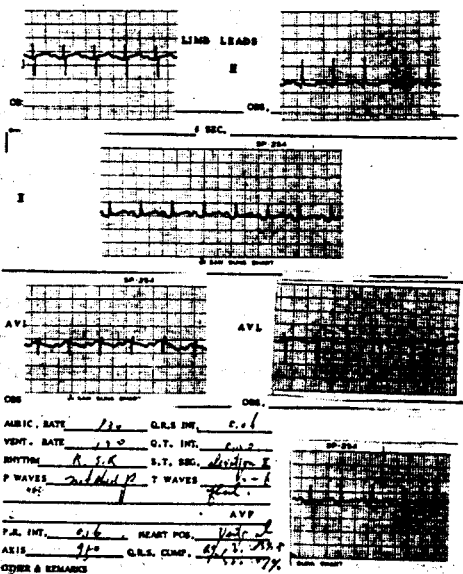
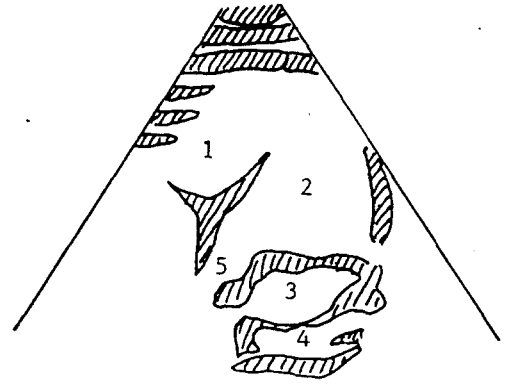
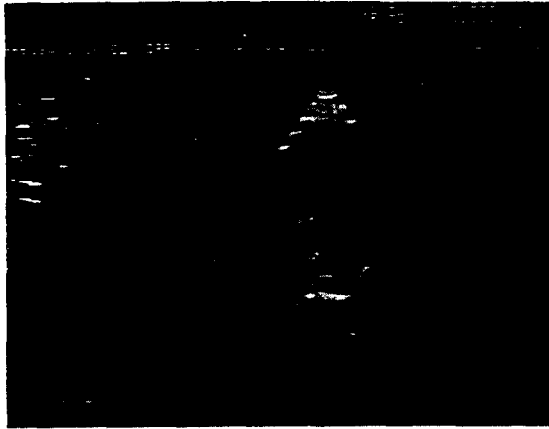


그림 2. 수술전 심전도 소견



1: Right Ventricle, 2: Left Ventricle, 3: Inferior chamber of Left Atrium, 4: Superior chamber of Left atrium, 5: Aorta

그림 3. 2-D 초음파 심음향도 소견 (Apical long axis view)

% 이상의 포화로 차이가 있었으며, 다른 부위간에는 포화도의 차이가 없었다. 도자술시 심도자가 우심방에서 직접 우폐정맥의 상하 개구부로 쉽게 들어가는 것으로 보아 심방중격 결손증 및 부분 폐정맥 환류이상이 함께 있음을 알 수 있었다. 폐혈류: 전신혈류의 비는 3:1이었고, Rp/Rs는 0.035였다(표 1).

수술소견 및 수술방법

전신 기관 삼관 마취하에 흉골 정중 절개하여 고식적인 체외순환 및 중등도의 저체온법을 병용하였으며, 심근 보호는 고 칼륨, 비혈성 심장지역을 사용하였다.

전체외순환 후에 심장지를 유도하면서 우심방을 종절

개하여 보니, 2개의 우폐정맥 개구부는 우심방으로 유입되고 있었고, 난원공이 있던 부위의 심방 중격이 4×3cm의 크기로 결손되어 있었으며, 이 심방 중격 결손을 통해 두개의 좌심방이 횡격막으로 나누어져 있음을 볼 수 있었다. 두개의 좌심방은 서로 연결이 없었으며 좌 폐정맥은 후상 좌심방(부속 좌심방=Accessory chamber)으로 유입되고 있었다. 즉 후상 좌심방으로 유입된 폐정맥 혈류는 작은 심방 중격 결손양의 구멍으로 흘러 들어서 우심방으로 들어온 혈류와 일부 혼합된 후, 전하 좌심방(진 좌심방=True LA)으로 유입되어 승모판막을 통해 좌심실로 유출되는 소견이었다.

수술은 두 좌심방간의 횡격막을 제거한 후에 인공 전포를 대어 우 폐정맥은 좌심방으로, 관상정맥들은 우심방으로 향하게끔 심방 중격 결손을 교정하여 주었다(그림 4).

Table 1. Cardiac catheterization data

Site	Sat. (%)	Pressure (mmHg)
SVC	74	
IVC	77	
RA H	76	
M	91	6/4-4/0
L	84	
RV I	90	32/-4/11
O	91	
PA	90	23/2/13
LA	94	4/-1/1
PV	97	
Ao.	97	128/98/112

Qp/Qs=3.07

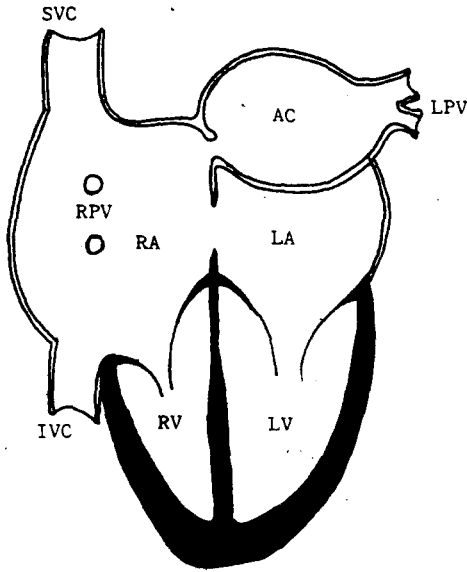
Rp/Rs=0.035

수술후 경과

수술 직후 환자의 혈압은 혈압 상승제의 도움없이 130/80mmHg로 잘 유지되었고, 맥박수가 140회/min로 빨라서 Digoxin을 0.25mg 정주하였다. 환자는 술후 10시간 만에 인공호흡장치를 제거할 수 있었으며, 술후 12시간만에 기관 삼관을 제거하였다. 수술 후 8일만에 환자는 경채퇴원하였으며, 특이한 합병증은 없이, 현재 외래에서 추적 조사중에 있다.

고 안

삼중방심은 폐정맥 환류이상이나 심방중격 결손증과는 또 다른 유형으로서 그 전형적인 형태학적인 소견은 폐



AC: Accessory Chamber
 LPV: Left Pulmonary Vein
 RPV: Right Pulmonary Vein
 RA: Right Atrium
 LA: Left Atrium
 RV: Right Ventricle
 LV: Left Ventricle
 SVC: Superior Vena Cava
 IVC: Inferior Vena Cava

그림 4. 수술 소견



그림 5. 퇴원시 흉부 X선 소견

정맥을 모두 받아들이는 부속 좌심방(Accessory chamber)과, 진짜 좌심방(True Left atrium) 사이에 섬유 근육조직으로 된 횡격막이 있고, 이 막에 다양한 크기의 개구부가 있어 폐정맥 혈류가 승모관을 향하게 되는 심기형이다. 가깝게 이 횡격막에 석회화된 현상을 보고하기도 한다²⁾.

1868년 Church가³⁾ 최초로 이런 유형의 부검예를 보고한 이래, 근년에 이르기 까지 많은 문헌이 보고되고 있다¹⁻⁵⁾.

1960년 Niwayama 등은⁶⁾ 3,740 예의 부검증 4 예를 발견하였고, Keith 등은⁷⁾ 선천성 심장병의 0.1% 미만에서 삼중방심을 볼 수 있다고 하였다.

삼중방심의 발생학적 기전은 저자에 따라 서로 이견을 보이고 있지만 대개는 Niwayama 등⁶⁾이 종합한 가설을 받아들이고 있다. 즉, 난원공의 과잉 성장이 좌심방내에서 횡격막을 형성하거나, 주폐정맥의 개구부 위치가 정상과는 다르게 이동되면서 심방 중격이 과잉 성장하려 횡격막을 이루거나, 또는 Loeffler 등이⁸⁾ 주장하는 대로 총폐정맥간이 정상적으로 좌심방에 연결되지 못

함으로서 생긴 결과등 세가지의 가능성을 제시하고 있으나, 어느 것도 정확한 설명은 되지 못하며, 그 반증도 제시되고 있다.

반면에 1953년 Doxiadis와 Emery 등은⁹⁾ 삼중방심은 단순한 발생학적인 기형이 아니라 태생기에 심내막의 성장에 장애를 줄 수 있는 요인들, 예컨대 심내막염이나 심내막 탄력 섬유증등이 원인이라고 주장하고있었다.

1959년 Niwayama 는⁶⁾ 자신의 경험 4 예와 이전에 발표된 논문을 정리하면서 총 37예를 분석한 결과, 남녀비는 약 1.5 : 1로 남아에서 많았다고 하였으며, 연령구성은 다양하였다.

주된 임상 증세는 일반적인 좌우 단락형 심장병에서 보는 바와 같이 잦은 상기도 감염증, 운동시 호흡곤란증, 간혹 청색증이 동반되는 수가 있으며, 울혈성 심부전증 및 발작성 호흡부전등이 있기도 하다. 아주 심한 경우에는 출생직후에 재발되는 울혈성 심부전증으로 사망하는 경우도 있다고 한다⁶⁾.

이학적 소견상 대개 제 1 심음은 정상이고, 제 2 심음중 폐동맥판 성분이 특히 항진되면서 제 2 심음의 분절(Splitting)이 흔히 발견된다. 또한 수축기에 사출성 심잡음이 흉골 좌면에서 들리며, 간혹 이완기의 심잡음이 들려서 임상적으로 승모관 폐쇄증을 의심하는 경우가 있다. Thrill 이 만져지기도 하며, 대개 임상적으로는 심방중격 결손증과의 감별진단이 중요하다고 하나, 본 증례에서는 전형적인 이차공형 심방중격 결손증의 임상증세 및 이학적 소견을 보였다.

단순 흉부 X선상 폐울혈, 심비대등의 일반적인 좌우

단락형 선천성 심장병의 양상을 보이며, 심전도상에도 특이한 소견은 없으나 우심방 비대를 의심할 수 있는 P-파의 확대, 우심실 비대를 의심할 수 있는 소견들, 그리고 QRS편의 우경화등이 올 수 있다고 하면, 우각 차단 등의 소견은 잘 나타나지 않는다고 한다.

삼중방심의 경우 심도자술이나 심혈관조영술이 진단에 크게 도움이 되지는 못하나, 우심실 및 폐동맥의 고혈압이 심한 것 또는 혈류역학적으로 승모판 폐쇄의 징후를 보이는 것등의 도움은 얻을 수 있다. 다시 말해서 각종

진단법을 동원하여도 대부분의 경우에 수술전에 삼중방심을 확신하기는 어렵고, 수술시야에서 비로소 확진을 얻을 수 있는 경우가 대부분이다. 외국의 문헌들이나 국내의 정등⁷⁾, 김등⁸⁾의 문헌도 그러하며, 본증례의 경우도 수술전 진단은 심방 중격 결손증 및 부분 폐정맥 환류상이었던 것이 좋은 보기라 하겠다.

1974년 Nimura 등은⁹⁾ 초음파 심음향도가 삼중방심의 추측에 큰 도움이 된다고 하였는데 본 증례의 경우도, 수술후 연역적으로 유추해 본 결과, 초음파 심음향

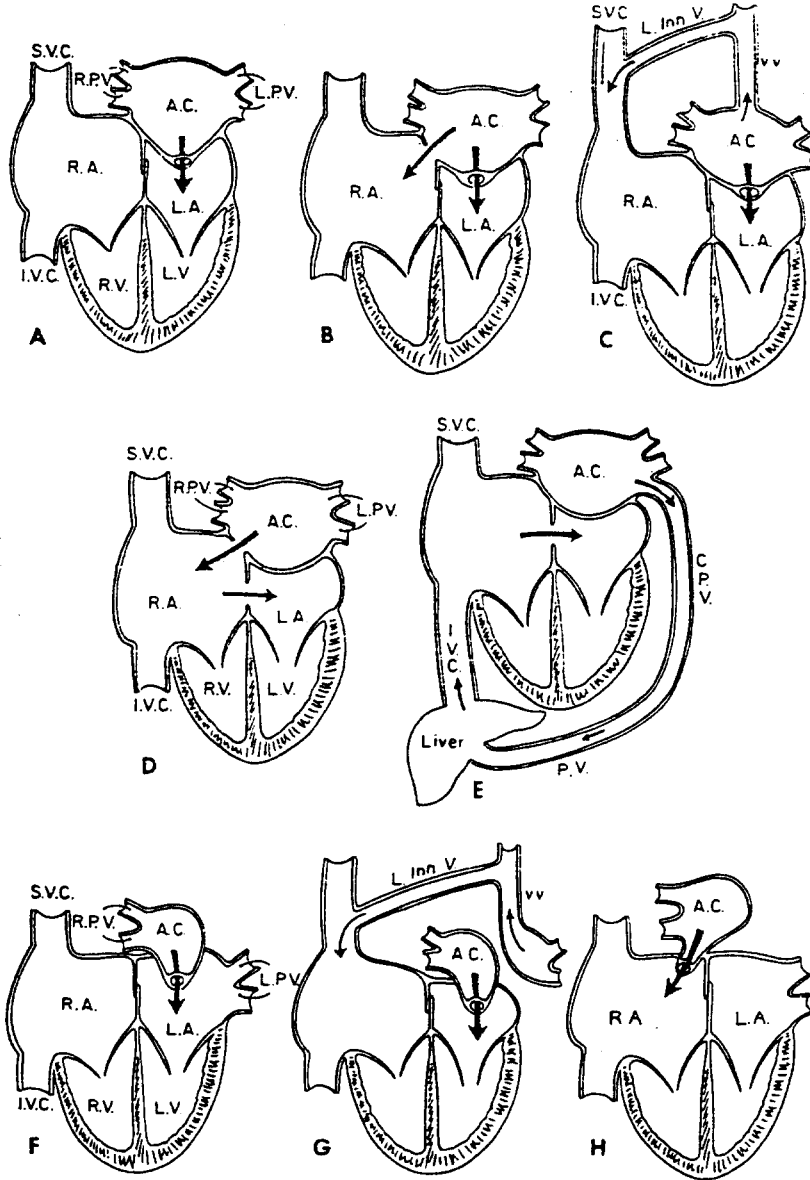


그림 6. 삼중방심의 해부학적 분류

도상 두개의 좌심방을 볼 수 있었다.

한편 Keith 등은⁶⁾ 삼중방심과 감별 진단을 요하는 질환으로서 총폐정맥 환류이상, 선천성 폐정맥 협착증, 좌심방의 승모판막상부의 협착증, 선천성 승모판 협착증, 좌심방내의 종양, 그리고 심내막의 섬유 탄력증등을 들고 있다.

1977년 Lucas 등은¹⁾ 삼중방심의 해부학적인 형태를 8 가지로 분류하고 있는데 (그림 6) 1983년 정등⁷⁾의 경우는 D형, 1984년 김등⁸⁾의 경우는 D형+일부우폐정맥 환류이상이었으나, 본 증례의 경우 심장의 형태는 D형에 속하는 우 폐정맥 전체가 환류이상이 있었고, 큰 이차공형 심방 중격 결손증이 동반되어 있었다. 1983년 Oglietti 등이⁹⁾ 25세의 삼중방심을 분석한 것을 보면, 25예중 4예가 본 증례와 비슷한 해부학적 구조를 갖고 있었다. Pedersen 등은¹⁰⁾ 흔히 동반되는 심기형을 심방중격 결손증, 개방성 동맥관, 폐정맥 폐쇄증, 그리고 활로써 4 증후군등을 들고 있다.

삼중방심의 외과적 교정은 비교적 난이하지 않은 것으로 알려져 있다. 즉, 수술대에서나 혹은 수술 전에 확진이 되면 좌심방내의 횡격막을 절제한 후에 병합된 심기형을 교정해주면 된다. 본 증례의 경우, 횡격막을 넓게 절제한 후에 인공 전포를 대어 우 폐정맥이 좌심방으로, 관상 정맥동이 우심방으로 항하게끔 넓게 교정하여 주었다. 간혹 폐정맥의 혈류가 용이하게 승모판막으로 유출이 되지 않는 해부학적 구조를 갖게 될 때는 출생 직후부터 심한 울혈성 심부전증 및 우심기능 저하로 사망에 이르기 까지 하므로 조기 수술이 권장되고 있는데, Jegier 등은¹¹⁾ 유아기에서의 삼중방심 수술이 양호한 성적을 얻을 수 있다고 보고하고 있다.

수술 후의 합병증은 일반적인 개심술의 합병증외에는 특이한 합병증이 없는 것으로 되어 있으며, 본 증례의 경우도 수술 후에 방실차단등의 합병증은 전혀 없었다.

결 론

본 영남대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 1985년 4월, 운동성 호흡부전등을 주스로 입원했던 환아에서 수술후 부분 폐정맥 환류 이상과 심방중격 결손증을 동반한 삼중방심을 성공적으로 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Doxiadis SA, Emery JL : A case of triatrial heart. *J Pediat* 42:87, 1953.
2. Garcia JM, Tandon R, Lucas RV, Edward JE : *Cor triatriatum: study of 20 cases.* *Am J Cardiol* 35:59, 1975.
3. Glen WL, Bane AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H : *Thoracic and cardiovascular surgery. 4th ed. East Norwalk Appleton-Century-Crofts, 1983, pp 738.*
4. Helwig FC : Fenestred hammok-like structure in the left cardiac atrium. *Arch Pathol* 15:8, 1933.
5. Jegier W, Gibbons JE, Wiglesworth FW : *Cor triatriatum: clinical, hemodynamic and pathological studies: Surgical correction in early life.* *Pediatrics* 31:255, 1963.
6. Keith JD, Rowe RD, Vlad P : *Heart diseases in infancy and childhood. 3rd. ed. NY Macmillan, 1978, pp 577.*
7. Loeffler E : Unusual malformation of the left atrium: Pulmonary sinus. *Arch Pathol* 48:371, 1949.
8. Lucas RV : Congenital causes of pulmonary obstruction. *Cardiovasc clin* 4:19, 1972.
9. Niwayama G : *Cor triatriatum.* *Am Heart J* 59:291, 1960.
10. Nimura Y, Matsmoto M, Bepsy S : Noninvasive preoperative diagnosis of cor triatriatum with ultrasonocardiogram and conventional ultracardiogram. *Am Heart J* 88:240, 1974.
11. Oglietti J, Cooley DA, Izquierdo JP, Ventemiglia R, Muasher I, Hellman GL, Reul GJ : *Cor triatriatum: Operative results in 25 patients.* *Ann Thorac Surg* 35:415, 1983.
12. Pederson A, Therkelson F : *Cor triatriatum: A rare malformation of the heart, probably amenable to surgery.* *Am Heart J* 47:676, 1954.
13. Sawyer CG, Pool RS, Beck WC, Daniel LB : *Cor triatriatum.* *Am J Med* 23:798, 1957.
14. Van Praagh R, Corsini J : *Cor triatriatum: Pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 postmortem cases and a study normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos.* *Am Heart J* 78:379, 1969.
15. Vineberg A, Gialloredo O : *Report of a succesful operation for stenosis of common pulmonary vein (Cor triatriatum).* *Canad MAJ* 74:719, 1956.
16. 김영호, 김공수 : 폐정맥 환류이상을 동반한 삼중방실 치험 1 예. *대한흉부외과학회지* 17:381, 1984.
17. 정경영, 이주연, 홍승록, 이용구 : 삼중방실 치험 1 예. *대한흉부외과학회지* 16:331, 1983.