

삼중방심 치험 1례

인 강 진* · 여 승 동* · 주 홍 돈* · 유 재 현* · 김 명 인*
홍 장 수* · 이 영*

— Abstract —

Cor Triatriatum (A case report)

Kang Jin In, M.D.*, **Seong Dong Yeo, M.D.***, **Hong Don Ju, M.D.***,
Jae Hyun Yu, M.D.*, **Myung In Kim, M.D.***, **Jang Soo Hong, M.D.***,
Young Lee, M.D.*

Cor triatriatum is a rare congenital malformation of the heart in which a diaphragm stretches in a transverse plane through the left pulmonary venous chamber, thus creates two subchambers. The proximal chamber connects with the pulmonary veins, and the distal one has left auricle and the mitral valve.

A 3 year old boy who had Cor triatriatum underwent surgical excision of the abnormal diaphragm in March, 1989 in Chungnam University Hospital. An obliquely oriented fibromuscular diaphragm divided the left atrium into a proximal chamber which was connected to the pulmonary veins and a distal chamber which had the atrial appendage and the mitral valve. The opening in the diaphragm was 5 mm in diameter. There was no associated abnormalities. The abnormal diaphragm was completely excised. The postoperative result was excellent.

서 론

삼중방심은 매우 드문 선천성 심장질환으로써 폐정맥으로부터 혈액환류를 받는 상부심방이 심이및 승모판막을 갖는 좌심방에 해당하는 하부심방과 섬유성형경막에 의해 분리되어 있는 기형이다.

본 기형은 1868년 Church에 의해 처음으로 기술된 이래 많은 예가 보고되었으며, 조기발견 및 조기수술로써 나쁜 예후를 피할수 있어서 흉부외과 영역의 중요

한 질환으로 대두되었다.

충남대학병원 흉부외과학교실에서 삼중방심 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례 보고

환자는 3세된 남자로 성장발육이 늦고 잦은 상기도 감염의 증상이 있어 본원에 내원하였다. 본원에 내원하기 1년전에 반복되는 상기도 감염에 의한 폐렴으로 모병원 소아과에 입원하여 치료를 받던중 심잡음이 발견되어 심장병이 있다는 것을 알았다. 가족력에서 특이한 소견은 없었다. 출생력에서 환자는 2번째 남아로써 태생기에 특이한 병력은 없었고 임신 42주만에 정상 질식분만으로 출생하였다.

* 충남대학교병원 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chungnam National University Hospital.

1989년 6월 30일 접수

입원당시 호흡수는 분당 20회, 맥박수는 분당 110회, 체온은 36°C였으며 혈압은 110/70 mmHg, 체중은 11.7 kg, 신장은 88 cm로써 3~10percentile에 속하였다. 외견상 청색증, 창백등은 없었으며 사지에 부종은 없었으나 약 1횡지 가량의 간지 촉지되었다. 청진 소견에서 심음은 규칙적이었고 수축기 잡음이 Grade 3/6 정도로 심첨부에 국한되어 들렸으며 제 2심폐심음이 증가되었다. 단순 흉부촬영 소견에서 폐혈관의 음영이 심하게 증대되어 있었고 심흉비가 0.55로 약간의 심음영 증대 및 좌심방과 우심실이 확대된 소견을 보였다(Fig. 1). 심전도 소견에서는 우심실 비대와 우측편위의 소견을 보였다. 심장 초음파검사 소견에서는

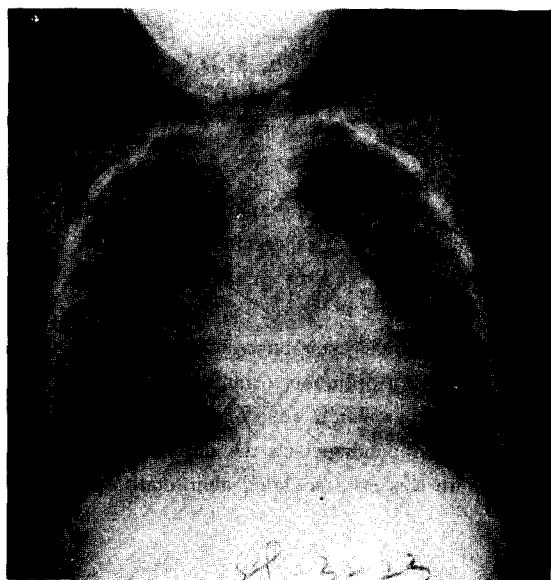


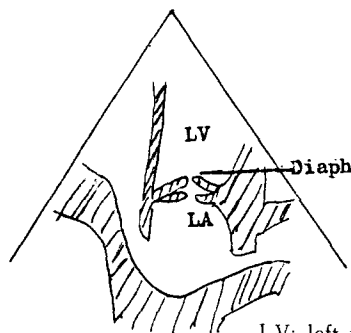
Fig. 1. Preoperative Chest PA

우심실비대와 우측편위의 소견을 보였다. 심장 초음파검사 소견상 좌심방내 승모판막 직상부에 비정상적인 횡경막 및 그 중앙에 위치한 누공이 관찰되었다(Fig. 2). 심도자검사에서 우심실압은 90/13 mmHg였고, 폐동맥압은 91/45 mmHg였으며, 산소포화도 검사에서는 의미있는 차이는 없었다. 조영제의 선택적인 폐동맥 주사에서 폐를 통과하는 혈류시간이 지연되었으며 상부심방의 조영제 충전상후 지연된 하부심방의 충전상이 보였고 이어 연속되는 좌심실 충전상이 관찰되었으며 상부심방 및 하부심방 사이에는 격벽이 관찰되었다(Fig. 3). 또한, 좌심실 수축기에 하부심방의 현저한 수축이 발견되었으나 상부심방의 수축은 현저하지 않았고 좌심실 이완기에 횡경막이 승모판막 쪽으로 이동하는 것이 관찰되었다. 이상의 임상소견 및 검사소견으로 다른 동반기형이 없는 삼중방심으로 진단하고 개심술을 시행하였다.

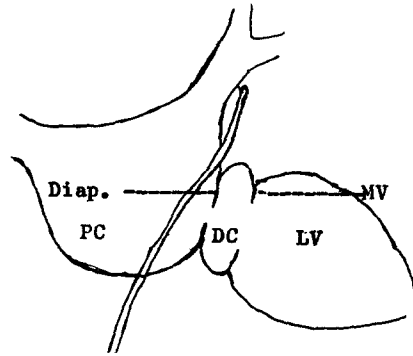
기관삽관 전신마취하에 흉골정중절개를 한후 통상적인 방법으로 상행대동맥에 정맥삽관을 하여 체외순환을 실시하였다. 혈 회색방법으로 충진액을 준비하였고 수술중 28°C까지 냉각하였으며 대동맥 차단후 심근보호수단으로 고칼륨 심정지액 150 ml를 대동맥기시부에 1회 주입시켰다. 우심방을 종절개하고 우심방과 상부심방사이의 심방중격을 절개하여 상부심방을 관찰하였다. 상부심방으로 좌우 각각 2개의 폐정맥이 개구하고 있었으며, 근섬유성 횡경막으로 하부심방과 분리되어 있었다. 하부심방과는 횡경막에 있는 지름 약 5 mm되는 누공을 통하여 교통하고 있었다. 횡경막을 절개하여 하부심방을 관찰하였다. 하부심방에는 우심리와 승모판이 있었고 승모판은 2첨으로 되어 있었으며 정상소견이었다. 횡경막을 완전절제한후 절개



Fig. 2. Two dimensional Echocardiogram(Apical four chamber view)



LV: left ventricle
LA: left atrium
Diaph: diaphragm



MV: mitral valve
 Diaph: diaphragm
 LV: left ventricle
 PC: proximal chamber
 DC: distal chamber

Fig. 3. Preoperative cardiac angiogram (early systolic phase)

된 심방중격을 봉합하였고 이어서 우심방을 봉합한후 수술을 마쳤다. 수술후 수술시야에서 측정된 우심실압이 43 mmHg일때, 동일조건에서 측정된 좌심실압은 94 mmHg로써 우심실압이 좌심실압의 1/2이하로 감소하였다. 체외순환시간은 32분이었고 대동맥 차단시간은 22분이었다. 수술후 환자는 술후 5시간만에 인공호흡기를 제거하였고 특별한 합병증없이 술후 10일만에 경쾌하게 퇴원하였다(Fig. 4).

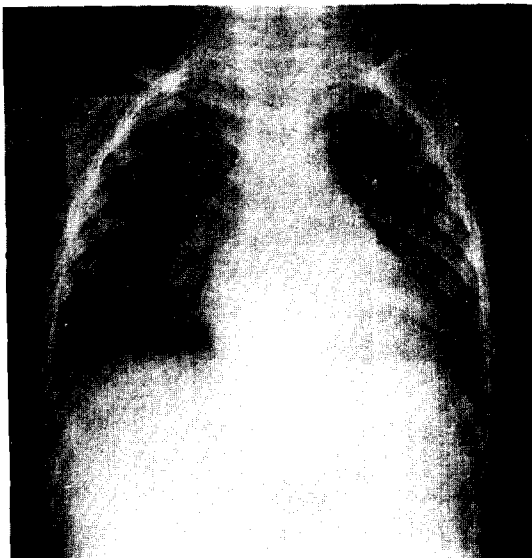


Fig. 4. Postoperative Chest PA

고 안

삼중방심증은 매우드문 선천성 심장기형으로써 이의 발생빈도는 보고자에 따라서 다르지만 Rowe¹⁾나 Ostman-Smith²⁾는 0.1% 이하라고 하였고 Jeiger³⁾등에 의하면 선천성 심장질환 474부검예중에서 0.4%라고 하였다. 한국에서는 1982년 8월 정⁴⁾등에 의해 처음 보고된 후 김⁵⁾, 노⁶⁾, 이⁷⁾, 박⁸⁾등에 의해서 보고되었다.

본기형은 폐정맥이 개구하는 상부심방이 좌심방, 승모판막을 갖는 좌심방에 해당하는 하부심방과 섬유성 횡경막에 의해 분리되며 동반된 기형에 의하여 여러 해부학적 변화가 있을 수 있다. Niwajama나 Edwards, Grodin¹¹⁾등에 의해서 여러가지 분류법이 소개되었으나 일반적으로 Lucas⁹⁾의 분류법이 통용되고있다. 본 예는 다른 동반기형이 없는 전형적인 삼중방심 이어서 Lucas의 A형에 해당된다(Fig. 5).

삼중방심의 발생원인에 대해서는 여러가지 이론이 있으나 어느것 하나라도 만족할 만한 설명이 될 수 없다.¹⁰⁻¹²⁾ 다만 심장, 폐정맥의 발생기형 및 여러가지 동반기형이 있을 수 있는데 Eduardo¹³⁾등에 의하면 58예중 동맥관 개존증이 10례, 폐정맥 환류이상증이 5례, 좌상대정맥이 5례, 심실중격결손증이 4례, 활로씨사정증이 3례였으며, Oglietli¹⁴⁾에 의하면 25례중 폐정맥 환류이상증이 24%, 좌상대정맥이 32%, 심방중격 결손증이 60%, 단심실이 8%, 완전 심내막결

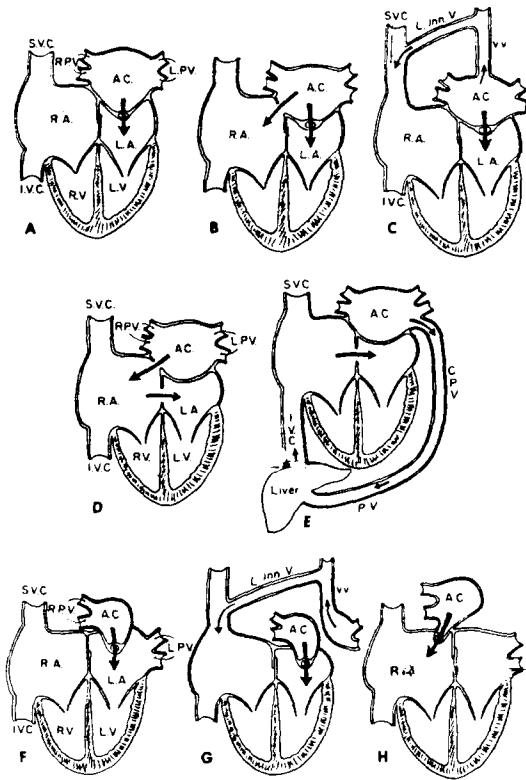


Fig. 5. Some anatomic variations in cor triatriatum. A.C.=accessory atrial chamber. [(From RV Lucas, Jr: In Moss et al(eds): Heart Disease in Infants, Children and Adolescents, 1977, p. 455. Courtesy of Williams and Wilkins Co. Baltimore.)]

손증이 8%였다.

임상증상의 발현시기는 심한 경우에는 일찍 증상이 나타나며 협착이 심하지 않은 경우에는 증상이 늦게 나타난다.¹⁵⁾ 횡경막 중격의 누공의 지름이 3mm이하인 경우에는 증상이 유아기때 나타나며 폐쇄를 동반한 전 폐정맥환류이상과 비슷한 증상을 나타낸다. 누공의 지름이 3mm이상인 경우에는 증세가 늦게 나타나는데,¹⁶⁾ 이때 나타나는 증상으로는 주로 폐혈류량 증가 및 폐울혈로 운동성 호흡곤란, 혈담, 잦은 호흡기 감염, 우심부전증상을 나타내며 폐정맥환류이상시에는 청색증이 나타날 수도 있으며 유아기에는 잘먹지 않으며 성장발육이 늦을 수도 있다.

삼중방심의 이학적소견으로는 폐정맥울혈및 폐고혈압에 의해 호흡이 빨라지고 창백, 발한및 빈맥등이 나타난다. 또한 제 2폐심음이 증가하며 우심부전이 동반

됨에 따라 전신부종, 복수및 간장비대등이 출현할 수 있다. 그러므로 본증의 진단을 함에있어 폐정맥 환류의 차단을 일으킬 수있는 질환들을 감별진단함이 중요한데, 유아기에는 전폐정맥 환류이상, 폐정맥의 선천성협착, 공동 폐정맥의 폐쇄, 좌심방의 판막상부 협착륜, 선천성 승모판막 협착증, 대동맥협착이 동반된 심내막 탄력섬유증등과 폐 자체질환등이 있으며,¹⁾ 성인에서는 류마치스성 승모판막 협착증, 좌심방종양이나 혈전등이 있다.⁹⁾

단순 흉부촬영상 폐울혈및 폐동맥확장등이 나타나며 좌심방의 확대및 바륨연하상에서 식도의 후방전위가 나타나며 우심방및 우심실비대의 소견을 볼수 있다. 본예의 경우에도 폐울혈및 폐동맥 확장과 좌심방의 확대등이 나타났다. Ostman-Smith²⁾등에 의하면 심초음파 검사에서 좌심방내 횡경막의 존재를 확인하므로 확진이 가능한데 본례에서도 승모판막 직상부에 횡경막의 존재를 확인할 수 있었다. 심도자 검사에서는 폐동맥 고혈압, 폐포 세혈관 압력의 증가를 보여주는데 본례에서도 폐동맥 압력이 91/45 mmHg였고 우심실압이 90/13 mmHg로 증가되어 있었다. 심장조영술 검사에서 조영제를 선택적 폐동맥 주사를 하면 폐를 통과하는 혈류시간이 지연되고 조영제가 상부심방으로 환류된후 하부심방의 충만상 및 좌심실 충만상이 관찰된다. 이때 상부심방과 하부심방사이에서 횡경막이 선으로 나타난다. 또한 좌심실 수축기에 하부심방은 뚜렷이 수축하나 상부심방은 수축하지 않으며 좌심실이완기에 횡경막이 승모판쪽으로 이동한다. 본례의 경우에도 심장조영술 소견에서 상기한 소견들을 관찰할 수 있다.

삼중방심의 외과적 교정은 비교적 난이하지 않은것으로 알려져 있으나 동반질환이 있는 경우에는 진단및 외과적교정에 어려움이 따르게되나 심한 울혈성심부전및 우심기능저하로 사망에까지 이르는 본증의 예후와 감별진단이 필요한 선천성 승모판 협착증, 폐정맥 환류이상및 협착등이 모두 급박한 선천성 질환이므로 속히 외과적 교정술을 시행함이 바람직하다고 사료된다.

결 론

본 충남대학교병원 흉부외과학교실에서는 삼중방심 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Rowe R D.: *Heart disease in infancy and childhood*, p577-583, Macmillan, New York, 1978.
2. Ostman-Smith I, Silverman NH, Oldershaw P, Lincoln C, Shinebourne EA: *Cor triatriatum sinistrum: Diagnostic features on cross sectional echocardiography*. *Br Heart J* 51:211, 1984.
3. Jegier W, Gibbons JE, and Wiglesworth FW: *Cor triatriatum: Clinical hemodynamic and pathologic studies: Surgical correction in early life*. *Pediatrics* 31:255, 1963.
4. 정경영, 이두연, 홍승록, 이웅구: 삼중방심 치험 1예, *대한흉부외과학회지* 16 : 331, 1983.
5. 김정호, 김공수: 폐정맥 환류이상을 동반한 삼중방심 치험 1예, *대한흉부외과학회지* 17 : 381, 1984.
6. 노중기, 이길노: 삼중방심 치험 1례, *대한흉부외과학회지*, 18 : 13, 1985.
7. 이철주, 이동협, 전진곤, 조범구: 부분 폐정맥환류 이상과 심방중격 결손증을 동반한 삼중방심의 치험 1예, *대한 흉부외과학회지*, 18 : 440, 1985.
8. 박병순, 오봉석, 김상형, 박옥규, 이동준: 좌측 상공정맥을 동반한 삼중방증 *대한흉부외과학회지*, 18 : 293, 1985.
9. Rucas R V, Jr., Schmidt R E.: *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*, p455, Courtesy of Williams and Wilkins Co. Baltimore, 1977.
10. Doxiadis SA, Emery JL: *Case of triatrial heart*. *J Pediat* 42:87, 1953.
11. Grondin C, Leonard AS, Anderson RC, et al: *Cor Triatriatum: A doignostic surgical enigma*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 48:527, 1964.
12. Gharagozloo F, Bulkley BH, Hutchins GM: *A proposed pathogenesis of cor triatriatum: Impingement of the left superior vena cava on the developing left artium*. *Am Heart J* 94:618, 1977.
13. Eduardo Archiniegas, Zia QF, Mchdi H, Burton LP, Edward WG: *Surgical treatment of Cor triatriatum*, *Ann. Thorac. Surg.* 32:571, 1981.
14. Oglietti J, Cooley DA, Izquierdo JP, Ventemiglia R, Muasher I, Hallman GL, Reul GJ: *Cor triatriatum*. *Ann Thorac Surg.* 35:415, 1982.
15. Robert H. Anderson, Fergus J. Macartney, Elliot A. Shinebourne, Michael Tynan.: *Pediatric cardiology*, p 566, Churchill Livingstone, New York, 1987.
16. David C. Sabiston, Jr., Frank C. Spencer.: *Gibson's Surgery of the Chest*, 4th ed. p 1044, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1983.