

# 삼방심의 외과적 치료

## -수술치험 24례-

김영태\* · 노준량\*

=Abstract=

### Surgical Treatment of Cor Triatriatum

Young Tae Kim, M.D.\* , Joon Ryang Rho, M.D.\*

Cor triatriatum is a relatively rare cardiac anomaly, whose major feature is a fenestrated membrane separating an upper common pulmonary venous chamber from a lower true left atrial cavity. Interatrial communications may be present between the right atrium and the common pulmonary venous chamber or the true left atrium.

From April 1981 to April 1992, 24 patients with cor triatriatum were treated at Seoul National University Hospital. Ages ranged from 1 month to 24 years with mean of 7.4 years. Twenty patients had interatrial communications through a patent foramen ovale, primum or secundum defect of the atrial septum. Four had no interatrial communications. Fourteen patients had associated anomalies; partial anomalous pulmonary venous connection in 3, total anomalous pulmonary venous connection in 2, persistent left superior vena cava in 3, and other anomalies in 6 patients. Surgical corrections were performed through right atriotomy in 18 patients, left atriotomy in 4, and both atriotomy in 2. Three patients (12.5%) died early after operation; two of them were associated with single ventricle. Six out of 21 survivors (28.6%) experienced complications; recurrent pneumonia, pulmonary embolism, ischemic encephalopathy, diaphragmatic palsy and tachyarrhythmias. At the time of follow up, all survivors, except one, were in functional class I. Surgical correction of cor triatriatum restored normal hemodynamic status with relatively low operative mortality, especially in patients not complicated with severe anomalies.

This report summarizes the clinical diagnosis, associated anomalies, interatrial communications, surgical approach and late result of 24 patients underwent surgical corrections in our hospital.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994;27:259-65)

**Key words** : 1. Cor triatriatum

## 서 론

삼방심은 좌심방이 심내막으로 덮인 섬유성 횡격막에 의하여, 폐정맥이 환류되는 근위심방과 심이 및 승모판이

포함되는 원위심방으로 분리되어 있는 매우 드문 선천성 심기형이다. 이 기형은 1868년 Church가<sup>1)</sup> 처음 보고한 이후 여러 학자들이 증례를 발표하였고, 그 발생 기전에 대해서도 여러가지 이론이 발표되었다.

\* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University College of Medicine

† 본 논문은 1991년도 서울대학교병원 임상 연구비 보조로 이루어졌음.

통신저자: 김영태, (110-744), 서울시 종로구 연건동 28, Tel. (02) 760-2348, Fax. (02) 747-5245

**Table 1.** Patients profile

Duration	April 1981~April 1992
Sex	Male 16, Female 8
Age	7.4 years (1 month~24 years)
Weight	23.3 Kg (3.9~66.5 Kg)

**Table 2.** Clinical features of patients

Recurrent respiratory infection	8 (34%)
Exertional dyspnea	5 (22%)
Exertional cyanosis	2 ( 8%)
Hemoptysis	2 ( 8%)
Congestive heart failure	2 ( 8%)
Cyanosis	2 ( 8%)
Failure to thrive	1 ( 4%)
None	2 ( 8%)

삼방심 환자의 증상은 섬유성 횡격막에 개구하는 구멍의 유무 및 크기와, 공존하는 심방중격 결손이나 난원공의 위치, 크기, 그리고 동반기형의 종류에 따라 다양하여 진단하기가 어려운 경우가 많다. 이러한 삼방심외의과적 치료는 비교적 간단히 비정상적인 횡격막을 제거함으로써 교정되고 그 예후도 좋은 것으로 보고되고 있어 수술전의 정확한 진단이 매우 중요한 의미를 갖는다.

본 논문에서는 서울대학교병원 흉부외과에서 1981년부터 1992년까지 수술한 24례의 삼방심 환자의 임상진단, 동반기형, 수술조건, 수술수기, 합병증에 관하여 문헌고찰과 함께 살펴보았다.

### 대상 및 방법

1981년 4월부터 1992년 4월까지 11년간 서울대학교병원 흉부외과에서 수술을 시행받은 24명의 삼방심 환자를 연구대상으로 하였다. 환자의 연령은 생후 1개월부터 24세로 다양하였고(평균 7.4 ± 1.7세), 남녀비는 각각 16명, 8명으로 2:1, 그리고 체중은 최소 3.9Kg에서 최고 66.5Kg으로 평균 23.3 ± 4.1 Kg이었다(Table 1).

수술전 임상증상은 대부분 폐정맥 협착의 증상으로 재발성 호흡기 감염 8명, 운동시 호흡부전이나 청색증을 보인 경우가 각각 5명 및 2명, 그리고 각혈을 한 경우가 2명 있었다. 그밖에 심한 심부전 증상을 보인 환자는 2명, 특별한 증상이 없는 환자가 2명 있었다(Table 2).

흉부 방사선 촬영상 19례에서 폐혈관 음영이 증가된 소

**Table 3.** Radiologic and ECG findings

Chest X-Ray	
Increased pulmonary vascularity	19 (79%)
Cardiomegaly	9 (38%)
ECG	
RAE or RVH	19 (79%)

ECG : Electro cardiography ;  
RAE : Right atrial enlargement ;  
RVH : Right ventricular hypertrophy.

**Table 4.** Surgical approach

Right atrium	18 (75%)
Left atrium	4 (17%)
Both atria	2 ( 8%)

견을 볼 수 있었고, 심장 비대 소견은 9례에서 관찰되었다. 심전도 검사상 19례에서 우심방 혹은 우심실 비대의 소견을 보였고, 3례에서는 우각 전도장애 소견을 보였다(Table 3).

수술전 검사는 2례에서는 심초음파 검사만 시행하였고 나머지에서는 심초음파 검사와 심도자를 함께 시행하였다. 심도자를 시행한 환자중 폐동맥압을 측정된 17례에서 수축기 폐동맥압은 31~90 mmHg(평균 47.9 ± 16.7 mmHg)을 보였다. 17례에서 수술전 진단이 정확하였고, 1례에서는 진단이 틀려 수술중에 확진되었으며, 나머지 6례에서는 수술전 진단이 불완전하였다.

수술은 21례에서는 통상적인 체외 순환하에 대동맥 차단 후 실시하였고, 3례에서는 동반된 폐정맥 환류이상의 교정을 위하여 최저체온하 순환정지법(deep hypothermic total circulatory arrest)을 이용하여 실시하였다. 체외순환 시간은 평균 79.9 ± 7.3분(34~180분), 평균 대동맥 차단 시간은 43.4 ± 3.9분(15~90분)이었다. 18례에서는 우심방 절개를 통하여, 4례에서는 좌심방 절개를 통하여 수술하였고 2례에서는 두 심방을 모두 절개한 후 수술하였다(Table 4). 비정상적인 횡격막을 제거한 후 심방중격 결손을 막았고, 다른 심기형이 동반된 경우에는 이를 함께 교정하였다. 동반된 심기형은 총 14례에서 볼 수 있어, 부분 폐정맥 환류이상증이 3례, 완전 폐정맥 환류이상증이 2례, 잔존 좌상대정맥이 3례(단심실증 1례 포함) 있었고, 그밖에 일차공성 심방중격 결손증 2례, 심실중격 결손증, 승모판 폐쇄부전, 단심실증, 그리고 발살바동 동맥류가 있었다(Table 5).

**Table 5. Associated anomalies**

PAPVR	3 (13%)
LSVC	3 (13%)
TAPVR	2 ( 8%)
Primum ASD	2 ( 8%)
VSD	1 ( 4%)
Aneurysm of the sinus of Valsalva	1 ( 4%)
Prolaps of mitral valve	1 ( 4%)
Single ventricle	1 ( 4%)
None	10 (42%)

PAPVR : Partial anomalous pulmonary venous return ;  
TAPVR : Total anomalous pulmonary venous return ;  
LSVC : Persistent left superior vena cava ;  
ASD : Atrial septal defect ;  
VSD : Ventricular septal defect.

## 결 과

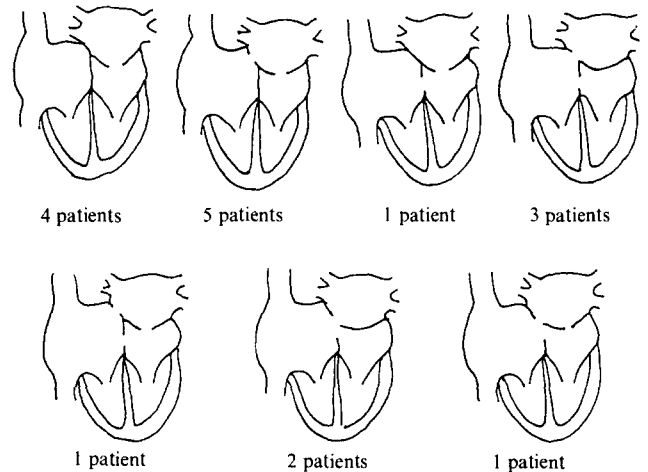
### 1. 해부학적 구조

연구대상이 된 24례에서 비정상적인 횡격막의 위치 및 개구하는 구멍의 유무, 심방중격 결손의 위치 및 수, 그리고 폐정맥의 환류양상을 고려한 심장구조의 개략적인 형태는 Fig. 1과 같다. 고전적 의미의 삼방심(classical cor triatriatum)은 총 17례로 이 군의 기형은 모든 폐정맥이 근위심방(proximal chamber, accessory chamber)으로 환류되는 형태로, 좌우심방간의 연결이 없었던 예가 4례, 근위심방과 우심방 사이에 연결이 있던 예가 5례, 원위심방(distal chamber)과 우심방 사이에 연결이 있던 경우는 1례 있었다. 4명의 환자에서는 커다란 심방중격 결손을 통해 세 심방이 서로 통하였고, 두 좌심방이 각각의 구멍을 통해 우심방과 따로따로 연결된 경우도 3례 있었다.

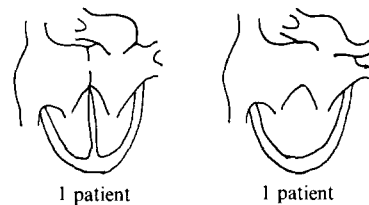
고전적 의미의 삼방심의 변형의 하나로 일부 폐정맥은 근위심방으로, 나머지는 원위심방으로 환류하는 소위 아전삼방심(subtotal cor triatriatum)은 2례에서 볼 수 있었다. 그 중 1례에서는 2개의 우측폐정맥은 근위심방으로 좌측 2개는 원위심방으로 연결되어 있었고, 나머지 1례에서는 2개의 우측폐정맥과 좌상폐정맥이 근위심방으로 연결되고 좌하폐정맥은 원위심방과 연결된 형태를 보였다.

부분 폐정맥 환류이상과 동반된 경우는 3례로 이상환류한 폐정맥은 1례에서는 우심방, 나머지 2례에서는 상대정맥으로 유입하였다. 삼방심이 완전 폐정맥 환류이상과 동반되며 폐정맥과 우측 심방사이에 부가의 연결이 있었던례(cor triatriatum with additional pulmonary venous connections)도 1례 있었다. 나머지 1례는 모든 폐정맥이 관상

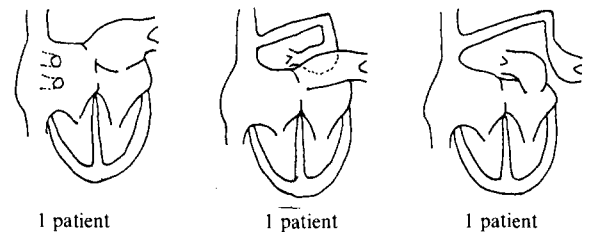
### 1. Classical Cor Triatriatum



### 2. Subtotal Cor Triatriatum



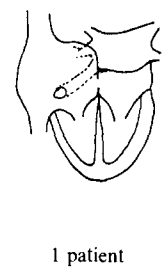
### 3. Cor Triatriatum with PAPVR into RA or SVC



### 4. Cor Triatriatum with additional pulmonary venous connection



### 5. Subdivided LA related to TAPVR into CS



**Fig. 1. Anatomic findings at operation**

정맥동(coronary sinus)으로 환류되며 근위심방이 심방중격의 아래쪽 원위부에 썩기모양을 하고 위치하는 형태를 취하였다.

**Table 6.** Interatrial communications

None	4 (17%)
Proximal chamber	5 (21%)
Distal chamber	6 (25%)
Both chamber	9 (37%)
through one opening	5
two openings	4

**Table 7.** Mortality

Early mortality	3 (13%)	
CT + SV + SA + PS	1	Low cardiac output
CT + SV + LSVC + ASD	1	Low cardiac output
CT + ASD	1	Pneumonia
Late mortality	0 (0%)	

CT : Cor triatriatum ; SV : Single ventricle ;  
SA : Single atrium ; PS : Pulmonary stenosis ;  
LSVC : Left superior vena cava ;  
ASD : Atrial septal defect.

좌측심방들과 우심방 사이의 연결은 난원공이나 이차공성 혹은 일차공성 심방중격 결손, 또는 이들의 조합을 통해 있었고, 4례에서는 좌우심방간의 연결이 없었다. 우심방이 근위심방과 연결되어 있었던 5례, 원위심방과 연결되어 있었던 경우는 6례 있었고, 두 좌심방과 모두 연결되어 있었던 경우는 9례에서 관찰되었다. 우심방이 두 좌심방과 연결된 예 중 5례에서는 한 개의 커다란 심방중격 결손을 통해 세 방이 서로 연결된 양상을 보였고, 4례에서는 각각의 구멍을 통해 연결되어 있었다 (Table 6).

18례에서 비정상적인 횡격막의 구멍을 통해 두 좌심방 사이의 연결이 유지되었으며 대부분의 경우 구멍 수는 한 개였다.

## 2. 수술성적

수술직후 3명이 사망하여 13%의 조기 사망률을 보였다. 이중 두 명은 단심실증이 동반된 복잡 심기형 환자로 수술후 저심박출증으로 사망하였고, 다른 한 명은 수술후 합병된 폐렴으로 사망하였다. 만기 사망례는 없었다 (Table 7). Kaplan-Meier법으로 계산한 누적생존률은 술후 11일 이후부터  $87.3 \pm 6.9\%$ 였다. 총 6례의 합병증은 빈맥성 부정맥 2례, 재발성 폐렴, 폐동맥 색전증, 저산소성 뇌증, 그리고 횡격신경 마비가 각각 1례씩 있었다 (Table 8). 장기 추적시 우측 폐의 저형성증(hypoplasia)을 동반한 환

**Table 9.** Postoperative complications

Tachyarrhythmia	2 (9%)
Recurrent pneumonia	1 (5%)
Pulmonary embolism	1 (5%)
Ischemic encephalopathy	1 (5%)
Phrenic nerve palsy	1 (5%)

아 1명에서 심부전 증세가 남아있던 것을 제외하고는 모든 환자에서 NYHA Class I의 상태를 보였다.

## 고 찰

삼방심은 1868년 Church에 의해 처음 기술된<sup>1)</sup> 매우 드문 심장기형으로 그 수술은 Lewis 등이 체외순환을 사용하지 않고 저체온하에서 inflow occlusion을 이용하여 처음으로 성공하였고<sup>2)</sup>, Vineberg와 Gialloreto는 좌심방이 (left atrial auricle)를 통하여 손가락으로 횡격막을 부수는 방법을 사용하여 수술하기도 하였다<sup>3)</sup>. 우리나라에서는 1982년 정경영 등이 처음 문헌상에 보고한 이래 몇몇 병원에서 증례보고를 한 바 있다<sup>4-9)</sup>.

삼방심의 보편적인 정의는 폐정맥이 연결되는 근위심방이, 좌심방이와 승모판을 포함하는 원위심방과 비정상적인 섬유성 횡격막에 의해 분리되는 기형으로 그 발생학적 기전은 물론 분류방법에 관해서도 학자들에 따라 다양한 이론이 제시되어 왔다. James는 관상정맥동으로 개구하는 완전 폐정맥 환류이상과 우삼방심 (cor triatriatum dexter), 그리고 심방류 (atrial aneurysm)를 모두 포함하는 매우 광범위한 의미에서 삼방심을 분류하였고<sup>10)</sup>, Van Praagh와 Corsini는 전형적인 삼방심에 국한하여 정의하였다<sup>11)</sup>. Thilenius 등은 소위 "subdivided left atrium"의 개념하에 해부학적 구조와 발생학적 근거에 따라 크게 전형적인 삼방심과 여러가지의 부분 폐정맥 환류이상을 동반하는 기형을 Type A로, 완전 폐정맥 환류이상이 저형성된 관상정맥동과 연류된 기형을 Type B, 그리고 근위심방이 상중방 (superomedian), 즉 우심방과 원위심방 사이에 위치하면서 폐정맥 환류를 받지않는 기형을 Type C로 크게 나누고, Type A를 다시 난원공이 근위심방과 연결되는 경우 Type Aa, 원위심방과 연결되는 경우 Type Ab로 정의하였다<sup>12)</sup>. 이러한 분류법은 삼방심의 정의 범위를 얼마나 넓게 정의하는가의 차이에 따라 다양하고, 그 의미는 삼방심의 발생학적 기전을 설명하는 이론과 관련되어 있어 중요하다.

대체로 삼방심의 발생학적 문제는 폐정맥과 좌심방이

형성되는 5주~8주 사이에 생기는 것으로 알려져 있다. 즉 총폐정맥이 일차중격(septum primum) 아래쪽에 정중구조(midline structure)로 발생하여 좌심방벽과 융합하여(incorporation) 좌심방과의 연결이 이루어지게 되는 정상 발달에 이상이 있어서 삼방심 기형이 발생한다는 것이다. 이제까지 인정받고 있는 기전은 크게 세가지로 각각 과오중격형성론(malseptation theory), 과오융합론(malincorporation theory), 그리고 포합론(entrapment theory) 등이 대표적 이론이다. Fowler 등은 1881년 일차중격과 비정상적인 횡격막 사이에 연결이 있음을 들어 일차중격의 과잉성장이 원인이라는 과오중격형성론(malseptation theory)을 주장하였고<sup>13)</sup>, Griffith는 총폐정맥이 발생시에 좌심방과 융합이 잘되지 않아서 생기는 기형이라고 하여 과오융합론을 주장하였다<sup>14)</sup>. Loeffler는 과오융합이 원시 좌심방 후벽의 과잉증식에서 기인하고 따라서 비정상적인 횡격막은 이 원시 좌심방 후벽이라고 주장하였다<sup>15)</sup>. 한편 Van Praagh와 Corsini는 포합론을 주장하며 정맥동 우각(right horn of the sinus venosus)의 일부조직이 총폐정맥의 좌심방으로의 공동을 포함(entrapment)하기 때문에 총폐정맥이 좌심방과 융합되지 못하여 이 기형이 발생한다고 하였고, 횡격막의 연속절편 관찰시 발견되는 공동주위의 탄성섬유 조직(fibroelastic tissue)이 이 정맥동 우각의 조직에서 기인한다고 설명하였다<sup>11)</sup>. 그러나 Thilenius 등은 Van Praagh 등의 이론이 난원공이 원위심방과 연결되는 기형은 잘 설명할 수 있으나 더 흔한 기형인 근위심방과 연결되는 심장을 설명하는 데는 어려움이 있다고 지적하고, 정맥동 우각이 일차중격과 좌정맥판(left venous valve)으로 발생할 때 형성되는 틈(cleft) 밑으로 총폐정맥이 지나가다가 정맥동(sinus venosus)과 연결된다고 함으로써 설명할 수 있다고 하였다<sup>12)</sup>. Richardson 등은 이런 이론을 종합할 때 포합이론과 과오중격형성론이 함께 이 기형의 발생기전을 설명할 수 있다고 지적하였다<sup>10)</sup>. 본 연구에서 볼 수 있었던 좌우 심방간의 연결양상은 4례(17%)에서는 없었고 5례(21%)에서는 근위심방과 6례(25%)에서는 원위심방과 연결이 되어 있었고, 9례(37%)에서는 근위 및 원위심방 모두와 연결이 있었으며 그 중 5례는 하나의 커다란 중격결손에 의해, 그리고 나머지 4례는 각각의 구멍에 의해 연결되어 있었다. 1975년 Marin-Garcia 등이 발표한 총 16례의 삼방심에서 좌우 심방간의 연결은 11례(69%)에서 있었고 그 중 8례에서는 원위심방과 우심방 사이의 연결이 난원공 형태로 존재하였고, 1례에서는 근위심방과 연결이 있었으며, 그밖의 2례에서는 각각 일차공성 심방중격 결손과 심방중격이 전혀 없는 단심방의 소견을 보였

다<sup>16)</sup>. 반면에 Richardson 등은 1981년 21례의 삼방심에서 17례는 난원공이 근위심방과 연결되고 4례에서는 원위심방과 연결되어 있었다고 보고하여 Marin-Garcia 등의 예와는 상이한 양상을 보였다<sup>17)</sup>. 그밖에 Oglietti 등은 총 25례중 15례(60%)에서 좌우 심방의 연결이 있었다고 발표하였고<sup>18)</sup>, 최근 Salomone 등은 15례의 삼방심 중 10례(67%)에서 좌우 심방간의 연결이 있었고, 그 중 7례(47%)는 근위심방과, 2례(13%)는 원위심방과, 그리고 1례(7%)에서는 두개의 좌심방과 우심방 사이의 연결이 관찰되었다고 발표하여 본 예에서와는 조금 다른 양상을 보였으나<sup>19)</sup>, 본 예에서도 전형적인 삼방심(classical cor triatriatum) 17례만을 검토하면 13례(76%)에서 좌우 심방간의 연결이 있었고 그 중 5례(29%)에서 근위심방과, 1례(6%)에서 원위심방과, 그리고 나머지 7례(41%)에서는 두개의 방과 우심방 사이에 연결이 관찰되어 근위심방과의 연결이 원위심방보다 더 많은 양상을 띠었다. 특히 본 예에서는 외국의 예에서 보다 두 좌심방 모두와 우심방 사이의 연결이 많은 것이 특이하였다.

좌우심방 사이의 연결은 18례에서는 1개 있었고 2례에서는 2개가 있었으며, 1개인 경우 이차공성 심방중격 결손이 12례, 난원공이 4례, 그리고 일차공성 심방중격 결손, 단심방이 각각 1례씩 관찰되었고, 2개인 경우는 이차공성 심방중격 결손과 난원공이 있던 예와 일차공 및 이차공성 심방중격 결손이 있던 예가 각각 1례씩 있었다.

한편, Gharagozloo 등은 최근 일부 삼방심 환자에서 잔존 좌상대정맥(persistent left superior vena cava)이 비정상적인 횡격막과 연결되어 있는 점을 들어 이 잔존 좌상대정맥이 이러한 횡격막의 발생을 유도한다는 이론을 발표하기도 하였다<sup>20)</sup>. 즉 좌심방벽에 압력에 의한 함몰(indentation)이 생김으로써 좌심방벽의 과잉증식을 유도하여 막이 형성되고 그중 일부에서는 잔존 좌상대정맥이 흡수되어 사라진다는 내용이다. 본 연구에서 잔존 좌상대정맥은 3례(13%)에서 발견되었다.

삼방심 환자에서 볼 수 있는 임상증상은 폐정맥의 협착 정도와 동반된 기형에 따라 다양하여, Marin-Garcia 등은 삼방심과 흔히 동반되는 기형으로 심실중격 결손증, 대동맥 교약증, 방실중격 결손증 등을 들었고<sup>16)</sup>, Archiniegas 등은 동맥관 개존증, 폐정맥 환류이상증, 잔존 좌상대정맥, 심실중격 결손증 등이 있다고 하였고<sup>21)</sup>, Oglietti 등은 총 25례의 삼방심 환자 중 폐정맥 환류이상증이 24%, 좌상대정맥이 32%, 심방중격 결손증이 60%, 단심실증이 8%, 완전 심내막 결손증이 8% 있다고 하여<sup>18)</sup> 본 연구에서와 비슷한 결과를 보고하였다.

폐정맥 울혈의 정도에 따른 임상증상은 비정상적인 횡격막의 구멍 크기와 관련이 있을 뿐 아니라, 폐정맥 고혈압과 우심실 과부하(overloading of the right heart)를 줄이는 역할을 하는 우심방과 근위심방 사이의 심방중격 결손의 유무 및 그 크기와 관련이 있다고 알려져 있다<sup>22, 23)</sup>. 본 예에서는 대부분의 경우(80%)에서 폐정맥 울혈에 의한 증상인 잦은 호흡기 감염, 운동시의 호흡곤란 및 청색증, 각혈 등이 주로 나타났고, 울혈성 심부전이나 발육부전 등의 증상은 12%, 그리고 아무 증상도 없었던 경우가 8% 있었다. 이학적 소견은 청진상 제 2 심음이 항진되고 좌 흉골연부에서 연한 수축기 심잡음이 들릴 수 있고 심전도에서 우심실 및 우심방 확장 소견을 볼 수 있으나 특징적인 소견은 아니다.

심도자상 높은 폐모세혈관 췌기압과 정상인 좌심방압을 나타내어 폐정맥 협착증이나 폐정맥 협착을 동반하는 완전 폐정맥 환류이상과는 구분할 수 없으나, 선천성 승모판 협착증과는 감별진단할 수 있다. 폐혈관 조영술로 근위심방이 조영되지 않는 경우가 있어, 폐정맥 협착증은 폐정맥과 좌심방의 연결부위에서 관찰되는 협착부위를 확인함으로써, 그리고 완전 폐정맥 환류이상증은 폐동맥 조영시 보이는 비정상적인 폐정맥의 연결 양상과 우심방이 조영되는 것을 확인함으로써 감별진단할 수 있다. 최근에는 발달된 심초음파를 이용하여 좌심방내의 횡격막을 발견하여 진단하기도 하나, 간혹 임상진단이 어려워 수술중에 진단되는 경우도 있다. Salomone 등은 15례의 환자 중 5례에서 수술전 진단이 부정확하거나 불충분하였다고 하였고<sup>19)</sup>, 본 예에서도 1례에서는 진단이 부정확하였고 6례에서는 불충분하여 수술중해야 비로소 정확한 진단을 할 수 있었다.

수술은 18례(75%)에서 우심방, 4례(17%)에서는 좌심방 절개를 통하여 시행하였고 두 심방을 모두 절개했던 경우도 2례(8%) 있었다. 수술시 접근방법에는 여러가지 의견이 있으나 보편적으로 우심방 절개후 심방중격 결손이나 난원공을 통해 비정상적인 횡격막을 제거하는 방법을 많이 사용하며, 그 장점으로 Oglietti 등은 시야가 좋아서 횡격막을 제거하기가 용이하고 승모판막을 관찰하기가 좋다고 하였고<sup>18)</sup>, Salomone 등은 어린 환자에서는 우심방 절개가 편하나 성인의 경우에는 좌심방 절개로도 수술이 용이하다고 하였고, 수술방법을 선정할 때 동반 기형을 교정할 것을 고려하여 그 접근방법을 결정하는 것이 좋다고 하였다<sup>19)</sup>. Richardson 등 역시 심장의 크기가 큰 성인에서는 좌심방을 통한 접근방법이 용이하나 심방중격을 앞쪽으로 견인해야 하기 때문에 심방중격과 비정상적인 횡격막 사

이의 연결 부위를 보기가 어렵고, 승모판막을 처음에 관찰하기가 어려우며, 난원공이나 심방중격 결손을 교정하기가 어려우며, 교정시 승모판막에 손상을 줄 위험이 있다고 지적하였다. 즉 신생아나 심장의 크기가 작은 어린 환자는 우심방 절개를 통해 교정하는 것이 좋고, 좌심방이 매우 작은 일부 환자에서는 우심방 및 좌심방을 모두 절개하는 접근법이 도움이 될 것이라고 하였다<sup>17)</sup>.

수술성적은 조기 사망률이 3례로 조기 사망률 13%였는데 그 중 2례는 단심실증이 합병된 복잡 심기형 환자로 수술후 심한 저심박출증이 원인이 되어 사망하였고, 나머지 1례는 전형적인 삼방심 환자로 수술후 폐렴이 합병되어 사망하였다. 외국에서 발표한 성적은 Salomone 등은 20%의 조기 사망률을 보고한 바 있는데 사망률 모두 복잡 심기형이 동반되지 않은 전형적인 삼방심 환자로 심한 심부전으로 심폐기를 중지하지 못하고 사망한 경우와 수술후 지속적인 폐고혈압을 보여 사망한 경우, 그리고 작고 저형성된 좌심방 및 폐정맥에서 기인한 치명적인 폐출혈에 의해 사망한 경우가 각각 있었다고 기술하였다<sup>19)</sup>. 한편 Oglietti 등은 25례의 환자에서 16%(4례)의 조기 사망률을 보고하면서 이들 모두 완전 방실중격 결손증, 단심실증 및 대혈관 전위가 합병된 예, 완전 폐정맥 환류이상증, 부분 폐정맥 환류이상증 등의 심기형을 동반한 경우였음을 강조한 바 있다<sup>18)</sup>. Richardson 등은 총 14례의 환자중 완전 방실중격 결손증이 합병된 1례의 환자는 사망하였고 전형적인 삼방심 환자 13례에서도 5례가 사망하여 매우 높은 사망률을 발표하였고(38%), 그 원인은 이유를 알 수 없는 저심박출증 3례, 심실중격 결손이 남아있던 예가 1례, 그리고 비정상적인 횡격막을 발견하지 못하여 제거하지 못한 경우가 1례 였다고 한 바 있다. 본원의 수술성적은 이들의 성적보다는 우수한 듯한 인상이며, 특히 사망률중 2례는 삼방심 자체의 문제보다 동반된 복잡 심기형의 교정이 어려워서 사망한 것으로 생각되고 전형적인 삼방심 환자중 사망한 1례도 수술후 합병된 폐렴이 그 원인으로 수술 자체의 실패는 없는 것으로 생각된다. 수술후 만기 사망률은 없었고, 조기생존 환자중의 수술후 합병증은 빈맥성 부정맥이 2례, 재발성 폐렴, 폐동맥 색전증, 저산소성 뇌증, 횡격신경 마비가 각각 1례씩 있어 총 29%의 빈도를 보였다.

## 결 론

1981년 4월부터 1992년 4월까지 서울대학교병원 흉부외과에서 수술을 시행한 24례의 환자를 대상으로 임상적

관찰후 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 환자의 연령은 1 개월부터 24 세까지로 평균 7.4 세 였다.
2. 20례의 환자에서 난원공이나 일차공성 혹은 이차공성 심방중격 결손을 통해서 좌우 심방간의 연결이 있었다.
3. 동반된 심기형은 14례에서 관찰되었고 그 내용은 다음과 같았다; 부분 폐정맥 환류이상증 3례, 완전 폐정맥 환류이상증 2례, 잔존 좌상대정맥 3례 (단심실증 1례 포함), 일차공성 심방중격 결손증 2례, 심실중격 결손증 1례, 승모판 폐쇄부전증 1례, 단심실증 1례, 발살바 동맥류 1례.
4. 수술방법은 18례에서는 좌심방 절개를 통해, 4례에서는 좌심방 절개를 통하여 수술하였고, 좌우심방을 모두 절개한 경우도 2례 있었다.
5. 수술후 조기사망은 3례에서 있었고 그 중 2례는 단심실증이 합병된 환자였다.
6. 만기 사망례는 없었다.
7. 조기 생존자중 6례에서 합병증이 발생하였다; 빈발성 부정맥 2례, 재발성 폐렴 1례, 폐동맥 색전증 1례, 저산소성 뇌증 1례, 횡격신경 마비 1례.

이상의 결론에서 복잡 심기형을 동반하지 않는 전형적인 삼방삼은 수술적 교정으로 비교적 낮은 사망률로 만족스러운 혈액학적 상태를 얻을 수 있음을 확인하였다.

### References

1. Church WS. *Congenital malformation of the heart; abnormal septum in left auricle.* Trans Pathol Soc Lond 1868;19:188-90
2. Lewis FJ, Varco PL, Taufic M, Niazi SA. *Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage.* Surg Gynecol Obstet 1956;102:713
3. Vineberg A, Gialloreto O. *Report of a successful operation for stenosis of common pulmonary vein (cor triatriatum).* Can Med Assoc J 1956;74:719
4. 정경영, 이두연, 홍승록, 이응구. 삼중방심 치험 1례. 대흉외지 1983;16:331-6
5. 김영호, 김공수. 폐정맥 환류이상을 동반한 삼중방심 치험 1례. 대흉외지 1984;17:381-8
6. 노중기, 이길노. 삼중방심 치험 1례. 대흉외지 1985;18:13-8
7. 이철주, 이동협, 전진곤, 조범구. 부분 폐정맥 환류이상과 심방중격 결손증을 동반한 삼중방심의 치험 1례. 대흉외지 1985;18:440-5

8. 박병순, 오봉석, 김상형, 박옥규, 이동준. 좌측상공정맥을 동반한 삼중방증. 대흉외지 1985;18:293-8
9. 안강진, 여승동, 주홍돈 등. 삼중방심 치험 1례. 대흉외지 1989;22:667-71
10. James TN. *Classification of triatrial hearts.* Anat Res 1962;143:79-91
11. Van Praagh R, Corsini I. *Cor triatriatum: pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 postmortem cases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos.* Am Heart J 1969;78:379-405
12. Thilenius OG, Bharati S, Lev M. *Subdivided left atrium: An expanded concept of cor triatriatum sinistrum.* Am J Cardiol 1976;37:743-52
13. Fowler JK. *Membranous band in the left auricle.* Trans Pathol Soc London 1882;33:77-94
14. Griffith TW. *Note on a second example of division of the cavity of the left auricle into two compartments by a fibrous band.* J Anat Physiol 1903;37:255-60
15. Loeffler E. *Unusual malformation of the left atrium: Pulmonary sinus.* Arch Pathol 1949;48:371-6
16. Marin-Garcia J, Tandon R, Lucas RV, Edwards JE. *Cor Triatriatum: Study of 20 cases.* Am J of Cardiology 1975;35:59-66
17. Richardson JV, Doty DB, Siewers RD, Zuberbuhler JR. *Cor triatriatum (subdivided left atrium).* J Thorac Cardiovasc Surg 1981;81:232-8
18. Oglietti J, Cooley DA, Izquierdo JP, Ventemiglia R, Muasher I, Hallman GL, Reul GJ. *Cor Triatriatum: Operative result in 25 patients.* Ann Thorac Surg 1983;35:415-20
19. Salomone G, Tiraboschi R, Bianchi T, Ferri F, Crippa M, Parenzan L. *Cor triatriatum: Clinical presentation and operative results.* J Thorac Cardiovasc Surg 1991;101:1088-92
20. Gharagozloo F, Bulkley S, Lev M. *A proposed pathogenesis of cor triatriatum: Impingement of the left superior vena cava on the developing left atrium.* Am Heart J 1977;94:618-26
21. Archiniegas E, Zia QF, Mehdi H, Burton LP, Edward WG. *Surgical treatment of Cor triatriatum.* Ann Thorac Surg 1981;32:571-5
22. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cor Triatriatum.* In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG, eds., *Cardiac surgery.* New York: Wiley and Sons. 1986:525-31
23. Jacobstein MD, Hirschfeld SS. *Concealed left atrial membrane: pitfalls in the diagnosis of cor triatriatum and supravalue mitral ring.* Am J Cardiol 1982;49:780-6