

# 십자형심장에 동반된 양대혈관우심실기시증

-수술치험 1례-

김 대 연\* · 조 성 래\* · 박 성 달\* · 정 현 기\*\*

=Abstract=

## Double Outlet of Right Ventricle in Criss-Cross Heart

-Surgical Experience of One Case-

Dae Yun Kim, M.D. \*, Sung Rae Cho, M.D. \*, Sung Dal Park, M.D. \*, Hyun Kee Chung, M.D. \*\*

Criss-cross heart which is a cardiac malformation caused by abnormal rotation of the ventricles early in embryonic development, is rare but a double outlet of right ventricle in criss-cross heart is very rare.

We experienced a case of criss-cross heart which is situs solitus, concordant atrio-ventricular connection and double outlet of right ventricle with remote ventricular septal defect of perimembranous inlet type. A 4-years old female was diagnosed as a double outlet of right ventricle in criss-cross heart after echocardiography, cardiac catheterization and cardiac angiography. The surgical correction was a intraventricular reconstruction of left ventricular outflow with 3/4 circle of 20 mm Hemashield vascular graft from the ventricular septal defect to the aorta. The patient had a temporary atrioventricular block but was recovered uneventfully, and a postoperative echocardiogram showed no left ventricular outflow obstruction, no intracardiac shunt.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:1242-6)

**Kew word** : 1. Criss-cross heart  
2. Double outlet right ventricle

## 증 례

환자는 4세된 여아로서 출생후 심장병이 추정된다는 진단은 받았으나 치료없이 지내오다 심장병에 대한 정밀검사 및 수술을 위해 내원하였다. 환아는 평소에는 청색증이나 호흡곤란이 관찰되지 않았으나 울때는 청색증이 나타났다고 한다. 과거력상 정상분만으로 태어났으며 출생시의 체중은

3.1 kg였고 가족력에는 특이소견이 없었다. 이학적 검사상 체중은 16 kg였고 혈압은 90/60 mmHg, 맥박은 규칙적으로 분당 110회, 그리고 호흡수는 분당 25회였으며 흉부청진상 흉골좌연을 따라 IV/VI도의 수축기 잡음을 들을 수 있었고 복부에서 간 및 비장은 촉진되지 않았다. 입원 당시 검사조건에서 혈액검사, 뇨검사, 간 및 신기능검사, 혈청전해질검사에서 이상 소견이 없었고 동맥혈 가스분석상 산소분압이

\* 고신대학교 의학부 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Medical College of Kosin University, Pusan

\*\* 고신대학교 의학부 소아과학교실

\*\* Department of Pediatrics, Medical College of Kosin University, Pusan

논문접수일 : 97년 6월 30일 심사통과일 : 97년 8월 21일

책임저자: 김대연 (602-702) 부산광역시 서구 암남동 34번지. 고신대학교 흉부외과학교실, Tel. (051) 240-6466, Fax. (051) 254-5446.

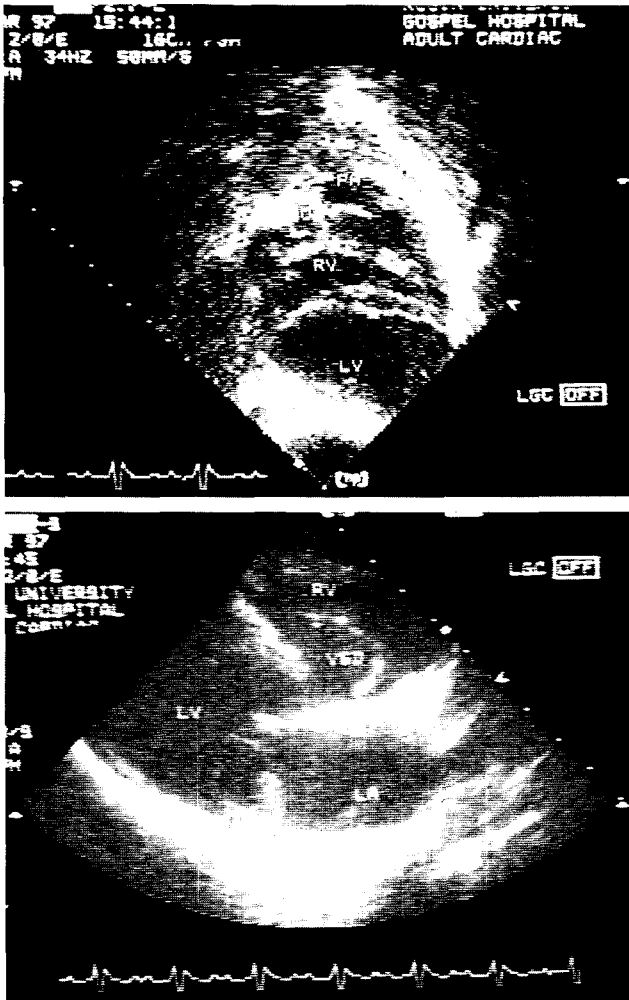


Fig. 1. Preoperative echocardiogram shows both pulmonary artery and aorta arising from morphological right ventricle side by side, and ventricular septal defect is seen between two the ventricles.

90%로 낮은 것 외에는 특이소견이 없었다. 흉부X선상 심비대 및 폐혈류량의 증가소견이 보였고 심전도검사상 우측편위, 우심실비대 및 좌심방비대의 소견이 보였으며 심초음파 소견상 심자형심장, 좌측 상공정맥, 우심실은 좌 전상부에, 좌심실은 우 후하부에 위치하였으며 우심실에서 병렬로 기시하는 양대혈관, 그리고 대동맥하에 위치한 크기가 큰 심실중격결손 및 폐동맥고혈압의 소견을 보였다(Fig. 1) 또 심도자검사서 우심방과 우심실의 산소포화도 차이가 14% 있었고 대동맥의 산소포화도는 91%로 낮았으며 폐동맥압은 79/39/51mmHg로 폐동맥고혈압의 소견을 보였으며 Qp/Qs는 1.83, Rp/Rs는 0.21이었다. 또 심혈관촬영검사상 해부학적인 우심실이 좌 전상부에, 좌심실이 우 후하부에 위치하였고, 양대혈관이 병렬로 우심실에서 기시하여 심자형심장을 동반

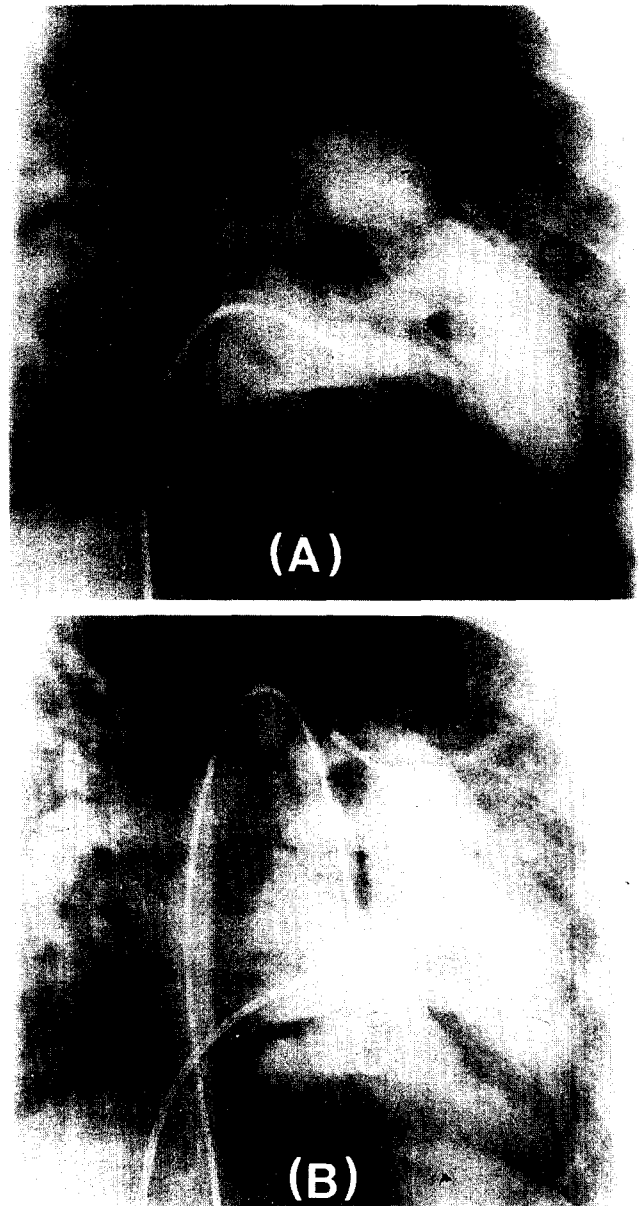


Fig. 2. Preoperative cardiac angiogram shows a transverse interventricular septum in criss-cross heart(A), and the catheter course from the inferior vena cava to the pulmonary artery through the right atrium, right ventricle and from the aorta to the right ventricle(B).

한 양대혈관우심실기시증으로 진단하였다(Fig. 2-A,B).

수술시 주요소견으로 심장은 전체적으로 확대되어 있었고, 하공정맥은 우측의 정상위치에 있었으나, 우측 상공정맥은 없이 좌측 상공정맥만이 있었고, 양대혈관이 병렬로 배치되어 대동맥이 우측에 위치하였으며 우심실은 좌전상부에, 좌심실은 우 후하부에 그리고 폐동맥은 좌후측으로 돌려 있었으며 양대혈관이 우심실에서 기시하고 있었고 막주위 유입

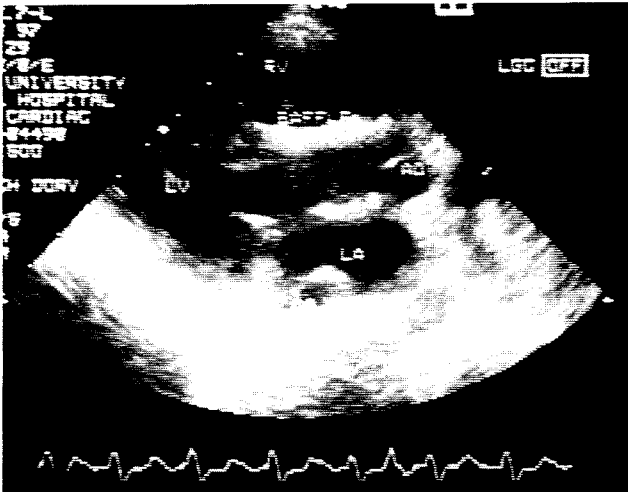


Fig. 3 Postoperative echocardiogram shows well reconstructed intraventricular conduit of left ventricular outflow tract from the perimembranous inlet ventricular septal defect to the aorta.

(perimembranous inlet)형의 2×1.5cm크기의 심실중격결손이 삼첨판막의 중격점 직하부에 위치하고 있었다.

수술은 흉골정중 절개하에 체외순환을 실시하고 심정지를 유발한 후 우심방을 절개하여 막주위 유입형 심실중격결손에서부터 대동맥까지 20 mm 크기의 Hemashield 인조혈관의 3/4원주를 이용하여 단속적인 봉합으로 길게 좌심실 유출로를 만들어 주고 우심방 절개부를 봉합한 후 심외막에 영구 인공심박동 전극과 일시 인공심박동 전극을 장치하고 폐흉하였다. 술후 일시적인 방실차단을 보였으나 곧 정상으로 회복하였고 술후 1일째 기관삽관을 제거 하였으며 술후 13일째 시행한 심초음파검사에서 우심실내에 새로히 형성된 좌심실유출로가 누출이나 협착없이 잘 형성되어 있는 소견을 보였고 환자는 술후 18일째 양호한 상태로 퇴원하였다.

## 고 찰

십자형심장(criss-cross heart)이란 태생 초기에 심실의 비정상적인 회전에 의해 발생되어 심방과 심실사이에서 동맥혈류와 정맥혈류가 서로 혼합되지 않은채 혈류방향의 교차를 일으키는 드문 형태의 심기형으로 1961년 Lev와 Rowlett<sup>1)</sup>가 이런 형태의 심기형을 문헌에 처음으로 기술하였으며 1974년 Anderson등<sup>2)</sup>과 Ando등<sup>3)</sup>이 이러한 독특한 심기형에 십자형심장(criss-cross heart)이란 용어를 각각 처음으로 사용하였다. Anderson 등<sup>2)</sup>은 이러한 심기형의 발생기전을 발생학적인 관점에서 설명하면서 십자형심장이란 심실중격이 이미 형성된 이후에 발생한 bulboventricular loop의 회전이상으로 생기

며 그 본질은 양심실이 정해진 심방과 심실의 연결로 예상되는 관계를 갖지 못하는데 있다고 하였다. 십자형심장의 발생기전은 심실중격이 형성된 후에 심실이 심기저-첨부축을 중심으로 시계방향 또는 시계반대방향으로 회전이상을 일으킨다는 관점에서 쉽게 이해될 수 있는데, 예를들면 정상심장이나 완전대혈관전위증에서와 같이 일치하는 방실연결(concordant atrioventricular connection)을 가진 경우에는 심첨부축에서 심장을 관찰시 심실이 심기저-첨부축을 중심으로 시계방향으로 회전하여 형태학적인 우심실이 비정상적으로 좌측으로 가면서 높게 위치하고 형태학적인 좌심실은 우측으로 낮게 위치함으로써 마치 수정대혈관전위증에서 보는 형태의 심실관계를 유지하게 되어 방실수준에서 혈류의 교차가 생기게 되며, 수정대혈관전위증에서와 같이 불일치 방실연결(discordant atrioventricular connection)을 가진 경우에는 심기저-첨부축을 중심으로 심첨부축에서 볼때 시계반대방향으로 회전하여 정상위치의 우심방은 좌측에 위치한 형태학적인 좌심실로 연결되고 정상위치의 좌심방은 우측에 위치한 형태학적인 우심실로 연결되는 십자형심장이 형성된다. Anderson등은 십자형심장과 상-하심실(superior-inferior ventricle)과의 상관관계를 설명하면서 양자는 공존할 수도 있으나 각각 독립하여 존재하기도 한다고 하였다. 1982년 Schneeweiss등<sup>4)</sup>은 십자형심장 17증례를 분석하여

1. situs solitus, AV concordance and ventriculoarterial concordance (정상심장)
2. situs solitus, AV concordance and DORV
3. situs solitus, AV concordance and ventriculoarterial discordance(완전대혈관전위증)
4. situs solitus, AV discordance and ventriculoarterial discordance(수정대혈관전위증)

이상과 같이 4군으로 분류하였는데 전례에서 심방의 위치는 situs solitus였으며 본 증례와 같이 십자형심장에 양대혈관우심실기시증을 동반된 경우는 상기 2의 예로 가장 드문 형태라고 하였으며, 또 1980년 Attie등<sup>5)</sup>은 세계문헌에 보고된 36례와 자신들의 증례 4례를 포함하여 40례를 분석한 결과를 보고하면서 심방의 위치는 situs solitus가 38례, situs inversus가 2례였으며, 방실연결은 concordant형이 27례 discordant형이 13례였다고 하였다. 또 심실-대혈관연결은 대부분이 대혈관전위증이었고 드물게 양대혈관우심실기시증과 폐동맥판막폐쇄증이 있었고 정상적인 연결도 2례 있었다고 하였다. 국내에서는 1984년 김등<sup>6)</sup>이 십자형심장을 동반한 심장기형의 수술치험 4례를 보고한 것밖에 없는데, 심방의 위치는 4례 전례에서 situs solitus였고 방실연결은 concordant가 3례, discordant가 1례였으며 심실-대혈관 연결은 완전대혈관

전위증이 2례, 수정대혈관전위증이 1례, 그리고 정상적인 관계가 1례였다고 하여 저자들의 증례처럼 situs solitus, concordant atrioventricular connection, 양대혈관우심실기시인에는 없었다. 또 1990년 Battistessa<sup>7)</sup>의 방실연결이 일치하지 않는 양대혈관우심실기시증 19례에 대한 혈관조영술소견의 분석에서도 단 1례만이 십자형심장을 가지고 있어 십자형심장에 양대혈관우심실기시증이 동반되는 것은 매우 드문 것으로 되어있다.

십자형심장은 그 자체는 수술의 대상이 되지 않고 동반된 기형 즉 폐동맥협착등으로 인하여 폐혈량의 부족이나 심실중격 결손으로 인한 폐혈류의 증가로 사망하게 되기 때문에 적절한 수술이 필요하다. 1977년 Sato<sup>8)</sup>이 처음으로 concordant한 방실연결을 가진 십자형심장에서 우심실절개를 통해 성공적으로 심실중격결손을 봉합하여 생존을 보고한 이래 1982년 Schneeweiss<sup>4)</sup>, 1984년 김등<sup>3)</sup>의 성공적인 수술 보고가 있다. 십자형심장에서 전도계의 위치는 심실의 회전 이상이 없는 경우와 근본적인 차이가 없는데 전도계의 주행 방향은 십자형심장의 형성기전을 이해하는데 도움이 된다.

저자들의 증례는 정상 방실연결의 심장이 심기저-첨부축으로 하여 심첨부에서 볼때 시계방향으로 심실이 회전을 하여 형태학적인 우심실이 좌측 전상방에 위치하고 형태학적인 좌심실은 우측 후하방에 위치하여 심장의 혈류가 십자형으로 교차하고 있었다. 심실중격결손은 양대혈관우심실기시증의 생존을 위해 필연적으로 수반되는데 본 증례에서는 막주위 유입형으로서 대동맥판막으로부터 멀리 떨어져 있었으며 크기가 2×1.5cm로 좌심실 유출부로서 크기에 문제가 없어 보였을 뿐 만 아니라 자극전도계의 손상이 염려되어 심실중격결손의 크기를 더 이상 확장 시키지 않았으며 또 심실중격결손의 위치가 막주위 유입형이었기 때문에 우심실유출로에는 전연 문제가 되지 않았고 좌심실유출로의 크기가 커짐으로써 우심방에서 우심실로의 혈류의 장애가 우려되어

직경 20 mm의 Hemashield 인조혈관의 3/4 원주를 이용하여 길게 좌심실유출로를 형성하였으며 수술시 자극전도계의 손상이 우려되어 영구 인공심박동기 전극을 심외막에 설치하였는데 향후 환아가 성장해감으로써 좌심실유출로의 문제는 세심한 관찰이 요할것으로 사료된다.

### 참 고 문 헌

1. Lev M, Rowlatt U.F. *The pathologic anatomy of mixed levocardia: A review of thirteen cases of atrial or ventricular inversion with or without corrected transposition.* Am. J. Cardiol. 1961;9:216-263
2. Anderson R.H, Shinebourne E.A, Gerlis LM. *Criss-Cross atrioventricular relationships producing paradoxical atrioventricular concordance or discordance.* Circulation, 1974; 50:176-180
3. Ando M, Takao A, Cho E, Vehara K, Nihmuia I. *Criss-Cross heart by abnormal rotation of bulboventricular loop:diagnostic considerations for complex cardiac anomaly.* Proceedings of the pediatric Circulation Society No. 4, 1974(in japanese Cited from Cirulation, 57:396-400, 1978)
4. Scheneeweiss A, Shem-Tov A, Blieden LC, Deutsh V, Neufeld HN. *Criss-Cross heart-A case with horizontal septum, complete transposition, pulmonary atresia and ventricular septal defect.* ped. Cardiol. 1982;3:325-328
5. Attie F, Munoz-Castellanos L, Ovseyevitz, J, Flores et al. *Crossed atrioventricular connections.* Am. Heart J, 1980;99: 163-172
6. 김원근, 노준량. *Criss-cross heart를 동반한 심장기형의 수술체험 4례보고.* 대흉외지 1984;17:197-204
7. Battistessa S, Soto B. *Double outlet right ventricle with discordant atrioventriculr connexion; an angiographic analysis 19 cases.* Int J Cardiol(Netherands) 1990;27(2)253-63(discussion 265-7)
8. Sato K, Ohara S, Tsukagushi I, et al. *A criss-cross heart with concordant atrioventri-culo-arterial connections.* Cirulations, 1978;57:396-400