삼중방심 치험 8례보고

서 연 호* · 김 민 호* · 김 공 수*

=Abstract=

Report of Eight Cases of Cor Triatriatum

Yeon Ho Seo, M.D.*, Min Ho Kim, M.D.*, Kong Soo Kim, M.D.*

Cor triatriatum is a rare congenital heart disease that is often lethal in children if not correctly identified and properly managed. Characteristically, an anomalous membrane divides the left atrium into two chambers, one located posterosuperiorly, which is connected to the common pulmonary venous trunk, and the other anteroinferiorly, which is connected to the left atrial appendage and the mitral valve. Eight patients with Cor triatriatum were been seen at our hospital from 1984 to 1999. The clinical presentation, diagnostic evaluation, and surgical results are outlined in this retrospective review. Resection of the obstructing anomalous atrial membrane was performed using a hypothermic cardiopulmonary bypass in all cases. Right atriotomy was performed in all patients and left atriotomy was performed in a patient who had mitral stenoinsufficiency. Two patients who had poor preoperative general conditions and serious cardiac defects(TAPVR & hypoplastic left ventricle) died of low cardiac output during the immediate postoperative period. The postoperative course has been excellent in the remaining. Cor triatriatum is amenable to surgical repair with excellent results when diagnosed early and in those who are not complicated by other complex cardiac anomalies.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:1111-4)

Key word : 1. Cor triatriatum

증 례

전북대학교 흉부외과학 교실에서 1984년 5월부터 1999년 1월까지 삼중심방으로 진단되어 수술적 치료를 받은 총 8명의 환자를 대상으로 하였다. 수술받을 당시의 나이는 1세 미만이 5명, 10세 이상이 3명이었다. 내원당시 증상은 빈호흡, 운동시 호흡곤란 및 빈번한 상기도 감염등 폐울혈에 의한 임상적 증세들이었고 2명의 환자에서 청색증을 보였다. 모든 환자의 술전 단순흉부 촬영상 심비대 양상과 폐혈관음영의 증가가 관찰되었다. 심전도상 대부분의 환자에서 우측 편위와 우심실 비대 소견이 관찰되었다. 심초음파는 모든 환자에서 술전에 시행되었고 23세 여자 환자로 술전 초음파 검사상 승모판막 협착 및 폐쇄부전증 및 삼첨판막 폐쇄부전증으로 진단되었으나 술후 삼중방심으로 진단된 경우를 제외하고는 모든 환자에서 술전 삼중방심을 확인할 수 있었다. 5명의 환자에서 심도자검사가 시행되었으며 시행된 모든 환자에서 폐동맥압이 증가되어 있었다(Fig 1).

*전북대학교 의과대학 흉부외과학 교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonbuk National University Medical School
책임저자 : 김공수 (135-270), 전주시 덕진구 금암동 634-18, 전북대학교병원 흉부외과. (Tel) 0652-250-1480, (Fax) 0652-250-1480
논문접수일 : 99년 6월 23일 심사통과일 : 99년 10월 11일
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

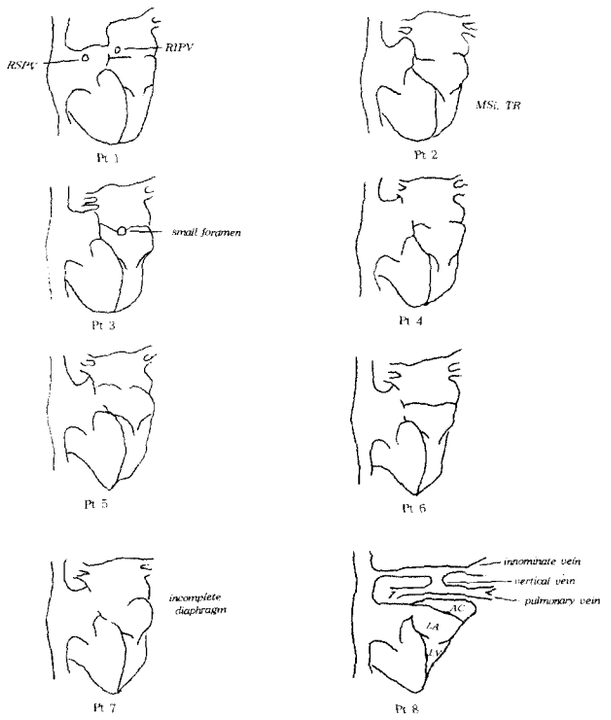

Fig. 1. Diagragm of our Cor Triatriatum
RIPV; right inferior pulmonary vein, RPSV; right superior pulmonary vein AC; accessary chamber, LA; left atrium, LV; left ventricle

수 술 방 법

8명의 모든 환자에서 수술이 시행되었다. 수술은 정중흉골절개하에 개심술로 시행되었다. 중등도의 저체온법과 4℃ St.Thomas cardioplegic solution 및 냉생리식염수 국소심장냉각을 이용하여 심근보호를 실시 하였다. 전환자에서 우심방절개로 수술이 시행되었고 승모판막폐쇄부전증을 동반하고 있는 환자에서는 좌심방절개를 통한 승모판륜 성형술이 시행되었다. 우심방절개창을 통하여 비정상적인 막을 완전제거하고 심방중격결손증을 동반하고 있는 환자는 주로 환자의 심낭을 이용하여 중격재건술을 시행하였으며 우상폐정맥이 우심방으로 관류되어 부분폐정맥환류이상이 동반한 환자에서는 우상폐정맥의 개구부가 좌심방으로 포함되게 심방중격재건술을 시행하였다. 총폐정맥환류이상이 동반되어 있는 환자는 비정상적 막을 제거하고 이상수직정맥을 결찰한후 총폐정맥을 좌심방의 후벽측에 문합시킨후 심방중격 결손은 Bovine pericardium (Periguard)을 이용하여 중격재건술을 시행하고 동맥관은 이중 결찰하였다.

결 과

총 8명이 수술적 치료를 받았으며 그중 2명이 수술후 사망하였다. 46일된 여자 환아는 내원 4일 전부터 갑자기 발생한 호흡곤란 및 빈호흡, 청색증을 주소로 응급실로 내원하여 심초음파 진단하에 응급수술이 시행되었다. 환아는 근위부 좌심방과 우심방간에 심방중격결손증이 동반되어있으며 비정상 중격의난원공의 크기가 매우 작은 삼중방심으로 비정상중격 절제술과 심방중격재건술이 시행되었으나 술후 심폐기 이탈후 저심박출증으로 사망하였다. 또 다른 4개월된 여자 환아는 술전 심초음파상에 심방중격 결손증과 삼중심방으로 진단되어 정규 수술을 시행하였으나 술중에 총폐정맥환류이상증과 동맥관개존증, 좌심실 형성부전증이 동반되어 있었으며 비정상중격절제술 및 심방중격재건술 , 총폐정맥환류이상 교정술, 동맥관 결찰술을 받았으나 역시 수술후 저심박출증으로 심폐기 이탈후 사망하였다. 나머지 수술후 생존한 6명의 환자는 특이할만한 문제없이 퇴원하였다(Table 1).

고 찰

삼중방심은 매우 희귀한 선천적 심질환으로 1868년 Church가 처음 보고하고[1] Niwayama에[2] 의해 포괄적으로 고찰된 이래 많은 보고가 있었고 발생빈도는 심질환의 0.1%이다[3]. 해부학적으로볼 때 삼중방심은 비정상적인 섬유성 횡격막에 의해 좌심방이 두 개의 심방으로 분리됨에 따라 상부의 심방 즉 부속방은 폐정맥 환류를 받게되고 하부심방은 승모판막과 좌심방 부속기관과 연결되어 있다.

삼중방심의 발생학적 원인[5]은 일차중격의 과도한 증식에 의해 발생되었다고 보는 malseptation theory, 비정상적으로 좌심방 후벽의 과도한 증식으로 인해 발생되는 malincorporation theory, 총폐정맥이 좌심방에 함입하는 과정에서 정맥동의 우각이 끼어들어 함입이 실패하여 발생된다고 보는 entrapment theory, 좌측대정맥이 있는 경우 이 대정맥이 좌심방후벽에 압박을 가함으로서 좌심방후벽의 이상증식으로 인해 횡격막이 발생한다는 가설 등이 있다. 좌측대정맥의 압박으로 인한 발생설은 좌측대정맥이 있는 경우에는 설명이 되겠지만 그렇지 않는 경우는 설명하기 곤란하다. 1953년 Doxiadis and Emery[6]는 폐장내의 폐정맥과 좌심방의 심내막의 조직학적 차이를 규명하면서 단순한 해부학적 발달기형은 아니며 심내막의 변형, 태생기 심내막염, 심내막의 탄력섬유증과 밀접한 관계가 있을 것으로 추정하였다.

삼중방심의 임상증상은 비정상 중격의 난원공 크기와 심방 중격의 상태(Intergrity) 그리고 동반하는 심질환의 정도에

Table 1. Patients characteristics , diagnosis, treatment and result

Patient No.	Age	Sex	Symptom	Preoperative Diagnosis	Operative Diagnosis	Procedure	Result
1	11yr	M	Exertional dyspnea	CoT, ASD,	CoT, ASD, PAPVR	RA tomy, Membrane resection, ASD patch closure, PAPVR correction	Good
2	23yr	F	Exertional dyspnea	MSI,TR	CoT, MSI, TR	RA & LA tomy Membrane resection, MV & TV annuloplasty, LA auricle ligation	Good
3	9ms	F	Frequent URI, Poor feeding	CoT	CoT	RA tomy, Membrane resection, ASD patch closure	Good
4	46days	F	Tachypnea, Cyanosis	CoT, ASD	CoT, ASD	RA tomy, Membrane resection, ASD patch closure	Death
5	10yr	F	Exertional dyspnea	CoT, ASD	CoT, ASD	RA tomy, Membrane resection, ASD patch closure	Good
6	45days	M	Tachypnea, Cyanosis	CoT, ASD	CoT, ASD	RA tomy, Membrane resection, ASD patch closure	Good
7	5ms	M	Dyspnea	CoT, ASD	CoT, ASD	RA tomy, Membrane resection, ASD patch closure	Good
8	4ms	F	Dyspnea, Cough & sputum	CoT, ASD PDA	CoT,ASD, PDA, TAPVR Hypoplastic left heart synd	RA tomy, Membrane resection, ASD patch closure, PDA ligation, Correction of TAPVR	Death

*CoT; Cor Triatriatum, ASD; Atrial Septal Defect, PAPVR; Partial Anomalous Pulmonary Venous Return, MSI; Mitral Stenoinsufficiency, TR; Tricuspid regurgitation, PDA; Patent Ductus Arteriosus, TAPVR; Total Anomalous Pulmonary Venous Return

따라 다양하게 나타난다. 예를 들어 비정상 중격의 난원공의 크기가 커서 오랜 동안 임상증상이 없이 지내는 경우도 있다. 환자는 대부분의 경우 폐울혈로 인한 호흡기계증상 및 빈번한 감염과 심부전 증상들이 나타나게 된다. 폐울혈 및 폐동맥 고혈압에 의한 우심비대와 우심부전 증상이 나타나게 되며 마치 승모판막 협착증과 비슷한 증상들이 보이게 되어 상판막성 승모판 협착증이라고도 불리우게 된다. 심방중격결손이나 폐정맥환류이상이 동반되는 경우에 좌우단락이 이루어져 폐울혈이 더욱 심해진다. 심방중격결손이 없고 비정상 중격의 난원공이 작을 경우 폐정맥 환류의 차단정도가 심해 생후 수일만에 울혈성 심부전이 심해 응급수술을 요하는 경우도 있다. 우리의 연구에서도 23세 여자 환자는 난원공의 크기가 커서 증상없이 지내다가 승모판막 협착폐쇄부전증이 겹쳐서 증상이 악화되어 병원에 내원하여 초음파상에 삼중방심이 진단된 경우이며 다른 연구에서도 증상없이 51세까지 지내다가 사후 부검에서 발견되는 경우도 있다. 삼중방심은 다른 선천성 심질환등과 동반되어 있는 경우가 많은데 Oglietti 등[4]에 의하면 폐정맥환류이상이 24%, 좌측대정맥이 32%, 심방중격결손이 60%, 단심실이 8%, 방실카날이 8%였다. Arciniegas는[5] 동맥관 개존증이 17.2%, 폐정맥환류이상이 8.6%, 좌측대정맥이 8.6%, 심실중격결손이 6.8%, 휠롯 사징이 5.1%, 방실 카날이 3.4%, 승모판막 형성부전증이 3.4%, 심방중격 결손이 1.7% 였다. 우리 연구에 의하면 심방중격결손이 6례에서 동반하였고 폐정맥환류이상이 2례, 좌심실 형성 부전이 1례, 동맥관 개존증이 1례였다. 단순흉부촬영상 우심실 비대 소견 및 심비대 , 좌심방 비대 소견 및 폐혈관음영의 증가를 볼 수가 있다. 심전도상 우심비대 소견과 우측편위 소견이 흔하게 보인다. 이학적 소견상 심한

경우 폐고혈압 증상이 나타나게 되며 전신부종 간장비대 등이 촉진되며 심방중격결손증에 따라 심잡음이 들리기도 한다. 심초음파는 비관혈적인 유용한 검사이며 대부분의 환자에서 비정상적인 중격의 존재를 확인함으로서 진단이 가능하며 중격이 보이지 않는다 하여 삼중방심을 배제할 수는 없다.

심도자 및 심혈관 조형술로 삼중방심 및 폐혈관 압력 및 다른 동반 심질환을 진단하는데 필수적인 검사이다. 심도자 검사상 대부분의 환자에서 우심실 압력의 증가와 폐동맥압의 증가를 관찰할수 있고 동반질환에 따라 좌우단락의 유무를 증명하기도 한다. 심혈관 조형술시에 종종 비정상 중격의 존재 유무를 보여 주기도 하며 근위심방과 원위심방간의 교통 유무 역시 알 수 있다. 특징적으로 근위부 심방은 수축력이 없으며 원위부 심방의 수축 활동을 볼 수 있다. 종종 수술적 개심술 도중에 발견 되는 경우도 있다. 우리의 연구에서도 승모판 협착폐쇄부전증환자는 수술도중에 발견된 경우이다. 1982년 Oglietti는[4] 삼중방심 25례를 보고하면서 14례는 술전에 진단이 가능하였으나 10례는 수술중에 삼중방심으로 확인되었다. 삼중방심과 그에 동반되는 질환에 대한 술전 진단이 정확하면 수술에 대한 정확한 설계에 도움을 주며 특히 동반 질환에 대한 술전 진단에 어려움이 많아 수술중에 확인되는 경우가 드물진 않다. 우리의 경우에도 술전과 술후의 진단이 일치 한 경우는 8례중 5례이며 특히 총폐정맥환류이상이 동반된 환자에서는 술후 결과가 만족스럽지 않다.

수술은 삼중방심의 치료 원칙이 되며 비정상 중격의 완전절제로 폐울혈의 방지 및 우심실 부전을 방지함이 치료의 목표이다. 수술시 접근 방법은 동반 심질환의 양상과 결손부위의 형태에 따라 결정된다. 수술은 대부분 우심방 절개를 통하여 실시하며 이는 좌심방 절개보다 비정상 중격의 관찰과 절제가 용이하며 동반되어있는 심방중격재건이 용이하기 때문이다. 또한 수술은 폐정맥의 개구부를 주의깊게 관찰하여야 하며 비정상 중격을 절제할 때 승모판막과 좌심방벽의 손상에 주의하여야 한다[5].

Rodefeld[7]는 12례의 삼중방심의 수술후 3명(17%)의 술후 사망율을 보고 하였고 Oglietti[4]는 25례의 삼중방심 치험보고에서 4명(16%)의 술후 사망율을 보고하였다. 본 연구에서는 8례중 2례(25%)의 사망율을 보였다. 상기 저자들은 만족스런 술후 결과를 얻기위해서 술전 환자 전신상태 및 동반하고 있는 심질환의 정도와 교정의 적절성(Adequacy)을 주요한 조건으로 들고 있다[4,7].

참 고 문 헌

1. Church WS. *Congenital malformation of the heart. Abnormal septum in the left auricle.* Trans Pathol Soc. London 1868;19:188.
2. Niwayama G. *Cor Triatriatum.* Am Heart J 1960;59:291.
3. Keith JD, Rowe RD, Vlad P. *Heart disease in infancy and childhood.* 3rd ed. New York : Macmillan, 1978.
4. Oglietti J, Cooley DA, Izquierdo JP, et al. *Cor Triatriatum: operative results in 25 patients.* Ann Thorac Surg 1983;35: 415-20.
5. Arciniegas E, Farooki ZQ, Hakimi M, Perry BL, *Green EW. Surgical treatment of Cor Triatriatum.* Ann Thorac Surg 1981;32:571-7.
6. Doxiadis SA, Emery JL. *Case of triatrial heart.* J Pediat 1953;42:87.
7. Rodefeld MD, Brown JW, Heimansohn DA, King H. *Cor Triatriatum: Clinical presentation and surgical results in 12 patients.* Ann Thorac Surg 1990;50:562.

=국문초록=

삼중방심은 희귀한 선천성 심질환이지만 정확한 진단과 적절한 치료가 되지않을땐 치명적인 질환이다. 이 질환은 좌심방이 비정상적인 섬유근육성 막에 의해 두 개의 방으로 나뉘어져 하나는 후상측에 존재하며 폐정맥의 환류가 이루어지며 또다른 하나는 전하측에 존재하며 좌심방 부속기관및 승모판막과 연결된다. 본 병원에서 1984년부터 1999년까지 삼중방심으로 치료받은 총 8명의 환자의 임상증상, 진단, 수술결과에 대하여 살펴보고자 하였다. 모든 환자에서 개심술하에서 우심방 절개창을 통하여 비정상적 막을 절제하였고 승모판막폐쇄부전증을 동반한 환자에서는 좌심방절개도 시행되었다. 수술후 두명의 환자가 사망하였다. 사망한 환자중 한 환자는 술전 전신상태가 매우 빈약하였고 또다른 환자는 복합심기형(총폐정맥환류이상 및 좌심실형성부전)이 동반되어 있었다. 위 두 환자 모두 술후 저심박출증으로 심폐기 이탈후 사망 하였다. 나머지 환자들은 술후 별문제 없이 퇴원하였다. 삼중방심은 적절한 진단과 복합심기형이 동반되지 않는다면 아주 좋은 수술결과를 기대할수 있는 질환이다.

중심단어 : 1. 삼중방심