

# 完全 大血管轉位症과 全 肺靜脈 異常還流症을 同伴한 兩側心耳의 左側併置症

— 1 例 報告 —

박재길\* · 김경우\* · 박희철\* · 김치경\*  
곽문섭\* · 김세화\* · 이홍균\*\*

— Abstract —

## Left juxtaposition of atrial appendage accompanying complete TGA and total anomalous pulmonary venous drainage (one case report)

Jae Kil Park, M.D.,\* Kyung Woo Kim, M.D.,\* Hee Chul Park, M.D.\*  
Chi Kyung Kim, M.D.,\* Moon Sub Kwack, M.D.\*  
Se Wha Kim, M.D.\* and Hong Kyun Lee M.D.\*\*

The juxtaposition of atrial appendage may possibly be diagnosed by angiography recently, and it is widely regarded as an ominous sign of severe cyanotic congenital heart disease. However, it is apparently rare congenital cardiac anomaly in which the atrial appendages lie side by side, both to the left or right of the great arteries, known as left or right juxtaposition of the atrial appendages. Juxtaposition of the atrial appendages has no functional significance, since it does not, itself, cause any hemodynamic disturbance. But its presence always indicates the coexistence of other major cardiac anomalies. In review of literatures TGA and VSD are invariable present, and ASD is common. Other anomalies, such as, tricuspid atresia, pulmonary outflow that, obstruction bicuspid pulmonic valve, persistent SVC etc. are relatively high incidence.

In this report, we present one case of 6 year old female child having left juxtaposition of atrial appendage combined with TGA (D-looping, D-transposition), TAPVD, large ASD, small VSD, and vertical vein.

### 서 론

Juxtaposition of atrial appendages (JAA) 는 1954년 Dixon 이 2예를 발표한 이후 문헌상 42예가

본 논문의 연구는 가톨릭 중앙의료원 학술연구 조성비로 이루어졌음.

- \* 가톨릭 의과대학 흉부외과학교실
- \*\* 가톨릭 의과대학 흉부외과학 주임교수
- \* Chair-man in the Department of thoracic and Cardiovascular surgery, St. Mary's Hospital, Catholic Medical College.

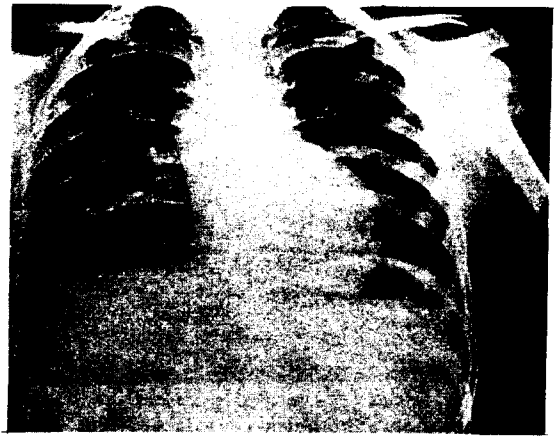
보고된 드문 심장 기형이다. 대혈관 전위증의 발생율은 남자가 높은 반면에(m : f = 1.9 : 1) JAA는 여자에게서 다소 높은 빈도를 가진다(m : f = 0.7 : 1). 해부학적으로 JAA는 right juxtaposition보다 left juxtaposition이 더 흔하다. 저자들은 최근에 완전 대혈관전위증과 전폐정맥 이상환류증을 동반한 left juxtaposition of atrial appendage 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

박○○, 6세, 여자

본 환자는 정상분만한 환아로써 출생후 2개월부터 현저해지는 청색증과 함께 운동성 호흡곤란을 주소로 본 병원에 입원하였다. 가족력 및 과거력상 빈번한 상기도감염을 제외하고는 특기사항은 없었으며 입원 당시 이학적 소견에서 체중은 15 kg (25 percentile), 신장은 103 cm (55~75 percentile)으로 발육정도는 부진하였으나 영양상태는 중등도였고 조금만 울면 청색증이 현저해짐을 볼 수 있었다.

결막은 충혈되어 있고 외관상 전흉골부가 약간 돌출되며 경부정맥의 확장은 없었다. 좌측 흉쇄골 문합부에서 진전(thrill)을 촉지할 수 있었으며 좌측 제2늑연골부에서 Grade III 정도의 수축성 잡음이 청진되었다. 복부소견은 이상이 없었으나 심한 지단비대를 보였다. 검사실 소견상 혈색소는 16.4 gm%, 적혈구 용적은 64%로 다혈구증(polycythemia)을 나타냈으며 그 외의 혈액소견은 정상이었다. 뇨검사와 전해질을 포함한 간기능검사 등에서 프로트롬빈 타임이 64%로 연장된 것 외에는 정상이었고 혈청학적 검사중 C-반응단백이 ++였다. 심전도상 양측 심실비대의 소견을 보였고 흉부단순촬영에서 우측 심비대가 관찰되었다. 또한 심상부 종격동의 확장이 있었으며(supra cardiac widening), 폐혈관음영의 감소 및 폐문부 혈관의 경한 확장을 보였다(Fig. 1). 우심도자를 실시한 바 카테타는 우심방에서 우심실 및 좌심방으로 쉽게 진입되었고 좌우 심방간의 내압이 비슷한 것으로 보아 심방중격결손이 매우 큼을 알 수 있었다. 해부학적 우심실 내압은 상당히 증가되었고(100/-18, mean 38 torr), 산소분압도 정상보다 높은 수치(53.0 torr) 보였다(Table 1). 심혈관촬영상 우심방과 좌심방은 동시에 조영되며 우심방은 후방에 위치하고 우심이는 상행대동맥 좌측에 돌출되어 위



**Fig. 1. Preop. chest roentgenogram.**  
Chest P-A shows widened supracardiac shadow. Pulmonary vascular markings are somewhat attenuated but hilar vessels are prominent.

치하였다(Fig. 3). 해부학적 우심실에 카테타를 놓고 조영제를 주사하여 촬영한 바 대동맥이 조영되면서 동시에 고위 심실중격결손(high VSD)을 통해 폐동맥이 조영됨을 관찰하였다. 대동맥(직경: 2.8 cm)은 우측에 위치한 해부학적 우심실(기능적 좌심실)에서 기시하여 전방 우측에 나타나고 폐동맥은(직경: 1.5 cm) 대동맥 후방에서 해부학적 좌심실(기능적 우심실)에서 기시하고 있었다(Fig. 4).

그리고 수직정맥(vertical vein)이 관상정맥동으로 유입됨이 확인되었으며(Fig. 2) 폐정맥도 관상정맥동을 통해 우심방으로 환류되고 있는 것으로 추정되었다.

**Table 1. Cardiac Catheterization Data**

	sys.	dias.	mean	pH	PO <sub>2</sub>	PCO <sub>2</sub>
Rt. pul. vein	8	3	5	7.225	62.0	36.8
LV(anatomically LV, functionally RV)	87	-4	39	7.325	55.7	34.0
RA	4	-2	0	7.270	43.0	37.6
IVC	3	-2	0	7.310	41.8	32.9
SVC	6	-3	1	7.283	43.4	38.9
vertical vein	4	-3	0	7.266	44.5	39.8
Femoral artery	89	40	61	7.323	50.6	33.7
RV(anatomically RV, functionally LV)	100	-18	38	7.267	53.0	35.4
LA	10	-3	4			
Aorta	100	47	72			
Infundibulum	5	-2	0	7.357	59.4	31.8



**Fig. 2.** Cardiac angiogram reveals vertical vein drained into the coronary sinus

초음파 심장촬영술(Echo cardiogram) 및 secta scan 상 심방중격결손은 약 3 cm × 3 cm 정도로 컸으나 심실중격결손은 확인되지 않았다. 이첨판 및 삼첨판의 운동은 정상이었고 대동맥은 폐동맥에 비해 전방에 위치하고 있는 것으로 관찰되었다. 이상과 같이 저자는 본 증례를 large ASD, small ASD, TAPVD를 동반한 TGA(D-loop, D-transposition)으로 진단하고 개심수술에 임하였다.

### 수술소견 및 수술방법

기관삽관후 전신마취하에 정중흉골절개로 개흉하고 심낭을 중절개하였다. 중등도의 심비대를 가진 해부학적 우심실은 전방에 위치하였고 대동맥은 직경 2.8 cm 에



**Fig. 3.**

**Fig. 4.**

**Fig. 3 & 4.** Cardiac angiogram(A-P & lat.)

Ascending aorta was located anterior and right sided from the pulmonary artery, which was arising from the morphologic right ventricle.

large subaortic conus를 가지면서 우심실에서 기시하였다(Fig. 5, 6). 우심방은 후방에 숨겨져 육안적으로 구별이 어려울 정도로 작으면서 우심이는 대동맥 좌측에 돌출되어 좌심리와 인접되어 있었고 좌심실은 정상보다 작으면서 후치되어 있었다. 폐동맥은 직경 1.5 cm으로 상행대동맥의 후방에 위치하면서 해부학적 좌심실에서 기시하였다(Fig. 5). 심방중격결손은(3 cm × 4 cm) 매우 커서 마치 공통심방(common atrium)의 인상을 주었으나 심실중격결손은 직경 0.4 cm이며 높은 위치에 존재하였다(type II). 상하대정맥은 우심방으로 유입되었고 수직정맥(vertical vein)은 좌폐정맥 및 우폐정맥과 함께 우심방의 관상정맥동으로 유입되고 있었다(Total anomalous pulmonary venous drainage: type II, intra cardiac group: Fig. 7).

수술수기는 저체온법을 병행한 체외순환법과 심정지액을 사용하여 수술을 시행하였다. 우심방벽에서 동방결절의 위치를 피해 4 cm 정도 횡절개를 하였다.

심방중격결손부는 그대로 남겨두고 Teflon patch (baffle: 2.5 cm × 3.5 cm)를 이용해서 관상정맥동 입구와 삼첨판윤을 함께 덮어 봉합함으로써 관상정맥동으로 유입되는 산화된 폐정맥혈을 우심실로 전환시켜 주었다. 우심방을 닫은 후 대동맥차단을 2분간 풀어준 다음 심정지액을 다시 주입하고 우심실 유출부를 중절



Fig. 5. Operative photograph presents the ascending aorta arising from morphologic RV.

개하고 심실중격결손(0.4 cm)을 3 바늘 단순봉합한 뒤 이어서 수직정맥을 결찰하였다. 대동맥차단을 풀어준 후 재가온을 함에 따라 전기적 세동제거없이 규칙적인 심근의 수축작용이 나타나면서 혈압이 80 mmHg 이상으로 유지되어 체외순환을 끝냈다. 수술중 체온은 29 °C의 중등도 저체온법을 시행했으며 소요된 관류 시간은 181 분, 전관류시간은 76 분, 대동맥 차단시간은 68 분이 었다. 체외순환을 위한 관류지수(perfusion index)는 2.4L/min/m<sup>2</sup>, 관류량(perfusion flow)는 114cc/

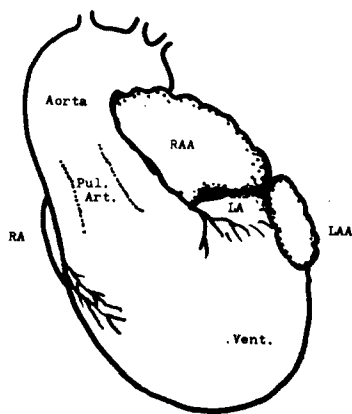


Fig. 6.

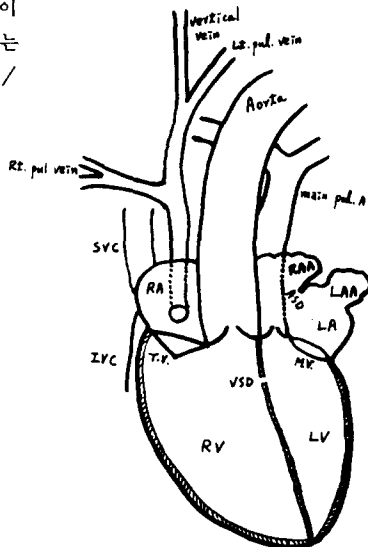


Fig. 7.

Fig. 6 & 7. Schematic views of operation findings.

min/kg이었다. 수술후 집중치료실에서 혈압이 한동안 90 mmHg를 유지했지만 청색증은 완전히 풀리지 않고 계속적인 출혈이 있었다. 수혈과 혈압상승제를 사용했으나 60 mmHg를 유지못해 재개흉하였다. 그러나 눈에 멸만한 출혈장소가 없어 개흉창을 폐쇄하였으며 이당시 혈압은 65 mmHg정도였다. 적극적인 치료에도 불구하고 환아는 술후 8시간 20분만에 결국 저심박출증후군(low cardiac output syndrome)으로 사망하였다.

## 고 안

Juxtaposition of the atrial appendages는 2개의 심이(atrial appendages)가 대혈관의 우측 내지는 좌측에 동시에 나란히 놓여있는 매우 드문선천성 심장기형으로<sup>7)</sup> 일찌기 Dixon<sup>1)</sup>이 처음으로 2예를 보고한 바 있다. 이 기형은 그후 선천성 심장질환의 징조로 차츰 주목되고 있다(Ellis and Jameson)<sup>2)</sup>. Van Praagh<sup>6)</sup>에 의하면 해부학적으로 좌측의 juxtaposition이 우측보다 훨씬 많은데(39/42例 : 93%, left juxtaposition)이것은 아마 d-loop가 l-loop보다 더 흔한것이 관계가 있는것 같다. 이 보고에서 left juxtaposition은 대부분이 d-loop를 가지고(37/39 : 95%)right juxtaposition은 모두 l-loop를 가졌다(3/3 : 100%)성별로는 여자에서 다소높은 빈도를 보인다(m : f = 0.7 : 1).

형태발생학적으로 left juxtaposition의 관계는 태생 초기(ovulation age : 23days)에 출현한다<sup>8)</sup> 이때가

**Table 2.** Summary of anatomical findings in 42 postmortem cases of juxtaposition of atrial appendages.

Sex	Heart position	Cardiac segments	DORV	Atrial septum	A-V valves
M = 15	L = 31	S - D - D = 30		PFO = 7	TV hypopl. = 4
F = 22	D = 9	S - D - L = 6		ASD II = 30	TS = 3
NK = 5	M = 1	S - D - N = 1	7	ASD I = 1	T. atresia = 14
	NK = 1	S - L - L = 1		Common = 2	MV hypopl. = 2
		S - L - D = 1		NK = 3	M. atresia = 1
		S - L - N = 2			Common AVV = 1
Morph. R. vent	Morph. L. vent	Vent. Septum	Type of conus	Outflow t. obstruction	Aortic arch
Large ; 11	Large ; 33	VSD ; 37	Bilateral ; 30	PS ; 16	L ; 30
Small ; 30	Normal ; 4	Intact ; 5	Subaortic ; 6	PA t ; 6	R ; 8
NK ; 1	Small ; 4		Subpulmon ; 3	AS ; 6	NK ; 4
	NK ; 1		NK ; 3	COA ; 8	

Barbara P. P., Melhuish and Richard Van Praagh. Brit. Heart J. 1968.

**Table 3.** Comparison of juxtaposition of atrial appendage with transposition control series.

	Juxtaposition of appendage	Transposition control series
No. of cases	42	100
ratio of male: female	0.7/1	1.9/1
median age at death(month)	8	2
Situs solitus of viscera, atria	41(98)	91
Situs inversus of viscera, atria	1( 2)	5
Asplenia	0( 0)	4
Dextrocardia	9(22)	12
DORV	7(17)	7
Anatomically corrected transposition	4( 9.5)	0
PFO, valve competent	7(17)	61
ASD (I)	30(71)	23
Common atrium	2( 5)	6
Tricuspid atresia & severe stenosis	17(40)	4
Mitral atresia & severe stenosis	1( 2)	2
Common atrioventricular canal	1( 2)	12
VSD	37(88)	57
Small or absent rt. vent. sinus(inflow)	30(71)	20
Small left ventricle	4(10)	8
Bilateral conus(infundibulum)	30(77)	25
Subaortic conus	6(15)	75
Subpulmonic conus(no transposed)	3( 8)	0
Pulmonary outflow obstruction	22(52)	19
Aortic outflow obstruction	16(38)	8
Right aortic arch	8(21)	10

Barbara P. P., Melhuish and Richard Van Praagh, Brit. Heart J. 1968.

바로 looping 이 시작되는 시기 이기도하다. 그러나 제 27일째에 conotruncus 는 대개 확장된 atrial appendages (심방이) 사이에 놓이게 되고 정상위치에 접근하게 된다. 이와같은 정상적 conotruncal-atrial relation 은 발육되는 심실의 bifid apex 가 좌측으로 회전을 시작하기전에 성립되며 대개 배란 제 28~38일 사이가 된다<sup>8)</sup>. JAA형성에 영향을 미치는 5가지 요소는 bilateral conus, Failure of apical rotation, small R V, Tilt of ventricles & great arteries 그리고 비정상적심방회전(abnormal atrial rotation)이며 이들이 한꺼번에 모두 관여하는 것이 아니고 대부분은 2가지 아니면 3가지가 영향을 미치게 한다. 이 중에서 가장 중요한 요소는 배란 제 23일째의 conotruncal-atrial rotation 이다. 이것에 부가해서 conus (infundibulum) 의 유형은 4 개의 중요 해부학적 유형으로 분류할 수 있으며<sup>10,11,12,13,14)</sup> 즉 subpulmonary type, subaortic type, Bilateral conus (combined) type과 Absence of distal conus 가 있다. 본 에에서는 subaortic conus 가 발달한 완전대혈관 전위증이였다. 또한 JAA 는 심장위치로 볼때 Dextrocardia (9/42 : 21%) 에 비해 Levocardia (31/42 : 79%) 가 압도적으로 많은 것으로 보고되었으며<sup>9)</sup> Van Praagh<sup>6)</sup>에 의하면 JAA 환자 42예를 부검한 결과 cardiac segment 의 빈도면에서 S (situs solitus of the atria & viscera)-D (d-loop) -D (d-transposition) 가 30예 (71%) 로 가장 많고 그 다음이 S-I-L 이 6예 (14%) 이고 그외에 S-D-N , S-L-L, S-L-D, S-L-N, I-L-L 이 있다 (Table 2) .

병합기형으로 VSD 37예 (88%), ASD 30예 (71%) bilateral conus 30예 (71%) 를 보고한 바 있으며 저자의 경우도 다발성 기형으로써 이와 일치하였다 (Table 3).

JAA와 juxtaposition 이 없는 TGA (control series) 와의 해부학적 비교를 할때 흔히 동반되는 주요기형의 빈도는 juxtaposition 이 없을때 보다 있을때가 대략 2배 내지는 3배 많다고 하였다 (Table 3).

진단으로는 심도자법 및 심혈관조형술로 부수된 다른 기형과 함께 어느정도의 윤곽이 나타날 수 있지만, 비교적 진단내리기 힘든 선천성 심장기형인것만은 부인할 수 없다<sup>4)</sup>. 저자의 경우도 폐정맥이 관상정맥동으로 완전히 이상환류되고 있음을 진단하는데에는 상당한 어려움이 있었다. 사망년령은 juxtaposition 이 없을때 2개월에 사망하는데 비해 JAA 가 있는 경우에는 평균 8개월에서 사망하는 것으로 되어있다. 이것은 JAA 가 없는 환자들에서는 19% 정도의 pulmonary outflow tract obstruction 을 가지나 JAA 가 있는 환자들은 52

%가 pulmonary outflow tract obstruction 을 동반하기 때문이라고 하였다.

## 결 론

저자들은 최근에 left juxtaposition of atrial appendages 로써 완전대혈관전위증, 심방중격결손 및 심실중격결손을 포함하여 전폐정맥이상환류 (type II, intracardiac group) 까지 가졌던 매우 희귀한 1예를 연구 관찰하고 교정술을 시행한바 문헌적 고찰과 아울러 이에 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Dixon, A. St. J.: *Juxtaposition of the atrial appendages: two cases of an unusual congenital cardiac deformity. Brit. Heart J.*, 61:153, 1954.
2. Ellis, K. and Jameson, A.G.: *Congenital levoposition of the right atrial appendage. Amer. J. Roentgenol.*, 89:984, 1963.
3. Grant, R.P.: *The morphogenesis of transposition of the great vessels. Circulation*, 26:819, 1962.
4. Ivemark, B.I.: *Implications of agenesis of the spleen on the pathogenesis of conotruncus anomalies in childhood. Acta. Paediat. (Uppsala)*, 44, Suppl. 104, 1955.
5. Keith, A.: *The hunterian lectures on malformations of the heart. Lancet*, 2:433, 1909.
6. Melhuish, B.P.P., and Van Praagh, R.: *Juxtaposition of the atrial appendages. A sign of severe cyanotic congenital heart disease. Brit. Heart J.* 30:269, 1968.
7. Netter, F.H.: *The ciba collection of medical illustrations. Vol. 5. Heart*, 136, 1969.
8. Streeter, G.L. Developmental horizons in human embryos. Description of age group XI, 13 to 20 somites, and age group XII, 21 to 29 somites. *Contr. Embryol. Carneg. Instn.* 30:211, 1942.
9. Van Praagh, R., Ongley, P.A., and Swan, H.J.C.: *Anatomic types of single or common ventricle in man. Morphologic and geometric aspects of 60 necropsy cases. Amer. J. Cardiol.*, 13:367, 1964a.
10. Van Praagh, R., and Van Praagh, S.: *The anatomy of common aorticopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryologic implications. A study of 57 necropsy cases. Amer. J. Cardiol.*, 16:406,

- 1965.
11. Van Praagh, R., and Van Praagh, S.: *Isolated ventricular inversion. A consideration of the morphogenesis, definition and diagnosis of nontransposed and transposed great arteries.* *Amer. J. Cardiol.*, 17:395, 1966.
  12. Van Praagh, R. and Van Praagh, S.: *Anatomically correlated transposition of the great arteries.* *Brit. Heart J.* 29:112, 1967.
  13. Van Praagh, R., Van Praagh, S., Vlad, P., and Keith, J.D.: *Anatomic types of congenital dextrocardia. Diagnostic and embryologic implications.* *Amer. J. Cardiol.* 13:510, 1964b.
  14. Van Praagh, R., Van Praagh, S., Vlad, P., and Keith, J.D.: *Diagnosis of the anatomic types of congenital dextrocardia.* *Amer. J. Cardiol.*, 15:234, 1965.