

左心室憩室을 同伴한 칸트렐씨 五症候群 一例報告

成 倣 煥 * · 盧 浚 亮 *

— Abstract —

A Case Report of Cantrell's Pentalogy Associated with Left Ventricular Diverticulum

Sook Whan Sung, M.D.,* Joon Ryang Rho, M.D.*

A case of a 7 year old girl with rare congenital anomalies is reported. The anomalies as called Cantrell's pentalogy is consisted of defect in supraumbilical abdominal wall, ventral diaphragm, adjacent pericardium, and lower sternum associated with cardiac malformation. Her cardiac lesion was muscular diverticulum of left ventricle. The diverticulum was resected and the other defects were repaired successfully.

緒 論

칸트렐씨 五症候群은 아주 희귀한 先天性畸形으로 臍帶上腹部壁缺損, 腹側橫隔膜缺損, 隣接한 心外膜缺損, 胸骨下部缺損 그리고 心臟畸形을 同伴한 疾病을 말한다(그림 7)^{1,5)}.

서울大學校病院 胸外科學教室에서 心臟畸形으로는 左心室憩室이 있는 七歲 女兒의 칸트렐씨 五症候群 患者 一名을 成功的으로 手術治驗하였기에 이에 文獻考察과 아울러 症例를 報告하는 바이다.

症 例

七歲된 女兒로서 臍帶部位에 突出된 腫塊를 主訴로서 大學校 病院에 入院하였다.

患者는 8個月半만에 쌍둥이의 첫번째로 分娩되었으며 그 당시 體重은 1.8 kg 이었다. 出生時부터 腫塊를 發見하였지만 成長하는데 별 障礙가 되지 않아 관심을 두지 않았다. 產母가 患者를 妊娠하였을 때 畸形發生原이 될 만한 感炎, 藥物, 特異한 環境에 露出된 적은 없었다.

家族歷上에도 畸形인 사람은 없으며 쌍둥이 兄弟는 正常이었다.

臍帶部位에 突出된 腫塊는 있었지만 患者는 正常的으로 잘 成長하였고 運動時 呼吸困難症이나 青色症은 없었다. 그러나 學齡期에 접어들면서부터 보기 흉한 자기 배꼽에 대해 恒常 걱정하고 있었다.

入院時 理學的 所見은 體重 18.5 kg, 키는 118 cm 로 正常的 發育을 하였고 血壓은 100/70 mm Hg, 脈搏은 분당 90 회로 規則的이었다. 心雜音은 들리지 않으며 肝臟은 肥大되지 않았다. 胸骨은 짧으며 그 아래쪽 一部가 벌어져 있었고 劊狀突起는 없었다. 胸骨直下부부터 臍帶部位까지 正中 腹部壁 筋肉이 폭 3 cm, 길이 10 cm 크기 缺損이 있으며, 그 部位는 皮膚로만 덮여 있었다. 缺損 윗부분은 고무 강도의 새끼손가락 굵기되는 脈搏性 腫塊가 있고, 아랫부분은 腹部臟器 脫離에 의해 계란크기만큼 볼록 튀어 나왔다. 脈搏性 腫塊는 心臟脈搏과 같은 時期에 收縮 및 擴張하여 그에 壓力을 加할때 不整脈을 유발하였다(그림 1).

胸部 X-선 所見으로는 心尖이 右側으로 돌아 右旋轉되어 있으며, 肺血管陰影은 正常이며 心臟肥大 所見도 없다(그림 2). 心電圖에서 QRS 의 마지막 부분이 약간 늦게 전도되며(그림 3), 심도자 및 左心室照影術所見은 心臟畸形으로서 흔히 同伴되는 心室中隔 혹은 心房中隔缺損症은 없고, 밖에서 觸知된 손가락 굵기의 脈搏

* 서울大學校 醫科大學 胸外科學教室

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

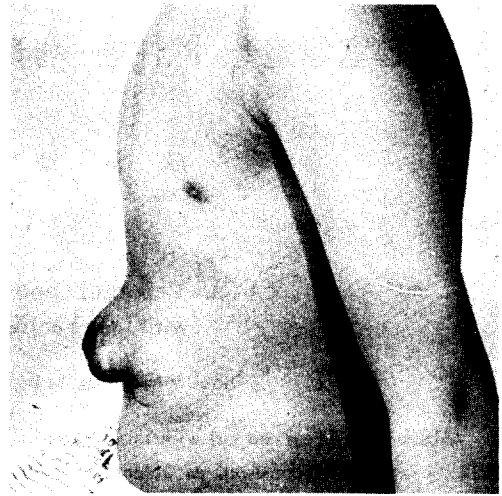
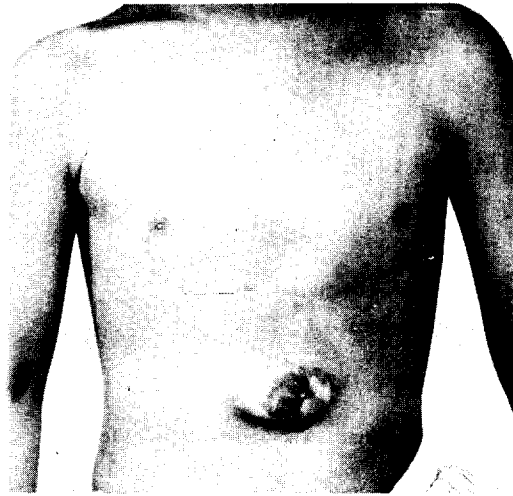


그림 1. 患者의 외형 : 臍帶脫臟이 보인다.



그림 2. 手術前 胸部 X-線 : 心臟이 右旋轉되며 肺血管 陰影은 正常이다.



그림 4. 左心室照影術 所見 : 擴張期때 사진으로 左心室 憩室이 보인다.

性 腫塊가 左心室尖部에서 起原하는 憩室임을 알 수 있었다(그림 4).

手術所見 및 方法

患者는 生理的 機能障礙는 없지만 보기 흉한 臍케르니아 矯正 및 憩室을 切除하기 위해 手術을 시행하였다.

1982年 4月 全身麻酔下에 缺損部位를 正中切開하였다. 腹部 및 橫隔膜의 缺損部分이 넓지 않았기 때문에 比較的 矯正은 容易하였다. 左心室憩室은 皮膚 및 皮膚

下組織 바로 밑에 位置하고 心囊缺損部를 通하여 臍帶쪽으로 突出되며 心臟脈搏과 같이 收縮하고 있으며, 길이 6 cm 基部의 直徑 2 cm 인 圓錐型이었다. 그림5와 같이 人工心肺器를 使用하지 않고서 憩室을 잘 剝離한 다음 基底部를 糝子로 잡았다. 數分間 心機能에 異常이

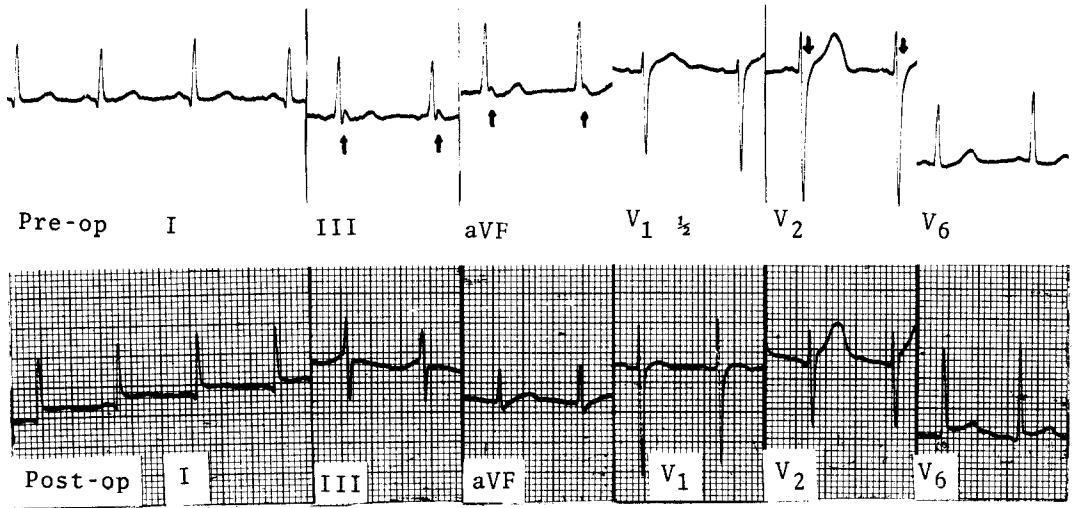


그림 3. 手術前 및 手術後 心電圖 : 手術前 좌상표 表示의 QRS 마지막 부분이 늦게 전도되는 것이 左心室憩室 切除後에 없어졌다.

없는 것을 確認한 다음 憩室을 切除하고 二重으로 連續 縫合하였다(그림 5). 腹側橫膈膜缺損部는 약 4×4cm 의 삼각형 모양으로 크기가 작아서 單純縫合이 可能하였다. 缺損部 가장자리를 앞쪽으로 끌어올려서 肋骨緣 혹은 筋膜에 붙여 斷續縫合하였다. 따라서 心囊缺損은 自然的으로 閉鎖되었다. 正中腹部壁缺損은 폭 3cm, 길이 10cm 로 폭이 넓지 않아서 兩側으로 벌어진 腹直筋 內側緣을 서로 끌어당겨 붙여서 單純 斷續縫合하였다.



그림 5. 左心室憩室을 잘 박리한 다음 鉗子로 잡고 있다.

여분의 皮膚는 卵圓形으로 잘라버리고 배꼽이 있을 자리에 배꼽을 새로 만들어주며 縫合하였다.

患者는 術後 12時間에 經한 心不全症이 있었으나 藥物의 도움으로 곧 好轉되었으며 그 후론 별 問題없이 經快히 退院하였다. 術後에 찍은 心電圖는 術前에 보였던 QRS 마지막 부분의 전도가 늦던 것이 없어졌다(그림 3) 外見上 모습도 매우 좋아졌다(그림 6).

考 按

臍帶上腹部壁, 腹側橫膈膜, 隣接한 心臟 그리고 胸骨 下部에 發生한 缺損과 이에 同伴된 心臟畸形은 아주 드문 複合症으로 1958年 칸트렐 등이 처음으로 한 症候群에 包含시켰다(그림 7)¹⁾. 1948年에 Byron, 1953年에 Major는 Ectopia Cordis 中에서 위와 같은 증상을 갖고 있는 그룹을 Thoraco-abdominal type 으로 새로 分類하였다³⁾. 그러나 Cantrell 등은 그가 經驗한 5例와 다른 著者들이 發表한 類似한 16例를 합쳐 分析하여 이러한 患者들을 아래와 같은 理由로 心脱出症의 胸腹型(Thoraco-abdominal)에서 分離시켜 五症候群이라 稱하였다¹⁾. 첫째, 이 疾患은 한가지 畸形이 아닌 여러 가지 畸形을 항상 同伴한다. 둘째, 腹側橫膈膜缺損은 보통 橫膈膜缺損과 다르다. 셋째, 恒常 心畸形이 있으며 넷째, 眞性으로 心脱出症은 아니다.

이 疾患에 同伴되는 心臟畸形은 多樣하다. Cantrell 등은 그 빈도를 VSD 100%, ASD 53%, PS 33%, T-OF 20%, LV diverticulum 20%라 報告하였다¹⁾.

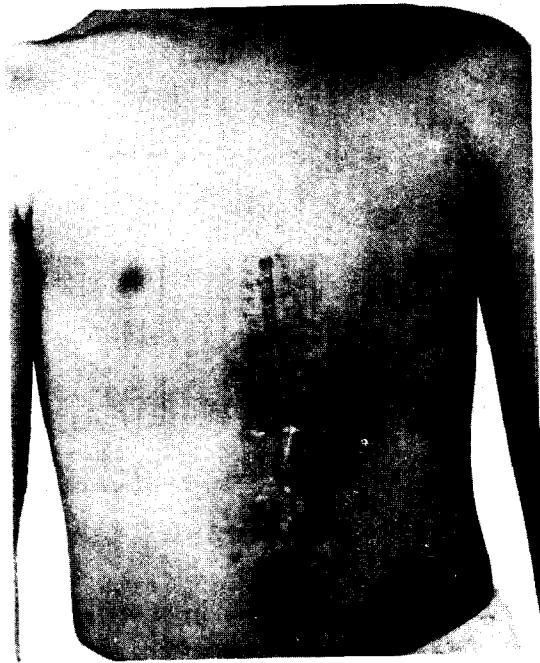


그림 6. 手術後 患者의 外型.

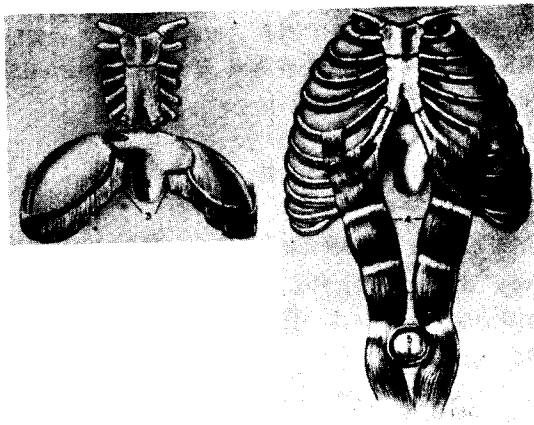


그림 7. 칸트렐씨 五症候群을 도식화한 그림.

1. 胸骨缺損
2. 心囊缺損
3. 橫隔膜缺損
4. 臍帶上腹部壁缺損
5. 臍帶脫臍

Mulder, Symbas, Murphy 등은 VSD 가 모든 患者에 전부 同伴되지는 않는다고 했다. 모든 患者에 共通되는 것은 心臟畸形보다는 心臟의 右旋轉(Dextrorotation)이고 이것이 이 疾患의 한 要素가 되어야 한다고 주장했다^{2, 6, 12}.

發生學的 見地

■ 橫隔膜 發生: 心臟原始組織열에 있는 中胚葉에서 橫中隔(Transverse septum)이 形成되고 이것이 증식하여 腹側橫隔膜을 만든다. 背側 및 外側 橫隔膜은 胸心臟 주름(pleuropericardial fold) 및 胸腹膜주름(pleuroperitoneal fold)에서 形成되고 이것들이 橫中隔과 만나서 完全한 橫隔膜을 이룬다.

腹部壁의 發生: 背側 中胚葉으로부터 筋節(myotome)이 發生되고 증식하여 腹部壁을 만든다.

胸骨의 發生: 胎兒의 胸廓部位에 있는 外側濃縮된 間葉組織 細胞들의 兩側雙이 합쳐짐으로서 이루어진다.

칸트렐씨 五症候群에서 나타나는 缺損部들은 發生學的 見地에서 보면 2 종류로 나눌 수 있다.

첫번째 그룹은 橫隔膜, 心囊 및 心臟의 3가지 缺損인데, 이들은 中胚葉 한 分節의 發育障으로 인한 것이다.

橫隔膜缺損은 橫中隔 發生 障으로 인한 것이다. 完全 發生이 되지 않으면 正確히 橫中隔이 形成할 橫隔膜部分이 缺損되며 不完全 發生인 경우는 缺損部分이 적게 된다.

心囊缺損은 橫中隔 發生 障과 관계가 있다. 橫隔膜

部分의 心囊은 橫中隔이 發生하는 層에 바로 近接한 體性中胚葉에서 發生한다. 따라서 아주 特殊하게 體性中胚葉 한 一部分에 發生 障礙가 오는 것 외에는 대부분 같은 運命을 가지고 있어 橫隔膜缺損과 그에 緣한 心囊缺損은 당연한 것이다.

心臟畸形은 心囊이 發生하는 體性中胚葉과 맞닿은 內臟中胚葉 一部分에서 發生하는 心外膜心筋(Epimyocardium)의 發生不全에 의한 것 같다. 각 心臟構造를 形成하는 心臟原始組織의 正確한 部分에 對해 모르고 있으므로 왜 여러가지 心臟畸形이 同伴하는지는 說明이 되지 않는다.

Potts 에 의하면 心臟루프가 만들어질때 장차 左心室이 될 가장 복록한 部分이 橫中隔 背側部分과 가깝게 된다. 橫中隔이 아래로 이동함에 따라 心外膜心筋도 같이 아래쪽 앞쪽으로 내려감으로써 심장이 右旋轉(Dextrorotation) 하며 心內膜心筋(Endomyocardium)은 心外膜心筋을 따라 저항이 제일 적은 곳으로 따라 내려가서 先天性 筋肉形 憩室을 形成하게 된다⁷⁾.

두번째 그룹은 胸骨과 腹部壁缺損이다.

胸骨缺損은 兩側 原始組織의 不完全한 腹側 移動에 기인하며, 腹部壁缺損 또한 腹部壁을 形成하는 要素들의 缺乏에 의한 것이 아니라 이 部位 筋節의 不完全한 腹側 移動으로 兩側組織이 합쳐지지 않음으로 中間에 缺損이 된다.

胸骨 및 胸部壁缺損의 原因에 대해서는 첫째, 移動하는 組織의 成長能力 缺陷으로 因한다는 說과 둘째, 移動하는 組織이 正常的으로 成長하기 위해서는 腹側傍正中間葉性組織이 必要한데 이것의 缺陷으로 因한다는 두가지 說이 있으나 後者が 유력하다. 따라서 이 두 그룹의 個個 缺損機轉은 다르지만 根本的으로는 같은 것 같다.

이 畸形은 原始的인 胚胎內性 中胚葉이 間葉性 및 體性으로 分化되기 直前 혹은 直後에 일어날 것으로 생각되며 이 時期는 胚胎期 14일에서 18일 사이에 해당된다. 아직 이들 中胚葉 異常發生의 根本的 原因은 모르고 있다.

治 療

이런 患者들은 問題의 複合性때문에 모든 患者에 해당하는 一律的 治療方針을 정한다는 것은 어렵다. 그러나 一般的으로 可及의 빠른 時期에 手術 矯正해 주는 것이 좋겠다. 新生兒 때는 缺損部位가 너무 넓지 않다면 手術에 견딜 能力이 약하고 또한 心臟疾患도 手術을 하여야

될 경우가 있으므로 나중에 治療하는 것이 좋겠다. 그러나 心臟疾患이 左心室憩室인 경우에는 手術이 容易하므로 新生兒때 하여도 괜찮다.

大部分 胸骨缺損은 美容的으로나 生理學的으로 重要하지 않으므로 矯正해줄 必要는 없으나 缺損部位가 매우 넓은 경우는 빨리 治療해 주어야 한다. 왜냐하면 나이가 들수록 缺損部位가 넓어지고 矯正이 힘들어진다.

Omphalocele 이 同伴된 경우는 手術을 빨리 해주어야 하며, 同時에 다른 缺損도 矯正하는 것이 原則이다.

Omphalocele 이 너무 커서 完全矯正은 힘들고 突出된 臟器위의 皮膚만 一次縫合하여야 되는 경우에 橫隔膜缺損을 꼭 막아주어야 한다. 왜냐하면 胸廓內에 너무 많은 壓力이 轉達되는 것을 막고 缺損部位를 통해 心囊속으로 腹部臟器가 脫臟되는 것을 막아주기 때문이다. 橫隔膜缺損이 넓은 경우에도 남아 있는 橫隔膜을 앞쪽으로 끌어당길 수 있기 때문이다. 이렇게 함으로써 同時에 心囊缺損도 막을 수 있다.

腹部壁缺損部가 皮膚로 덮여 있으면 더구나 新生兒때는 手術에 견딜 수 있는 能力이 좀 不足하므로 手術을 좀 늦게 해주어도 괜찮다. 腹部壁缺損矯正에 있어서 直筋이 너무 많이 外側으로 치우쳐져 있는 경우는 接近시키기가 힘들다. 이런 때는 前直筋膜을 縱으로 切開하여 直筋의 內側緣을 서로 끌어당기는데 어려움이 없도록 하는 것이 중요하다. 患者가 少年期를 넘어 이미 靑壯年期가 된 경우는 前直筋膜에 縱으로 切開하는 것만으로 不充分하고 前直筋膜으로 被瓣(Flap)을 使用하여 缺損部位를 막고 大腿筋膜이나 人工組織으로 다시 補強해 준다.

左 心 室 憩 室

先天性 左心室憩室은 二種類로 나뉘는데 纖維形과 筋肉形이다.

纖維形 憩室은 세가지 면에서 筋肉形과 다르다. 첫째 正中 胸腹缺損과 同伴되지 않는다. 둘째, 주로 僧帽瓣膜輪 근처에서 起原한다. 셋째, 大部分이 黑人에서 나타난다. 그리고 纖維形은 自發性破裂을 잘 일으킨다⁷⁾.

筋肉形 憩室 患者의 心電圖 所見은 正常이거나 本患者에서와 같이 心室內 전도가 약간 늦어지는 것을 보게 된다. 아마 이것은 퍼킨에섬유가(Purkinje fiber) 憩室內에도 存在하기 때문이다¹¹⁾.

憩室 切除方法是 本患者에서와 같이 鉗자로 잡고 即 人工心肺器를 使用하지 않고 切除하는 方法이 있고, Symbas 등과 같이 憩室을 鉗자로 잡고 盲目切除하는 것은

심한 不整脈을 초래하고 乳頭筋底를 損傷할 수 있으므로 憩室 切除는 體外循環下에 하는 것이 安全하다고 主張하는 사람이 있다¹²⁾.

結 論

서울大學校病院 胸部外科學教室에서 아주 희귀한 左心室憩室을 同伴한 칸트렐씨 五症候群 患者 一名을 成功的으로 手術治驗하였다.

REFERENCES

1. Cantrell JR : *A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart.* Surg.Gynec.Obstet. 107: 602, 1958
2. Mulder DG : *Complete repair of a syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart; excision of left ventricular diverticulum.* Ann. Surg. 151: 113, 1960
3. Major JW : *Thoracoabdominal ectopia cordis: Report of a case successfully treated by surgery* J. Thorac. Surg. 26:309, 1953
4. Perez-Alvarez JJ : *Successful total correction of ventricular septal defect, diverticulum of left ventricle, and anomaly of the thoracoabdominal wall in an 11-year old boy with cardiac dextroversion.* J. Thorac. Cardiovas. Surg. 52:386, 1966
5. Haller JA : *Diagnosis and surgical correction of combined congenital defects of supra-umbilical abdominal wall, lower sternum, and diaphragm* J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 51:286, 1966.
6. Murphy DA : *The surgical treatment of a syndrome consisting of thoracoabdominal wall; Diaphragmatic, pericardial, and ventricular defects; and a left ventricular diverticulum* Ann. Thorac. Surg. 6:528, 1968.
7. Potts WJ : *Congenital diverticulum of the left ventricle* Surgery 33:301, 1953.
8. Edgett JW : *Diverticulum of the heart; Part of the syndrome of congenital cardiac and midline thoracic and abdominal defects* Am. J. Cardiol. 24:580, 1969.
9. Toyama WM : *Combined congenital defects of the anterior abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart: a case report and review of the syndrome* Pediatrics 50:778, 1972.
10. Akkary BS : *Congenital diverticulum of the left ventricle* J. Pediat. Surg. 16:737, 1981.
11. Caloto FM : *Congenital diverticulum of the left ventricle* Am. Heart J. 87:109, 1974.
12. Symbas PN : *A syndrome of defects of the thoracoabdominal wall, diaphragm, pericardium, and heart* J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 65:914, 1973.