

動脈管開存症을 同伴한 左心室-右心房 短絡 治驗 1 例

申基雨*·金相炯*·李東俊*

- Abstract -

Left Ventricular-Right Atrial Shunt associated with PDA - A Case Report -

K.W. Shin, M.D.,* S.H. Kim, M.D.,* and D.J. Lee, M.D.*

Left ventricular-right atrial (LV-RA) shunt is a relatively uncommon defect but is being encountered with increasing frequency. The diagnosis is often not suspected on the basis of clinical findings and so the specific anatomic diagnosis depends upon the use of selective left ventriculography.

Recently we experienced LV-RA shunt associated with PDA, which was underwent successful surgical correction under the cardiopulmonary bypass. On the preoperative diagnosis coexistence of PDA was overlooked and identified at the time of operation. The type of LV-RA shunt was supravulvular, which was closed by direct suture with pledget.

緒 論

左心室-右心房短絡은 Laurichesse 등¹⁾에 의하면 발생율이 先天性 心臟疾患中 0.08%로 대개 1% 미만의 희귀한 疾患이나 診斷方法的 發達과 開心術의 보편화로 그 報告가 증가 추세에 있다.

Thurman²⁾에 의하여 1838년 처음 보고된 이래 心室中隔缺損을 同伴한 三尖瓣膜 畸形으로 報告되어 왔으며, 1949년 Perry 등³⁾에 의해 三尖瓣膜畸形으로 分類되었으며 1956년 Kirby 등⁴⁾에 의해서 手術矯正이 처음 成功하였다.

最近 全南醫大 胸外科學教室에서 18歲 女兒에서 動脈管開存症을 同伴한 左心室-右心房短絡 1例를 心肺器를 使用한 體外循環을 利用하여 手術矯正하였기에 이를 文獻의 考察과 함께 報告하는 바이다.

* 全南大學校 胸外科學教室

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

症 例

患者: 오 ○○, 13歲, 女子

主所: 勞作性呼吸困難 및 心悸亢進

過去歷: 빈번한 上氣道 感染外에는 별다른 所見없음.

現病歷: 入院 2 주전부터 顔面浮腫, 腹部膨滿 및 起坐性呼吸이 發生하여 心室中隔缺損 및 心不全이란 診斷下에 利尿劑와 digitalis 등 약물치료후 心不全症이 호전되어 心導子 및 心造影術은 實施했다.

理學的所見: 患者는 營養不良狀態로 成長障礙가 있었으며 入院당시 上肢血壓 110/70 mmHg, 呼吸數 28/min, 脈搏數 72/min, 體溫 36.7℃였다. 頸部에 靜脈血이 있었고, Grade IV/V loud harsh holosystolic murmur 가 第3~4 肋間의 胸骨左緣에서 잘 들렸으며 수축기 thrill이 촉진되었다. 또한 吸氣時 P₂의 widely splitting이 있었다. 腹部는 2橫指 정도의 肝肥大와 더불어 中等度 膨滿이 있었으며 下脛에서는 pitting edema가 있었다.

検査所見: 血液學的 検査에서 赤血球 $452 \times 10^4 / \text{mm}^3$
 白血球 $6,100 / \text{mm}^3$ (Seg.N.:52, L: 44, M: 4) Hb 12.5
 gm%, Hct 36.5%였다. 一般尿検査上 RBC가 7~8
 /HPF 程度나왔으며, 肝機能検査上 SGOT 43 U, Alk
 P'tase 4.3 U로 이들의 경미한 상승의에는 모두 正常
 範圍内였다. 腎機能 検査上 BUN 26.7 mg%, NPN 55
 mg%, Creatinine 1.2 mg%로 약간의 상승을 보였으
 며 전해질은 정상범위였다. ASO titer: 166 U, CRP,
 VDRL, HBsAg 등은 negative였다.

心電圖検査所見은 Lead II, V₁에서 P wave의 약간의
 증가와 biphasic P wave를 볼 수 있었고 (Fig1-A), 心
 臟超音波検査上 右心房과 右心室肥大 및 左心室肥大, 右

肺動脈의 확장을 볼 수 있었으며 tricuspid valve의 sy-
 stolic flutter는 볼 수 없었다. 胸部 X-선 사진에서
 心肥大와 肺動脈鬱血을 볼 수 있었다.(Fig 2-A).

心導子術所見은 Table I과 같으며 특히 右心房에서
 산소포화도의 증가를 보였으며 右心室에서도 경미한 산
 소포화증가를 볼 수 있었다. 또한 左心室 造影術을 시
 행한 결과 右心房이 바로 造影되어 supravulvar 左心
 室右心房短絡으로 診斷하였으며 心室中隔缺損症의 배제
 는 不確實하여 手術時 確認하기로 하였다. 한편 PDA
 의 術前診斷은 盾過하여 手術後에 左心室 造影 寫眞을
 再檢討한 結果 左心室에서 造影劑를 注入후 右心房, 大
 動脈, 肺動脈 造影이 거의 同時에 일어난 것으로 보아

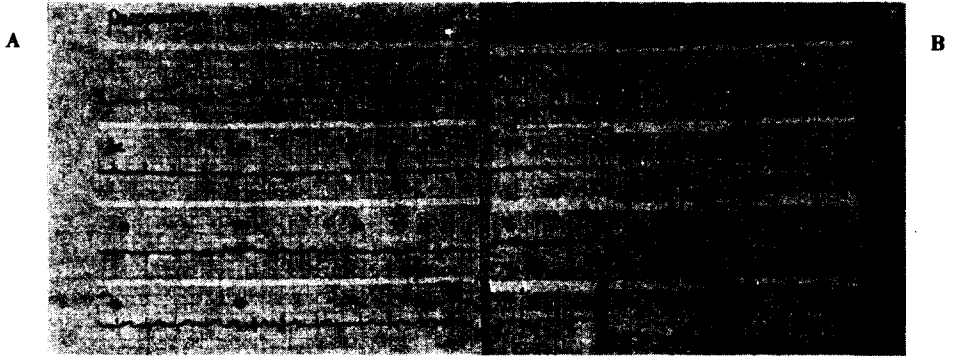


Fig. 1. A: preoperative EKG and B: postoperative EKG

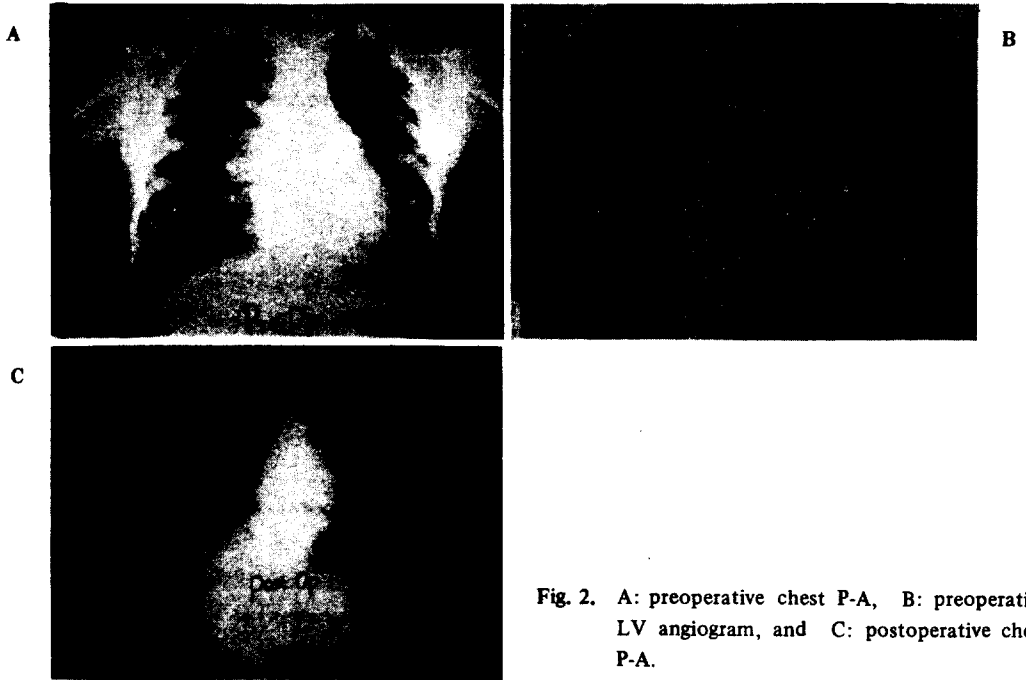


Fig. 2. A: preoperative chest P-A, B: preoperative LV angiogram, and C: postoperative chest P-A.

Table 1. Preoperative cardiac catheterization data

Site	Sa O ₂ (%)	Pressure (mmHg)
SVC	69	
RA high	71	
mid	83	5/0
low	85	
IVC	80	
RV inlet	84	35/-5/0
apex	82	
outlet	85	
MPA	87	35/10
RPA	87	
LV	96	115/-5/0
Aort	95	110/75

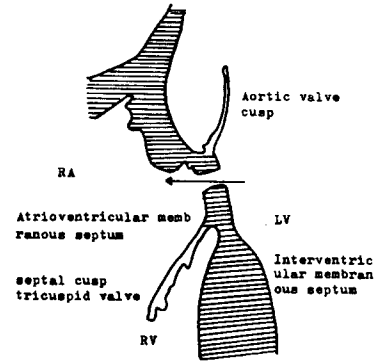


Fig. 3. Supravalyvular LV-RA shunt.

考 察

* Breathing Room Air

supravalyvular 左心室右心房短絡을 통한 右心房造影과 PDA를 통한 肺動脈造影을 確認할 수 있었다(Fig2-B).

手術方法 및 所見: 단순한 左心室右心房短絡이란 診斷下에 胸骨正中線切開를 하여 心養切開後 thrill이 우측 atrioventricular groove에서 觸知되고 또한 肺動脈瓣膜 上下에서 觸知되어 心室中隔缺損症合併을 確認하기 爲하여 右心室橫切開를 施行하였다. 그러나 total bypass 후 體血壓이 30~40 mmHg 정도로 낮고 肺動脈으로부터 肺動脈瓣膜을 通하여 多量의 血液이 계속 逆流되어 動脈管閉存症이 同伴된 것으로 思料되었다. Sucker를 肺動脈으로 插入하여 逆流된 血液을 吸入하면서 左側縱隔洞肋膜을 切開한 후 크기 8 mm, 길이 12 mm의 動脈管閉存을 確認하여 double ligation을 시행하였다. 그후 肺動脈으로부터 血液의 逆流가 없어졌으며 體血壓도 70~80 mmHg로 상승하였다. 右心房切開創으로 三尖瓣膜을 通하여 三尖瓣中隔葉直上部, 冠狀靜脈洞 앞쪽에 위치한 크기 6 mm 정도의 左心室右心房短絡을 確認하고 pledget를 使用하여 2 mattress suture로 直接縫合했다. 그후 左心室 Vent를 通하여 冷血 K⁺ 心停止液을 넣어 心室中隔缺損合併을 確認하였으나 心室中隔缺損은 없었다 (Fig.3).

術後經過: 術後 胸部에서 聽診上 雜音を 들을 수 없었으며 術後 胸部 X-線 寫眞은 Fig.2-C와 같이 肺動脈鬱血所見이 현저한 減少를 보였고 心電圖 所見上 PAC, ICRBBB, myocardial ischemia 所見이 보였다 (Fig.1-B). 患者는 經過가 良好하여 術後 20일째에 退院하였다.

左心室右心房短絡의 발생은 Laurichesse 등¹⁾에 의하면 先天性心臟疾患中 0.08%로 대개 1% 미만의 발생頻度を 가진 희귀한 疾患이나 診斷方法의 發達과 開心術의 보편화로 그 報告가 증가 추세에 있다.

첫 보고는 1838年 Thurman²⁾에 의해 報告된 三尖瓣膜中隔葉의 cleft를 同伴한 心室中隔缺損症이며, 그후 心室中隔缺損을 同伴한 三尖瓣膜 기형으로 報告되어 왔고, 1949年 Perry 등³⁾에 의해 三尖瓣膜의 畸形에 의거하여 分類되었으며, 1956年 Kirby 등⁴⁾에 의해 手術矯正이 처음 成功하였다. 또한 Braunwald 등⁵⁾에 의해 선택적 左心室造影術에 의한 解剖學的 診斷이 처음 報告되었다. 한편 國內에서도 1974年 조등⁶⁾이 처음 報告한 以來 그후 5例가 報告되었다^{7,8)}.

左心室右心房短絡은 病理解剖學的으로 膜性中隔缺損이 三尖瓣膜의 上部 혹은 下部에 있느냐에 따라 ① supravalyvular ② infravalyvular ③ combined type으로 分類하며^{5,9)}, infarvalvular type은 항상 三尖瓣中隔葉의 기형을 同伴하는데 그 畸形으로는 ① perforation ② malformation ③ cleft ④ widened commissure 등이 있다. 저자의 경우는 supravalyvular type으로 三尖瓣中隔葉은 正常이었다 (Fig.3).

膜性心室中隔은 三尖瓣中隔葉의 上下에 따라 ① atrioventricular ② interventricular portion으로 나눌 수 있다 (Fig.3). supravalyvular defect는 冠狀靜脈洞 앞쪽에 三尖瓣中隔葉의 上方 atrioventricshion의 right tubercle과 dextrodorsal conus ridge의 融合이 안되어 생긴다. Infraventricular defect는 三尖瓣膜 下方에 위치하며 그 위치에 따라 ① anterior ② central ③

communis(canal) type로 나눈다. Anterior type은 三尖瓣中隔葉 직하방의 膜性中隔에 위치하며, central type은 三尖瓣中隔葉 下方에서 膜性中隔과 筋性中隔 사이에 있고, communis type은 VSD의 endocardial cushion type의 위치에 있다. Infracardiac defect는 endocardial cushion의 tubercle, 筋性 心室中隔의 crest와 conus ridge가 융합이 안되어 생기며 동시에 心内膜床의 right tubercle이 이들과 만나서 융합이 안되어 三尖瓣中隔葉의 畸形이 초래된다¹⁰⁾. Communis type과 心内膜床缺損症의 차이는 僧帽瓣과 心室中隔이 정상이며 또한 左心室流出路의 異常이 없다는 것이다.

한편 左心室右心房短絡은 後天性으로도 생길 수 있는데 心内膜炎¹⁾, 胸部外傷²⁾, 石灰沈着이 심한 僧帽瓣置換術¹³⁾ 후에 생길 수 있다.

左心室右心房短絡에 동반되는 他心臟疾患은 1967년 Riemenschneider 등¹⁴⁾은 122例를 分析한 결과 78例에서 他畸形이 同伴되었으며, 이 중 心房中隔缺損이 17例로 제일 많았으며 주로 卵圓孔開放이나 二次孔缺損이었다 (Table 2). 또한 2例의 動脈管開存症이 동반된 경우를 보고하였는데 본 저자의 경우도 動脈管開存症이 동반되어 있었다.

Table 2. Associated anomalies (78 cases, Riemenschneider et al, 1967)

Lesion	No. of Cases
Atrial septal defect	17
Infundibular aortic stenosis	4
Left superior vena cava	4
Transposition of great vessels	3
Bicuspid aortic valve	3
Ventricular septal defect	3
Pulmonary stenosis	3
Patent ductus arteriosus	2
Cleft mitral valve	2
Narrowed aortic arch	1
Bicuspid pulmonary valve	1
Anomalous pulmonary valve	1
Tetralogy of Fallot	1

본 질환은 상당수가 術前에 心房中隔缺損症이나 心室中隔缺損症으로 誤診되는 수가 많으며⁹⁾, 가끔 臨床所見으로 본 질환을 생각하기가 어려울 때가 많으며 心導子術 또는 心造影術 후에나, 심지어는 수술당시에 진단이 되는 경우도 있다.

理學的所見上 loud harsh holosystolic murmur가 左側胸骨緣을 따라 들리고, 수축기 thrill이 만져지기도 한다. 또한 제 2심음의 pulmonary component가 흡기시 widely split되고 호기시 narrow splitting된다⁵⁾.

心電圖所見은 Lead II, V₃R, V₁에서 tall peaked P wave, P-R interval연장이 나타나며, 完全 혹은 不完全 右腳 Block, 左右心室肥大등이 나타나기도 한다¹⁴⁾. 특히 심전도의 P파 높기와 P-R interval은 右心房的 크기와 관계가 있는데 術後 右心房的 크기가 감소되면서 tall P wave와 P-R interval연장은 消失되나 右腳 Block은 변하지 않는다고 Levy 등⁹⁾은 보고하고 있다. 본 저자의 경우도 P wave의 약간의 증가와 Biphasic P wave, 右心室肥大 등을 術前에 볼 수 있었으며 術後에는 術前 心電圖所見이 소실되고 PAC ICRBB, myocardial ischemia소견이 보였다 (Fig.1).

胸部 X-線所見은 心臟肥大, 특히 右心房肥大, 肺血管鬱血등이 나타나며¹⁶⁾, 특히 右心房과 左心室肥大, 肺動脈突出이 發生하고, 大動脈弓이 비교적 작아서 특징적인 ball과 같은 혹은 globular한 모양을 나타낼 때는 左心室右心房短絡을 의심하여야 한다.

超音波檢査上 Nanda 등¹⁸⁾은 infracardiac type일 때 三尖瓣의 수축기 high frequency, low amplitude oscillation이 특징적인 所見이라 하였다. 이러한 systolic flutter는 左心室로부터 流出된 血流가 三尖瓣을 거쳐 右心房으로 들어가면서 생기며 supravascular type에서는 보이지 않는다.

心導子 및 心造影術 所見은 대부분 右心房에서 산소포화도가 증가하며 약 1/3에서는 右心室에서도 약간의 산소포화도 증가를 볼 수 있다. 또한 右心房壓은 대개 정상범위이고 50%에서 肺動脈壓이 中等度 상승된다¹⁴⁾. 選擇的 左心室 造影術은 確診을 내리는데 가장 重要的 檢査로 左心室에 造影劑를 注入하였을때 확장된 右心房이 바로 造影될때는 supravascular type이고, 左心房과 右心室이 同時에 造影될때는 infracardiac type이다. 본 저자의 경우는 左心室에 造影劑를 注入하여 右心房이 바로 造影되는 것을 볼 수 있었으며, 또한 大動脈造影 후 肺動脈이 造影되었는데 術前에는 PDA의 별다른 임상 소견이 없어서 PDA의 진단을 내리지 못하고 手術을 施行하였다. 수술時 비로소 PDA의 同伴을 確認後 결찰하고 슬후에 다시 左心室造影寫眞을 再檢討한 結果 大動脈造影後 바로 肺動脈이 造影되는 것을 확인할 수 있었다. 이는 PDA를 통한 肺動脈造影으로 思料되었다 (Fig.2-B).

手術矯正은 1956년 Kibry 등⁴⁾은 低體溫法과 inflow occlusion을 利用하여 처음으로 手術矯正中에 成功하였으며, 1957년 Gerbode 등¹⁹⁾이 心肺器를 利用한 開心術로 좋은 結果를 報告한 이래 이 方法이 보편화되었다.

開胸후 노출된 心臟에서 右心房肥大를 볼 수 있고 supravavular type에서는 右心房下部에서, infravalvular type인 경우는 atrioventricular groove에서 수축기 thrill을 만질 수 있다²⁰⁾. 체외순환전에 右心房을 통하여 손가락으로 缺損部位를 막을때 心搏動數가 減少하는 것으로 본 疾患을 確診할 수 있으며 대개 右心房切開術로 缺損部位를 縫合할 수 있다¹⁹⁾. Supravavular type인 경우는 直接縫合하고 infravalvular type인 경우는 直接縫合 또는 Patch縫合을 施行하며 드물게 三尖瓣置換術을 요하는 경우도 있다²⁰⁾.

手術時 유의해야 할 事項들로는 ① Approach의 選擇 ② Shunt의 제거 ③ 三尖瓣 逆流除去 ④ Conduction system의 損傷防止 ⑤ 大動脈瓣膜의 損傷防止 등을 들 수 있다²⁰⁾.

術後 合併症으로는 Riemenschneider 등¹⁴⁾의 122例 分析에서 心不全 6%, 完全傳導障礙 4%, 不整脈 3%로 全例의 17%에서 術後 合併症이 發生했다고 報告하였다.

結 論

13才 女兒에서 動脈管開存症을 同伴한 左心室右心房短絡을 胸骨正中線 切開後 左側 縱隔洞肋膜切開후 動脈管을 結紮한 다음 心肺器를 使用한 체외순환을 利用하여 右心室 橫切開를 施行하여 直接縫合하였다. 術後 經過는 良好하여 術後 20일째에 退院하였다. 이를 문헌적考察과 함께 報告하는 바이다.

REFERENCES

1. Laurichesse, J., Ferrane, J., Renais, J., Scebat, L., and Legegre, J. : *Communication between the left ventricle and the right auricle.* Arch. Mal. Coeur. 57:703, 1964.
2. Thurnman, J. : *On aneurysm of the heart.* Med. Chir. Trans. R.Med. Chir. Soc. Lond. 21:187, 1838.
3. Perry, E.L., Burchell, H.B., and Edwards, J.E. : *Cardiac Clinics: Congenital communication between*

- the left ventricle and the right atrium: Coexisting ventricular septal defect and double tricuspid orifice.* Mayo Clin. Proc. 24:198, 1949.
4. Kirby, C.K., Johnson, J.J., and Zinsser, H.F. : *Successful closure of a left ventricular-right atrial shunt.* Ann. Surg. 145:392, 1957.
5. Braunwald, E., and Morrow, A.G. : *Left ventricular-right atrial communication: Diagnosis by clinical, hemodynamic, and angiographic method.* Ann. J. Med. 28:913, 1960.
6. 조범구, 노병선, 이종명, 홍승록, 차홍도 : 左心室 右心房 中隔缺損 (shunt) 1 治驗例, 대한흉부외과학회지, 7:209, 1974
7. 송명근, 노준량, 김종환, 서경필, 이영균 : 좌심실-우심방만막 치험 3예, 대한흉부외과학회지, 13:233, 1980
8. 이광숙, 최세영, 박창권, 이길노, 유영선 : LV-RA communication 치험 2예, 대한흉부외과학회지, 14:399, 1981
9. Levy, M., and Lillehei, C.W. : *Left ventricular-right atrial canal: Ten cases treated surgically.* Am. J. Cardiol. 10:623, 1962.
10. Kramer, T.C. : *The partitioning of the truncus and conus and the formation of the membranous portion of the interventricular septum in the human heart.* Am. J. Anat. 71:343, 1942.
11. Aberg, T., Johansson, L., Michelsson, M., and Rhedin, B. : *Left ventricular-right atrial shunt of septic origin.* J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 61:212, 1971.
12. Kanber, G.J., Fort, M.L., Trege, A., Meadows, W.R., and Sharp, J.T. : *Left ventricular-right atrial communication with aortic insufficiency of probable origin.* Am. J. Cardiol. 20:879, 1967.
13. Seabra-Gomes, R., Ross, D.N., and Gonzalez-Lavin, L. : *Iatrogenic left ventricular-right atrial fistula following mitral valve replacement.* Thorax 28:235, 1973.
14. Riemenschneider, T.A., and Moss, A.J. : *Left ventricular-right atrial communication.* Am. J. Cardiol. 19:710, 1967.
15. Letham, A., and Segal, B. : *Auscultatory and phonocardiographic signs of ventricular septal defect with left to right shunt.* Circulation. 25:319, 1962.
16. Kramer, R.A., and Abrams, H.L. : *Radiologic aspects of operable heart disease. VII Left ventricular-right atrial shunts.* Radiology. 78:171,

1962.

17. Elliott, L.P., Gedgaudas, R., Levy, M.J., and Edwards, J.E. : *The roentgenologic findings in left ventricular-right atrial communication. Am. J. Roentgenol.* 93:304, 1965.
18. Nanda, N.C., Gramiak, R., and Manning, J. A. : *Echocardiography of the tricuspid valve in congenital left ventricular-right atrial communication. Circulation* 51:268, 1975.
19. Gerbode, F., Hultgren, H., Melrose, D., and Osborn, J. : *Syndrome of left ventricular-right atrial shunt: Successful surgical repair of defect in five cases with observation of bradycardia on closure. Ann. Surg.* 148:433, 1958.
20. Taguchi, K., Matsuura, Y., Yoshizuki, E., and Tamura, M. : *Surgery of atrioventricular septal defects with left ventricular-right atrial shunt: Report of 23 cases. J. Thorac. Cardiovasc. Surg* 56:265, 1968.