

삼중방심 치험 1례

노 중 기 * · 이 길 노 *

- Abstract -

Cor Triatriatum - A Case Report -

Joong Kee Ro, M.D.*, Kihl Roh Lee, M.D.*

Cortriatriatum is rare congenital heart disease characterized by the presence of a fibromuscular diaphragm that subdivides the left atrium into a proximal or "accessory" and a distal or "true" left atrial chamber.

A 15 year old girl with cortriatriatum underwent surgical correction at the department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Soonchunhang College in November, 1984.

This case was preoperatively diagnosed as a single atrium with functional tricuspid rigurgitation. But on operation, we found that there were transverse septum in the left atrium through large ASD, low chamber recieves the pulmonary veins, and the upper chamber gives rise to the left atrial appendage and leads to the mitral valve. And the anomalous membrane has no fenestrations.

We excised completely the anomalous septum, reconstructed atrial septal defect with dacron patch and performed the tricuspid annuloplasty with DeVega method.

Postoperative course was uneventful during follow up.

서 론

중 례

삼중방심의 고식적인 형태는 좌심방이 횡격중격으로 둘로 나뉘어져 있고, 양방사이에는 한 두개의 구멍으로 연결되어 있는 경우를 말한다. 수술 전에 확진되는 경우는 50%미만이며 대개 유아기에 사망하는 경우가 많은 매우 드문 선천성 심장질환이다.

본 순천향대학 흉부외과에서는 1984년 11월 23일에 수술전에는 기능적인 삼첨판 폐쇄 부진증이 동반된 단심방으로 진단되었으나 수술 중에 삼중방심으로 밝혀져 수술 교정하였으며 술후 경과가 양호하였기에 보고하는 바이다.

등록번호 : 483589

환 자 : 조 ○ 미 여 15세

주 소 : 운동시 호흡곤란 및 청색증

병 력 : 상기 15세 된 여자 환자는 출생시 부터 상기 주소 및 잦은 감기 등으로 선천성 심장 질환을 의심하였으며 학교에 들어 간 후 부터 운동시 호흡곤란이 매우 심해져 수술을 위해 본원에 입원하게 되었다.

기왕력 및 가족력 : 특이 사항 없음

이학적 소견 : 체중 29 kg, 키 143 cm 체표면적 1.1 m², 영양상태는 불량한 편이었으며 전신적으로 청색증이 심했으며, 혈압 및 맥박은 정상이었다. 심청진 소견상 흉골 좌연부 제 2늑간 부위에서 수축기성 심 잡음이 Grade III정도였으며, 간 비대나 전신부종

* 순천향대학 의학부 흉부외과 교실

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

은 없었으며 사지의 발단 부위는 심한 곤봉지를 나타내었다.

검사소견 : Hb : 18.1 gm/dl, Het : 51.5 %, WBC : 8,200 그외 소변검사, 간기능검사, 혈청 전해질검사, 매독검사 등은 정상 범위였다.

흉부 X선 소견 : 폐혈관 음영이 양측에 매우증가되어 있었고 우심실 및 우심방 비대가 의심되는 심장비대 소견을 보였다 (Fig. I).

심전도 소견 : 우심실 비대 소견을 보였다.

심도자 및 심조영술 소견 : 우심도자 검사에서 폐동맥

압이 70/30 mmHg (평균압 45 mmHg) 으로 폐고혈압이 있었으며 우심실압이 80 mmHg로 증가되어 있었다. 우심압은 평균압이 8 mmHg였으며 산소포화도는 우심방, 우심실, 폐동맥 모두가 90~95%안에 있었고 대정맥은 평균 80%을 나타내어 대정맥과 우심방 사이의 의미있는 산소포화도 상승이 있었다. 이때 대퇴동맥의 산소포화도는 92%였다. 또한 우심도자 검사시 catheter가 우심방에서 좌심방 위치로 쉽게 들어 갔으며 좌심방 산소포화도는 95%였다. 또한 Qp/Qs는 4, Rp/Rs는 0.44였다 (Table I).

Table I. Cardiac Catheterization Data

Position	O ₂ saturation (%)	Pressure (mmHg)
RPA	94	70/30(45)
MPA	95	
Outflow	95	
RV Midflow	93	
Inflow	94	80/0
High	94	
RA Mid	94	8
Low	90	
SVC	78	
IVC	83	
LA	95	8
FA	92	100&60(75)

Qp/Qs=4 Rp/Rs=0.44

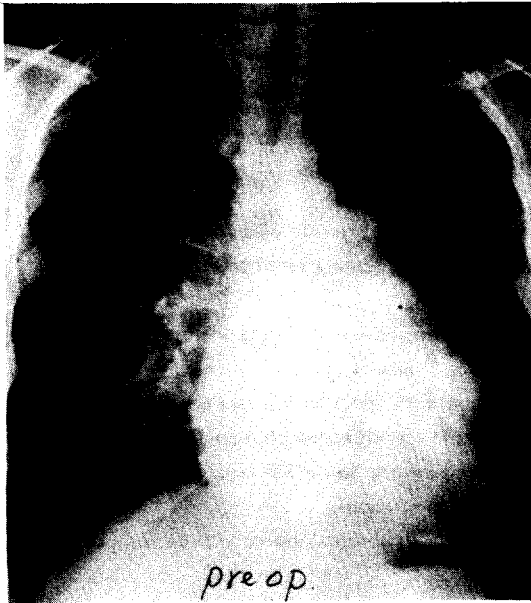


Fig. I. 수술전 흉부 X선 사진

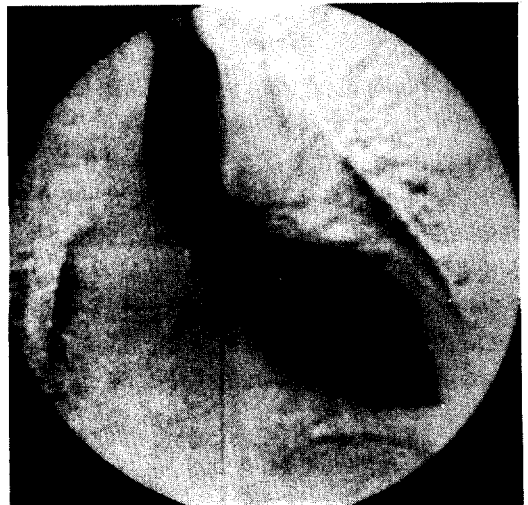
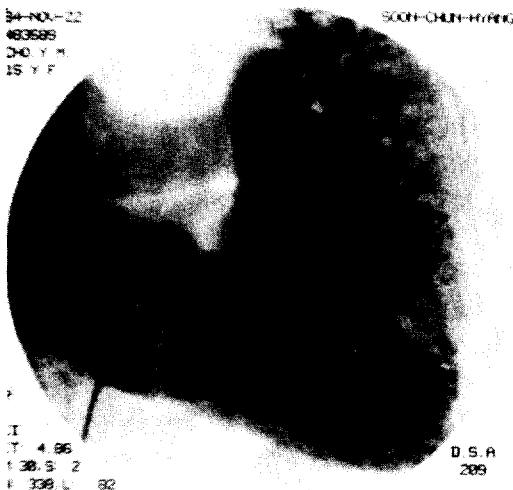


Fig. II. 수술전 우심실 및 좌심실 조영술 사진

심조영술은 우심실과 좌심실 조영술을 시행하였으며 우심실 조영술에서 기능적인 삼첨판 폐쇄부전증이 있었으며 또한 좌심방과 우심방이 동시에 조영되는 심방중격 결손이 매우 심한 단심방이 의심되었다. 좌심실 조영술에서는 심실중격 결손이나 대혈관 전위증은 없었다 (Fig. II).

심도자 및 심조영술에서 기능적인 삼첨판 폐쇄 부전증이 동반된 단심방으로 진단되어 수술을 시행하였다.

수술소견 및 방법 : 1984년 11월 23일 수술을 시행하였다. 수술은 기관삽관 전신마취하에 흉골정중절개로 개심술을 시행하였다. 체외순환은 통상적인 방법으로 상행 동맥에 동맥삽관하고 우심방을 통하여 상하대정맥에 정맥삽관하였다. 혈회석 방법으로 Priming액을 준비하였고 수술중 체온은 30℃까지 하강시켰으며 대동맥 차단과 동시에 심근보호 수단으로 4℃ St. Thomas Hospital Solution I을 500 cc씩 두차례 걸쳐 주입하였으며 ice slush saline으로 국소 심장냉각을 시행하였다.

우심방 횡절개후 상부에 1.5×1.5 cm 크기의 심방중격 결손과 하부에 3×3 cm의 심방중격 결손이 있었으며 또한 양 심방중격 결손 사이에 섬유화된 횡격중격이 존재하여 좌심방이 후상 심방과 전하 심방으로 나뉘어져 있었다. 양방 사이 횡격중격에는 직접 연결하는 구멍은 없었으며 4개의 폐정맥은 전하심방에 모두 개구되어 있었다. 후상 심방에 좌심방이와 승모판이 연결되어 있었고 승모판막은 정상소견이었다. 삼첨판막은 약 7 cm정도로 확장되어 있었다.

수술은 횡격중격을 완전 절제하고 Woven Dacron Patch 이용하여 심방중격 재건술을 시행하였고, 삼첨판막은 De Vega식으로 삼첨판막을 성형술을 시행하였다 (Fig. III).

술후 경과 : 술후 기계 보조호흡은 5시간을 시행하였으며, 맥박, 혈압, 소변량 모두 정상이었으며, 술후 7일째 쾌유되어 퇴원하였으며 2개월이 지난 경과 양호하다 (Fig. IV).

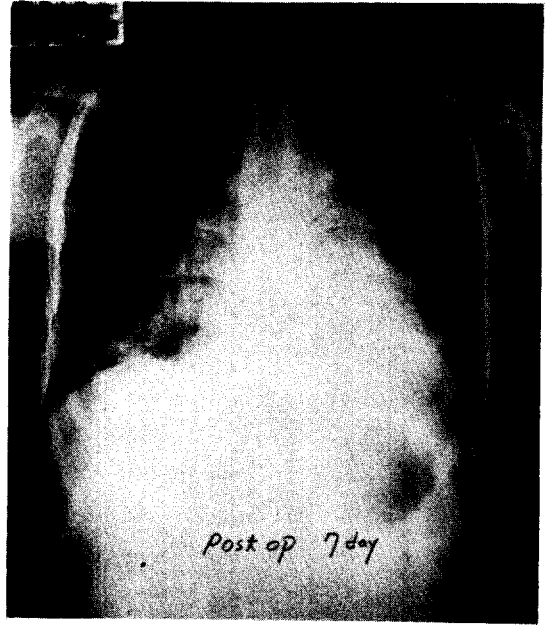


Fig. IV. 수술후 흉부 X선 사진

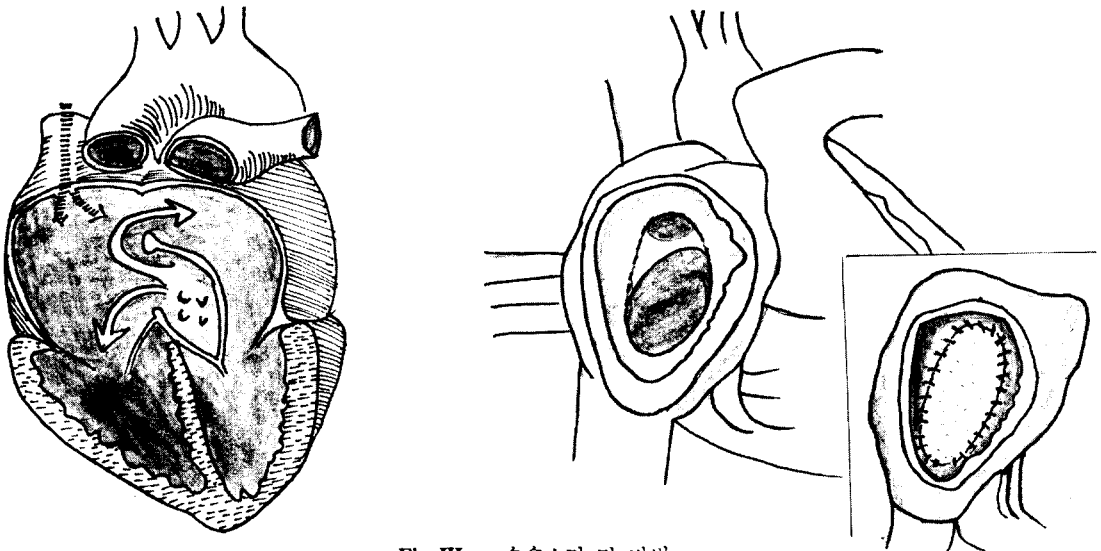


Fig. III. 수술소견 및 방법

고 안

삼중방심은 1868년 Church¹⁾에 의해 고식적인 형태를 처음 보고하였으며 한국에서는 1982년 8월에 정²⁾등에 의해 처음 보고한 것을 합쳐 2예 만이 보고되었다³⁾.

삼중방심은 매우 희귀한 질환으로 대개 유아기에 사망하는 경우가 많으며 응급으로 수술을 요구할때가 많다.

Niwayama⁴⁾에 의하면 3,740례의 선천성 심장질환 부검례 중에서 4례가 삼중방심으로 약 0.1% 정도였으며, Jegier⁵⁾ 등에 의하면 선천성 심장질환 474부검례 중에서 0.4%였다.

발생학적인 원인은 현재 완전히 규명되지 않았으며 과거에는 1차형 중격의 비정상적인 과도성장으로 설명하였으며⁶⁾, 또한 Doxiadis와 Emery⁷⁾ 등은 폐장내의 폐정맥과 좌심방의 심내막의 조직학적인 차이를 규명하

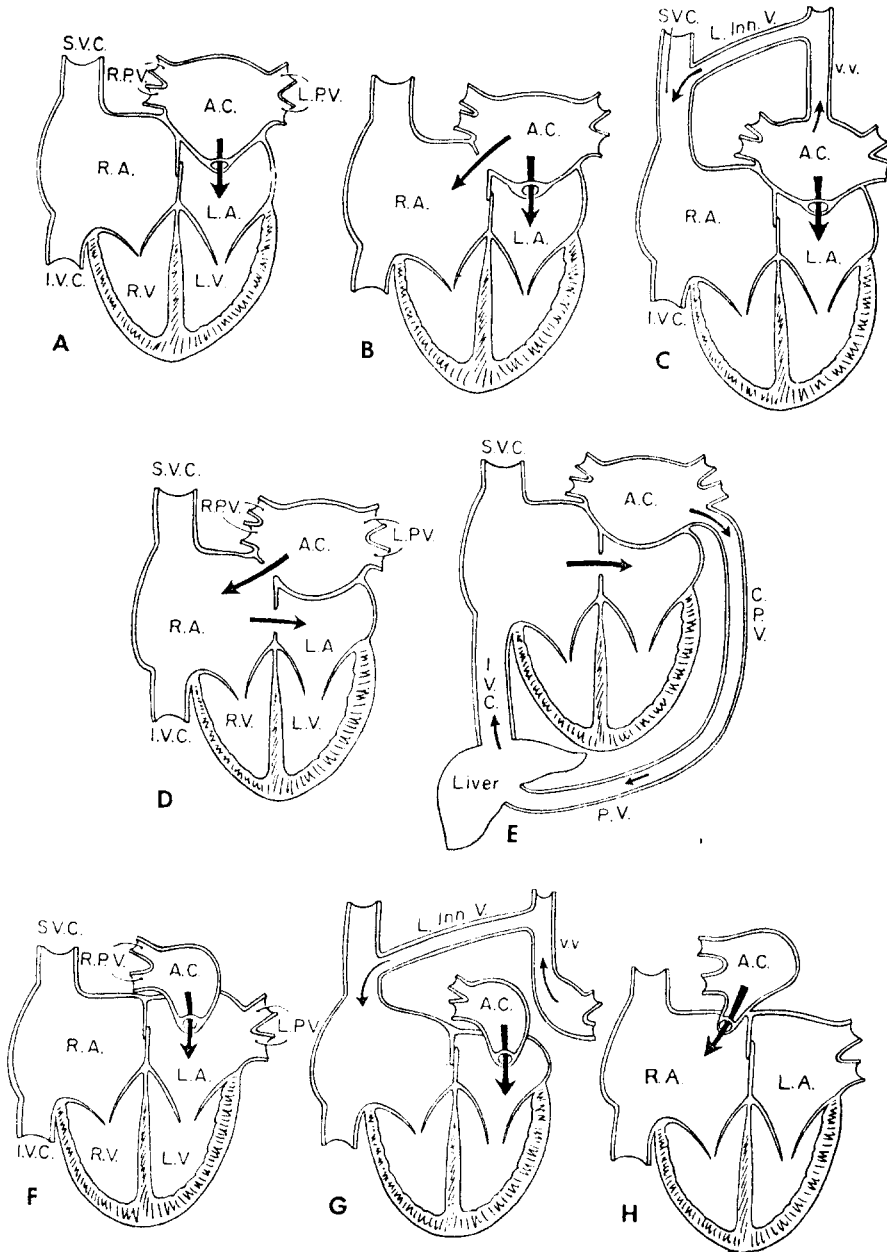


Fig. V. 해부학적 분류

면서, 삼중방심의 원인으로 단순한 해부학적인 발달기형은 아니며 심장의 많은 부분에 영향을 나타내는 심내막의 변형, 태생기심내막염, 심내막 탄력섬유증과도 밀접한 관계가 있을 것으로 추정하였다. 그러나 현재에는 Loeffler⁹⁾에 의해 태생학적으로 총폐정맥과 좌심방이 정상적으로 연결이 안되는 이론으로 삼중방심을 설명하고 있으나 아직도 이 이론으로 삼중방심이 설명 안되는 종류들이 있다.

해부학적인 분류는 Niwayama⁴⁾ 등에 의하면 제 1형은 좌심방과 부속방 간에 연결이 없는 것을 말하며, 제 2형은 부속방과좌심방간에 작은 연결구가 있는 것이며, 제 3형은 부속방과 좌심방간에 연결구가 커 다란 경우로 분류하였다. Lam⁹⁾ 등은 A형은 고식적인 삼중방심을 말하며 이중 A형은 심방중격 결손이 부속심방에 위치한 경우이며, A₂형은 좌심방에 심방중격 결손있는 경우를 말한다. B형은 실질적인 삼중방심이 아니라 폐정맥 환류이상증의 변형된 형태로 폐정맥이 관상정맥동으로 개구되고 관상정맥동이 확장되어 삼중방심과 유사하게 보이는 형을 말한다. 본교실의 증례도 이에 속하는 것으로 간주된다. Lucas¹⁰⁾는 8가지 형으로 분류하였다. 본 교실의 증례는 D형에 속하며 우리나라에서 보고한 2례^{2),5)}도 같은 형에 속하는 것으로 보고되었다(Fig. V).

동반되는 질환은 Eduardo¹¹⁾ 등에 의하면 58례 중 동맥관 개존증이 10례, 폐정맥 환류이상증이 5례, 좌상대정맥이 5례, 심실중격 결손증이 4례, 활로써사증후군이 3례였으며, Oglietti²⁾에 의하면 25례 중 폐정맥 환류이상증이 24%, 좌상대정맥이 32%, 심방중격 결손증이 60%, 단심실이 8%, 완전 심내막 결손증이 8%였다.

삼중방심의 혈류 역학은 분류에 따른 여러 종류마다 각각 다를 수 있으나 크게 두 종류로 분류할 수 있다. 첫째는 고식적인 삼중방심인 경우는 부속방에서 좌심방으로 흐르는 혈류의 차단으로 부속방 압력이 증가되어 폐정맥압과 폐동맥압이 증가되는 것을 말한다. 즉 승모판막 협착증과 유사한 혈류 역학적인 형태를 보인다. 둘째는 부속방혈류가 직접 또는 간접적으로 우심방을 거쳐 좌심방으로 진행되기 때문에 정맥혈의 산소치는 상승되고 동맥혈의 산소치는 감소하게 되어 비슷하게 된다. 즉 완전 폐정맥 환류이상에서 보여주는 혈류 역학적인 형태와 유사한다.

임상증상은 고식적인 삼중방심에서는 거의 유아기에 증상이 나타나며 드물게 10~20대에서 나타나는 경우

도 있다. 주로 폐 혈류량 증가 및 폐출혈로 호흡곤란, 잦은 호흡기 감염, 청색증 및 우심부전 증상을 나타내며, 이학적소견은 제 2심음의 항진 및 연한 수축기성 심잡음이 좌흉골연부에서 청진된다. 심전도에서는 우심실 및 우심방 확장에 의한 소결을 보여 준다.

초음파 검사에서는 좌심방내 비정상적인 횡중격을 발견할 수 있다고 하나 고도 기술을 갖춘 자도 발견치 못하는 경우가 대부분이다.

심도자검사에서는 폐동맥 고혈압, 폐모세혈관 압력의 증가를 보여주며¹³⁾, 한편 심방중 결손이 있는 경우 우심방내에서 정맥혈과 동맥혈이 혼합되는 것을 알 수 있다. 분례에서도 심도자검사상 좌우 혈류가 섞이는 소견을 나타내었다.

심장조영술에서는 폐를 통과하는 혈류시간이 지연되고 폐정맥이 부속방으로 환류되는 것을 볼 수 있고, 극히 드물게 비정상적 횡격을 볼 수 있다 하였으나 확실히 진단하기에는 어려움이 있다.

수술은 1956년 Lewis¹⁴⁾ 등은 체외순환 없이 저체온법을 사용한 개심술로 처음 성공하였으며, Maxwell¹⁵⁾ 등은 폐정맥과 좌심방이를 연결 문합하여 우회술을 시도하였으나 성공하지 못하였다. 체외순환 및 심근보호법이 발달되면서 수술의 성공률이 많아 졌으나 삼중방심 진단의 어려움, 동반질환과 유아에서 응급을 요하는 경우 등이 수술의 결과에 직접적인 영향을 미친다. 수술은 좌심방절개와 우심방절개하는 2가지 방법이 있으나 전자는 유아나 부속방이 적은 소아에서는 불가능하며 대개 후자 방법으로 많이 하고 있다. Oglietti¹²⁾ 등은 25례 중에서 좌심방절개가 10례(40%), 우심방절개는 12례(48%)였으며 3례는 양심방절개를 시도하였다. 이중 4례가 사망했으나 모두 유아였으며 동반질환이 심한 경우였다. 또한 재수술이 2례로서 1례는 5년후 남아있는 비정상적인 횡격 때문에 심부전이 발생되었고 다른 1례는 수술 당시 폐정맥 환류이상만 진단하여 교정한 후 수술 후 결과가 안 좋아 4개월 후에 재수술하였다. Eduardo¹¹⁾ 등은 6례가 사망했으나 사망례는 응급을 요하는 유아였다.

결 론

본 순천향 대학 흉부외과 교실에서는 삼중방심 1례 수술 치험 후 경과가 양호하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Church WS: *Congenital malformation of the heart.: Abnormal septum In left auricle. Trans. Pathol. Soc. (Lond.)* 19:188, 1868.
2. 정경엽, 이두연, 홍승록, 이웅구: 삼중방심 치험 1례, 대한흉부외과학회지, 16:331, 1983.
3. 김영호, 김공수: 폐정맥 환류이상을 동반한 삼중방심 치험 1례, 대한흉부외과학회지, 17:381, 1984.
4. Niwayama G: *Coratriatum. Am. Heart J.* 59: 291, 1960.
5. Jegier W, Gibbons JE, and Wiglesworth FW: *Cor triatriatum: Clinical, hemodynamic; and pathologic studies: Surgical correction in larly lffe. Pediatrics* 31:255, 1963.
6. Fowler JK: *Membranous band in the left auricle, Tr. Path. Soc. London* 33:77, 1882.
7. Doxiadis SA, and Emery JL: *case of triatrial heart, J. Pediat.* 42:87, 19753.
8. Loeffler E: *Unusual Malformation of the Left Atrium: Pulmonary sinus, Arch. Path.* 48:371, 1949.
9. Lam CR, Green E, Drake E: *Deagnosis and surgical correction of 2 types of triatrial heart. Surgery* 51: 127, 1962.
10. Lucas RV: *Congenital causes of pulmonary venous obstruction, cardiovasc. Clin.* 4:19, 1972.
11. Eduardo Archiniegas, Zia QF, Mehdi H, Burton LP, Edward WG: *Surgical treatment of Cor triatriatum, Ann. Thorac. Surg.* 32:571, 1981.
12. Jorge Oglietti, Denton A Cooley, Juan P Izquierdo, Rogelio Ventemiglia, Isa muasher, Grady L Hallman, and George J Reul, Jr: *Cor Triatriatum: Operative Results In 25 Patients: Ann. Thorac. Surg.:* 415, 1983.
13. Sawyer CG, Pool RS, Beck WC, Daniel LB: *Cor-triatriatum, Am. J. Med.* 23:798, 1957.
14. Lewis FJ, Varco RL, Taufic M, Niazi A.: *Direct vision Repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage, Surg. Gynec. Obst.* 102: 713, 1956.
15. Maxwell GM, Young WP, Rowe GG, Conmors DM: *Cor triatriatum. Report of a case, with observation on surgery. J. Pediat.* 50:71, 1957.