

좌심방양심실연결증 (DOLA)

—심방중격의 위치이상을 동반한 방실중격결손의 드문 형태—

이 재 원* · 서 경 필*

— Abstract —

Double Outlet Left Atrium: A rare form of the atrioventricular septal defect with malposition of the atrial septum

Jae Won Lee, M.D.* and Kyung Phill Suh, M.D.*

The case of a patient with abnormal position of the atrial septum resulting in a left atrium with two atrioventricular valves and a disconnected right atrium is presented with review of related articles.

Anatomic details showed atrial situs solitus and a left sided cardiac apex. The right atrium recieved both venae cavae and a coronary sinus.

No AV valve was found in the right atrium, and the floor of this chamber was placed above the posterior wall of right ventricular chamber.

The atrial septum with secundum ASD was displaced to right anteriorly at its lower portion and inserted to right of tricuspid annulus.

The tricuspid and mitral valve configuration was that of so-called partial ECD, i.e. mitral cleft with large anterior mitral leaflets. The ventricular septum was intact and both ventricular chambers were equally well developed with normal relationships.

Surgical repair of this anomaly was performed by resecting the abnormally positioned lower part of the atrial septum, repairing the cleft of the anterior mitral leaflet, and septating the atrium for diverting the systemic and pulmonary venous blood to RV and LV, respectively.

I. 서 론

좌심방양심실연결증이란 심방중격의 하부 즉 일차심방중격이 양방실간판윤사이의 심실중격상에 부착되는 대신 삼첨판윤의 오른쪽으로 연결되어¹⁾ 심십자(crux)에서 심방중격이 심실중격과 만나지 못하고²⁾ 전신정맥혈이 우심방에서 심실로 배출되는 방법은 어떤 형태의 심방중격결손을 통하여 일단 좌심방으로 들어간 후 폐정맥혈과 섞인 후 좌심방에서 양측 심실로 연결된 두개의

잘 발달된 방실간 판막을 거쳐서 양 심실로 각각 배출되는 방실중격결손의 한 형태로^{3,4,7,10)} 여겨지는 매우 드문 질환으로 1976년 Horiuchi 등이 완전심내막상결손증과 양대동맥우심실기시증 및 폐동맥협착과 동반된 이 기형을 처음으로 성공적으로 교정한 이래¹⁾ 현재까지 저자들이 문헌을 개관한 한에서는 그 치험예를 보고한 바 없다.

본 서울대학교병원 흉부외과에서는 최근 승모판의 전소엽의 열구를 동반한 좌심방양심실연결증환자를 치험하였기에 문헌고찰과 더불어 보고하려 한다.

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Seoul National University Hospital

II. 증 례

박 ○ 회, 남자, 16 세

환자는 2세경에 처음 심잡음이 들리는 사실을 발견 하였으나 치료받지 않았고 내원 당시 NYHA 분류상 제 2도의 운동시 호흡곤란과 청색증 및 심계항진을 보였 으며 이학적 소견상 발육 및 영양상태는 양호하였으며 혈압은 120/80 mmHg 이었고 심박동수는 70 회 전후였 다. 시진상 청색증 및 곤봉상조가 관찰되었으며 청진상 제 3도정도의 수축기 심잡음이 좌흉골연과 심첨부에서 들렸으며 사지부종이나 간비대의 소견은 없었다.

수술전 단순흉부촬영소견상 정도의 심비대의 소견과 함께 폐혈관음영의 증가를 관찰할 수 있었다 (Fig.1).

심전도상 제 1도의 방실차단과 좌심실비대 및 심한 좌 측편위 (심실축 -60°) 를 보이고 있었다 (Fig.2).

횡단면 심에코상 심방중격의 위치가 오른쪽으로 치우 쳐있으면서 좌심방쪽으로 볼록한 형태를 보였고 이차공 형의 심방중격결손이 관찰되면서 우심방에서 우심실로의 직접적인 교통은 없어 보였고 좌심방에서 두개의 방실 간 판막을 통하여 양측 심실로 연결되어 있었으며 양심 실과 판막은 잘 발달되어 있었고 승모판 전소엽의 열구 가 관찰되었으며 심실중격은 온전하였다 (Fig.3).

심도자 검사상 Q_p/s 는 1.74 로 경한 좌우단락을 보 였으며 우심방, 폐정맥의 산소포화도가 76%, 96.2% 인 반면 좌심방 및 좌, 우심실의 산소포화도는 85.2, 88.5, 89.8% 로 좌심방에서 정맥 및 동맥혈의 혼합이 이

루어지고 있음을 보여주었다 (Table I) .

심혈관영화촬영상 좌심실조영상 좌심실배출부의 연상 이 관찰되어 소위 'goose-neck deformity' 를 보이고 있

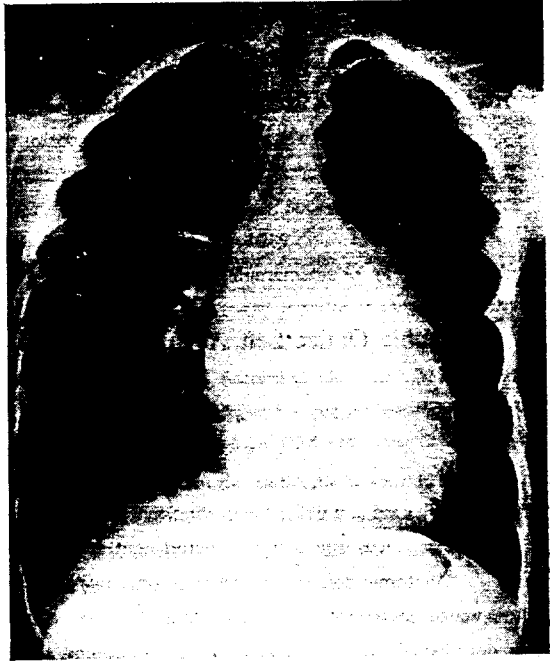


Fig. 1. Preoperative chest PA finding showing mild cardiomegaly and increased pulmonary vascular markings.

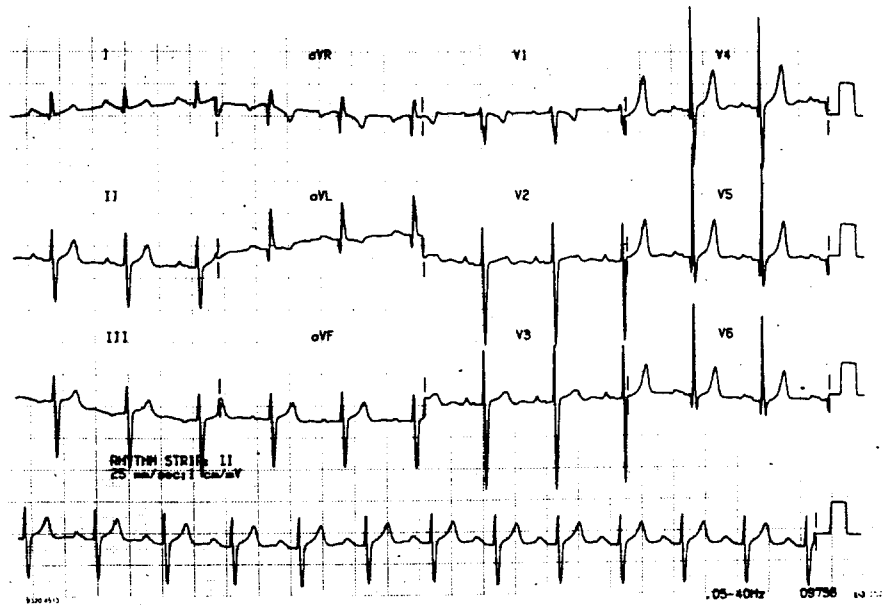


Fig. 2. Preoperative EKG (LVH, LAD, 1° AV Block)

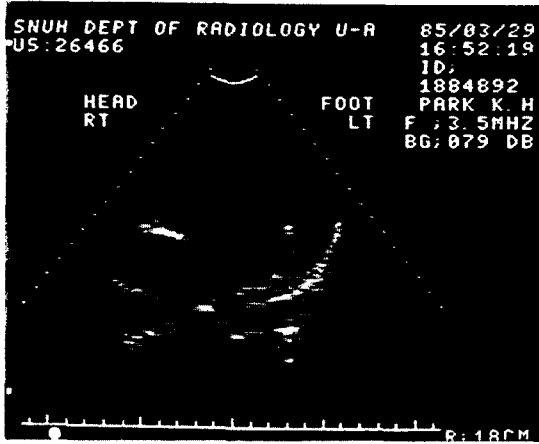


Fig. 3. Preoperative 2-D Echocardiogram

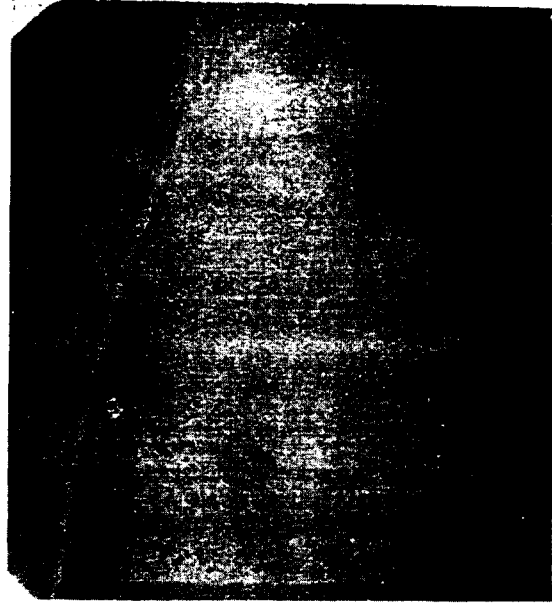


Fig. 5. LA gram showing simultaneous biventricular visualization.



Fig. 4. Elongated LAO projection of LV gram showing MR, goose-neck deformity of LVOT.

Table I. Catheterization data.

	Pressure (mmHg)	SO ₂ (%)
RPA	24/0/12	88.1
MPA	28/4/12	89.8
RV	42/-8/6	89.8
RA H	11.6/9.9/7.6	75.8
L		76.2
IVC		74.2
SVC		72.2
PV		96.2
LA	7/10.8/7.6	85.2
LV	112/-4/8	88.5

있고 2도 정도의 승모판폐쇄부전을 보였다 (Fig. 4). 좌심방조영상 잘 발달된 두 심실이 동시에 조영되었고 우심방조영상에서는 일단 좌심방이 조영된 후 양측 심실이 동시에 조영되었으며 심실중격결손은 관찰되지 않았다 (Fig. 5).

좌심방양심실연결증에 승모판전소엽의 열구가 동반된 방실중격결손의 진단하에 1985년 4월 9일 개심술을 시행하였다. 수술은 전신마취하에서 정중흉골절개후 심낭을 절개하여 심장을 노출시켰다. 심장의 전체적인 모양은 구상이었으며 경도의 좌심실 비대의 소견을 보였고 양측의 심이는 정상적인 모양을 보였다 (situs solitus).

대혈관과 심실의 발달 및 관계도 정상적이었다. 증등도 저체온하에서 완전체외순환을 시행하고 우심방을 절개하였다. 1.5 cm 직경의 이차공형심방중격결손이 있었고 심방중격의 상후부는 정상위치에 있었으나 하부 및 전부는 삼첨판윤의 오른쪽으로 연결되어 있어 우심방이 매우 좁아져 있었고 심방중격이 환자의 우후방에서 좌전방으로 달리는 대신 후방에서 전방으로 달리고 있었다. 상하대정맥공과 관상정맥들은 정상위치에 있었다 (Fig. 6). 심방중격결손 하방의 심방중격을 제거하고 보니 폐정맥의 위치는 정상이었으며, 두 방실간 판막은 잘 발달되어 있었으며 승모판 전소엽이 승모판윤의 약 70%이



Fig. 6. Intracardiac anatomy of right atrium showing secundum ASD, no visible AV valve, dextro-deviation of atrial septum (surgeon's view).



Fig. 7. Intracardiac anatomy after resection of lower part of atrial septum showing anterior mitral cleft and both atrioventricular valves connected with LA cavity.

상을 차지하면서 열구를 동반하는 등 부분심내막상결손 증에서의 승모판의 구조를 보이고 있었으며 양측심실은 잘 발달되어 있었고 중격은 온전하였다 (Fig. 7, 8).

5 바늘의 Prolene[®] 단속봉합으로 승모판열구를 교정한 후 좌심실첨부의 Vent 카테타를 통하여 냉염수를 주입하여 승모판의 폐쇄부전이 없음을 관찰한 후 Dacron[®] 첩포를 사용하여 심방중격결손을 일심방에서와 같은 방식으로 교정하였다 (Fig. 8). 체외순환시 대동맥 차단 시간은 65 분이었으며 체외순환직후 정상 동방리듬이었으나 수술후 제 1일부터 3:2 Wenckebach 현상을 보이는 제 2 도의 방실차단현상을 나타내었다. 18 시간의 인공호흡후 특별한 문제없이 정상호흡으로 회복하였고

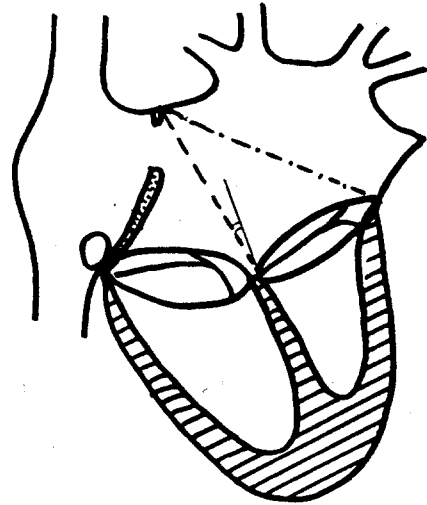


Fig. 8. Schematic anatomy of the case
 ▨ Resected atrial septum in our case (DOLA)
 - - - Site of placement of interatrial patch for septation
 - - - Site of atrial septum in DORA
 / 15° angle in normal heart



Fig. 9. Postoperative chest PA finding showing decreased pulmonary vascularity than preop.

이후 승압제나 디곡신의 사용없이 좋은 경과를 보였으며 심장리듬은 계속 Wenckebach 현상을 보였으나 전격 증세가 없었고 박동수도 60-70 대로 괜찮았고 차단의 부위가 방실결절부위로 생각되어 특별한 문제를 발생시키지 않을 것으로 보고 퇴원하였다. 현재 수술후 2개

월제 외래추적증이며 약간의 이뇨제를 쓰는 외에 특별한 투약없이 정상적인 생활을 하고 있다 (Fig. 9).

수술시 절제한 심방중격은 심내막으로 싸인 근육질로 정상 심방중격과 동일함이 조직검사상 확인되었다.

III. 고 안

방실중격결손은 (atrioventricular septal defect) 태생기 제 4 ~ 6 주에 상하부 심내막상의 융합이상 및 기형에서 생긴다고 생각되는 선천성심장기형으로 심방중격, 심실중격, 삼첨판 및 승모판의 이상이 여러 조합으로 혹은 단독으로 존재할 수 있다¹⁴.

일측심방양심실연결증의 개념은 Van Mierop에 의하여 도입되었으며⁷ 과거 Double-outlet atrium의 개념이 도입되기 전에도 승모판 또는 삼첨판폐쇄로 진단되었던 환자의 일부에서 양측심실의 발달이 좋고 폐쇄되지 않은 방실간판막의 Overriding 및 Straddling으로 일측심방에서 양측심실로 혈류를 보내게 되는 혈액학적 특징을 가진 환자군이 보고되었으며^{5,8,9,12} 이러한 환자군에서는 예후가 비교적 좋고 교정수술이 가능하리라는 주장이 있어 왔으며^{5,6} 1976년 Hirouchi 등은 좌심방양심실연결증에 양대동맥우심실기시증 및 폐동맥협착증이 동반된 환자를 심방중격을 절제한 후 Rastelli 등이 제시한 완전심내막상결손의 수술방식을 적용하여 좋은 결과를 보고하므로써 일측심방양심실연결증의 수술이 심방실중격결손과 같은 방법으로 가능하리라는 종래의 주장을 증명하였다¹¹. 이보다 앞서 1974년 Utley 등은 DORA에 전신 및 폐정맥환류이상이 동반된 환자를 심방중격을 절제한 후 심방중격을 재건하는 방식으로 수술하였는데⁵ 이 예가 DORA의 수술을 보고한 첫 예로 인정되고 있다.

일측심방양심실연결증 (Double-outlet atrium)의 개념이 나오기 이전의 문헌에서 승모판 (mitral) 또는 삼첨판 폐쇄 (tricuspid atresia)에 AV valve straddling이 동반된 환자의 일부는 심전도와 심혈관조영소견 그리고 방실간 판막의 구조 및 심실중격결손등이 완전심내막상결손의 형태를 보이고 있어 현재는 완전심내막상결손증에 심방중격의 위치이상이 동반된 기형으로 인정되고 있다^{2,3,6,8,9,12}.

저자들이 문헌을 개관한 바에 따르면 현재까지 일측심방양심실연결증 (Double-outlet atrium)은 20여례 보고되어 있을 뿐이며 온전한 심실중격을 가진 예는 Utley⁵, Corwin²¹, Nunez⁹, Alivizatos¹⁰등이 각각 보고하

였고 본례는 다섯번째 보고이며 DOLA로는 Horiuchi 등의 보고이래 처음으로 보인다.

이 기형의 발생학적인 설명은 Van Mierop^{1,3,4,7}이 주장한대로 방실중격결손의 한 형태로 정맥동괴 (sinus venosus mass)의 이상좌우측변위로 일차심방중격이 좌우측부내막상과 융합되어 우심방이나 좌심방이 양심실과 연결되게 되고 나머지 심방은 심방중격결손을 통하여만 연결되게 된 것으로 방실관 (AV canal)이 분할되면 두개의 방실간판막을 가지게 되고 분할되지 못하면 완전심내막상결손의 형태를 가지는 것으로 믿어지고 있다. 심방중격의 편위가 좌후측으로 되면 DORA의 구조를 가지는데 이 경우 혈액학적으로는 삼중심방에 일심방이 접착된 기형과 같아 심방중격결손의 크기가 작을 경우 폐정맥고혈압을 초래할 수도 있으나 해부학적으로 삼중심방과 달리 좌측심방이 폐정맥을 받는 심방에 연결되어 있고 폐정맥공의 위치가 정상인점등으로 삼중심방과 쉽게 구별할 수 있다^{3,4,5}.

일측심방양심실연결증은 현재까지 보고된 예들을 종합해보면 정의상 일측심방에서의 단하나의 배출구로 심방중격결손의 어떤 형태 (일차공형^{5,8,10}, 이차공형^{3,6}, 개존난원공정형⁹, 관상정맥동형)만이 존재하고 심방중격의 하부가 비정상적으로 우측 또는 좌후측 편위를 보여 심방중격이 심실중격과 심실자를 이루지 못하면서 다른 일측심방에서 양측심실로 혈류를 보내게 되어있는 심장구조로 방실간판막은 완전심내막상결손에서 볼 수 있는 형태에서^{1,6,8} 단순한 열구가 있는 형은 물론^{3,4,10}, 정상적인 형태의 삼첨판과 승모판도 가능하고⁵ 기타 심실의 발달과 해부구조도 심방실중격결손에서 볼 수 있는 모든 형태가 가능한 방실중격결손의 드문 형태로 받아들여지고 있으며^{1,3,4,6,10} 이 질환의 진단은 일단 그 가능성을 생각하고 있어야 가능한 경우가 많다고 한다.

이 질환의 수술은 일심방의 형태를 보이는 방실중격결손증과 큰 차이가 없고 일단 편위된 심방중격을 절제하여 심방간의 교통로를 넓힌 후 전신정맥혈과 폐정맥혈을 각기 올바른 심실로 배출시킬 수 있도록 심방중격을 만들어 주면 되고^{1,3,4,6,10} 나머지 심실과 방실간판막의 방실중격결손적인 기형도 일반적인 방실중격결손과 같은 방식으로 수술하여 주는 것으로 되어 있다⁹.

IV. 결 론

본 서울대학교병원 흉부외과에서는 최근 매우 드문 형태의 방실중격결손인 승모판 전소엽열구를 동반한 은

전한 심실중격을 가진 좌심방양심실연결증 환자를 편위된 심방중격하부를 절제한 후 승모판열구봉합 및 심방중격재건술로 치료하였기에 문헌고찰과 더불어 보고한다.

REFERENCES

1. Horiuchi T, Saji K, Osuka Y, Sato K, Okada Y: *Successful correction of double outlet left atrium associated with complete atrioventricular canal and 1-loop double outlet right ventricle with stenosis of the pulmonary artery.* *J Cardiovasc Surg* 17:157, 1975.
2. Coto EO, Calabro R, Marsico F, Arranz JSL: *Right atrial outlet atresia with straddling left atrioventricular valve; A form of double outlet atrium.* *Br Heart J* 45:317, 1981.
3. Corwin RD, Singh AK, Karlson KE: *Double-outlet right atrium: A rare endocardial cushion defect.* *Am Heart J* 106:1156, 1983.
4. Nunez L, Gil Aguado M, Sanz E, Perez Martinez V: *Surgical repair of double-outlet right atrium.* *Ann Thorac Surg* 37: 164, 1984.
5. Utley JR, Noonan JA, Walters LR, Frist RA: *Anomalous position of atrial septum with anomalous pulmonary and systemic venous drainage; correction including ligation of persistent left superior vena cava.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 67:730, 1974.
6. Rosenquist GC: *Overriding right atrioventricular valve in association with mitral atresia.* *Am Heart J* 87:26, 1974.
7. Van Mierop LMS: *Pathology and pathogenesis of endocardial cushion defects: Surgical implications.* In Davila JC (ed): *second Henry Ford Hospital International Symposium on Cardiac Surgery.* New York, Appleton-Century-Crofts, 1977, pp.201-207.
8. Navarro-Loper EF, Marin Garcia J, Iomeno M, Llorian ARC: *Mitral atresia and occlusive left atrial thrombus: a case with 11 years of survival.* *Br Heart J* 31:649, 1969.
9. Bharati S, McAllister HA, Lev M: *Straddling and displaced atrioventricular orifices and valves.* *Circulation* 60:673, 1979.
10. Alivizatos, P, Anderson RH, Macartney FJ, Zuberbuhler JR, Stark J: *Atrioventricular septal defect with balanced ventricles and malaligned atrial septum: Double-outlet right atrium.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 89:295, 1985.
11. Mcgoon DC, Puga FJ, Danielson GK: *Atrioventricular canal.* In Sabiston DC, Spenceer FC (ed): *Gibbon's Surgery of the Chest.* Philadelphia, WB Saunders Co., 1983, 1051.
12. Liberthson RR, Paul MH, Muster AJ, Arcilla RA, Eckner FAO, Lev M: *Straddling and displaced atrioventricular orifices and valves with primitive ventricles.* *Circulation* 43:212, 1971.