

左側上空靜脈을 동반한 三心房症

- 1 예 보고 -

박병순* · 오봉석* · 김상형* · 박옥규** · 이동준*

— Abstract —

Cor triatriatum with left superior vena cava (Report of a case)

Byung Soon Park, M.D.*, Bong Suk Oho, M.D.*, Sang Hyung Kim, M.D.*,
Ok Kyu Park, M.D.**, Dong June Lee, M.D.*

Cor triatriatum is a rare congenital malformation of the heart in which a septum stretches in a transverse plane through the left atrium, thus creates two left atrial subchambers. The upper one connects with the pulmonary veins, and the lower connects with the left ventricles.

Due to the rarity of, and difficulty in diagnosing cor triatriatum, data on the surgery of the disease are of necessity and very limited.

A case of cor triatriatum combined with atrial septal defect and persistent left superior vena cava was experienced in November, 1984 in Chonnam University Medical School. There was a transverse septum in the left atrium below atrial septal defect, all pulmonary veins were drained into the upper chamber of the left atrium which connected with the right atrium via atrial septal defect and the lower chamber via an oval opening (8mm) in the abnormal septum and the lower chamber was connected with the left atrial appendage, and the left ventricle via mitral valve. There was persistent left superior vena cava drained to left atrium and coronary sinus.

The abnormal transverse septum within the left atrium was completely excised and the atrial septal defect was repaired with Woven Dacron patch.

The post-operative course was not eventful and the patient was discharged to home with good result on the 15th postoperative day, and has been in good condition upto now.

서 론

三心房症은 매우 희귀한 선천성 심질환으로 1868년 Church¹⁾가 처음 보고한 이래 몇 예가 문헌에 보고되고 있으며 국내에서는 1983년 정²⁾과 1984년 김³⁾에 의

*전남의대 흉부의과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chunnam National University Hospital

**전남의대 내과학교실

**Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chunnam National University Hospital

해 보고된 바 있다.

三心房症은 선천성 심장질환중 발생빈도가 매우 낮은 질환으로 심방중격결손증으로 오진하는 경우가 많으며 대부분 생후 수년내에 사망하고 나머지 환자에서도 울혈성 심부전으로 사망하는 경우가 많다.

전남의대 흉부의과학교실에서는 최근 sector scan, 심도자 검사 및 수술에 의해 三心房症을 확인하여 수술교정한 후 좋은 결과를 보았기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자; 김 ○○ 10세 남자
 주소; 운동시 호흡곤란
 기원력; 빈번한 상기도 감염, 1세때 기관지염으로 치료.

병력; 상기도 환자는 출생후 부터 빈발한 상기도 감염과 점점 악화되는 운동시 호흡곤란을 주소로 본병원 흉부외과에 입원하였다. 이 환자는 1982年 학교정기신체 검사에서 심장질환이 있음을 진단받았으나 경제적인 문제때문에 병원을 찾지 못하다가 최근 새세대 심장재단의 도움으로 입원하였다.

이학적 소견; 입원당시 혈압이 110/80, 맥박 100회, 호흡수 24회로 정상이었고 체중은 20.5 kg, 체표면적은 0.81m² 이었다. 청색증은 없었고 전반적으로 허약해 보이고 마른 편이었으며 전흉벽이 앞으로 약간 튀어나와 있었다. 흉부 청진상 수포음이나 폐울혈 소견은 없었으며 심장 청진상 규칙적인 심박동과 함께 좌측 제 2늑간과 흉골좌연 상부에서 심장의 수축기와 이완기에 계속적으로 이어지는 심잡음이 Grade III/IV정도로 청진되었다. 복부 소견상 간장비대의 소견은 없었다. 말초의 골단비대나 부종은 발견할 수 없었다.

흉부 X-선 소견; 좌심방이 확장되어 있었고 양측 폐에 혈관음영이 증가되어 있었으며 좌측 상부 증격동에 수직선상의 증가된 음영이 있어 左側上空靜脈의 잔유로 생각되었다 (Fig. 1).

병리검사소견; 혈액학적 검사, 일반뇨 검사, 간 기능 검사, 신 기능 및 전해질 검사소견은 모두 정상이었으

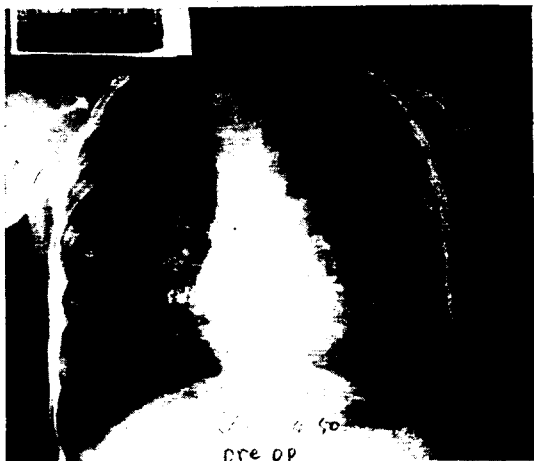


Fig. 1. Preoperative chest P-A. Considerably enlarged left atrium & increased both pulmonary vasculatures and also linear vertical increased density in left superior mediastinum is considered to be left SVC.

며 ASO tigher, VDRL 및 HBsAg 등은 모두 음성이었다.

심전도 검사소견; Coronary sinus tachycardia 소견을 보였다 (Fig. 2).

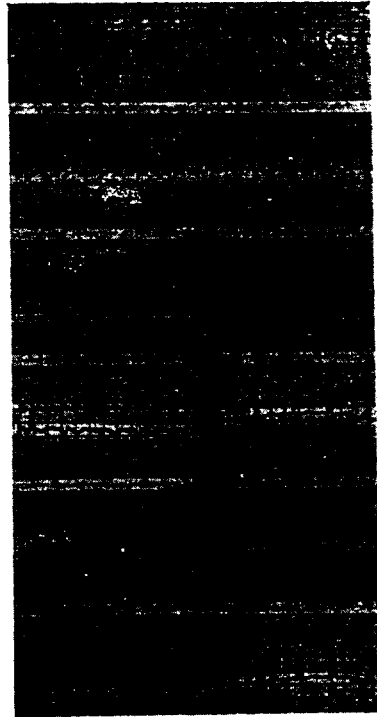


Fig. 2. Preoperative EKG. Inverted P waves in II, III and a VF were compatible with coronary sinus rhythm. Atrial rate & ventricular rate were identically 110/min.

심장 초음파검사소견 (M mode 및 Sector); 비정상적으로 좌심방이 확장되었으며 승모판이 약간 두꺼워져 있었다. 좌심방내에 계속적으로 비정상적인 띠 모양의 초음파 음영이 나타나며 이것이 좌심방을 두 방으로 나누고 있었다 (Fig. 3).

심도자 검사 및 심조영 소견; 심도자 검사에서 폐동맥압이 45/20 mmHg (평균 25mmHg) 이었고 우심실압이 45/0 mmHg, 우심방압이 5/0 mmHg 이었다. 수술도중에 측정된 좌심방 평균압은 23mmHg 이었다. 또 산소포화도는 폐동맥 13.7 Vol %, 우심실이 13.4 Vol %, 우심방은 12.6 Vol %, 上空靜脈은 catheter가 들어가지 않았으며 下空靜脈은 14.3 Vol % 이었다 (Table 1). 심조영술에 의해 左側上空靜脈이 좌심방 및 coronary sinus로 개구하는 것을 확인할 수 있었다 (Fig. 4).

수술소견; 1984年 11月 21日 수술을 시행하였다. 수

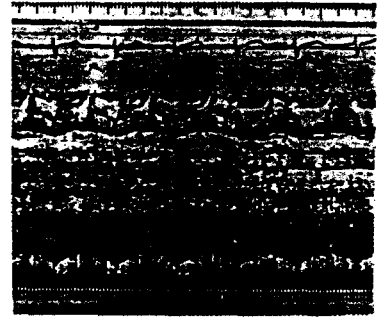
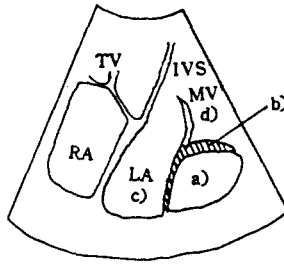
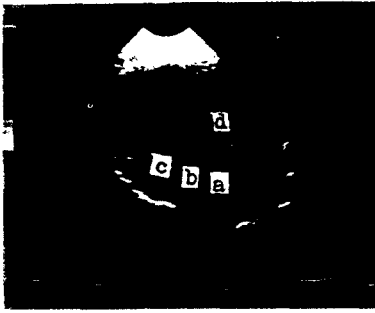


Fig. 3. M-mode and sector scan. (apical four chamber view equivalent)

- (a) proximal accessory chamber
- (b) tranverse septum
- (c) left atrium.
- (d) mitral valve



Fig. 4. Preoperative cardiac angio. Catheter tip is located in the innominate vein. The venous drain showed via left superior vena cava and coronary sinus to the right atrium.

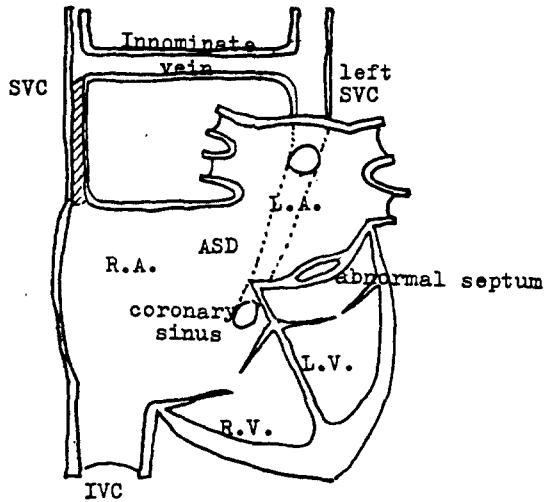


Fig. 5. Operative finding.

Table 1. Data of cardiac catheterization.

	O ₂ sat. %	pressure (mmHg) S/D
left pul. artery	76	45/20
main pul. artery	76	
right ventricle		
outflow	74	45/0
inlet	74	
right atrium		
high	70	5/0
mid	72	
low	69	
IVC	79	
left ventricle	91	105/0
aorta	91	105/70

술은 기관지 삽관 전신 마취하에서 정중흉골전개로 개흉하였고 심낭을 수직 절개하였다. 체외순환으로는 통상적인 방법으로 상행대동맥에 동맥관을, 下空靜脈과 左側上空靜脈에 정맥삽관을 실시하였다. 右上空靜脈은 완전히 폐쇄되어 있어서 정맥삽관을 할 수 없었다. Hct 30%의 혈액희석법과 중등도의 저온법을 병행한 방법으로 체외순환을 했으며 심근보호수단으로는 4℃의 냉혈 K⁺심정지액을 30분 간격으로 썼다. 동시에 냉각생리식염수와 얼음가루로 국소냉각을 시행하였다.

수술소견 상 左側無名靜脈이 좌우 上空靜脈을 연결하고 右上空靜脈은 발육부전으로 완전히 폐쇄되었으며 左上空靜脈은 좌심방과 冠狀靜脈洞으로 개구되고 있었다. 또한 우심방과 우심실이 비대하여 있었고 주폐동맥과 상행대동맥은 그 지름이 22mm로 동일하였다. 우심방 절개 후 1×1.5 cm의 二次孔의 심방중격결손증을 발견

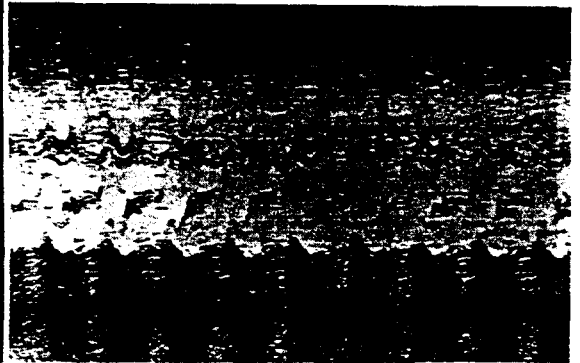
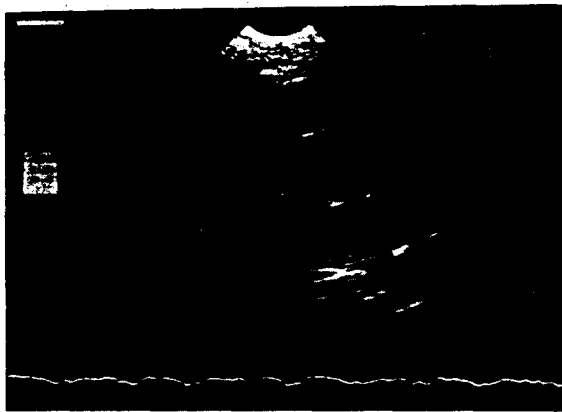


Fig. 6. Postoperative echocardiogram. (parasternal long axis view).
Postoperative echocardiogram showed normal configuration of the left atrium, left ventricle and aortic root.

하였고 그 하부에는 비정상적인 횡격중격이 존재하여 좌심방이 후상심방과 전하심방으로 나뉘어 있었으며 4개의 폐정맥이 후상심방으로 개구하였다. 좌심방내의 횡격중격에는 약 8mm 지름의 동그란 구멍이 뚫려 후상심방과 전하심방이 연결되어 있었다. 수술은 좌심방내의 횡격중격을 제거하고 심방중격결손을 Dacron® patch를 사용하여 폐쇄 교정하였다 (Fig. 6).

수술후 경과 ; 수술 직후 혈압은 혈압상승제 투여없이 120/70 mmHg 정도로 유지되었고 맥박수, 소변양 모두 정상이었으며 부정맥도 없었다. 수술후 5일째 심장 초음파검사 (sector scan) 소견상 우심실의 크기가 수술전에 비해 약간 줄어들고 심방중격결손이나 좌심방내의 횡격중격은 볼 수 없었다 (Fig. 6).

환자는 수술후 15일째 경쾌한 모습으로 퇴원하였으며 퇴원당시 흉부단순촬영소견상 폐울혈 및 심장비대 소견은 현저히 감소하였다 (Fig. 7).

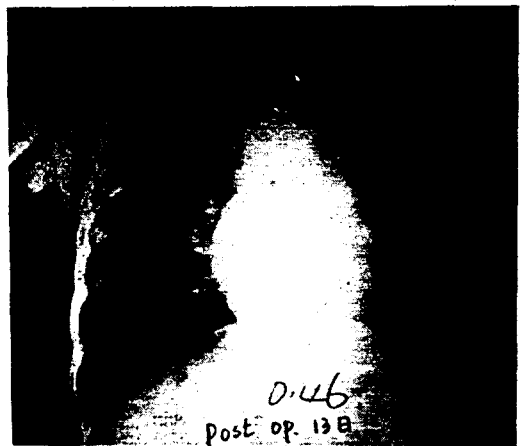


Fig. 7. Postoperative chest PA.

고 안

三心房症은 매우 희귀한 심질환으로 1868年 Church¹가 처음 보고하였으며 좌심방내에 섬유성 중격이 형성되어 부속 좌심방이 형성되고 폐정맥혈이 부속 심방으로 환류되어 섬유성 중격의 卵圓孔을 통하여 좌심방으로 유출되는 것을 말한다. 1960年 Niwayama²에 의해 포괄적으로 고찰된바 있으며 지금까지 세계적으로 수백예 국내에서는 2예가 보고 되었다.

三心房症의 발생원인은 대부분 발생학적 견지에서 설명되고 있으며 Griffith (1896)³와 Jordon (1963)⁴ 등

은 발생시 總폐정맥과 좌심방의 융합이 완전하지 않고 이로 인해서 좌심방내 비정상적인 막이 발생하여 좌심방이 구분된다고 하였고 Doxiadis 및 Emery (1953)⁵는 폐장내의 폐정맥과 좌심방의 심내막의 조직학적인 차이를 규명하면서 단순한 해부학적 발달기형은 아니며 심내막의 변형, 태생기의 심내막염, 심내막 탄력 섬유증과의 밀접한 관계가 있을 것으로 추정하였다. 그리고 Gordin (1964)⁶은 발생시 總폐정맥이 좌심방으로 융합되지 않으므로 인하여 완전 또는 불완전 폐정맥 환류이상과 관계가 있다고 설명하였다. Van Praagh와 Corsini (1969)⁷는 정동맥의 우각 (Right horn)에 총폐정맥이 겹쳐서 발생한다고 하였으며 Gharagozloo (1977)¹⁰는 좌상공정맥 (left SVC)이 좌심방을 압박함으로써 비정상적 발달과 함께 비정상적인 막을 형성한 후 좌상

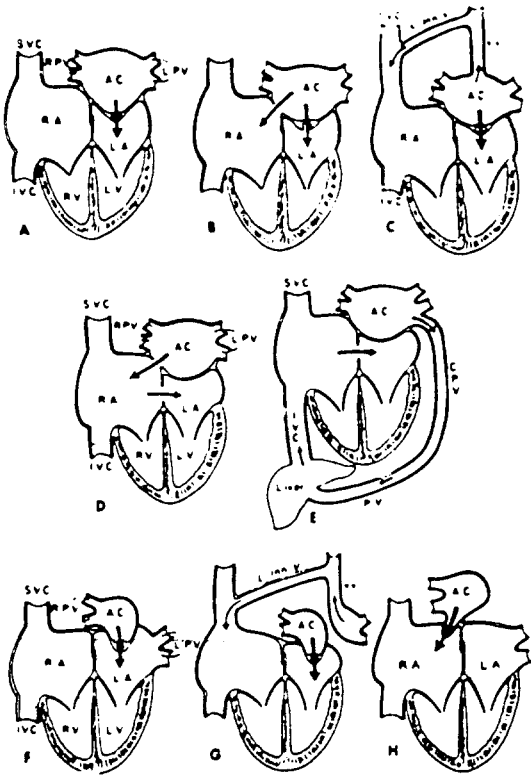


Fig. 8. Some anatomic variations in cor triatriatum. A.C.=accessory atrial chamber. (From RV Lucas, Jr: In MOss et al(eds):Heart Disease in Infants, Children and Adolescents, 1977, p.455. Courtesy for Williams and Wilkins Co. Baltimore)

공정맥은 소실된다고 하였다.

Lucas (1977)¹¹⁾는 三心房症을 해부학적으로 폐정맥 환류이상 형태 및 심방중격의 결손형태에 따라 8가지로 분류하였다 (Fig. 8). Lucas의 분류에 따르면 경²⁾의 예는 D형이었고 김³⁾의 예는 D형에 부분적 폐동맥 환류상이 동반된 경우였으며 본례의 경우는 B형에 속하고 좌상대 정맥이 동반되면서 우상대정맥이 퇴화된 경우였다.

본 증의 보고된 발생빈도는 Niwayama⁴⁾ (뉴욕 Buffalo 소아병원) 등은 1936년부터 1958년까지 3,740예의 선천성 심장질환아 부검에서 4예 (0.1%)의 三心房症을 보고하였고, Jegier¹²⁾ (캐나다 몬트리올 소아병원) 등은 1934년부터 1959년까지 474예 부검중 2예 (0.4%), 런던 Brompton 병원에서는 1970년에서 1982년까지 3,733예의 심도자에서 4예 (0.1%)의 三心房症을 발견 보고하였다¹³⁾.

三心房症의 임상증상의 발현은 폐정맥환류의 차단정

도에 따라 결정되며 폐울혈이나 폐동맥 고혈압을 일으키고 결국에는 우심비대 및 우심부전 증상을 일으키게 되어 승모판 협착증과 비슷한 증상을 보이게 된다. 심방 중격결손이나 폐정맥 환류이상이 동반된 경우에는 左右短絡을 일으켜 폐울혈이 더욱 심하게 된다. 三心房症환자의 대부분은 유아기에 사망하며 나머지 환자에서도 조만간 울혈성 심부전이 발생하여 사망하게 된다. 좌심방내의 비정상적 횡격중격의 누공의 지름이 3mm 이하인 경우에는 증상이 유아기때 나타나며 폐쇄를 동반한 전 폐정맥 환류이상과 비슷한 증상을 나타낸다¹⁴⁾. 3mm이상인 경우는 늦은 유아기, 소년기 또는 그 보다 더 늦게 증상을 나타낼 수 있다. 본례의 경우는 누공의 지름이 약 8mm로 비교적 폐쇄가 경미하였고 심방중격결손증이 동반되어 있어서 증상의 발현이 비교적 늦게 나타났으며 증상도 비교적 경미한 편이었다.

특징적인 이학적 소견은 없으나 심한 경우에는 폐고혈압 증상이 나타나게 되어 제 2심음의 폐동맥판 폐쇄음이 증가되고 진행된 예에서는 우심부전이 동반됨에 따라 전신부종, 복수 및 간장비대 등이 출현할 수 있다. 또한 심방중격결손 형태에 따라 심 수축기 및 이완기 잡음이 청진되기도 한다. 本症例의 경우는 左上空靜脈이 동반되어 폐동맥판막부위에서 수축기 및 이완기에 이어지는 심잡음이 들렸다.

흉부 단순 촬영상 폐울혈 및 폐동맥 확장등이 나타나고 전반적인 우심방 및 우심실 비대의 소견을 보일 수 있다고 한다. 본례에서도 이와 같았다.

심전도 검사상 우축편위와 우심방 및 우심실 비대 소견이 가장 많다고 하나 本例에서는 coronary sinus rhythm을 볼 수 있었을 뿐 다른 비정상 소견은 없었다.

심초음파 검사상 좌심방내에 비정상적인 횡격중격을 확인하는 것이 매우 유용한·비관혈적 진단방법이며¹⁵⁾ 本例에서도 M-mode 및 2面性心에코圖로 좌심방내에서 비정상적인 횡격중격으로 보이는 음영을 발견할 수 있었다.

Parsons (1950) 등은 三心房症의 진단에는 심도자 검사 및 심혈관 조영이 크게 도움이 되지 않는 것으로 보고하였으나 우심실 및 폐동맥 고혈압을 발견할 수 있고 폐동맥에서 선택적 심혈관 조영을 실시하는 경우 좌심방에서 비정상적인 횡격막을 볼 수도 있다고 하였다¹⁶⁾

감별진단을 요하는 질환으로는 폐정맥 환류이상, 승모판 협착증, 심방 중격 결손증, 승모판 폐쇄 부전증, 동맥판 개존증, 좌심방 증양등이 있으며 이들 질환들이 三心房症과 동반되어 있는 경우도 있다¹⁷⁾.

三心房症은 術前確診이 어려운 경우가 많으며 수술시 確診되는 경우가 많다. 手術前 診斷으로 폐정맥 환류이상(Lewis, 1956)¹⁹⁾, 승모판 폐쇄부전(Barrett, 1957)²⁰⁾ 등으로 진단한 경우도 있으며 1982年 Oglietti와 Cooley²¹⁾은 三心房症 25예에 대한 보고에서 14예는 術前 診斷이 가능하였으나 10예는 수술중 三心房症으로 확인되었고 1예는 완전 폐정맥 환류이상으로 진단되어 교정하였으나 심한 심부전이 발생하여 재수술을 실시, 三心房症으로 확인되었다고 보고하였다.

수술은 대부분 우심방 절개를 통하여 실시하며 이 방법은 좌심방 절개보다 비정상 횡격중격의 관찰과 절개가 용이하고 승모판막의 손상을 방지하며 심방중격의 재건이 용이하기 때문이라고 한다. 비정상적인 횡격중격의 불완전 제거후 재수술을 요하는 경우도 있었다(1971, Lewis). 본例에서는 右心房 切開後 非正常橫隔을 완전 제거하고 심방중격 결손을 교정하여준 후 현재까지는 경과가 좋은 편이나 계속적인 추적 관찰이 요구되고 있다.

결 론

본 전남의대 흉부외과학 교실에서는 운동시 호흡곤란을 주소로 입원하였던 10세 남자환자에서 심에코도 검사, 심도자 및 혈관조영술 그리고 수술에 의해 三心房症으로 확진하여 수술교정한 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Church WS: Congenital malformation of the heart. Abnormal septum in the left auricle. *Trans Pathol Soc. London* 19:188, 1968.
2. 정경영, 이두연, 홍승록, 이웅구; 삼중방심 치험 1예, 대한흉부의과학회지 16: 331, 1983
3. 김영호, 김공수: 폐정맥 환류이상을 동반한 삼중방심 치험 1예, 대한흉부의과학회지 17: 381, 1984
4. Niwayama G: *Cor triatriatum. Amer Heart J.* 59:291, 1960.
5. Griffith TW: Note on a second Example of Division of the Cavity of the left Auricle into two compartments by a fibrous band. *J. Anat & Physiol* 37:225, 1905.
6. Jordon JD: McNamara DC, Marcontell J. and Rosenberg HS: *Cor Triatriatum. An Anatomic and Physiologic Study. Cardiovasc Res Cent Bull* 1:79, 1963.
7. Doxiadis SA, Emery JL: Case of triatrial heart. *J. Pediat*

- 42:87, 1953.
8. Grondin C, Leonard AS, Anderson RC, et al: *Cor Triatriatum: A diagnostic surgical enigma. J. Thorac Cardiovasc Surg.* 48:527, 1964.
9. Van Praagh R, Corsini J: *Cor Triatriatum: Pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 postmortem cases and a study normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. Am Heart J.* 78:379, 1969.
10. Gharagozloo F, Bulkey BH, Hutchins GM: *A proposed pathogenesis of cor triatriatum: Impingement of the left superior vena cava on the developing left artiu. Am Heat J.* 94:618, 1977.
11. Lucas RV: *Congenital causes of pulmonary venous obstruction. Cardiovas Clin* 4:19, 1972.
12. Jegier W, Gibbons JE, Wigglesworth FW: *Cor triatriatum: Clinical, Hemodynamic and pathologic studies. Surgical correction in early life. Pediatrics* 31:255, 1963.
13. Iostman Smith, NH Silverman, P Oldershaw, C Lincoln, EA Shinebourne: *Cor Triatriatum Sinestrum: Diagnostic Br Heart J.* 51:211, 1984.
14. John W. Hammon, Mr. and Harvey W. Bender, Jr.: *Major anomalies of pulmonary and thoracic system veina. In Gibbon's surgery of the chest. 4th Ed. Edited by sabiston and Spencer. Philadelphia.*
15. Nimura Y, Matsumoto M, Beppu S. et al: *Noninvasive preoperative diagnosis of cor triatriatum with ultrasocardiogram and conventional echocardiogram. Am Heart J.* 88:240, 1974.
16. Miller GAH, Ongley PA, Anderson MW, Kincaid OW, Swan HJC: *Cor triatriatum. Am Heart J.* 68:293, 1964.
17. Brickman RD, Wilson L, Zuberbujler JR, Bahnsen HT: *Cor triatriatum: Clinical presentation and operative treatment. J. Thorac Cardiovasc Surg.* 60:523, 1970.
18. Thilenius OG, Bharari S, Lev M: *Subdivided left atrium: An expanded concept of cor triatriatum sinistrum. Am J. Cardiol* 37:743, 1976.
19. Lewis FJ, Warco RL, Taufil M, Niaxi SA: *Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage. Sur Gynecol Obstet* 102:713, 1956.
20. Barrett NR, Hickie JB: *Cor triatriatum. Thorax* 12:24, 1957.
21. Oglietti J., Cooley DA, Izquierdo JP, Ventemiglia R, Muasher I, Hallman GL, Reul GJ: *Cor triatriatum. Ann Thorac Surg* 35:415. 1982.