

폐동맥 협착증을 동반한 우측 삼중심방

— 1 예 치험 —

김 혁* · 이준영* · 이홍섭* · 전석철** · 이규환*** · 김창호*

— Abstract —

Cor Triatriatum Dexter Combined with Pulmonary Stenosis

Hyuck Kim, M.D.* , Joon Young Lee, M.D.* , Hong Sub Lee, M.D.*
Suk Chul Jun, M.D.** , Kyu Whan Lee, M.D.*** and Chang Ho Kim, M.D.*

A rare anomaly, Cor triatriatum dexter combined with pulmonary stenosis and patent foramen ovale in a 2-years-old female is presented.

Abnormal embryologic development of the right sinus venosus valve caused partial membranous septation of the right atrium. Most cases have been recorded at necropsy either as an incidental finding or in association with severe congenital heart disease. In this case, Cor triatriatum dexter was diagnosed preoperatively by cineangiography and echocardiography.

I. 서 론

우측 삼중심방은 상당히 드문 심장질환으로 우심방이나 두터운 혈류벽 등으로 양분되어 있으며 좌측 삼중심방과는 관계가 없는 질환이다¹⁾. 이 병명은 Rokitansky²⁾, Laurenstein³⁾, Chiari⁴⁾ 등에 의해 일찌기 표현되어 왔지만 1900년대 초에 독일 병리학자들에 의해 처음 사용되었다. 그후 Doucette와 Knoblich⁵⁾ (1963) 등이 8예를 발표하고 Kauffman과 Anderson⁶⁾ (1963)이 2예를 발표하였으며 Jones and Ni-

les⁷⁾ (1968), Runcie⁸⁾ (1968)가 각자 1예를 보고하였다. 우측 삼중심방은 단독으로는 혈액학적이나 임상적으로 큰 의의는 발견할 수 없으나 하대정맥이나 삼첨판막의 폐쇄시 혹은 다른 심장기형과 동반시 증상이 나타나게 된다. 대부분의 경우 검시(necropsy)에서 우연히 발견되거나 혹은 다른 중한 선천성 심장기형과 동반되어 보고된다. 본 한양대학 흉부외과에서 폐동맥 협착증과 개방성 난원공을 동반한 우측 삼중심방을 수술전에 심장조영촬영과 초음파 검사로 진단내려 수술을 시행하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례

환자 : 2세된 여아로 정상분만을 하였으며 호흡부전과 손·발등에 청색증을 주소로 입원하였다. 과거력상 빈번한 상기도감염이 있었으며 가족력상 특기할 만한 사항은 없었다.

이학적 소견 : 신체 발육 및 영양상태는 약간 불량하였으며 수술시 체중은 9kg이었다. 사지에 청색증이 있었고 흉골 좌변을 따라 ejection type의 수축기 심

* 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Hanyang University

*** 한양대학교 의과대학 방사선과학교실

**** Department of Radiology, College of Medicine, Hanyang University

***** 한양대학교 의과대학 소아과학교실

**** Department of Pediatrics, College of Medicine, Hanyang University

1986년 6월 3일 접수

잡음이 청진되었으며 폐음은 비교적 정상이었다.

임상병리 소견 : 혈색소치는 15.8 gm%, Hematocrit 은 46.2 %이었으며 SMA와 뇨검사 등의 타검사 소견은 정상 범위였다.

흉부 단순촬영상 : 수술전 흉부 단순촬영상은 Fig. 1 과 같다. C-T ratio는 63 %로 중등도의 심비대를 보

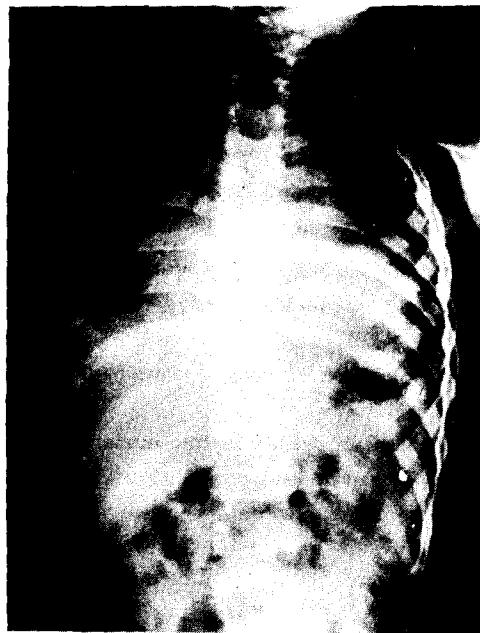


Fig. 1. 胸部 단순촬영상

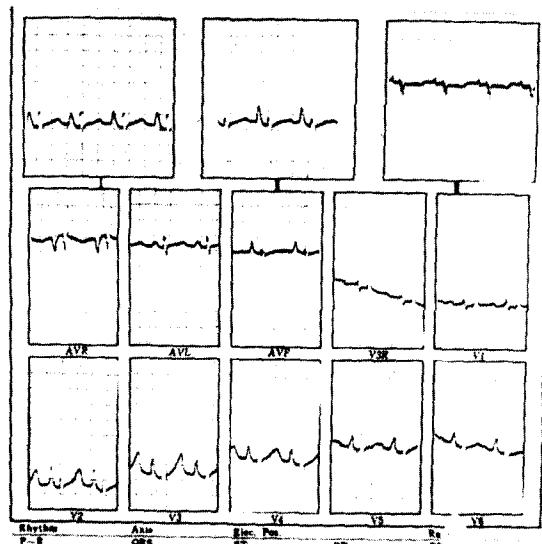


Fig. 2. 수술전 심전도소견

이며 폐혈관 음영은 약간 감소되어 있다.

심전도 소견 : 수술전 심전도는 Fig. 2이다. 우심방 비대와 양심실 비대, 특히 우심실 비대를 나타낸다.

초음파 소견 : 수술전 초음파는 Fig. 3과 4로써 Fig. 3은 Apical 4 chamber view로써 수축기애 막이 우심방내에 위치하여, 개방성 난원공이 있음을 보여준다.

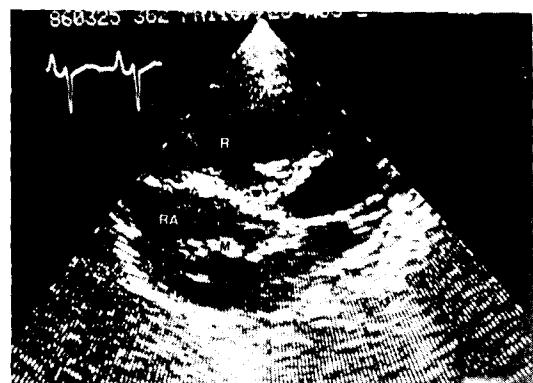


Fig. 3. 수술전 초음파소견 (Apical 4 chamber view)

수축기시기로 우심방내에 membranous septum이 존재함.

RA : right atrium

R : right ventricle

M : membranous septum

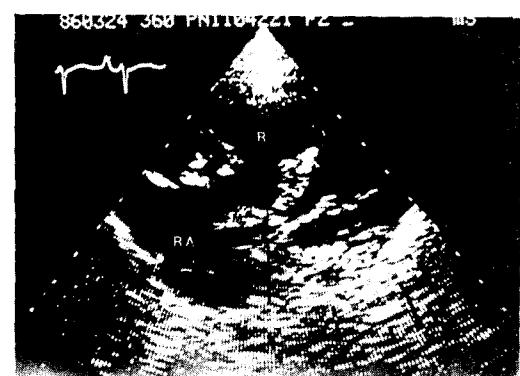


Fig. 4. 수술전 초음파소견 (Apical 4 chamber view)

이완기시기로 우심방내에 membranous septum이 Tricuspid valve 쪽으로 당겨지는 듯이 보임.

RA : right atrium

R : right ventricle

M : membranous septum

Fig. 4는 역시 Apical 4 chamber view로써 이완기
에 막이 삼첨판막 쪽으로 당겨지고 있으며 이로써 우심
방내에 막은 유동성이 있음을 알 수 있다.

심도자 검사소견 : 심도자 검사소견은 Table 1과 같
다. Catheter는 우측 대퇴정맥을 통하여 하대정맥, 우
심방, 개방성 난원공을 거쳐 좌심방으로 들어갔으며 또
한 삼첨판막을 통해 우심실로 들어갔다. 도표와 같이 우
심방압은 14/10, 산소포화율은 60%였으며 좌심방압
은 8/10, 산소포화율은 74%였다. 폐정맥의 산소포
화율은 95%이며 우심실압은 90/12, 산소포화율은 56
%였다. 이상으로 우-좌 단락(Rt to Lt shunt)이 있
음을 알 수 있고 폐동맥 판막은 협착이 있음을 추정할
수 있다.

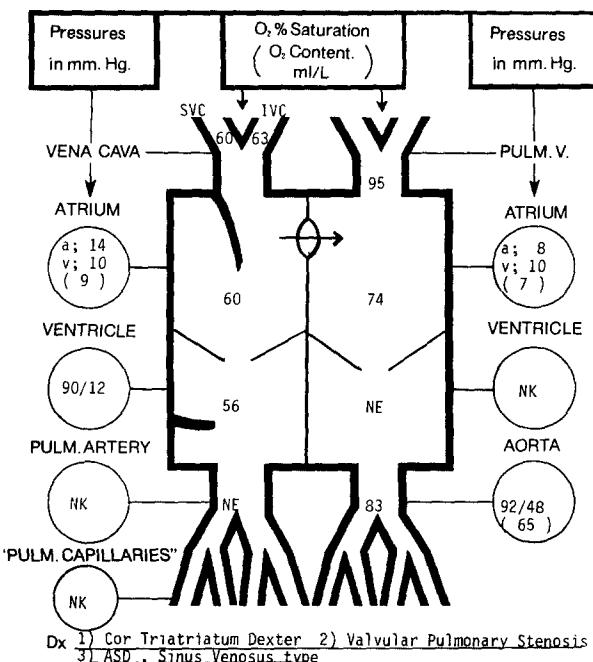


Table 1. 심도자 검사소견

$$Qp/Qs = 0.7$$

$$\begin{aligned} \text{Shunt (L/min/M}^2\text{)} & L \rightarrow R \quad 0 \\ & R \rightarrow L \quad 1.2 \end{aligned}$$

심장조영촬영소견 : Fig. 5는 심장조영 촬영상의 측면
상이다. 우심방은 관상면(Coronal plane)에 위치한
유동성있는 막에 의해 전방과 후방으로 분리되어 있다.
폐동맥 판막은 두껍고 운동의 제한이 있었다.

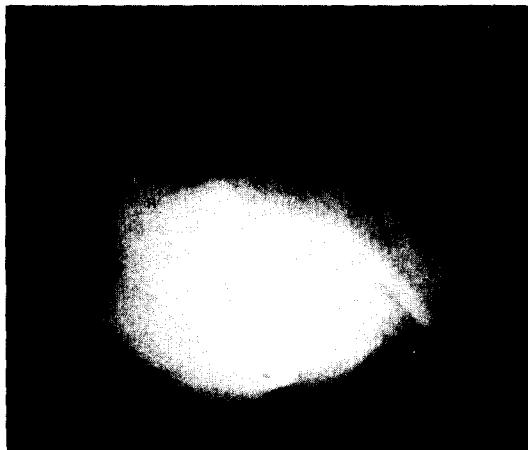


Fig. 5. 심장조영촬영상(측면상)

관상면에 위치한 membranous septum이 우
심방을 전방과 후방으로 분리
폐동맥의 협착증도 보인다.

R : right ventricular outflow tract
M : membranous septum

III. 수술방법 및 수술소견

1) 수술 방법

전신마취하에 흉-골 정중절개로 개흉하고 심낭은 종절
개로 심장을 노출시켰다. 체외순환하에 우심방 절개를
시행하였다. 우심방내에 막성충격(membranous sep
tum)이 노출되었으며 이를 절제(Excision)하였다. 폐
동맥에 종절개를 하여 폐동맥판막의 융합부 연합부(co
mmissures)를 절개하였다. 폐동맥의 절개부위는 Pe
ricardial patch를 사용하여 6-0 prolene으로 봉합
하였다. 개방성 난원공은 5-0 prolene으로 직접 봉합
하였다. 그 다음에 우심방 절개부위를 봉합하였다. 별
어려운 문제없이 체외순환을 빼 수 있었고 대동맥 차단
시간은 46분이었고 총 체외순환시간은 68분이었다.

2) 수술 소견

우심방의 벽은 두터웠으며 우심방내에는 3×2.5 cm
크기의 다발성으로 구멍이 뚫린 자유로이 움직이는 형
겼조각같은 막이 있었다(Fig. 6, 7). 막은 대정맥-심
방접합부의 우측, 후외측 벽과 난원공의 전, 상부 경계
부위에 그 기저부를 두고 있었다. 난원공은 1.2×0.6
cm 크기로 뚫려 있었다. 폐동맥판막의 협착은 심하여
직경이 0.4 cm 정도밖에 안되었고 판막은 이첨판이었

고 연합부위는 융합되어 있었다.

IV. 수술후 경과

수술후 중환자실에서 경과는 좋았으며 인공호흡기는 18시간만에 떼어냈다. Fig. 8은 수술후 단순흉부촬영상으로 C-T ratio는 58%로 감소하였으며 폐혈관유영은 정상을 나타내었다. Fig. 9는 수술후 수축기에 Apical 4 chamber view로써 우심방내에 위치하였던 막성중격(membranous septum)을 보이지 않는다.



Fig. 6. 수술장면

Suction tip 옆에 membranous septum이 보인다.

M : membranous septum

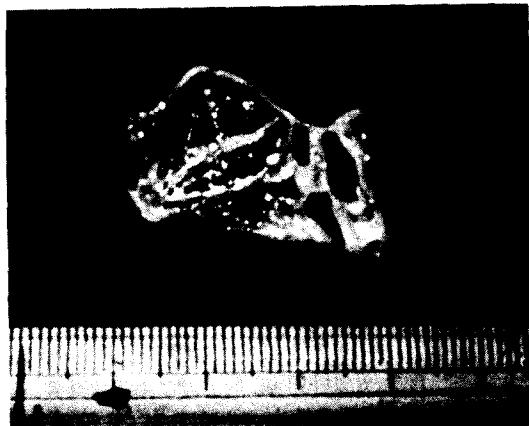


Fig. 7. 떼어낸 막성 벽(membranous septum)
다발성으로 구멍이 있고 형겼조각같이 유동
성이 있으며 3×2.5 cm 크기이다.

Fig. 10은 수술후 이완기에 Apical 4 chamber view로써 여기서도 역시 유통성 있는 막성중격은 나타나지 않고 있다. 현재 수술후 2 달이 다 되어가며 현재 환자상태는 매우 양호하고 계속 추진중이다.

V. 고 안

우측 삼중심방은 여러 문헌고찰과 증례보고에서 설론

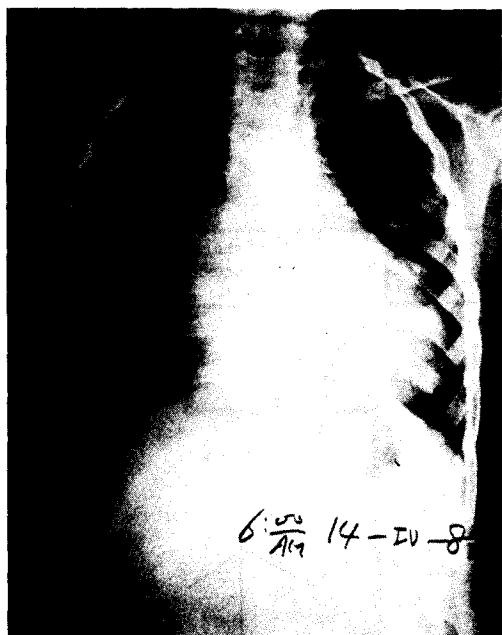


Fig. 8. 수술후 단순흉부촬영상

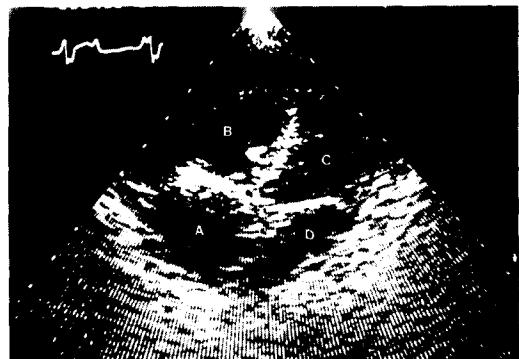


Fig. 9. 수술후 초음파소견(Apical 4 chamber view)

우심방에 존재하면 막성 벽이 보이지 않는다
(수축기).

A : RA B : RV C : LV D : LA

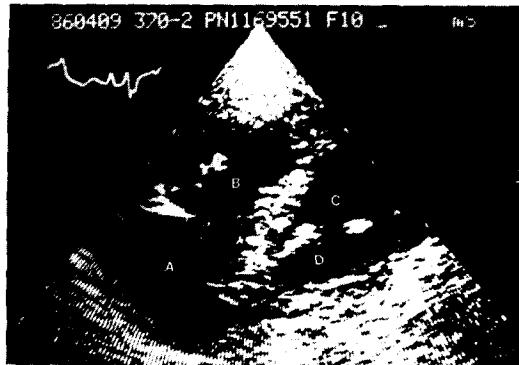


Fig. 10. 수술후 초음파소견 (Apical 4 chamber view)

이완기이며 수술전 보이던 막성 벽이 보이지 않음.

A : RA B : RV C : LV D : LA

지어진 바와 같이 우측 정맥동판막 (Right sinus venosus valve)이 비정상적으로 지속됨으로써 유래된다. 우심방의 정맥동판막의 태생기적 발달과정에 변이 (variation)는 가끔 있으며 Yater⁹에 의해 광범위하게 조사되었다. 심장발달의 초기에 분열되는 공동심방 (common atrium)에 열리는 정맥동의 입구는 두개의 두드러진 굴곡 (prominent folds)으로 경계가 지어진다. 정맥동의 좌·우판막은 상부에서 합쳐져 septum supurium을 형성한다. 태생 12주경에 정맥동의 우측 판막은 퇴화 (regression)되며 상부는 Crista terminalis가 되고 하부는 Eustachian판막과 Thebesian판막이 된다. 나머지 태생기간중 Eustachian판막은 하대정맥에서 난원공으로 혈류를 인도한다¹⁰. 만약 정맥동의 우측 판막이 퇴화하는데 실패하면 우심방에 다양한 중격 (septum)이 형성된다. 드물게 보고되어지는 우측 삼중심방은 다른 심장질환이 없는 한 대부분 검시에서 우연히 발견된 예이며 이러한 삼중심방은 혈액학적이나 임상적으로 큰 의의가 없다¹⁰ (Yater 1929). 우심방에 섬유성 조직의 strands 혹은 nets가 Chiari에 의해 보고되었으며 "Chiari's networks"는 Eustachian판막과 Thebesian판막에서 유래됨을 발견하였다. "Chiari's networks"를 갖고 있는 많은 환자가 폐색전 (pulmonary embolus)으로 사망하였다는 보고가 있으나 큰 타당성은 없는 것으로 판명되었다^{4, 11, 12}. Abbott¹³는 우심방에 기형중격 (Anomalous septa)이 있는 4명의 환자를 보고하였으며 이 기형중격이 혈액학적으로 의의가 있는지는 분명치 않았다.

Papaioannou et al¹⁴은 좌측 삼중심방을 동반하면서 우심방내에 막을 갖는 경우를 보고하였다. 우측 삼중심방이 증상이 있는 경우는 다른 심장질환을 동반하거나 하대정맥 혹은 삼첨판막을 폐쇄시키는 경우가 대부분이다. Hansing and associates¹⁵는 심방중격결손을 동반하여 삼첨판막의 혈류를 폐쇄시켜 우-좌 단락이 있는 흥미있는 경우를 보고하였다. Doucette and Knoblich's review⁵에는 우측 삼중심방의 상당수에서 폐동맥폐쇄 혹은 협착, 우심실의 저형성, 삼첨판막의 저형성, 동맥판 개존증, 개방성 난원공 혹은 심방중격 결손이 있음을 보고하였으며 우측 삼중심방에서 심장의 우측부위의 저발달 (underdevelopment)은 정맥동의 우측 판막의 폐쇄로 인한 우측 심장혈류의 감소와 관계가 있다고 하였다. 이외에도 부정맥을 동반한 우측 삼중심방에서 단순한 수술적 교정이 부정맥을 없앤 경우도 보고되었다¹⁶. 우측 삼중심방은 상당히 드문 질환으로 일단 진단이 내려지면 수술적 교정은 별 문제없이 이루어지게 된다.

VI. 결 론

한양의대 부속병원 흉부외과교실에서 2세된 여아에서 개방성 난원공, 폐동맥 협착증을 동반한 우측 삼중심방을 수술전 심장조영촬영과 초음파로 진단내려 수술을 시행하여 좋은 성적을 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Kirklin Barratt-Boyes: *Cardiac Surgery*. p. 525.
2. Von Rokitansky C.: *Die Defekte der Schneidewande des Herzens Pathologisch-anatomische Abhandlung*.
3. Laurenstein C.: *Varietät der Kalppen des rechten Atriums* *Virchows Arch F Pathol Anat* 68:632, 1876.
4. Chiari H.: *Ueber Netzbildungen im rechten Vorhofe des herzens Beitrz Pathol Anat us Allg Pathol* 22:1, 1897.
5. Doucettej, Knoblich R.: *Persistent right valve of the sinus venosus so called cor triatriatum dextrum Review of the literature and report of a case* *Arch Pathol* 75:105-112, 1963.
6. Kauffman, S.L., and Anderson, D.H. (1963): *Persistent venosus valves, maldevelopment of the right heart and coronary artery-ventricular communications* *American Heart Journal*, 66, 664.
7. Jones, R.N., and Niles, N.R. (1968): *Spinnaker formation*

- of the sinus venosus valve circulation* 38, 468.
8. Runcie, J. (1968): *A complicated case of a cor triatriatum dexter* *British Heart Journal*, 30, 729.
 9. Yater, W.N. (1929): *Variations and anomalies of the venosus valves of the right atrium of the human heart* *Archives of Pathology*, 7, 418.
 10. Kjellberg, S.R., Mannheimer, E., Rudhe, U., and Jonsson, B. (1959): *Diagnosis of congenital heart disease*, 2nd ed. *Year Book*.
 11. Looser: *Über die Netzbildungen im rechten Vorhofe des Herzens* *Inaugural dissertation*, Zurich, 1902, Lited in Ref 1.
 12. Thilo L.: *Zur kenntis der Missbildungen des Herzens Inaugural Dissertation*, Leipzig, 1909 Lited in Ref 1.
 13. Abbott ME: *Atlas of congenital heart disease* New York American heart Association, 1936, p. 60.
 14. Papaioannou AC, NIHOUYANOPoulos J., Vlachos J.: *Cor triatriatum*, *Amer Heart J.* 65: 12-16, 1963.
 15. Hansing, C.E., Young, W.P., and Rowe, G.G. (1972): *Cor-triatriatum dexter; persistent right sinus venosus valve* *American Journal of Cardiology*, 39, 559.
 16. J. Thoracic: *Cardiovascular Surg* 78:573-575, 1976.
-