Cor Triatriatum (A case report)

Kang Jin In, M.D.*, Seong Dong Yeo, M.D.*, Hong Don Ju, M.D.*, Jae Hyun Yu, M.D.*, Myung In Kim, M.D.*, Jang Soo Hong, M.D.*, Young Lee, M.D.*

Cor triatriatum is a rare congenital malformation of the heart in which a diaphragm stretches in a transverse plane through the left pulmonary venous chamber, thus creating two subchambers. The proximal chamber connects with the pulmonary veins, and the distal one has left auricle and the mitral valve.

A 3 year old boy who had Cor triatriatum underwent surgical excision of the abnormal diaphragm in March, 1989 in Chungnam University Hospital. An obliquely oriented fibromuscular diaphragm divided the left atrium into a proximal chamber which was connected to the pulmonary veins and a distal chamber which had the atrial appendage and the mitral valve. The opening in the diaphragm was 5 mm in diameter. There was no associated abnormalities. The abnormal diaphragm was completely excised. The postoperative result was excellant.

서 론

삼중방심은 매우 드문 선천성 심장질환으로써 폐정맥으로부터 혈액활력을 받는 산부심방이 산부심방과 서로 관찰을 갖고 있어 심방방과 심방확장 경막에 의해 분리되어 있는 기형이다.

본 기형은 1868년 Church에 의해 처음으로 기술된 이후 많은 예가 보고되었으며, 조기발견 및 조기수술로써 나쁜 예후를 피할 수 있어서 흥부외과 영역의 중요

* 중남대학교병원 흥부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chungnam National University Hospital.
1989년 6월 30일 접수

환자는 3세 되던 나이로 성장발육이 늦고 잡은 상기도 감염의 증상이 있어 본원에 내원하였다. 본원에 내원 하여 1년여에 반복되는 상기도 감염에 의한 체력으로 모병원 소아과에 입원하여 치료를 받던중 심장음이 발견되어 심장병이 있다는 것을 알았다. 가족력에서 특이한 소견은 없었다. 출생력에서 환자는 2번째 나이로써 태생기에는 특이한 병력은 없었고 임신 42주에 정상질산분만으로 출생하였다.
입원당시 혈압은 분당 20회, 맥박수는 분당 110회, 체온은 36.6도였으며 혈압은 110/70 mmHg, 체중은 11.7 kg, 신장은 88 cm로써 3~10 percentile에 속하였다. 외전상 청색중, 청백등은 없었으며 사지에 부종은 없었으나 약 1경치 가까이의 간이 촉려되었다. 청진 소견에서 심음은 규칙적이었고 수축기 잔음이 Grade 3/6 정도로 심장부에 국한되어 들었으며 제2심범음이 증가되었다. 단순 홍부촬영 소견에서 폐혈관의 음영이 심하게 증대되어 있었고 심홍비가 0.55로 약간의 심질환 증례 및 좌심방과 우심실이 확대된 소견을 보였다(Fig. 1). 심전도 소견에서는 우심실 비대와 우측 전위의 소견을 보였다. 심장 초음파검사 소견에서는 우심실비대와 우측전위의 소견을 보였다. 심장 초음파검사 소견상 좌심방은 습윤편막과 적세부에 비정상적인 횡경막과 그 중간에 위치한 누공이 관찰되었다(Fig. 2). 심도자검사에서 우심실압은 90/13 mmHg였고, 좌심방압은 91/45 mmHg였으며, 산소포화도 검사에서는 의미있는 차이는 없었다. 조영제의 선택적인 폐동맥 주사에서 좌측을 통과하는 혈류시간이 지연되었으며 상부심방의 조영제 충만상후 저항된 하부심방의 충만상이 보였고 이어 연속되는 좌심실 충만상이 관찰되었으며 상부심방 및 하부심방 사이에는 격벽이 관찰되었다(Fig. 3). 또한 좌심실 수축기에는 하부심방의 현저한 수축이 발견되었으나 상부심방의 수축은 현저하지 않았고 좌심실 이완기에 횡경막이 습윤편막 쪽으로 이동하는 것이 관찰되었다. 이상의 임상소견 및 검사소견으로 다른 동반기형이 없는 삽중흡식으로 진단하고 개심술을 시행하였다.

기관심판 전신마취하에 홍부정맥검색을 한후 동상적인 방법으로 심내동맥에 경막삽관을 하여 채워준환을 실시하였다. 혈회석방법으로 총전력은 준비하시고 수출중 28℃까지 낮겼으므로 동맥 차단후 심근보호수단으로 고갈론 심절지역 150 ml를 대동맥기에 시부에 1회 주입시켰다. 우심방을 종결하고 우심방과 상부심방사이의 심방족굴을 정체하여 상부심방을 관찰하였다. 상부심방으로 좌우 각각 2개의 폐경막이 개구하고 있었으며, 근심유성 횡경막으로 하부심방과 분리되어 있었다. 하부심방과는 횡경막의 일부로 된 지름 약 5 mm의 누공을 통하여 교통하고 있었다. 횡경막을 전체하여 하부심방을 관찰하였다. 하부심방에는 우심실과 습윤편막이 있었고 습윤편막은 2개로 분리되어 있었으며 정상소견이었다. 횡경막을 완전폐쇄한후 침대

**Fig. 1. Preoperative Chest PA**

**Fig. 2. Two dimensional Echocardiogram(Apical four chamber view)**
응심방중격을 봉합하였고 이어서 우심방을 봉합한 후 수술을 마쳤다. 수술 후 수술시야에서 측정한 우심방 압력이 43 mmHg일때, 동일조건에서 측정한 좌심방압은 94 mmHg로써 우심방압 좌심방압의 1/2이하로 감소하였다. 제외순환시간은 32분이었고 대동맥차단시간은 22분이었다. 수술 후 환자는 숨후 5시간만에 인공 호흡기를 제거하였고 특별한 합병증없이 숨후 10일만에 경제하게 되원하였다(Fig. 4).

고 안

삼중방심증은 매우 드문 선천성 심장기형으로써 이의 발생빈도는 보고자에 따라서 다르지만 Rowe 등이나 Ostman-Smith 등은 0.1%이하라고 하였고 Jeiger 등은 하면 선천성 심장질환 474예에서 0.4%라고 하였다. 한국에서는 1982년 8월된 등에 의해 처음 보고된 후 김, 노, 이, 박11등에 의해서 보고되었다.

본기형은 폐경맥이 개구하는 상부심방이 좌심이, 중모판막을 갖는 좌심방에 해당하는 하부심방과 심방 성 환경막에 의해 분리되며 동반된 기형에 의하여 어려해부학적 변화가 있을 수 있다. Niwajama나 Edwards, Grodin 등에 의해서 여러가지 분류법이 소개되었으나 일반적으로 Lucas의 분류법이 통용되고 있다. 본 예는 다른 동반기형이 없는 전형적인 삼중방심이어서 Lucas의 A형에 해당한다(Fig. 5).

삼중방심의 발생원인에 대해서는 여러가지 이론이 있으나 어느것 하나라도 만족할 만한 설명이 될 수 없다.10~12) 다만 심장, 폐경맥의 발생기형 및 여러가지 동반기형이 있을 수 있는데 Eduardo 등에 의하면 58 예중 동맥관 기존증이 10례, 폐경맥 좌우심방이상증이 5례, 좌상대경맥이 5례, 심방중격결손증이 4례, 좌심내심방증이 3례 있으며, Oglielli 등에 의하면 25례중 폐경맥 좌우심방이상증이 24%, 좌상대경맥이 32%, 심방중격결손증이 60%, 단심심이 8%, 완전 심내막결

Fig. 3. Preoperative cardiac angiogram (early systolic phase)

Fig. 4. Postoperative Chest PA
Fig. 5. 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 of Williams and Wilkins Co. Baltimore.)]

손증이 8%였다.

임상증상의 발현시기는 심한 경우에는 일찍 증상이 나타나며 혐착이 심하지 않은 경우에는 증상이 늦게 나타난다.\(^{15}\) 최경막 중격의 두께의 지름이 3 mm이하인 경우에는 증상이 유아기때 나타나며 폐쇄를 동반한 건, 폐쇄성환류의 상과 비슷한 증상을 나타낸다. 두께의 지름이 3 mm이하인 경우에는 증상이 늦게 나타나는데,\(^{16}\) 이때 나타나는 증상으로는 주로 폐혈류량 증가 및 폐혈혈로 운동성 호흡곤란, 혈압, 침과 호흡기 감염, 우심부전증상을 나타내며 폐쇄성환류의 상시에는 정맥증이 나타난 수도 있으며 유아기에는 장막이 없으며 성장발육이 늦을 수도 있다.

삼중방심의 이학적소견으로는 폐쇄성혈압 및 폐혈혈압에 의해 호흡이 쏠라지고 장백, 발한및 흉맥등이 나타난다. 또한 저 2폐혈순이 증가하며 우심부전이 동반됨에 따라 전신부종, 복수 및 간장비대등이 출현할 수 있다. 그러므로 본증의 진단을 함에 있어 폐쇄성환류의 차단을 일으킬 수있는 절환물을 감별진단함이 중요하다. 유아기에는 전폐혈류 환류이상, 폐쇄성환류의 전신성혈착, 폐쇄성혈압의 폐쇄, 좌심방의 관절상부 혈착물, 선천성파마관 혈착증, 대동맥협착이 동반된 심내막탄력성증등과 폐 자세적혈관이 있으며,\(^{11}\) 심장에서는 류마티스성 승모관막 혈착증, 좌심방중증이나 혈전증이 있다.\(^{13}\)

단순 흉부영상성 폐혈혈압 및 폐쇄성환류등이 나타나며 좌심방의 확대 및 바람연화상에서 직도의 후방전위가 나타나며 우심방 및 우심실바의 소견을 볼 수 있다. 본 예에서의 경우에도 폐혈혈압 및 폐쇄성환류와 좌심방의 확대증이 나타났다. Ostman-Smith\(^{22}\) 등에 의하면 심초음파 검사에서 좌심방내 환경막의 존재를 확인함으로써 확전이 가능하므로 본례에서도 승모관막 지상부에 환경막의 존재를 확인할 수 있었다. 심도자의 검사에서 폐쇄성혈압, 폐혈혈압 및 압력의 증가를 보여주는데 본례에서도 폐쇄성혈압이 91/45 mmHg였고 우심실압이 90/13 mmHg로 증가되어 있었다. 심장조영술 검사에서 조영제를 선택적 폐쇄성혈압 주사를 하며 폐혈 혈류가 동반하는 혈류방전이 지연되고 좌심방이 상부심방으로 환전된후 하부심방의 증상 및 좌심실 중망상이 관찰된다. 이때 상부심방과 하부심방사이에서 환경막이 이상으로 나타난다. 또한 좌심실 수축기의 하부심방은 두려워 수축하나 상부심방은 수축하지 않으며 좌심실이완기에 환경막이 승모관막으로 이동한다. 본례의 경우에도 심초영상울 소견에서 상기한 소견들을 관찰할 수 있었다.

삼중방심의 외과적간병은 비교적 난이도가 없는 것으로 알려져 있으나 동반질환이 있는 경우에는 전단 및 외과적간병에 어려움이 따르지 않으나 심한 불량성소견 및 우심방능저하로 사망에까지 이르는 본증의 예후가 감별진단이 필요한 선천성 승모관막 혈착증, 폐쇄성환류 및 혈전등이 모두 동반된 선천성 질환임으로써 외과적간병술 시행이 가능하다고 사료된다.

결론

본 충남대학교병원 흉부외과진피실에서는 삼중방심 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.
REFERENCES

7. 이천주, 이동협, 전진곤, 조범구: 부분 폐경맥확장
8. 박병순, 오봉석, 김상형, 박우구, 이동준: 좌측 상