

성인에서의 삼중방심 치험 1례

김수현* · 이동협* · 이정철* · 한승세*
신동구** · 김영조** · 심봉섭**

— Abstract —

A Case Report of Cor Triatriatum in Adult

S.H. Kim, M.D.^{*}, D.H. Lee, M.D.^{*}, J.C. Lee, M.D.^{*}, S.S. Han, M.D.^{*}
D.K. Shin, M.D.^{**}, Y.J. Kim, M.D.^{**}, B.S. Shim, M.D.^{**}

Cor triatriatum is rare congenital heart disease which is another variant of anomalous pulmonary venous return. It has abnormal fibromuscular diaphragm between true left atrium and accessory chamber which has one or more orifice to the left atrium. In classic form, the patient dies within several months after birth due to pulmonary hypertension inevitably, so it is rarely found in adult. With priopertive echocardiogram and cineangiogram we had two impressions, left atrial cystor cortriatriatum. At operative finding, there was no visible combined anomaly except accessory chamber which received all pulmonary venous return that drained into the left atrium through small calcified orifice. The operation was performed by simple resection of the diaphragm under cardiopulmonary bypass. The postoperative course was uneventful.

서 론 증 례

삼중방심은 희귀한 선천성 심질환으로서 그 전형적 인 증례들에서는 어린 나이에 폐정맥고혈압으로 인한 심부전으로 사망하므로 성인에서는 더욱 희귀하다. 본 영남대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 성인에서 삼중방심 1례를 성공적으로 치험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

35세/ 남자

병력 ; 환자는 10년전 심장병이 있다는 이야기를 들었고 평소 운동성 호흡곤란이 있어오다가 입원 약 두 달 전에 근간대성경련(tonic clonic seizure)이 있었으며 점차 진행되는 호흡곤란 증세로 입원하였다. 과거력이나 가족력상에는 특별한 점이 없었다.

이학적 소견 ; 환자의 키는 172cm, 몸무게는 62Kg 이었고 입원 당시 혈압은 120/180mmHg, 맥박수는 95회/min이었으며 일견하여 만성병이 있는 외모를 가지고 있었다. 흉부청진소견상 수포성 호흡음이 전폐야에 걸쳐서 들렸고 III/VI 도의 수축기 및 이완기 심잡음이 좌측 흉골연을 따라 들렸으며 맥박은 규칙적이었다. 복부청진상 간비종대는 없었으며 하지부종도

*영남대학교 의과대학 부속병원 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Yeung Nam University

**영남대학교 의과대학 부속병원 내과학교실

**Department of Internal Medicine, College of Medicine, Yeung Nam University

없었다.

검사실 소견 : 혈색소는 12.2g/dl, 백혈구수는 111-00/mm³이었으며 분획검사 소견은 정상이었으며 간기능 검사, 소변검사, 혈액응고 및 심장효소검사치는 모두 정상범위내에 있었다.

심전도 소견 : 동율동이었으며 우심방비대 및 우각지 블록 소견 이외에는 특별한 소견이 없었다.

흉부단순촬영 소견 : 전폐야에 걸쳐 기관지혈관 음영이 증가되어 있었고 특히폐문부주위에 현저했으며 심흉곽비는 0.62로 비대되어 있었으며 경미한 우심실비대 소견을 보였다(Fig. 1).

이차원 심에코도 소견 : apical 4 chamber view상 좌심방을 거의 차지하는 석회화되어 있는 개구부를 가진 낭종 형태의 종물이 보였으며 심방내의 벽은 수축기 및 이완기에 움직이지 않는 소견을 보였다. 심방중격결손은 보이지 않았다(Fig. 2).

심도자술 소견 : 우심방압은 20/7mmHg, 우심실압은 125/5mmHg, 폐동맥압은 134/72mmHg였으며 폐동맥 쇄기압은 44/14(mean 34)mmHg로 증가되어 있었다. 산소포화도는 상대정맥이 53%, 하대정맥이 61% 그리고 우심방과 우심실이 각각 53%로 동일한 소견을 나타냈으며 방실사이에 산소포화도의 증가는 없었다(Table 1).

심혈관 촬영술 소견 : 폐동맥에서 조영제를 분사한 결과 좌심방 부속심방의 음영이 증가되면서 좌심방내



Fig. 1. Preoperative chest PA

로의 배출이 지연되는 소견을 보였다. 부속심방 벽의 움직임은 거의 없었으며 삼중방심 또는 좌심방내의 낭종의 구별이 매우 어려웠다.

수술소견 및 수술방법 : 진신마취하에 흉골 정중절개를 시행하고 고식적인 체외순환 및 중등도의 저체온하에서 대동맥 근위부에 심정지액을 주입하고 좌심방을 절개하였다. 다른 동반 심기형은 발견 되지 않았고 좌심방내에 지름 1.0cm크기의 개구부를 가진 횡격막

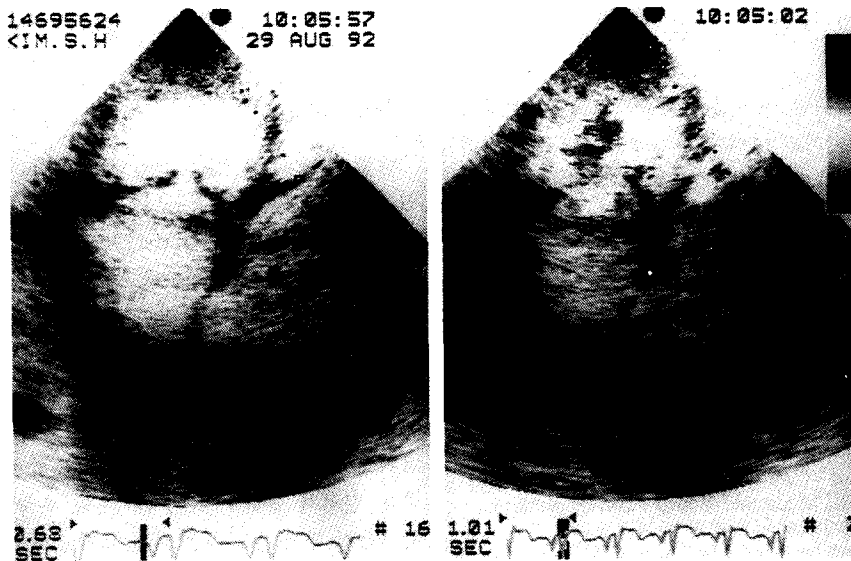


Fig. 2. Preoperative echocardiogram, apical 4 chamber view

Table 1. Cardiac Catheterization Date

	O ₂ (%)	Pressure(mmHg)
PA wedge		44 / 14 (34)
right		132 / 66
left		134 / 72 (93)
RV	53%	125 / 5 (44)
RA	53%	20 / 7
LA	53%(?)	16 / 11 (14)
SVC	53%	
IVC	61%	

이 보였다. 횡격막은 섬유화 되어있었고 개구부는 석회화 되어 있었다. 횡격막을 절제하고 난 후 좌심방내의 정상 승모판막을 확인할 수 있었다. 부속심방내의 폐정맥의 유입구를 확인하고 재가운을 시행하였다.

수술 후 경과 : 수술 직후 환자의 혈압은 130 / 80 mmHg로 잘 유지되었고 술 후 6시간째 기관내관을 발관하였다. 환자는 술 후 8일째 봉합사를 제거하고 현재 양호한 상태로 외래 추적 중이다.

고 찰

삼중방심은 희귀한 심기형으로 전체 심기형의 0.1% 미만을 차지하고 있다¹⁾. 삼중방심은 1868년 Church²⁾에 의해 처음 외과적 교정이 이루어졌다.

삼중방심의 형태학적 소견은 부속심방과 좌심방 사이에 섬유근유조직으로 형성된 횡격막이 있고 이막에 다양한 위치와 크기의 개구부가 있어서 좌우단락을 동반하기도 하는 드문 심기형이다. 상부에 위치하는 부속심방은 총폐정맥 환류이상의 공동폐정맥동에 해당하고 하부의 심방은 승모판막을 가진 실제의 좌심방에 해당하며 이는 폐정맥 환류 이상의 또 다른 하나의 유형으로 받아들여지고 있다. 대개 부속심방의 벽은 두껍고 좌심방 및 좌심방이의 벽은 얇으며 두 심방간에 놓여있는 횡격막은 한개 이상의 다양한 크기의 개구부를 가지며 그 개구부는 대개 깔때기 모양의 형태를 하고 있다. 때때로 개구부는 석회화 현상을 나타내기도 하며⁴⁾ 우심방은 대체로 비대되어 있고 그 정도는 심방간의 단락양에 비례하게 된다. 반면에 좌측 심장은 정상이거나 작은 크기가 보통인데 본 증례의 경우에서도 좌측심장의 비대는 관찰할 수 없었다. 드물게 어른에서 발견된 삼중방심 중에서 승모판 폐쇄부전증이 동반

되어 좌심방이 커져있는 경우를 보고한 예도 있다⁵⁾.

삼중방심에 잘 동반되는 기형으로는 좌우심방간에 확장된 난원형공이 약 70%에서 존재하며 그의 심실중격결손, 대동맥교약증, 방실중격결손, 활로씨 4징증 등이 동반될 수 있다⁶⁾. Loeffler 등⁷⁾은 삼중방심의 해부학적인 상태를 8가지로 분류하고 있는데 본 증례의 경우는 type A에 해당하여 부속심방은 좌심방과 작은 개구부를 통하여 연결되어 있었으며 우심방과의 연결은 없었다(Fig. 3).

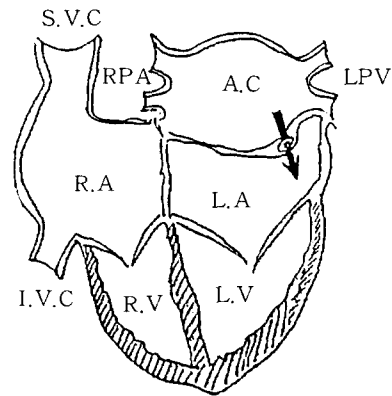


Fig. 3. Operative finding (Loeffler's type A)

삼중방심의 임상적 특징은 유아의 경우 부속심방과 좌심방 사이에 좁은 개구부에 의한 저심방출증의 증세를 나타내어 창백, 과호흡 및 발작성 호흡곤란과 발육부진이 나타나며 때때로 청색증의 증상도 나타날 수가 있다⁸⁾. 만일 부분폐정맥연결이상이 동반되어 우심방으로 부속심방과의 연결이 존재할 경우에는 우측심장의 비대를 나타내게 된다. 젊은 성인에 있어서의 증상이나 징후는 전형적인 폐정맥 고혈압에 의한 것이지만 보통 승모판 협착증에서의 증상처럼 전형적이지는 않다⁹⁾.

이학적 소견으로는 분리된 폐동맥판막음의 항진과 함께 좌측 흉골연을 따라 수축기 및 이완기의 심잡음을 청취할 수 있으며 이러한 소견은 승모판 협착증과의 감별을 요하기도 한다.

삼중방심의 임상적 경과는 부속심방과 좌심방사이의 개구공의 크기에 좌우된다. 구멍의 크기가 작은 경우는 유아기 초기에 증상이 악화되어 외과적 치료가 없으면 생후 수개월내에 사망하게 된다¹⁰⁾. 구멍의 크기가 큰 경우는 부속심방의 가압이 유지되고 승모판

협착증과 유사한 증세를 가지면서 성인까지 생존하기도 한다¹¹⁾. 그러나 대부분에서 개구공은 협착되어 있으며 수술이 시행되지 못하면 조기에 사망하게 된다. 이런 경우에 심방중격결손이 동반되면 예후는 좀더 나아지게 된다.

삼중심방의 진단은 M-mode 초음파도 및 이차원 심초음파도에 의해 확진이 가능하다^{11,13)}. 심도자술이나 심장혈관촬영술은 동반기형의 유무의 확인과 좌심방 및 공통폐정맥동의 압력 측정을 위해 이용되기도 한다.

외과적 교정은 비교적 용이한 편이며 동반심기형이 없는 경우는 체외순환하에서 좌심방내의 횡격막절제로 해결이 된다.

삼중심방의 술 후 경과는 양호한 편이며 개심술 후의 일반적인 합병증 외에는 특별한 합병증이 없는 것이 보통이다. 본 증례에서도 술 후 경과는 양호하였다.

결 론

영남대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 1992년 8월 운동성 호흡곤란을 주소로 입원한 35세 남자 삼중심방 환자에서 수술을 시행하고 성공적인 치험을 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Keith JD, Rowe RD, Vlad P : *Heart disease in infancy and childhood*. 3rd ed NY Macmillan, 1978 ; p577.
2. Church WS : *Congenital malformation of the heart ; abnormal septum of the left auricle*. *Trans Pathol Soc London*. 1867/1868 ; 19. 188.
3. Vinberg A, Gialloreto O : Refort of asuccessful operation for stenosis of common pulmonary vein(Cor triatriatum). *Can Med Assoc J*, 1956 ; 74 ; 719.
4. Sawyer CG, Pool RS, Beck WC, Daniel LB : *Cor triatriatum*. *Am J Med*, 1956 ; 23 ; 798.
5. Porter BA, Bogren HG, DeMaria AN ; *Cor triatriatum in an adult with mitral regurgitation and massive left atrial enlargement*. *Cardiovasc Intervent Radiol*, 1983 ; 6(1) ; p37-40.
6. Marin-Garcia J, Tandon R, Rucas RV Jr, Edwards JE : *Cor triatriatum ; study of 20 cases*. *Am J Cardiol*, 1975 ; 35 ; 59.
7. Loeffler E : *Unusual malformation of the left atrium*. *Arch Pathol* 48 ; 371, 1949.
8. Wolff RR, Ruttenberg HD, Disilet DT, Mulder DE : *Cor triatriatum*. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 56 ; 114, 1968.
9. Smerville J : *Masked cortriatriatum*. *Br Heart J*, 28 ; 55, 1966.
10. Olert J, Breckenridge IM, Rosland G, Stark J : *Surgical treatment of cortria triatum in 4 1/2 months old infant*, *Thorax*, 28 ; 242, 1973.
11. Belcher JR, Somerville W : *Cortriatrium(stenosis of the common venous pulmonary vein)*. *Br Med J*, 1 ; 1280, 1951.
12. Nimura Y, Matsumoto M, Beppu S, Matsuo H, Sakakibara H, Abe H : *noninvasive pre-operative diagnosis of cortriatriatum with ultrasonogram and conventional echocardiogram*. *Am Heart J*, 88 ; 240 1974.
13. Ostmsn-Smith I, Silverman NH, Oldershaw P, Lincoln C, Shinebourne EA : *Cortriatriatum sinisterum ; Diagnostic features on crossional echocardiography*. *Br Heart J*, 51 ; 211, 1984.