

좌심실-우심방 단락 치험 3예

송명근* · 노준량* · 이종환* · 서경필* · 이영균*

- Abstract -

Left Ventricular-Right Atrial Canal Three cases Treated Surgically

Myung-Keun Song, M.D.,* Joŏn Ryang Rho, M.D.,* Chong Whan Kim, M.D.,*
Kyung Phill Suh, M.D.,* Yung-Kyoon Lee, M.D.*

Left Ventricular-Right atrial canal, which permits a communication between the left ventricle and right atrium has been reported with increasing frequency.

The first successful surgical correction was made by Kirby in 1957. Recently we experienced 3 cases of left ventricular-Right atrial canal, which were corrected surgically. In one patient the diagnosis of left ventricular-Right atrial canal had been suggested before operation. Preoperative diagnosis had been incorrect in 2 cases; one as an atrial septal defect, and the other as combined atrial septal defect and ventricular septal defect. All the patients were discharged with good results within 2 weeks after operation.

서 론 증 례

좌심실-우심방 단락은 비교적 드문 질환이지만, 심한 경우에는 심한 심부전증을 일으킬 수도 있으며, 외과적 치료로서 완치될 수 있는 질환이므로 임상적 의의가 크다.

1937년 Mason과 Hunter가 기술한 3예의 비교적 드문 심실중격결손증에서 1예가 이 질환을 처음 기술한 이래 1957년 Kirby가 최초로 성공적인 수술을 시행하였다.

또한 이 질환은 임상적 증상, 이학적 소견, 심전도 검사, 심도자 검사, 심혈관 조영술등으로 술전 진단이 가능하나, 이러한 검사를 시행한 후에도 심방중격결손증, 또는 심실중격결손증으로 오진되는 경우가 드물지 않다^{5,8)}.

저자들은 최근 서울대학교병원 흉부외과교실에서 우심실-좌심방 단락 3예를 수술 치험하였기에 이에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 1

24세된 여자로서 운동시 호흡곤란을 주소로 입원하였다. 환자는 어려서부터 간헐적으로 운동시 호흡곤란과 심계항진을 느껴왔으며, 국교 2년째 상기 증상으로 2년간 휴학하였다.

3년전부터 상기 증상이 더욱 악화되어 간헐적 흉도감, 흉부 불쾌감 및 통증이 수반되며 일상생활이 불가능하여 본원에 입원하였다. 과거력에서 잦은 상기도 감염 및 폐렴 이외 특기할만한 가족력은 없었다.

입원시 혈압은 수축기 130mmHg, 이완기 80mmHg였으며, 맥박은 분당 80이었으며 체온은 36.7℃였고, 호흡수는 분당 14회였다.

이학적 소견상 전신 쇠약증을 보였으며, 폐음은 깨끗하였으며, 잡음은 없었다. 심음 청진소견상 Grade III의 harsh 수축기 심잡음이 좌측 흉골편을 따라 들렸으며, 특히 3번째 늑골간에서 가장 강했다.

폐동맥 부위에서 P₂ accentuation이 있었고 검사 소견상, 혈액검사가 혈색소가 13.5g%, 혈구분획 43% 백혈구가 mm³당 5300이었다. 혈액화학검사, 소변, 대변, 혈액응고검사 모두 정상치를 보였으며, 단순 흉부촬영

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Chest Surgery, College of Medicine,
Seoul National University

영상 중등도의 심비대를 보이며, 왜소한 대동맥을 보였다.

심전도 검사상 P파는 매우 높았으며, P-R interval은 0.21로서 1° AV Block을 보였으며, 우심실-좌심실 비대를 보였다.

심도자 검사결과 공정맥과 우심방 사이의 산소 포화도의 차이가 18%였으며, 심혈관 조영술은 시행치 않았다.

이상의 이학적 소견과 검사소견에서 좌심실-우심방 단락 또는 심방중격결손증이라는 술전 진단으로 수술에 임하였다.

흉골 정중선 절개술을 시행하여 심낭을 열고, 정상 체온하에서 심폐기를 사용하면서 우심방을 절개하였다.

0.5×0.7 cm 크기의 좌심실 우심방 단락이 삼첨판막의 중격엽 바로 위에 위치하였으며, 이를 직접 봉합하였다.

환자는 술후 순조로운 경과를 보여 술후 11일만에 건강한 모습으로 퇴원하였다.

증례 II

6세된 남자 환자로서, 피로감, 운동시 호흡곤란, 저발육상태를 주증상으로 인근 소아과에서 치료를 받던 중, 선천성 심장질환으로 진단받고 본원을 방문하였다.

과거력에서 잦은 상하기도의 감염이 있었고, 특기할 가족력은 없었다.

입원당시 혈압은 수축기 110mmHg, 이완기 70mmHg, 맥박은 분당 96, 체온은 36.1°C, 호흡수는 분당 18이었다.

이학적 소견상, 폐음은 깨끗하고, 잡음도 없었으며, 심음 청진상 harsh한 전 수축기 심잡음이 좌측 흉골연을 따라 들렸으며 4번째 늑갈간에서 가장 강했으며 폐동맥부위에 P₂ accentuation이 있었다.

검사소견상 혈액학적 검사상, 혈색소 13.6g%, 혈구분획 40%, 백혈구는 mm³ 당 6900이었다. 혈액화학검사, 소변, 대변, 혈액응고검사등은 모두 정상치를 보였으며, 단순흉부촬영상 가벼운 심비대를 보였으며 심전도 검사에서 tall P파, P-R 간격은 0.18sec이었으며, QRS의 축은 RAD이었으며 양 심실비대를 보였다.

심도자 검사상 공정맥과 우심방 사이에 산소 포화도가 9%, 우심방과 우심실 사이에 7%의 증가가 있었다.

이상의 이학적 소견 검사소견에서 심방중격결손증과 심실중격결손증이라는 임상진단으로 수술에 임하였다.

흉골 정중선 절개술을 시행하여, 심낭을 열고, 정상체온하에서 심폐기를 사용하면서 우심방을 절개하였다.

Defect의 크기는 0.5×0.5cm의 크기였으며, 삼첨판막 중격엽의 bed에 위치하였으며, ant leaflet과

septal leaflet의 continuity가 interrupt되어 삼첨판막은 Cleft를 보였다.

이 Defect는 직접 봉합하였다.

환자는 좋은 경과를 보여, 술후 12일만에 경쾌 퇴원하였다.

증례 III

12세된 여자 환자로서 운동시 호흡곤란을 주소로 입원하였다.

환자는 어려서부터 잦은 호흡기 감염과 전신 피로감으로 소아과를 방문하던 중 선천성 심장질환이 있음을 알고 본과에 입원하였다. 가족력에 특기할 만한 사항은 없었다.

입원당시 혈압은 수축기 110mmHg, 이완기 70mmHg 맥박은 분당 92회, 체온은 36.3°C, 호흡수는 분당 22회였다.

입원당시 폐음은 coarse했으며, 심음 청진 소견상 Grade III의 전 수축기 심잡음이 좌측 흉골연을 따라 들렸으며 PMI는 3번째 늑갈간이었고, 폐동맥부위에서 P₂ accentuation과 제 2음의 분리가 있었다. 검사소견상, 혈액검사상, 혈색소 12.6g%, 혈구분획 39%, 백혈구는 mm³ 상 6900이었다. 혈액화학검사, 대변, 소변검사, 혈액 응고검사등은 모두 정상이었다.

단순 흉부촬영상 중등도의 심비대를 보였으며, 폐혈관의 분포가 증가되어 있었고 폐동맥도 확장되어 있었다.

심전도 검사결과 tall P파와 PR간격은 0.20으로 border line이고 QRS의 축은 LAD이었으며, 양 심실비대를 보였다.

심도자결과 공정맥과 우심실 사이의 산소 포화도는 15%의 증가를 보였다.

이상의 임상소견 및 검사소견을 종합하여 심방중격결손증이라는 술전 진단으로 수술에 임하였다.

흉골 정중선 절개술을 시행하여, 심낭을 열고 정상 체온하에서 심폐기를 사용하면서 우심방을 절개하였다.

3×1.5 cm 크기의 secundum type의 심방중격결손증이 있었으며 0.5×0.5 cm 크기의 좌심실-우심방 단락이 삼첨판막 중격엽 직상부에 위치하였다.

심방중격결손 및 좌심실-우심방 단락은 모두 직접 봉합하였다.

환자는 순조로운 경과를 보여, 술후 12일만에 건강한 모습으로 퇴원하였다.

고 안

좌심실-우심방 단락은 보통 3가지 해부학적인 type으로 분류한다^{6,8)}.

1. Supratricuspid defect

이 defect는 삼첨판막의 심방쪽에 위치하여 membranous Septom의 pars atrioventricular septum membranaceum에 정상적으로 위치한다.

2. Transtricuspid defect

이 defect는 삼첨판막의 전엽과 중격엽의 연결을 중斷시킨다. membranous septum의 중앙부와 연관된다.

3. Subtricuspid defect

이 결손은 membranous septum의 pars interventriculare에 위치하거나 또는 Sinus와 Lonus septum 사이의 junctional VSD일 수도 있다. 우심방 쪽으로의 shunt는 삼첨판막의 전엽과 중격엽 사이의 Cleft deformity에 기인한다.

수술전 진단에서 현재 상당수가 심방중격결손증 또는 심실중격결손증으로 오진되는 수가 있다^{5,7,8)}.

보통 술전에 임상증상, 이학적 소견, 정례적인 검사, 심전도, 심도자 검사 및 심혈관 조영술로 확진할 수 있다^{2, 6)}.

이학적 소견상 harsh한 전 수축기 심잡음이 좌측 흉골연을 따라 들리고, 수축기 thrill이 만져지기도 한다.

다른 이학적 소견으로는 특별한 것이 없다. 심전도 모양이 진단에 큰 도움이 되는데 Abnormal tall P파가 보통 60%에서 나타나며 P-R interval의 prolongation이 약 60%에서 나타나며 70%에서 incomplete or complete RBBB가 나타난다⁵⁾.

보통 우심방의 크기와 심전도에서 P파의 높이 및 P-R interval은 관계가 있다. 특징적인 것은 술후 우심실의 크기가 줄어들면서 P파의 높이 및 P-R interval은 줄어든다.

RBBB는 술후 계속되는데, 이는 결손의 Location과 관련이 있지 않을까 생각된다. 방사선적⁴⁾ 소견도 진단에 한 몫을 하는데, 가장 눈에 띄는 X-ray 소견은 우심방의 확장으로써 약 70%에서 눈에 띈다. 또한 좁은 상중격동(작은 대동맥)과 좌심방, 좌심실의 비대 및 폐동맥의 확장이 있어서 공갈이 둥근 심장모양을 하는 것도 특징적이다.

Hemodynamit Finding도 대부분의 환자에서 거의 일정하다.

모든 환자에서 공정맥과 우심방 사이에 산소 포화도의 증가가 있으며, 때로는 우심방과 우심실 사이에서 산소 포화도의 증가가 있는 경우도 있다.

이에 대한 설명으로는 삼첨판막의 2개의 Orifice가

원인이 되기도 하고, 때로는 삼첨판막의 중격엽의 Cleft가 원인이 되기도 한다.

또한 우심방에서 혈액이 잘 mix되지 않는 것이 원인이 되기도 한다.

Defect의 크기에 비해 shunt 양이 큰 이유는 우심방과 좌심실의 입력의 차가 큰 것으로 설명되고 있다.

外科적 치료

이 질환에 대한 수술대상은 증상이 어떻든 이 병을 가진 모든 환자에서 심장수술이 contra indication인 다른 질환이 없는 경우이다^{3,6,7)}.

수술에서 유의하여야 할 몇가지 사항이 있다. 첫째가 Approach의 선택이다^{6,7)}. 이는 수술대위에서 우심방에서 수축기 thrill을 재확인한 후 보통 우심방을 절개하고 defect에 접근하는 것이 편하다. 그러나 LUR A Canal을 제거한 후에도 thrill이 계속되면 우심실을 열고 동반된 심실중격결손증을 해결해야 한다.

LURA Canal은 심방중격결손증이나, 심실중격결손증이 동반되기도 한다⁸⁾.

둘째가 shunt의 제거이다. 보통 supravalvular defect는 Direct mattress suture로서 시행된다.

세째 transvalvular or Infravalvular defect의 경우에는 삼첨판막의 기형이 있을 수 있다⁶⁾. 이때 나타나는 삼첨판막의 기형은 ① Cleft ② Bizorre malformation ③ Widened commissural space ④ Perforation 등이 있을 수 있으며 이 삼첨판막의 incompletence를 제거해야 한다. 네째 conduction system에 대한 손상은 주지 않도록 해야 한다^{6,7)}. 다섯째 대동맥판막의 손상을 초래하지 않도록 유의해야 한다⁷⁾.

결 론

좌심실-우심방 단락 3예를 심폐기를 사용 체외순환 하에 심방경유로 교정하였다. 3예 모두 순조로운 경과를 보여 술후 2주내에 경색 퇴원하였다.

REFERENCES

1. Kirby C.K., et al. : Successful closure of a left ventricular-Right atrial Shunt Ann. Surg., 145:392, 1957.
2. Levy M.J. et al. : Left ventricular-Right Atrial canal and Subaortic stenosis : Report of case dignoses preoperatively. Am. Heart J., 64:392, 1962.
3. Perasalo O. et al. : Left ventricular-Right atrial

- communication with anomalous tricuspid valve. J. Cardiovas. Surg., 4:804, 1973.*
4. Elliot, L.P. et al. : *The roentgenologic findings in left ventricular-Right atrial communication. Am. J. Roentgenol 93:304, 1965.*
 5. Riemenschneider T.A. et al. : *Left ventricular-Right atrial communication Am. J. Cardiol 19:710, 1977.*
 6. Taguchi K. et al. : *Surgery of Atrioventricular septal defect with left ventricular-Right atrial shunt. Report of 23 cases J. Thorac Cardiovasc Surg., 56:265-78, 1969.*
 7. Deverall PB et al. : *Left ventricular-Right atrial communication. Ann. Thoracic. Surg., 8:498-505, 1969.*
 8. Morris Levy, M.D. et al. : *Left ventricular-Right Atrial Canal Am. J. Cardiol, 10:623, 1962.*
-