

우심실 발육부전이 동반된 선천성 심장질환의 치험 - 2례 보고 -

박 영 식* · 이 중 국* · 홍 승 록*
설 준 희** · 이 승 국**

- Abstract -

Hypoplastic RV - Report of 2 Cases -

Y.S. Park, M.D*, C. K. Lee, M.D.*, S.N. Hong, M.D.*,
J.H. Sul, M.D.*, S.K. Lee, M.D.**

Hypoplastic RV was rarely combined with various other intracardiac anomalies.
We experienced the excellent result after surgical correction in these 2 patients.

1. F/7: Combined anomalies were, (1) Hypoplastic Rt. Coronary art. (2) Hypoplastic RV (3) ASD (secundum) & (4) PS (infundibular & valvular)
After CP Bypass, (1) Direct suture of ASD (2) Infundibulectomy (3) Pul valvulotomy & (4) Patch enlargement of RVOT with Pericardial monocusp were done
2. F/14: Combined anomalies were, (1) Hypoplastic RV (2) PS (infundibular) (3) TS (4) VSD (Type II) (5) ASD (secundum) & (6) 2° A-V Block
After CP Bypass, (1) Infundibulectomy (2) Tricuspid valvulotomy (3) Patch repair of VSD & ASD & (4) Implantation of permanent pacemaker were done
Above operations resulted in marked improvement with disappearance of cyanosis & dyspnea.

1. 서 론

우심실 발육부전이 동반된 선천성 심장질환은 비교적 드문 것으로 알려져 있다.

* 연세의대 흉부외과

* Department of Chest Surgery, Yonsei University, College of Medicine.

** 연세의대 소아과

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

본 연세의대 흉부외과에서는 1984년 4월, 5월에 각각 1례씩 수술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 아울러 보고하는 바이다.

2. 증 례

< 증례 1 >

7세 남아로 출생 직후부터 청색증과 호흡곤란을 주소로 입원하였다. 잦은 상기도 감염과 squatting 이 있었다. 가족력상 별다른 특이사항은 없었고, 입원당시 이학적 소견상 청색증과 고부지를 보이고 있었다. G 3/6

의 수축기 심잡음이 좌측 흉골연에서 들렸고, 간비대가 2 횡지 축지되었다. 검사 소견상 Hgb 되는 17.5 gm%, Hct 은 53.1 %였다. 혈청전해질점사, 간기능 검사와 신장기능검사는 모두 정상이었다.

단순흉부촬영상 CTR은 50 %였고 우심방이 커져있었고 폐혈관 음영의 감소가 있었다. 심전도상 정상박동이었고 RAD와 RVH가 있었다. 심에코상 우심실이 매우 작았고 심한 폐동맥협착증이 보였다.

심도자검사상 좌심실압이 112/3 mmHg 일때 우심실압이 103/3 mmHg로 증가되어 있었고 우심방압과 좌심방압은 정상이었다. 우측 심장에서 O₂ step up은 없었으나, 좌측심장에서는 좌폐정맥과 좌심방사이에 의의있는 O₂ step down이 있었다. 대동맥 산소포화도는 83 %로 낮았고, 이때 카테타가 PFO를 통하여 우심방에서 좌심방으로 들어 갈 수 있었다.

혈관조영체 촬영상 (Fig. 1) 폐동맥판막부와 누두부의 협착증과 매우 크기가 적고 Trabeculation이 거의 없는 우심실은 잘 볼 수 있었다.

수술은 체외순환 및 저체온법을 사용하였다. Fig. 2에서와 같이 적은 우심실이 좌심실위에 얹혀있는 듯한 모양이었고 우측 관상동맥의 발육도 매우 부진하였다. 우심실 및 그 삼첨판의 크기는 정상의 1/3 정도였다. 우심실은 거의 원형에 가까운 모양이었고, 표면은 정상우심실에 비해 매우 Smooth 하여 근육이 덜 발달되어 있

었다. 수술은 먼저 우심방절개후 이차형 심방중격결손을 직접 봉합하였다. 우심실 수직절개후 폐동맥의 판막부협착과 우심실유출로 협착을 각각 교정한 뒤, 심낭 Monocusp를 부착한 Patch로 우심실유출로 확장술을 시행하였다. 이때 Hegar 16 mm가 잘 통과되었다.

환자는 Dopamine 과 Epinephrine을 술후 4일동안 주입하였고 경증의 pteural effusion이 발생하였으나 고식적 치료로 호전되었다. 술후 26일째 양호한 상태로 퇴원하여 현재 6개월이 경과하였는 데, 기능분류 class I에 속한 좋은 상태이다.

< 증례 2 >

14세 여아로 출생직후부터의 청색증과 호흡곤란을 주소로 입원하였다. 가족력상 2살아래의 여동생이 TOF로 본원에서 완전교정수술을 받았다. 입원 당시 이학적 소견상 G 5 ~ 6 / 6의 수축기 심잡음이 좌상부 흉골연을 따라 들렸고, 간비대가 1 횡지 축지되었다. 검사 소견상 Hgb치는 17.1 gm%, Hct 은 51.1 %였다. 혈청전해질 점사, 간기능 검사와 신장 기능검사는 모두 정상이었다.

단순 흉부촬영상 CTR은 60 %였고 좌심실비대가 있었다. 심전도상 제 2도 방실블럭이 있었고 심박동이 분당 60회로 느렸다. 심에코상 적은 우심실과 폐동맥협착증과 심방중격결손증을 볼 수 있었다.

심도자검사상 우심실압이 48/0 mmHg로 약간 증가되어 있었고 폐동맥압, 운심방압과 좌심방압은 정상이었다. 우측 심장에서는, 상대정맥과 우심방사이, 또 우심실사이에 각각 의의있는 O₂ step up이 있었다. 좌측심장에서는 좌심방과 좌심실사이에 O₂ step down이 있었고 대동맥혈의 산소 포화도는 88 %였다.

혈관조영체 촬영상 (Fig. 3) 폐동맥 협착증, 심실중격결손증과 매우 적은 우심실을 볼 수 있다.

수술은 체외순환 및 저체온법을 사용하였다. 우심실은 Fig. 2와 비슷한 모습이었으며, 다만 우측 관상동맥은 정상이었다.

수술은 먼저 우심실 수직절개후 폐동맥의 우심실유출로 협착을 교정한 뒤, 삼첨판막 협착증은 삼첨판막의 antroseptal commissure를 부분절개하여 교정하였다. 이때 폐동맥판막의 협착은 보이지 않았다. 다음에 type II의 심실중격결손증을 Patch로 교정하고, 우심방절개후 2차형 심방중격결손증도 Patch로 교정하였다.

환자는 Dopamine을 술후 4일동안 주입하였다. 술후

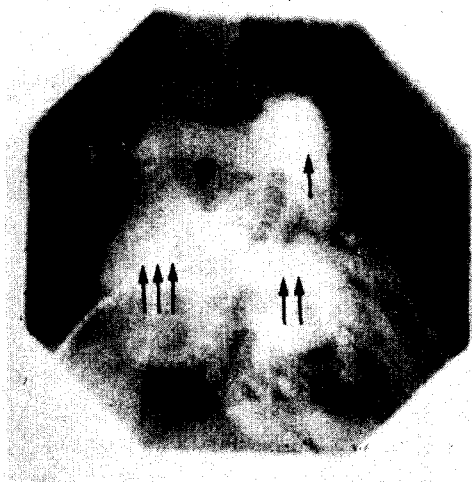


Fig. 1. 증례 1 환자의 수술전 혈관 조영체 촬영사진
 ↑ : MPA ↑↑ : Small RV
 ↑↑↑ : RA

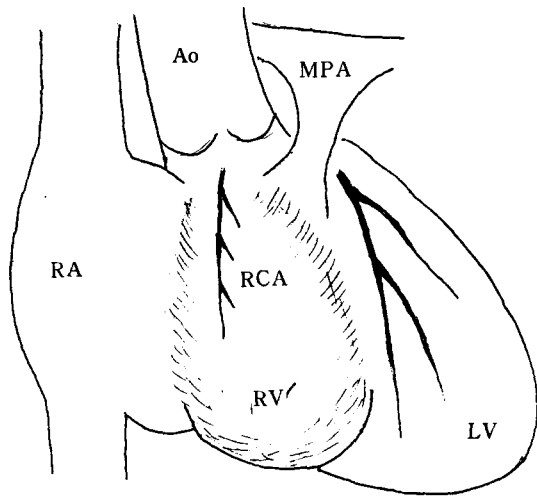


Fig. 2. 증례 1의 환자에서 Small RV와 Small RCA가 보이고 있다.

* RCA: Rt coronary art

7일째에, 수술전부터 있었던 서맥과 제 2도 방실블럭으로 영구적 인공심장박동기를 심었다. 이때 처음 수술 때 심어두었던 Epicardial lead에 심방조정기만을 연결시켰다. 술후 17일째에 양호한 상태로 퇴원했다.

3. 고 안

1936년 Taussig는 우심실 발육부전을 항상 삼첨판막질환이나 폐동맥판막질환과 동반된다고 하였다. 그러나, Cooley (1950), Gasul (1959), Medd (1961) 등은 삼첨판막이나 폐동맥판막질환과는 동반되지 않은 우심실 발육부전을 보고하였다.

1961년 Marrin 등은 삼첨판막이나 폐동맥판막질환이 동반되지 않고 대신 PFO와 심방중격결손증이 동반된 우심실 발육부전 환자를 4명보고하였다.

1960년 Benjamin은 심방중격결손증이 우심실 발육부전에 동반된 환자에서, Palliative 수술로서 상대정맥과 우측폐동맥을 연결시켜 주는 수술을 시행하였다.

1983년 Barbara는 14명의 우심실 발육부전환자들을 보고하면서 새로운 "우심실 발육부전 증후군"을 주장하였다. 이 증후군은 우심실 발육부전이 있으면서, 여러 종류의 선천성 심장질환(삼첨판막질환·폐동맥판막질환·심방중격결손증·폐동맥판 개존증등)이 동반되고, 약 79%에서는 심장의 선천성 질환(소두증 micrognathia·cleft palate 등)이 동반된다고 하였다. 그는 이

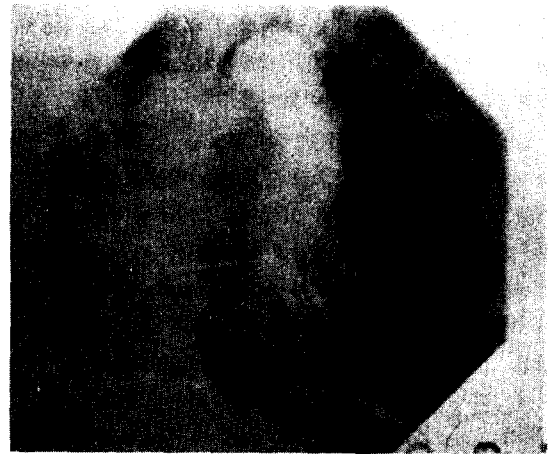


Fig. 3. 증례 2 환자의 혈관조영제 촬영사진 1에서 Small RV가 보이고 있다.

증후군의 원인은 바이러스감염이라고 생각했다.

다른 저자들은 우심실 발육부전의 원인으로서, 순수한 발생학적 기형이나 태아기때 삼첨판을 통과하는 혈류량의 감소때문이라고 했다(Medd). Cooley는 우측 관상동맥이 선천적으로 없는 환자에서 우심실 발육부전을 보고하면서, 그 원인이라고 생각했다. 본 논문의 증례 1에서는 우측 관상동맥의 발육부전이 있었다.

일반적으로 우심실 발육부전이 동반된 심장기형의 수술후 경과나 나쁜 것으로 알려져 왔다.

1965년 Berman 등은 폐동맥 협착증과 우심실 발육부전이 동반된 환자에서, 2 stage 수술을 발표하였다. 이는 1 stage 수술의 경과가 좋지 않았기 때문이었다.

1973년 Freed 등은 폐동맥 협착증과 우심실발육부전이 동반된 13명의 초상아에서 폐동맥판막 절개술을 시행하여 좋은 결과를 얻었다. 13명중 12명에서 폐동맥판막 절개술을 시행하였고, 나머지 1명에서는 Shunt 수술을 시행하였다. 폐동맥판막 절개술을 시행한 12명중 10명에서 술후 1년내에 청색증이 없어지고 심장비대가 현저히 감소되는 호전이 있었다. 나머지 2명에서는 청색증이 계속되고 우심실 유출로의 폐동맥협착증이 새로 생겨 Shunt 수술을 받았다. 처음부터 Shunt 수술만을 시행했던 1명은 3년뒤에 울혈성 심부전으로 사망하였다. 술후 2~3년뒤에 3명의 수술환자에서 재심도자검사를 시행하였는데, 모두 우심실압이 60 mmHg 이하로 감소되었고, 2명에서는 우심실의 크기가 2배로 커진 것은 관찰하였다. 상기 결과로 저자는 폐동맥협착증과 동반된 우심실 발육부전의 환자의 치료방법으로서

는 폐동맥 절개술이 가장 적절하다고 주장하였다.

본 논문에서도, 우심실 발육부전을 직접 교정해주는 수술은 시행하지 않고 다른 동반된 기형을 완전 교정해주는 수술을(폐동맥판막절개술, 삼첨판막절개술, 심방 중격결손증의 교정, 심실중격결손증의 교정등) 시행하여 좋은 결과를 얻을 수 있었다.

4. 결 론

본원에서는 우심실 발육부전이 동반된 선천성 심장질환 환자 2명에서, 수술후 좋은 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. TAUSSIG, H.B. : *The clinical and pathologic findings in congenital malformations of the heart due to defective development of the right ventricle associated with tricuspid atresia or hypoplasia.* Bull. Johns Hopkins Hosp. 59:435, 1936.
2. COOLEY, R.N., SLOAN, R.D., HANLON, C.R., and BAHNSON, H.T. : *Angiocardiography in congenital heart disease of cyanotic type. II. Observations on tricuspid stenosis or atresia with hypoplasia of the right ventricle.* Radiology 54: 848, 1950.
3. GASUL, B.M., WEINBERG, M., JR., LUAN, L.L., FELL, E.H., BICOFF, J., and STEIGER, Z. : *Superior vena cava-right main pulmonary artery anastomosis ; surgical correction for patients with Ebstein's anomaly and for congenital hypoplastic right ventricle.* J.A.M.A. 171:1797, 1959.
4. MEDD, W.E., NEWFELD, H.N., WEIDMAN, W.H., and EDWARDS, J.E. : *Isolated hypoplasia of the right ventricle and tricuspid valve in sibilings.* Brit. Heart J. 23:25, 1961.
5. Medd, W.E., et al : *Isolated Hypoplasia of the right ventricle and tricuspid valve in sibilings,* Brit Heart J 23:25, 1961.
6. Kessler, A., and Adams, P. : *Association of Transposition of the Great Vessels and Rudimentary Right ventricle, with and without Tricuspid atresia,* Pediatrics 19:851, 1957.
7. Williams, J., Barratt-Boys, B.G., and Lowe, J.B. : *Underdeveloped right ventricle and pulmonary stenosis,* Amer J. Cardiol., 11:458, 1963.
8. CDC Report. : *Increased incidence of hypoplastic right heart defect, Akron-Canton, Ohio, July 15, 1981.* Atlanta, 1981, Centers for Disease Control, p3.
9. Sacker, M.A., Robinson, M.J., Jamison, W.L., Lewis, D.H. : *Isolated right ventricular hypoplasia with atrial septal defect or patent foramen ovale.* Circulation., 24:138, 1980.
10. Berman, G.D., Linde, L.M., Mulder, E.G. : *Staged repair of pulmonary stenosis and hypoplastic right ventricle.* Arch. Surg., 91:597, 1965.
11. Michael, D., Freed, M.D., et al : *Critical Pulmonary stenosis with a Diminutive Right ventricle in Neonates,* Circulation., 108:875, 1973.
12. Barbara, Baetg-Greenwalt, M.D., et al. : *Hypoplastic right-sided heart complex : A Cluster of cases with associated congenital birth defects. A new syndrome ?* J. Dediatr 103:399, 1983.