

삼심방증 치험 2례

손제문* · 문광덕* · 이재필* · 정원상* · 김영학* · 강정호* · 지행옥* · 서정국**

=Abstract=

Cor Triatriatum-A Classic Type and a Type Combined with Atrial Septal Defect : Report of Two Cases

Jeh Moon Sohn, M.D.*, Kwang Duk Moon, M.D.*, Jai Pil Lee, M.D.*, Won Sang Chung, M.D.*

Young Hak Kim, M.D.*, Jung Ho Kang, M.D.*, Heng Ok Jee, M.D.*, Jung Kuk Seo, M.D.**

Cor triatriatum is a rare entity of congenital heart disease characterized by the presence of a fibromuscular diaphragm that subdivides the left atrium into a proximal or "accessory" chamber and a distal or "true" left atrial chamber. In the other hand, cor triatriatum is a variant of abnormal connection between the pulmonary vein and true left atrium which is separated from accessory left atrium receiving pulmonary venous blood flow by fibromuscular diaphragm.

We experienced two cases of cor triatriatum. One of them was classical, and the other case was combined with atrial septal defect and all pulmonary veins were drained into the "common pulmonary venous chamber" which connected with right atrium and there was no direct communication between the accessory chamber and true left atrium.

The abnormal diaphragms were excised and the atrial septal defect was repaired with pericardial patch in case II.

The postoperative courses were not eventful and the patients were discharged with good result, and have been in good condition upto now.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993;26:543-7)

Key words : Cor triatriatum, Common pulmonary venous chamber

증례

삼심방증은 폐정맥 환류 이상의 일종인 매우 희귀한 선천성 심장질환으로 1868년 Church¹⁾가 처음 보고한 이래 수레가 문헌에 보고되어 왔고 국내에서는 1984년 김영호²⁾와 1985년 노중기³⁾ 등에 의해 보고된 바 있다. 고식적인 삼심방증의 형태는 좌심방이 횡중격으로 두 개의 방으로 나뉘어져 있고 그 사이에는 한두 개의 구멍이 있어 서로

연결되어 있는 경우를 말한다. 수술 전에 확진되는 경우는 50% 미만이며 그 전형적인 증례들에서는 유아기의 반복되는 울혈성 심부전증 등이 조기 사망의 주된 원인이 된다.

한양대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 고식적인 삼심방증 1례와 심방 중격 결손증을 동반한 삼심방증 1례를 술전 진단 및 치험하여 양호한 성적을 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 1

환자 : 정 ○진, 남, 24세

주소 : 빈번한 상기도 감염, 심잡음

병력 : 상기 환자는 학동기 때 부터 심잡음이 들린다는 말을 들었으나 빈번한 상기도 감염 외에는 큰 불편없이 지나다가 심잡음의 정확한 진단 및 치료를 위해 본원에 입원

* 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

** 한양대학교 의과대학 마취과학교실

** Department of anesthesia, College of medicine, Hanyang university



Fig. 1. A. preoperative chest PA, B. postoperative chest PA



Fig. 2. preoperative echocardiogram (apical four chamber view)

하게 되었다.

이학적 소견 ; 입원 당시 혈압은 120/80mmHg, 맥박은 80 회/분이었으며 전반적으로 마르고 허약해 보였고 몸무게는 51 kg이었다. 흉부 청진상 폐음은 비교적 정상이었으며 흉골 좌연과 심첨부에서 grade III~IV 정도의 이완기성 심잡음이 청진되었다. 복부 소견상 간장비대의 소견은 없었으며 말초의 골단비대나 부종은 없었다.

병리 검사 소견 ; 혈액학적 검사, 일반 뇨검사, 간기능 검사 및 전해질 검사 등은 모두 정상이었다.

심전도 소견 ; 정상이었다.

흉부 X-선 소견 ; 폐 혈관 음영이 증가되어 있었으며 심흉비는 0.38이었다(Fig. 1).

심초음파 소견 ; 좌심방 내에 위치한 막성 횡중격을 볼 수 있었으며 color doppler상 횡중격의 구멍을 통한 혈류

Table 1. Cardiac catheterization data

		Cath. data			
	02 sat. (%)	Pressure (mmHg)		02 sat. (%)	Pressure (mmHg)
P.A wedge		28/16/27	R.A M	80.3	5/4/3
P.A M	80.8	41/20/28	R.A H	73.3	
R.V O	83.0	50/6	S.V.C	68.1	
R.V M	80.6	50/6	I.V.C	89.1	
R.V I		38/3			
R.A L	82.9				

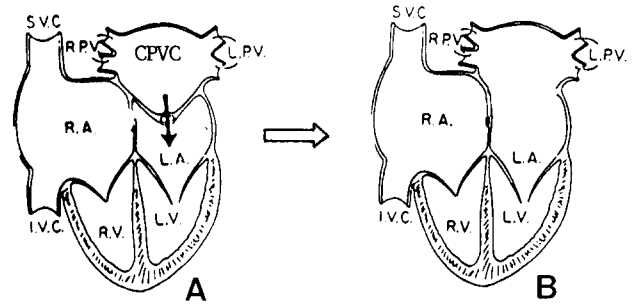


Fig. 3. schematic view. A. preoperative. B. postoperative

를 볼 수 있었다(Fig. 2).

심도자 및 심조영술 소견 ; 우심도자 검사에서 폐동맥압이 41/20 mmHg, 평균압 28 mmHg이고 폐동맥 쇄기압은 28/16 mmHg, 평균압 27 mmHg로 경미한 폐고혈압이 있었으며 심조영술상 다른 동반된 기형은 발견할 수 없었다(Table 1).

수술 소견 및 방법 ; 수술은 기관 삽관 전신 마취하에서 정중흉골절개로 개흉하였고 심낭은 수직 절개하였다. 일반적인 방법으로 대동맥 및 정맥 삽관 하고 중등도의 저체온법을 병용하며 체외순환 하였다. 심근 보호는 심정지액을 사용하면서 동시에 냉각 생리식염수로 국소냉각을 시행하였다.

좌심방을 종절개하여 지름이 약 1.5cm 정도의 구멍이 뚫린 막성 횡중격을 확인하고 완전히 절제하였다. 폐정맥은 모두 부속심방으로 연결되어 있었으며 혈류는 횡중격의 구멍을 통해 좌심방으로 유입된 후 승모판막을 통해 좌심실로 유출되는 소견 이었다. 좌심방 절개 부위를 봉합한 후 별 어려움 없이 체외순환을 끝내고 수술을 마쳤다. 대동맥 차단 시간은 25분이었고 총 체외순환 시간은 62분이었다(Fig. 3).

수술 후 경과 ; 수술 직후 환자의 혈압은 130/90mmHg로 잘 유지되었고 맥박은 123 회/분이었다. 심실 기외수축

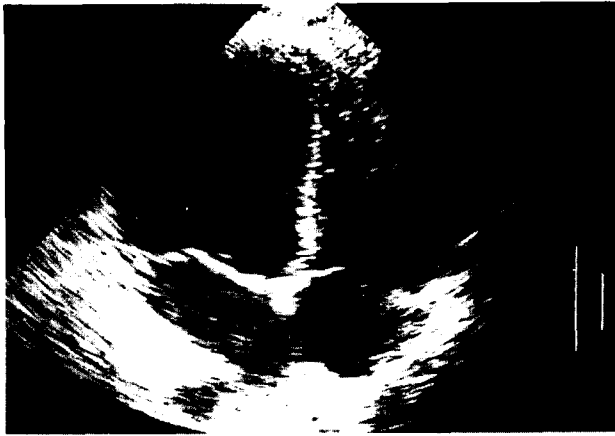


Fig. 4. postoperative echocardiogram (four chamber view)



Fig. 5. A. preoperative chest PA, B. postoperative chest PA

이 있었으나 리도카인 투여로 곧 소실되었다. 환자는 수술 후 13시간 만에 인공호흡장치를 제거할 수 있었으며 수술 후 19시간 만에 기관 삽관을 제거하였다. 수술 후 11일째 심장 초음파검사서 좌심방 내의 횡중격은 볼 수 없었고 (Fig. 4) 수술 후 15일 만에 환자는 경쾌퇴원 하였으며 특이한 합병증없이 현재 외래에서 추적 관찰중에 있다.

증 례 2

환자: 전 ○ 언, 여, 27세

주소: 운동시 호흡곤란, 청색증

병력: 상기 환자는 어렸을 때 부터 빈번한 상기도 감염 과 청색증이 있어 심장병이 있다는 것을 알고 있었고 근래 운동시 호흡곤란이 점차 심해지며 직장 신체검사서 심장병으로 진단받아 개인의원에서 검사 후 심방중격 결손 증으로 수술 권유받고 본원에 입원하게 되었다.

이학적 소견: 입원 당시 혈압은 110/70mmHg, 맥박은 72회/분이었으며 전신적인 청색증과 손발의 곤봉지를 볼 수 있었다. 흉부 청진 소견상 폐음은 비교적 정상이었으며 흉골 좌연 제 2늑간에서 grade IV~V의 수축기성 잡음이 청진되었다. 간장 및 비장비대의 소견은 없었다.

병리 검사 소견: 혈액학적 검사에서 Hb:16.0g/dL, Hct:45.2%로 증가되어 있었으며 혈액가스 소견상 pH:7.42, PaCo₂:29.2, PaO₂:50.6, BE:-3.0, O₂ sat.:87%였다. 일반 뇨검사, 간기능 검사 및 전해질 검사 등은 모두 정상이었다.

심전도 소견: 우심방 및 우심실 비대의 소견을 보였다.

흉부 X선 소견: 폐 혈관 음영이 양측에서 증가되어 있었으며 pulmonary conus가 커져 있었고 심흉비는 0.52였



Fig. 6. preoperative echocardiogram (long axis view)

다(Fig. 5).

심초음파 소견: 모든 폐정맥들이 연결되는 부속심방이 보이고 이 부속심방은 우심방과 연결되며 좌심방과는 횡중격으로 막혀있어, 혈류는 좌우 심방 사이의 큰 심방 중격 결손을 통해 좌심방으로 유입되는 소견이었다(fig. 6).

심도자 및 심조영술 소견: 우심도자 검사서 폐동맥압은 34/12mmHg, 평균압 21 mmHg였고 산소포화도는 우심방, 우심실, 폐동맥 모두가 90% 이상으로 대정맥과 우심방 사이에 의미있는 산소포화도 상승이 있었다. 또한 우심도자 검사시 도자가 우심방에서 좌심방으로 쉽게 들어갔으며 좌심방의 산소포화도는 88.6%였다. 또한 Qp/Qs는 6.19, Rp/Rs는 0.027이었다(Table 2).

수술 소견 및 방법: 수술은 기관 삽관 전신 마취하에서

Table 2. Cardiac catheterization data Cath. data

Cath. data		Cath. data	
02 sat. (%)	Pressure (mmHg)	02 sat. (%)	Pressure (mmHg)
P.A wedge	8/9/7	R.A H	76.4
P.A main	94.0 34/12/21	S.V.C	63.8
R.V O	94.4	I.V.C.	74.1
R.V M	94.7 50/11	P. vein	97.6 8/9/7
R.V L	89.5	L.A	88.6
R.A M	93.9 9/10/7		

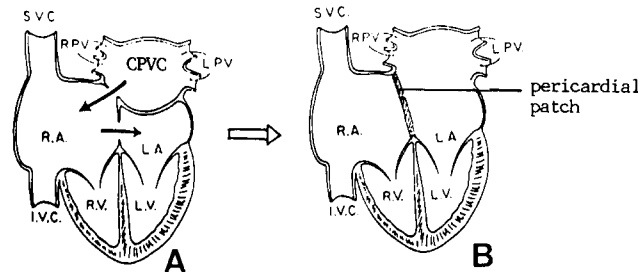


Fig. 7. schematic view. **A.** preoperative, **B.** postoperative

정중흉골절개로 개흉하였고 심낭은 수직 절개하였다. 일반적인 방법으로 대동맥 및 정맥 삽관 하고 중등도의 저체온법을 병용하며 체외순환 하였다. 심근 보호는 심정지역을 사용하면서 동시에 냉각 생리식염수로 국소냉각을 시행하였다.

우심방을 종절개하고 해부학적 구조를 확인 하였다. 우심방과 좌심방 사이에 이차성 심방중격 결손이 있고 상부의 또다른 심방중격결손을 통해 우심방과 연결된 부속심방이 있었으며 양 심방중격결손 사이에는 횡중격이 존재하여 좌심방과 부속심방을 나누고 있었다. 폐정맥은 모두 부속심방으로 개구되어 있었고 좌심방과 부속심방 사이의 횡중격에 구멍은 없었다.

수술은 횡중격을 완전 절제하고 pericardial patch를 이용하여 심방중격 재건술을 시행하였다. 우심방 절개 부위를 봉합한 후 별 어려움없이 체외순환을 끝내고 수술을 마쳤다. 대동맥 차단 시간은 53분이었고 총 체외순환 시간은 91분이었다(Fig. 7).

수술 후 경과 ; 수술 직후 혈압은 140/90mmHg로 잘 유지되었고 맥박은 110회/분이었다. 심실 기외수축이 있었으나 리도카인 투여로 곧 소실되었다. 환자는 수술 후 18시간 만에 인공호흡장치를 제거할 수 있었으며 수술 후 19시간 만에 기관삽관을 제거하였다. 수술 후 9일째 심장 초



Fig. 8. postoperative echocardiogram (long axis view)

음파 검사에서 우심실의 크기가 수술전에 비해 약간 줄어들고 심방중격결손이나 비정상적인 횡중격은 볼 수 없었다(Fig. 8). 수술 후 17일 만에 환자는 경쾌퇴원하였으며 특이한 합병증 없이 현재 외래에서 추적 관찰중에 있다.

고 찰

삼심방증은 1868년 Church에 의해 고식적인 형태를 처음 보고하였으며 한국에서는 1983년 정 등에 의해 처음 보고되었다. 삼심방증은 매우 희귀한 질환으로 대개 유아기에 사망하는 경우가 많으며 응급으로 수술을 요할 때가 많다. 그 빈도는 Niwayama에 의하면 3,740례의 선천성 심장질환 부검례 중에서 4례가 삼심방증으로 약 0.1% 정도였으며, Jegier 등에 의하면 선천성 심장질환 474 부검례 중에서 0.4%였다.

심방증의 발생학적 기전은 저자에 따라 서로 이견을 보이고 있지만. 대개는 Niwayama 등이 종합한 가설을 받아들이고 있다. 즉, 난원공의 과잉성장이 좌심방 내에서 횡격막을 형성하거나, 주폐정맥의 개구부 위치가 정상과는 다르게 이동되면서 심방중격이 과잉성장하여 횡격막을 이루거나, 또는 Loeffler 등이 주장하는 대로 총폐정맥관이 정상적으로 좌심방에 정상적으로 연결되지 못함으로써 생긴결과 등 세가지의 가능성을 제시하고 있으나, 어느것이 정확한 것인지는 아직 분명치 않다.

주된 임상 증세는 일반적인 좌우단락형 심장병에서 보는 바와 같이 잦은 상기도 감염증, 운동시 호흡곤란증, 간혹 청색증이 동반되는 수가 있으며, 울혈성 심부전증 및 발작성 호흡부전 등이 있기도 하다. 아주 심한 경우에는

출생 직후에 재발되는 울혈성 심부전으로 사망하는 경우도 있다고 한다.

이학적 소견으로 특징적인 것은 없으나 폐고혈압으로 인한 제2심음의 항진이 있을 수 있고, 우심부전이 발생되면 전신부종, 복수 및 간장비대 등이 나타날 수 있다. 또한 동반된 심방 중격 결손의 형태에 따라 수축기 및 이완기 잡음이 청진되기도 한다. 본 증례의 경우, 증례 1에서는 연한 이완기 잡음이었으며 증례 2에서는 수축기성 잡음이 청진되었다.

흉부 단순 촬영상 폐울혈 및 폐동맥 확장 등이 나타나고 우심방 및 우심실 비대의 소견을 보일 수도 있다고 하며 본례에서도 비슷한 소견을 보였다. 심전도에서는 우심실 및 우심방 확장소견을 보일 수 있다. 심초음파 검사는 매우 유용한 비관혈적 진단방법으로서 좌심방내에 비정상적인 횡중격을 발견할 수 있으며, 심도자검사에서는 폐동맥 고혈압, 폐 모세혈관 압력의 증가를 보여주며, 심방중격 결손이 있을 때에는 우심방내에서 산소포화도의 상승을 볼 수 있다. 본례의 증례 2에서도 심도자 검사상 좌우 혈류가 섞이는 소견을 나타내었다. 심장조영술에서는 폐를 통과하는 혈류시간이 지연되고 폐정맥이 부속심방으로 환류되는 것을 볼 수 있으며 드물게는 비정상적인 횡중격을 볼 수 있다.

흔히 동반되는 심기형은 심방 중격 결손증, 개방성 동맥관, 폐정맥 폐쇄증 및 활로씨 4중후군 등이 있으며, 감별 진단을 요하는 질환으로서 총폐정맥 환류이상, 선천성 폐정맥 협착증, 좌심방의 승모판 막류 상부의 협착류, 선천성 승모판 협착증, 좌심방 내의 종양, 그리고 심내막의 섬유탄력증 등이 있다.

1977년 Lucas 등이 해부학적 형태로 분류한 것에 따르면 본례의 증례 1은 폐정맥이 부속심방으로 환류되고 부속심방과 좌심방 사이의 횡중격에 있는 구멍을 통해 좌심방으로 유입되는 A형에 속하며, 증례 2는 폐정맥이 환류되는 부속심방은 단지 우심방으로만 통하며 좌우심방 사이의 심방 중격 결손을 통해 좌심방으로 혈류가 유입되는 D형에 속하였다. 삼심방증의 혈류역학은 종류마다 각각 다를 수 있으나 크게 두 종류로 분류할 수 있으며, 첫째는 고식적인 삼심방증에서 처럼 부속심방에서 좌심방으로 흐

르는 혈류가 차단되어 부속심방의 압력이 증가함으로써 폐정맥압과 폐동맥압이 증가된다. 즉 승모판 협착증과 비슷한 혈류역학을 보인다. 둘째는 부속심방 혈류가 직접 혹은 간접적으로 우심방을 통해 좌심방으로 흐르게 되어 정맥혈과 동맥혈의 혼합이 일어나게된다. 즉 폐정맥 환류이상과 비슷한 혈류역학을 보인다.

삼심방증의 외과적 교정은 비교적 어렵지않은 것으로 알려져 있으며, 좌심방절개나 우심방절개의 방법이 시도되고 간혹 양심방절개를 할 경우도 있다. 본 증례 1에서는 좌심방절개를 통해 비정상적인 횡중격을 절제 하였고 증례 2에서는 우심방절개를 통해 비정상적인 횡중격을 포함하여 심방중격을 절제한 후 pericardial patch를 이용하여 심방 중격 재건술을 시행하였다. 수술 후 합병증은 일반적인 개심술의 합병증외에 특이한 합병증은 없는 것으로 되어 있으며 본 증례에서도 합병증 없이 현재까지 경과가 좋은 편이며 계속 추적 관찰하고 있다.

한양대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 삼심방증 2례를 심초음파 검사, 심도자 및 심조영술 등으로 술전 진단하고 수술하여 성공적으로 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

1. Church WS. *Congenital malformation of the heart: Abnormal septum in the left auricle.* Trans Pathol Soc. London 1968;19: 188-93
2. 김영호, 김공수. 폐동맥 환류이상을 동반한 삼중방심 치험 1례. 대흉외지. 1984;17:381-8
3. 노중기, 이길노. 삼중방심 치험 1례. 대흉외지. 1985;18:13-8
4. 정경엽, 이두연, 홍승록, 이웅구. 삼중방심 치험 1례. 대흉외지. 1983;16:331-6
5. Niwayama G. *Cor triatriatum.* Am Heart J. 1960;59:291-317
6. Jegier W, Gibbons J.E, and Wigleworth F.W. *Cor triatriatum: clinical hemodynamic and pathological studies: Surgical correction in early life.* Pediatrics. 1963;31:255-67
7. Loeffler E. *Unusual malformation of the left atrium, Pulmonary sinus.* Arch Pathol. 1949;48:371-80
8. Lucas R.V. *Congenital causes of pulmonary obstruction.* Cardiovas. clin. 1972;4:19-28