

# Lutembacher's Syndrome 증례보고

박 현\* · 강종렬\* · 구분일\* · 박용원\*\* · 오상준\* · 이홍섭\* · 김창호\*

=Abstract=

## Lutembacher's Syndrome -1 Case Report-

Hyun Park, M.D.\*, Jong Ryul Kang, M.D.\*, Bon Il Ku, M.D.\*, Yong Won Park, M.D.\*\*,  
Sang Joon Oh, M.D.\*, Hong Sup Lee, M.D.\*, Chang Ho Kim, M.D.\*

A 31-year-old man was admitted due to dyspnea on exertion (NYHA III-IV) and general weakness. The echocardiographic findings reveal moderate secundum atrial septal defect and mitral stenosis. Mitral valve replaced through atrial septal defect and atrial septal defect closed by direct suture. Postoperative course was uneventful and discharged 2 weeks later.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995;28:313-5)

**Key words** : 1. Lutembacher's syndrome

## 증례

환자는 31세된 남자로서 중학교 1학년때 심장병을 인지하였으나 치료없이 일상 및 직장생활 잘하며 지내던중 94년 2월초부터 서서히 운동시 호흡곤란, 간헐적인 심계항진, 체중감소(8kg/month)를 주소로 내원하였다. 내원당시 NYHA class III-IV 정도의 심한 호흡곤란을 보였으며 전반적으로 쇠약해 보였다. 류마티스성 열의 병력은 없었다. 이학적 소견상 경부의 정맥 확장소견이 보였고 심잡음은 2도의 수축기 잡음이 흉골 좌측부에서 들렸으며 heaving이 보였다. 검사실소견은 정상범위였다. 심전도 검사상 rhythm과 rate는 정상범위였고 양심방의 확장소견이 보였다. 흉부 X-선 사진상 심한 심비대 소견을 보였으며 폐혈관 음영이 심하게 증가된 소견을 볼 수 있었다(Fig. 1). 심

에코 검사상 중등도 크기(직경 2.4~2.6cm)의 심방중격결손증과 우심방과 우심실이 커진 소견이 보였고(Fig. 2) 판엽의 심한 비후를 동반한 승모판막 협착증(MVA=1.3cm<sup>2</sup>) (Fig. 3). 그리고 폐동맥 확장소견을 보였으며 심도자 검사상 Qp/Qs는 3.0, 폐동맥압은 50/20(mean:32)mmHg이었다(Table 1). 신조영상 말발굽신장 소견이 보였다. 수술은 정중 흉골 절개술을 통해 체외 순환을 시행하여 냉각 심정지액을 주입하여 심정지를 일으킨 후 우심방을 절개하여 심방 중격 결손의 크기, 승모판막, 좌심방 등을 관찰하였다. 심방중격결손은 약 3.5 × 2cm 정도의 중등도 크기였고 승모판막은 모든 엽이 두꺼워져 있었고 특히 후엽은 석회화소견을 보였으며 판막하의 구조물들도 매우 두꺼워져 있었고 단축된 소견을 보여 류마티스성 열의 후유증에 의해 야기된 승모판막 협착의 소견으로 보였고 거대 우심방과

\* 인제대학교 의과대학 부속 서울백병원 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Inje University, Seoul Paik Hospital

\*\* 인제대학교 의과대학 부속 서울백병원 소아과학교실

논문접수번호: 940908-9      논문통과일: 94년 10월 17일

통신저자: 박 현, (100-032) 서울시 중구 저동 2가 85, Tel. (02) 270-0039, Fax. (02)278-0792

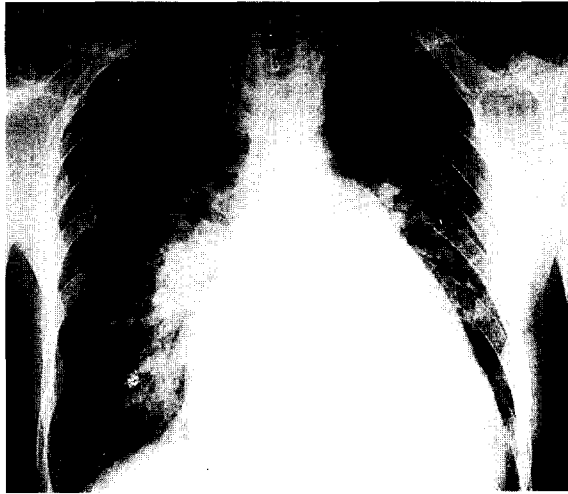


Fig. 1. 술전 단순흉부사진



Fig. 3. Parasternal long axis view showing thickening and poor opening of mitral valve (white arrow)



Fig. 2. Apical 4 chamber view showing moderate secundum ASD (white arrow)

Table 1. Data of cardiac catheterization

	Pressure (mmHg)	O <sub>2</sub> saturation (%)
Superior vena cava		75.1
Right atrium	11 (mean)	83.2
Right ventricle	50/10	87.9
Inferior vena cava		80.4
Main pulmonary artery	50/20	90.7
Right pulmonary artery	50/18	89.1
Left atrium	17 (mean)	96.8
Left ventricle	122/15	96.4
Ascending aorta	13/80	95.6

우심실의 소견이 보였으며 좌심방의 혈전은 관찰되지 않았다. 수술은 심방중격결손의 구멍을 연장하여 약 2cm 길이의 절개를 가하여 승모판막을 노출시킨 후 Carbomedics 31mm로 판막치환술을 시행하였고 그후 심방중격결손은 연속 봉합을 이용하여 직접 문합하였다. 체외 순환이 끝난 후 인공박동을 위한 전선 (pacemaker wire)을 심어두고 나왔다. 술후 심전도상 심방세동 소견이 보여 digoxin과 isoptin을 복용하였으나 술 후 21일째 환자는 특별한 문제없이 퇴원하였다.

## 고 찰

Lutembacher 증후군은 선천성 혹은 후천성 승모판막 협착증에 선천성 심방중격결손증이 동반된 경우로서 발생빈도가 아주 드문 심장 기형이다. Muller 등<sup>1)</sup>에 의하면 심방중격결손의 크기가 최소한 1cm 이상의 넓은 구멍이어야 하고 후천적 승모판막 병소에 의한 협착이어야 하며 판막들의 경우 경미한 류마치성 변화가 아니어야만 Lutembacher 증후군에 적합하다고 기술하고 있다. 1916년 Lut-

embacher에 의해 보고된 이후 Espino-Vela 등<sup>2)</sup>은 승모판막 협착증으로 수술받은 500례중 1례만이 심방중격결손을 동반했다고 보고하고 있다. 다른 동반기형으로는 부분 폐정맥 환류이상의 경우 빈도가 아주 드물지만 보고되어 있다<sup>3)</sup>.

발생기전에 대해서는 의견이 다양하나 Lutembacher는 승모판막협착증으로 높아진 좌심방의 압력에 의해 좌심방이 커지면서 난원공이 열려 심방중격결손이 발생한다고 했으며<sup>4)</sup>, Marshall 등<sup>3)</sup>은 정상인의 25%에서 난원공이 막히지 않고 난원좌에 심방중격결손이 위치한다고 보고하면서 Lutembacher의 기술에 동의하였다. 한편 Stanley 등<sup>5)</sup>은 인도의 예를 들어 심방중격결손이 있는 경우에 류마티스성 심장질환의 발생빈도가 높다고 주장하였다. 그리고 심방중격결손의 진단을 위해서는 중격결손의 크기가 적어도 1cm직경 이상이어야 하는데 반해 난원공이 막히지 않고 있는 경우에는 중격결손의 모양이 조그만 초생달 모양인데 Stanley가 경험한 15례중 13례에서 직경이 2cm이상이었다고 하면서 Lutembacher와는 다른 의견을 제시하였다. Taussig<sup>6)</sup>은 심방중격결손이 감염의 유발인자로 작용한다는 주장하에 심방중격결손은 선천성이고 이후 감염에 의한 류마티스성 심염에 의해 승모판막 질환이 병발한다고 하였다. 본 예에서도 심장질환의 진단을 청소년기에 받은 바 있고 심부전의 증상이 30대에 나타났고 수술소견상 심방중격결손의 크기가 크고 승모판막엽의 석회화, 두꺼워짐, 판막하조직의 변형 등의 소견으로 보아 Taussig의 주장처럼 심방중격결손은 선천성, 승모판막질환은 후천성으로 생각된다.

대부분 환자의 경우 증상발현은 30대 이상에서 심부전의 증상을 호소하나 이른 시기에 나타날 시에는 류마치스열의 조기발생에 의해 유발된 심한 병리학적 변화를 반영한다<sup>9)</sup>. 주증상은 무력감, 운동시 호흡곤란 등으로 나타난다. 소아의 경우 선천성 승모판막 협착에 의해 아주 이른 시기에 증상이 나타나지만 심부전이나 심방세동의 경우는

매우 드물다. Lutembacher 증후군이 순수한(pure) 승모판막협착증과 다른 특이한 임상소견은 좌심방고혈압의 소견이 심방중격결손증으로 인해서 나타나지 않는 경우가 많고 X-선 소견상 좌심방의 크기가 정상이거나 약간 커지며, 오히려 우심실이 커지는 경우가 많고 폐동맥은 커지고 대동맥은 오히려 적어지면서 폐야는 혈류의 증가가 보인다.

수술시 유의할 점은 승모판막과 심방중격의 형태 등을 주의깊게 관찰해야 된다. 승모판막의 변형이 심하면 승모판막의 대치술이 필요한 경우도 있다. 술후 경과에 대해서는 양호한 것으로 보고되어 있다<sup>3, 5)</sup>. 합병증으로는 술후 전도장애, 저심박출증, 기관지 폐렴, 심낭절개후증후군 등이 나타난다고 보고되어 있다<sup>3, 5)</sup>. 전도장애의 대부분은 심방세동의 양상으로 나타나고 Muller 등은 digitalization과 defibrillation 등으로 교정했다고 보고한 바있다. 본 환자의 경우에서는 술전 규칙적이고 정상적인 박동이었으나 술후 심방세동의 발생으로 현재 digoxin을 복용중이며 전신상태의 큰 변화는 없는 상태에서 추적관찰 중이다.

### 참 고 문 헌

1. Muller WH, Littlefield JB, Beckwith JR. *Surgical treatment of Lutembacher's syndrome.* J Thorac Cardiovasc Surg 1966;51: 66-70
2. Espino-Vela J. *Rheumatic heart disease associated with atrial septal defect. Clinical and pathologic study of 12 cases of Lutembacher's Syndrome.* Am Heart J 1959;57:185-201
3. Marshall RJ, Warden HE. *Mitral valve disease complicated by left-to-right shunt at atrial level.* Circulation 1964;29:432-9
4. 조성래, 채 현, 노준량. 승모판막질환을 합병한 심방중격결손증의 수술요법 -6례 보고. 대흉외지 1979;12:339-45
5. John S, Manshl SC, Cherlam G. *Coexistent mitral valve disease with left to right shunt at the atrial level.* J Thorac Cardiovasc Surg 1970;60:174-87
6. Taussig HB. *Congenital malformations of the heart.* Cambridge, Mass., Harvard University Press 1960:620-51