

선천성 우심방 류의 수술치험 1례 보고

유 양 기* · 김 정 원* · 정 성 호* · 박 정 준* · 윤 태 진* · 서 동 만*
김 영 휘** · 고 재 곤** · 박 인 숙** · 김 정 선***

= Abstract =

Surgical Repair of the Congenital Aneurysm of the Right Atrium

Yang Gi Yu, M.D.*, Jeong Won Kim, M.D.*, Sung Ho Chung, M.D.*, Jeong-Jun Park, M.D.*,
Tae Jin Yun, M.D.*, Dong Man Seo, M.D.*, Young Hwee Kim, M.D.**,
Jae Kon Ko, M.D.**, In Sook Park, M.D.**, Jung Sun Kim, M.D.***

The four most common types of congenital malformations involving the right atrium(RA) and the coronary sinus(CS) are congenital enlargement of the RA, single RA diverticulum, multiple diverticula of the RA, and aneurysm of the RA or CS. A previously healthy 6 year-old child was presented with signs of upper respiratory tract infection. Chest X-ray and echocardiogram revealed a severely isolated right atrial enlargement. The abnormally dilated right atrium was widely resected under cardiopulmonary bypass. Pathology revealed multifocal myocardial loss associated with mild fibrotic changes of the endocardium and epicardium. Our experience on this rare congenital disease is presented along with a review of the literature.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:56-9)

Key words : 1. Aneurysm, heart atrium

증 례

환자는 6세된 여아로 평소 건강하였으나 내원 2~3개월 전부터 시작된 기침, 콧물과 약 10~15일 간격으로 재발하는 고열을 주 증상으로 외부병원을 경유하여, 본원에 내원후 시

행한 단순 흉부 촬영에서 전반적으로 커져있는 심장 소견을 보였다(Fig. 1). 심전도상에서는 동성 빈맥(약 100회/분)이외에 특별한 소견은 없었으며, 일반 혈액 검사에서도 특별한 소견은 보이지 않았다. 생체징후는 안정적이었고, 신체 검사에서 비정상적인 심잡음도 들리지 않았다. 수술 전 시행한 심초음파에서는 삼첨판막은 정상적으로 기능하고 있었고, 심

*서울 중앙 병원 흉부외과, 소아심장외과분과, 울산대학교 의과 대학

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, Ulsan University

**서울 중앙 병원 소아과, 소아심장분과, 울산대학교 의과 대학

Department of Pediatrics, Division of Pediatric Cardiology, Asan Medical Center, Ulsan University

***서울 중앙 병원 진단병리과, 울산대학교 의과 대학

Department of Pathology, Asan Medical Center, Ulsan University

논문접수일 : 2001년 8월 3일 심사통과일 : 2001년 11월 22일

책임저자 : 서동만(138-736) 서울특별시 송파구 풍납동 388-1, 서울 중앙 병원 흉부외과. (Tel) 02-2224-3580, (Fax) 02-2224-6966

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

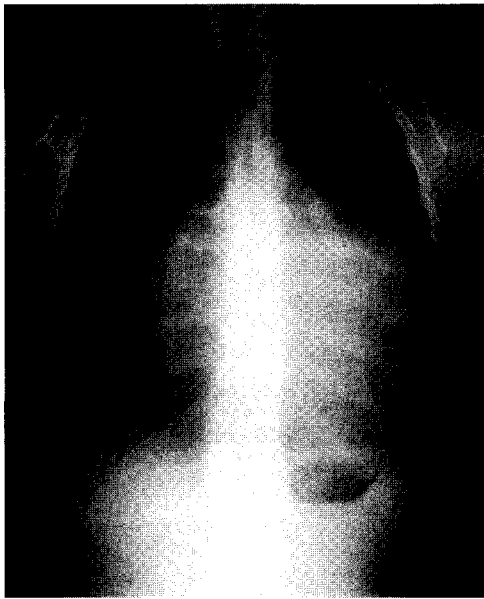


Fig. 1. Preoperative chest X-ray. It shows a severely enlarged cardiac silhouette with a prominent right heart border.



Fig. 3. Intraoperative finding of the "paper thin" right atrium (left: cranial, right: caudal)

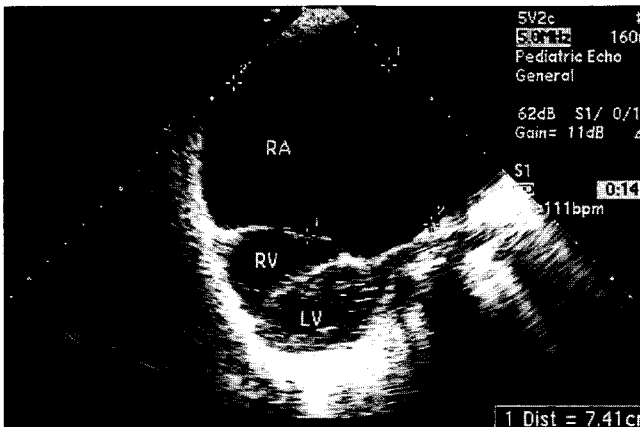


Fig. 2. Transthoracic echocardiography showing the enlarged RA(four chamber view).

LA, left atrium; LV, left ventricle; RA, right atrium; RV, right ventricle.

하게 확장된 우심방(70×100 mm)과 이로 인해 우심실 및 좌심실이 모두 압박되어 있는 소견을 보였다(Fig. 2). 자기 공명 촬영(Magnetic Resonance Imaging)에서는 우심방이 심하게 늘어나 있었으며(80×120×138 mm), 그로 인해 심장이 시계방향으로 돌아가 있었고, 확장된 우심방에 의해 상대정맥이 압박되어 있었으며, 삼첨판막륜의 직경은 약 5.8 cm이고 승모판막륜의 직경은 약 3.4 cm로 이 둘의 비율은 약 1.7 정도로 증가되어 있었다. 수술소견상 상대정맥 및 하대정맥-우심방



Fig. 4. Postoperative follow-up chest X-ray. It shows normal sized cardiac silhouette.

연결부위까지는 정상적인 모습이었고, 우심방의 외측부분은 그 두께와 모양을 유지하고 있었으나, 나머지 우심방부분은 종이처럼 얇아져 있었다(Fig. 3). 수술은 정중흉골절개후 양대정맥에 삽관하여 체외순환을 시행하고 심박동 상태에서 동결절, 상대-하대정맥, 종말구(sulcus terminalis), 방실구(atrioventricular groove)를 따라 넓게 절제한 후 봉합하였다. 수술 중 및 수술 후 환자의 회복은 순조로웠으며, 수술 직후 시행한 단순 흉부 촬영에서 정상적인 심장음영을 보였고(Fig 4), 수술후 6일째 시행한 심초음파상 특별한 문제는 보이지 않았으며(Fig. 5) 수술 후 8일째 퇴원하였다. 병리학적 검사

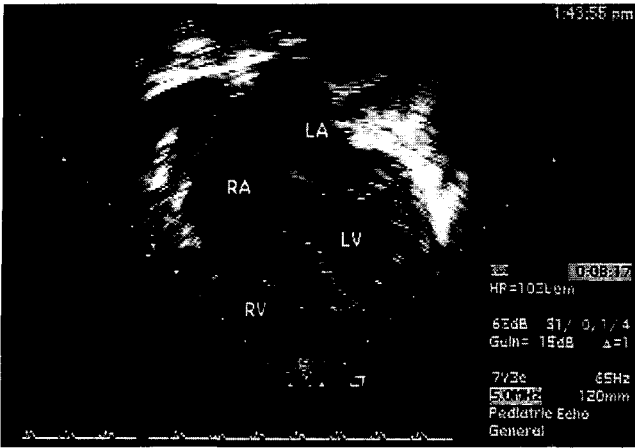


Fig. 5. Postoperative transthoracic echocardiography showing the normalized right atrium. LA, left atrium; LV, left ventricle; RA, right atrium; RV, right ventricle.

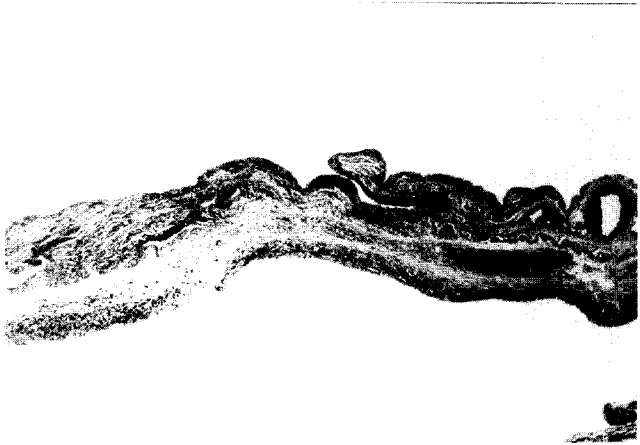


Fig. 6. Pathologic finding. It shows irregular myocardial (red) loss with mild fibrosis (blue) in endocardium (superior) and epicardium (inferior). (Masson trichrome staining, ×12)

에서는 심내막 및 심외막에 경도의 섬유화를 동반한 국소 다발성 심근 소실의 소견을 보였다(Fig. 6).

고 찰

선천성 우심방 류(congenital aneurysm of the right atrium)는 극히 드문 선천성 심질환으로 1955년 Bailey에 의해 선천성 우심방 확장증으로 처음 기술되었다¹⁾. 우심방 및 관상정맥동과 관련된 선천성 이상은 현재 크게 4가지로 분류되는데, 전반적으로 확장된 우심방, 단일 낭성계실, 다발성 낭성 계실(saccular diverticula), 우심방이나 관상정맥동에서 발생한 류(aneurysm)이다. 그러나, 그때 당시에는 대부분 단일 경우로 보고되었기 때문에, 이들 기형의 임상적 관계와 형태학적인

차이가 임상적, 진단적, 예후적인 면에서 어떤 차이가 있는지에 대해 거의 알려지지 않았다. 또한 임상적으로도 심각한 증상, 심지어는 급사의 보고가 있었기 때문에 이들에 대한 정확한 진단과 그에 대한 적절한 환자 관리가 필수적으로 필요했다^{2,3)}. 앞서 분류한 그룹중 가장 발생 빈도가 높은 것은 선천성 우심방 류로서 환자의 대부분은 우연히 무증상인 상태에서 발견되지만, 부정맥과 호흡곤란에 의한 두근거림을 호소하기도 한다. 부정맥중에서는 심방세동 또는 심방조동이 가장 많은 형태이고 각각에서 약 49%와 28%의 발생빈도를 보이고 있다⁴⁾. 진단은 단순 흉부 촬영, 심초음파, 전산화 단층 촬영(Computed Tomography), 자기 공명 촬영(Magnetic Resonance Imaging)등을 통해서 할 수 있다. 형태학적 특징으로는 본원에서의 경우처럼 확장된 우심방의 두께가 종이처럼 얇아져(paper thin)있거나 반투명하게 보이기도 한다⁵⁻⁷⁾. 지금까지 보고된 경우 중에서 1967년 De Marco와 Bollero에 의하면 용적이 약 900 cm²까지 되었던 경우도 있었다⁸⁾. 몇몇에서는 우심방의 선천성 확장에 의해 이차적으로 삼첨판막의 폐쇄부전을, 다른 몇몇에서는 확장된 우심방에 혈전이 있었다고 보고하고 있다. 병리학적 소견으로는 우심방 류에서는 지방중성 변성, 지질 침윤, 근섬유의 감소를 보이고, 이와 대조적으로 관상정맥동 계실에서는 우심방벽을 따라 주행하는 근다발이 있으며 종종 수축을 보이기도 한다²⁾. 치료는 대부분에서 계실 또는 우심방 류의 수술적 절제를 통해 가능하며, 수술과 관련된 사망은 보고되고 있지 않다. 또한, 부정맥이 있는 환자에서는 수술 또는 카테터를 통해 부정맥 제거가 가능하다. 수술 후 급사의 가능성은 주로 관상정맥동에 계실이 있는 경우로 이들은 수술 또는 카테터를 통한 부정맥을 치료하지 않은 환자들이며, 일부에서는 심근 경색에 의한 사망을 보고하고 있다. 수술과 관련된 낮은 사망률과 높은 성공률은 우심방에 단일 또는 다발성 계실을 가지고 있거나, 상심실성 빈맥이 있는 환자에서 수술적 치료를 결정하게 한다. 그러나, 증상은 있지만 부정맥이 없는 경우, 대부분의 저자들은 우심실 압박이 있으면서 증상을 동반한 환자에서는 수술이 필요하다고 제안한다. 또한, 우심방에 혈전을 형성할 위험성이 있거나(특히, 우심방 계실이 있는 경우) 심방세동으로 발전할 가능성이 있는 환자에서는 항응고요법이 필요할 수 있다고 보고하고 있다.

참 고 문 헌

1. Bailey CP. *Surgery of the heart*. Philadelphia, PA: Lea and Febiger, 1955;413.
2. Tenckhoff L, Stamm SJ, Beckwith JB. *Sudden death in idiopathic (congenital) right atrial enlargement. Postmortem findings and review of cases*. Circulation 1969;40:227-35.

3. Robinson K, Davies MJ, Krikler DM. *Type A Wolff-Parkinson-White syndrome obscured by left bundle branch block associated with a vascular malformation of the coronary sinus.* Br Heart J 1988;60:352-4.
4. Binder TM, Rosenhek R, Frank H, Gwechenberger M, Maurer G, Baumgartner H. *Congenital malformations of the right atrium and the coronary sinus: An analysis based on 103 cases reported in the literature and two additional cases.* Chest 2000;117:1740-8.
5. Saigusa M, Morimoto K, Koike T, et al. *Idiopathic enlargement of the right atrium.* Jpn Heart J 1962;3:373-9.
6. Marrow AG, Behrendt DM. *Congenital aneurysm (diverticulum) of the right atrium.* Circulation 1968;38:124-8.
7. Marin-Garcia J, Allen RG. *Idiopathic dilatation of the right atrium: postoperative follow-up in a child.* J Pediatr Surg 1983;18:196-8.
8. De Marco S, Bollero E. *Isolated right atriomegaly.* Boll Soc Ital Cardiol 1967;12:16-22.

=국문초록=

우심방과 관상정맥동의 선천성 기형은 크게 4 가지로 분류되는데, 전반적으로 확장된 우심방, 단일 낭성 게실(saccular diverticula), 다발성 낭성 게실, 그리고 우심방이나 관상정맥동에서 발생한 류(aneurysm)이다. 환아는 평소 건강하였으며, 우연히 시작된 상기도 감염증상으로 내원하여 시행한 단순 흉부 촬영 및 심초음파에서 다른 동반 기형 없이 우심방의 심한 확장을 발견하였다. 확장된 우심방은 심폐기 보조하에서 광범위한 절제를 시행하였으며, 병리학적 검사에서는 심내막 및 심외막에 경도의 섬유화를 동반한 국소 다발성 심근소실의 소견을 보였다. 본원에서는 6세 환아의 선천성 우심방 류를 광범위한 우심방 절제를 통해 교정했기에 이에 문헌 고찰과 더불어 증례 보고하는 바이다.

중심 단어: 1. 선천성 우심방 류