

우심증에 동반된 심기형과 임상양상

계명대학교 의과대학 소아과학교실

김성훈 · 홍승아 · 조윤정 · 이상락 · 권태찬

Clinical Manifestation and Associated Cardiac Anomalies of Dextrocardia

Sung Hoon Kim, M.D., Seung A Hong, M.D., Yoon Jung Cho, M.D.
Sang Lak Lee, M.D. and Tae Chan Kwon, M.D.

Department of Pediatrics, School of Medicine, Keimyung University, Daegu, Korea

Purpose: The purpose of this study is to ascertain the clinical manifestations and associated cardiac anomalies of dextrocardia.

Methods: Twenty-four pediatric patients, who were admitted to, or visited, Dongsan Medical Center Keimyung University and were diagnosed with dextrocardia between January 1996 and July 2001, were enrolled in this study. All patients received echocardiogram and abdominal ultrasonogram to identify structural cardiac anomalies and visceral position.

Results: Among 24 patients, 7 cases were situs solitus(29.2%), 10 cases(41.6%) were situs inversus and 7 cases(29.2%) were situs ambiguous. Most were diagnosed within a week of life(87.5%). They were most commonly cyanotic(45.8%), but eleven cases(45.8%) had no specific symptoms or signs. Nineteen cases(79.2%) had accompanied cardiac anomalies, and pulmonary stenosis or atresia were the most common among them. All the cases of situs solitus and ambiguous had associated cardiac anomalies, but half of the situs inversus had that. Eleven cases were dead by cardiac or extracardiac anomalies during follow up and the mortality rate was higher in situs solitus or ambiguous group than situs inversus group.

Conclusion: Dextrocardia accompanies different cardiac and extracardiac anomalies. It's very important to diagnose dextrocardia and associated cardiac or extracardiac anomalies in the early stages of life to improve prognosis. (J Korean Pediatr Soc 2002;45:622-628)

Key Words: Dextrocardia

서론

우심증(dextrocardia, 右心症)은 심장이 오른쪽 흉곽 내에 위치하는 것을 말하며 전체 인구의 약 1.4-2.6%에서 볼 수 있고^{1,2)}, 선천성 심장 기형에 의한 것에서

부터 폐와 흉곽의 병변으로 인한 것까지 다양한 원인이 있는데 이러한 이차적인 병변으로 인한 우전위(dextroposition, 右轉位)가 아닌 경우, 우심증에 동반된 심장의 구조는 정상에서부터 복잡한 기형까지 다양한 소견을 보인다. 장기의 역위가 동반되지 않은 우심증(isolated dextrocardia, dextrocardia with situs solitus)이나 장기의 역위가 동반된 좌심증(isolated levocardia)은 거의 대부분 복잡한 심기형들을 동반한다고 하며^{3,4)}, 장기 역위가 동반된 우심증, 즉 정상 우

접수 : 2001년 12월 7일, 승인 : 2002년 2월 5일
책임저자 : 조윤정, 계명대학교 의과대학 소아과학교실
Tel : 053)250-7357 Fax : 053)250-7783
E-mail : yjcho@dsmc.or.kr

심증(mirror-image dextrocardia, situs inversus totalis)은 정상인보다는 선천성 심장병의 동반이 약간 더 흔하다고 하나 심장의 기형이 동반되지 않는 경우에는 우심증이 발견되지 않은 경우가 많으므로 경상 우심증의 경우 동반되는 정확한 심장병의 빈도는 알 수 없는데 대개 신생아에서 발견된 경우에는 약 50%, 성인에서 발견된 경우는 10% 미만에서 심장기형이 동반된다고 알려져 있다⁵⁾. 우심증을 가지면서 양심방의 구조가 우측 또는 좌측의 모양을 보이는 무비증후군(asplenia syndrome, right isomerism)과 다비증후군(polysplenia syndrome, left isomerism)도 모두 복잡한 선천성 심기형을 가지는 경우가 많은 것으로 알려져 있다⁵⁾.

저자들은 이러한 이차적인 병변으로 인한 우심증이 아닌 환아들에서 그들의 임상양상, 동반 심장 또는 심장의 기형과 예후를 분석하여 향후 우심증 환자의 진단 및 치료에 도움을 주고자 하였다.

대상 및 방법

1996년 1월에서 2001년 7월까지 계명대학교 동산의료원 소아과에 입원하거나 외래 방문하여 흉부방사선 소견상 심장이 우측 흉곽에 위치하였던 환아 중 폐나 흉곽 병변에 의한 우전위를 제외한 24례를 대상으로 하였다. 모든 환아들에게 심에코 검사와 복부 초음파 검사를 시행하여 situs solitus는 우심방돌기, 우측 폐동맥, 우측 기관지, 간이 환자의 우측에 위치하며 좌심방돌기와 좌측 폐동맥, 좌측 기관지, 위, 비장이 환자의 좌측에 위치하는 경우로, situs inversus는 우심방의 구조를 가진 것이 좌측, 좌심방의 구조를 가진 것이 우측에 위치하며 장기 배열도 좌우가 바뀐 경우로, situs ambiguous(situs interminus, isomerism, heterotaxia)는 viscerotrial situs가 분명하지 않고 정위나 역위와는 달리 심방 및 복부, 흉부 장기

가 대개 대칭적으로 배열되는 경우로, 각각 우측 이성체(right isomerism)와 좌측 이성체(left isomerism)로 구분하는데 우측 이성체는 우심장과 함께 두 심방의 심이가 모두 우심방 심이 모양을 가지며 장기들도 일반적으로 양측 우측 모양(bilateral right sidedness)이므로 양측 폐가 모두 세개의 엽으로 구성되어 있고, 양측 기관지의 위치도 폐동맥보다 위에 위치하며 복부 중앙에 대칭성 간을 보이고 대부분 무비증과 동반되며^{3, 6)} 좌측 이성체는 우심장과 함께 두 심방의 심이 모양이 좌심방을 닮은 경우로 장기들도 일반적으로 좌우 대칭 모양을 가지며 장기들도 양측 좌측 모양(bilateral left sidedness)이고, 폐는 양쪽 모두 두개의 엽으로 구성되어 있으며, 기관지는 폐동맥보다 아래에 위치하고, 대부분 다비증을 동반하는 경우로 구분하였다⁶⁾. 이들에게서 필요에 따라 심장 조영술, 염색체 검사를 시행하였으며 이들의 진단 당시의 연령과 임상 증상, 이학적 소견, 동반하는 심기형 뿐 아니라 심장의 기형, 치료 및 예후를 조사하였다.

결 과

1. 우심증 환자의 분포,성별 및 진단 연령

총 24례 중 남아가 17례, 여아가 7례이었으며, viscerotrial situs로 보았을 때 situs solitus가 7례, situs inversus가 10례, situs ambiguous가 7례이었으며 모두 우측 이성체이었다. 우심증을 처음 발견한 시기는 생후 7일 이내가 21명(87.5%)으로 대부분을 차지하였고 1주에서 1개월 사이, 1개월에서 1세 사이, 1세 이상이 각각 1례(4.2%)씩이었다. Situs solitus와 situs ambiguous는 대부분 생후 7일 이내에 발견이 되었으며 situs inversus는 1주 이내에 발견된 경우가 8례(80%)이었고 이외 영아기에 발견된 경우가 1례 있었고 1례는 13세에 처음 발견되었다(Table 1).

Table 1. Age at Diagnosis of Dextrocardia

	Situs solitus	Situs inversus	Situs ambiguous	Total(%)
<1 week	6	8	7	21(87.5)
1 week-1 month	1	0	0	1(4.2)
1-12 months	0	1	0	1(4.2)
>1 year	0	1	0	1(4.2)
Total	7(29.2)	10(41.6)	7(29.2)	24(100.0)

2. 동반증상

진단 당시의 증상으로는 청색증이 11례(45.8%)로 가장 많았고 진단 당시 심잡음이 청진된 경우와 흉부 X-선상 심흉곽비 0.55 이상의 심장비대를 보인 경우도 각각 11례(45.8%)씩 있었다. 1례는 청진상 우측의 point of maximal intensity(PMI)와 심잡음으로 진단되었고 산전 초음파상 우심증을 진단하였던 경우가 1례 있었다. 11례(45.8%)는 진단당시 심장질환을 의심할만한 증상이 없이 감기, 장염, 황달, 미숙아 등으로 입원 또는 외래에서 실시한 흉부 X-선상 우연히 우심증이 발견되었다. Situs solitus와 inversus의 경우는 우연히 발견된 경우가 반수이상으로 많았으나 si-

tus ambiguous의 경우는 청색증(71.4%) 등의 증상이 있어 진단된 경우가 많았다(Table 2).

3. 우심증과 동반한 심기형

19례(79.2%)에서 심기형을 동반하고 있었으며 situs solitus와 ambiguous는 전례에서 심기형을 동반하였으며 situs inversus는 50%에서 심기형을 동반하였다. 동반된 심기형으로는 폐동맥 협착이나 폐동맥 폐쇄가 12례로 가장 많았고, 동맥관 개존 8례, 심방 중격 결손증이 7례, 심실 중격 결손증이 6례, 방실중격 결손증 5례, 양대 혈관 우심실기시, 단심방, 단심실 등이 각 4례씩이었고 이외 삼첨판 역류, 활로씨 4징, 대동맥 전위 등의 다양한 동반 심장기형이 있었다.

Table 2. Clinical Manifestations at Diagnosis of Dextrocardia

	Situs solitus(n=7)	Situs inversus(n=10)	Situs ambiguous(n=7)	Total(%)
Cyanosis	3	3	5	11(45.8)
Cardiomegaly	4	5	2	11(45.8)
Heart murmur	4	5	2	11(45.8)
Incidental	4	6	1	11(45.8)
Prenatal diagnosis	0	0	1	1(4.2)
Abnormal PMI*	0	1	0	1(4.2)

*PMI : point of maximal intensity

Table 3. Associated Cardiac Anomalies According to Situs

	Situs solitus(n=7)	Situs inversus(n=10)	Situs ambiguous(n=7)	Total(n=24)
PS, PA	2	4	6	12
PDA	5	1	2	8
ASD	4	2	1	7
VSD	1	4	1	6
AVCD	2	0	3	5
Single atrium	1	1	3	5
Single ventricle	1	0	4	5
DORV	0	3	1	4
TGA	0	3	0	3
TR	2	0	0	2
TOF	1	0	0	1
AR	1	0	0	1
Criss-cross heart	1	0	0	1
TA	0	1	0	1
Multiple CHD	7(100%)	5(50%)	7(100%)	19(79.2%)
No. of not associated CHD	0	5	0	5(20.8%)

PS : pulmonary stenosis, PA : pulmonary atresia, PDA : patent ductus arteriosus, ASD : atrial septal defect, VSD : ventricular septal defect, AVCD : atrioventricular canal defect, DORV : double outlet of right ventricle, TGA : transposition of great arteries, TR : tricuspid regurgitation, TOF : tetralogy of fallot, AR : aortic regurgitation, TA : tricuspid atresia, CHD : congenital heart disease

Table 4. Combined Extracardiac Congenital Anomalies

	Situs solitus(n=7)	Situs inversus(n=10)	Situs ambiguous(n=7)
Associated anomaly	Simian crease, low set ear, clinodactyly, hypospadias, pyloric stenosis, abdominal wall defect, inguinal hernia 5(71.4%)	Polydactyly 1(10%)	Hydronephrosis 1(14.3%)

Table 5. Prognosis of Dextrocardia

	Situs solitus(n=7)	Situs inversus(n=10)	Situs ambiguous(n=7)
Normal life	1	6	0
Follow up after operation	0	3	0
Expired	6	1	4
Discharge against advice	0	0	3

Situs solitus의 경우 7례 모두 두개 이상의 심장기형을 동반하고 있었으며 심방 중격 결손증과 동맥관 개존의 동반이 많았다. Situs inversus 중 심장의 기형을 동반한 5례는 모두 2개 이상의 심기형을 가졌는데 폐동맥 협착 또는 폐쇄, 심실 중격 결손증, 양대 혈관 우심실 기시, 완전 대혈관 전위 등이 동반되어 있었다. Situs ambiguous는 7례 모두 2개 이상의 심기형을 가졌으며 방실 중격 결손증과 폐동맥 협착이나 폐쇄, 단일 심실 등의 심기형을 동반하였다(Table 3).

4. 심장 외의 동반 기형

심장 외 다른 기형이 동반된 경우는 7례(29.2%)로 원선, 비후성 유문 협착증, 요도 하열, 수신증, 다지증, 만곡지 등이었다. Situs solitus의 경우는 5례(71.4%)에서 심장의 다른 곳의 기형을 동반하고 있어 동반 기형률이 가장 높았으며 situs inversus와 situs ambiguous의 경우는 각 1례씩이었다. 염색체 검사를 시행한 4례는 모두 정상이었다(Table 4).

5. 예 후

총 24례 중 11(45.8%)례는 심기형이나 동반된 다른 선천성 기형으로 사망하였고 특히 situs solitus에서 85.7%, situs ambiguous에서 57.1%로 사망률이 높았다. 3례는 심기형에 대한 수술을 받은 후 정상생활을 하고 있으며 3례는 자의 퇴원 후 추적이 되지 않고 있고, 7례는 특이 증상 없이 건강하게 지내고 있다(Table 5).

고 찰

광범위한 의미의 우심증은 원인에 상관없이 심장이 우측 흉곽에 위치하는 것을 의미하는 용어로 사용되나 진정한 의미의 우심증은 심장이 폐와 늑막 또는 흉곽 등의 다른 외부 요인에 의해 오른쪽으로 밀려서 위치하는 우전위를 제외한, 심장이 우측 흉곽에 위치하면서 그 중심축이 우측을 향하는 것으로 정의될 수 있다^{3, 7, 8)}. 이는 1606년 Fabricius에 의해 처음 기술된 것으로 알려져 있으며¹⁾, 보다 자세한 표기는 구획적 분석(segmental analysis)에 따르게 된다⁹⁾. Situs란 신체내 장기의 배열상태를 뜻하는데 situs solitus는 흉곽과 복부의 장기는 정상 해부학적 위치, 즉 우측 폐는 삼엽, 좌측 폐는 이엽이며 비장과 위장은 좌측에 위치하고 간은 우측에 위치함을 뜻하며, situs inversus(mirror image dextrocardia)는 흉곽과 복부 장기 모두 좌우가 바뀐 구조로 이들 중 25%가 부비동염과 기관지 확장증을 동반하는 Kartagener syndrome을 보인다¹⁰⁾. Situs ambiguous는 간이 복부 중간에 위치하고 위장의 위치가 부정확하고 양쪽의 폐가 삼엽이거나 이엽인 경우로 하대정맥이 없거나 중간에 위치하며 무비증이나 다비증과 관련이 있는 것으로 알려져 있으며, 우측 폐의 심한 용적 감소(무기폐, 섬유증), 선천성 우측폐 형성 부전(scimitar증후군), 왼쪽 폐의 긴장성 기흉, 횡격막 탈장 등에 의한 우전위와의 구분은 동반 심장 기형의 빈도의 차이 때

문에 중요한데 우전위의 경우 선천적 심장 기형의 동반이 일반적인 선천성 심장병 유병률과 비슷하나, 우심증에서는 다양하며 복잡한 선천성 심장 기형을 동반할 확률이 많은 것으로 알려져 있다^{3,11)}. 우전위와 우심증의 구분은 우전위인 경우 정상 심장축의 방향을 나타내어 왼쪽 아래를 향하는 반면 우심증은 심장축이 회전에 의해 오른쪽 아래를 향하는 것으로 대개 구분되며¹¹⁾ 단순 흉부 사진과 청진 등으로도 대부분 알 수 있다^{2,3)}.

Meyer 등⁴⁾은 단순 흉부사진과 심초음파만으로 13명의 우심증환자 중 11명의 정확한 진단이 가능하였다고 하였으며, Huhta 등⁸⁾은 2-dimensional 심초음파로 우심증의 심방, 심실의 형태, 위치, 그리고 연결상태를 정확히 밝힐 수 있었다고 하였다.

1977년 Moss와 Adams 등¹²⁾은 136례의 우심증 부검례를 정리하였는데, 이들 중 situs solitus가 66례(41%), situs inversus가 24례(17%), 그리고 situs ambiguous가 46례(33.8%)로 situs solitus가 가장 많았다고 하였으며 이는 보고에 따라 다소 차이를 보인다^{2,4,8)}. 저자들의 경우는 각각 7례(29.2%), 10례(41.7%), 7례(29.2%)로 situs inversus가 가장 많았다. 우심증의 첫 진단 시기는 1주 이내가 21례(87.5%)로 비교적 진단 시기가 빠른 편이었는데 특히 situs ambiguous는 전례가 1주 이내에 발견이 되었으며, 반면 우심증이 13세 때 처음 발견된 경우도 있었는데 이렇게 1개월 이후에 발견된 2례는 둘 다 situs inversus로, 2례 모두 우연히 발견되었으며 동반한 심장병은 없었다. 이렇게 특별히 동반하는 증상이나 심기형이 없는 경우 situs inversus는 평생 우심증의 진단이 안되는 경우가 상대적으로 많을 것으로 여겨진다.

진단 당시의 주된 증상은 청색증이 11례(45.8%)로 가장 많았으나 다른 질병으로 외래 또는 입원 치료 중 우연히 발견된 경우도 11례(45.8%)나 되었다.

Situs ambiguous의 경우 무비증에서는 대개 청색증이 동반이 되며 다비증에서는 약 50%에서 청색증이 보인다고 보고되고 있는데⁶⁾ 저자들의 예는 모두 무비증 환자로 우연히 발견된 경우가 다른 두 경우에 비교해 적었으나(14.3%) 청색증을 동반하는 비율은 높았으며(71.4%) 심비대를 동반하는 비율은 적은 편이었다(28.3%). 이외 situs inversus의 경우는 우연히 발견된 경우가 60%로 더 많았고 진단 당시 청색증을 동반한 경우도 가장 적었다.

진단 당시 우측 흉곽에서 심음이 청진되어 처음 진단된 경우는 단 1례 뿐으로 이는 의사의 주의 깊은 청진 습관이 요구되는 부분이라 할 수 있겠으며 우심증 진단 당시 심잡음이 들렸던 경우가 9례(40.9%) 뿐이므로 향후 신생아 또는 소아의 이학적 검사에 있어 심잡음 뿐만 아니라 심음 청진 부위에 대해서도 더 많은 주의를 기울여야 할 것으로 사료된다. 선천성 심장병은 산전 초음파에서 진단하기 힘든 가장 흔한 주된 기형으로 저자들의 경우 산전 초음파에서 진단된례가 1례 뿐으로 적었는데 산전 초음파의 발달로 인해 향후 많은 개선이 있으리라고 생각되며 다비증과 무비증 모두 총 폐정맥 환류 이상이 80% 이상에서 동반되지만 이 또한 산전 초음파에서 이를 알기는 힘들다고 알려져 있다^{7,13)}. 임신력상 5례(22.7%)가 체외수정을 한 과거력이 있었던 것은 주목할 만한 결과이나 우심증과 체외수정사이의 직접적인 관련성을 얘기하기는 어려우며 이에 대해서는 앞으로 더 많은 연구가 이루어져야 하겠다.

동반되는 심기형은 이학적 소견, 심전도, 심초음파나 혈관조영술 등으로 알 수 있으며^{3,4,11,14,15)} situs에 따른 우심증에 동반한 선천성 심기형을 보면 situs inversus는 3-10%, situs solitus with dextrocardia나 isolated levocardia인 경우에는 거의 100%에서 다른 심장 기형이 동반된다고 보고되고 있는데^{3,15)} 동반되는 주된 심장 기형으로는 situs solitus에서는 심실 중격 결손증, 폐동맥 협착이나 폐쇄, 심방 중격 결손증, 동맥관 개존, 대동맥하 협착 등의 동반이 많다고 하며, situs inversus는 심실 중격 결손증, 심방 중격 결손증, 폐동맥 협착, 동맥관 개존, 활로써 4징후 등의 동반이 많다고 보고되고 있다^{1,2)}.

무비증과 다비증 환자 각각 41, 42%에서 우심증을 보인다고 하며⁶⁾, 무비증에서 다비증보다 더 심한 선천성 심장 기형을 동반한다고 하는데¹³⁾, 무비증 환자에서 주로 동반되는 심장 기형으로는 방실 중격 결손증, 폐동맥 협착이나 폐쇄, 동맥관 개존, 대혈관 전위 등이 있으며^{2,6)}, 대략 무비증 환자의 약 70-87%에서 폐동맥 협착이나 폐쇄가 동반되고 폐동맥 혈류량 감소로 인한 청색증이 특징적으로 나타나지만 심부전은 대개 동반되지 않는다고 하며^{2,3,6,16)} Stanger 등²⁾도 약 70%에서 폐정맥 연결이상이 보였다고 보고하였고 대부분이 총 폐정맥 연결이상이었다고 하였다. 다비증의 경우는 심방 중격 결손증, 동맥관 개존, 심실 중격

결손증, 대동맥 협착, 부분 폐동맥 환류 이상 등의 빈도가 높으나 상대적으로 폐동맥 협착의 비율은 낮다(12.5%)고 보고되며^{2, 13)} 십이지장 폐쇄, 담낭 결어 같은 선천성 기형을 동반한다고 한다¹³⁾.

다비증 환자는 청색증이 무비증보다 흔하지 않으며 폐동맥 협착과 대혈관 전위가 동반되는 경우가 흔하지 않고 심부전이 특징적으로 동반된다고 한다^{2, 3)}. 저자들의 경우 우심증과 동반된 다른 심장 기형이 많은 형은 situs solitus, situs ambiguous로 둘 다 100%에서 심장기형을 동반하고 있었는데 situs solitus는 동맥관 개존, 심방 중격 결손증, 방실 중격 결손증, 폐동맥 협착 또는 폐쇄, 삼첨관 폐쇄 부전의 동반이 많았고 situs inversus는 폐동맥 협착과 폐쇄, 심실 중격 결손증, 양대혈관 우심실기시, 대혈관 전위 등의 동반이 많았으며 situs ambiguous(모두 right isomerism)는 폐동맥 협착과 폐쇄, 단심실, 단심방, 동맥관 개존의 비율이 높아 위의 보고들과 크게 다르지 않았다. Situs solitus와 ambiguous는 동반되는 심장병이 모두 두가지 이상씩으로 복잡한 심기형을 동반하였으며 situs inversus는 다른 심장 기형을 동반하지 않는 경우가 50%에서 있었는데 심기형이 동반되는 나머지 50%는 situs solitus, ambiguous와 마찬가지로 다양하고 복잡한 심기형을 동반하는 것을 볼 수 있었다.

심장외에 동반되는 기형이 가장 많은 것은 situs solitus로 저자들의 경우 71.4%에서 동반되었으며 종류로는 유문 협착증, 원선, 낮게 위치한 귀, 만곡지 등의 경한 기형에서 복벽의 결손 같은 중증 기형까지 다양하였으나 situs inversus는 동반되는 기형이 거의 없었다. 무비증의 경우 15%에서 마제신, 거대요관, 낭성 신 등 신요로계의 기형이 동반된다고 보고되는데⁶⁾ 저자들의 경우에서도 1례에서 수신증이 동반되어 있었다.

예후를 보면 무비증의 경우 사망원인으로 심부전과 무산소증에 비해 감염은 흔한 사망 원인은 아니라는 보고⁶⁾도 있으나, Waldman 등¹⁷⁾은 무비증 환자의 27%에서 패혈증이 입증되었다고 보고하면서 대개 무비증의 환자가 1개월 이상 생존하면 심장 질환보다는 패혈증으로 사망할 가능성이 더 높다고 하였는데 지속적인 예방적 항생제 사용이 필요하며, 선택할 수 있는 항생제로는 10세 이전의 소아는 *Pneumococcus*, *Haemophilus influenzae* b에 의한 패혈증 예방을 위한 amoxicillin을, 그리고 10세 이후의 소아는 peni-

cillin이 권장된다¹⁷⁾. 다비증의 경우는 약 61%가 첫 1년내에 사망하며 주된 사망원인은 수술 후 합병증으로 보고되고 있다⁶⁾.

저자들의 경우 situs solitus의 경우 1례를 제외하고는 모두 심장 또는 심장의 기형으로 모두 사망하였으며 situs inversus의 경우는 60%에서 정상 생활을 하고 있으며 3례는 선천성 심장병 수술 후 외래 추적 관찰중이며 제태연령 33주에 1,290 그램으로 태어나 대혈관 전위, 폐동맥폐쇄 등의 심기형과 다지증을 가졌던 1례는 생후 2일만에 사망하였다. 무비증 전례가 사망 또는 자퇴하여 가장 예후가 좋지 않았는데 향후 소아 심기형에 대한 진단 기술의 발전과 수술수기의 발전과 아울러 보호자들의 심장기형에 대한 인식의 변화를 위해 소아과 의사들의 지속적인 노력 또한 필요하리라 생각된다.

요 약

목 적 : 저자들은 이차적인 병변으로 인한 우심증이 아닌 환아들에서 그들의 임상양상, 동반 심장 또는 심장의 기형과 예후를 분석하고자 하였다.

방 법 : 1996년 1월에서 2001년 7월까지 계명대학교 동산의료원 소아과에서 흉부 방사선 소견상 심장이 우측 흉곽에 위치하였던 환아 중 폐나 흉곽 병변에 의한 우전위를 제외한 24례를 대상으로 하였다. 모든 환아들에게 심에코 검사와 복부 초음파 검사를 시행하였고 필요에 따라 심장 조영술, 염색체 검사를 시행하였으며 이들의 진단 당시의 연령과 임상 증상, 이학적 소견, 동반하는 심기형 뿐 아니라 심장의 기형, 치료 후 예후를 조사하였다.

결 과 : 총 24례 중 남아가 17례(79.8%)이었으며, visceratrial situs로 보았을 때 situs solitus가 7례, situs inversus가 10례, situs ambiguous가 7례이었다. 우심증을 처음 발견한 시기는 생후 7일 이내가 21명(87.5%)으로 대부분을 차지하였다. 진단 당시의 증상으로는 청색증과 심잡음이 각각 11례(45.8%)로 가장 많았고 11례(45.8%)는 증상 없이 우연히 발견되었다. Situs solitus와 inversus의 경우는 우연히 발견된 경우가 증상을 보여 진단된 경우보다 많았으나 situs ambiguous의 경우는 청색증(71.4%) 등의 증상으로 발견된 경우가 많았다. 19례(79.2%)에서 심기형을 동반하고 있었으며 situs solitus와 ambiguous는 전

레에서 심기형을 동반하였고 situs inversus는 50%에서 심기형을 동반하였으며 동반된 심기형 중 폐동맥 협착이나 폐동맥 폐쇄가 12례로 가장 많았다. 심장의 다른 기형이 동반된 경우는 7례(29.2%)로 원선, 비후성 유문 협착증, 요도 하열, 수신증, 다지증, 만곡지 등이었으며 염색체 검사를 시행한 4례는 모두 정상이었다. 총 24례 중 11(45.8%)례는 심기형이나 동반된 다른 선천성 기형으로 사망하였으며, 특히 situs solitus와 ambiguous에서 사망률이 높았다.

결론 : 우심증의 첫 진단 시기는 1주 이내가 많았고, 이들 중 증상 없이 우연히 발견된 경우도 약 반수로 많았으며, situs solitus와 ambiguous는 동반된 심장기형이 100%로 situs inversus의 50%보다 많았으며 예후 또한 불량하였다.

참 고 문 헌

- 1) Cited from Van Praagh R. Malposition of the heart. In Forrest HA, George CE, Thomas AR. editors. Heart disease in infants, children, and adolescents. 4th ed. Baltimore: Williams & Wilkins Co. 1989:530-62.
- 2) Stanger P, Rudolph AM, Edwards JE. Cardiac malpositions. An overview based on study of sixty-five necropsy specimens. Circulation 1977; 56:159-72.
- 3) Rao PS. Dextrocardia: systematic approach to differential diagnosis. Am Heart J 1981;102:389-403.
- 4) Meyer RA, Schwartz DC, Covitz W, Kaplan S. Echocardiographic assessment of cardiac malposition. Am J Cardiol 1974;33:896-903.
- 5) 박인숙. 선천성 심장병. 1st ed. 고려의학 2001:722-9.
- 6) Rose V, Izukawa T, Moses CA. Syndromes of asplenia and polysplenia. A review of cardiac and non-cardiac malformations in 60 cases with

special reference to diagnosis and prognosis. Br Heart J 1975;37:840-52.

- 7) Comstock CH, Smith R, Lee W, Kirk JS. Right fetal cardiac axis: clinical significance and associated findings. Obstet Gynecol 1998;91:495-9.
- 8) Huhta JC, Hagler DJ, Seward JB, Tajik AJ, Julrud PR, Ritter DG. Two-dimensional echocardiographic assessment of dextrocardia: a segmental approach. Am J Cardiol 1982;50:1351-60.
- 9) Van Praagh R. Segmental approach to diagnosis. In Fyler DC. Nada's pediatric Cardiology. 1st ed. St. Louis. Mosby Year book INC. 1992:27-35.
- 10) Al-Khadra AS. Images in cardiovascular medicine. Mirror-image dextrocardia with situs inversus. Circulation 1995;91:1602-3.
- 11) Guit GL, Kroon HM, Chin JG, Pauwels EK, van Voorhuisen AE. Radionuclide angiocardiology in the clinical evaluation of cardiac malpositions in situs solitus in adults. J Nucl Med 1986;27: 484-90.
- 12) Moss AJ, Adams FH. Heart disease in infants, children and adolescents. 2nd ed. Baltimore. Williams & Wilkins. p405.
- 13) Sheley RC, Nyberg DA, Kapur R. Azygous continuation of the interrupted inferior vena cava: a clue to prenatal diagnosis of the cardiosplenic syndromes. J Ultrasound Med 1995;14:381-7.
- 14) Greenberg ML, Curtiss EI, Follansbee WP. Non-invasive diagnosis of mirror-image dextrocardia with thoraco-abdominal discordance. Am Heart J 1985;109:172-4.
- 15) Chacko KA, Krishnaswami S, Sukumar IP, Cherrian G. Isolated levocardia: two cases with abdominal situs inversus, thoracic situs solitus, and normal circulation. Am Heart J 1983;106:155-9.
- 16) Karas DE, Kwartler JA, Clerico DM. Ivemark's syndrome and congenital hearing loss. Otolaryngol Head Neck Surg 1994;111:319-22.
- 17) Waldman JD, Rosenthal A, Smith AL, Shurin S, Nadus AS. Sepsis and congenital asplenia. J Pediatr 1977;90:555-9.