

독립된 우심실 형성부전

— 1예 보고 —

이 석 기* · 서 흥 주** · 김 응 한**

Isolated Right Ventricular Hypoplasia

— A case report —

Seog Ki Lee, M.D.* Hong Joo Seo, M.D.**, Woong-Han Kim, M.D.**

Isolated right ventricular hypoplasia is a rare clinical entity. We describe a case of right ventricular hypoplasia, single atrium and spongy myocardium of left ventricle. The volume of right ventricle was half the volume of left ventricle and z-value of tricuspid valve was -4 preoperatively. The patient, 6-year-old boy, underwent atrial partitioning with 3 mm fenestration. Postoperative course was smooth and he tolerated the biventricular state well during follow-up. Follow-up catheterization was done 27 months later. The tricuspid valve grew well (z-value=-0.4) and atrial septal fenestration is closed spontaneously. This article reports a case of successful biventricular repair in a patient with isolated right ventricular hypoplasia.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:683-686)

Key words: 1. Hypoplastic right ventricle
2. Atrium
3. Congenital heart defect

증 례

환아는 정상질식분만에 의해 체중 3 kg으로 태어난 남아로 6세 때 무료검진에서 발견된 심잡음 및 청색증으로 본원에 입원하였다. 문진에서 점점 심해지는 청색증과 운동 시 호흡곤란이 있었다. 이학적 소견 상 몸무게 20 kg, 곤봉지 소견을 보였으며 혈액검사상 경피산소포화도 82%, 헤모글로빈은 16.5 g/dl, 헤마토크리트 46.7%였다. 단순흉부방사선검사상에서 중등도 심비대가 있었으며, 심전도상 좌측 편위 소견을 보였다. 심초음파 검사상 현저한 우심실 형성부전, 심방 중격이 없는 단심방과 좌심실이

약간 확장되어 있었으며, 육주(trabeculation)가 매우 조밀하게 밀집된 스펀지 심근(spongy myocardium)이 의심되었다. 심혈관 도자술 및 조영술에서 우심방 및 좌심방 압력차는 거의 없었으며, 산소포화도로 심방에서 큰 우-좌 단락이 있음을 알 수 있었다(Table 1). 폐동맥과 우심실간 압력차는 없었으며(Table 1), 폐동맥 및 폐동맥 판막의 협착이 없는 우심실 형성부전(좌심실 크기의 1/2)을 보였으며, 우심실의 특징적인 육주(trabeculation)는 보이지 않고 밋밋한 심실 내면을 보였다(Fig. 1). 삼첨판 판막 운동성은 비교적 양호했지만 판운의 절대적인 크기가 작은 소견(z-value = -4)이었다. 이러한 소견으로 양심실성 교정 수술

*조선대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chosun University College of Medicine, Gwangju, Korea

**부천세종병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Bucheon, Korea

논문접수일 : 2003년 7월 15일, 심사통과일 : 2003년 8월 12일

책임저자 : 김응한 (422-711) 경기도 부천시 소사구 소사본 2동 91-121, 부천세종병원 흉부외과

(Tel) 032-340-1151, (Fax) 032-340-1236, E-mail: woonghan@korea.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative right ventricular angiogram (Left; Lateral view/ Right; Oblique view)

Table 1. Preoperative and postoperative hemodynamic data

	Preoperative data		Postoperative follow-up data	
	Pressure (mmHg)	Saturation (%)	Pressure (mmHg)	Saturation (%)
Inferior vena cava		62		73
Superior vena cava		65		71
Right atrium	12 / 6	68	16 / 12	74
Right ventricle	17 / 7	72	26 / 13	72
Pulmonary artery	11 / 5	69	22 / 17	71
Left atrium	12 / 4	82		97
Right pulmonary vein		98		98
Left pulmonary vein		97		97
Left ventricle	98 / 9	89	97 / 14	96
Systemic artery	98 / 75	81	100 / 81	96

의 성공 가능성에 대하여 우려가 있었으나, 해부학적 교정 수술을 시도하였다. 수술은 정중 흉골 절개 후 외전을 확인하고 체외순환을 시행하였다. 외전상 좌심실과 좌전하행지는 잘 발달되어 있었고 우관상동맥은 형성 부전을 보였으며 심정지 후 심장내부 확인 시 우심실은 비교적 작고 얇은 벽을 가졌고 육주는 거의 없었다. 삼첨판막은 정상 판막하구조를 보이고 크기는 작았지만 판막 구조물은 잘 발달되어 있었다. 심방은 단심방으로 방실판막부위에 심방중격만 조금 남아 있었고, 좌심실의 스폰지 심근 확진을 위해 절제 조직검사를 시행하였다. 수술은 글루타

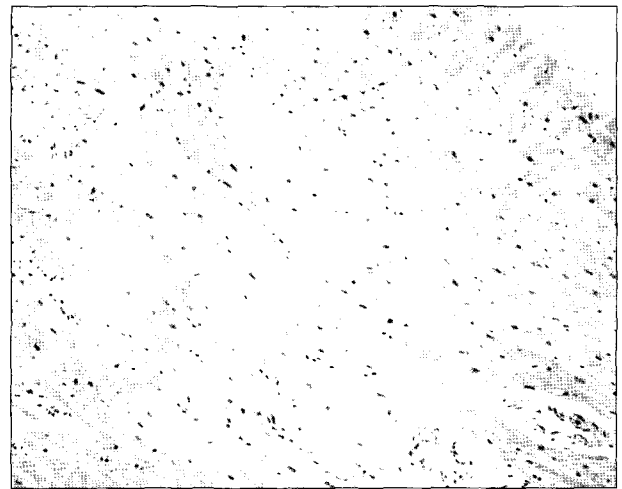


Fig. 2. Microscopic finding of the left ventricle shows the non compacted layer surrounded by deep intertrabecular recesses (H&E × 100)

알데하이드로 고정시킨 자가 심막을 이용하여 단심방을 분리하였고, 우심 기능부전에 대비하여 3 mm 정도의 구멍을 심방 첩포에 만들어 주었다.

수술장에서 시행한 경식도 초음파 검사상 양심실기능은 양호하였고 별다른 어려움 없이 심폐기를 이탈하였다. 좌심실의 조직학적 검사상 심실 내강과 연결된 깊은 육주간 함요로 스폰지 심근(Fig. 2)을 확인 할 수 있었으며, 수술 당일에 인공호흡기 이탈 후 10일째 퇴원하였다.

수술 후 주기적인 외래 추적에서 환아는 특별한 문제없이 비교적 잘 지냈으며, 우심실 기능 저하의 이학적 소견 없이 양심실 교정 상태에서 좋은 경과를 보였다. 술 후 24개월에 시행한 심초음파 소견상 삼첨판 크기가 Z-value가 -0.4까지 성장하였으나, 여전히 우심실은 정상에 비하여

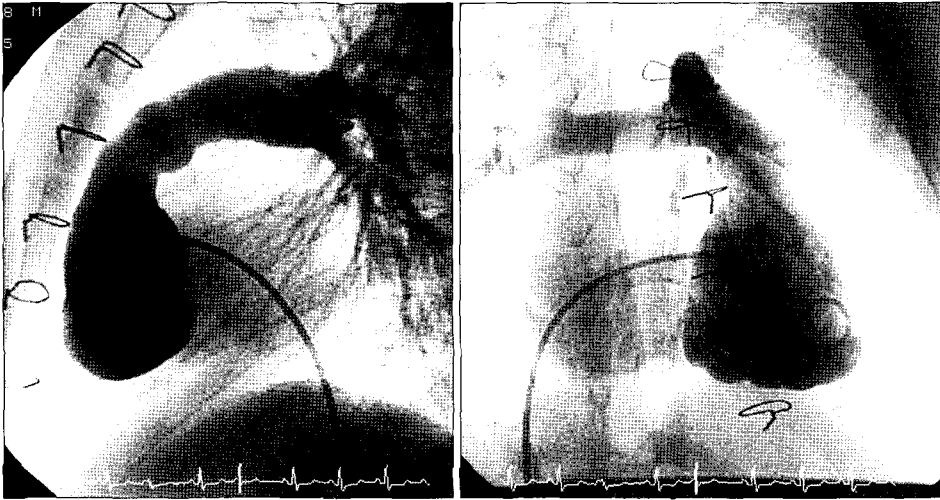


Fig. 3. Follow-up right ventricular angiogram (27 months after operation) (Left; lateral view / Right; Oblique view)

작은 상태가 유지되었다. 술 후 27개월에 시행한 심혈관 조영 및 심도자소견상 약간 확장된 우심방(Fig. 3)과 하대 정맥 및 간정맥의 확장을 관찰할 수 있었고 심방 중격의 구멍은 막혀 있었으며, 스폰지 심근의 좌심실 형태는 큰 변화가 없이 좌심실 기능만 약간 감소되었다.

현재까지는 우심방이 약간 확장된 소견 이외에 좋은 상태를 보이고 있으며, 앞으로의 우심실의 성장가능성과 우심방의 기능에 대해서는 좀더 장기적인 추적이 요구된다.

고 찰

우측 판막의 협착이나 폐쇄증, 또한 심방중격결손을 동반 혹은 하지 않은 작은 크기 우심실을 우심실형성부전이라고 한다. 독립된 우심실 형성부전은 폐동맥판막의 이상 없이 정상적인 우심실유출로를 가지면서, 비록 크기는 작더라도 형태학적으로 정상적인 삼첨판막의 모양이 동반되는 드문 질환으로 Cooley 등[1]이 1950년에 처음으로 보고하였다. 이 선천성 청색증 심질환은 불안정한 혈역학을 가지고 있으며, 가족력(autosomal dominant inheritance)이 있으며[2], 작은 우심실강으로 인하여 우심실 박출량이 감소되고 심방 내 심방중격결손으로 우-좌 단락이 있으면서 정상적인 폐동맥압을 특징으로 하고 있다[1]. 임상 증상은 우심실형성부전정도, 삼첨판 및 심방중격결손 크기에 따라서 우심실부전, 청색증, 곤봉지 및 호흡 곤란이 나타나는데, 증상 발현 시기도 심한 정도에 따라 신생아부터 성인까지 다양한 시기를 보여주고 있다[3]. 단순흉부방사선 검사에서 심비대가 있으나, 정상적인 폐야 및 폐혈관을 보여주며, 심전도 검사상 정상 동성 리듬을 가지며, 좌측

편위가 있다. 심초음파에서는 우심실 발육부전으로 인한 우심실 유연성(compliance)이 감소되어 심방 내 좌우단락인 심방중격결손이 있다. 삼첨판은 크기가 작지만, 형태에 있어서 이상(dysplasia)은 없으며, 폐동맥판막은 정상 소견을 보인다[3]. 심혈관조영술상에 우심실은 입구와 출구가 나누어져 있으나, 크기 및 유연성이 감소되어 있으며, 정상적인 폐동맥압을 보여준다[3].

수술적 치료는 우심실형성부전 정도에 달려있는데, 작은 심방중격결손으로 인한 우측 심부전이 동반된 독립된 우심실형성부전은 일단 풍선 심방중격절제술을 해주어야 한다[4]. 경증 우심실형성부전인 경우에 van der Hauwaert 등[5]은 풍선카테트를 이용하여 일시적으로 심방중격결손을 막은 상태에서 혈류 역학을 검사하여, 심방중격결손의 봉합여부를 결정할 것을 추천하였다. 정확한 혈류역학 관계를 규명할 수 없을 경우에 수술 후 발생할 수 있는 우심 기능부전에 대비하는 방법으로는 심방중격결손을 일부 남겨 두거나, 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술(bidirectional cavopulmonary shunt)을 함께 시행하는 1½ 심실교정(One and a half ventricular repair)을 할 수 있다[4]. 수술을 결정하는 데 아주 중요한 것은 우심실의 기능적 용적을 평가하는 것인데, 온전한 심실중격을 가진 폐동맥 폐쇄증(Pulmonary atresia with intact ventricular septum)에서 이용하는 Z-value를 이용할 수 있다. de Wolf 등[4]은 Z-value > -1.5이면 심방중격결손을 폐쇄하는 양심실 교정술(biventricular repair)을, Z-value < -4이면 고식적 단락술(Glenn procedure, Blalock-Taussig shunt)을 거쳐 최종적으로 단심실 교정(univentricular repair)을 권유하고 있다. 증세가 일찍 나타나는 경우에 예후는 일반적으로 나쁘며, 수술을

시행하지 않은 경우에는 우심방 혈전, 폐색전증 등이 보고 되고 있다[6]. 이 환자 경우엔 추적관찰하면서 하대정맥 및 우심방 확장이 되고, 우심실 크기 성장이 지속되지 않는다면 추후 Fontan 수술 혹은 1½ 심실교정(One and a half ventricular repair)을 고려해야 될 것으로 사료된다. 술 후 합병증으로 부정맥과 우심실부전 등의 발생이 보고되고 있다[3].

스폰지 심근(Spongy myocardium: non-compaction cardiomyopathy)은 드문 질환으로 두드러진 육주형성과 심실내강과 연결되는 깊은 육주간 함요(recess)를 특징적 심초음파 소견으로 진단할 수 있으며, 발생학적으로 심내막 형태발생이 정지되어서 생긴다고 하며, 예후는 매우 나빠서, 심부전, 심실부정맥 및 전신적 색전증 등으로 사망한다[7]. 독립된 우심실 형성부전증에서 좌심실은 일반적으로 전체 순환되는 혈액을 담당하고 있기 때문에 비대(hypertrophy)가 발생하는데[6] 본 증례에서 독립 우심실 형성부전과 상관 관계 없이 독립적으로 스폰지심근이 좌심실에서 발생한 것으로 생각한다.

저자들은 독립된 우심실형성부전, 단심방 및 스폰지 심근의 좌심실을 가진 환자에서 양심실성 교정을 시행하여 중기 추적에서 만족한 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Cooley RN, Sloan RD, Hanlon CR, Bahnson HT. *Angiocardiographic congenital heart disease of cyanotic type II. Observation on tricuspid stenosis or atresia with hypoplasia of the right ventricle.* Radiology 1950;54:848-68.
2. Chessa M, Redaelli S, Masszi G, Iacone M, Carminati M. *Familial occurrence of isolated right ventricular hypoplasia.* Am J Med Genet 2000;90:356-7.
3. Habeda K, Togo T, Ito Y, Ogata H, Horuchi T, Morhi H. *Surgical treatment for isolated hypoplasia of the right ventricle.* J Cardiovasc Surg 1992;33:496-501.
4. De Wolf D, Naeff MS, Losekoot G. *Right ventricular hypoplasia: outcome after conservative perinatal management.* Acta Cardiol 1994;49(3):267-73.
5. Van der Hauwaert LG, Michaelsson M. *Isolated right ventricular hypoplasia.* Circulation 1971;44:466-74.
6. Satokawa H, Iwaya F, Igari Tsuguo, et al. *A case of right atrial thrombosis associated with isolated right ventricular hypoplasia.* Fujushima J Med Sci 1990;36:91-5.
7. Junga G, Kneifel S, Von Smelal, Bauersfeld S. *Myocardial ischemia in children with isolated ventricular non compaction.* Eur Heart J 1999;20:910-6.

=국문 초록=

우심실 형성부전이 있으면서 단심방, 그리고 스폰지 좌심실이 있는 매우 드문 질환인 독립된 우심실 형성부전 환아를 경험하였다. 수술 전 우심실의 크기는 좌심실의 반이었으며 삼첨판막의 크기는 z-value로 -4이었다. 수술 시 6세였으며 수술은 양심실성 교정을 시도하여 심방을 2개로 나누어주었으며 3 mm 구멍을 남겨 두었다. 수술 후 경과는 좋았으며 외래 추적에서 우심실 기능 부전소견은 없었다. 술 후 27개월에 심도자가 시행되었으며 삼첨판막은 잘 자랐으며(z-value=-0.4), 심방중격의 구멍은 저절로 막혔음을 확인하였다. 독립된 우심실 형성부전을 경험하여 성공적으로 양심실성 교정을 시행하였기에 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 독립된 우심실 형성부전
2. 단심방