

우심증에 동반된 선천성 심장질환의 치험 2례

김준우* · 김원곤** · 유세영*

=Abstract=

Two Case Reports of Dextrocardia with Congenital Heart Disease

Jun Woo Kim, M.D.*, Won Gon Kim, M.D.**, Seh Yung Yoo, M.D.*

Dextrocardia means right-sided position of the heart in the chest irrespective of the cause. For the absolute diagnosis of the dextrocardia, the segmental analysis of heart is necessary. Once the segmental analysis of the dextrocardia is made, it is often relatively easy to identify the presence of any associated defects based on conventional methods including physical examination, EKG, echocardiography, and angiocardiography.

Two cases of dextrocardia with congenital heart disease were treated surgically.

A eleven-months old boy was operated under diagnosis of ASD, VSD, and bilateral SVC with mirror-image dextrocardia {I, L, I} by primary closure of ASD and VSD.

A twenty-four months old girl was operated under diagnosis of ASD, VSD, and PS with corrected TGA {I, D, D} by primary closure of ASD, VSD and dilatation of pulmonary stenosis. Both of them were discharged healthily after operation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28: 698-703)

Key words : 1. Dextrocardia

증 례 1

11개월된 남자 환자로 우연히 발견된 심잡음으로 내원하였다. 환자는 생후 4주에 개인병원에서 심장질환 있음을 알았으나 비교적 건강한 편이었다. 가족력 및 과거력에 특이 소견은 없었다. 이학적 소견상 체중은 8.5 kg, 맥박수는 분당 116회, 호흡수는 분당 40회였다. 흉부소견상 III도 정도의 범수축기성 심잡음이 우측 흉골하연에서 들렸다. 복부소견상 간장과 비장의 비대는 없었다. 내원시 측정된 혈액검사, 소변검사, 간 기능검사는 정상소견이었다. 단순

흉부 촬영상 우측심장변은 돌출되어 있었으나 심비대 및 폐혈관음영의 증가는 없었다(Fig. 1①).

심전도소견은 right axis deviation이있으며 P wave는 Lead I에서 -, aV_F에서 +였고, P wave vector는 +135였다(Fig. 2②).

심초음파 검사상 제1형 심방중격결손증과 막 주위형 심실중격결손증 및 우심증의 소견을 보였다. 심도자 검사소견상 대퇴정맥을 통과한 도자가 하공정맥을 지나 좌측의 형태학적 우심방으로 들어갔으며, 양측에서 유입되는 상공정맥을 확인하였다. 또한 대퇴동맥을 통과한 도자는 대

* 경희대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Kynug Hee Univ.

** 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Seoul National Univ.

논문접수일: 94년 8월 17일 심사통과일: 94년 10월 22일

통신저자: 김준우, (130-050) 서울시 동대문구 회기동 1번지 경희의료원 흉부외과 의국, Tel. (02) 966-5191 (교 2362),

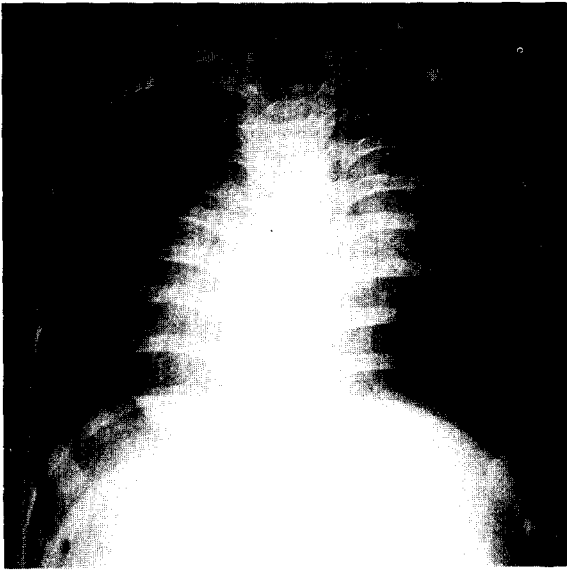


Fig. 1. ㉔ 증례 1의 흉부 X-선 소견



Fig. 1. ㉔ 증례 2의 흉부 X-선 소견

동맥을 지나 우측에 있는 형태학적 좌심실로 들어갈 수 있었다. 막주위형 심실중격결손을 확인하였다. 복부 초음파 소견상 간과 담낭은 좌측에 위와 비장은 우측에 존재하였고 대동맥과 하공정맥은 전위되어 있었다. 이에 내장 완전 좌우 역전증 및 양측상공정맥을 동반한 심방 및 심실 중격 결손증의 진단하에 수술을 시행하였다. 수술은 정중 흉골 절개 후 체외순환하에서 심방 및 심실중격 결손을 단순 봉합하였다. 각각의 크기는 직경 1.0cm, 0.5cm이었다. 형태학적 우심방 및 형태학적 우심실은 좌측에 존재하였으며 하공정맥은 좌측에서 우심방으로 유입되었다. 우측에서 우심방으로 유입되는 또다른 상공정맥을 발견하였다. 술 후 9일째 환이는 건강하게 퇴원하였다.

증례 2

24개월된 여자 환아로 생후 5일째 발견된 심잡음으로 내원하였다. 환자는 특별한 증상없이 생후 5일째 발견된 심잡음으로 심장질환이 있음을 의심하였으나 비교적 건강한 편이었다. 가족력 및 과거력에 특이 소견은 없었다. 입원 당시 이학적 소견상 체중은 10kg, 맥박수는 분당 96회, 호흡수는 분당 40회였다. 흉부소견상 IV/VI도 정도의 범수축기성 잡음이 우측 흉골하연에서 들렸다. 복부소견상 간장과 비장의 비대는 없었다. 내원시 측정된 혈액검사, 간기능검사, 소변검사는 모두 정상이었다. 단순 흉부촬영상 C-T를 60%의 심비대 및 폐의 혈관음영이 증가되었고

우상복부에 위장공기 음영이 보였다(Fig. 1㉔).

심전도 소견상 Biventricular hypertrophy와 right axis deviation이 있었고 P wave는 Lead I에서 -, aVr에서 +였고, P wave vector는 +120였다(Fig. 2㉔).

심초음파검사상 심방중격 결손증과 심실중격결손증이 있었으며 폐동맥 협착증(4m/sec)으로 인한 역전된 단락을 볼수 있었다. 우심실은 비대되어 있었으며 대혈관 역전증이 있었다.

심도자 검사소견은 대퇴정맥을 통과한 도자는 척추의 좌측에 존재하는 하공정맥을 따라 좌측의 형태학적 우심방으로 들어갔으며 대퇴동맥을 통과한 도자는 척추의 우측에 존재하는 하행대동맥을 지나 우측의 형태학적 우심실로 들어가는 것을 확인하였다.

이에 내장완전 좌우 역전증 및 심방 및 심실 중격 결손증과 폐동맥 협착증을 동반한 교정형 대혈관 역전증을 진단하고 수술을 시행하였다. 수술은 정중흉골 절개 후 체외순환하에서 해부학적 우심방을 절개하였다. 심방과 심실중격 결손증은 각각 단순봉합하였고, 폐동맥 협착증은 판막하절개하여 헤가개대기로 늘려주었다.

술 후 22일째 환이는 건강히 퇴원하였다.

고찰

우심증은 1606년 Fabricius에 의해 처음 기술되었는데¹⁾, 이는 문자 그대로 원인에 관계없이 흉곽내에서 심장이 우

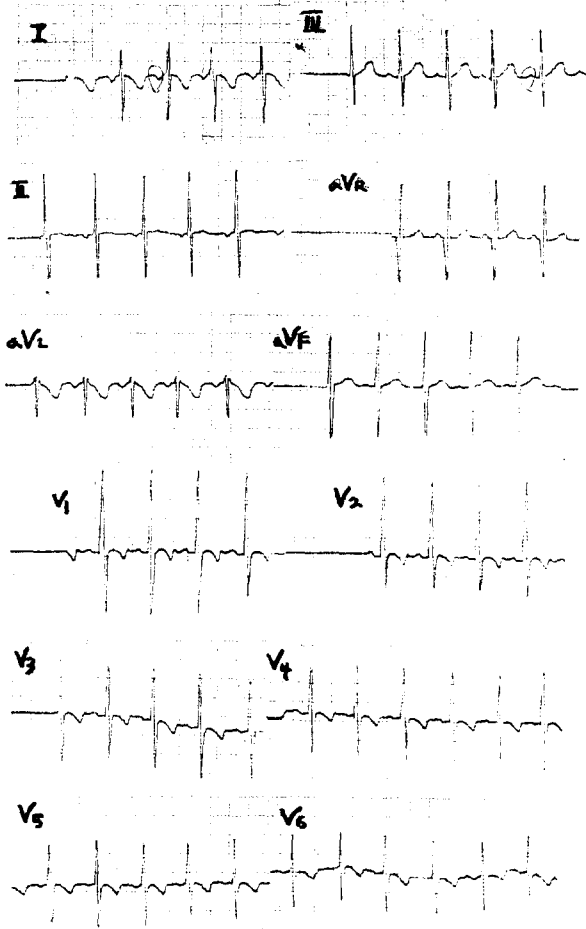


Fig. 2. ㉔ 증례 1의 심전도 소견

측에 존재하는 것을 의미한다. 최근에는 가능한 내적이
며 일차적인 원인에 국한하여 사용하며 이차적인 심장의
변위에는 사용을 피하고 있다. 이차적인 우심증이란 외부
적인 요인에 의하여 심장이 우측에 위치하는 것을 말하는
데, 우측폐의 결손, 형성부전 또는 허탈이 있거나 좌측에
폐기종, 기흉, 흉수 또는 횡격막 탈장 등이 있어 심장이 우
측으로 밀린 경우들로서 dextroposition이라고도 한다²⁾. 우
심증 환자에서는 어떠한 형태의 선천성 심장질환도 동반
될 수 있는데, 이는 일반적인 좌심증 환자와 크게 다를바
가 없다. 다시 말해서, 흉곽내에서의 심장의 위치는 기초
적 생물학의 입장에서 볼때 큰 의미가 없음을 시사한다.
따라서 심장이 어디에 위치하건 똑같은 해부학적, 발생학
적 원칙이 적용될 수 있으며, 이에 근거한 분획적 분석(seg-
mental analysis)이 우심증 환자의 진단 및 감별에 보다 중
요할 것이다. 분획적 분석이란 심장을 5개의 분획으로 나

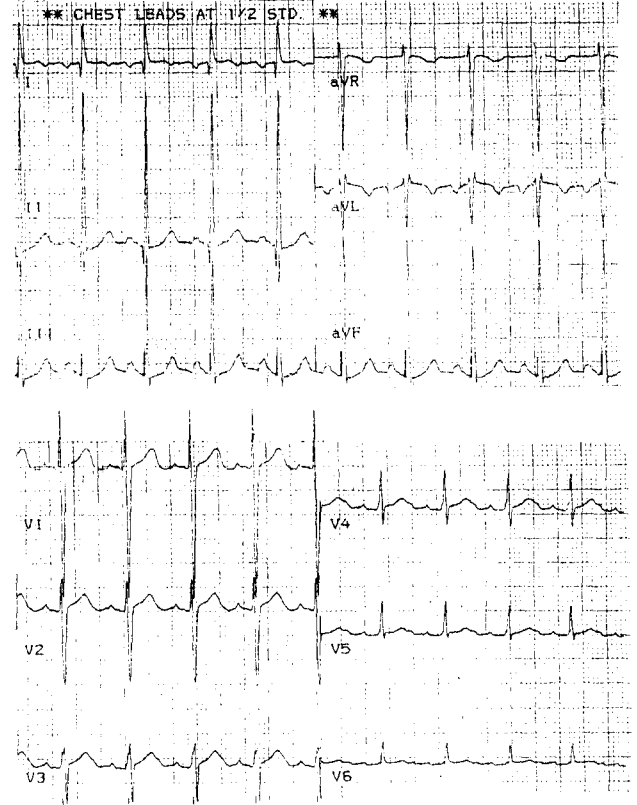


Fig. 2. ㉕ 증례 2의 심전도 소견

누어 각 분획의 형태와 상호 분획간의 관계를 이해함으로
진단을 내릴 수 있는 방법이다¹⁻³⁾. 진단적으로 중요한 심
장의 분획은 5가지로 나눌 수 있다. 먼저 3가지의 주 분획
으로서 심방, 심실, 대혈관이 있고 2개의 연결분획으로서
방실파막과 infundibulum이 있다⁴⁾. 심장의 위치에 관계
없이 선천성 심장질환의 진단을 위해서는 (1) 5개의 심장
분획의 해부학적 형태를 확립하며 (2) 어떻게 그들이 서로
연결되고 있는지 (3) 동반된 심장질환은 무엇인지를 알아
야 한다¹⁾. Rao는 우심증환자의 진단에 있어서 다음의 5가
지 항목을 제시하였다^{2, 5)}.

- (1) 왜 심장이 우측에 존재하는가?
- (2) Visceroatrial situs는 어떠한가?
- (3) 심실은 각각 어디에 위치하는가?
- (4) Visceroatria와 심실의 관계는 어떠한가?

(5) Conotruncus는 어떻게 연관되어 있는가? 인데, 이
역시 Van praagh 등이 주장하는 분획적 분석의 중요성을
나타내는 것이라 하겠다³⁾. 분획적 분석을 위하여 먼저 Vis-
ceroatrial situs를 알아야 한다. 여기서 Situs란 신체내 장기
의 배열상태를 뜻하는데, 이에 는 다음의 3가지가 있다.

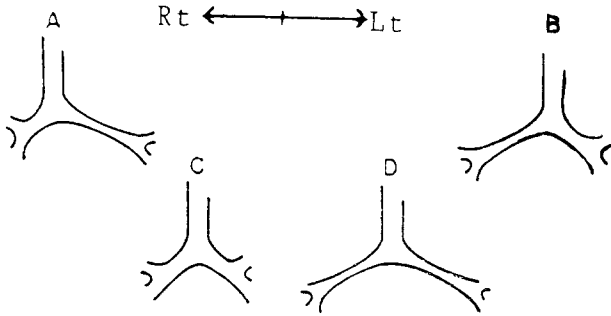


Fig. 3. 기관지 구조를 이용한 심방의 위치 선정

- A. 정상 또는 Situs solitus
- B. Situs inversus
- C. 무비증에 동반되는 양측 우 기관지
- D. 다비증에 동반되는 양측 좌 기관지

(1) Situs solitus는 비대칭성인 장기의 형태학적 우측구조가 우측에 정상적으로 위치하고 있는 상태를 말한다. (2) Situs inversus는 Situs solitus의 거울상(mirror-image)으로 장기의 좌·우관계가 정상과 반대인 경우이다. (3) Situs ambiguus는 심방을 포함하여 정상적으로 비대칭성이어야 할 신체장기가 비대칭성을 잃을 경우를 말한다.^{3, 6)}

정상적으로 심방의 탈분극은 상공정맥과 우심방의 Junction에 위치한 동방결절로부터 일어나 좌하방으로 향하기 때문에 기준 심전도에서 P wave vector는 +45이고 이는 Situs solitus를 의미한다. Situs inversus인 경우에는 심박전도가 왼쪽에서 발생하기 때문에 P wave vector는 +135이며, P wave는 lead I과 aVL에서 -, aVF에서 +를 나타낸다. 내장의 위치로 심방의 Situs를 알 수 있는데, 이는 간장이 존재하는 쪽에 형태학적 우심방이 위치하고 있는 쪽에 형태학적 좌심방이 있는 것으로 이를 Visceroatrial Concordance라고 한다. 이는 심전도의 P wave vector보다 믿을만하나 약간의 예외는 있다. 또 다른 방법으로는 기관 및 기관지의 분지를 보고 좌·우를 구별하는 방법이 있다(Fig. 3). 이상의 방법들 보다 좀 더 정확한 방법으로는 하공정맥의 위치를 확인하는 것인데 이는 태생기에 하공정맥이 유입되었던 정맥동이 점차 우심방과 합쳐지기 때문이다. 이를 Venoatrial concordance라고 하며, 예외는 극히 드물다.²⁾ 그러나 심방의 situs를 결정하는데 가장 정확한 방법은 심방부속지의 형태를 확인하는 것이다. 최근에는 경식도적 심초음파로써 비교적 정확하게 심방의 부속지를 확인하는 방법이 보고되어 있다.⁷⁾

심실의 위치를 알기 위한 방법으로는 다음과 같은 것들이 있다.

초기 QRS Vector는 심실중격의 탈분극에 의하여 나타나는데, 정상적으로 왼쪽이 조금 빨리 탈분극되므로 초기 Vector는 오른쪽을 향한다. 따라서 V₅, V₆에서는 Q wave를 V₁, V₂에서는 R wave를 나타낸다. 이때 심실의 역위가 있으면, 전도계도 역위되어 초기 QRS vector는 왼쪽을 향함으로 V₁, V₂에서는 Q wave를 V₅, V₆에서는 R wave를 나타낸다. 그러나 우심증에 동반된 질환으로 인하여 어느 특정심실의 비대가 일어나거나, 심장이 돌아간 정도가 다양하기 때문에 완전히 믿을만하지는 못하다.²⁾

심장은 초기단계의 끈은관에서 우로나 좌로 만곡되어 보다 세분화된 형태를 이루어 가는데, 이러한 만곡을 Cardiac loop이라 한다. 이는 심실의 위치를 결정하는데 매우 중요한데, 이를 loop rule이라하며 다음과 같이 요약될 수 있다.²⁾

(1) 대동맥 관막이 폐동맥 관막에 대해 우측에 있을 때 이를 D-loop(형태학적 우심실이 우측)

(2) 대동맥 관막이 폐동맥 관막에 대해 좌측에 있을 때 이를 L-loop(형태학적 우심실이 좌측)이라 한다. 대동맥 관막과 폐동맥 관막의 위치는 혈관 조영술이나 심 초음파로 결정지을 수 있다. Loop rule로 진단하기 어려운 경우(잘 구별안될 때, 관막간의 격차가 심할 때, 선천적으로 부정확할 때)에는 관상동맥을 이용하여 좀더 정확하게 알아내는 방법이 있다.²⁾ 다음으로 대혈관의 위치를 알아보면, 기본적으로 두 가지 형태를 갖는데, 이는 정상과 비정상(Transposition)으로서, 각각의 Cardiac loop에 대하여 적용된다. D-loop인 경우 대혈관 위치의 정상이란 우리가 보편적으로 알고 있는 정상을 의미하며, 비정상(Transposition)이란 대혈관은 역위되어 있으면서 역위된 대동맥이 역위된 폐동맥의 우측에 존재한다.

L-loop에서 정상이라 함은 거울상(mirror-image)을 의미하고 비정상(Transposition)은 역위된 대동맥이 역위된 폐동맥의 좌측에 있는 것을 의미한다.³⁾ 이상으로 주 분획의 위치가 정해지면 각 분획간의 연결에 대하여 알아야 한다.

Segmental alignment는 atrioventricular alignment와 ventriculoarterial alignment가 있으며 그 양상은 concordance와 discordance의 두 종류로 나뉜다.^{1, 4)} atrioventricular concordance란 형태학적 우심방이 형태학적 우심실과 형태학적 좌심방이 형태학적 좌심실과 연결된 것을 의미한다. discordance는 형태학적 우심방이 형태학적 좌심실과, 형태학적 좌심방이 형태학적 우심실과 연결된 것을 의미한다. ventriculoarterial alignment에서 concordance란 형태학적 우심실에서 폐동맥이 형태학적 좌심실에서 대동맥이 나오는 것을 의미하고, discordance는 그 반대이다. 그의

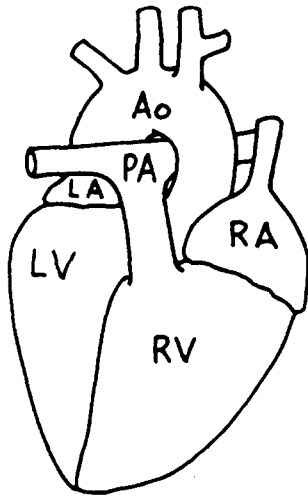


Fig. 4. ㉑ 증례 1의 해부학적, 혈류역학적 모식도

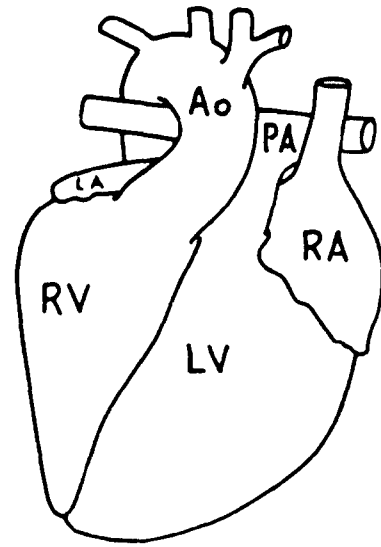


Fig. 4. ㉒ 증례 2의 해부학적, 혈류역학적 모식도

비정상적인 ventriculoarterial alignment는 DORV와 DO-LV이다⁴⁾. 본 2개의 증례를 상기고찰에 의거하여 분획적 분석을 하면 각기 다음과 같다. 증례 1에서 visceratrial situs는 P wave vector +135이고, 내장역전이 있으므로 inversus이다. 심실의 situs는 심초음파 및 심도자 검사상 대동맥판막이 폐동맥 판막의 좌측에 있고 형태학적 우심실이 형태학적 좌심실의 좌측에 있으므로 L-loop이고, 대혈관은 폐동맥하 conus를 갖고 대동맥이 폐동맥의 좌측에 존재하므로 inversion되어 분획적 분석상 {I, L, I}이고 각 분획간의 alignment는 concordance를 이루고 있다(Fig. 4 ㉑). 증례 2에서 visceratrial situs는 P wave vector가 +120이고, 내장 역전증이 있으므로 inversus이고, 심실의 situs는 심도자 검사상 형태학적 우심실이 형태학적 좌심실의 우측에 있으므로 D-loop이며 대혈관은 폐동맥하 conus를 갖고 대동맥이 폐동맥의 우측에 위치하는 D-transposition을 나타내어서 분획적 분석상 TGA {I, D, D}였는데(Fig. 4 ㉒), atrioventricular discordance와 ventriculoarterial discordance가 발생하여 생리학적으로는 아무런 문제가 없는, 이른바 “교정형” 대혈관 역전증을 보였다. 심장의 분획적 분석이 이루어지면 동반되는 심기형은 이학적 소견, 심전도, 심초음파도나 혈관촬영술 등으로 쉽게 알아낼 수 있다²⁾. 우심증의 발생빈도는 본교실의 경우, 선천성 심장 질환으로 수술한 230례 중에서 2례(0.9%)였으며, 외국의 경우에는 사체부검 1716례중 46례(2.6%)였다¹⁾. 또한 증례 1과 같은 거울상 우심증은 239례의 우심증 환자중 8례(3.3

%)에서 나타났고, 증례 2와 같은 TGA {I, D, D}는 239례 중 3례(1.3%)의 빈도를 보였다¹⁾.

심장기형이 동반될 확률은 매우 다양하며 수 %에서 100%까지이다. 예를 들면, 내장완전 역전증인 경우에는 3~10%에서 심기형이 동반되나, isolated dextrocardia나 isolated levocardia인 경우에는 100%에서 동반된다⁴⁾. 본 증례의 경우에 동반된 심기형으로는 증례 1에서 심방중격결손증, 심실중격결손증, 양측 상공정맥이고, 증례 2에서는 심방중격결손증, 심실중격결손증, 폐동맥 협착 등이 있는데, Van praagh의 보고에 의하면 증례 1과 같은 거울상 우심증에 동반되는 심기형으로는 TOF, VSD, ASD, polysplenia, pulmonary atresia, common AV canal with common atrium 등이 있고 증례 2와 같은 TGA {I, D, D}인 경우 VSD, PDA, Pulmonary outflow tract stenosis, subaortic stenosis, small right ventricle 등이 있다¹⁾.

심방 중격결손증은 Qp/Qs가 1.5 이상일 때 수술을 시행하며 대개 학동기 이전에 교정하여 준다. 심실 중격결손증도 Qp/Qs가 1.5 이상일 때 수술하며 6개월 이후에는 자연적 폐쇄의 기회가 급격히 감소한다. 작은 심실중격결손은 수술을 크게 고려하지 않지만 폐동맥하 심실중격결손은 작은 경우라도 수술로 교정하는 것을 원칙으로 하는데 이는 대동맥 폐쇄 부전의 발생을 막기 위함이다.

폐혈류량의 증가로 폐동맥 혈관저항이 증가(10unit/m² 이상)되고 Qp/Qs가 1.5이하로 떨어지면 수술은 금기가 되겠다.

폐동맥협착증은 증상이있고 수축기성폐동맥압이 75 mmHg 이상이면 수술로 교정한다. 수술은 최근에 경피적 풍선 관막성형술이 시도되고 있으나 직시하에 관막절제술을 시행하는 것이 가장 효과적이다⁸⁾.

참고 문헌

1. Van Praagh R. Malposition of the heart. In Forrest HA, George CE, Thomas AR. *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents*. 4th ed. Baltimore: Williams & Wilkins CO. 1989: 530-62
2. Rao PS. *Dextrocardia: Systematic approach to differential diagnosis*. Am Heart J. 1981;102:389-403
3. Van Praagh R, Van Praagh S, Peter VLAD, John DK. *Anatomic types of congenital Dextrocardia*. Am J Cardiol. 1964;10:31
4. Van Praagh R. *Segmental approach to diagnosis*. In Fyler DC. *Nada's pedliatric Cardiology*. 1st ed. St. Loois. Mosby Year book INC. 1992;27-35
5. 정덕용, 한병선, 임승평 등. 단독 선천성 심기형을 동반한 내장완전좌·우 역전증. 대흉외지. 1985;18:563-8
6. Van praagh R. *Diagnosis of complex congenital Heart Disease*. Cardiovasc Intervent Radiol. 1984;16:115-20
7. Oliver FW, Narayuanswami S, Nynke JE, George RS. *Diagnosis of Atrial situs by Transesophageal Echocardiography*. J Am Coll Cardiol. 1990;16:442-6
8. Pacifico AD, Kirklin JW, Kirklin JK. *Surgical treatment of ventricular septal defect*. In Sabiston DC, Spencer FC. *Sugery of the chest*. 5th ed. Philadelphia: Saunders. 1990;1315