

Criss-cross Heart 1례

계명대학교 의과대학 소아과학교실, 흉부외과학교실* 및 의과학연구소

김 호, 박근수, 김명성, 이상락, 김준식, 권태찬, 이광숙*, 유영선*

= Abstract =

A Case of Criss-cross heart

Ho Kim, M.D., Geun Soo Park, M.D., Myung Sung Kim, M.D.,
Sang Lak Lee, M.D., Joon Sik Kim, M.D., Tae Chan Kwon, M.D.,
Kwang Sook Lee, M.D.*., and Young Sun You, M.D.*.

Department of Pediatrics, Thoracic Surgery,
Keimyung University School of Medicine & Institute
for Medical Science, Taegu, Korea*

The essence of the criss-cross heart is rotation of the ventricular mass around its long axis. It results in two ventricles and great arteries-achieving unexpected relationships.

We report a 2 day-old boy with superoinferior ventricles, criss-cross atrioventricular relationships pulmonary atresia, ventricular septal defect, transposition of the great arteries.

The diagnosis was made by echocardiographic examination, cardiac catheterization and angiography. Modified Blalock-Taussig shunt was performed to alleviate hypoxia. Following the shunt operation, the clinical condition of the patient improved.

Key words : Criss-cross heart, superoinferior ventricles.

서 론

Criss-cross heart 는 임상적으로 매우 드문 심기형으로 이는 방실 접속 부위에서의 심실의 회전이상으로 인하여 좌우 방실 연결부위의 축이 통상의 심장과 같이 평행하지 않고 서로 교차하여 십자형태를 취한다. 2가지 형태로 구분하는데, 방실연결이 적합

하면서 심방정위 경우가 있으며 방실연결이 부적합하면서 우측에 위치한 우심방이 좌심실의 구조를 가진 심실과 연결이 되며 좌측에 위치한 좌심방이 우심실의 구조를 가진 심실과 연결이 된 경우이다(Van Praagh et al, 1980; Anderson et al, 1981). Criss-cross heart 는 통상 매우 복잡한 심기형을 동반하고 있어 그 진단과 수술이 용이하지 않다.

저자들은 생후 2일에 청색증과 빈맥을 주소로 내원한 환아에서 심초음파, 심도자 검사와 심장조영술을 시행하여 폐동맥폐쇄, 심실중격결손, 대혈관전위와 superooinferior ventricle 이 있는 criss-cross heart 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환아 : 꽉 00, 2일 남아

주소 : 청색증, 빈맥

가족력 : 산모는 34세로 임신기간중 질병이나 약물사용 병력은 없음

현병력 : 환아는 39주 3,780gm으로 자연질식분만으로 출생하였으며 Apgar score는 1분 5분 각 8점이상으로 특별한 문제없이 지내다가 생후 2일에 갑자기 청색증과 빈맥

이 관찰되어 입원하였다.

이학적소견 : 입원당시 호흡수는 60-80회/분, 맥박수는 160회/분이었고 청색증이 있었으며 좌측흉골연에서 grade II/VI 수축기 잡음이 청진되었다.

검사소견 : 입원당시 말초혈액소견은 혈색소 15.8 g/dl, 헤마토크리트 48.9%, 백혈구 수 7,500/mm³ (중성구 72%, 림프구 17%, 단핵구 7%), 혈소판수 360,000/mm³이었고, Na 143 mEq/l, K 4 mEq/l, Cl 108 mEq/l, SGOT 36 U/L, SGPT 8 U/L, ALP 191 U/L 이었으며 bilirubin 11.1 mg/dl 이었다. 당시 nasal cannula로 분당 2L의 산소공급된 상태에서 측정한 동맥혈 가스 분석상 pH 7.4, pCO₂ 48 mmHg, pO₂ 33 mmHg, HCO₃ 27.0 mmol/l, Base excess 1.4 mmol/l, O₂ saturation 65.6%이었다. 흉부 X-선 소견은 폐혈관 음영은 감소되어 있었으며 좌측 상흉부 중격확대소견을 보였다(Fig 1).

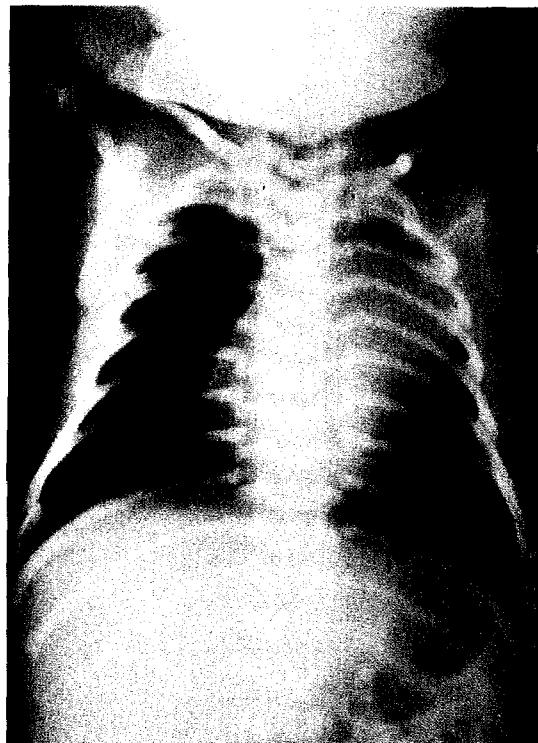


Fig 1. The Chest PA showed decreased pulmonary vascularities and enlarged left superior mediastinum.

심전도소견상 규칙적인 빈맥과 전기축은 좌측편위를 보였으며 심초음파로는 superoinferior ventricle과 좌측으로 큰 대동맥과 심실중격 결손을 관찰할 수 있었다 (Fig 2). 심혈관 촬영은 superior ventricle에

서 시행하였으며 대동맥이 좌측에서 관찰되며 심실중격을 통하여 inferior ventricle에도 조영제가 충만되는 소견을 보였다 (Fig 3).

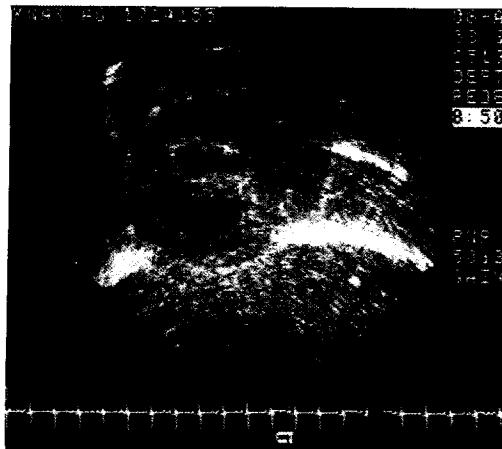


Fig 2. The subcostal view revealed superoinferior ventricles and large aorta arised from superior ventricle.

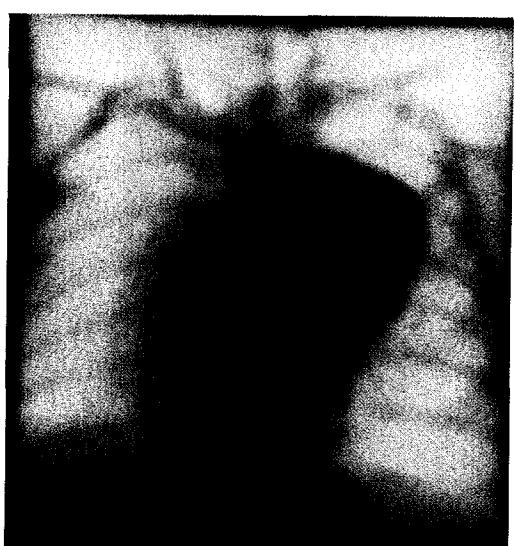


Fig 3. Superior ventricle angiograms showed superoinferior ventricles and aorta arised from superior ventricle.

경과 : 우측 modified Blalock-Taussing shunt 수술을 시행하였으며, 술후 청색증이 감소된 상태로 퇴원하였으며, 현재 외래에서 추적관찰하고 있다.

고찰

Criss-cross heart 는 매우 드문 심장기형으로 Anderson 등(1974)에 의해 처음 기술되었으며 그후 방실접합부 기형에 대한 분류방법에 많은 발전이 있었다(Tynan et al, 1979; Anderson & Tynan, 1981).

두 방실과 두 심실을 갖는 정상 또는 비정상 심장의 방실연결 방향은 서로 평행을 이루는 것이 상례이나 아주 드물게 방실연결이 서로 나선형으로 꼬임으로써 주어진 심방위치와 방실연결이 기대한 심실간의 위치관계를 갖지 않는 경우가 있다. 이러한 경우 대부분 우심실 유입부의 발육은 미진하고 우심실 유출부는 이상팽창하여 우심방과 우심실의 주요부분이 공간적으로 서로 반대쪽에 위치하게 된다. 반면 발육이 미진한 우심실 유입부의 하부, 후하행 관상동맥부근의 좌심실에 비정상적인 공간이 존재하여 좌심실 유입부와 우심실 유입부의 아래쪽에 위치하게 된다. 따라서 심혈관 조영상 삼첨판을 통한 혈류는 우-좌 또는 좌-우의 방향을 갖고 승모판을 통한 혈류는 상-하의 방향을 갖게되어 두 혈류가 방실판막 수준에서 서로 십자형으로 교차하게 되는 경우가 많아 "Criss-cross heart"라 명명되어 왔으며 (Attie et al, 1980; Van Praagh et al, 1980; Anderson et al, 1981; Anderson, 1982), 두 심실의 상호위치 관계를 "superoinferior ventricles"라고도 불러왔다(Freedom et al, 1978; Santos & Simoes, 1987; Hery et al, 1989; Alday & Juaneda, 1993)

Criss-cross heart의 방실 이상관계는 방실 접속 부위에서의 심실덩이의 회전이상으로 인하여 좌우 방실연결부위의 축이 평행하지 않으므로 발생된다. 첫번째 형태는 방실연결이 적합한 경우인데 형태학적 우심방이

우심실과 연결되며 형태학적 좌심방이 좌심실과 연결된다. 정상적인 경우 통상적으로는 우심실이 앞쪽에 위치하며 좌심실에 비해서 우측 아래에 위치하게 되나 criss-cross heart 시에는 형태학적 우심실이 앞쪽에 있으나 좌심실에 비해서 좌측 윗쪽에 위치하게 된다(Schneeweiss et al, 1982). 두번째 형태는 방실연결이 부적합한 경우인데 우측에 위치한 우심방이 형태학적 좌심실과 연결되며 왼쪽에 위치한 좌심방이 형태학적 우심실과 연결된다. 이런 연결시에서 수정대혈관전위의 형태이며 형태학적 우심실이 형태학적 좌심실에 비해서 좌측에 있거나 나란히 위치하게 되나 criss-cross heart 시에는 형태학적 우심실이 형태학적 좌심실에 비해서 위쪽 우측에 위치하게 된다(Marino et al, 1982).

Anderson(1982)은 적합한 방실연결시에 발생되는 criss-cross heart는 시계방향으로 회전시 발생되며 부적합한 방실연결시에는 시계 반대방향으로 회전될 때 발생된다고 설명하였다.

Kinsley 등(1974)은 2명의 criss-cross heart를 보고하면서 1례는 회전 이상으로 보고하였으며 1례는 심실덩이의 평면이동에 의해서 발생되었다고 하였다. 이 이론이 superoinferior ventricle (upstairs-downstairs hearts)의 기본이다. 심실덩이가 장축에서 회전하지 않고 평면이동에 의해서 발생되는 것이며, 그러므로 criss-cross heart 와 superoinferior heart 는 동시에 혹은 단독으로 발생될 수 있다(Freedom et al, 1978; Van Praagh et al, 1980; Thilenius et al, 1987).

Hery 등(1989)은 17명의 superoinferior ventricle 환아를 관찰하였으며 모든례에서 우심실이 위쪽에 있으며 좌심실이 아래쪽에 위치하였다고 보고하였다. 우심실 동(sinus)부위는 14례에서 발육부전이 있었으나 우심실 유출부의 발육은 전례에서 정상적이었다. 적합한 D-loop이 9례, L-loop이 8례이었으며 심방위치는 모든례에서 정위치였다. 대혈관전위 9례, 양대혈관 우심기시가 5례이었으며 전례에서 심실중격결손과 방실판

막이상이 동반되었으며 폐동맥 협착 및 폐쇄가 11례이었다. Criss-cross heart 와 동반된 데는 7례이었다.

Criss-cross heart 의 진단은 심초음파도를 이용한 체계적 진단으로 정확한 해부학적 정보를 얻을수 있으며(Van Mill et al, 1982; Robinson et al, 1985; Carminati et al, 1987) color doppler 심초음파도를 이용하여 심실 유입부의 혈류 방향이 교차하는 것을 확인 할 수 있다(Sherman & Sahn, 1987; Igarashi et al, 1990).

심도자술과 심장조영술은 각 방실간의 정확한 압력과 산소농도를 측정하여 폐동맥의 크기등을 측정하기 위해서 필요하다(Robinson et al, 1985).

최근에는 자기공명영상 을 이용하면 기형의 공간적 상호관계에 대한 정확한 정보를 제공해 주므로 color doppler 심초음파도와 자기공명영상이 가장 유용한 진단방법으로 알려져 있다(Igarashi et al, 1990).

치료로서 수술요법은 동반된 기형에 따라 다르며 심방중격절개술이나 Blalock-Taussig shunt operation 등을 시행한후 Fontan 술식을 시행한다(Podzolkov et al, 1990). Superoinferior ventricle을 동반한 criss-cross heart의 경우 우심실 발육이 대부분 불량하며 이때는 criss-cross 그 자체의 교정보다 우심실의 성장이 해부학적 교정을 가능하게 하는 중요한 요소이다(Nagatsu et al, 1995).

요약

저자들은 계명대학교 동산의료원에 청색증과 빈맥으로 입원하였던 생후 2일된 남아에서 심초음파도와 심도자술 및 심장 조영술로 superoinferior ventricle을 동반한 criss-cross heart 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- Alday LE, Juaneda E: Superoinferior ventricles with criss-cross atrioventricular connections and intact ventricular septum. *Pediatr Cardiol* 1993; 14: 238-241.
- Anderson RH, Shinebourne EA, Gerlis LM: Criss-cross atrioventricular relationships producing paradoxical atrioventricular concordance or discordance: Their significance to nomenclature of congenital heart disease. *Circulation* 1974; 50: 176-181.
- Anderson RH, Tynan MJ: Sequential chamber localization. In *Recent Advances in Cardiology*, Vol 8(Hamer 5, Rowlands DJ, eds). Edinburgh, Churchill Livingstone, 1981, pp 265-285.
- Anderson RH: Criss-cross hearts revisited. *Pediatr Cardiol* 1982; 3: 305-313.
- Attie F, Munoz-Castellanos L, Ovseyevitz J, et al: Crossed atrioventricular connections. *Am Heart J* 1980; 99: 163-172.
- Carminati M, Valsecchi O, Borghi A, Balduzzi A, Bande A, Crupi G, Ferrazzi P, Invernizzi G: Cross-sectional echocardiographic study of criss-cross hearts and superoinferior ventricles. *Am J Cardiol* 1987; 59: 114-118.
- Freedom RM, Culham G, Rowe RD: The criss-cross and superoinferior ventricular heart: an angiographic study. *Am J Cardiol* 1978; 42: 620-628.
- Hery E, Jimenez M, Didier D, van Doesborg NH, Guerin R, Fouron JC, Davignon A: Echocardiographic and angiographic findings in supero-inferior cardiac ventricles. *Am J Cardiol* 1989; 63: 1385-1389.
- Igarashi H, Kuramatsu T, Shiraishi H, Yanagisawa M: Criss-cross heart evaluated by colour doppler echocardiography and

- magnetic resonance imaging. *Eur J Pediatr* 1990; 149: 523-525.
- Kinsley RH, McGoon DC, Danielson GK: Corrected transposition of the great arteries associated ventricular rotation. *Circulation* 1974; 49: 574-578.
- Marino B, Chiariello L, Bosman C, et al: Criss-cross heart with discordant atrioventricular connections. *Pediatr Cardiol* 1982; 3: 315-318.
- Nagatsu M, Harada Y, Takeuchi T, Goto H, Ota Y: Can concordant criss-cross heart be ameliorated by hemodynamic changes? *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 699-701.
- Podzolkov VP, Ivanitsky AV, Makhachev OA, Alekian BG, Chiaureli MR, Ragimov FR: Fontan type operation for correcting complex congenital defects in a criss-cross hearts. *Pediatr Cardiol* 1990; 11: 105-110.
- Robinson PJ, Kumpeng V, Macartney FJ: Cross sectional echocardiographic and angiographic correlation in criss-cross heart. *Br Heart J* 1985; 54: 61-67.
- Santos MA, Simoes LC: Paroxysmal supraventricular tachycardia in supero-inferior ventricles with intact ventricular septum. *Int J Cardiol* 1987; 14: 232-235.
- Schneeweiss A, Shem-Tov A, Blieden LC, Deutsch V, Neufeld HN: Criss-cross heart - a case with horizontal septum, complete transposition, pulmonary atresia and ventricular septal defect. *Pediatr Cardiol* 1982; 3: 325-328.
- Sherman FS, Sahn DJ: Pediatric Doppler echocardiography: major advances in technology. *J Pediatr* 1987; 110: 333-342.
- Thilenius OG, Bharati S, Lev M, Karp RB, Arcilla RA: Horizontal ventricular septum with dextroversion: heart with and without aortic atresia. *Pediatr Cardiol* 1987; 8: 187-193.
- Tynan MJ, Becker AE, Marcartney FJ, Quero-Jimenez M, Shinebourne EA, Anderson RH: Nomenclature and classification of congenital heart disease. *Br Heart J* 1979; 41: 544-553.
- Van Mill G, Moulaert A, Harinck E, Wenink A, Oppenheimer D: Subcostal two-dimensional echocardiographic recognition of a criss-cross heart with discordant ventriculoatrial connection. *Pediatr Cardiol* 1982; 3: 319-323.
- Van Praagh S, La Corte M, Fellow KE, et al: Superoinferior ventricles: anatomic and angiographic findings in ten postmortem cases. In Van Praagh R, Takao A(eds): *Etiology and morphogenesis of congenital heart disease*. Futura, Mount Kisco NY, 1980, pp 317-378.