

L-VRA Communication 치험 2예

이광숙* · 최세영* · 박창권* · 이길노* · 유영선*

- Abstract -

Left Ventricular-right Atrial Communication — Report of 2 Cases —

Kwang Sook Lee, M.D.,* Sae Young Choi, M.D.,* Chang Kwon Park, M.D.,*
Kihl Rho Lee, M.D.,* and Young Sun Yoo, M.D.*

Because of recent advances in cardiac surgery and diagnostic techniques, left ventricular-right atrial communication has been reported with increasing frequency. Recently we experienced 2 cases of left ventricular-right atrial communication, which were corrected surgically. Preoperative diagnosis was incorrect in both cases as ventricular septal defect. The type of defect was supravalvular in case 1 and case 2. Both cases were successfully closed with the aid of extracorporeal circulation and discharged with good results.

서 론

최근 심장수술의 보편화와 진단기술의 발달로 희귀한 선천성 심장질환의 하나인 Left ventricular-right atrial (LV-RA) communication은 점차 많이 보고되고 있다.

역사적으로 보면 1838년 Thurman^{1,2}가 사후부검에서 심실중격결손과 삼천판막의 중격엽의 cleft로 인한 LV-RA communication을 처음 보고하였고 1857년 Buhl³이 막성중격의 atrioventricular portion에 있는 순수한 의미의 LV-RA communication을 보고한 이래 1956년 Kirby⁴등이 저체온법과 inflow stasis의 방법으로 외파적 교정에 처음 성공하였으며 1957년 Gerbode⁴는 심폐기를 이용하여 좋은 결과를 얻었다. 국내에서는 1974년 조동⁵이 1례 1980년 송동⁶이 3례의 수술경험을 보고 하고 있다.

저자들은 계명의대 부속동산병원 흉부외과에서 LV-RA communication 2례를 수술치험하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

*제명대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery
Keimyung University Medical College, Taegu, Korea

증례 1

환자는 13세 남아로 잿은 상기도 감염과 심장마비 주소로 입원하였다. 환자는 출생시 심장마비로 선천성 심장질환이 있음을 알았으나 잿은 상기도 감염외에 성장발육에는 별다른 장애가 없었다. 운동시 호흡곤란은 경미하였고 청색증은 없었다. 가족력이나 과거력에 특기사항은 없었다.

이학적 소견 : 환자는 외관상 건강하게 보였으며 상지의 혈압은 110/50mmHg, 맥박수는 분당 85회로 규칙적이었고, 체온은 37°C, 호흡수는 분당 22회였다. 심장 청진상의 Grv/vl의 harsh한 holosystolic murmur가 흉골좌연하부에서 들렸으며 수축기 진동도 촉지되었다. 제2 심음의 분열은 저명하지 않았다. 호흡음은 양측 모두 정상이었고 간장이 1횡지 촉지되었다. 경정맥의 확장이나 박동은 볼 수 없었다. 하지에 부종도 없었고 손가락과 발가락에 청색증이나 clubbing도 없었다.

검사소견 : 혈액학적 검사상 혈색소 10.3gm%, 혈구용적 31% 백혈구는 7600/cmm, 혈소판은 190,000/cmm였다. 혈액화학검사, 대소변검사 및 간기능검사 모두 정상이었다.

단순흉부촬영에서 심비대도 없었고 폐야의 혈관상도

정상범위였다.

심전도에서 normal sinus rhythm이었고 좌심실비대의 소견을 보였고 축은 +70°였으며 Pwave나 P-R interval은 정상이었다.

우심도자결과는 표 1과 같다. 심혈관 활영은 하지 않았다.

Table 1. Cardiac catheterization report

	O ₂ saturation (%)	Pressure (mmHg)
SVC	78	
IVC	76	
high	76	
RA	mid	76 (5)
low	80	
RV	inflow	82
	outflow	82
PA	82	28/8(16)
LA	98	(6)
Femoral art.	97	110/97(101)

수술방법 및 소견 : patent foramen ovale를 동반한 심실증격결손이란 진단으로 수술에 임하였다. 흉골정증제개후 심장촉지시 우심방표면에서 진동이 촉지되었다. 정상체온에서 체외순환을 하여 심실증격결손이란 가정 아래 우심방을 횡절개하였다. 그러나 심실증격결손은 없었다. 그래서 좌심실에 삽관한 vent관을 통하여 혈액

증례 2

환자는 6세 남아로 잿은 상기도 감염과 심계항진을 주소로 입원하였다.

환자는 출생시 8개월의 미숙아로 태어 났으며 출생시 체중은 2.8kg이었다. 만 2세 때 보행이 가능할 정도로 발육에 장애가 있었으나 지능은 정상이었다.

운동시 호흡곤란은 없었다.

가족력에 특기할 사항은 없었다.

이학적 소견 : 환자는 약간 야원편이었다. 상지혈압은 100/70mmHg, 맥박수는 분당 95회로 규칙적이고 체온은 36.8°C, 호흡수는 분당 22회였다.

심장청진상 흉골좌연하부에서 Gr III/V의 수축기 심잡음이 들렸고 진동은 촉지되지 않았다. 호흡음은 양측다 정상이었고 간장이나 비장은 촉지되지 않았다. 경정맥의 확장이나 박동은 없었고 하지에 부종도 없었으며 손가락과 발가락에 청색증이나 clubbing은 없었다.

검사소견 : 혈액학적 검사상 혈색소 12gm%, 혈구용적 36%, 백혈구는 5,600/cmm, 혈소판의 230,000/cmm였다. 혈액화학검사, 대소변검사 및 간기능검사 모두 정상이었다. 혈액형은 Rh(-), B형이었다.

단순흉부활영에서 경미한 심비대를 보였으며 폐야의 혈관상은 가볍게 증가하여 있었다.

심전도소견은 모두 정상이었다.

우심도자결과는 표 2와 같다. 심혈관활영은 하지 않았다.

수술방법 및 소견 : 임상소견과 심도자소견으로 심실증격결손이란 진단으로 수술에 임하였다. 흉골정증제개후 심장촉지시 우심방표면에서 진동이 촉지되었다. 정상체온에서 체외순환을 하여 심실증격결손이란 가정 아래 우심방을 횡절개하였다. 그러나 심실증격결손은 없었다. 그래서 좌심실에 삽관한 vent관을 통하여 혈액

Table 2. Cardiac catheterization report

	O ₂ saturation (%)	Pressure (mmHg)
SVC	80	
IVC	83	
high	79	
RA	mid	78 (2)
low	79	
RV	inflow	78
	outflow	82
PA		26/0
Femoral art.	82	22/7(14)
	97	115/70(105)

을 주입시 삼천관의 중격엽에 직경 5mm의 천공부위로 혈액이 유출되는 것을 확인하고 probe로 infravalvular type의 LV-RA communication을 확인후 단순봉합으로 폐쇄하였다. 술후 경과는 양호하였다.

고찰

LV-RA communication은 희귀한 선천성심장질환으로 Laurichesse 등⁷은 모든 선천성심장질환 중 0.08%의 발생빈도를 보고하였고 Sakakibara 등⁸은 심장수술 3,000명 중 이 질환은 2명이었다고 기술하였다.

LV-RA communication은 막성증격의 결손부위가 삼천판막윤의 상부에 있느냐, 하부에 있느냐 혹은 상하부 동시에 있느냐에 따라 supravalvular, infravalvular, 그리고 combined type의 3가지 형으로 분류한다⁹. infravalvular type인 경우 삼천판막의 기형을 동반하

는 기형의 종류는 perforation, malformation, widened commissure 및 cleft 등이 있다. 저자들의 경우 중례 1은 supravalvular type였고 중례 2는 infravalvular로 삼천판의 천공이 심실 중격 결손의 주위에 유착되어 있는 경우였다. 이러한 분류법에 따라 1967년 Riemenschneider 등⁹⁾은 122례를 분석한 결과 supravalvular type이 27%, infravalvular type이 68% 그리고 combined type이 5%였다. 가장 흔하게 동반되는 심장기형으로는 심방 중격 결손으로 patent foramen ovale 또는 secundum type였다.

이학적 소견을 보면 청진상 harsh holosystolic murmur가 흥끌좌연하부에서 가장 강하게 들리며 수축기 진동도 촉지된다. 그리고 이 수축기 잡음이 흥끌우측 상방으로 전파될 때 특히 이 질환의 진단에 도움이 된다고 하였다⁸⁾.

Leatham¹⁰⁾등은 호기시에 제2심음의 narrow shittingⁱ 있으면 이질환과 심실 중격 결손과의 감별 진단에 중요한 소견이 된다고 하였다. 그러나 이 질환은 임상적으로는 심실 중격 결손증과 유사하고 심도자법 검사에서는 심방 중격 결손증의 소견을 나타내기 때문에 진단에 혼선을 야기하기도 한다. Levy 등¹¹⁾은 10례 중 7례에서 수술전 진단이 잘못되었다고 하였다.

이들 7례 중 1례는 심방 중격 결손으로, 2례는 심방 중격 결손과 심실 중격 결손이 동시에 있다고, 3례는 atrioventricular communis defect로, 1례에서는 심실 중격 결손으로 각각 잘못 진단되었다. 술전 진단이 가능하였든 3례 중 1례는 심도자가 우심방에서 결손부를 통하여 좌심실로 들어간 경우였다.

심도소견으로 Riemenschneider 등⁹⁾은 88%에서 이상소견을 보인다고 하였으며 tall, peaked P wave, P-R interval의 연장, complete 혹은 incomplete RBBB를 나타내며 36%에서 combined ventricular hyperophy 29%에서 좌심실비대, 15%에서 우심실비대를 보이며 axis는 정상이라 하였다. Levy 등¹¹⁾은 tall P wave와 P-R interval의 연장은 술후 소실되나 RBB은 변하지 않는다고 하였다.

흉부 X선소견으로는 심장비대, 특히 우심방 확장, 우심실비대 및 폐동맥의 둘출이 저명하고 대동맥궁이 비교적 적을 때 특정적인 ball-like 혹은 globular한 양상을 나타낸다고 하였다¹²⁾.

심도자검사 및 심혈관 활영소견을 보면 대부분의 경우 우심방에서 산소포화도의 증가를 보이며 환자의 약 1/3에서는 우심실에서도 산소포화도의 증가를 나타내며 5%에서는 심도자가 결손부를 통하여 우심방에서 좌심실로 들어간다고 하였다⁹⁾.

우심방암은 89%에서 정상범위내 였고 폐동맥암은 50%에서 중등도로 상승되었다고 하였다⁹⁾. 우심실에 조영제를 주입시 우심실과 우심방이 동시에 조영될 때는 infravalvular type이고 우심방이 먼저 조영될 경우는 supravalvular type이거나 infravalvular type인 경우 삼천판의 perforationⁱ나 cleft가 심실 중격 결손에 유착된 경우이다.

외과적 교정시에는 심폐기를 이용하여 대부분 우심방 절개로 교정이 가능하다. 개흉 후 노출된 심장을 관찰하면 심실수축기에 우심방의 확장과 진동을 관찰할 수 있고 체외순환전에 우심방으로 손가락을 주입하여 결손부를 막으면 심박동수는 감소하고 혈압이 상승한다고 하였다⁴⁾. 결손부의 봉합시에는 대동맥판과 conduction system와의 관계에 유의하여 술후 전도장애가 발생하지 않도록 하여야겠다¹⁴⁾.

만약 결손부를 봉합후에도 수축기 진동이 있으면 우심실 절개로 심실 중격 결손의 유무를 확인하여야 한다¹¹⁾. Riemenschneider 등⁹⁾의 122례 분석을 보면 17%에서 수술 합병증이 발생하였는데 심부전이 6%, 완전전도장애가 4%였다고 한다.

결 론

2례의 LV-RA communication을 심폐기를 사용하여 완전교정하였다. 2례 모두 술후 경과는 양호하였다.

REFERENCES

1. Thurnam. J.: *Aneurysms of the heart. Med. Chir. Tr. Roy. Med. Chir. Soc. London*, 21:187, 1838.
2. Buhl, cited by Meter H.: *Über angeborene Enge oder Verschluss der Lungenarterienbahn. Virchow's Arch F. Path. Anat.* 12:532, 1857.
3. Kirby C.K., Johnson, J., Zinsser, H.F.: *Successful closure of a left ventricular-right atrial shunt. Ann. Surg.* 145:392, 1957.
4. Gerbode F., Hultgren H., Melrose D., Osborn J.: *Syndrome of left ventricular-right atrial shunt: Successful surgical repair of defect in 5 cases with observation of bradycardia on closure. Ann. Surg.* 148:433, 1958.
5. 조범구, 노병선, 이종명, 홍승록, 차홍도: 左心室 - 右心房 中隔缺損 (Shunt) 1治驗例, 대한흉부외과학회지 7:209, 1974.
6. 송명근, 노준량, 이종환, 서경필, 이영균: 좌심실

- 우심방단락 치험 3예, 대한흉부의과학회지, 13: 233, 1980.
7. Laurichesse J., Ferrane J., Scebat L., Lenegre J.: *Communication Entre le ventricule gauche et l'oreille droite. Arch. Mal. Coeur.* 57:703, 1964.
 8. Sakakibara S., Konno. S.: *Left ventricular-right atrial communication Ann. Surg.* 158:93, 1963.
 9. Riemschneider, T.A., Moss, A.J.: *Left ventricular-right atrial communication. Am. J. Cardiol.* 19:710, 1967.
 10. Letham, A., Segal, B.: *Auscultatory and phonocardiographic signs of ventricular septal defect with left-to-right shunt. Circulation* 25:318, 1962.
 11. Levy, M., Lillehei, C.W.: *Left ventricular-right atrial canal: Ten cases treated surgically. Am. J. Cardiol.* 10:623, 1962.
 12. Elliott, L.P., Gedgudas, E., Levy, M.J., Edwards, J.E.: *The roentgenologic findings in left ventricular-right atrial communication. Am. J. Roentgenol* 93:304, 1965.
 13. Deverall, P.B., Taylor, JFN, Aberdeen, E., Waterston, D.J.: *Left ventricular-right atrial communication. Ann. Thorac. Surg.* 8:498, 1969.
-