

선천성 좌심실 게실 1례

영남대학교 의과대학 소아과학교실

김종영 · 김정호 · 전진곤

서 론

진성 선천성 심장류나 게실은 매우 드문 질환이며, 과거 이들의 구별은 정확치가 않았다.¹⁻⁵⁾ 진성 심장게실의 원인은 승모판륜에 접한 근육의 결손이라 생각되며 1894년 Arnold는 심막 흉골복벽 발달에 있어서 결손을 동반하고, 수지상의(finger like) 선천성 심장게실을 기술한 바 있으며, 1979년 Baltaxe등²⁾에 의하면 독립된 게실은 좌심실첨부에서 주로 발생하며 단지 13례의 보고가 있다고 하였다. 본교실에서는 심장의 심실에서 발생한 독립된 좌심실 게실 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환아 : 이○○, 9세 여자

주소 : 3일간의 발열, 심잡음

현병력 : 입원 3일전 경한 기침과 발열로 개인 병원에서 감기로 치료를 하였으며 청진 소견상 심잡음이 청취되어 전원되어 왔다.

과거력 : 출생시 몸무게 2.8kg로 제왕절개술로 출생한 쌍둥이중의 첫째로 출생하였으며, 출생 직후 패혈증으로 한달간 입원하였다.

3세때 열성경련으로 입원한 병력이 있으나 그의 특기할 질환은 없었다.

가족력 : 3녀 1남의 첫째로 쌍둥이 동생은 생후 5일째 패혈증으로 사망하였으며, 6세된 여동생은 심실중격 결손증을 가지고 있었다.

이학적 소견상 : 신장 126cm(25-50%), 체중 24kg(25-50%)이며 액와체온 37.4℃, 맥박 90-100회/분, 호흡수 24회/분이고 환아는 대체로 건강한 편이었으며 Grade I-II 정도의 짧은 수축기성 심잡음이 좌흉골면을 따라 들렸다.

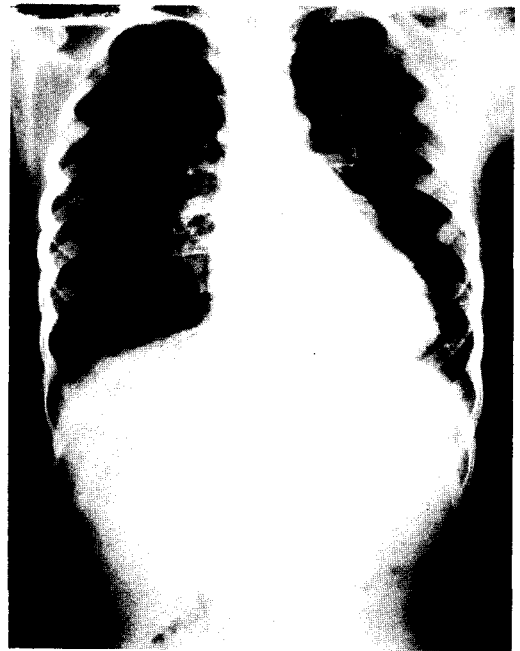


Fig. 1 Left cardiac border with double contour shadow.

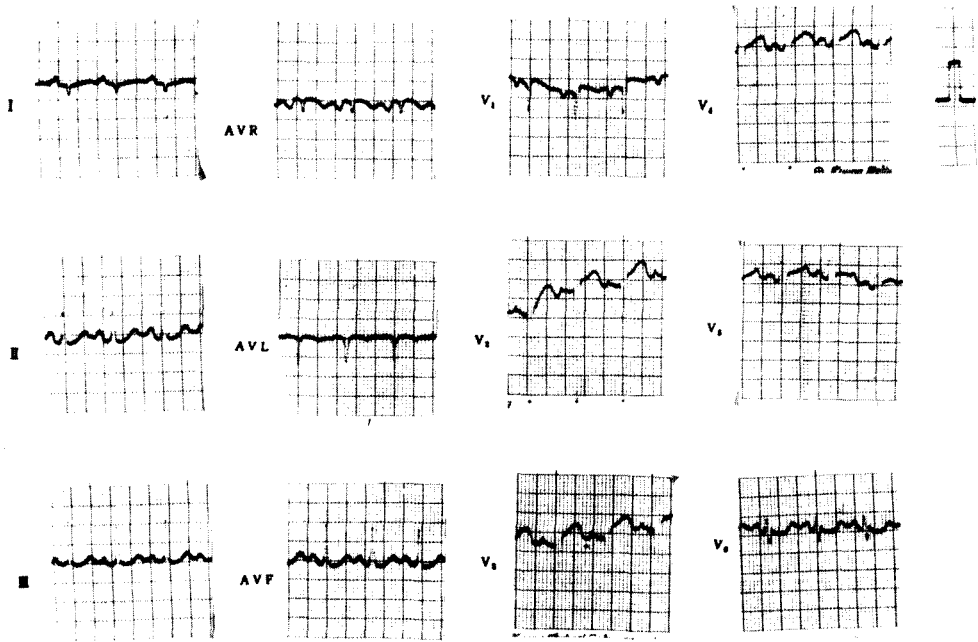


Fig. 2 Standard 12 E.K.G. lead show right axis deviation and abnormal Q wave in aVR, aVL, V₁₋₃

검사소견 : 일반 혈액검사상 혈색소치 11.5g/dL, 백혈구 14300/mm³이었으며, 그중 다핵구 66%, 대상핵 2%, 임파구 28%, 단핵구 2%, 호산구 2%였으며, 혈침속도 46mm/hr, CRP 5.92mg/dL, RA factor 양성, ASO, ANA와 항 DNA 항체, 인두배양, 혈액배양은 음성이었다.

그러나 7일후 검사상, 혈색소치 12.4g/dL, 백혈구 6800/mm³이었으며, 그중 다핵구 44%, 임파구 51%, 단핵구 1%, 호산구 4%였으며, 혈침속도 23mm/hr였으며 혈청 검사상, CRP 0.35mg/dL로 되었으며, Cold agglutinin/Anti-mycoplasma 항체 1 : 512/음성이었다. 그외 소변 검사, 대변 검사, 간기능 검사등은 정상 범위였다. 흉부 X-선상, 심장이 약간 커져있으며 (심흉비 53%), 심장 좌측면에 이중 음영을 나타내었고(Fig. 1), 심전도상 우편위 축과 비정상적 Q파가 aVR, aVL, V₁₋₃에 나타났으며(Fig. 2), 심초음파 검사상 심장의 수축기와 이완기에

따른 수축과 이완을 하는 계실이 발견되었고(Fig 3,4) 심혈관 촬영술에서 2×3cm 정도의 등근 계실이 확인되었다(Fig 5).

임상 경과 : 입원후 환아는 검사결과에 따라 마이코플라즈마성 폐렴과 류마티열을 의심하여 보존적 치료와 Erythromycin을 투여하여 입원 1일째 열은 내렸고, 기침등은 호전되었으며 류마티열은 Jones기준에 부합하지 않았으며, 계실은 환자의 증상이 없고 심초음파 검사상 계실의 입구가 넓고 계실의 운동이 심장의 수축, 이완과 같이 하는 것으로 나타나 수술하지 않고 퇴원하여 현재 추적 관찰중이다.

고 찰

계실의 정의는 Crittenden⁶⁾, Edgett⁷⁾, Treistman⁸⁾ 등에 의하면 다른 선천성 심장기형과 흉복부사이의 결손을 동반하고, 심실내와의 연결

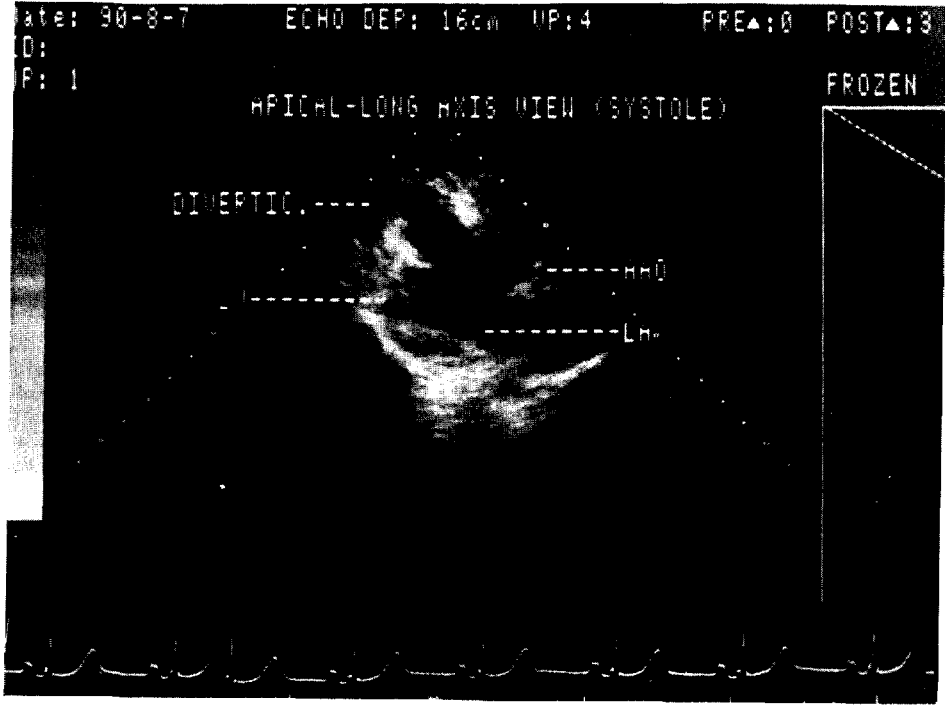


Fig. 3 Diverticulum with contraction in systolic phase.

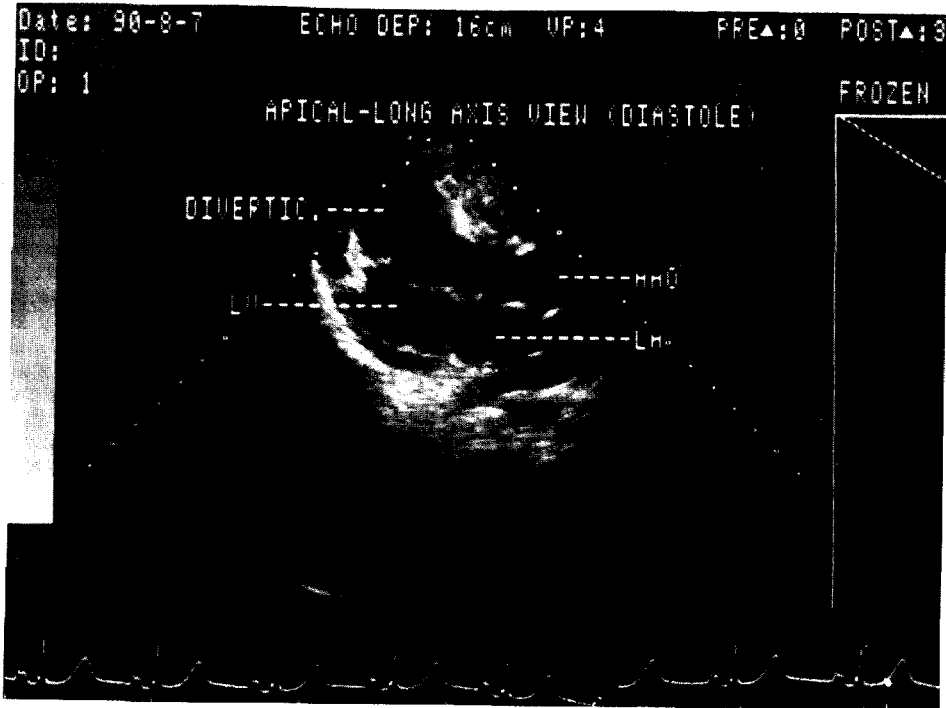


Fig. 4 Diverticulum with dilatation in diastolic phase.

이 좁게 되었을때이며, Wennevold등⁹⁾에 의하면 류(aneurysm)는 흉복부간 결손이 없고 심실과의 넓은 연결이 있을때이라 하였으나 Baltaxe²⁾, Gueron¹⁰⁾, Swyer¹⁾등에 의하면 흉복부간 결손이 없는 계실을 보고하였고, Rajpal¹³⁾등은 구별없이 사용하였다.

좌심실계실의 일반적 3가지 유형²⁾이 있는데 첫째는 1958년 Cantrell등¹⁵⁾에 의해 기술된 중앙결손과 심장기형의 한 증후군으로서 선천성 좌심실 계실을 기술하였으며, 1974년 까지 46례의 보고가 있었다. 이러한 증후군은 계실이 복벽탈출, 흉골결실, 심낭막과 횡경막결손, 다양한 심장기형등이 동반되며 이때의 계실의 위치는 대개, 좌심실첨부에 위치하였다. 두번째는 1967년의 Chesler등¹³⁾에 의한 것으로, 이 병변을 좌심실의 선천성 섬유성계실로 분류되며 첨부 또는 판막하부에 발생한다. 이 유형은 1928년 Drennan에 의해 4세된 아프리카 소녀의 급사에서 좌심실 낭형계실의 파열을 보고하였다. 이들 계실의 벽이 섬유성으로 되었기 때문에 대개 심장류(aneurysm)로 분류하였다. 세번째는 1974년 Hoeffel¹⁹⁾에 의해 다른 선천성 기형이 없는 독립된 좌심실 첨부계실을 보고하였으며 Baltaxe등²⁾에 의하면 1979년까지 13례를 보고하였다. 본 증례는 세번째형과 유사하였다.

계실의 발생기전은 많은 연구가 있었으나 결론이 나지 않은 상태이다. 그러나 Swyer¹⁾, Vancheri⁵⁾등은 계실부위의 승모판륜에 인접한 근육의 결손이라고 생각하며, 결과적으로 아주 높은 압력이 결손부위로 전해져 심장의 모든층의 탈출(outpouching)을 야기하고, 그러므로 혈액의 정체가 됨으로써 색전이 야기된다. 결국 이러한 얇은 낭은 파열이 되고 심낭압진(Pericardial tamponade)와 함께 급작스런 사망을 야기한다.

조직 소견상 Baltaxe²⁾, Vancheri⁵⁾등에 의하면 선천성 좌심실 계실은 반드시 선천성 심장류와 구별하여야 한다. 심장의 3가지 구성층(심내막,



Fig. 5 Large diverticulum on lateral left ventriculogram.

심근, 심외막) 모두를 가지고 정상적으로 수축하는 것을 계실이라 하며, 반면에 선천성 심장류는 진성류와 가성류로 분류할 수 있는데, 진성류는 섬유조직으로 섞인 얇은 심근을 가지고 있고 가성류의 벽은 단지 심막에 의해 형성되어 있으며 심장류는 일반적으로 기이성 수축(paradoxical contraction)을 나타낸다.

증상으로서 Hamoka등⁴⁾에 의하면 총 18명의 선천성 심실 계실과 동맥류 환아중 단지 6명에서 증상이 있었다고 보고하였다. 동맥류의 경우는 9명중 4명(44%)이 흉부 통증, 빈맥 또는 경련이 있었고 계실의 경우는 2명(22%)이 흉부 통증, 빈맥의 증상이 있었다. 그러나 Vancheri⁵⁾는 증상이 거의 없는 단독 계실의 환자도 보고하였다. 그외 다른 증상으로는 심부전, 심한 부정맥, 승모판 부전등이 있고, Chesler등¹³⁾은 계실로부터의 전신적인 색전발생을 보고하였다. 그리고 계실에서는 많은 복합기형 즉 선천성 심장내기형과 중앙 흉복부결손을 동반한다는 많은 보고^{1-5, 15-18)}가 있다.

심실의 기실에 대한 진단은 어려우며 조직학적 증명으로서 확진을 할 수가 있다. 이학적으로, 심청진상⁴⁾ 9명에서 심잡음 또는 click이 있었으며 선천성 심계실에서 더욱 많이 들렸다. 또한 Hamaoka⁴⁾에 의하면 이면성 초음파술이 병변 위치나 심실과 기실의 역동을 잘 나타낼 수 있어 심장류나 기실의 감별에 좋은 방법으로 알려져 있으나, Vancheri등⁵⁾에 의하면 혈관 영화조영술이 좋으며 비관혈적으로 적절한 해부학적 정보를 제공하는 자기공명영상기(MRI)을 1989년 Handler³⁾에 의해 발표되었다.

방사선적인 특징¹⁷⁾으로서는 흉부 X선상 심장의 형태가 globular 형이며 위치는 중간일 수 있고 약간의 우심증이 나타날 수 있다. 심장의 크기와 폐혈관의 형태는 심장내 결손들과 관계되어 나타난다. 측면 X선상 짧은 흉골을 나타내고 흉골아래로 연부조직 돌출이 나타날 수 있다. 심혈관 조영상 대개 좌심기실은 관같은 형태이다.

심전도상 Hamaoka등⁴⁾에 따르면 비정상 ST-T변화 또는 비정상적인 Q파를 포함하는 심근손상 증후들이 50%에서 나타났으며, 조기 심실수축이 28%이고 그의 좌편위축, 좌각블록, 좌심방 과부하, 불완전 우각 블록등이 나타났다. 본 증례에서는 심청진상 심잡음만이 청취되고 심전도상 비정상적인 Q파형과 심초음파검사상 수축기와 이완기에 따라 동시에 정상적인 수축과 이완을 하고, 심혈관 조영상 공모양의 기실이 관찰되어 독립된 선천성 심장 기실의 가능성이 높았다.

선천성 심장 기실의 환아들은 여러원인으로 사망할 수 있는데 노출된 심장에 대한 손상뿐만 아니라 자연적인 파열로 인한 것 역시 보고⁴⁻⁵⁾되고 있다. Lowe등²⁰⁾에 의하면 자연파열의 기전은 심실자체의 수축기에 비해 기실의 수축이 지연됨으로써 상대적으로 좁아진 기실의 neck 부분에 대해 기실의 수축압력이 증가되고 반면에 심실은 이미 수축기에 있게 되어 자연 파열이

발생하여 급사하게 된다고 하였다. 더욱 흔한 사망원인으로는 심부전, 관련된 선천성 심장병변 그리고 뇌 색전이고 이러한 기실의 근본적이고 치명적인 합병증을 볼 때 조기 수술적인 교정기 선택적인 치료방법이라고 할 수 있다고 하였으나, 증상이 없는 환자에서 즉각적인 수술을 하지 않은 보고⁵⁾도 있다. 저자들은 환아의 증상이 없고 기실 역시 정상적인 수축운동을 하여 즉각적인 수술요법보다는 정기적인 추적 관찰을 하고 있다.

요 약

저자들은 심잡음을 주소로 입원한 9세 여아에서 독립된 좌심실 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Swyer, A. J., Mauss I. H., and Rosenblatt, P. : Congenital diverticulosis of left ventricle. American Journal of Diseases of Children, 79 : 111-115, 1950.
2. Baltaxe, H. A., Wilson, W. J., and Amiel, M. : Diverticulosis of the left ventricle. Am. J. Radiol., 133 : 257-261, 1979.
3. Handler, C. E., and Walker, J. M. : Congenital diverticulum of the left ventricle presenting as heart failure and diagnosed by magnetic resonance imaging. International Journal of Cardiology, 22 : 115-119, 1989.
4. Hamaoka, K., Onaka, M., Tanaka, T., and Onouchi, Z. : Congenital ventricular aneurysm and diverticulum in children. Pediatr. Cardiol., 8 : 169-175, 1987.
5. Vancheri, F., Trovato, G., and Shinebou-

- rne, E.A. : Isolated congenital left ventricular diverticulum. *International Journal of Cardiology*, 22 : 122-126, 1989.
6. Crittenden, I.H., Adams, F.H., and Mulder, D.G. : A syndrome featuring defects of the heart, sternum, diaphragm and anterior abdominal wall. *Circulation*, 20 : 396-404, 1959.
 7. Edgett, J.W., Nelson, W.P., Hall, R.J., Fishback M.E., and Jahnke, E.J. : Diverticulum of the heart. *Am. Cardiol.*, 24 : 580-583, 1969.
 8. Treistman, B., Cooley, D.A., Lufschanowski, R. and Leachman R.D. : Diverticulum or aneurysm of left ventricle. *Am. J. Cardiol.*, 32 : 119-123, 1973.
 9. Wennevold, A., Anderson, E.D., Efsen, E.D., Jacobsen, J.R. and Lauridsen, P. : Congenital apical aneurysm of the left ventricle : surgical removal in two infants. *Eur. J. Cardiol.*, 7 : 411-419, 1978.
 10. Gueron, M., Mirsch, M., Opschiltzer, J., and Mogel, P. : Left ventricular diverticulum and mitral incompetence in asymptomatic children. *Circulation*, 53 : 181-186, 1976.
 11. Rajpal, R., Thomas, J., and Sty, J.R. : left ventricular diverticulum scintigraphic diagnosis. *Pediatric Radiol.*, 10 : 39-41, 1980.
 12. Davila, J.C., Enriquez, F., Bergoglio, S., VOCI, G., and Wells, C.R.E. : Congenital aneurysm of the left ventricle. *The Annals of the Thoracic Surgery*, 1 : 710, 1965.
 13. Chesler E., Joffe, N., Schamroth, L., and Meyers A. : Annular subvalvular left ventricular aneurysm in the south african bantu. *Circulation*, 32 : 43-47, 1965.
 14. Chesler E., Tucker, R.B.k., and Barlow, J.B. : Subvalvular and apical left ventricular aneurysms in the bantu as a source of systemic emboli. *Circulation*, 35 : 1156-1162, 1967.
 15. Cantrell, G.R., Haller, J.A., and Ravitch, M.N. : A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart. *Surg, Gynec. & Obst.*, 107 : 602-614, 1958.
 16. Major, J.W., and Conn, W. : Thoracoabdominal ectopia cordis. *J. Thorac. Surg.*, 26 : 309-317, 1953.
 17. Byron, S., and Mich, A.A. : Ectopia cordis. *J. Thorac. Surg.*, 17 : 717-722, 1948.
 18. Wagner, L., Singleton, E.B., and Leachman, R. : Congenital ventricular diverticulum. *Am. J. Radiol.*, 122 : 137-145, 1974.
 19. Hoeffel, J.C., Henry, M., and Pernot, C. : Les diverticules du coeur chez l'enfant. Aspects radiologiques. *An Radiol(Paris)*, 17 : 411-415, 1974.
 20. Lowe, J.D., Williams, J.C.P., Robb, D., and Cole, D. : Congenital diverticulum of left ventricle. *Bri. Heart. J.*, 21 : 101-106, 1959.

-Abstract-

Congenital Left Ventricular Diverticulum

Jong Young Kim, Jung Ho Kim, Jin Gon Jun

*Department of Pediatrics
College of Medicine, Yeungnam University
Taegu, Korea*

Congenital diverticulosis of the left ventricle is an extremely rare maldevelopment.

We report a 9 year old girl with probable isolated left ventricular diverticulum in whom the diagnosis was made by cross sectional echocardiography and by angiography.

Key words : Congenital diverticulum, left ventricle.