

선천성 좌심방이류

- 1례 보고 -

김 근 직* · 이 응 배* · 전 상 훈* · 장 봉 현* · 이 종 태* · 김 규 태*

=Abstract=

Congenital Left Atrial Appendage Aneurysm

- A case report -

Gun Gyk Kim, M.D.*, Eung Bae Lee, M.D.*, Sang Hoon Jheon, M.D.*

Bong Hyun Chang, M.D.*, Jong Tae Lee, M.D.*, Kyu Tae Kim, M.D.*

Congenital left atrial appendage aneurysm is a very rare congenital cardiac abnormality. That is postulated to arise from a developmental weakness in the atrial wall in utero. Clinically, patients are often asymptomatic and are diagnosed incidentally, but supraventricular arrhythmias and systemic thromboembolism have also been reported in some cases. Surgical resection at the time of diagnosis is recommended because of the propensity for thromboembolic complications. A 13-month-old female, who was suspected preoperatively as having partial absence of pericardium with left atrial herniation through the defect, underwent surgical resection of the left atrial appendage aneurysm. Exposure through a median sternotomy showed an intact pericardium. The postoperative course was uneventful.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:827-30)

Key word : 1. Aneurysm, heart atrium

증 례

환자는 몸무게 9.1kg의 생후 13개월된 여아로서 정상분만으로 출생한 후 별다른 이상소견없이 성장하였는데, 생후 6개월경에 폐렴 증상으로 모종합병원을 방문하여 치료를 받던 중 단순흉부 X-선상에서 심비대소견이 발견되어 심장정밀검사를 받아보기 위해 본원 소아과로 전원되었다.

본원 소아과에 입원했을 당시에, 환아는 외형상으로 건강해 보였고, 진찰상에서도 이상소견이 없었으며, 심잡음도 청취되지 않았다. 검사실 검사소견도 모두 정상범위에 속하였

다. 본원에서 촬영한 단순흉부X-선소견상 좌측 심장연에서 좌심방으로 추정되는 부위가 좌측으로 돌출되어 있었고, 심흉비는 85%였다(Fig. 1). 심전도검사소견은 정상범위에 속하였다. 심초음파 검사상에서는 좌심방이 심하게 확장되어 있는 점을 제외하고는 해부학적으로나, 혈류역학적으로 이상소견은 없었다. 흉부컴퓨터 단층촬영소견에서는 역시 좌심방이 심하게 확대되어 있었고, 또한 이 확장된 좌심방이 중앙부 근처에서 압흔(indentation)에 의해 약간 줄려있는 모양을 보였는데, 이러한 소견은 좌측 심낭막에 선천성 부분결손이 있어, 이를 통하여 좌심방이 바깥쪽으로 돌출되었기 때문에

*경북대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Kyungpook National University

논문접수일 : 99년 4월 8일 심사통과일 : 99년 6월 4일

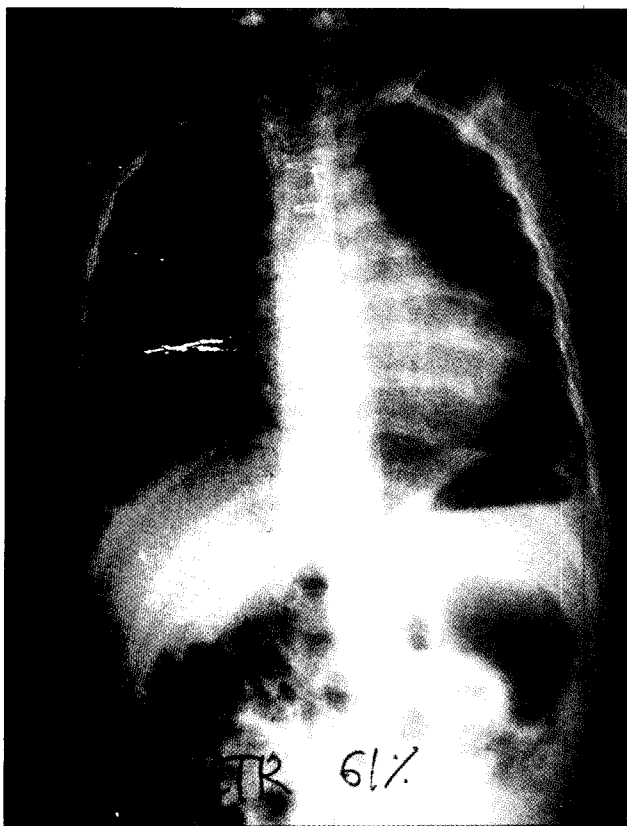
책임저자 : 김규태, (700-721) 대구광역시 중구 삼덕동 2가 50, 경북대학교 의과대학 흉부외과학교실. (Tel) 053-420-5661, (Fax) 053-426-4765

e-mail: ktkim@kyungpook.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1(A). Preoperative chest film showing severe cardiomegaly.



B. Postoperative chest roentgenogram.

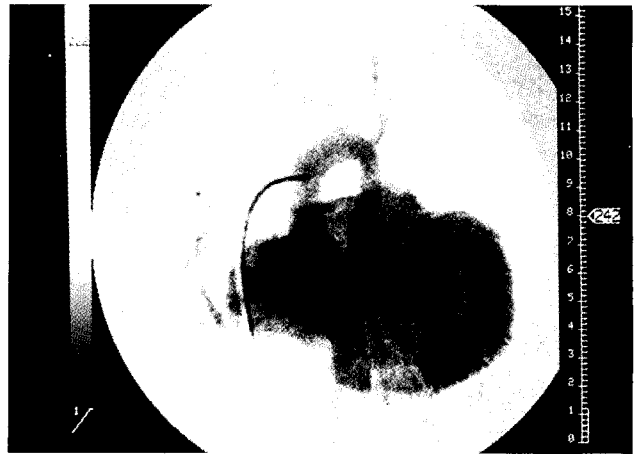


Fig. 2. Preoperative angiocardigraphy revealed markedly enlarged left atrial appendage at levo-phase of the pulmonary artery angiogram.

나타난 것으로 추정하였다. 심도자검사 및 심혈관조영술상으로도 심장내에 해부학적 또는 혈류역학적 이상소견은 발견할 수 없었으나 심하게 확장된 좌심방과 이로 인해 반시계방향(counterclockwise)으로 심장이 회전되어 있음이 확인되었고, 역시 좌심방의 중앙부 근처에 생겨있는 압흔에 의해 여분의 심방(extracardiac chamber)이 붙어있는 것 같은 모양새를 하고 있었다(Fig. 2). 이상의 각종 검사소견들을 종합하여, 좌측 심낭막에 선천적인 부분결손이 있고, 이를 통해 좌심방이 탈출되어 있는 것으로 술전 진단을 내렸다. 이런 경우에 예상될 수 있는 합병증인 감돈(incarceration)의 발생을 예방하기 위해서 1997년 6월 17일 수술을 시행하게 되었다.

수술은 흉골을 정중절개하여 개흉을 하였는데, 심낭막은 좌, 우측 모두 아무런 결손도 없이 온전하였고, 반면에 좌심방이가 심하게 확장되어 있는 좌심방이류의 소견을 보였다. 그밖의 다른 동반심기형은 없었다. 좌심방이류절제술을 시술토록 방침을 정한 후, 상행대동맥에 동맥관을 삽입하고, 상, 하공정맥에 각각 정맥관을 삽관한 후, 중등도 저체온하에서 개심술을 시행하였다. 수술소견상 좌심방을 제외한 모든 심방, 심실, 폐동맥 및 대동맥은 정상적인 구조를 갖고 있었으나 확장된 좌심방에 의해 심장이 전체적으로 심하게 우측으로 밀려 있었다. 좌심방은 좌심방이(left atrial auricle)가 심하게 확장(8×6 cm)되어 있었는데, 이 확장된 좌심방이벽의 많은 부분에서는 원래의 정상적인 심장근육은 소실되어 없어지고, 반면에 흰색의 얇은 막으로 바뀌어 있는 섬유화 변성을 일으킨 모습을 하고 있었다. 그리고 확장된 좌심방이와 직접 연결되고 있는 좌심방벽의 일부도 경하게 확장되어 있었는데, 이들 두 챔버사이의 연결 부분은 외형적으로 약간 잘록해 보이는 형태를 취하고 있었다. 절개를 가하여 좌심방

이를 열었을 때, 좌심방이나 좌심방안에 혈전은 없었고, 승모판막은 정상적인 모양을 하고 있었다. 수술방법에 있어서는, 확장 및 섬유화 변성을 일으킨 좌심방이를 가급적 완전히 절제토록 하였는데, 결과적으로 좌심방이 전체와 이와 연결되어 있던 인접한 좌심방벽의 일부가 함께 절제되었다. 절제후에 생긴 결손부분은 패취를 사용하지 않고 이중의 단순 연속봉합법으로 직접 단단봉합폐쇄하였다. 총 체외순환시간은 113분, 대동맥차단시간은 53분이 소요되었다.

환아는 술후 1일째에 기도삽관을 제거하였고, 이후 별다른 합병증의 발생없이 순조롭게 회복되어, 술후 11일째에 퇴원하였다. 술후 추적관찰은 현재까지 1년 7개월동안 이루어졌는데 건강한 모습으로 잘 지내고 있었다.

고 찰

선천성 좌심방이류(left atrial appendage aneurysm)는 매우 드물게 보는 선천성 심질환으로서, 좌심방이에 선천적으로 류(aneurysm)가 발생되어 있는 경우를 말하는데, 1938년에 Senans와 Taussin¹⁾가 처음으로 보고하였고, 1989년까지 전세계적으로 모두 40례보다 적은 레가 보고되어 있다고 하였다²⁾.

연령분포는 보고 레에 따르면 최소 11개월의 영아에서부터 최고 68세까지로 다양하지만, 20대에서 40대사이의 성인 연령층에서 발견되는 경우가 많다²⁻⁷⁾. 좌심방이류의 발병원인은 정확히 밝혀져 있지 않지만, 태생기의 발달과정에서 좌심방벽이 박약(weakness)할 때에 생기는 것으로 추측하고 있다³⁾. 이 질환은 심방중격결손, 지속성 좌측 상대정맥, 신동맥 기형 및 폐정맥연결이상 등의 선천성 심혈관기형 등과 동반되어 나타나는 경우도 있다^{4,5)}.

임상적으로 이 질환을 가진 환자들은 아무런 증상 없이 지내다가 우연한 기회에 진단이 되는 경우가 흔하지만, 종종 상실성 부정맥(supraventricular arrhythmia)이나 전신성 혈전색전증의 소견을 보이는 예들도 있다^{3,7)}. 이 논문에서의 보고례도 정상적인 출생후 별다른 증상없이 잘 지내다가 우연히 발견된 경우였었고, 좌심방이류 이외의 다른 심기형은 동반하고 있지 않았다.

이 질환의 진단에 있어서 진찰소견은, 좌심방이류에 따른 특별한 소견이 없기 때문에 별다른 도움이 되지 않는다. 청진상 심잡음은 대개 없지만, 만약 심잡음이 있더라도 이는 다른 동반심질환에 기인하는 것으로 생각하는 것이 좋다. 진단을 위해서는 흉부X-선촬영, 양면성 심초음파검사, 흉부컴퓨터단층촬영, 자기공명영상검사, 방사선택종 섬광주사법(radionuclide scintiscanning) 및 심혈관조영술 등이 보편적으로 많이 이용되고 있다²⁻⁷⁾.

흉부X-선소견에서는 거의 모든 환자에서 구상(globular)의

심비대와 좌측 심장연이 불룩하게 돌출되어 있는 소견을 보인다. 심전도검사는 대개 정상소견을 보이지만 가끔 상실성 부정맥을 보이는 예가 있을 수 있다.

양면성 심초음파검사로는 경흉부 심초음파검사와 경식도 심초음파검사가 이용되고 있는데, 이들 두 검사법만으로 상당수 환자에서 확정 진단이 가능할 때도 있다. 양면성 경흉부 심초음파검사소견에 따르면, 흉골연 단축영상(short-axis image)에서 좌심방이가 윗쪽과 좌측으로 확장되어 있고, 또 심첨부 4방 영상(four-chamber view)에서도 좌심방이의 뚜렷한 확장소견을 볼 수 있다. 그리고 pulsed-Doppler분석상에서는 좌심방과 좌심방이간에 저속의 주기적인 혈류가 있음을 확인할 수가 있다. Foale 등⁸⁾은 심초음파검사로 좌심방이류를 진단함에 있어서 특징적 소견으로 다음의 4가지를 열거하였다. 즉, 첫째는 동맥류가, 이것 이외에는 정상적인 좌심방에서 발생되어 있어야 하고, 둘째, 좌심방관의 직접적인 연결이 있음이 확실히 드러나야 하고, 셋째, 동맥류가 심낭안에 위치해 있어야 하고, 마지막으로 동맥류의 압박에 의하여 좌심실 바깥벽이 변형을 일으킨 소견이 있어야 한다고 하였다. 또한 양면성 심초음파검사에 의해서 승모판막의 상태, 심방 및 심실의 크기, 다른 심장기형의 동반 여부, 심장내 종양의 유무, 폐동맥류의 발생여부 등에 대한 소견들도 추가로 얻어 낼 수가 있다. 근래에는 경식도 심초음파검사를 시행함으로써 좌심방이 및 그 인접 장기들에 대한 소견을 훨씬 더 소상히 밝혀 낼 수가 있기 때문에 매우 유용하다는 보고들이 발표되고 있다^{3,6)}.

흉부컴퓨터단층촬영술 및 자기공명영상검사도 이 질환을 진단하는 과정에서 보편적으로 이용되고 있는 검사법중의 하나인데, 좌,우측 심낭막의 결손여부를 확인하는데 특히 도움이 된다고 하였다⁵⁾. 방사선택종 섬광주사법도 종종 이용되는 비침습성 진단법중의 하나인데, 심낭낭종과 같은 심장의 측에서 발생한 낭종류들, 그리고 주폐동맥 근처에 발생한 폐동맥류 등과의 감별진단에 도움이 된다⁷⁾.

심도자검사 및 심혈관조영술은 양면성 심초음파검사와 함께 이 질환의 진단에 있어서 가장 기본적인 검사법인데, 특히 수술시행이 예상되는 경우에는 동반심기형의 존재여부를 확인하기 위해서 반드시 시행해 보아야 한다. 그리고 이들 두 검사법들을 모두 시행하게 되면, 대개의 경우에는 좌심방이류를 진단할 수 있다고 하였다⁷⁾.

좌심방이류와 감별해야 하는 질환으로는 좌측 심낭막의 부분결손에 따른 좌심방탈출증, 심장근처에 발생한 종양 및 낭종, 확장되어 있는 관상정맥동, 폐동맥류, 그리고 판막질환에 기인하여 이차적으로 발생한 좌심방류 등을 들 수 있다. 이들 중에서도 특히 심낭막결손에 의한 좌심방탈출증과의 감별이 어려울 수가 있다. 그러나 대개는 상기한 각종의 검

참고 문헌

사법들을 시행해 봄으로써 감별이 가능하다고 하였다^{2~7)}. 한편, 저자들의 경우에 있어서는, 이들 검사들을 모두 시행해 보았는데도 술전 진단은 부분 심낭막결손에 의한 좌심방탈출증으로 되어 있었고, 좌심방이류의 확진은 수술을 시행한 후에야 얻을 수 있었다. 따라서 이들 두 질환간의 감별진단이 그렇게 간단한 것만은 아닌 것 같다.

원칙적으로 이 질환이 진단되면 곧 수술을 시행하여야 하는데, 그 이유는, 전술한 바와 같이, 상실성 부정맥과 혈전색전증이 발생할 가능성이 항상 있기 때문이다. 그러나 환자의 연령이 고령이고, 과거에 한번도 혈전색전증이 발생한 전력이 없고, 검사상으로 좌심방이류내에 혈전형성이 없는 것이 확인된 경우 등에서는 내과적 치료만 할 수도 있다. 수술방법에 있어서는 확장되어 있는 좌심방이류를 절제하는 방식과 절제하지 않고 보호막을 덮어 씌워주는 방식이 있을 수가 있는데, 대부분의 보고례에서는 절제하는 술식을 시행하고 있다^{2,3,5~7)}. 저자들의 경우에 있어서도, 수술시에 확장 및 섬유화 변성을 일으킨 좌심방이류를 가능한한 완전히 절제하는 좌심방이류절제술을 시행하였었는데, 술후 경과는 별다른 합병증의 발생없이 양호하였다.

결론적으로 좌심방이류는 매우 드물게 보는 선천성 심질환이고, 진단에 있어서는 심초음파검사, 흉부컴퓨터단층촬영, 심혈관조영술 등으로 대부분 확진이 가능하지만, 경우에 따라서는 좌측 심낭막의 부분결손에 기인하는 좌심방탈출증과의 감별진단이 어려울 수가 있다. 그리고 이 질환의 진단이 내려지면, 혈전색전증의 발생을 예방하기 위해서 곧 좌심방이류의 절제수술을 시행하여야 한다. 저자들이 경험한 환아에서의 좌심방이류절제술에 따른 수술성적은 매우 양호하였다.

1. Semans JH, Taussin HB. Congenital "aneurysmal" dilatation of the left auricle. Bull Johns Hopkins Hosp 1939;63:404.
2. Kadowaki MH, Berger S, Shermeta DW, Arcilla RA, Karp RB. Congenital left atrial aneurysm in an infant. J Pediatr Surg 1989;24:306-8.
3. Kwan CM, Tsai LM, Lin LJ, Yang YJ, Chen JH. Congenital left atrial appendage aneurysm with thrombus formation: diagnosis by transesophageal echocardiography. J Clin Ultrasound 1993;21:480-3.
4. LaBaarre TR, Stamato NJ, Hwang MH, Jacobs WR, Stephanides L, Scanlon PJ. Left atrial appendage aneurysm with associated anomalous pulmonary venous drainage. Am Heart J 1987;114:1243-5.
5. Vargas-Barron J, Sanchez-Ugarte T, Keirns C, Vazquez-Sanchez J, Fernandez-Vazquez F, Barragan R. The differential diagnosis of partial absence of left pericardium and congenital left atrial aneurysm. Am Heart J 1989; 118:1348-50.
6. Comess KA, Labate DP, Winter JA, Hill AC, Miller DC. Congenital left atrial appendage aneurysm with intact pericardium: diagnosis by transesophageal echocardiography. Am Heart J 1990;120:992-6.
7. Krueger SK, Ferlic RM, Mooring PK. Left atrial appendage aneurysm: correlation of noninvasive with clinical and surgical findings: report of a case. Circulation 1975; 52:732-8.
8. Foale RA, Gibson TC, Guyer DE, Gillian L, King ME, Weyman AE. Congenital aneurysm of the left atrium: recognition by cross-sectional echocardiography. Circulation 1982;66:1065-9.

=국문초록=

선천성 좌심방이류는 매우 드물게 보는 선천성 심질환으로서, 태생기의 심장 혈성과정에서 좌심방벽이 박약할 때에 발생하는 것으로 추측하고 있다. 임상적으로 환자들은 별다른 증상 없이 지내다가 우연한 기회에 진단이 되는 경우가 흔하지만, 상실성 부정맥과 전신성 혈전색전증의 소견을 보이는 예들도 있다. 진단이 되면 곧 수술을 시행하여야 하는데, 그 이유는 혈전색전증이 발생할 가능성이 있기 때문이다. 경북대학교병원 흉부외과에서는 술전에 좌측심낭막의 부분결손에 따른 좌심방탈출증으로 추정하여 정중흉골절개하에 수술을 시행하였던 생후 13개월된 여아에서 심낭막은 온전하였던 반면에 선천성 좌심방이류가 있음이 확인되어 이를 절제하는 수술을 시행하였다. 환이는 술후에 양호한 경과를 보였다.

중심단어: 선천성 좌심방이류