

선천성 좌심방 류 - 1례 보고 -

홍 남 기* · 정 태 은* · 이 정 철* · 한 승 세* · 이 동 협*

=Abstract=

Congenital Aneurysm of The Left Atrium - A case Report -

Nam Ki Hong, M.D.*, Tae Eun Jung, M.D.*, Jung Cheul Lee, M.D.*, Sung Sae Han, M.D.*.
Dong Hyup Lee, M.D.*

Isolated congenital aneurysm of the left atrium with intact pericardium is a rare anomaly, which usually presents with arrhythmia, cerebral embolism or abnormalities on routine chest X-ray. Surgery is indicated in most cases to eliminate a potential source of systemic emboli and arrhythmias. A 42-year-old woman having cervical cancer, she was suspected of having a left atrial aneurysm on review of chest X-ray and confirmed by echocardiography and cardiac catheterization. Surgical resection of Left atrial aneurysm was achieved without complication using median sternotomy with cardiopulmonary bypass. The postoperative course was uneventful.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:752-5)

Key words : 1. Aneurysm, heart atrium
2. Heart atrium

증 례

환자는 42세 여자로 최근들어 시작된 질출혈로 산부인과로 내원하였다. 입원시 촬영한 흉부 X선에서 좌심연의 확장이 관찰되어 심장내과에 의뢰되었다(Fig. 1). 16년전에 포상기태로 수술받은 병력이 있었으며, 그 당시에도 심장에 이상이 있다는 이야기를 들었으나, 검사나 치료는 하지않았다고 하였다. 환자는 심계항진, 흉통, 호흡곤란등의 흉부 증상은 호소하지 않았으며 이학적 검사상에서도 심잡음은 들리지 않았고 맥박도 규칙적이었으며 다른 특이 소견은 관찰되지 않았다. 심전도 검사에서도 정상 소견을 보였다.

심초음파도에서는 심낭은 잘 유지되어 있었으며, 좌심방의 확장으로 인해서 좌심실이 압박을 받고 있는 것이 보였다.

전산화 단층촬영에서도 역시 넓은 기저부를 가진 5×7×13 cm 크기의 좌심방 류가 좌심실을 압박하는 소견이 관찰되었다(Fig. 2). 확진 및 동반 기형의 유무를 확인하기 위해 심도자술을 시행하였고, 심방중격을 천자하여 조영제 주입후 촬영한 필름에서 좌심방과 연결된 콩팥모양의 좌심방 류가 관찰되었고, 다른 동반된 심장 이상은 없는 것을 확인하였다(Fig. 3). 우심실압은 21/0 mmHg, 폐동맥압 23/12 mmHg, 좌심방압 9 mmHg 로 정상 범위였다. 좌심방의 확장을 일으킬 수 있는 심장내 병변이나 심막결손이 없다는 소견으로서 이

*영남대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery College of Medicine, Yeungnam University, Taegu, Korea

논문접수일 2000년 6월 15일 심사통과일 : 2000년 7월 26일

책임저자 : 이동협(705-035) 대구광역시 남구 대명5동 317-1, 영남대학교 의료원 흉부외과 (Tel) 053-620-3883, (Fax) 053-626-8660

본 논문의 저작권 및 전자메체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다



Fig. 1. Preoperative chest radiograph demonstrating prominent convexity at left upper cardiac border.

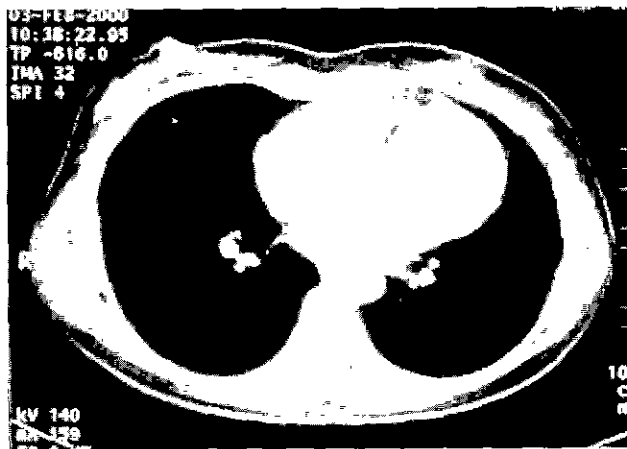


Fig. 2. Computed tomogram of the chest shows a huge left atrial aneurysm surrounding and compressing the left ventricle.

차적인 좌심방의 확장과는 구별되는 선천성 좌심방 류로 진단할 수 있었다. 환자는 자궁경부암으로 진단되어 자궁적출술을 받았으며 일주일째 흉부외과로 전과되어 수술을 받았다. 수술은 정중 흉골절개를 통해 접근하였다(Fig. 4). 심막은 결손부위 없이정상적으로 잘 유지되어 있었고 유착이나 비후등의 소견은 없었다. 좌심방 류의 크기는 5×7×13 cm 정도였으며, 좌심방부속지의 끝부분이 남아있어서 좌심방과 구분되어 있었다. 좌심방 류의 크기가 크고, 기저부는 넓고 매우 짧아서 체외순환을 하지 않고는 절제하기가 어렵다고 판



Fig. 3. Left atrial aneurysm in an anteroposterior view visualized by transseptal cardiac catheterization



Fig. 4. Appearance of the left atrial aneurysm through the median sternotomy incision

단하고, 체외순환을 시작한 뒤 기저부를 절찰하고, prolene 3-0로 연속 봉합하였다. 절제된 좌심방 류의 내부를 육안으로 관찰했을 때, 정상 심방에서 보이는 치골근(pectineal muscle)이 육주를 형성하고 있었으나 대부분은 편평하였다. 벽의 가장 두꺼운 부위는 0.8 cm 이었으나 일부는 매우 얇아져 있어서 반 투명상태로 되어있었다. 현미경으로 관찰했을 때 비후된 심근과 섬유조직들이 있었고, 혈전 혹은 심내막염의 증거는 없었다(Fig. 5). 환자는 수술 후 별다른 합병증 없이 일주일만에 퇴원하였다.

고 찰

좌심방 류는 선천성과 후천성이 있고, 양자 모두 희귀한

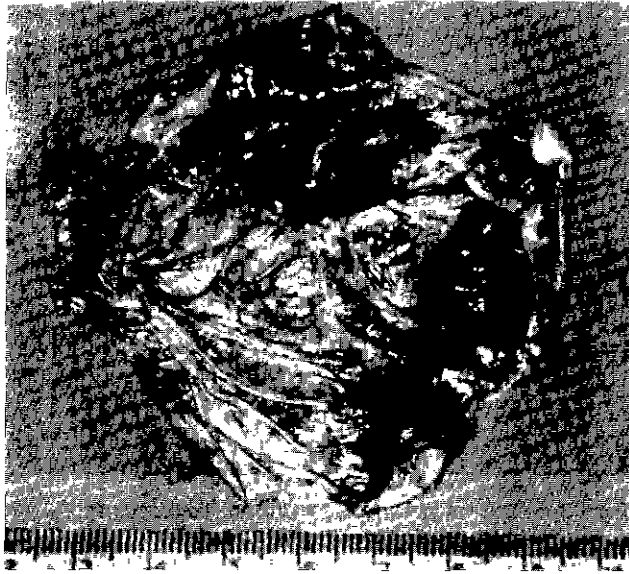


Fig. 5. Gross pathological photographs of the internal aspects of the Lt atrial aneurysm following excision

병이다. 후천성의 경우 승모판 질환, 결핵, 매독, 심막 결손 등에 의해 이차적으로 발생한다 선천성 좌심방 류는 1939년 Scman과 Taussing이 처음 보고하였으나 이들이 보고한 증례는 선천성 승모판 폐쇄부전으로 인한 이차적인 것이었으며, 이차적 원인이 없는 선천성 좌심방 류는 1953년 Fry 등¹⁾이 처음 보고하였다. Williams²⁾는 선천성 좌심방 류를 두가지로 분류한 바 있는데, 그의 분류에 의하면 심막에 선천적인 결손이 있고, 이 곳을 통해 좌심방 혹은 좌심방 부속지가 탈출된 심막외형(extrapericardial type)과 심막이 완전히 보존되어 있는 심막내형(intrapericardial typ)으로 나눌 수 있다. 이 두가지는 실제로 서로 다른 질병군으로서 심막내형의 경우 심막 외형에 비해 훨씬 드물며, 1996년까지 세계적으로 48례 정도가 보고된 매우 드문 질환이다³⁾. 심막내형 좌심방 류의 발생 원인은 분명하지는 않으나 발생과정에서 좌심방벽의 약화로 인해 생긴다고 보여진다. 심막내형 좌심방 류는 심방에서 생기는 경우와 좌심방 부속지에서 생기는 두가지가 있는데, 심방에서 생기는 경우가 좀 더 드물다. Foale⁴⁾은 심막내형을 진성(true) 심방 류로 정의하면서, 네가지 진단 기준을 제시하였는데, 첫째, 정상 심방조직에서 기원하며 둘째, 좌심방과 좌심방 류 사이에 직접 혈류의 연결이 있어야 하며, 셋째, 심막 결손이 없어야 하고 넷째, 좌심실 바깥벽이 좌심방 류에 의한 압박으로 변형된다고 하였다.

좌심실 바깥벽의 변형이 일어나는 기전은 분명하지는 않지만, 좌심방과 좌심실의 압력이 모두 낮은 태생기에 좌심실

이 확장된 좌심방에 의해 압박을 받기 때문이라는 가설이 제시된 바 있다⁵⁾. 좌심방 류의 원인은 비록 선천성이나, 증상은 주로 20대에 나타나며 발생 연령은 매우 다양하지만 진단시 평균연령은 26세이고, 남녀비는 비슷하다⁶⁾. 대개 신체 검사때 흉부 촬영에서 우연히 발견되거나, 부정맥으로 인한 증상으로 발견되는데, 다수의 환자에서 상심실성 빈맥에 의한 심계항진이 있으며, 때로는 뇌동맥 색전증이 처음 증상으로 나타나기도 한다. 흉부 X-선 촬영에서는 전형적으로 상부 좌심연이 불특하게 튀어나오는 소견을 보이지만, 일부에서는 단순한 심비대 만이 보이는 경우도 있다. 이학적 검사에서는 정상인 경우가 많으며 심전도에서는 다수의 환자가 심실세동, 심실조동 등의 발작성 상심실성 빈맥을 보이지만, 진단에 특징적이지는 않다.

감별이 필요한 질환으로는 심막의 부분적 결손으로 인한 좌심방의 탈출, 심장 혹은 종격동 종양, 승모판 질환에 이차적으로 생긴 좌심방 확장, 심막낭종 등을 먼저 감별해야 하며, 드문 선천성 심질환인 좌측 상대정맥이 동반된 심방중격 결손, 부분 폐정맥환류이상 등도 감별되어야 한다. 진단방법으로는 경식도 심초음파가 유용하며 혈전이 동반되어 있는지 알기에 좋다. 컴퓨터 단층촬영 및 자기공명영상 또한 확진에 도움이 되며, 동반된 판막질환, 단락 등의 유무를 알기 위해서는 심도자술이 가장 좋은 진단법이다.

치료의 선택은 수술이며, 색전의 원인 및 상심실성 빈맥을 제거하기위해 모든 환자에게 좌심방 류의 절제가 필요하다. 대부분의 환자들은 수술 직후 부정맥이 소실되었다고 한다⁷⁾. 과거에는 대부분 좌측 후측방 개흉술을 통해서 접근하였지만, 현재에는 수술 시야가 좋은 정중 흉골절개가 대부분 사용되고 있고, 혈전이 있는 환자에게는 체외순환을 통해서 안정된 시야를 확보함으로써 수술 중의 조작에 의해 색전증이 발생하는 것을 최소화 할 수 있다. 좌심방 류의 기저부가 좁을 경우 겸자를 이용하여 차단한 뒤에 봉합을 할 수 있으나, 기저부가 넓은 경우에는 대부분 체외순환이 필요하다. Burke⁸⁾은 혈전이 없는 좌심방 부속지에서 발생한 심방 류의 절제에 TA90 stapler 를 이용하여 체외순환을 하지않고 성공적으로 절제하였음을 보고한 바 있다.

본 증례는 심막결손이나 판막질환등 좌심실 확장을 일으킬 수 있는 원인이 없이 생긴 선천성 심막내형의 좌심방 류로서, 좌심방에서 기원하여 좌심방과 직접 혈류의 연결이 되어있었으며, 증상은 없었지만 좌심실 바깥벽이 좌심방 류에 의해 압박받는 소견들이 모두 Foale⁴⁾이 제시한 선천성 심막내형 좌심방 류의 정의에 부합되었다. 이는 선천성 좌심방 류 중에도 그 빈도가 매우 희귀한 것으로서 체외순환을 이용하여 성공적으로 제거하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Fry W. *Herniation of the left auricle* Am J Surg 1953; 86:736-8
2. Williamms WG. *Dilatation of the left atrial appendage*. Br Heart J 1963;25:637.
3. Jeffery PG, Hazem YA, Ko W, Horner N, Hahn R. *Congenital giant aneurysms of the left atrial appendage : Diagnosis and management* J Card Surg 1996; 11:147-50.
4. Foal RA, Gibson TC, Guyer DE, Gillam L, King ME, Weyman AE. *Congenital aneurysms of left atrium: recognition by cross-sectional echocardiography*. Circulation 1982;66:1065-9.
5. Coumess KA, Labate DP, Winter JA, Hill C, Miller DC. *Congenital left atrial appendage aneurysm with intact pericardium: Diagnosis by transesophageal echocardiography*. Am Heart J 1990;120:992-6.
6. Burke RP, Mark JB, Collins JJ, Cohn LH. *Improved surgical approach to left atrial appendage aneurysm*. J Card Surg 1992;7(2):104-7

=국문초록=

선천성 좌심방 류는 발생기에 좌심방 벽의 약화로 인해 생긴다고 추측되는 매우 드문 질환이다. 이는 대개 증상이 없이 신체검사에서 우연히 발견되거나, 상심실성 부정맥으로 인한 심계항진등의 증상으로 발견되며, 때로는 좌심방 류에서 생긴 혈전으로 인해 신경학적 증상을 보여서 진단하게 된다. 좌심방 류의 치료는 부정맥으로 인한 증상의 개선과 잠재적인 색전증의 예방을 위해서 진단과 동시에 수술적 제거가 꼭 필요하다. 본 증례는 자궁경부암으로 진단 받은 42세 여자환자에서 우연히 발견된 좌심방 류를 정중 흉골절개를 통해 채취순환을 이용하여 성공적으로 절제하였기에 보고하는 바이다.

중심단어 : 선천성 좌심방 류