

가슴 통증을 동반한 선천성 부분 심낭 결손증

김용호* · 강민웅* · 임승평* · 이 영* · 김홍량** · 유재현*

Congenital Partial Pericardial Defect Presenting as Chest Pain

Yong-Ho Kim, M.D.*, Min-Woong Kang, M.D.*, Seung-Pyung Lim, M.D.*,
Young Lee, M.D.*, Hong Ryang Gil, M.D.**, Jae Hyeon Yu, M.D.*

Patients with congenital pericardial defect display few symptoms and this is an unusual disease, so it is generally found incidentally in most of the cases. In some cases, symptoms such as chest pain are found due to partial cardiac herniation. We report here on a 14-year-old girl with dyspnea and chest pain that started during physical activity 3 months before the hospital visit. She was diagnosed with herniation of the left atrial appendage with a partial pericardium defect and she was treated with an operation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:719-721)

Key words: 1. Pericardium

증 례

14세 여자 환자가 내원 3개월 전부터 발생한 운동 시 호흡곤란과 가슴 통증으로 내원하였다. 통증은 칼로 베이는 듯한 양상이었으며 휴식으로 쉽게 소실되었다. 과거력 및 가족력상 특이소견 없었고, 이학적 검사상 호흡음은 정상이었으며, 심잡음이나 부정맥은 없었다. 흉부 방사선 사진(Fig. 1)에서 상부 좌심연의 돌출 소견이 있어 흉부 전산화 단층 촬영(Fig. 2)을 시행하였고, 주폐동맥의 좌측으로 부분 심낭 결손증에 의한 좌심방 부속지의 탈장이 의심되었다. 다른 심기형의 동반 유무를 평가하기 위해 시행한 심초음파에서 심기형은 없었으며, 좌심방 부속지가 커져있었다. 심근허혈에 의한 가슴 통증을 배제하기 위해 시행한 심전도에서 분당 56회 정도의 동성서맥 외에는 정상 동율동을 보이고 있었으며, 관상동맥 조영술과 심장 관류스캔, 운동 부하검사에서도 정상소견을 보였다. 이상

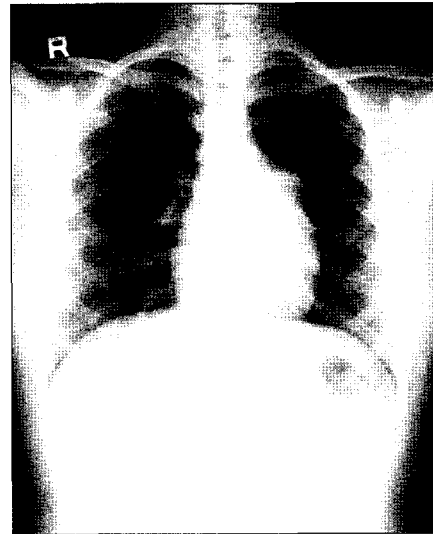


Fig. 1. Chest roentogram shows horn like projection of left atrium.

*충남대학교 의과대학 충남대학교병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chungnam National University Hospital, College of Medicine, Chungnam National University

**충남대학교 의과대학 충남대학교병원 소아과학교실

Department of Pediatrics, Chungnam National University Hospital, College of Medicine, Chungnam National University

논문접수일 : 2007년 7월 19일, 심사통과일 : 2007년 8월 22일

책임저자 : 유재현 (301-721) 대전시 중구 대사동 640번지, 충남대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 042-280-7377, (Fax) 042-280-7373, E-mail: jahyu@cnu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 2. (A) Axial image, (B) coronal image: computed tomography shows herniation of left atrial appendage (arrow). (C) Three dimensional reconstruction of the computed tomography image shows herniation of left atrial appendage (arrow).

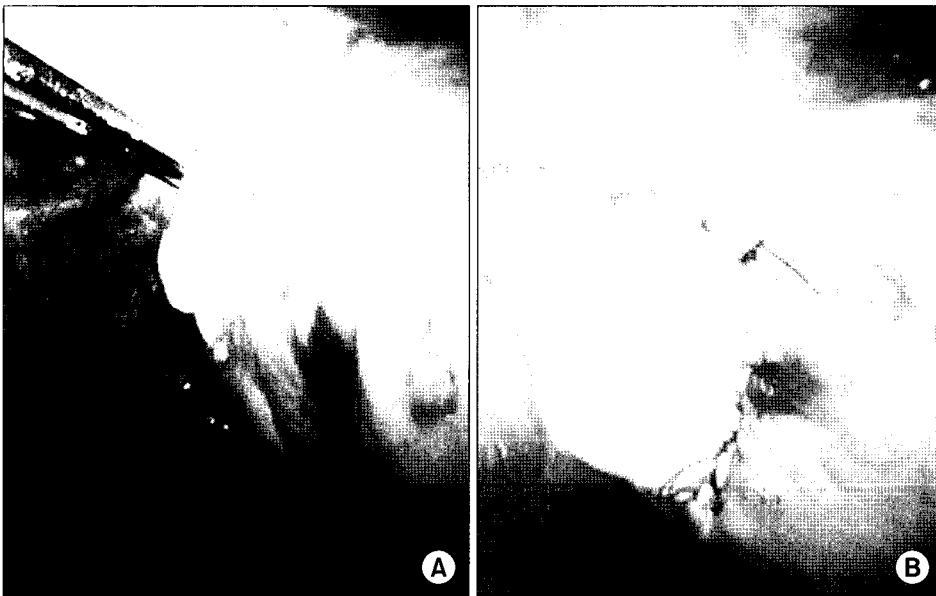


Fig. 3. (A) This picture shows partial pericardial defect and hernation of left atrial appendage. (B) Bovine pericardial patch closure of partial pericardial defect.

의 소견으로 수술 전 심낭 결손과 가슴 통증과의 관계는 잘 규명되지 않았으나, 부분 심낭 결손증에 의한 좌심방 부속지의 탈장으로 진단하고 부분 심낭 결손의 교정을 위한 수술을 결정하였다.

수술은 전신 마취하에 이중 내관 기도 삽관하고, 좌측 개흉술을 시행하여 5번째 늑간을 통해 흉강 내로 접근하였다. 수술 소견상 흉막과 심낭의 유착은 없었고, 횡격막 신경 2 cm 후방부터 좌폐동맥 사이에 5×6 cm 크기의 심낭 결손이 있었다. 관상동맥과 좌심방 부속지도 결손 연에 유착되거나 눌리는 소견은 없었으며, 결손을 통한 좌심방부속지의 탈장이 관찰되어 소심낭을 이용하여 결손부위를 봉합하였다(Fig. 3).

환자는 수술 후 특별한 문제없이 퇴원하였으며, 10개

월 가량 외래 추적 검사를 하는 동안 술 전에 있던 가슴 통증은 발생하지 않았다.

고 찰

선천성 심낭 결손증은 매우 드물게 발생하는 질환으로 완전 심낭 결손과 부분 심낭 결손으로 분류할 수 있다. 선천성 심낭 결손증의 발생 기전에 대해서는 아직까지 명확히 알려지진 않았지만 발생학적으로 심낭 결손은 큐비어관(Duct of Cuvior)의 조기 퇴화에 의해 가로중격(transverse septum)이나 가슴심장막(pleuropericardial membrane)의 발달이 완전히 이루어지지 않은 결과로 나타나는 것이라 생각하고 있다[1]. 우측의 큐비어관은 상대정

맥에서 기원하여 우측 가슴심장막의 발달이 끝날 때까지 퇴화가 잘 되지 않는 반면, 좌측은 온기본정맥(common cardinal vein)에서 기원하여 좀 더 조기에 퇴화되므로 대부분의 심낭 결손(86%)은 좌측에서 나타난다[2]. 남녀의 비는 3 : 1로 남자에서 호발하며 환자의 1/3에서 동맥관 개존증, 심방중격결손증, 승모판협착, 활로 4징증, 기관지성 낭종, 폐분리증 및 삼첨판 부전증 등의 선천성 심폐기형이 잘 동반된다[3].

동반된 심폐 기형이 없는 심낭 결손증 환자의 대부분은 증상이 없다. 드물게 가슴 통증, 호흡곤란이나 현기증 등이 나타나기도 하며, 때때로 심낭 결손을 통한 좌심방의 감돈 또는 염전에 의한 합병증으로 사망에 이를 수 있다[2]. 가슴 통증이 나타나는 기전으로는 (1) 관상동맥이 섬유화된 심낭륜에 부딪히면서 발생하는 심근 허혈, (2) 대혈관들의 염전(torsion of great artery), (3) 심낭의 완충작용의 부족 및 (4) 흉막과 심낭의 유착으로 인한 장력등이 있으며[4], 본 증례에서는 여러가지 검사와 수술 소견상 심근허혈이나 대혈관의 염전, 흉막과 심낭의 유착등의 증거가 없었으므로 심낭의 완충작용 부족에 의해서 가슴통증이 발생했을 것으로 생각할 수 있다.

선천성 심낭 결손증의 진단은 쉽지 않으며, 이학적 소견은 보통 진단에 도움이 되지 않는으나 수축기 심잡음이 들릴 수 있고, 흉부 방사선 소견상 좌측 심연이 돌출된 소견을 보일 수 있다. 심전도상의 변화는 보통 심낭 결손으로 인한 심장의 위치변화가 있을 때 나타나며 좌측 심낭 완전 결손일 경우 더 자주 나타난다. 우측편위나 불완전 우각지차단이 나타나며 빈맥 또는 서맥이 나타날 수도 있다[3]. 이 외에도 혈관영화촬영술(cineangiography), 폐 관류 스캔, 심초음파, 컴퓨터 단층촬영이나 자기 공명 영상 또한 진단에 도움이 될 수 있다[5]. 진단적 인공기흉을 만든 후 심낭 기종이 나타나면 심낭 결손으로 진단할 수 있는데 이때 심낭 기종이 나타나지 않는다고 하여 심낭 결손이 아니라고 할 수 없으며, 이는 일

부 예에서 유착에 의해 심낭 기종을 형성하지 못할 수 있기 때문이다[6]. 심낭 결손의 경우 대부분 증상이 나타나지 않지만 심장의 교액성 탈장으로 인해 사망한 경우도 보고되었으며, 이를 예방하기 위해 증상이 있을 경우 수술적으로 결손공을 막아주거나 부분 결손을 더욱 확장해주는 등의 치료가 필요하다[5].

Rusk 등[5]과 Risher 등[7]이 다른 심폐 기형 및 질환이 없이 가슴 통증을 주소로 내원한 여자 환자에서 흉강경을 이용하여 결손공을 넓혀주는 수술을 한 보고가 있으며, 본 증례는 좌측 개흉술을 통하여 소심낭을 이용한 부분 심낭 결손 폐쇄술을 시행하여 선천성 부분 심낭 결손증을 치험하였기에 문헌과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Nguyen DQ, Wilson RF, Bolman M, Park SJ. Congenital pericardial defect and concomitant coronary artery disease. *Ann Thorac Surg* 2001;72:1371-3.
2. Pickhardt PJ. Congenital absence of the pericardium confirmed by spontaneous pneumothorax. *Clin Imag* 1998;22:404-7.
3. Sung SC, Jung SS, Kang ID, Cho KH, Kim JW, Chung HK. Congenital left pericardial defect. -a case report-. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;15:129-35.
4. Lajos TZ, Bunnell IL, Colokathis BP, Schimert G. Coronary artery insufficiency secondary to congenital pericardial defect. *Chest* 1970;58:73-6.
5. Rusk RA, Kenny A. Congenital pericardial defect presenting as chest pain. *Heart* 1999;81:327-8.
6. Rogge JD, Mishkin ME, Genovese PD. Congenital partial pericardial defect with herniation of the left atrial appendage. *Ann Intern Med* 1966;64:137.
7. Risher WH, Rees AP, Ochsner JL, McFadden PM. Thoracoscopic resection of pericardium for symptomatic congenital pericardial defect. *Ann Thorac Surg* 1993;56:1390-1.

=국문 초록=

심낭 결손증은 드문 선천성 기형으로 대부분의 경우 증상이 없이 우연히 발견되지만, 심장의 일부가 탈장되어 흉통 등의 증상을 나타내는 경우도 있다. 본 증례는 14세 여자 환자가 내원 3개월 전부터 발생한 운동 시 호흡곤란과 가슴 통증을 주소로 내원하여 부분 심낭 결손을 통한 좌심방 부속지의 탈장(herniation)이 진단되어 수술적 치료를 시행하여 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 심낭