

뇌졸증을 병발한 선천성 심낭내 좌심방이류

— 1예 보고 —

서종희* · 김용환* · 전희경**

Congenital Intrapericardial Left Atrial Appendage Aneurysm Presenting with an Embolic Stroke

— A case report —

Jong Hui Suh, M.D.* , Yong Hwan Kim, M.D.* , Hui Kyung Jeon, M.D.**

Congenital intrapericardial left atrial appendage aneurysms (LAAA) are very rare. Most cases are asymptomatic and this malady is generally incidentally diagnosed in older patients. LAAAs are usually accompanied with supraventricular arrhythmias and life-threatening systemic embolism. Complete surgical correction is recommended immediately after the diagnosis to prevent significant complications, and even for the asymptomatic patients. We report here on the case of a 45-year-old man who presented with cerebral embolism due to LAAA. The patient was successfully treated with a resection of the aneurysm.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2008;41:643-646)

Key words: 1. Aneurysm
2. Heart atrium
3. Stroke
4. Embolism
5. Congenital heart disease miscellaneous

증례

40대 남자가 길을 걷다 의식을 잃고 쓰러져 응급실로 내원하였다. 환자는 응급실에서 의식을 회복하였으나 우측 편마비와 구음장애를 보였다. 혈압은 152/99 mmHg, 맥박수는 분당 79회로 규칙적이었고, 이학적 검사와 심전도 및 혈액학적 검사에서 특이소견은 발견되지 않았다. 신경학적 이상소견에 대하여 두부 전산화 단층 촬영과 자기공명영상검사를 시행하였으며 좌측 중대뇌동맥의 급성 허혈성 뇌졸증으로 확인되어 혈전용해치료를 시작하였다.

환자는 무연고자로 신원이 확인되지 않아 응급실 내원 2주 뒤에야 신원이 확인되었으며 45세의 독거 남성이었다. 과거력상 특이사항은 없었고 심장에서 기원한 혈전으로 인한 뇌졸증이 의심되어 흉부외과에 협진 의뢰되었다. 일반흉부촬영에서 좌측 심장경계에 종괴성 음영이 관찰되었으며(Fig. 1), 경흉부 심장초음파 검사에서 심실이나 심방의 확장 소견 및 승모판막의 장애는 없었고 좌심방과 교통하는 약 8.4×5.6 cm 크기의 좌심방이류가 확인되었다(Fig. 2A). 좌심방이류 내에 혈전은 발견되지 않았으며 다른 심장종괴, 종격동종양, 심막낭종, 폐동맥류 등을 감별

*가톨릭대학교 의과대학 의정부성모병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Uijeongbu St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea College of Medicine

**가톨릭대학교 의과대학 의정부성모병원 심장내과학교실

Department of Internal Medicine, Uijeongbu St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea College of Medicine

논문접수일 : 2008년 5월 12일, 심사통과일 : 2008년 5월 28일

책임저자 : 김용환 (480-821) 경기도 의정부시 금오동 65-1번지, 의정부성모병원 흉부외과

(Tel) 031-820-3586, (Fax) 031-847-2934, E-mail: kyh7890@catholic.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 저작소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

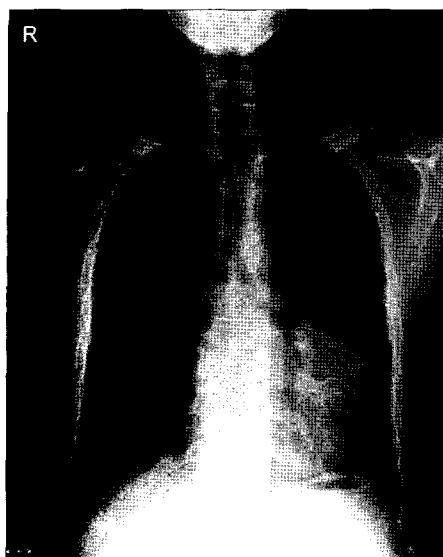


Fig. 1. Chest roentgenogram showed a significant prominence of the left cardiac border.



Fig. 3. Left atrial appendage aneurysm viewed from a median sternotomy. LAAA=Left atrial appendage aneurysm; Ao=Aorta; RV=Right ventricle; RA=Right atrium.

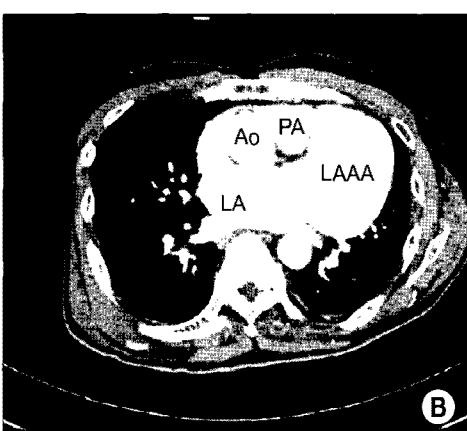
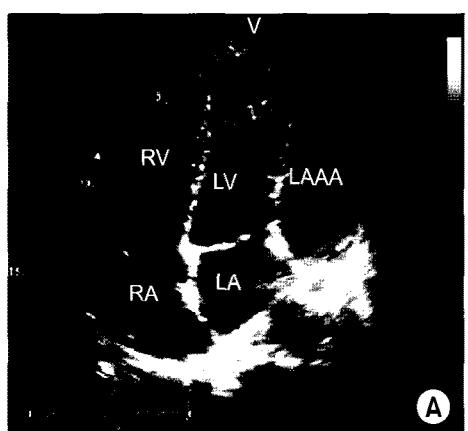


Fig. 2. Transthoracic echocardiogram in the apical four-chamber view revealed a left atrial appendage aneurysm compressing the left ventricle (A). Chest computed tomography showed the left atrial appendage aneurysm with wide neck (B). LAAA=Left atrial appendage aneurysm; LV=Left ventricle; LA=Left atrium; RV=Right ventricle; RA=Right atrium; Ao=Aorta; PA=Pulmonary artery.

하기 위해 시행한 흉부전산화단층촬영에서 전후 길이가 약 3.4 cm의 넓은 교통부를 가지고 있는 좌심방이류 외에 다른 특이소견은 없었다(Fig. 2B). 환자는 신경학적 장애가 지속되어 일단 혈전증의 재발을 막기 위해 INR 2.5 수치를 목표로 경구로 6주간 항응고제를 복용하며 경과 관찰하였으나 더 이상의 호전이 없어 수술적 치료를 계획하였다. 수술 전 경식도 심장초음파검사를 시행하였으며 좌심방이류 외에 다른 혈전의 원인이 될 만한 병변은 없었다. 관상동맥CT조영술에 이상소견은 없어 관상동맥조영술을 시행하지 않았다. 병변과 좌심방과의 교통 부위가 넓어 수술은 체외순환 하에 정중흉골절개를 통하여 시행하였고 심하게 확장된 좌심방이류는 온전한 심낭내에 위

치하고 있으며 좌심실을 압박하는 양상을 보이고 있었다 (Fig. 3). 심정지 상태에서 좌심방이류에 절개를 가하고 내부를 관찰하였으나 혈전은 발견되지 않았으며 승모판막도 정상이었다. 정상적인 심장근육이 소실되어 섬유화 변성이 되어있는 부위를 확인하며 확장 및 변성이 있는 좌심방이류를 완전히 절제하도록 노력하였다. 절제 후 결손부위는 이중의 단순연속봉합법으로 직접 단단봉합폐쇄하였다. 총 체외순환시간은 58분, 대동맥차단시간은 29분이었다. 환자는 술후 7시간 후 기도삽관을 제거하였고 별다른 합병증 없이 회복하였으나 우측편마비와 구음장애의 신경학적 장애가 지속되어 술후 33명일에 재활치료를 위해 재활전문병원으로 전원하였다.

고 찰

선천성 심낭내 좌심방이류(congenital intrapericardial left atrial appendage aneurysm)는 매우 드문 질환으로 세계적으로 50례 정도만이 문헌 보고 되고 있다고 하며[1], 국내에서는 1999년 김근직 등[2]이 13개월 여아에서의 성공적인 치험 사례를 처음으로 보고하였다.

좌심방류(left atrial aneurysm)는 선천성과 후천성으로 나눌 수 있으며, 후천성의 경우가 더 흔하며, 일반적으로 류마티스성 승모판막 질환이나 결핵, 매독성심근염 등에 의한 전반적인 좌심방의 약화와 압력상승에 따른 확장과 연관된다[3]. 선천성의 경우, 심낭내형(intrapericardial type)과 심낭외형(extrapericardial type)의 좌심방류로 구별되며 심막외 좌심방류는 선천적인 좌측 심낭막의 결손을 통한 좌심방의 탈출에 의한다[4]. 결국 젊은 나이에 판막의 질환 및 다른 심방내압증가와 벽의 약화를 유발하는 질환 없이 온전한 심낭막내에 생긴 경우에만 선천성 심낭내 좌심방류라고 할 수 있으며 좌심방벽보다는 좌심방이에 생기는 경우가 더 많다[3]. 발병원인은 태생기의 발달과정에서의 결함으로 생각되어 지고 있으나, 선천적인 결함임에도 불구하고 진단된 환자의 대부분은 10대에서 30대 사이의 연령층이다[1]. 임상적으로 이 질환의 환자들은 종종 무증상으로 자내오다 우연히 진단되는 경우가 많지만 전신성 혈전색전증(systemic embolization)[1,5,6]이나 상실성 부정맥(supraventricular arrhythmias)[3,4]의 소견을 보이는 경우도 있다. 약 60%의 환자에서 상실성 부정맥이나 호흡곤란, 발한, 어지러움, 흉통 등의 비전형적인 증상을 보이지만, 드물지 않은(18%) 환자에서 혈전색전에 의한 뇌졸증으로 나타난다고 하며, 부정맥이 없는 경우에도 심방내 혈전색전증이 발생할 수 있다[1].

진단은 좌심방이류에 따른 특별한 진찰소견이 없기 때문에 쉽지 않으나 일반흉부촬영에서 비정상적인 좌측 심장경계의 돌출이나 구상(globular)의 심비대가 진단의 단서가 될 수 있다[2]. 이 질환의 진단에 있어서 심장초음파 검사만으로 확진이 가능한 경우도 많으나 흉부전산화단층촬영과 자기공명영상검사도 심낭막 결손여부 및 다른 병변을 감별하여 진단을 확실히 하는데 도움이 된다[1,5]. 본 증례에서는 양면성 심장초음파와 흉부전산화단층촬영만으로 확진이 가능하여 자기공명검사와 추가적인 심도자 및 심혈관조영술은 시행하지 않았다.

급사나 뇌졸증으로 인한 신경학적 장애 등을 예방하기

위하여 진단 즉시 수술하는 것이 추천되나 뇌졸증으로 진단된 경우 항응고제치료를 먼저 시행한 후 신경학적으로 호전된 이후에 수술적 치료를 시행한 경우도 있으며, 술전 항응고치료는 혈전의 용해뿐 아니라 혈전색전증의 재발 방지에도 도움이 될 수 있다[6]. 수술적 치료는 체외순환을 이용한 상태에서의 절제가 안전한 방법으로 추천되고 있으나, 좌심방과 류의 교통부가 넓지 않고, 류 내에 혈전이 없는 것이 확인된 경우 체외순환의 보조 없이 좌측 축부개흉을 통한 절제도 가능하다[7]. 본 증례의 경우, 류와 좌심방의 교통부가 컸으며, 혈전의 확인 및 확장 및 섬유화 변성을 일으킨 좌심방이류를 가능한 한 완전히 절제해 내는 것이 중요할 것으로 생각되어 체외순환하에 정중흉골절개를 통한 좌심방이류절제술을 시행하였다.

결론적으로 이 질환의 빈도가 매우 드물기는 하나 일반 흉부촬영에서 돌출된 좌측 심방경계의 소견을 보이는 환자에서 좌심방이류의 가능성을 고려하여야 하며, 상실성 부정맥이나 혈전색전증을 동반한 경우 적극적인 검사를 통한 확진과 수술적 치료로 좋은 결과를 얻을 수 있기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- Yaliniz H, Salih OK, Alhan C, Gocen U, Tokcan A. *Congenital intrapericardial left atrial appendage aneurysm*. J Cardiovasc Surg (Torino) 2007;48:109-11.
- Kim GG, Lee EB, Jheon SH, Chang BH, Lee JT, Kim KT. *Congenital left atrial appendage aneurysm -A case report-*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:827-30.
- Zhao J, Ge Y, Yan H, Pan Y, Liao Y. *Treatment of congenital aneurysms of the left atrium and left atrial appendage*. Tex Heart Inst J 1999;26:136-9.
- Pomé G, Pelenghi S, Grassi M, Vignati G, Pellegrini A. *Congenital intrapericardial aneurysm of the left atrial appendage*. Ann Thorac Surg 2000;69:1569-71.
- Acartürk E, Kanadasi M, Yerdelen VD, Akpinar O, Ozeren A, Saygili OB. *Left atrial appendage aneurysm presenting with recurrent embolic strokes*. Int J Cardiovasc Imaging 2003;19:495-7.
- Karatasaki GT, Beldekos DI, Makos GS, Sfirakis PD, Cokkinos DV. *Resolution of thrombi in left atrial appendage aneurysm*. Echocardiography 1997;14:161-2.
- Vagefi PA, Choudhry M, Hilgenberg AD. *Excision of an aneurysm of the left atrial appendage*. J Thorac Cardiovasc Surg 2007;133:822-3.

=국문 초록=

선천성 심낭내 좌심방이류는 매우 드문 질환이다. 대부분의 경우 증상이 없으며 일반적으로 성인 환자에서 우연히 진단된다. 상심실성부정맥과 치명적인 혈전색전증의 발생이 문제되며, 무증상의 환자에서도 이를 예방하기 위해 진단 즉시 수술이 추천된다. 저자들은 45세 남자 환자에서 뇌졸증을 병발한 선천성 심낭내 좌심방이류의 수술적 제거를 치험하였기에 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 류
2. 심방
3. 뇌졸증
4. 색전증
5. 선천성 심장병