선천성 좌심실 개선 1례

영남대학교 의과대학 소아과학교실
김종영 · 김정호 · 전진곤

서 론

선천성 심장형상 개선은 매우 드문 질환이며, 과거 이들의 구별은 증후가가 있었다.  
전선 심장조직의 원인은 상호판결에 접한 균육의 결손이라 생각되며 1894년 Arnold는 심막
흉막벽부에서는 결손을 동반하고, 수지상의 finger like가 선천성 심장조직을 기술한바 있으며, 1979년 Baltaxe는 위의 효과적인 
개선은 좌심실회전에서 주로 발생하며 단지 13 
례의 보고가 있다고 하였다. 본교실에서는 심 
장의 심실에서 발생한 드립된 좌심실 개선 1례를 
경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이 다.

증 범

환아: 이○○, 9세 여자
주소: 3일간의 발열, 심장음
현병력: 입원 3일전 경한 기침과 발열로 개인
병원에서 검직도 치료를 하였으며 청진 소견상
심장음이 정상되어 전원되어 왔다.
파거력: 출생시 동보계 2.8kg로 제왕절개술로
출생한 생동이증의 첫째로 출생하였으며, 출생
직후 휴혈증으로 한달간 입원하였다.
3세에 일성경련으로 입원한 병력이 있으나
그외 특기할 점은 없었다.

가족력: 3남 1녀의 첫째로 성동이 동생은 생
후 5일째 폐혈증으로 사망하였으며, 6세의 여
동생은 심실증격 결손증을 가지고 있었다.
이학적 소견상: 신장 126cm (25-50%), 체중
24kg (25-50%)이며 맥박수는 37.4℃, 맥박 90-
100회/분, 호흡수 24회/분이고 환아는 대체로
건강한 편이었으며 Grade I-Ⅱ등도의 좌간수
측기성 심장음이 좌종활과 함께 들었다.

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-V₃

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

그러나 7일후 검사상, 혈색소치 12.4g/dL, 백혈구 6800/mm³이었으며, 그중 다핵구 44%, 임파구 51%, 단핵구 1%, 호산구 4%였으며, 혈청속도 23mm/hr였으며 혈청 검사상, CRP 0.35mg/dL로 되었으며, Cold agglutinin/Anti-mycoplasma 항체 1:512/음성이었다. 그 외 소변 검사, 대변 검사, 간기능 검사등은 정상 범위였다. 홍부 X-선상, 심장이 약간 커져있으며(심호흡비 53%), 심장 좌측면에 이중 음영을 나타내었고(Fig. 1), 심전도상 우편위 축과 비정상적 Q파가 aVR, aVL, V₁-V₃에 나타났으며(Fig. 2), 심초음파 검사상 심장의 수축기와 이완기에 따르 수축과 이완을 하는 계실이 발견되었고(Fig 3, 4) 심혈관 촬영술에서 2 ×3cm 정도의 동근 계실이 확인되었다(Fig 5).

임상 경과 : 입원후 환아는 검사결과에 따라 마이크로플라즈마성 폐렴과 류마티스를 의심하여 보존적 치료와 Erythromycin을 투여하여 입원 1일체 열은 내렸고, 기침등은 호전되었으며 류마티스는 Jones기준에 부합하지 않았으며, 계실의 환자의 증상이 없고 심초음파 검사상 계실의 일가가 없고 계실의 운동이 심장의 수축, 이완과 같이 하는 것으로 나타나 수술하지 않고 퇴원하여 현재 추적 관찰중이다.

고 칠

계심의 경의는 Crittenden⁶, Edgett⁷, Treismann⁰ 등에 의하면 다른 선천성 심장기형과 홍부부사이의 결손을 동반하고, 심실내막의 연결
Fig. 3 Diverticulum with contraction in systolic phase.

Fig. 4 Diverticulum with dilatation in diastolic phase.
이 증례 되었음때며, Wennevold 등 9)에 의하면
류(aneurysm)는 흉부부간 결손이 없고 심실과
의 넓은 연결이 있을 때라고 하였으나 Baltaxe 5),
Gueron 10), Swyer 등에 의하면 흉부부간 결손이
없는 개실을 보고하였고, Rajpal 12) 등은 구별없이
사용하였다.

좌심실개실의 일반적이 3가지 유형 2)이 있는데,
첫째는 1958년 Cantrell 등 13)에 의해 기술된 중
앙결손과 심장기형의 한 종류로서 심전성
좌심실 개실을 기술하였으며, 1974년까지 46
례의 보고가 있었다. 이러한 종류로는 개실이
복벽발출, 흉골결실, 심낭막과 환경막결손, 다
양한 심장기형들이 동반되며 이때의 개실의 위
치는 대개 좌심실절부에 위치하였다. 두번째로는
1967년의 Chesler 등 14)에 의한 것으로, 이 방법을
좌심실의 섬유성 심유성개실로 분류되며 침부
또는 판막하부에 발생한다. 이 유형은 1928년
Drennan에 의해 4세대 아프리카 소녀의 급사
에서 좌심실 낭혈개실의 파열을 보고하였다.
이들 개실의 벽이 섬유성으로 되었기 때문에
대개 심장류(aneurysm)로 분류하였다. 세번째로
1974년 Hoeffer 15)에 의해 다른 섬유형이
없는 독립된 좌심실 첨부개실을 보고하였으며
Baltaxe 등 5)에 의하여 1979년까지 13례를 보고
하였다. 본 증례는 세번째형과 유사하였다.

개실의 발생기전은 많은 연구가 있었으나 결
론이 나지 않은 상태이다. 그러나 Swyer 4), Vancheri 5) 등은 개실부위의 습도판류에 인접한 근
육의 결손이라고 생각하며, 결과적으로 아주
높은 압력이 결손부위로 전해져 심장의 모든층
의 탈출(outpouching)을 야기하고, 그로 인한
혈액의 체질화로써 점막이 야기된다. 결국
이러한 낮은 압력이 되고 심낭암전(Pericar-
dial tamponade)과 함께 급작스런 사망을 야기
한다.

조직 소견상 Baltaxe 5), Vancheri 5) 등에 의하면
선천성 좌심실 개실은 반드시 선천성 심장부
구별하여야 한다. 심장의 3가지 구분(심내막,
심근, 심외막) 모두를 가지고 정상적으로 수축
하는 것을 개실이라 하며, 반면에 선천성 심장
류는 전형류와 가성류로 분류할 수 있는데, 전
형류는 심내조직으로 섞인 많은 심근을 가지고
있고 가성류의 벽은 단지 심막에 의해 형성되어
있으며 심장부는 일반적으로 기이성 수축(parado-
xical contraction)을 나타낸다.

증상으로서 Hamoka 등 6)에 의하면 총 18명의
선천성 심실 개실과 동맥류 환아중 단지 6명에서
증상이 있었다고 보고하였다. 동맥류의 경우는
9명 중 4명(44%)이 흉부 동맥, 블랙 또는 경맥이
있었고 개실의 경우는 2명(22%)이 흉부 동맥,
블랙의 증상이 있었다. 그러나 Vancheri 등
증
상이 거의 없는 단독 개실의 환자도 보고하였다.
그의 다른 증상으로서는 심부전, 심한 부정맥,
승모판 부정맥이 있고, Chesler 등 14)는 개실로부
터의 전신적인 심실발생을 보고하였다. 그리고
개실에는 많은 복합기형 즉 선천성 심장내
기형과 주로 흉부부결손을 동반한다는 보고 1) 3) 15) 18)가 있다.

Fig. 5 Large diverticulum on lateral left ventricle.
심실의 개설에 대한 진단은 어려우며 조직학적 증명으로서 확신을 할 수가 있다. 이학적으로, 심장조영술 9명에서 심장을 또는 click이 있었으며 선행성 심실개설에서 더욱 많이 들혔다. 또한 Hamaoka4에 의하면 이련성 초음파술이 방법 위치나 심실과 개실의 역동성을 잘 나타낼 수 있어 심장관나 개실의 감열에 좋은 방법으로 알려져 있으나, Vancheri등5에 의하면 혈관 영화조영술이 줄으며 비관절적 적절한 해부학적 정보를 제공하는 자기공명영상기(MRI)을 1989년 Handler등6에 의해 발표되었다.

방사선적 특징7으로서는 흉부 X선상 심장의 형태가 globular 형태이며 위치는 증간이 될 수 있고 약간의 우심실이 나타날 수 있다. 심장의 크기가 폐혈관의 형태는 심장내 결손들과 관계되어 나타난다. 측면 X선상 잔은 흉골을 나타내고 흉골아래로 연부조직 물질이 나타날 수 있다. 심혈관 조영상 대개 좌심계실은 편평한 형태이다.

심전도상 Hamaoka등7에 따르면 비정상 ST-T변화 또는 비정상적인 Q파를 포함하는 심근손상 증후군이 50%에서 나타났으며, 초기 심실 수축이 28%이고 그 외 좌편위중, 좌각불록, 좌심방 파부하, 불완전 우각 불특특도가 나타났다. 본 증례에서는 심장기형 심장음만이 청취되고 심전도상 비정상적인 Q파형과 심초음파검사상 수축기와 이완기에 따라 동시에 정상적인 수축과 이완을 하고, 심혈관 조영상 극도의 개실이 관찰되어 독립된 선행성 심장 개실의 가능성이 높았다.

선행성 심장 개실의 환아들은 여러원인으로 사망할 수 있는데 노출된 심장에 대한 손상뿐만 아니라 자연적인 과열로 인한 것 역시 보고7~9) 되고 있다. Lowe등9에 의하면 자연발열의 기전은 심실자체의 수축기력에 비해 개실의 수축이 지연됨으로써 상대적으로 줄어진 개실의 neck 부분에 대해 개실의 수축압력이 증가되고 반면에 심실은 이미 수축기에 있게 되어 자연 파열이 발생하여 급사하게 된다고 하였다. 더욱 흔한 사망원인으로서는 심부전, 관련된 선행성 심장병변 그리고 내 색정으로 이러한 개실의 근본적이고 치명적인 협병증을 볼 때 조기 수술적인 교정이 선택적인 치료방법이라고 할 수 있다고 하였으나, 증상이 없는 환자에서 즉각적인 수술을 하지 않은 보고9,10도 있다. 자저들은 환아의 증상이 없고 개실 역시 정상적인 수축운동을 하여 즉각적인 수술요법보다는 정기적인 추적 관찰을 하고 있다.

요 약

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

참고 문헌

5. Vancheri, F., Trovato, G., and Shinebou-
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.