

심방중격결손증과 동반된 심방중격류 1예

경희대학교 의과대학 내과학교실

최진국 · 이동찬 · 강홍선 · 김권삼 · 김명식 · 송정상 · 배종화

= Abstract =

A Case of Atrial Septal Aneurysm Associated with Atrial Septal Defect

Jin Kook Choi, M.D., Dong Chan Lee, M.D., Heung Sun Kang, M.D.,
Kwon Sam Kim, M.D., Myung Shick Kim, M.D.,
Jung Sang Song, M.D., Jong Hoa Bae, M.D.

Department of Internal Medicine, Kyung Hee University School of Medicine

The diagnosis of atrial septal defect by transthoracic echocardiography remains difficult in a small subset of patients because of either suboptimal acoustic windows or unusual anatomy, for example, fenestrated defects. we report the case of a 52-year-old woman with a fenestrated atrial septal aneurysm that was incompletely visualized by transthoracic echocardiography. Subsequent transesophageal echocardiography demonstrated atrial septal defect and two fenestrations within the atrial septal aneurysm with left-to-right shunting. All echocardiographic findings were confirmed at surgery. This case demonstrates the additional diagnostic accuracy of transesophageal echocardiography for detecting disease of the atrial septum.

서 론

심방중격류는 심방중격의 국소적인 낭상돌출로 나타나는 비교적 흔하지 않은 질환으로 심방간에 압력 차이가 심한 선천성 심장질환에서 나타나기도 하지만^{1,2)} 성인에서 심방중격결손증 또는 승모판탈출증과 같은 질환과 동반되거나 혹은 독립된 병변으로 나타나는 경우가 많다^{3-6,8)}. 심방중격류는 대부분 임상적으로 특별한 증상이 없으며, 혈액학적 변화를 일으키지 않지 않, 색전증이 합병될 수 있다는 증례가^{9,10)} 보고되면서 관심을 모으기 시작했다.

근래 심초음파도가 심장질환의 진단에 널리 이용됨에 따라 심방중격류의 진단이 용이하게 되었고 이에 대한 보고도 많아지고 있다. 특히 경식도

심초음파도가 진단에 매우 유용한 것으로 알려지고 있으나^{11,12)}, 국내에서는 아직 심방중격류를 경식도 심초음파도로 진단한 보고는 없는 것으로 생각된다.

최근 저자들은 호홉 곤란을 주소로 내원한 52세의 여자 환자에서 심방중격결손증과 동반된 심방중격류를 경흉부 심초음파도 및 경식도 심초음파로 진단하고 수술로 치료하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

환 자 : 장○진, 52세, 여자

주 소 : 호홉 곤란.

현병력 : 환자는 10년 전 개인병원에서 노작성

호흡 곤란 증세로 심장판막증으로 진단 받고 간헐적인 약물 요법으로 치료받아 오다가 내원 3일 전부터 호흡 곤란이 심해져 입원하였음.

과거력: 심장판막증, 18년 전 폐결핵으로 항결핵 요법 받았음.

가족력: 특이 사항 없음.

이학적 소견: 내원 당시 혈압 160~100mmHg, 맥박수 96회/분, 호흡수 20 회/분, 체온 36.5℃ 이었고, 의식은 명료하였으며, 비교적 건강해 보였다. 경정맥은 확장되어있지 않았고, 좌측 흉골연 상부에서 Grade III-IV/VI 의 수축기 잡음과 제 2 심음의 고정성 분열이 청진되었다. 기타 부위의 이학적 소견은 정상이었다.

X-선 및 심전도 검사 소견: 흉부 X-선상 심장 흉경 비율은 60%였으며, 폐혈관 음영이 증가되어 있었고 폐울혈 소견이 있었다(Fig. 1). 심전도상 우측편위 소견 외에는 정상이었다.

경흉부 심초음파도 및 경식도 심초음파도 소견: 심초음파도는 Advanced Technology Laboratory사의 Ultramark 9를 이용하여 검사하였으며, 경식도 심초음파도는 5MHz 경식도 Transducer 를 이용하였다. 경흉부 심초음파도 소견상 심첨 4방 단면도에서 우심방으로 돌출한 낭상구조물이 관찰되었으나(Fig. 2)Doppler 및 색상 심초음파도상 심방중격결손증의 좌-우 단락의 소견은 관찰되지

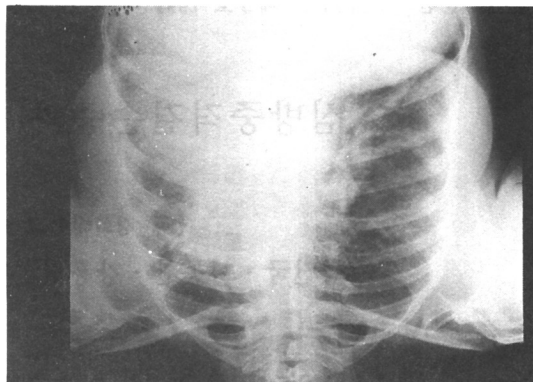


Fig. 1. Chest PA shows increased pulmonary vascularity and increased cardiothoracic ratio.

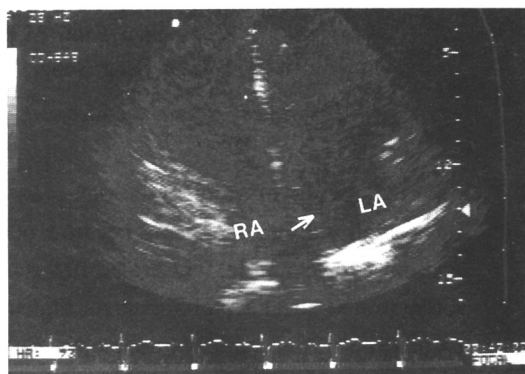


Fig. 2. Echocardiographic appearance of aneurysm (arrow) of atrial septum in apical 4 chamber view.

LA: Left atrium RA: Right atrium

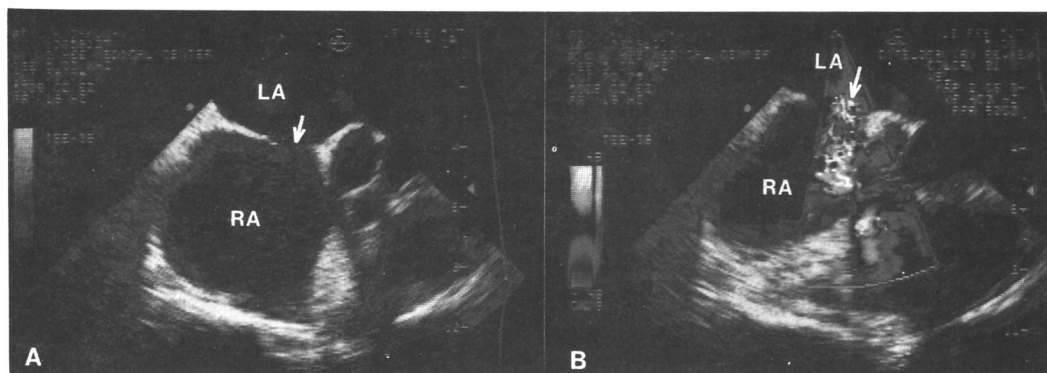


Fig. 3. Transesophageal echocardiography shows atrial septal defect(A) and left to right shunt flow(B).

않았다. 경식도 심초음파도상 이차공 심방중격결손증이 관찰되었으며, 색상 Doppler 심초음파도에서 좌-우 단락이 관찰되었다 (Fig. 3). 또한, 난원와부위에 중격류와 2개 열공이 관찰되었으며, 모두 좌-우 단락이 관찰되었다(Fig. 4).

심도자 검사 소견 : 상대정맥과 우심방 중부 사이에서 9%의 산소포화도 차이가 있었고, 폐혈류량과 전신혈류량의 비($Q_p : Q_s$)가 1.5 : 1로 심방에서 좌-우 단락이 있는 소견이었다. 좌심방과 우심방 사이에 압력 차이는 없었다(Table 1).

수술 소견 : 5×6cm의 심방중격결손과 2개의 열공이 있는 난원와의 중격류가 확인되었으며 다른 기형은 없었다(Fig. 5). 중격결손과 열공을 포함한 중격조직을 절제한 후 단순 봉합 하였다.

고 안

심방중격류는 일반적으로 난원와 부위에 생기는 우심방 또는 좌심방으로 향한 심방중격의 국소적 낭상돌출로 원발성 또는 이차성으로 분류할 수 있다. 이차성 심방중격류는 심방 사이의 심한 압력 차이로 인해 발생하는 것으로서 심실중격결손증이 없는 선천성 폐동맥판폐쇄증이나 삼첨판폐쇄증에

Table 1. 심도자 검사 소견

	Sat O2(%)	Pressure(mmHg)				
		a	v	Mean	Sys	Dia
상대정맥	79					
하대정맥	77					
우심방		16	8	14		
(상부)	81					
(중부)	88					
(하부)	81					
우심실	83				48	10
폐동맥	84				44	27
폐정맥	94	14	8	13		
좌심방	92	15	10	14		
좌심실	94				150	90

Dia : diastolic Sys : systolic

서 흔히 동반 되는데, 심방 사이의 단락이 없는 경우 우심방 압력이 높아져 좌심방으로 향한 심방중격류가 생긴다^{1,2)}. 이에 비해 원발성 심방중격류는 심방 사이에 압력 차이 없이 심방중격류가 발생하는 것으로 소아기에서는 드물며 주로 성인에서 이차공 심방중격결손증 또는 승모판탈출증과 같은 질환과 동반되거나 혹은 독립된 병변으로 나타난다^{3-6,8)}. 현재까지 그 병인이 명확하게 밝혀지지는 않고 있지만, 최근에 심방중격류와 승

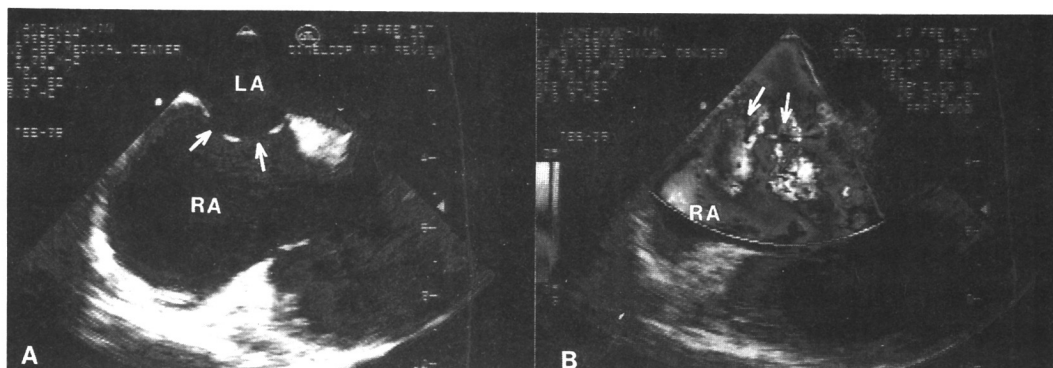


Fig. 4. Transesophageal echocardiography shows two fenestrations within the aneurysm of atrial septum(A), and left to right shunt flow across each defect(B).

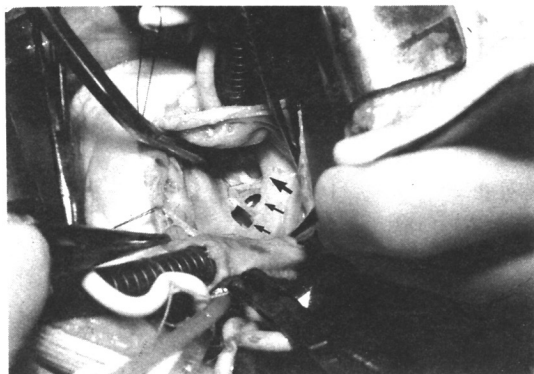


Fig. 5. Operation field view of atrial septal defect (large arrow) and aneurysm of interatrial septum with two fenestrations (small arrows).

모판탈출증 사이에 연관 관계가 있음이 보고되고 있으며^{3-5,7,13)}, Robert 등은¹³⁾ 두 질환에 선천적인 심내막층의 교원조직 결함이 있음을 주장하고 있다.

심방중격류는 과거에 희귀한 질환으로 생각되어 왔는데 이것은 심방중격류가 특이한 임상적 증상이 없으며 비관혈적인 진단 방법이 없어 실제로 낮게 보고되었기 때문이다. 1978年 Silver 등은¹⁴⁾ 병원에서 사망한 1578명을 부검하여 16명에서 심방중격류가 발견되었다고 보고하였으며, Belkin 등은⁷⁾ 심초음파 도를 실시한 내과 환자의 0.5%에서 심방중격류가 발견되었다고 보고하였고, 다른 심초음파도 보고들도 0.2~0.6%의 발생빈도를 보고하고 있다^{3,8,15)}.

심방중격류의 진단에 있어 이면성 심초음파도가 유용한 진단 방법으로 알려져 있다. M 형 심초음파도에서도 승모판, 삼첨판 뒤에 비정상적인 선상의 에코로 발견되지만^{1,2)} 다른 구조물과 감별이 어려운 단점이 있고, 혈관조영촬영은 관혈적인 방법이며 중격을 직접 관찰할 수 없어 심방중양이나 혈전등으로 오인할 수 있다^{9,6,17)}. 심방중격류는 이면성 심초음파도의 늑골하단면 이나 흉골 연 단축단면에서 잘 관찰된다. 심초음파 소견은 난원과 부위에서 양심방의 어느 한쪽으로 향하는 국소적 낭상돌출로 나타나며 특징적으로 양심방 사이를 진동하는 소견을 나타내기도 하지만 어떤 경우에는 제한된 움직임을 가지고 우심방이나 좌심방에 고정적으로 나타나기도 한다. 간혹 정상

적으로 나타날 수 있는 심방중격의 과다한 움직임과 구별을 위해 심방중격류의 움직임에 대한 수치적인 진단 기준이 필요하지만 현재까지 보편적으로 인정된 진단 기준은 없으며, Hanley 등은³⁾ 진단 기준으로 심방중격이 1.5cm 이상 심방으로 돌출이 있는 경우를 제시하였고, Longhini 등은¹⁵⁾ 0.8cm 이상을, Gallet 등은⁸⁾ 0.6cm 이상을 제시하였다. 감별을 요하는 질환들로는 심방 내의 심방점액종, 유스타키안판, Chiari망, 삼방심 등이 있지만 여러 단면도에서 위치와 움직임을 관찰함으로써 쉽게 감별이 된다. 심방중격류에서는 개방난원과, 선천성 심방중격결손증, 후천적으로 심방중격의 약화로 인해 생기는 열공 등이 잘 동반되며^{13,14)}, 심방 사이의 단락도 정상인에 비해 높은 빈도로 존재한다^{7,21)}. 따라서, 심방중격류가 의심되는 경우 심방중격결손과 심방 사이의 단락이 있는지 여부를 확인하여야 한다. 일반적으로 이차공 심방중격결손증은 경흉부 이면성 심초음파도를 이용하여 90% 이상 진단할 수 있으나, 중격류나 열공이 있는 경우 진단이 어려운 것으로 알려져 있다²⁶⁾. 본 예에서도 심첨 4방단면도에서 우심방으로 향한 국소적인 낭상돌출을 관찰하였으나, 다른 단면도와 경흉부 Doppler 및 색상 심초음파도에서 좌-우 단락을 진단할 수 없었다.

심부에 위치한 좌심방, 심방중격, 폐혈관, 대동맥의 선명한 영상을 얻기 위하여 최근에 널리 이용되고 있는 경식도 심초음파도는 심방중격류를 진단하는데 있어 경흉부 심초음파도 보다 더 유용한 것으로 보고되고 있다^{11,12)}. Schneider 등은¹¹⁾ 23명의 심방중격류 환자에서 경흉부 심초음파도와 경식도 심초음파도를 같이 시행하여 비교한 결과 경식도 심초음파도에서 보다 좋은 영상을 얻었고, 경흉부 심초음파도에서 발견하지 못한 3명의 심방중격류 환자를 발견하였으며, 부검에서만 발견되었던 심방중격류 내의 혈전을 처음으로 보고하였다. 본 예에서도 경식도 심초음파도에서 심방중격류의 뚜렷한 영상과 움직임을 관찰할 수 있었으며, 중격류 내에서 좌-우 단락을 동반한 2개의 열공과 이차공 심방중격결손증이 있음을 진단하였고, 이는 수술에서 확인되었다.

심방중격류의 운동 방향은 심방 사이의 압력 차이가 심하지 않은 경우에 조기 심실수축기 동

안에는 좌심방으로 움직였다가 후기 심실수축기와 이완기에는 우심방으로 움직이는 양상을 흔히 보이며^{15,18,19)}, 이것은 정상적으로 심방 사이에 존재하는 압력 차이로 인한 심방중격 움직임과 거의 일치한다^{3,20)}. 그렇지만 전 심장주기동안 우심방이나 좌심방의 어느 한쪽으로만 움직이거나 거의 움직임을 보이지 않는 경우도 있어 심방중격류의 운동 방향을 심방 사이의 압력 차이로만 설명할 수 없으며 다른 여러가지 요인이 작용한다 할 수 있다. 본 예에서는 심방중격결손증과 동반되어 있었지만 심방 사이의 압력 차이가 거의 없는 상태에서 심방중격류의 운동 방향은 우심방으로 한정되어 있었다.

심방중격류에서 색전증이 잘 동반된다는 여러 보고들이 있지만⁷⁻¹¹⁾, 심방 중격류와 색전증 사이에 직접 원인 관계가 있는지는 아직 증명되지 않았다. 그렇지만 색전증이 합병될 수 있는 기전에 대해 여러가지 가능성이 제시되고 있다. 첫째로 심방중격류에 혈액이 정체되어 혈전이 생긴다는 것으로, 실제로 부검상 심방중격류내에 혈전이 있었음을 보고한 예가 많이 있었으며²²⁻²⁴⁾, 최근에 Schneider 등은¹¹⁾ 경식도 심초음파도에서 혈전을 발견하였다고 보고한 바 있다. 둘째로 심방중격류에서 잘 동반되는 심방 사이의 단락을 통한 기이성색전증으로 심방중격류에서는 우심방 압력이 높지 않은 경우에도 우심방에서 좌심방으로 단락이 존재한다⁷⁾. 이외에 심방중격류에서 잘 동반되는 승모판탈출증이나 심실상부정맥으로 인해 색전증이 발생한다는 보고가 있다^{3,6,25)}. 심방중격류는 임상적으로 특별한 증상이 없으며 혈액학적 인 변화를 일으키지 않지만 색전증을 유발할 잠재성이 있다는 점에서 임상적 의의가 있다. 따라서 원인 모르는 색전증 환자에서 심방중격류가 발견되었을 때 장기간의 항응고 요법이 필요하며, 특히 심방 사이의 단락이 존재한다면 수술적인 치료도 고려된다^{7,11)}.

결 론

저자들은 호흡 곤란을 주소로 내원한 52세의 여자 환자에서 심방중격결손증에 동반된 심방중격류를 경흉부 심초음파도 및 경식도 심초음파도

로 진단하고 수술로 확인한 예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Sahn DJ, Allen HD, Anderson R, Goldberg SJ : *Echocardiographic biagnosis of atrial septal aneurysm in an infant with hypoplastic right heart syndrome*. Chest 73 : 227-230, 1987
- 2) Gondi B, Nanda NC : *Tow-dimensional echocardiographic features of atrial septal aneurysms*. Circulation 63 : 452-457, 1981
- 3) Hanley PC, Tajik AJ, Hynes JK, Edwards WD, Reeder GS, Hagler DJ, Seward JB : *Diagnosis and classification of atrial septal aneurysm by two-dimensional echocardiography ; report of 80 consecutive cases*. Am J Cardiol 6 : 1370-1382, 1985
- 4) Iliceto S, Papa A, Sorino M, Rizzon P : *Combined atrial septal aneurysm and mitral valve prolapse : detection by two-dimensional echocardiography*. Am J Cardiol 54 : 1151-1153, 1984
- 5) Ranko PS, Xu QB : *Increased prevalence of atrial septal aneurysm in mitral valve prolapse*. Circulation 80 : (suppl 2) 0037A, 1989
- 6) Hauser AM, Timmis GC, Stewart JR, Ramos RG, Gangadharen V, Westveer DC, Gordon S : *Aneurysm of the atrial septum as diagnosed by echocardiography : analysis of 11 patients*. Am J Cardiol 54 : 1401-1402, 1984
- 7) Belkin RN, Hurwitz BJ, Kissel J : *Atrial septal aneurysm : association with cerebrovascular and peripheral embolic events*. Stroke 18 : 856-862, 1987
- 8) Gallet B, Malergue MC, Adams C, Saudemont J, Collot AMC, Druon MC, Hiltgen M : *Atrial septal aneurysm-a potential cause of systemic embolism. An echocardiographic study*. Br Heart J 5 : 292-297, 1985
- 9) Thjompson JJ, Phillips LA, MelMon KL : *Pseudo-tumor of the right atrium : report of a case and review of its etiology*. Ann Intern Med 64 : 655-657, 1966
- 10) Grosgeat Y, Lhermitte F : *Aneveryse de la cloison interauriculaire revele par une embolie cerebrale*. Arch Mal Coeur 66 : 169-177, 1973
- 11) Schneider B, Hanrath P, Vogel P : *Improved morphologic characterization of atrial septal aneurysm*

- by transesophageal echocardiography : Relation to cerebrovascular events. *JACC* 16 : 1000-1009, 1990
- 12) Darryl JB, Paul TM : Fenestrated atrial septal Aneurysm : Diagnosis by Transesophageal Echocardiography. *J Am Soc Echo* 3 : 499-501, 1990
 - 13) Roberts WC : Aneurysm(redundancy) of the atrial septum (fossa ovale membrane) and prolapse(redundancy) of the mitral valve. *Am J Cardiol* 54 : 1153-1154, 1984
 - 14) Silver DM, Dorsey JS : Aneurysms of the septum primum in adults. *Arch Pathol Lab Med* 102 : 62-65, 1978
 - 15) Longhini C, Brunazzi C, Musacci G, Caneva M, Bandello A, Bolomini L, Barbiero M, Toselli T, Barbaresi F : Atrial septal aneurysm-echocardiographic study. *Am J Cardiol* 56 : 653-666, 1985
 - 16) Gerard R, Baille Y, Luccioni R, Gatau-Pelanchon J, Dupont G : Anevrysme du septum inter-auriculaire et valvulopathie mitrale. *Coeur* 10 : 579-586, 1979
 - 17) Latour H, Negre E, Chaptal PA, Bordart JC : Pseudo-tumeur de l'oreillette droite par hernie de la valvule de Vieussens. *Arch Mal Coeur* 71 : 207-210, 1978
 - 18) Belkin RN, Waugh RA, Kisslo J : Interatrial shunting in atrial septal aneurysm. *Am J Cardiol* 57 : 310-312, 1986
 - 19) Alexander MD, Bloom KR, Hart P, D'silva f, Murgu J : Atrial septal aneurysm : a cause for midsystolic click. Report of a case and review of the literature. *Circulation* 63 : 1186-1188, 1981
 - 20) Vandenbossche J-L, Englert M : Effects of respiration on an atrial septal aneurysm of the fossa ovale shown by echocardiographic study. *AM HEART J* 103 : 922-923, 1982
 - 21) Rynch JJ, Schuchard GH, Gross CM, Wann LS : Prevalence of right-to-left atrial shunting in a healthy population : detection by Valsalva maneuver contrast echocardiography. *Am J Cardiol* 53 : 1478-1480, 1984
 - 22) Morrow AG, Behrendt DM : Congenital aneurysm (diverticulum) of the right atrium. *Circulation* 38 : 124-128, 1968
 - 23) Parker JO, Connell WF, Lynn RB : Left atrial aneurysm. *Am J Cardiol* 20 : 579-582, 1967
 - 24) Wysham DG, McPherson DD, Kerber RE : Asymptomatic aneurysm of the interatrial septum. *J Am Coll Cardiol* 4 : 1311-1314, 1984
 - 25) Ong LS, Nanda NC, Falkoff MD, Barold SS : Interatrial septal aneurysm, systolic click and atrial tachyarrhythmia-a new syndrome ? *Ultrasound Med Biol* 8 : 691-693, 1982
 - 26) Shub C, Dimopoulos IN, Seward JB, Tajik AJ : Sensitivity of two dimensional echocardiography in the direct visualization of atrial septal defect. Utilizing the subcostal approach : experience with 154 patients. *J Am Coll Cardiol* 2 : 127, 1983