

내장 심방 위치 이상의 자기공명영상 평가

부천 세종병원 방사선과

구진모* · 최연현 · 김학수 · 최대섭* · 최영희

— Abstract —

MR Evaluation of Visceroatrial Situs Abnormality

Jin Mo Goo, M.D.*, Yeon Hyeon Choe, M.D., Hak Soo Kim, M.D.,
Dae Seob Choi, M.D.*, Young Hi Choi, M.D.

Department of Radiology, Sejong General Hospital

Thirteen patients with visceratrial situs abnormalities were evaluated by magnetic resonance (MR) imaging. Eleven patients were confirmed surgically. Two patients were diagnosed by MRI and cardiac catheterization. Right isomerism was found in seven patients, left isomerism in two, and situs inversus in four.

For the determination of situs, we evaluated the morphology of atrial appendages and main bronchi, the relationship between abdominal aorta and inferior vena cava (IVC), and the status of upper abdominal viscera.

The bilateral atrial morphology was differentiated in 8 of 12 patients. The bronchial situs was determined in 11 of 12 patients. Juxtaposition of abdominal aorta and IVC was found in 6 of 7 with right isomerism. IVC interruption with azygos continuation was found in all two with left isomerism. Incidentally three cases of short pancreas were found.

MR imaging showed all structures relevant for the assessment of situs, thus obviating the need for performing additional diagnostic procedures. MR imaging, therefore, is a valuable tool in the clinical management of patients who are suspected of having a situs abnormality.

Index Words: Heart, abnormalities 5.165 5.198

Heart, MR studies 5.1214

Bronchi, MR studies 671.1214

Spleen, abnormalities 77.147 77.1214

Vena cavae, MR studies 982.1214

Vena cavae, abnormalities 982.15

서론

복잡한 선천성 심기형에는 심장, 기관지, 복부장기의 이상위치가 연관된 경우가 흔하며 심방의 위치와 기관지

의 위치를 확인하는 것이 이러한 복잡 심기형의 분석에 있어 중요하다(1-11). 심방 위치를 결정하기 위한 방사선학적 방법으로 심초음파 검사와 심혈관 조영술이 있으나 심초음파 검사는 직접 심이(auricle)의 형태학적 분석을 하기는 힘들고 대혈관의 관계로부터 위치를 추론하는 경

* 서울대학교 의과대학 방사선과학교실

* *Department of Radiology, Seoul National University College of Medicine*

이 논문은 1992년 8월 10일 접수하여 1992년 10월 14일에 채택되었음.

우가 많으며(12, 13), 심혈관 조영술에 의해 선택적으로 심이를 조영하는 경우 정확한 진단이 기대되거나 침습적이며, 기관지의 위치나 복부장기의 상태에 관한 확실한 정보를 얻기 힘들다.

기관지 위치를 확인하기 위해 단층촬영술, 고전압 단순촬영 또는 CT scout view(또는 scanogram)을 사용하여 기관지를 평가할 수 있으나(2, 3) 소아의 경우에 기관지 분지 양상을 잘 알기 어려운 경우가 많다.

MR은 다방향 단면영상이 가능하므로 심방위치의 확인에 필요한 심방형태, 기관지형태, 대혈관, 복부장기를 관찰하는데 다른 검사의 추가없이 모두 평가할 수 있으리라 생각된다. 저자들은 내장 심방위치 이상(visceroatrial situs abnormality)을 가진 환아에서 자기공명영상을 분석함으로써, 동반된 해부학적 이상을 기술하고 그 유용성을 평가하고자 하였다.

Table 1. Summary of MR Findings of Abnormal Situs (n = 13)

Case.	Age/Sex	Situs	Confirm by	Atrial Morphology	Bronchial Morphology	Abdominal Vessel	Spleen Status	Diagnosis
1.	5y/M	R iso	op	R iso	R iso	juxta	aspl	TAPVR, AVSD, DORV, PS
2.	1m/F	R iso	op	(—)	(—)	juxta	aspl	AVSD, PA, PDA
3.	5m/M	R iso	op	R iso	?	juxta	asp	TAPVR, AVSD, DORV, PS
4.	9m/M	R iso	op	R:RA L:?	R iso	juxta	aspl	TAPVR, UVH
5.	6y/M	R iso	op	Solitus	R iso	juxta	aspl	TAPVR, TA, DORV, PS
6.	5y/F	R iso	op	R iso	R iso	juxta	aspl	UVH, AVSD, PS
7.	2m/M	R iso	op	R iso	Inv	Inv	poly	UVH, AVSD, PA
8.	3m/F	L iso	op	R:? L:LA	L iso	interr	poly	VSD, COA
9.	3y/F	L iso	MR & cath	R:? L:LA	L iso	interr	poly	DORV, PA, AVSD
10.	2y/M	Inv	op	Inv	Inv	Inv	Inv	UVH, PA, AVSD
11.	2y/F	Inv	op	R:? L:?	Inv	Inv	poly	DORV, PS, AVSD
12.	3y/F	Inv	op	Inv	Inv	Inv	poly	UVH, PS, AVSD
13.	3m/F	Inv	MR	Inv	Inv	Inv	Inv	corrected TGA. PA, MAPCA, PDA

Note. m = month; y = year; op = operation; R = right; L = left; ? = not determined; R iso = right isomerism; L iso = left isomerism; Inv = inversus; RA = morphologically right atrium; LA = morphologically left atrium; (—) = not imaged; juxta = juxtaposition; interr = interruption of IVC; aspl = asplenia; poly = polysplenia; TAPVR = total anomalous pulmonary venous return; UVH = univentricular heart; AVSD = atrioventricular septal defect; PA = pulmonary atresia; PDA = patent ductus arteriosus; DORV = double outlet of right ventricle; PS = pulmonary stenosis; TA = tricuspid atresia; VSD = ventricular septal defect; COA = coarctation of aorta; TGA = transposition of great arteries; MAPCA = major aortopulmonary collateral arteries

대상 및 방법

내장 심방위치 이상을 가진 13명의 환자의 자기공명영상을 후향적으로 분석하였다. 7명의 환자가 우이성증(right isomerism)이었고, 2명의 환자가 좌이성증(left isomerism)이었으며 4명의 환자가 역위(situs inversus)였다. 환자의 연령분포는 1개월부터 6세로 평균연령은 2.1세였으며 남아가 6명 여아가 7명이었다. 전 예에서 선천성 심질환이 있었다(Table 1).

MR기종은 0.5T(Toshiba MRT 0.5)이었으며, 검사 방법은 ECG-gated spin echo를 이용하였고, repetition time(TR)은 환자의 RR 간격에 의해 결정되었으며 echo time(TE)은 20또는 30msec로 하였다. 12명의 환자에서 심장의 축상(axial), 시상(sagittal), 관상(coronal) 영상을 얻었고, 그 중 7명의 환자에서 축상단면을 포함한 상복부영상을 얻었다. 한 명의 환자에서는 상복부의 영상만을 얻었다.

11명에서 개심술이 시행되었으며 전례에서 심이의 형태를 관찰함으로써 확진하였고, 2례에서는 MR과 심도자술로 진단하였다.

MR 소견은 심이의 모양, 주기관지의 형태, 복부 대동맥과 하대정맥의 관계, 상복부장기에 대하여 분석하였다. 심이의 모양은 기저부위가 넓고 출상근(pectinate muscle)이 있고 심방의 다른 부위와 분계 릉(crista terminalis)으로 구별되어지는 경우 형태학적 우심방으로 보

았고, 손가락 모양이며 육주형성(trabeculation)이 없고 분계릉이 없는 경우 형태학적 좌심방으로 판정하였다. 주기관지는 짧고 폐동맥의 위쪽에 위치할 경우 형태학적 우기관지, 길고 폐동맥의 밑에 위치할 경우 형태학적 좌기관지로 보았다. 복부 대혈관은 척추를 기준으로 복부대동맥이 하대정맥과 같은 방향에 있는지 여부(juxtaposition), 하대정맥의 중절(interruption)이 있는지를 보았다. 상복부장기는 간, 비장, 위의 위치와 비장의 숫자를 평가하였다. 다비장(polysplenia)은 비슷한 여러개의 비장으로 이루어진 경우, 큰 비장이 있으며 작은 비장이 함께 있는 경우, 비장이 고신호강도의 균열로 나누어진 경우를 포함하였다.

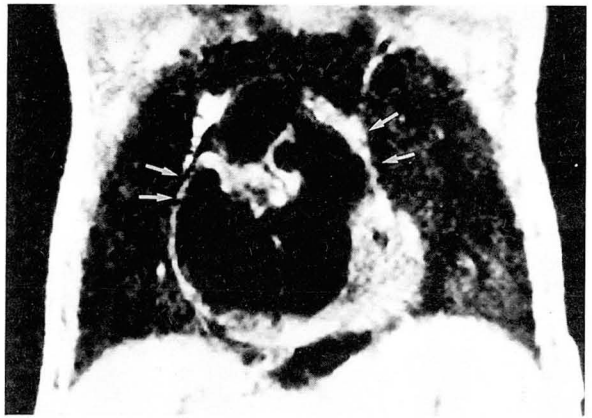


Fig. 1. Right isomerism (Case 1)
Bilateral broad-based triangular atrial appendages (arrows) on coronal image indicate right isomerism.

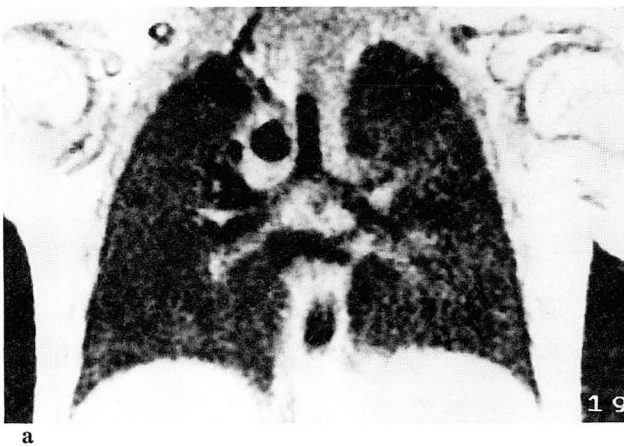


Fig. 2. Right isomerism (Case 4)

a. Coronal image shows bilateral symmetric short main bronchi, which mean right isomerism.
b. Transverse image shows the inferior vena cava anterior to the abdominal aorta. Note transverse liver, midline gall bladder and left-sided posterior position of the stomach (arrow heads). No splenic tissue is demonstrated.

결 과

12례 중 8례(67%)에서 양쪽 심이의 형태학적 구분이 가능하였고, 3례에서는 한쪽 심이모양이, 1례에서는 양쪽 심이 모두에서 형태적 구분이 힘들었다(Fig. 1, 3a, 4a, b). 양쪽 심이의 형태학적 구분을 하였던 1례에서는 수술 소견과 다르게 판정되어 8례 중 7례(88%)에서 정확한 심이위치의 판정이 가능하였다. 전방에 위치한 심방의 심이는 축상면에서 쉽게 형태의 구분이 가능하였으나 후방에 위치한 심방의 심이는 대부분 축상면에서 구분이 힘들었으며 관상면이나 시상면의 도움이 필요하였다(Fig. 6a,

b). 기관지형태의 판정은 기관지 부위의 관상면이 포함 안 되고 축상면만으로는 결정이 힘들었던 1례를 제외하고 비교적 쉽게 분류할 수 있었다(Fig. 2a, 3b,c, 5). 주기관지의 전부가 한 관상면에 포함되지 않았던 경우에도 인접한 단면과 합쳐 기관지의 형태를 알 수 있었고 축상면에서도 폐동맥과의 관계를 아는 것도 일부 도움이 되었다. 수술과 MR 소견에서 심방위치는 우이성증이었던 1례에서 기관지는 역위로 판정하였고 이 경우 복부대혈관과 상복부장기도 역위이었다(Fig. 6).

우이성증 7례 중 6례에서 복부대동맥과 하대정맥의 관계가 근위(juxtaposition)이었고 (Fig. 2b) 이는 축상면에서 하대정맥이 대동맥의 앞쪽에 위치하고 시상면에서

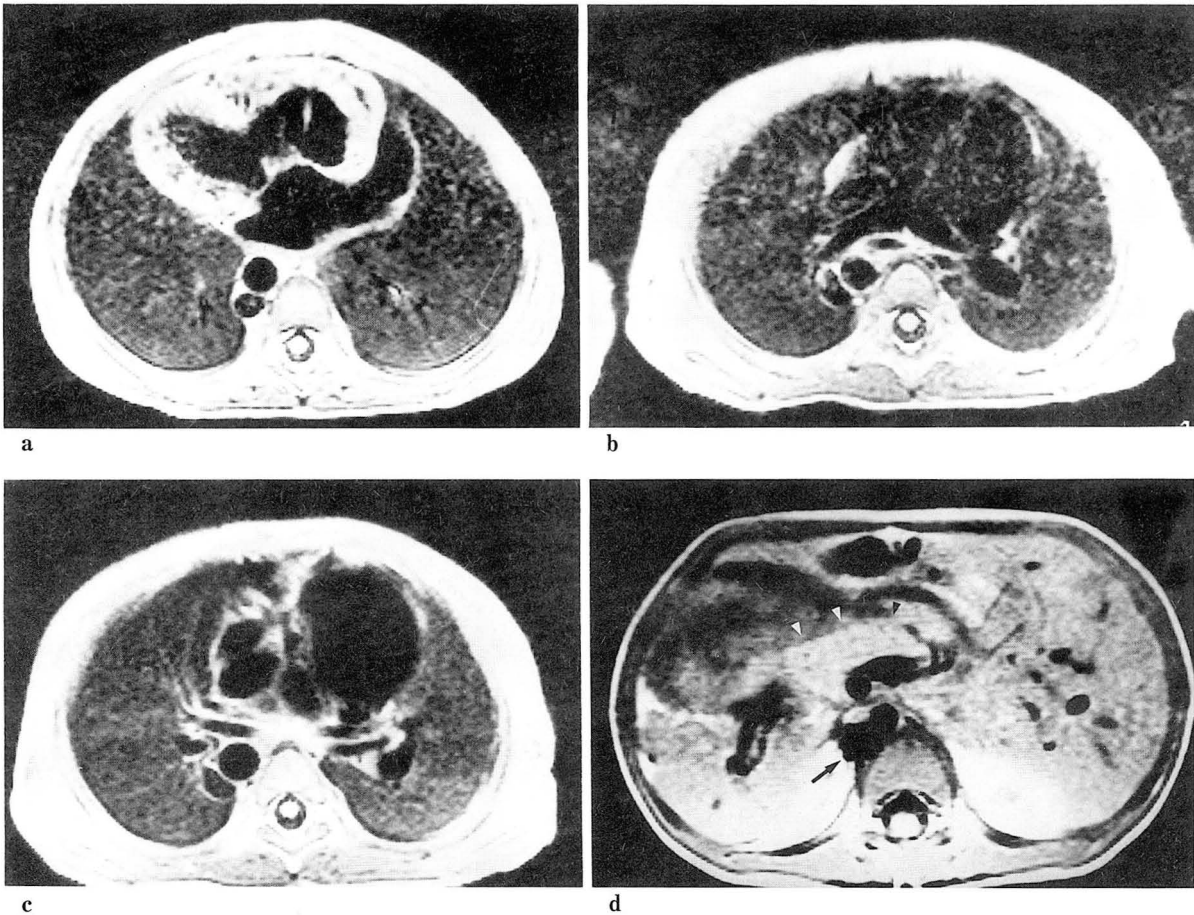


Fig. 3. Left isomerism (Case9)
a. Left-sided atrium has slightly broad-based, finger-like atrial appendage without trabeculation.
b. c. Transverse image shows both main pulmonary arteries. Below that section there are bilateral symmetric bronchi. This finding indicates bilateral bronchi and left isomerism.
d. Transverse image demonstrates round, short pancreas (arrow heads). Note absence of hepatic segment of inferior vena cava and prominent azygos vein (arrow)

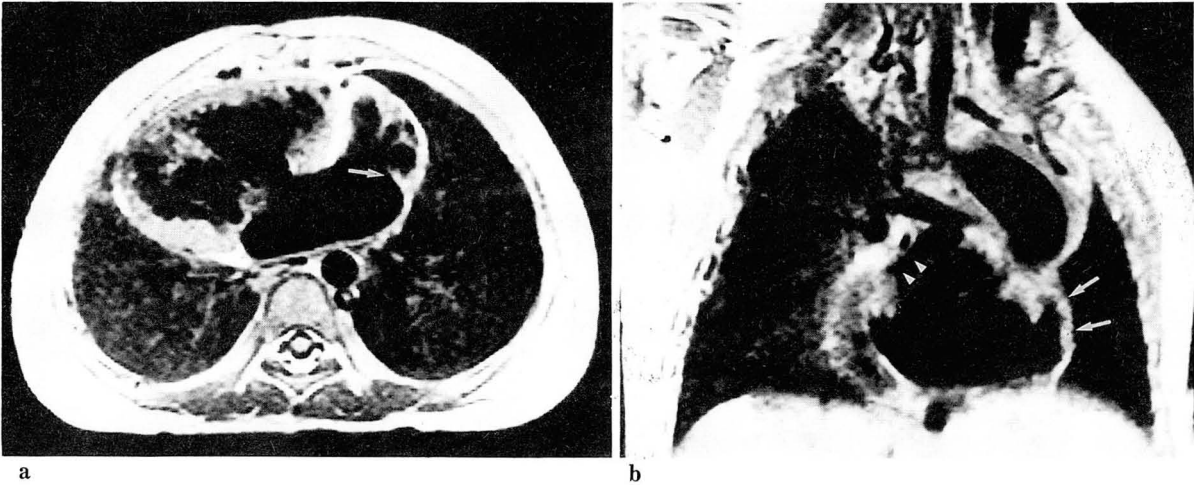


Fig. 4. Situs inversus (Case 10)

a. Transverse image demonstrates morphologically right atrium of left-sided atrium which has coarse trabeculation and crista terminalis (arrow).

b. Coronal image demonstrates finger-like appendage (arrow heads) on right-sided left atrium. Left-sided atrium has triangular appearance (arrows).

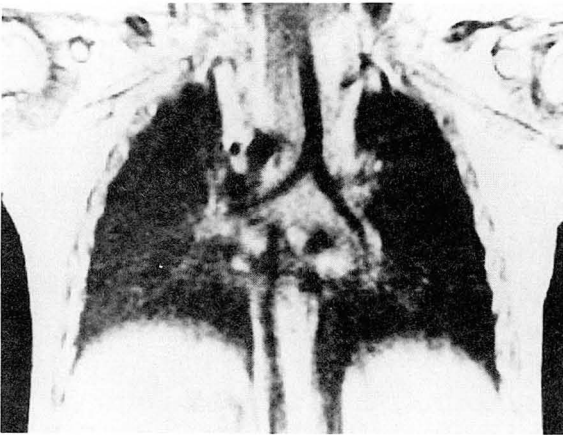


Fig. 5. Situs inversus (Case 11)

Coronal image shows inversus pattern bronchi.

하대정맥을 대동맥위에 얹어 놓은 듯한 이른바 “piggy-back fashion”을 관찰할 수 있었다. 좌이성증 2레 모두에서 하대정맥의 신장상부분절(suprarenal segment)이 없으며 대동맥 옆쪽, 횡격막 각부(crus) 뒤쪽에 위치하며 상대정맥으로 유입되는 늘어난 기정맥(azygos vein)을 봄으로써 하대정맥의 증절을 판정할 수 있었다(Fig. 3d).

무비장(asplenia)은 우이성증에 6레가 있었고, 다비장은 좌이성증에서 2레, 우이성증에서 1레, 역위에서 2레가 있었다. 간은 우이성증 7레 중 6레에서 중앙에, 1레에서 좌측에 위치하였고, 좌이성증에서는 1레에서 우측에, 1레에서 좌측에 있었으며, 역위에서는 모두 좌측에 있었다.

위는 우이성증의 4레에서 우측에, 3레에서는 좌측에 있었고, 좌이성증에서는 좌, 우측에 각 1레가 있었으며, 역위에서는 모두 우측이었다. 담낭은 상복부 측상면이 포함된 8레에서 모두 관찰할 수 있었으며 임상적으로도 간의담도 폐쇄증의 경우는 없었다.

췌미(pancreatic tail)의 발육이 불량한 짧고 둥근 형태의 단췌장(short pancreas)이 좌이성증에서 2레와 우이성증 1레에서 있었다(Fig. 3d).

고 찰

위치(situs)는 해부학적 구조물의 배열양상을 의미한다. 심방의 형태가 위치의 결정에 기준이 되며 이를 결정하는데는 심이의 해부학적 모양을 검사하는 것이 가장 좋은 것으로 알려져 있고(6, 7). 심방정위(atrial situs solitus), 심방역위, 두개의 심방이 형태학적 우심방을 닮은 우이성증, 두심방이 형태학적 좌심방을 닮은 좌이성증으로 분류된다. 이러한 위치의 개념은 선천적 내장, 심장, 혈관의 기형을 분석하는데 중요하다(6).

저자들이 자기공명영상을 이용하여 심이의 형태학적 구별을 시도해본 결과 심이의 기저가 좁은지 넓은지는 한 단면에서만 관찰할 경우 잘못 판정하기 쉬웠으며 여러 인접단면의 관찰이 필요하였고, 뚜렷한 육주형성이나 분계릉이 있을 경우 쉽게 형태학적 우심방임을 알 수 있었다. 33%에서는 양쪽 심이의 명확한 형태학적 구분이 불가능

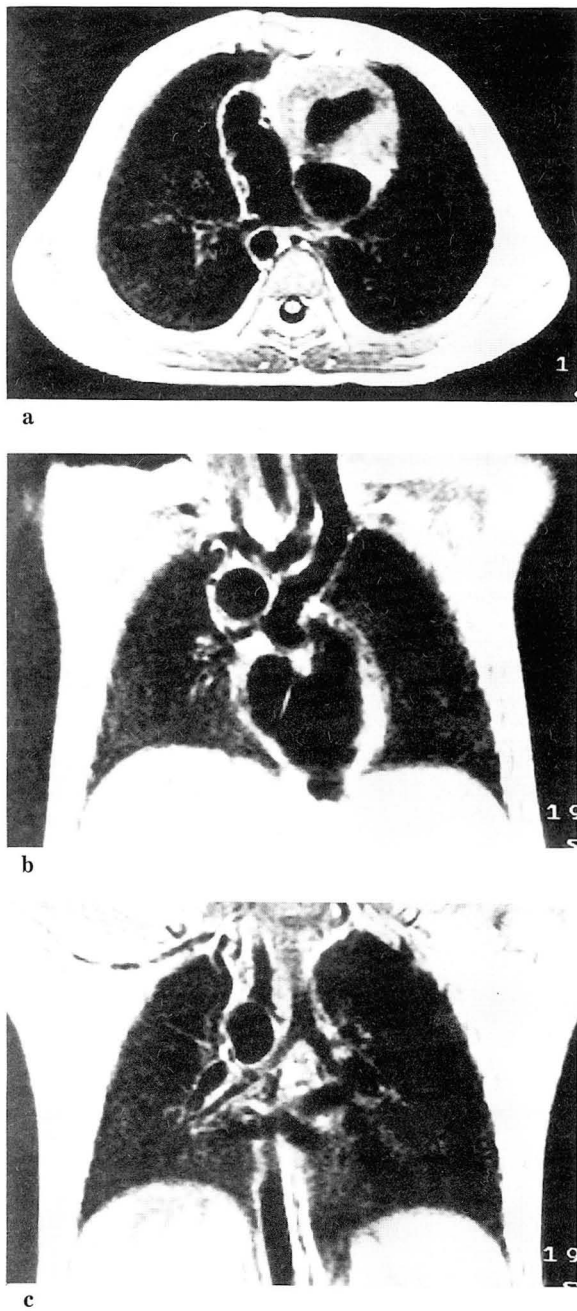


Fig. 6. Right isomerism with inversus pattern bronchi and viscera (Case 7)
 a.b. Right-sided atrium on axial image and left-sided atrium on coronal image have morphologically right atrial appendage.
 c. Coronal image demonstrates inversus pattern bronchi and abdominal viscera.

하였는데 심이내 육주나 분계륜이 없으면서 기저부가 비교적 넓은 경우들이었다. 이러한 경우에 수술 또는 부검 시에도 심이의 판정에 혼돈을 가져올 가능성이 있다고 생각된다. 또한 심이의 형태가 모호한 경우 기관지 형태와 복부대혈관의 관계가 전반적인 위치 판정에 도움이 될 수 있다. 한편 기관지 구조와 복부대혈관의 관계는 심방의 위치를 결정하는데 훌륭한 지표이나(2-4) 극히 드문 경우 심방구조를 반영하지 못하는 경우가 있으며(7) 비정상적인 배열을 보이는 경우 각 장기마다 이를 기술하는 것이 한 계통으로부터 다른 장기의 배열을 추측하는 것보다 정확하다는 주장도 있다(15). 저자들의 경우에도 수술과 MR 소견에서 심방의 위치가 우이성증이며 기관지와 복부장기가 역위인 1례가 있었으며, 양쪽 심이의 형태를 결정할수 있었던 88%에서 정확한 판정이 가능하였음을 고려할 때 자기공명영상을 이용한 심방위치의 결정은 의미가 있다고 생각된다.

고전압 단순 흉부촬영, 단층 촬영술, CT scout view 등으로 관찰된 좌, 우측 주기관지 길이의 비가 1.5 이하인 경우 이성증을 의미하는 것으로 간주될 수 있으나(2, 3) 이러한 검사들로 소아의 기관지 분지 양상을 관찰하기가 쉽지 않은 경우가 있다. 자기공명영상은 기관지의 관찰면이 포함된 경우 쉽게 기관지의 위치를 알 수 있었으며 대부분 폐동맥과의 관계도 알 수 있었다.

이러한 위치이상에 대하여 이전에는 비장의 상태를 기준으로 하여 무비장인 경우 우이성증으로 다비장인 경우 좌이성증으로, 즉 무비장-다비장 증후군으로 설명하기도 하였으나 비장의 상태는 심방의 이성증의 존재를 결정하는데는 부정확한 지표로 알려져 있으며(7, 15) 무비장, 특히 다비장의 경우 심방이성증과 동의어가 아니다(6). 저자들의 경우에서도 우이성증 1례에서 비장이 존재하였고 다비장은 위치이상의 모든 종류에서 관찰할 수 있었다. 따라서 다비장일 경우 반드시 좌이성증이라 진단할 수는 없었다.

우이성증에서 대부분 복부대동맥과 하대정맥은 척추를 기준으로 같은 쪽에 위치하며(4), 좌이성증의 약 70%의 예에서 신장상부 하대정맥의 중절이 있고 하부의 혈액은 기정맥이나 부기정맥을 통해 상대정맥으로 유입된다(6, 8-11, 14). 상복부에 대한 측상 MR 영상은 이러한 복부대동맥과 하대정맥의 관계를 명확히 밝혀주었다. 따라서 이 단면은 위치의 이상이나 복잡심기형이 의심될 때에는 항상 포함되어야 한다. 게다가 이 단면에서는 비장의 상태를 알 수 있으며 무비장의 경우 폐렴구균에 대한 감수성이 높아지므로 임상적 의의가 있다. 단쇄장을 보이는 경우가 3례 있었으며, 이러한 단쇄장은 배측쇄장(dorsal

pancreas)의 무발생(agenesis)에 기인하며 비장과 배측 췌장은 배측위간막에서 발생하므로 이 두 기관의 기형이 동시에 생길 수 있음을 이해할 수 있다(16). 하지만 이러한 단비장이 정위를 갖는 환자에서 발생한 예도 보고되고 있다(17).

결론적으로 MR을 통해 심이의 형태학적 분석이 가능하였으며, 심이의 형태가 모호한 경우 기관지나 복부대혈관, 장기의 위치를 분석함으로써 심방과 장기의 위치를 분류할 수 있었다. 또한 MR은 다른 검사의 추가 없이 위치를 평가하는데 있어 관련된 모든 구조물을 확인할 수 있다. 따라서 MR은 심방 및 복부장기의 위치의 이상이 의심되는 경우 매우 유용한 진단방법이다.

참 고 문 헌

1. Shinebourne EA, Macartney FJ, Anderson RH. Sequential chamber localization: logical approach to diagnosis in congenital heart disease. *Br Heart J* 1976;150:137-140
2. Partridge JB, Scott O, Deverall PB, Macartney FJ. Visualization and measurement of the main bronchi by tomography as an objective indicator of thoracic situs in congenital heart disease. *Circulation* 1975;51:188-196
3. Deanfield JE, Leanage R, Stroobant J et al. Use of high kilovoltage filtered beam radiographs for detection of bronchial situs in infants and young children. *Br Heart J* 1980;44:577-583
4. Tonkin ILD, Tonkin AK. Visceroatrial situs abnormalities: sonographic and computed tomographic appearance. *AJR* 1982;138:509-515
5. Hernanz-Schulman M, Ambrosino MM, Genieser NB et al. Current evaluation of the patients with abnormal visceratrial situs. *AJR* 1989;154:797-802
6. Macartney FJ, Zuberbubler JR, Anderson RH. Morphological considerations pertaining to recognition of atrial isomerism. Consequences for sequential chamber localization. *Br Heart J* 1980;44:657-667
7. Caruso G, Becker AE. How to determine atrial situs? Considerations initiated by three cases of absent spleen with a discordant anatomy between bronchial and atria. *Br Heart J* 1979;41:559-567
8. Rose V, Izukawa T, Moes CAF. Syndrome of asplenia and polysplenia. A review of cardiac and non-cardiac malformation in 60 cases with special reference to diagnosis and prognosis. *Br Heart J* 1975;37:840-852
9. Anderson RH, Becker AE, Freedom RM et al. Sequential segmental analysis of congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 1984;5:281-287
10. Stanger P, Rudolph AM, Edwards JE. Cardiac malpositions: an overview based on study of sixty-five necropsy specimens. *Circulation* 1977;56:159-172
11. Peoples WM, Moller JH, Edwards JE. Polysplenia: a review of 146 cases. *pediatric Cardiol* 1983;4:129-137
12. Soto B, Pacifico AD. Angiography in congenital heart malformations. New York: Futura Publishing Company, 1990;77-91
13. Huhta JC, Smallhorn JF, Macartney FJ. Two dimensional echocardiographic diagnosis of situs. *Br Heart J* 1982;48:97-108
14. 최연현, 이동호, 김영구, 박재형, 한만청. 하대정맥 중절증에 대한 방사선학적 고찰. 대한방사선의학회지 1986; 22: 124-130
15. Debich DE, Devine WA, Anderson RH. Polysplenia with normal structural hearts. *Am J Cardiol* 1990;65:1274-1275
16. Herman TE, Siegel MJ. Polysplenia syndrome with congenital short pancreas. *AJR* 1991;156:799-800
17. Rosenstock E, Achkar E. A "short pancreas." *Gastrointest Endosc* 1986;32:296-297