

좌심실 유출로 협착증의 병리 및 방사선 소견

세종병원

유 시 준

대동맥판 하부의 좌심실로부터 대동맥판 상부의 상행대동맥에 이르는 좌심실 유출로는 다양한 형태의 병변에 의하여 좁아 질 수 있으며, 유출로의 여러 부위의 협착성 병변이 복합적으로 발생하는 경우가 많고, 대동맥궁의 협착성 병변을 동반하는 경우도 많다. 이 강의에서는 편의상 좌심실 유출로의 병변을 대동맥판의 하부, 대동맥판 자체와 대동맥판 상부의 3 부분으로 나누어 각 병변의 병리학적 소견과 방사선학적 소견을 논의한다.

대동맥판 하부 협착

가장 흔한 대동맥판 하부의 협착은 대동맥판 직하부 5~10 mm 이내의 유출로를 가로 지르는 섬유성(fibrous) 혹은 섬유근성(fibromuscular) 격막에 의해 발생한다. 드물게 좌심실의 유출로를 구성하는 근육이 긴 터널을 형성하기도 한다. 이러한 격막 혹은 터널형 협착은 대동맥판과 승모판 사이의 거리가 먼 경우에 호발한다. 이는 후에 설명할 전외측 근속(anterolateral muscle bundle)과 관계가 있는 것으로 생각된다. 아주 드물게 승모판에서 기원하여 유출로에 부착하는 이상 판막 조직(atrioventricular valve tissue)이나 심내막에서 기원하는 이상 조직(endocardial cushion tissue)에 의하여 대동맥하 협

착을 일으키기도 한다. 이들 병변은 유아기에는 증상을 나타내지 않고 잠재성으로 있다가 시간이 지나면서 와류에 의한 조직의 증식으로 악화한다. 대동맥하 협착이 심해지면 협착 부위를 지나는 빠른 혈류의 jet가 대동맥판막에 손상을 주어 판막이 두꺼워 지고 역류를 일으키기도 한다.

유출부 심실중격(outlet ventricular septum)이 후방으로 전위되면 소위 posterior malalignment type의 심실중격결손이 생기고 대동맥판 하부의 좌심실 유출로는 전위된 유출부 심실중격에 의해서 좁아지게 된다. 이 경우에는 태생 초기부터 대동맥으로의 혈류가 감소하여 대동맥궁의 축착(coarctation)이나 단절(interruption)을 대부분 동반하여 이러한 심실중격결손을 축착형(coarctation type) 결손이라고도 부른다. 때에 따라서는 대동맥판의 좌관상엽(left coronary cusp)과 승모판의 전엽(anterior leaflet) 사이에서 비정상적인 근속(muscle bundle)이 좌심실 내로 튀어 나와 이미 좁아진 유출로를 더욱 좁게 만들 수 있다. 이를 전외측 근속(anterolateral muscle bundle) 혹은 Moulart씨 근(muscle of Moulart)이라고 부른다. 전외측 근속은 방실중격결손과 아주 흔히 동반된다. 또 후방 전위된 심실중격의 앞쪽과 튀어 나온 전외측 근속의 앞쪽을 연결하는 부분, 즉

앞쪽 심실중격이 좌심실의 전벽(anterior free wall)으로 이행하는 부위도 왼쪽 위쪽으로 휘고 두꺼워져서 유출로를 좁게할 수 있다. 이를 전중격 뒤꼬임(anteroseptal twist)라고 한다. 이들 후방 전위된 유출부 심실중격, 전외측 근속, 그리고 전중격 뒤꼬임은 유출로를 좁게할 뿐 아니라 대동맥관을 뒤쪽으로 밀고 대동맥관의 크기를 좁게하는 역할도 하게 된다.

대동맥관 협착

대동맥관 협착은 대동맥관이 세 개의첨판으로 이루어지지 않고 두 개로 이루어진 이첨판막(bicuspid valve)일 때에 가장 흔하며, 소아기에는 협착의 증상과 징후를 보이지 않다가 성인이 되면 협착이 발현하는 것이 일반적이다. 신생아기 또는 유아기에 협착에 의한 심한 증상을 보이는 대동맥관은 대부분 단첨판막으로 판막의 유효 개구(effective opening)가 매우 작고, 이첨판막인 경우에도 판막의 변형이 심하고 매우 두껍다. 대동맥 협착이 출생 초기부터 심한 경우에는 좌심실 형성 부전, 승모판 역류, 대동맥 축착, 동맥관 개존 등의 병변이 흔히 동반된다.

대동맥판막 상부 협착

대동맥관 상부의 상행대동맥의 협착은 막성 협착(membranous type), 모래시계형 협착(hourglass type)과 미만성 협착(diffuse stenosis)로 구분할 수 있다. 막성 협착과 모래시계형 협착은 대동맥동(aortic sinus of Valsalva)과 튜브형태의 상행대동맥의 이행부(sinotubular junction)에 국소적 협착을 초래한다. 이때에는 관상동맥의 개구를 같이 침범하여 관상동맥 부전을 초래할 수 있다. 또, 관상동맥이 높은 압력에 노출되어 관상동맥의 조기 동맥경화를 보이는 경우도 있다. 대동맥관 상부 협착이 있으면

대동맥관의 흉곽 내에서의 높이가 낮고 대동맥관이 단혀 보이는 것도 특징이다. 협착을 지나는 와류가 상행 대동맥의 오른쪽 벽을 따라 무명동맥 쪽으로 많은 혈류가 흐르게 되어 무명동맥이 확장되고 우상지의 혈압이 좌상지의 혈압 보다 높은 경우가 흔하며 이를 Coanda 효과라 한다.

대동맥판막 상부 협착은 폐동맥 분지의 협착과 흔히 동반하여 Williams 증후군을 이룬다. 이 경우에는 대동맥 협착은 시간이 경과할수록 악화하고 폐동맥협착은 호전되는 경향을 볼 수 있다.

좌심실 유출로 협착증의 방사선 검사

좌심실 유출로 협착증의 평가에는 심초음파검사가 가장 유효하지만 심혈관조영술, MRI 및 나선형 CT를 보조적으로 이용할 수 있다. 심혈관 조영술은 좌심실 유출로 협착증을 이르는 병변을 증명할 수 있을 뿐 아니라 대동맥궁 병변의 동반 여부와 형태를 동시에 판단할 수 있으며 혈류역학적 검사를 병행할 수 있는 장점이 있지만 상태가 중한 신생아에게는 피하는 것이 바람직하다. MRI는 심초음파검사보다 객관적 영상을 얻을 수 있고 촬영면 선정에 구애를 받지 않아 어떤 원하는 평면의 사진도 얻을 수 있는 장점이 있지만 slice thickness가 두껍고 동영상의 화질이 우수하지 못하다. 나선형 CT는 대동맥의 3차원 재구성에 가장 적합하다.

좌심실내의 병변은 일반적으로 심장축면(long axis plane)을 따라 좌전사위(left anterior oblique view)로 촬영하여 평가하는 것이 바람직하다. 전외측 근속은 우전사위(right anterior oblique view)에서 잘 평가할 수 있다. 전외측 근속이 유출부 심실중격의 후방 전위와 동반되어 있으면 심단축면(short axis plane)으로 MRI를 시행하는 것이 효과적이다. 이때에는 역동적 협착이 초래됨으로 심수축기에 영상을 얻는 것이 중요하다.