

Learning from cases & echocardiography

Adult Congenital Heart Disease

경희의대 손일석

정상적인 태아순환(fetal circulation)과 성인에서 관찰되는 대표적인 선천성 심장병 중에서 심방중격결손증(atrial septal defect, ASD), 심실중격결손증(ventricular septal defect, VSD), 동맥관개존증(patent ductus arteriosus, PDA) 및 기타에 대하여 간단히 소개하고자 한다.

1. 정상 태아순환

출생 전 태아는 폐호흡을 하지 않고 모체의 혈액에서 산소와 영양분을 공급받는 체순환(systemic circulation)을 한다(그림 1).

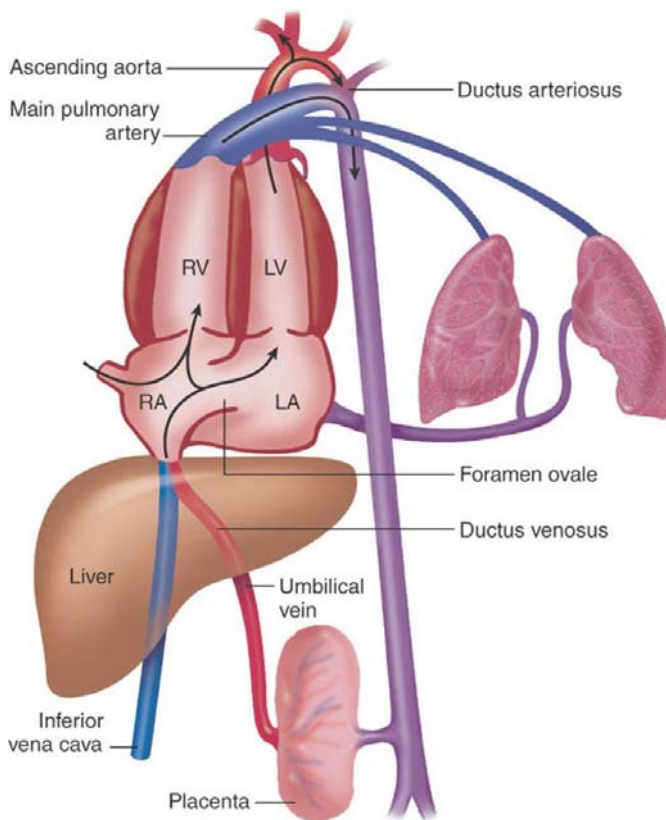


그림 1. 태아순환 모식도

태반을 통해 모체의 혈액에서 산소 및 영양분을 공급받은 혈액은 정맥관(ductus venosus)을 통하여 간을 거쳐 하대정맥(inferior vena cava, IVC)과 만나 우심방을 들어가고, 성인과는 달리 좌우심방 사이가 난원공(foramen ovale)으로 뚫려있어서 좌심방 및 좌심실로 들어가 대동맥을 통해 심장과 머리, 상반신 쪽에 혈액 공급하는 체순환을 한다. 우심실로 들어간 산소가 풍부한 혈액은 폐동맥으로 들어가지만 대부분 동맥관(ductus arteriosus)을 통하여 대동맥으로 유입되어 복부 장기와 하반신 쪽에 혈액 공급하면서 태반으로 들어가게 된다.

분만 후 폐호흡을 하면서 난원공은 막혀서 난원와(fossa ovalis)라는 얇은 벽으로 남고, 동맥관은 막혀서 동맥관인대(ligamentum arteriosum)로 남는다.

2. 심방중격결손증에서 심초음파

결손의 위치에 관계없이 우심실 용적과부하의 소견(우심실의 확장과 M-mode 초음파에서 심실중격의 paradoxical septal motion)을 보이므로 우심실이 커져있는 경우 심방중격결손 여부를 반드시 확인하여야 한다. 일차공이나 이차공 결손인 경우에는 경흉부 심초음파에서도 쉽게 단락을 확인할 수 있지만, 정맥동 결손은 경흉부초음파로는 색도플러가 뚜렷하지 않고 결손을 확인하기 어려운 경우가 많아 경식도심초음파를 통하여 확인하기도 하고, 동반되기 쉬운 폐정맥 환류이상의 여부도 확인해야 한다. 폐혈류가 증가 ($Q_p/Q_s > 1.5$)하면 수술적 적응이 되는데 최근에는 개흉을 하지 않고도 경피적으로 Amplatzer occluder 와 같은 도구를 이용한 device closure가 많이 이루어지고 있다. 이러한 시술 중에 심초음파는 정확한 기구의 위치와 시술성공여부 등을 모니터하는 중요한 역할을 한다.

Echo in Atrial Septal Defect(ASD)

- 2D: RV volume overload (RVE and RAE, paradoxical septal motion)
- Type : location and size of defect (primum, secundum, venosus)
- Associated lesion
 - primum ASD : mitral regurgitation associated with cleft mitral valve
 - secundum ASD : mitral valve prolapse
 - venosus ASD : anomalous pulmonary venous return
- Pulmonary hypertension : estimated RV systolic pressure from TR velocity
 - $RV \text{ systolic pressure} = 4(TR \text{ velocity})^2 + RA \text{ pressure}$
- Q_p/Q_s
- Guide and monitoring during device closure

3. 심실중격결손증에서 심초음파

심실중격결손증은 심초음파에서 좌심실의 용적과부하 소견을 보인다. 경흉부 이면성 심초음파에서 결손위치를 확인할 수 없는 경우가 많고, 색도플러를 이용하면 쉽게 진단할 수 있다. 색도플러의 위치와 방향에 따라 해부학적 유형을 결정한다(그림 2).

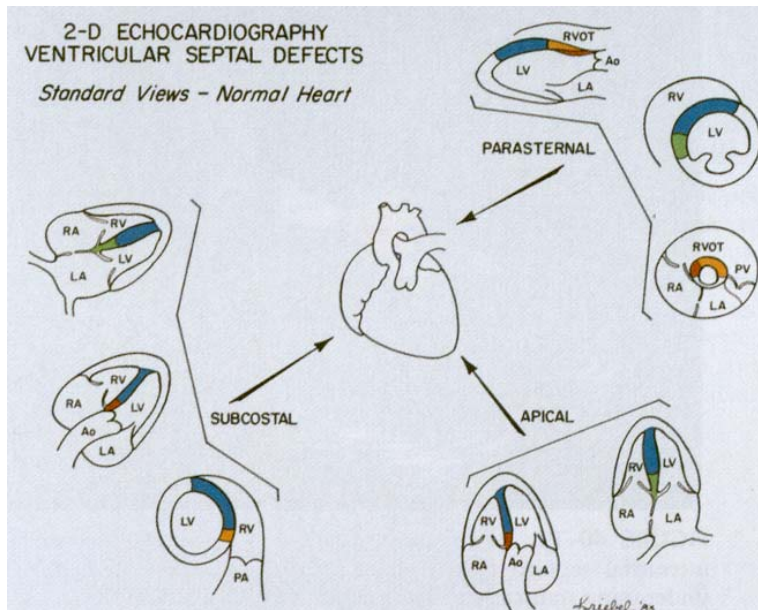


그림 2. 결손위치와 색도플러를 통한 심실중격결손증의 유형

심초음파에서 좌심실이 확장되어 있거나, 수축기능이 감소되어 있는 경우 혈액학적으로 유의한 심실중격결손증을 의미하며, 이는 수술의 적응이 된다. 또한 폐동맥고혈압이 있는 혈액학적으로 유의한 경우 수술의 적응이 되고, 지나치게 폐동맥압이 높은 경우 수술의 금기증이 될 수 있으므로 이에 대한 평가는 필수적이다. 흔히 삼첨판 역류에서 최고속도를 구해 우심실 수축기압으로부터 폐동맥 수축기압을 추정하지만, 때로는 심실중격결손을 통한 연속 파형 도플러를 이용하여 좌우심실의 압력차를 구해 추정할 수도 있다. 대혈관하 심실중격결손증의 경우 대동맥판막의 탈출에 의한 대동맥판 역류가 관찰되면 수술의 적응이 되므로 주의 깊은 관찰이 필요하다.

Echo in Ventricular Septal Defect(VSD)

- 2D: LV volume overload (LVE and LAE)
- Type : location of defect (perimembranous, muscular, outlet, inlet)
- Associated lesion

- Subarterial VSD : aortic regurgitation associated with aortic valve prolapse
- Pulmonary hypertension: estimated RV systolic pressure from
 - TR peak velocity
 - VSD jet peak velocity from parasternal long-axis view
- Qp/Qs

4. 동맥관 개존증에서 심초음파도

일반적으로 성인에서 동맥관 개존은 이면성 심초음파로 직접 관찰하기보다는 색채도플러를 이용하여 확인한다. 주로는 흉골연단축도(parasternal short axis view)에 소 좌폐동맥이 하행 흉부대동맥을 교차하는 주폐동맥 분지부에서 주폐동맥 후측면 방향으로 들어오는 모자이크 jet를 확인한다. 또한 주폐동맥의 확장 및 좌우단락으로 인한 좌심방 및 좌심실의 확장 등을 관찰할 수 있다.

Echo in Patent Ductus Arteriosus(PDA)

- 2D : LV volume overload and dilated pulmonary trunk
- Color Doppler : Jet from descending thoracic aorta into pulmonary trunk
- Pulmonary hypertension : estimated RV systolic pressure from
 - TR peak velocity
 - Systolic BP – $4 \times (\text{PDA jet peak velocity})^2$
- Inverse Qp/Qs

참고문헌

1. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. First of two parts. N Engl J Med 2000;342:256-63.
2. 한국심초음파학회. 임상 심초음파학. 3rd ed: (주)대한의학서적; 2013
3. Feigenbaum H, Armstrong WF, Ryan T. Echocardiography. 6th ed: Lippincott Williams & Wilkins; 2005
4. Otto CM. Textbook of clinical echocardiography. 3rd ed: Elsevier Inc.; 2004