

冠狀靜脈洞不形成, 左上空靜脈左心房還流, 動脈管開存을 동반한 心房中隔缺損의 治驗例

조중구* · 김삼현* · 채현* · 지행옥* · 김근호*

- Abstract -

A Persistent Left Superior Vena Cava Draining into Left Atrium Associated with ASD, Absence of the Coronary Sinus-Ostium, and PDA Report of One Case

Jung Ku, Jo, M.D.,* Sam Hyun, Kim, M.D.,* Hurn, Chae, M.D.,*
Heng Ok, Jee, M.D.* and Kun Ho, Kim, M.D.*

A persistent left superior vena cava draining into the left atrium associated with atresia of the coronary sinus-ostium, ASD, and PDA is a rare congenital anomaly.

The patient was a 4 year-old female whose complaints were frequent URI and exertional dyspnea. The congenital heart anomaly was suspected at 2 months of her age.

Chest films showed cardiomegaly (C-T ratio, 75%). EKG, Echocardiography, cardiac catheterization and angiocardiography were performed. Open heart surgery was done under impression of LV-RA shunt, bilateral superior vena cavae, and ASD.

At the time of operation, huge LA and RA, inferior vena caval defect of a secundum type ASD (1.5 x 3cm in diameter), absence of innominate vein, atresia of the coronary sinus-ostium, and persistent L SVC draining into LA were noted.

Direct suture closure of ASD and ligation of L SVC were done. The patient's postoperative course was somewhat eventful: systolic murmur at apex remained.

Four months after the operation, congestive heart failure attacked a few times. PDA that was overlooked at the time of open heart surgery was detected through postoperative cardiac catheterization in 4 months later.

Emergent operation for closure of PDA was performed on the day of recatheterization.

After that, patient's heart failure was easily controlled without any notable problem.

서 론

좌상공정맥은 관상정맥동을 통해 우심방으로 환류되는 것이 보통이지만 드물게는 좌심방으로 환류되기도 한다. 좌상공정맥이 좌심방으로 환류되는 경우는 매우 드문 선

천성 심기형이며 다른 심기형을 동반하여 복합적이고 복잡한 심기형이 형성된다. 1746년 Sander가 좌상공정맥 1 예를 처음으로 보고하였다.

Campbell과 Deuchar가 발생학적 기전을 잘 설명하였으며 Diaz와 Associates는 TOF와 ASD가 있는 환자에서 좌심방으로 환류되는 좌상공정맥을 처음으로 결찰하는데 성공하였다. 좌상공정맥이 잔류하는 경우는 그렇게 드물지 않다. Steinberg et al에 의하면 인구의 0.5%가 좌상공정맥을 가지고 있다고 하였다.

* 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thorac. & Cardiovasc. Surg. Han Yang Univ. Hosp.

Sipila는 선천성 심장질환의 약 10%가 좌상공 정맥이 잔류하고 있다고 하였다^{6,7)}. Campbell과 Deuchar는 선천성 심질환 1500명의 집계에서 3%가 좌상공정맥의 잔류가 있다고 하였다. 그러나 잔류한 좌상공정맥은 관상정맥동에 개구하여 우심방으로 환류하는 것이 보통이지만 드물게는 좌심방으로 개구하는 기형이 있다. 그리고 좌심방환류의 좌상공정맥이 있는 기형에서는 기타 심기형을 동반하는 경우가 많다고 한다^{1,6,9)}.

Taybi와 Campbell¹⁰⁾에 의하면 좌상공정맥좌심방 환류 환자 9예중 7예가 ASD를 합병하였고 Winter는 10예의 좌상공정맥좌심방환류가 모두 ASD를 합병하였다고 하였다.

그러나 본 한양대학 의대 부속병원 흉부외과에서 수술한, ASD가 있고 좌상공정맥좌심방환류, 관상정맥동 불형성, 동맥관개존 등을 합병한 복합기형의 증례 보고는 문헌을 찾을수 없으리 만큼 희귀한 흥미있는 기형이었고 수술성적도 양호하였으므로 문헌적 고찰과 함께 발표하는 바이다.

증 례

환자(Hosp.No: 808186) : 4년 7개월된 여아로서 작은 상기도감염과 운동성 호흡곤란을 주소로 입원하였다. 환자는 생후 2개월때 인근병원에서 선천성 심기형이 있

음을 지적받았고 생후 1살때는 폐염으로 입원한 과거력이 있으며 또한 이때부터 울때는 약간의 청색증이 나타나기 시작하였다. 가족력상에는 특기할만한 사항은 없었다.

이학적 소견 : 신체발육 및 영양상태는 빈약하였으며 심한 운동 후에는 호흡곤란이 나타나고 울때는 약간의 청색증을 나타냈다. 심장부위의 흉벽팽윤이 심하였고 사지의 지단 고부지는 없었다.

혈압은 100/60mmHg, 맥박은 140/분 이었다. 제 2, 3, 4 늑간 흉골좌면에서 thrill이 촉진 되었으며 청진상 심첨부 및 제 2, 3, 4 늑간 흉골좌면에서 범수촉기 잡음이 청취 되었으며 제 2 심음은 항진되어 있었다.

폐음은 전성라음이 들렸다. 복부에서는 4 횡지 정도의 간비대가 현저하였으며 비장비대와 복수는 없었다.

임상병리검사 소견 : 혈색소치는 12.4gm%, 백혈구수는 7,600/mm³, Hematocrit는 36.2%, 적혈구수는 418만/mm³였으며 백분율은 정상 범위였다. 출혈 및 응고시간은 각각 2분 및 5분 이었다. 간기능검사, 전해질검사는 정상범위였고 Rheumatic activity test는 음성이었다. 동맥혈 Gas 검사는 PH=7.39, PCO₂ = 38 mmHg, PO₂ = 73 mmHg, O₂ saturation = 95% 이다.

X-ray 소견 : 술전 흉부단순촬영상은 Fig.1과 같다.



Fig. 1 술전 흉부단순촬영소견

C-T ratio는 72%로 심한 심비대를 보이며 pulmonary conus가 팽릉 돌출하였고, 폐혈관 음영도 중등도 증가되어있다. 또한 폐울혈의 소견도 보이고있다. 좌상부 종격동이 커져 있음을 볼 수 있고 흉부측면단순상에서는 좌심실의 상당한 비대가 나타났다.

심전도 소견 : 술전 심전도는 Fig.2이다. 심한 우심실비대, P-mitrale와 P-pulmonale를 나타내며, marked LAD 혹은 extreme RAD(-110° or +250°)을 보이며 동성조율이다.

심초음파 소견 : 술전 심초음파는 Fig.3이다. 좌심방과 우심방이 상당히 커져 있으며 심방중격결손이 있음을 볼 수 있고 심실중격결손을 의심케하는 양상도 보여준다.

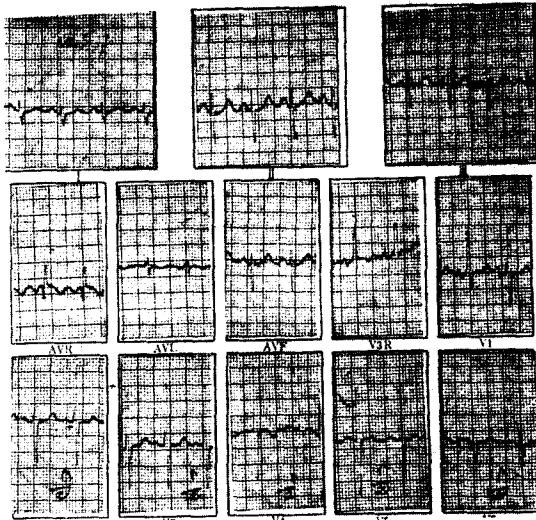


Fig. 2 술전 심전도

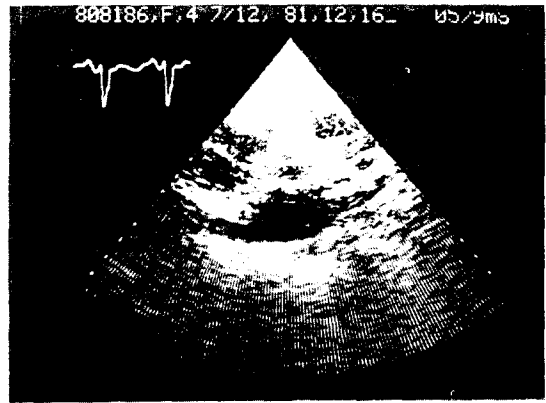
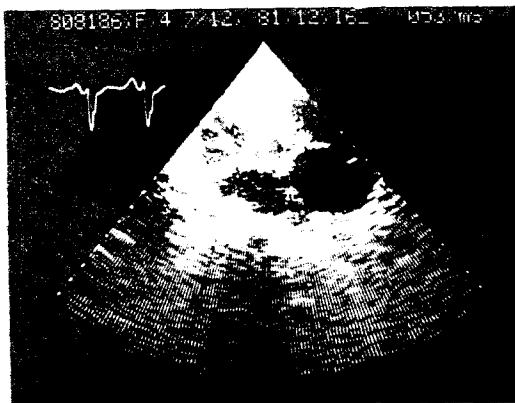


Fig. 3 술전 초음파소견

심도자검사 소견 : 술전 심도자검사 소견은 도표1과 같다. 우측 복재정맥을 통하여 catheter를 심장으로 진입시킨 바 주행은 2가지 경로를 취하였다.

Table 1. Cardiac Catheterization Data.

Position	O ₂ Sat.	Pressure
PW	96%	29/26/23
PAT	89	74/64/54
PAM	90	70/62/59
RVM	85	75/40/11
RAL	91	15/7/1
RAM	92	14/7/2
RAH	86	17/10/3
SVC, Rt.	73	18/11/4
Lt.	76	22/15/8
IVC	70	18/11/2
LV	98	145/63/0
AORTA, ASCENDING		141/111/92
DESC.	98%	142/113/92

Qp/Qs = 2.94, Rp/Rs = 0.12, Pp/Ps = 0.56

첫째 경로는 RA→RV→PA→PW까지 도달했고 둘째 경로는 RA에서 ASD를 통하여 LA를 걸쳐 L SVC로 생각되는 경로를 취하였다(Fig 4). 상공정맥과 우심방 사이에 의의있는 산소포화율이 있으며 우심방과 폐동맥의 압력이 상당히 높아있다. 또한 좌심실, 우심방 및 폐동맥의 산소 포화율이 거의 비슷한 수준이다.

심장조영촬영 소견 : 좌심실에 catheter를 넣고 조영제를 주입시켜 보니 좌심실, 우심방, 대동맥 및 폐동맥이 거의 같은 시간에 조영되며 우심실이 보다 늦게 조영



Fig. 4 Catheter 가 LSVC를 통과한 촬영소견

되고있다(Fig.5). Goose neck deformity의 양상은 보이고 있지 않으나 심도자소견, 심초음파소견 및 심조영제 촬영소견 등을 종합하여보면 좌심실→우심방 단락 심방중격결손증 및 양측성 상공정맥으로 진단하고 개심술을 계획하였다.

수술소견 : 전신마취 하에 흉골정중 절개로 개흉하고 심낭중절개로 심장을 노출시켰다. 우심방과 좌심방의 비대가 현저하였고 우심실도 상당히 커져 있었다. 우심방으로 환류되는 우상공정맥과 좌심방으로 환류되는 좌상공정맥이 있었으며 좌무명정맥은 없었다. 우심방을 절개한바 직경 1.5 × 3 cm 크기의 심방중격결손증의 2차결손공증의 하나인 하공정맥결손이 보였다. 심정지 용액을 주입시 용액은 다수의 thebesian vessels을 통해 우심방과 좌심방으로 환류되는 것을 확인하고 관상정맥동과 정맥동 개구공이 형성되지 못하고 있는 사실을 알 수 있었다. 우심실을 절개한 바 술전에 추측하였던 좌심실우심방단락은 없었으며 심실중격결손도 없었다. 승모판 판막을 조사한 바 판막이나 판막면에 특별한 병변을 발견할 수 없었다. 심방중격결손은 직접 단순봉합으로 폐쇄하고 좌상공정맥은 결찰 폐쇄하였다. 우심방과 우심실의 절개창을 봉합 폐쇄 하였다.

술후경과 : 술후에 경도의 심박출량 감소가 있어 Do-

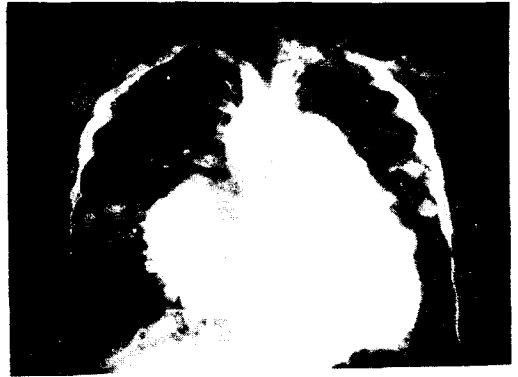


Fig. 5 심장조영 촬영소견

pamine 과 Digoxin으로 정상혈압이 유지되었다. 술 후 흉부단순 촬영상은 Fig.6 이다. 술전 흉부단순 촬영상과 큰 차이가 없다. 폐울혈도 남아있고 하측 흉강 내에 장애성용액이 체류하므로 흉강삼관술을 시행했고, 기관분비물을 용이하게 제거키위해 기관절개술을 시행하였다. 술후 심전도소견은 Fig.7이고 술전소견과 크게 상이 하지 않으며 불완전 우각블록이있다. 술후 심초음파소견은 술전소견보다 좌심방과 폐동맥이 현저히 커져



Fig. 6 술후 1개월째 흉부단순촬영조건



Fig. 7 동맥관결찰후 제 1일째 흉부단순촬영

있으며 심방중격의 결손은 없어졌다(Fig.8).

청진상 심첨부에서는 계속적으로 수축기 잡음이 청취되었고 이것은 심비대에 의한 기능적 잡음으로 해석되었다. 퇴원후 4개월부터 잦은 상기도 감염과 간헐적으로 케열 및 울혈성 심부전이 나타나기 시작하여 입원하게 되었다.

입원 당시 4횡지 정도의 간비대가 있었으며 안면 및 사지에 부종이 심했다. Catheter가 PA에서 하행대동맥으로 진입한것으로써 PDA를 진단할 수 있었다. 술후경과가 순조롭게 호전되지 못했을 뿐더러 시일이 경과할수록 서서히 악화하여 심부전 증세로 재입원 하게된 원인이 PDA가 잔류하고 있었기 때문인것으로 판단하고 PDA제거술을 계획하였다. 따라서 응급으로 동맥관 개존을 결찰하는 수술을 시행하였다. 그후 환자는 4횡지의 간비대와 안면 및 사지부종은 48시간 이내에

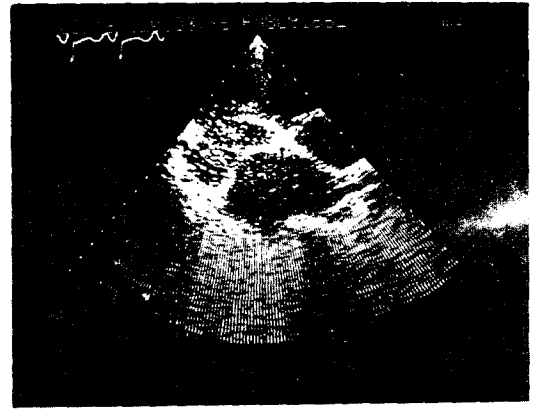
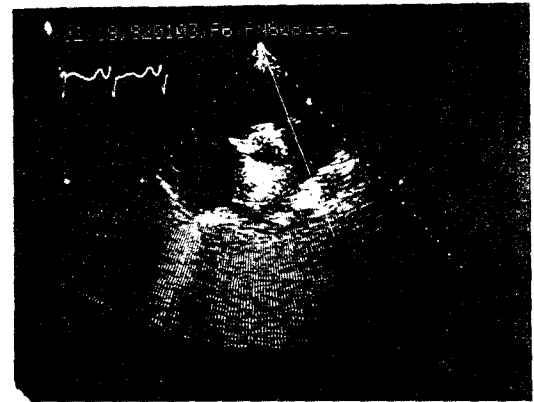


Fig. 8 술후 1주일때 심전도



없어졌다. 동맥관 결찰술후 흉부단순 촬영상은 Fig. 9이다.

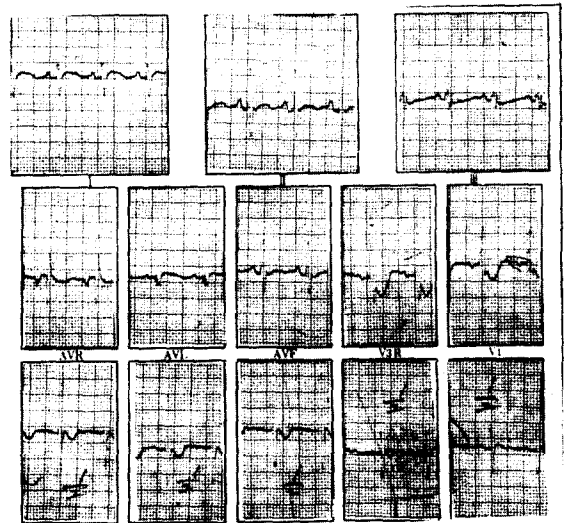


Fig. 9 술후 1개월째 심초음파소견

고 찰

관상정맥동과 정맥동개구공의 불형성, 좌심방으로 유입되는 좌상공정맥, 동맥관개존증등을 동반한 심방중격결손증은 대단히 희귀한 심기형이다²⁾. 좌심방으로 유입되는 좌상공정맥의 발생빈도도 희귀하며 그발생빈도는 저자들마다 약간의 차이가 있다. Edward는 관상정맥동개구공 폐쇄를 동반한 좌상공정맥 6예를 수집 발표하였다⁹⁾. 좌심방으로 환류되는 좌상공정맥을 동반할 수 있는 기타 심기형은 심방중격결손증, 단심방증, 심실중격결손증, 단심실증, TOF, 동맥관개존증, 폐동맥협착증 및 대동맥축착증이 있으며¹¹⁾ Taybi와 Campbell에 의한 좌심방으로 유입되는 좌상공정맥 9예중 7예에서 ASD를 갖는다고 보고하였다. Winter는 10예의 좌심방으로 유입되는 좌상공정맥 모두가 중격결손을 보이고 있다고 하였다¹⁰⁾. 내장 장기의 부분전위가 있는 환자에서 좌심방으로 유입되는 좌상공정맥이 상당히 있고 Campbell의 보고에 의하면 47예의 좌상공정맥중 5예가 좌심방으로 유입되고 이중 3예가 내장장기의 부분전위를 가졌다고 했다¹¹⁾.

Ruttenberg et al의 보고에 의하면 무비장증과 선천성 심질환이 있는 환자 17예중 15예에서 양측성 상공정맥과 관상정맥동개구공의 폐쇄가 있었다고 하였다.

상공정맥의 발생기전은 Campbell과 Deuchar가 상세히 기록하였으며⁶⁾ 태생 8주에 전기본정맥은 oblique venous channel 즉 좌무명정맥에 의해 연결되어 좌전기본정맥에서 우전기본정맥으로 혈액이 단락된다. 좌무명정맥과 좌총기본정맥사이의 sinus venosus의 좌돌기는 관상동으로 되고 부분적으로 폐쇄된 좌총기본정맥은 oblique vein of marshall이 된다. 우전기본정맥과 우총기본정맥은 상공정맥이된다(Fig.10). 이 문합혈관이 작거나 없을때 좌상공정맥이 개존하게 된다¹²⁾. 만약 좌, 우전기본정맥 사이의 문합혈관의 발달실패 혹은 부적합시에는 좌기본정맥계를 관상정맥동을 통해 우심방으로 유입되는 좌상공정맥으로 된다. 또 심방중격의 발육부전이 있으면 좌심방으로 유입되는 좌상공정맥이 된다²⁾. Fraser et al에 의하면 좌상공정맥의 근원은 left duct of Cuvier의 caudal junction과 함께 좌전기본정맥의 개존으로 생각된다 하였다⁶⁾.

좌상공정맥은 기부접속(proximal connection)의 해부학적 구조에 따라 다음 3가지로 나눈다. Group (a)

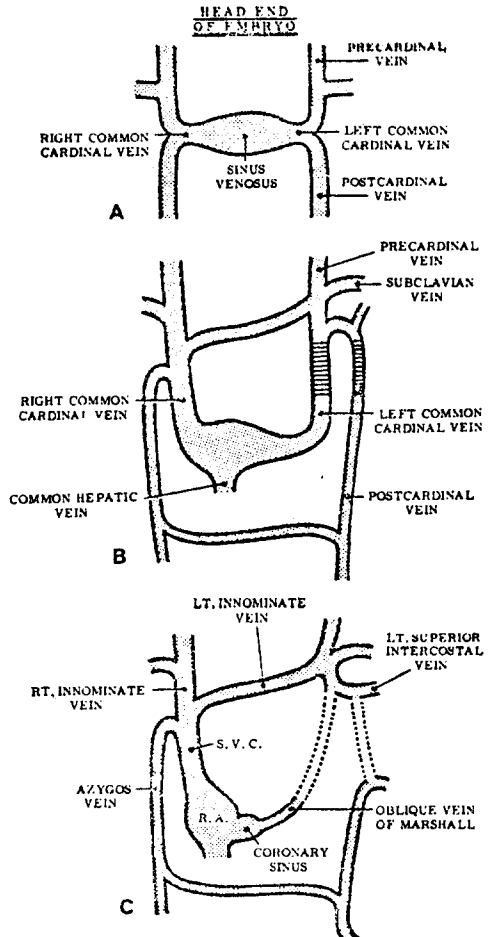


Fig. 10 기본정맥의 정상적인 전환

: 관상동에 기부접속형으로 기능적 교란은 없다. Winter의 보고에 의하면 전체의 약 60%에 해당한다. 제일 많이 동반되는 선천성 심질환은 ASD와 폐정맥의 부분 환류이상이다.

Group (b) : 좌심방에 기부접속형으로 우심방으로 유입되는 우상공정맥이 있을 수도 없을수도 있다. 보통 경도의 정색증이 있으나 Meadow의 보고에 의하면 동맥혈 gas 포화율의 감소가 없는 예를 발표하였다⁷⁾.

Group (c) : 좌상공정맥의 기부접속이 없는 형으로 좌상공정맥과 폐정맥의 유합과 관상동소문의 폐쇄를 동반한 좌상공정맥이 있다. 본 증례는 Group (b)와 (c)를 합한 것으로 사료된다.

좌상공정맥은 임상소견만으로는 진단이 불가하며²⁾, Coleman에 의하면 비정상적 경부맥박이 좌상공정맥의 최초의 단서라 했다⁹⁾. 흉부단순촬영상 좌상부 중격동

이 넓어져 있고 종격동의 supra cardiac portion의 좌연을 따라 수직의 정맥상이 나타나면 일단 의심하라 했다^{1,9)}.

Fraser et al에 의하면 심장질환 환자 786예에서 좌상공정맥 30예중 29예가 다른 선천성 심기형을 동반했고 이 30예중 27예는 심도자법과 심장조영촬영술로 발견하였고 2예는 부검시 발견되었고 1예는 수술시에 발견되었다⁹⁾.

좌상공정맥을 통한 심도자중 Heager는 심정지를 보고 하였으며 Mcmichael과 Mounsey는 anginal pain을 보고하였다.

상실성 빈맥의 발생은 우상공 정맥을 통한 심도자중에는 7.9%인데, 좌상공정맥을 통했을때는 38%에서 상실성빈맥이 생긴다⁹⁾. 좌, 우양상공정맥이 있고 두혈관 사이에 적당한 교통이 있을때는 좌상공정맥은 단순결찰한다. 좌심방으로 유입되는 좌상공정맥일때 외과적으로 문제되며 술전에 모든 기형을 정확히 판단하여 좌상공정맥을 결찰하든지 또는 옮기든지 결정해야 한다⁹⁾.

결 론

한양의대 부속병원 흉부외과교실에서 4년 7개월된 여아에서 관상정맥동과 정맥동개구공의 폐쇄, 좌심방으로 유입되는 좌상공정맥, 동맥관 개존증을 동반한 심방 중격결손증에 대하여 수술 치험하였기에 문헌고찰과 함께

보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Taybi, H., Kurlander, G., I., and Campbell, J., A. : *Anomalous systemic venous connection to the left atrium or a PV. Am. J. Roentgenol.*, 94:62, 1965.
2. Captain, G., M., Inmon, T., W., Pollock, B., E. : *Persistent LSVC. Am. Heart J.*, 49:267, 1965.
3. Falcon, M., W., Roberts, W., C. : *Atresia of the right atrial ostium of the coronary sinus unassociated with persistent LSVC. Am. Heart J.*, 83:604, 1972.
4. Sherafat, S., Friedman, W. : *Persistent LSVC draining into LA without RSVC. Ann. Thorac. Surg.*, 11:160, 1971.
5. Turchman, H., Brown, J., F., Rowe, G., C. : *SVC draining into LA. Am. J. Med.*, 21:481, 1856.
6. Fraser, R., S. et al : *LSVC. Am. J. Med.*, 31:711, 1961.
7. Meadow W., R., Sharp, J., T. : *Persistent LSVC draining into LA Without arterial oxygen unsaturation. Am. J. Cardiol.*, 16:273, 1965.
8. Davis W., H. et al : *Persistent LSVC draining into LA. Am. J. Heart*, 57:616, 1958.
9. Rowe, R., D. : *Anomalies of venous return, Heart diseases In Infancy and children, 3rd., Ed., p. 554.*