

부분 폐정맥환류이상 1례 보고

조대윤* · 이종욱* · 손동섭* · 양기민* · 김철하**

— Abstract —

Partial Anomalous Pulmonary Venous Return — Report of 1 case —

Cho, Dai Yun, M.D.*, Lee, Jong Wuk, M.D.*, Sohn, Dong Suep, M.D.*,
Yang, Ki-Min, M.D.* and Kim, Chul Ha, M.D.*

We experienced 2 years and 5 months old male patient with partial anomalous pulmonary venous return of the left lung into the coronary sinus without atrial septal defect. After incising the atrial septum and the wall between the left atrium and the coronary sinus, we made the roof of the coronary sinus and closed the artificial atrial septal defect, with using patch, then we could change the direction of the blood flow from the coronary sinus into the left atrium. The patient was discharged on the 13th postoperative day after uneventful postoperative course.

I. 서 론

정상적으로는 폐정맥을 통한 산화혈이 좌심방으로 환류되어야하나, 전체 혹은 일부의 산화혈이 좌심방 이외의 장소로 환류되는 것을 폐정맥환류이상이라 한다. 관련된 폐정맥의 수에 따라 전 혹은 부분폐정맥환류이상이라 구분하며 여러 형태의 해부학적 구조를 나타낸다. 부분폐정맥환류이상에서는 주로 우측의 폐정맥이 관련되고 있다. 또한 많은 예에서 심방중격결손을 동반하고 있다. 저자들은 중앙대학교 의과대학 용산병원 흉부외과에 입원한 심방중격결손을 동반하지 않고 좌엽의 폐정맥만이

관상정맥동을 통하여 우심실로 연결되어 있는 희귀한 구조를 보이는 부분폐정맥환류이상 1례를 수술치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환자는 2년 5개월된 남자로서 특이소견이 없이 성장하다가 입원 10일전 예방접종을 위해 개인병원에 내원한 결과 심잡음을 발견하고 진단 및 치료를 위하여 본원에 내원하였다. 가족력이나 과거력상 특이 사항이 없었으며, 입원당시 이학적 소견에서, 체중 13kg, 신장 90cm였고, 외견상 청색증등의 이상 소견은 없었으나, 청진상 II도의 수축기 심잡음을 흉골좌연에서 들을 수 있었다. 일반검사결과에는 정상 범위에 속하였으며, 심전도에서는 +105° 우측편위와 우심비대를 나타내었다. 흉부단순촬영상 약간의 심대비외에는 특이소견이 없었다(그림1). 도플러 심에코에서 관상정맥동이 확대되어 있었고 우심도자결과, 압력은 모두 정상범위였으나 관상정맥동 부위에서부터 산소포화도의 증가를 보여 QP/QS=2.3/1이었으며, 양측 폐동맥 선택적 조영술에서는 좌폐

* 중앙대학교 의과대학 용산병원 흉부외과
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Yongsan Hospital, Chung-Ang University
** 중앙대학교 의과대학 용산병원 소아과
** Department of Pediatrics, Yongsan Hospital, Chung-Ang University
1987년 11월 25일 접수

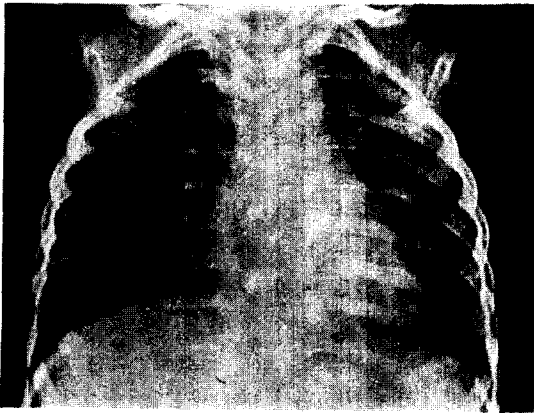


Fig. 1. Preoperative chest X-ray.



Fig. 3. Return phase of left pulmonary arteriogram shows filling of right heart and refilling of pulmonary arteries.

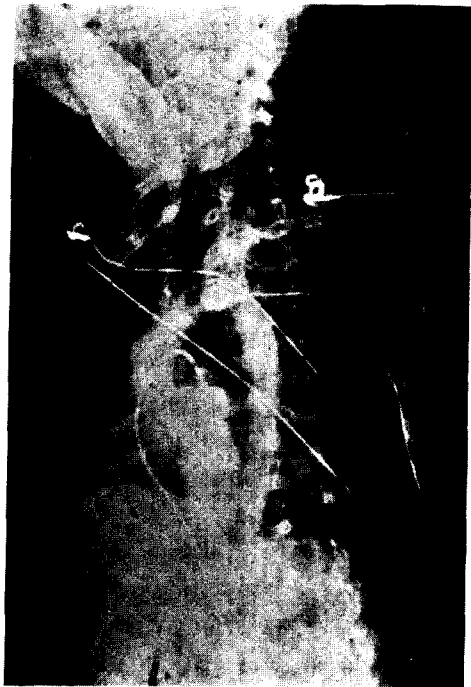


Fig. 2. Return phase of right pulmonary arteriogram shows filling of left ventricle, aorta and its tributaries without septal defects.



Fig. 4. Diaphragmatic view of the heart shows left pulmonary veins (arrow) and coronary sinus with nelaton catheter (dashed line) contrasted by forceps.

정맥이 우심방으로 환류되며 심방중격결손 및 심실중격손은 볼 수 없었다(그림 2와 3) 따라서 심방중격결손을 동반하지 않고 좌폐정맥이 관상정맥동을 통해 우심방으로 연결되는 부분폐정맥 환류이상으로 진단하였다. 수술은 흉골 정중절개와 체외순환을 사용하였다. 수술 소견상 관상정맥동이 직경 약 8mm로 확대되어 있으며 좌폐정맥과 연결되어 있었고(그림 4), 약간의 우

심실비대이외에 심장의 각 부위는 모두 정상 소견이었다. 수술은 인위적으로 심방중격결손을 만들고 좌심방과 관상정맥동 사이의 벽을 절제한 후 침포를 이용하여 관상정맥동의 지붕을 형성하고 연결하여 심방중격결손을 폐쇄함으로 관상정맥동으로 유입된 혈류는 좌심방으로 흐르게 하였다. 수술후 환자는 부정맥등 이상

소견이 없이 양호한 상태를 나타내어 당일에 기관내 삽관을 제거하였으며. 술후 2일에 흉관을 제거하였다.

술후9일에 시행한 도플러 심에코에서 관상정맥동에서 혈류가 좌심방으로 잘 유입되는 것을 보여주었다.

흉부단순촬영상 심장의 크기도 감소되었다(그림 5). 술후 13일에 환자는 경쾌퇴원하였다.



Fig. 5. Postoperative Chest X-ray

III. 고 안

부분폐정맥환류이상은 태생기에 common pulmonary vein이 부분적으로 조기폐쇄됨으로 발생하기에 해부학적 구조가 여러가지로 나타나게 된다.

폐정맥환류이상은 2/3이상이 우폐정맥에서 나타나 상공정맥이나 우심방 혹은 하공정맥으로 환류하게 되는데 이는 우폐정맥이 right cardinal system의 derivatives와 연관되어 있기 때문이고, 본래와 같이 좌폐정맥이 관련되어 관상정맥동으로 환류되는 것은 좌폐정맥은 left cardinal system의 derivatives인 left innominate vein이나 관상정맥동으로 연결되어 있기 때문이다¹⁾.

부분폐정맥환류이상은 전체 부검례에서 0.4내지 0.7%의 빈도로 나타난다³⁾. 또한 부분폐정맥환류이상의 많은례에서는 심방중격결손증을 동반하며, 심방중격결손증의 약 9%가 부분정맥환류이상을 동반하는 것으로 알려졌다⁵⁾. 그 외에 동반되는 심기형으로는 활로 4중, 삼첨판막 폐쇄증, 단심실, 심실중격결손증, 동맥관개존증 등이 있다.

부분폐정맥환류이상은 산화혈이 우심방과 우심실을 거쳐 폐동맥으로 가기에 폐혈류량이 증가되어 심방중격결

손증과 비슷한 소견을 보이며, 이때 혈액학에 관련된 요소들로는 (1) 폐정맥환류이상과 관련된 폐정맥의 수 (2) 연결부위 (3) 심방중격결손증의 동반 여부 및 심방중격결손의 크기와 부위를 들 수 있다.

혹자는 폐정맥환류이상이 폐정맥연결이상에 의한 혈류의 변화에 따른 양상이기에 폐정맥환류이상보다는 폐정맥연결이상이 더 정확한 병명이라고 주장한다²⁾.

심방중격결손의 크기가 작으면 심방중격결손이 없는 경우와 비슷한 소견을 나타내나, 심방중격결손의 크기가 크면 혈류에 영향을 크게 미친다.

부분폐정맥환류이상으로 인한 구조적 변화는 연결 부위에 따라 다르게 나타나나 대개 우심방, 우심실 그리고 폐동맥은 확대 혹은 비후되어 있으나 좌심방이나 좌심실은 정상 구조를 나타낸다.

다른 심장기형을 동반한 경우는 동반한 기형에 따라 임상 증상이 변화될 수 있으나, 다른 기형을 동반하지 않은 부분폐정맥환류이상에서는 특징적 임상소견은 없으며 이상환류되는 폐정맥의 수에 따라 달라진다. 또한 어릴 때는 증상이 없이 지내다 성장과 더불어 운동시 호흡곤란을 나타낼 수 있다⁶⁾. 청색증도 어릴 때는 드물고 20대나 30대나 되어 폐혈관계에 변화가 나타나면서 심하게 된다⁴⁾. 심방중격결손이 동반된 경우 심방중격결손증의 임상증세를 나타내나 심방중격이 정상인 경우제 2 폐관막음의 분리는 나타나지 않으며 폐관막 유출부의 심잡음과 삼첨판막부위에서 이완기에 혈류에 의한 심잡음이 나타날 수 있다⁵⁾. 방사선 소견은 증가된 폐혈류와 우심실 확대가 나타나며 이상환류되는 부위에 따라 다른 소견이 추가될 수 있다.

우폐정맥이 하공정맥으로 환류되는 예는 흉부촬영상 폐의 우하엽부위에서 상현달같은 모양을 나타내어 "Scimitar syndrome"이라 하며 흉부의 발육미숙, 우심증, 그리고 폐실질내 이상 등이 나타날 수 있다⁶⁾.

좌폐정맥이 무명정맥으로 환류되면 vertical vein, 무명정맥 그리고 상공정맥이 확대되어 총폐정맥환류이상과 같은 "snowman" 모양을 보일 수 있다.

이상환류부위가 무명정맥 같이 말초적인 경우는 선택적 혈관조영술로 잘 나타나나, 본래와 같이 우심방이나 그 주위로 환류되는 경우는 조영제가 희석되어 퍼짐으로 환류 부위가 잘 보이지 않게된다.

내과적 치료가 일시적으로는 도움이 될 수 있으나 근본적인 치료로는 개심술을 통한 외과적 치료만이 가능하다. 환류되는 부위가 다양하기에 외과적 술식 또한 다양하나, 원칙은 이상환류되는 폐정맥혈이 좌심방으로 연

결되게 만드는 것이다. 다만, 본 레의 관상정맥동과 같이 전도계 주위를 봉합하는 경우 전도장애로 인한 부정맥의 발생에 주의를 하며, 성장하면서 혈류장애가 나타나지 않을 술식을 사용하여야겠다.

Scimitar syndrome에서는 개심술을 이용하여 혈류 교정 후에도 계속적으로 호흡기 감염 등이 나타나면 lobectomy 나 pneumonectomy를 시행하는 경우도 있다⁷⁾.

수술에 후는 수술 당시에 나타난 폐혈관계의 저항에 따라 결정되기에 폐혈류만 증가되고 폐혈관계 저항이 정상인 경우는 수술후 증상이 급속하게 호전되고 정상수명을 영위할 수 있게 된다.

IV. 결 론

저자들은 중앙대학교 의과대학 용산병원 흉부외과에 입원한 심방중격결손을 동반하지 않고 좌엽의 폐정맥만 관상정맥동을 통하여 우심실로 연결되어 있는 희귀한 구조를 보이는 부분폐정맥환류이상 1례를 수술치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하였다.

REFERENCES

1. Brody, H.: *Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart. Arch Pathol* 33:221, 1942.
2. Edwards, JE.: *Congenital malformations of the heart and great vessels, in Gould, SE., (ed.): Pathology of the Heart. Charles C Thomas, Publisher, Springfield, Ill. 1953, Chap. 5, p 266.*
3. Healy, JE Jr.: *An anatomic survey of anomalous pulmonary veins: Their clinical significance. J Thorac Surg* 23:433, 1952.
4. Hickie, JB, Gimlette, TMD, Bacon, APC.: *Anomalous pulmonary venous drainage. Br Heart J* 18:365, 1956.
5. McCormack, RJM, Marquis, RM, Julian, DG, Griffiths, HWC.: *Partial anomalous pulmonary venous drainage and its surgical correction. Scott Med J* 5:367, 1960.
6. Neill, CA, Ferencz, C, Sabiston, DC, Sheldon, H.: *The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage: "Scimitar syndrome." Johns Hopkins Med J* 107:1, 1960.
7. Sanger, PW, Taylor, FH, Robicsek, R.: *The "Schimitar syndrome." Diagnosis and Treatment. Arch Surg* 86:580, 1963.