

심방중격결손을 동반하지 않은 부분 폐정맥이상환류

- 1례 보고 -

백승환* · 양석린* · 김선한* · 남충희* · 이길노*

- Abstract -

Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage not Associated Atrial Septal Defect - One case report -

Seung Hwan Baeck, M.D., Suk Rhin Yang, M.D., Sun Han Kim, M.D.,
Choong Hee Nam, M.D., Khil Rho Lee, M.D.

The partial anomalous pulmonary venous drainage, relatively uncommon congenital heart disease, is an anomalous drainage of a part of pulmonary veins of one or both lungs. It may exist as an isolated entity, but more frequently it is accompanied by an atrial septal defect. We recently experienced a case that right superior pulmonary vein was drained into superior vena cava without atrial septal defect.

The patient was 14year old boy and had no specific symptom. On physical examination, soft systolic murmur at grade II / VI was heard on 2nd intercostal space of left sternal border. The cardiac catheterization and pulmonary angiogram showed that the right superior pulmonary vein was drained into the mid-point of superior vena cava but atrial septal defect was not found.

Under the cardiopulmonary bypass with the hypothermic crystalloid cardioplegia and using the bovine pericardial patch, we septated the superior vena cava after suture closure of azygos opening and made the right superior pulmonary vein drained into left atrium through artificial septal defect and superior vena cava was enlarged.

His postoperative course was uneventful.

서 론

부분 폐정맥이상환류란 일측 혹은 양측 폐정맥의 일부가 심장의 우측으로 환류되는 비교적 희귀한 선천성 심장질환이다. 발생빈도는 보고자에 따라 다르게 보고

되고 있으나 선천성 심장질환의 약 2-8%를 차지하며 대개 심방중격결손과 동반되나¹⁾ 본 교실에서는 심방중격결손이 동반되지 않고 우상폐정맥이 상대정맥으로 환류되는 부분 폐정맥이상환류 1례를 수술치험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

김○옥, 14세, 남자
본 14세된 남자환자는 평소 건강하게 지내다 학교신

*순천향대학교병원 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Soon Chun Hyang University
1991년 4월 24일 접수

체검사시 심장에 이상이 있다는 이야기를 듣고 정밀검사와 적절한 치료를 받기위해 1991년 1월 4일 본원 흉부외과에 입원하였다.

입원당시 운동성 호흡곤란, 청색증 등의 특기할만한 자각증상은 없었으며 가족력, 기왕력에서도 특기할만한 사실이 없었다.

이학적 검사상 경부정맥울혈의 소견은 없었으며 흉부소견상 PMI는 제4늑간, 좌측쇄골정중선에 있었으며, 진전은 촉진되지 않았고, 청진상 심박동은 규칙적이었으며, 제2늑간 좌측흉골부위에서 II / VI 강도의 수축기 잡음이 청취되었다. 복부촉진상 간비대는 없었다.

혈액검사상 백혈구 : 5,300 /mm³ Hb : 14gm% Hct : 41%로 정상이었으며 그의 간기능검사, 전해질검사, 뇨검사, 혈액응고검사 등도 정상범위 이었다.

흉부단순촬영에서 심비대, 폐혈류증가, 폐고혈압소견등은 보이지 않았다(Fig. 1). 심전도상 정상동율동, 좌심편위(-60°), 완전우각차단, 우심실비대 소견이 있었다(Fig. 2). 심초음파검사상 경도의 폐동맥확장과 우심실비대 이외의 특이소견이 없었다(Fig. 3).

흉부자기공명영상검사상 우상폐정맥이 상대정맥으로 환류되는 소견을 보여주었다(Fig. 4). 심도자검사상 catheter가 상대정맥을 통하여 우상폐정맥으로 직접 통과하였으며 각부위별 산소포화도와 압력은 Fig. 5와 같은데 Q₁ : Q₂ = 1.3 : 1이었고 상대정맥과 양측쇄

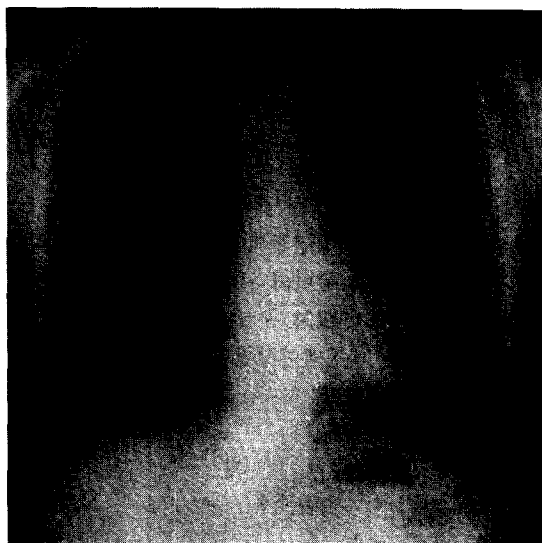


Fig. 1. Preop. chest X-ray shows no pathologic findings.

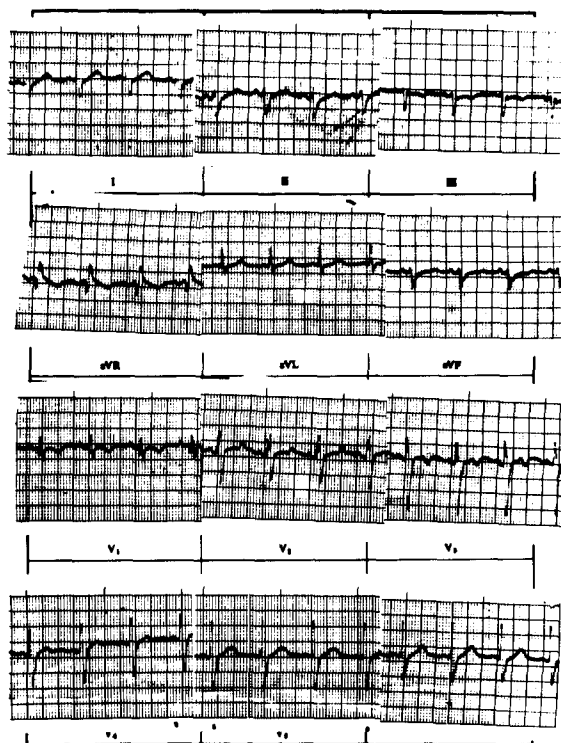


Fig. 2. Preop EKG shows normal sinus rhythm, LAD(-60°), CRBBB, RVH.

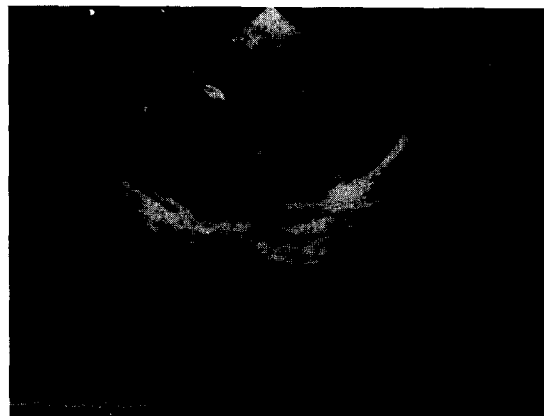


Fig. 3. Preop. 2-DE, apical four chamber view shows no ASD.

골하정맥간의 산소포화도차이는 약 9%로 상대정맥으로의 부분 폐정맥이상환류의 소견을 보여주었고 심방중격결손은 발견되지 않았다. 폐동맥을 통한 우측폐동맥 조영제촬영상(Fig. 6) 우상폐정맥이 상대정맥으로 이상환류되는 소견을 보여주었다. 수술은 기관지삽관 전신마취하에서 흉골정중절개로 개흉하였으며 이상환



Fig. 4. On preop. chest MRI, Rt sup. pulmonary vein was, drained into Svc.

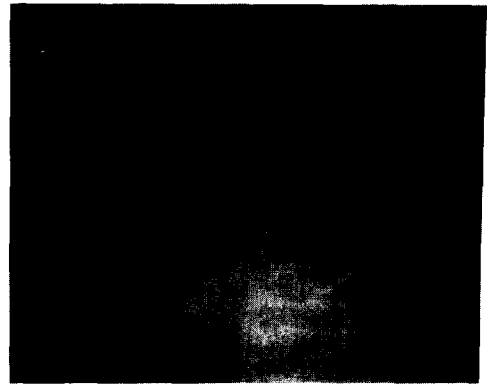


Fig. 6. Rt. pulmonary arteriogram showed right sup pulmonary vein was drained into SVC.

	O2 saturation (%)	Pressure (mmHg)
MPA	84.6	28/5 (13)
RV outflow	84.6	25/0
RV inflow	86.1	
RA high	86.8	4/0 (2)
RA mid	85.4	
RA low	79.0	
Rt. subclavian vein	78.9	
Lt. subclavian vein	73.6	
Lt. innominate vein	80.9	
SVC	85.2	
IVC	81.6	
Rt. superior pul. vein	98.4	
Aorta	97.6	115/77 (89)

Fig. 5. On preop cardiac catheterization, O₂ step up of SVC, subclavian vein is approximately 9% and Q_p/Q_s=1.3

류혈관의 노출을 쉽게하기위해 흉선절제술을 시행하였고 상대정맥을 박리하여 우상폐정맥이 상대정맥과 우심방의 연결부 상방 약 3cm에서 후측으로, 기정맥이 개구되는 부위에 나란히, 상대정맥으로 환류되는것을 확인하였다. 대동맥및 우심방을 통한 상하공정맥삽관후 저체온(30℃) 및 국소냉각을 병행한 체외순환, 심마비하에 수술을 시행하였다(Fig. 7). 우상폐정맥의 상대정맥환류구 상방에서 우심방 상부까지 동방절질을 피하여 종질개를 가하고 기정맥개구부는 4-0 prolene으로 단순봉합하였다. 그후 2×2cm 정도의 심

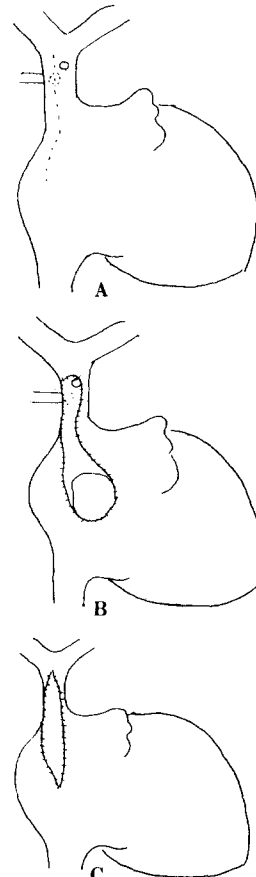


Fig. 7. A : RAotomy incision(dotted line) : (open circle) orifice of RSPV : orifice of Rt. azygous vein (closed circle)
 B : Redistributon of RSPV to LA with pericardium
 C : SVC RA plasty with pericardium
 RSPV : right sup. pulmonary vein

방중격결손을 만들고 4×7cm 정도의 bovine pericardial patch를 이용하여 우상폐정맥이 심방중격결손을 거쳐 좌심방으로 환류되는 연속봉합하였다. 절개한 상대정맥 및 우심방 상부는 역시 bovine pericardial patch를 이용하여 넓혀주었다. 대동맥차단시간은 70분, 체외순환 시간은 100분이었다.

환자는 별문제없이 수술9일째 퇴원하였다.

고 찰

부분 폐정맥이상환류는 비교적 희귀한 선천성 심장 질환으로, 일측 혹은 양측폐의 폐정맥 일부가 심장의 우측으로 환류되는 질병이며 대개 약 95%에서는 심방중격결손과 동반되나 약 5%에서는 단독으로도 발생된다¹⁾.

1739년 Winslow¹⁾가 우측폐상엽정맥이 상대정맥으로 환류되는 것을 처음으로 보고한 이래로 1942년 Brody¹⁾가 폐정맥이 우심장으로 이상환류되는 102례를 보고하였고 1949년 Dotter²⁾에 의해 생존하는 환자에서 부분 폐정맥이상환류에 진단이 처음으로 이루어졌다. 1950년 Friedlich³⁾등도 폐정맥이 상환류 18예를 보고하였으며 1957년 Gilman⁴⁾등은 100예이상의 심방중격결손증 17예에서 부분 폐정맥이상환류가 동반되었다고 보고하였다.

부분 폐정맥이상환류를 발생학적 관점에서 보면^{5,6,7)} 태생 약 1/2주에 long bud가 primitive foregut에서 발현되어 폐정맥총으로 불리는 plexus of vein에 둘러쌓이게 된다. 분화하면서 이정맥계는 심장과 직접 연결은 없으나 내장혈관총의 유출경로인 cardinal, umbilicovitelline system of vein을 공유하는데 정상적으로 이폐정맥총은 태생 4-6주경 좌심방 후벽의 한 부분(commom pulmonary vein)과 연결되어 결국 전신정맥계에 대한 연결은 종식되고 common pulmonary vein이 발달하는 좌심방으로 환류된다. 즉 common pulmonary vein의 이상발달이 대부분의 폐정맥이상환류의 태생학적 원인인데 부분 폐정맥이상환류는 common pulmonary vein의 우측이나 좌측부위가 atretic 할때 발생된다.

부분 폐정맥이상환류는 완전 폐정맥이상환류보다 빈도가 높는데 Brody에 의하면 약 2:1의 빈도를 보이고 우측 폐정맥이상환류와 좌측 폐정맥이상환류의 비율은 약 2:1이다¹⁾.

이상환류의 위치는⁸⁾ 상대정맥, 우심방, 좌측 무명정맥의 순서이며 우심방으로 환류시는 주로 우측 폐정맥이 환류되고 있다. 또한 드물게 관상정맥동, 하대정맥 기정맥, 좌쇄골하정맥, 등으로도 환류된다. 해부학적으로 좌폐로부터 환류되는 정맥은 좌측 무명정맥, 좌상대정맥, 관상정맥동으로 환류되어 우상대정맥연결로나 관상정맥동등을 통해 우심방으로 유입되며 우폐로부터 환류되는 정맥들은 우심방이나 대정맥으로 환류된다⁴⁾.

Gilman⁴⁾등은 부분 폐정맥이상환류 환자를 1) Group I : 심방중격결손이 동반된 환자, 약 95%를 차지하며, 이차형 심방중격결손이 주로 동반된다. 특히 sinus venous type의 심방중격결손시는 항상 부분 폐정맥이상 환류를 동반한다^{9,10,11)}. 2) Group II : 심방중격결손이 동반되지 않은 환자. 약 5%를 차지한다. 으 로 구분하였다.

폐정맥이상환류 환자에 있어서 증상과 이학적 소견은^{4,21)} 심방중격결손 환자와 유사한데 좌-우단락이 발생되어 폐혈류량이 증가하므로 폐동맥압이 종종 상승하고 결국 폐동맥에 이차적변화가 발생되어 폐혈관 저항이 증가되고 폐동맥압과 우심실의 하중이 증가되어 폐고혈압과 우심부전을 야기하나⁸⁾ 부분 폐정맥이상환류는 생명에 커다란 영향을 미치지 않는다. 또 심방중격결손을 통해 우-좌단락이 있을때에는 말초동맥 불포화, 청색증등이 나타날수 있다^{12,13)}. 즉 증상 및 이학적 소견은 우심방으로 환류되는 폐정맥 혈류량에 영향을 받는다.

부분 폐정맥이상환류의 진단은 술전여러가지 진단적 검사로 발견하지 못하는 경우도 있으나¹⁴⁾, 단순 흉부 X-선 소견¹⁵⁾만으로 발견할 수 있는 경우도 있다. 이를 확인하는데는 심도자검사상^{12,16)} catheter가 이상 폐정맥을 직접 통과하는 것이 가장 의의가 있으며, 우심방이나 상대정맥에서 산소포화도가 높은 혈액이 얻어지며 좌측 무명정맥이나 상대정맥으로 부분 이상환류가 있음을 알수있다. 또한 우측이나 좌측 폐동맥에 색소를 주입하여 각 폐로부터의 혈류유입을 조사할수 있다. 심에코로는 진단에 별 도움이 되지 않으며 최근 자기공명영상술이 진단에 도움을 주는 예가 있다.

부분 폐정맥이상환류의 수술은 1952년 Baily^{4,12,17)}등이 atrio-septo-pxy를 고안하여 심방중격결손과 폐정맥이상환류가 동반된 7예의 수술치험예를 보고하였고 1953년 Neptune⁸⁾등은 변형된 septopexy를 고안하였

다. 1952년 Gross¹⁸⁾ 등은 “Well technique”을 고안하였고 1954년 Lewis¹⁹⁾ 등은 초기저온법을 사용하여 직시하에 수술을 시행하였다. 1957년 Gilman⁴⁾은 부분 폐정맥이상환류 환자를 5개의 집단으로 나누어 각각의 수술방법을 고안 하였다. 즉 제1군) 심방중격결손이 있으며 우폐정맥이 직접 우심방으로 환류되는 경우 우심벽을 중격결손의 전방경계부에 봉합하여 우폐정맥의 혈액이 좌심방으로 전환되게 한다. 제2군) 심방중격결손이 있으며 상대정맥으로 이상환류되는 경우 상대정맥으로 들어가는 정맥은 우심방으로 환류되게 하여 제1군에서 사용한 atrio-septo-pexv로 수술하고 우폐정맥이 전적으로 상대정맥으로 환류되거나 이미 우심방으로 환류되는 정맥에 이상환류정맥을 문합하는 것이 기술적으로 불가능할때 상대정맥을 mattress 봉합으로 2개의 conduit로 나눈후 이상환류정맥과 상대정맥 일부가 우심방으로 유입되게 하여 변형된 atrio-septo-pexy로 좌심방으로 유입되게 한다. 제3군) 심방중격결손이 없는 우측 폐정맥이상환류의 경우는 첫째, 비정상적으로 환류되는 폐정맥을 정상적으로 좌심방으로 환류되는 정맥에 문합하는데 이방법은 우측 폐정맥이 모두 우심방으로 환류시에는 사용할수 없고, 둘째, 이상환류정맥을 좌심방으로 문합하는 것으로 정맥이 충분히 길지않거나 좌심방이 적절치 않을때 불가능하다. 위의 2가지 방법이 적절하지 않을때 심방중격결손을 만들어 변형된 atrio-septo-pexytechnique을 사용한다. 제4군) 심방중격결손없이 좌측 폐정맥이 좌측 무명정맥으로 환류되는 경우는 무명정맥과의 연결부를 절단하여 이상환류정맥을 좌방이에 단단문합하고 큰 환류구가 필요시에는 측측 문합을 시행한다. 제5군 심방중격결손없이 우측및 좌측 폐정맥이상환류의 경우 좌방이와 좌측 상대정맥을 문합후 좌측 상대정맥상부를 결찰한다. 위와같은 부분 폐정맥이상환류의 수술은 1953년 Gibbon²⁰⁾에 의해 저온법과 인공심폐기를 사용하여 직시하여 심방중격결손을 수술한 이후 커다란 발전이 이루어 졌다.

부분 폐정맥이상환류는 술전진단에 어려움이 간혹 있으며 수술후 심방세동이나 상대정맥 혹은 이상환류 폐정맥의 혈전같은 합병증이 발생할수 있으나 거의 정상상태로 회복되며 폐혈류저항이 정상일때 수술위험성은 거의없다.

결 언

순천향대학병원 흉부외과학교실에서는 심방중격결손을 동반하지않고 우상폐정맥이 상대정맥으로 환류되는 부분 폐정맥이상환류 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Brody, H. : *Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart. Arch., Path.* 33 : 221, 1942
2. Dotter, C.T., Hardisty, N.M. and Steinberg, I. : *Anomalous right pulmonary vein entering the inferior vena cava : Two cases diagnosed during life by angiocardiology and cardiac catheterization. Am. J. Med. Sc.* 218 : 31, 1949
3. Friedlich, A.R.J., Bing and Blount, S.G. : *physiological studies in congenital heart diseases. XI Circulatory dynamics in the anomalous of venous rturn to the heart including pulmonary arteriovenous fistula. Bull. Johnes Hopkins Hosp.* 86 : 20, 1950
4. Gilman, R.A., Skowron, C.A.R., Musser, B.G. and Bailey, C.P. : *Partial anomalous venous drainage. Am. J. Surg.* 94 : 688, 1957
5. Los, J.A. : *Embryology in Weston, H. : Pediatric Cardiology. St. Louis, C.V. Mosby Co.,* 1968
6. Neill, C.A. : *Development of the pulmonary veins : With reference to the embryology of the anomalous of the pulmonary venous return. Pediatrics,* 18 : 880, 1956
7. Lucas, R.V., Woolfrey, B.F., Anderson, R.C. : *Atresia of the common pulmonary vein. pediatrics,* 29 : 729, 1962
8. Neptune, W.B., Bailey, C.P. and Goldberg, H. : *The surgical correction of atrial septal defect associated with transposition of the pulmonary veins. J. Thoracic Surg.* 25 : 623, 1953
9. Colley, D.A., Ellis, P.R., Bellizi, M.E. : *Atrial septal defects of the sinus venous type : Surgical consideration. Disease of the Chest,* 39 : 158, 1961
10. Lewis, F.J. : *High defects of the atrial septum. J. Thoracic Cardiovascular Surg.* 36 : 1, 1958

11. Swan, H.J.C., Kirkline, J.W., Becu, L.M., Wood, E.H. : *Anomalous connecting of right pulmonary veins to superior vena cava with interatrial communication. : Hemodynamic data in eight cases. Circulation, 16 : 54, 1957*
12. Shapiro, E.P., Al-Sadir, J., Cambell, N.P.S., Thilenius, O.G., Anagnostopoulos, C.E., Harp, P. : *Drainage of right superior vena cava into both atria. : Circulation, 63 : 712, 1981*
13. Selzer, A. and Lewis, A.M. : *The occurrence of chronic cyanosis in case of atrial septal defect. Am. J. Med. Sc. 218 : 516 – 524, 1949*
14. Snellen, H.A. and Albers, F.H. : *The comocal diagnosis of anomalous pulmonary drainage. Circulation, 6 : 801, 1952*
15. Bruwer, A.J. : *Postero-anterior chest roentgenogram in two types of anomalous pulmonary venous connection. J. Thoracic Surg. 32 : 119, 1956*
16. Swan, H.J.C., Bruchell, H.B. and Wood, E.H. : *Differential diagnosis of cardiac catheterization of anomalous pulmonary venous drainage related to atrial septal defect of abnormal venous connection. proc. Staff Meet, Mayo Clin. 28 : 452 – 462, 1953*
17. Bailey, C.P., Downing, D. F., Geckeler, G.D., Likoff, Goldberg, H., Scott, J.C., Janto, O., Redondo-Ramirez, H.P. : *Contentital interatrial communications : Clinical and surgical consideration with a discription of a new surgical technique : atrio-septo-pexy. Am. Int. Med. 37 : 888, 1952*
18. Gross, r.e. and Watkins, E., Pomeranz, A., Goldsmith, E.I. : *Surgical closure of defects of the intreauricular septum by the use of an atrial well. New England J. Med. 247 : 455, 1952*
19. Lewis, F.J., Varco, R.L. and Taufic, M. : *Repair of atrial septal defect in man under direct vision with the aid of hypothermia. Surgery, 36 : 538, 1954*
20. Gibbon, J.H. : *Application of a mechanical heart and lung apparatus to cardiac surgery. Minnesota Med. 37 : 171, 1954*
21. Kirkline, J.W., Ellis, F.H. and Wood, E.H. : *Treatment of anomalous pulmonary venous connection in association with interatrial communication. Surgery, 39 : 389, 1956*