

# 판막질환을 동반한 관상 정맥동 천정결손증후군

— 수술치험 1례 —

박성달\*·김창수\*·정언섭\*·정종화\*  
이재성\*·조성래\*·김송명\*·이성행\*

— Abstract —

## Unroofed Coronary Sinus Syndrome with Valvular Disease

— Report of A Case —

S.D.Park, M.D.\*, C.S.Kim, M.D.\*, E.S.Jeong, M.D.\*,  
J.H.Jeong, M.D.\*, J.S.Lee, M.D.\*, S.R.Cho, M.D.\*,  
S.M.Kim, M.D.\*, S.H.Lee, M.D.\*

Unroofed coronary sinus syndrome is an uncommon anomaly which is caused by incomplete formation of the left atriovenous fold and it is usually associated with persistent left superior vena cava. It may be diagnosed by cardiac catheterization and cineangiography but, if it is not diagnosed, it can bring out significant complications due to right to left shunt, such as brain abscess, cerebral embolism, transient ischemic attack, arterial desaturation and there will reduced patient's life expectancy. Therefore corrective operation was needed. A case of unroofed coronary sinus syndrome which combines with valvular heart disease was experienced at the department of thoracic & cardiovascular surgery of Kosin medical college. The patient was 49 years old female and she complained dyspnea on exertion for 2 yrs. Cardiac catheterization with cineangiography and both superior venacavagram were performed for diagnosis and she was diagnosed as unroofed coronary sinus syndrome combined with mitral and tricuspid regurgitation. Surgical correction was accomplished by reroofing of coronary sinus with pericardial patch, closure of atrial septal defect and annuloplasty of both atrioventricular valves. Postoperative results were satisfactory and course of recovery was uneventful. We report a case of unroofed coronary sinus syndrome with review.

### 서 론

좌상공정맥을 통한 체정맥 환류이상증에서 대부

- \* 고신대학 의학부 흉부외과학교실
- \* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kosin Medical College  
1989년 11월 3일 접수

분의 좌상공정맥은 관상정맥동을 통하여 우심방으로 환류된다. 그러나 좌상공정맥이 좌심방으로 환류되고, 좌심방과 관상정맥동 사이의 벽이 전부 또는 부분적으로 결손되어 좌-우 또는 양방향성 단락이 일어나는 경우를 특히 관상정맥동 천정결손증이라 한다.

이 질환은 1954년 Winter에 의해서 처음으로 3례가 보고된 이래<sup>4-6)</sup> 1965년 Raghiv등에 의해 세분

화된 형태학적 비고가 이루어 졌으며,<sup>3)</sup> 1963년 Mayo Clinic에서 Rastelli등이 처음으로 성공적인 수술적교정을 이행하였다.<sup>4)</sup>

저자들은 고신대학 의학부 흉부외과학 교실에서 수술치험한 판막질환이 합병된 관상정맥동 천정결손 증후군 1례에 대하여 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다

## 증 례

**환 자:** 서 0 옥, 49세 여자 Chart No: 87-07820.

**주 소:** 운동시 호흡곤란

**과거력:** 특이사항 없음.

**병 력:** 상기 환자는 1986년 4월 점차 진행되는 운동시 호흡곤란이 있었으며, 간헐적인 안면 및 상지의 부종, 기좌호흡(orthopnea)등의 증상이 있었다. 증상이 있을때마다 보존적인 치료를 하였으나, 증상의호전은 없었고 오히려 시간이 경과함에 따라 증상이 악화되어 1987년 4월 6일 본원에 입원하였다.

**이학적소견:** 환자는 외견상 허약해 보였으며, 입원 당시 혈압이 120/70mmhg 맥박은 분당 64회, 호흡수는 20회로 정상이었고, 체중은 50kg였다. 청색증은 없었고, 중증도의 경정맥 확장을 관찰할 수 있었으며, 흉부청진상 수포음은 들리지 않았다. 심장 청진상 심음은 불규칙하였고, 흉골좌연을 따라 3도의 수축기 심잡음이 들렸으며, 제2심음은 분리되어

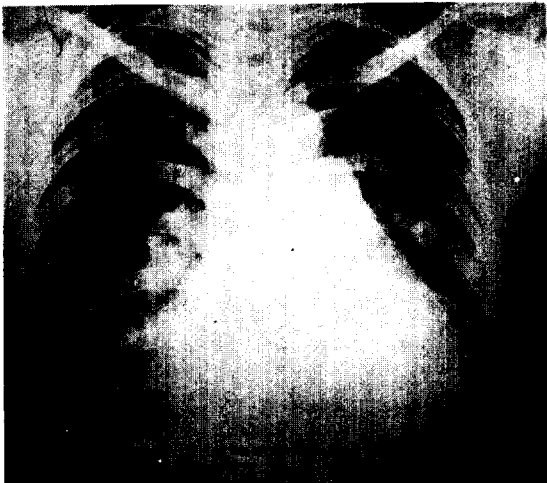


Fig. 1 Preoperative Chest P-A View

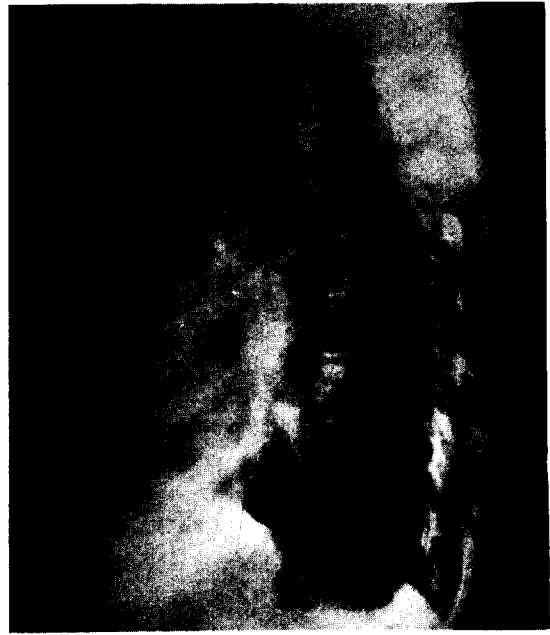


Fig. 2. Preoperative Chest Left Lateral View

Pre op.

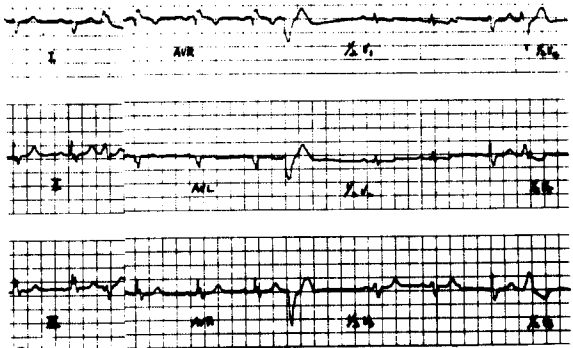


Fig. 3. Preoperative Electrocardiography

있었다.

복부소견상 간장이 3수지간정도 촉진되었고 곤봉지(clubbing finger), 하지부종의 소견은 없었다.

**병리검사소견:** 혈액학적 검사, 뇨검사, 간 기능검사, 신기능 및 전해질 검사소견은 모두 정상범위였다.

**흉부X-선 검사소견:** 심흉비(cardiothoracic ratio)가 69%로 증가되어 있었고, 좌심방 및 우심방 확장의 소견이 있었으며 양쪽폐에서 폐혈관 음영이 증가되어 있었다(Fig. 1, 2).

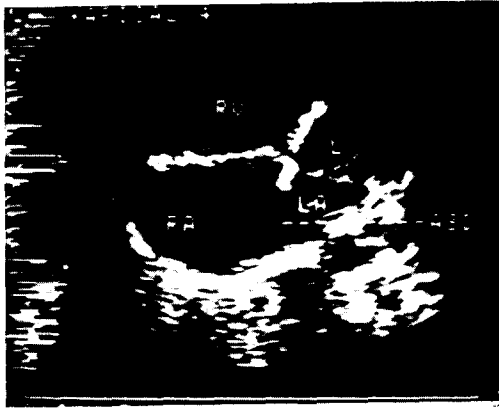


Fig. 4. Preoperative Echocardiography

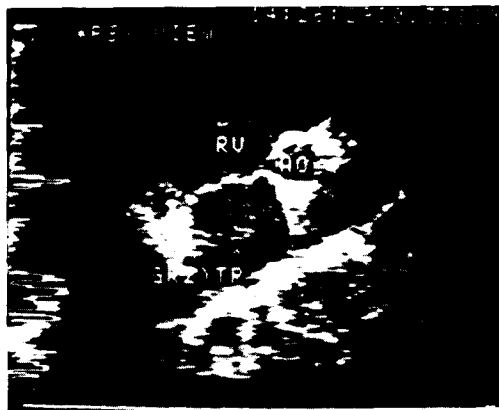


Fig. 5. Preoperative Echocardiography

**심전도 검사소견:** 술전 심전도 검사상 우측편위 및 완전우각블록의 소견이 보였으며 간헐적인 조기심실 수축이 관찰되었다(Fig. 3).

**심방초음파 검사소견:** 심방초음파 검사상 우심실과 좌심방이 정상보다 커져 있었으며, 심방중격일부에 에코음영의 소실 및 좌-우단락의 소견을 보였다. 그리고 수축기동안 삼첨판막을 통한 혈액의 역류가 관찰되었다(Fig. 4, 5).

**심도자검사 및 심조영술소견:** 심도자 검사에서 폐동맥압이 55/18/27mm Hg, 우심실압이 49/0/19mm Hg로 상승되어 있었고 우심방압은 11/4/7mm Hg, 좌심방압은 17/8/12 mm Hg이었다. 그리고, 산소포화도는 상공정맥이 74%, 우심방이 83%이었고, 우심실은 87%, 폐동맥은 86%로서 상공정맥과 우심방 사이에 9%의 O<sub>2</sub> step-up이 있었으며 Qp/Qs는 3, Rp/Rs는 0.05였다(Tab. 1).

Table 1. Data of Cardiac Catheterization

Site	O <sub>2</sub> Saturation (%)	Pressure(mmHg)
SVC	74	10/ 4 ( 7)
IVC	77	10/ 3 ( 7)
RA	High	11/ 4 ( 7)
	Mid	10/ 6 ( 7)
	Low	10/ 7 ( 8)
RV	87	49/ 0 ( 19)
MPA	86	55/18 ( 27)
LA	90	17/ 8 ( 12)
Aorta	88	120/90 (103)

Qp/Qs=3, Rp/Rs=0.05

심조영술 소견상 심방중격결손증, 2도의 승모판막 폐쇄부전증, 3도의 삼첨판막 폐쇄부전증이 관찰되었고, DSA(digital subtraction angiography)를 이용한 양측 상지정맥 조영술에서는 좌, 우 상공정맥이 각각 존재하였으며, 무명정맥을 통한 연결은 볼 수 없었다(Fig. 6). 그리고 좌상공정맥의 혈류는 좌심방의 좌상부를 통해 유입되었으며, 이는 또한 관상정맥동형의 심방중격결손을 통해 우심실로 유입되었다(Fig. 7).

**수술 및 수술소견:** 수술은 기관지 삽관 전신마취하에서 흉골정중절개로 개흉하고, 심낭을 수직절개하



Fig. 6. Both SVC-gram using DSA (Digital Subtraction Angiography)



Fig. 7. Left SVC-gram using DSA

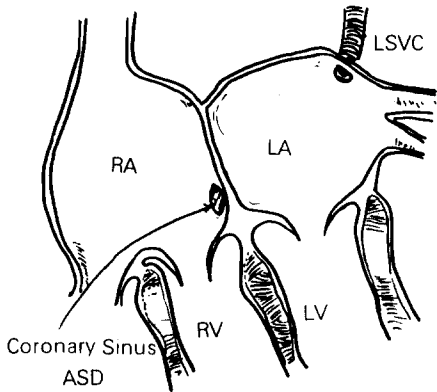


Fig. 8. Operative Finding

여 심장을 노출시켰다. 체외순환은 통상적인 방법으로 시행하였으며, 잔존하는 좌상공정맥에도 우심방을 통해 별도로 정맥관을 삽관하였다.

우심방 종절개후 심방중격후하부에 2cmx3cm 크기의 관상정맥동형의 심방중격결손이 관찰되었으며, 심방중격을 연장 절개한 후, 좌심방후벽에 관상정맥동의 흔적이 일부 남아 있음을 볼 수 있었고, 좌상공 정맥이 좌심이의 기저부와 좌상폐정맥 유입구 사이로 개구함을 관찰할 수 있었다(Fig. 8). 좌, 우 방실판막은 정상이었으며, 각각의 판륜이 확장되어 있었다.

수술은 먼저 pericardial patch를 이용하여, 좌상공정맥관을 덮어주는 tunnel술식으로 결손된 천정을 복구함으로써 좌상공정맥 및 관상정맥 혈액이

우심방으로 유입되도록 하였으며, 이후 Kay 술식의 승도판막판류성형술을 실시하였다. 그리고 절개된 심방중격을 복원한 후, De-Vega 술식의 삼첨판막 판류성형술을 시행하였고 이어서 우심방을 복원함으로써 수술을 마쳤다(Fig. 9).

**술후 경과:** 술후—단순흉부X선술후 소견에서 폐울형 및 심장비대의 소견은 현저히 감소하였으며 (Fig. 10, 11), 심전도검사상 환자의 심박동은 규칙적인 동율동이였다(Fig. 12).

좌상지 정맥을 통한 DSA 소견에서는 좌상공정맥의 혈류가 pericardial patch를 이용하여 만든 좌심방내의 tunnel을 통하여 우심방으로 잘 유입되고 있었으며(Fig. 13) 술후 심에코검사 소견상 심방중격 결손정도 잘 복원되어 있었고, 방실판막을 통한 역류

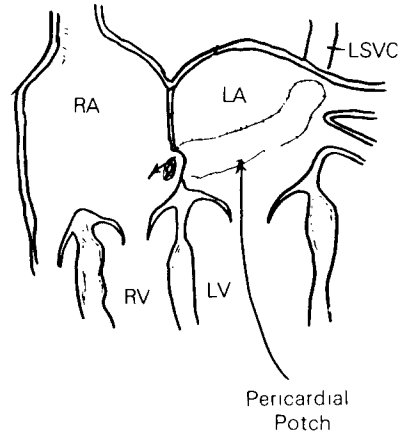


Fig. 9. Operative Method



Fig. 10. Postoperative Chest P-A View

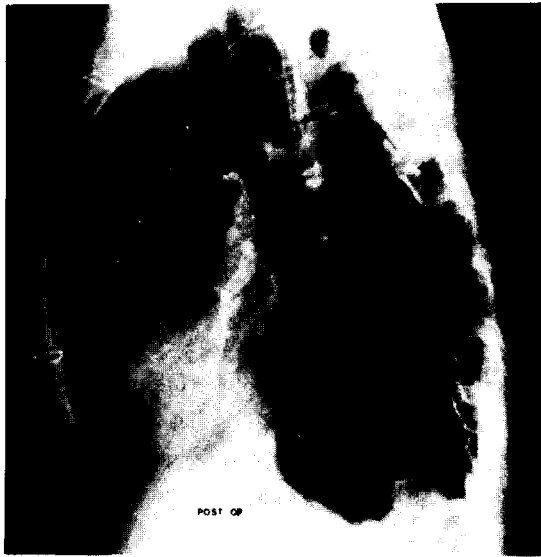


Fig. 11. Postoperative Chest Left lateral View

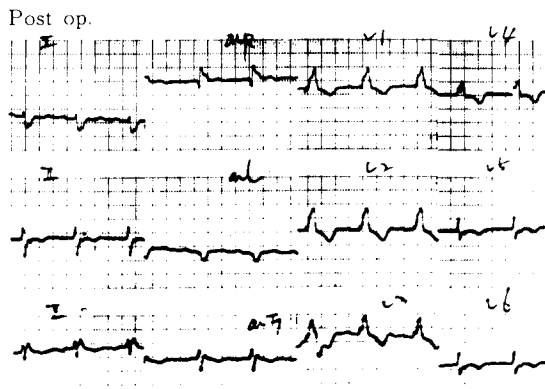


Fig. 12. Postoperative Electrocardiography

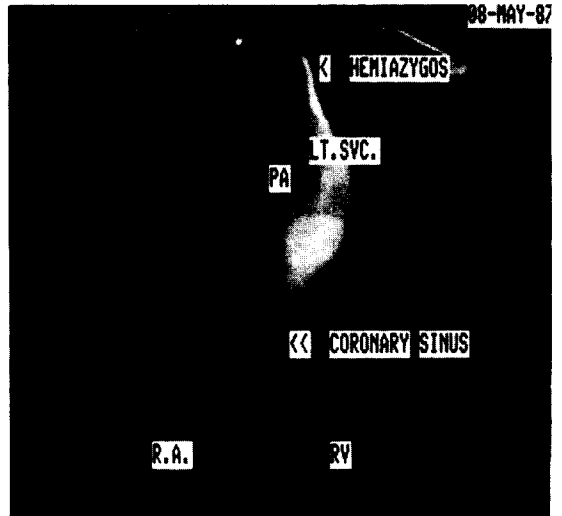


Fig. 13. Postoperative Left SVC-gram using DSA



Fig. 14. Postoperative Echocardiography

는 관찰되지 않았다(Fig. 14).

환자는 양호한 경과로 회복되어 술후 약 4주째 경쾌퇴원 하였다.

### 고 찰

1965년 Raghib등<sup>3)</sup>의 보고에 의하면, 관상정맥동 천정결손증이 야기되는 요건으로 1) 잔존하는 좌상공정맥의 좌심방으로의 유입 2) 관상정맥동의 결손 3) 심방중격후하부에 위치하는 심방중격결손등을 들었으며 이 세가지 요건들은 하나의 발생학적인 기형에서 동시에 일어난다고 하였다. 즉, 정상적인

발달과정에서 후에 좌심방의 후벽에 해당하며, 정맥동(sinus venosus)의 좌측 전벽을 이루어 결과적으로 관상정맥동을 형성하게 되는 좌측 atriovenous fold의 형성부전에 기인한다고 하였다.<sup>10)</sup>

J. E. Edwards<sup>3)</sup>는 이 질환에서 생기는 심방중격결손은 진정한 의미에서의 심방중격결손이 아니라, 관상정맥동 전벽의 결손에 따른 interatrial communication이라고 하였다.<sup>3-15)</sup> 그러나 현재 이러한 경우에 생긴 심방중격결손도 실제적인 심실중격결손증의 한 유형으로 받아들여지고 있다.

심방중격결손증, 그리고 관상정맥동 천정결손이 동반된 형, 2) 좌상공정맥, 단심방(Common atrium),

그리고 관상정맥동 천정결손이 동반된 형 3) 좌상공정맥은 존재하지 않고, 관상정맥동 천정결손과 관상정맥동형 심방중격결손증만 있는 형태가 있다.

불완전형으로<sup>1)</sup>는 1)<sup>10-2)</sup> 관상정맥동 천정의 중간에 개창(fenestration)이 있는 경우 심방압력에 따라서 좌-우, 또는 우-좌 단락이 가능하다. 2) 관상정맥동 천정말단부위의 형성부전으로 정맥혈이 직접 좌심방으로 유입되는 경우- 이 경우는 1차공형 심방중격결손증을 형성한다. 3) 정맥동의 천정이 존재하지 않아서 정맥혈이 직접 좌심실로 유입되는 경우- 이 경우에는 흔히 부분적 심내막상 결손증이 동반된다<sup>12)</sup>-가 있다.

또한 Kirklín<sup>6)</sup> 등은(관상정맥동천정결손 증후군의) 완전형과 불완전형에서, 각각 좌상공정맥의 존재여부에 따라 세분화하였다.

Raghib등<sup>3)</sup>에 의하면, 관상정맥동천정결손 증후군의 경우 우-좌단락으로 인한 뇌농양, 뇌전색증, 일과성허혈발작(TIA; transient ischemic attack), 동맥혈 산소의 탈포화(desaturation)등의 합병증이 발생할 수 있으므로 반드시 수술교정해 주어야 한다고 하였다.

수술방법으로는 완전형의 경우 1964년 Rasteli에 의해 고안된 바, 좌심방후벽에 tunnel을 형성하여 좌상공정맥이 우심방으로 유입되게 한후 심방중격결손증을 교정해 주는 방법과, 좌상공정맥을 절단하여 우심방에 연결하는 방법, 그리고 심낭절편으로 심방내에 baffle을 형성하여 baffle의 전방으로는 우상공정맥, 좌상공정맥, 하공정맥의 혈류가 우심실로 유입되게 하고 후방으로는 폐정맥 혈류가 좌심실로 유입되게 하는 방법들이 있다.

그러나 tunnel술식은 tunnel의 형성이 어려우며 tunnel 내경의 한계성 좌폐정맥의 좌심실유입 차단, 심방실전도 차단등의 가능성이 많고, 좌상공정맥을 우심방에 연결하는 수술은 수기상의 어려움과 수술도중 좌상공정맥의 차단결과 좌상공정맥내로 유입되는 혈류의 정체로 인한 부작용이 생길 수 있으며, baffle을 이용한 수술은 체정맥, 폐정맥 혈류의

1975년 Mayo Clinic<sup>1)</sup>의 보고에 따르면 선천성 심장병 환자에서 좌상공정맥이 존재하는 경우는 약 2.0—4.3%이며, 이중 약 75%에서 무명정맥이 형성부전 또는 무발육상태였다고 한다. 그리고 수술을 시행한 선천성 심장병 환자중 좌상공정맥이 존재함

에도 불구하고 술전 검사상 발견되지 않은 경우는 2%에 해당하였다.

1986년 Sand등<sup>2)</sup>은 좌상공정맥을 동반한 관상정맥동 천정 결손증 환자의 80—90%에서 무명정맥이 존재하지 않았다고 하였다.

이러한 현상을 바꾸어 생각해보면, 우심도자술시 좌상공정맥이 관찰되고, 무명정맥이 존재하지 않는 경우에는 관상정맥동천정 결손증을 의심해 볼 필요가 있으며, 또한 이러한 환자를 수술할 때에는 수술시야에서 반드시 관상정맥동천정결손증을 확인해야 할 것이다.

체정맥 환류이상(Anomalous systemic venous connection)의 진단에는 pressure phlebography, 방사능 핵종을 이용한 심장조영술 등이 사용된 바 있으나, 확진을 위해서는 우심도자술을 시행하여야 한다. 그리고 좌상공정맥의 존재만을 확인하고자 할 때에는 양측상지정맥조영술을 시행하면 쉽게 알 수 있을 것이다.

Raghib등<sup>3)</sup>은 우심도자술시 폐동맥 고혈압 없이 좌-우단락이 존재하고, 폐동맥의 산소포화도가 낮은 경우에는 좌상공정맥이 좌심방으로 유입되는 것을 의심해 보아야 한다고 하였다.

좌상공정맥이 확인되고, 우심도자술로서 심방중격결손증이 존재하는 경우라면 반드시 관상정맥동천정결손증을 의심해 보아야 하며, 더우기 좌상공정맥이 좌심방으로 유입되는 때에는 거의 관상정맥동천정결손증을 진단할 수 있다.

왜냐하면, 앞서 기술한 바와 같이 이 세가지 이상(anomaly)은 하나의 발생학적 기형에서 기인한다고 보기 때문이다. 1987년 임등<sup>12)</sup>은 술전에 관상정맥동천정결손증이 진단되지 않았다 하더라도 체외순환후 우심방절개시 관상정맥동에서 선홍혈이 유출될 때 관상정맥동천정결손증을 의심해 보아야 한다고 하였다.

관상정맥동 천정결손증후군은 크게(complete type 완전형)과 (partial type 불완전형)으로 분류되며,<sup>10)</sup> 완전형에는 1) Raghib의 정의에 의한 좌상공정맥, 차단의 위험이 많다. 그리하여 최근에는 1986년 Sands<sup>2)</sup> 등이 보고한 바와 같이 심방중격의 flap을 이용하여 좌심방천정부위에 tunnel을 형성함으로써 좌상공정맥이 RA로 유입되게 하고, 심방중격 septum을 재건하여 각각의 심방을 분리하여 좋은 결

과를 보았다고 한다. 좌상공정맥의 결찰에 대해서는 여러가지 불리한 점이 고려되어야 하는데, Freed등<sup>9)</sup>은 술전에 balloon을 이용하여 좌상공정맥을 차단한 후 중심정맥압이 이전보다 10mm Hg이상 높게 유지되면, 뇌압의 증가로 인한 중추신경계의 손상이 야기될 수 있다고 하였으며, Kirklin<sup>6)</sup>등을 좌경정맥압이 20mm Hg이하이면 단순결찰이 용이하다고 하였다. 또한 De Leval<sup>1)</sup>등에 의하면, 결찰되는 정맥의 크기가 남아있는 정맥의 크기와 같거나 작으면, 무명정맥의 유무에 관계없이 결찰이 가능하다고 하였다. 그리고 좌상공정맥을 일시적으로 결합하여 정맥압이 30mm Hg이하이면, 혈류가 측부순환(collateral circulation)에 의하여, 남아있는 정맥으로 충분히 유입되므로 결찰이 가능하다고 하였다. 이등의 보고에 따르면, 결찰한 12례중 사망에는 없었으며, 그중 결찰후 정맥압이 30mm Hg이상인 경우도 2례나 있었다고 하였다.

술후 예후에 관하여서는 "Pure form"의 경우, 단순한 심방중격결손증과 같은 정도의 risk가 따를 뿐이며, 이 질환의 실제적인 위험율은 동반된 심기형의 복잡성에 기인한다. De Leval 등<sup>1)</sup>의 보고에 의하면, 사망율을 전체적으로 10%에 이르며, 사망례 모두에서 복잡심기형이 동반되어 있었다고 하였다. 그리고 Kirklin등<sup>6)</sup>에 의하면, 술후 사망율은 대개 4%이나, 복잡심기형이 동반된 경우에는 50%에 이른다고 하였다.

## 결 론

본 고신대학 의학부 흉부외과학 교실에서는 승모판막폐쇄부전증과 삼첨판막폐쇄부전증을 동반한 관상정맥동 천정결손증후군 1례를 수술치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Marc R, Donald G, Dwight C, Gordon K.: *Anomalous systemic venous surgical consideration*, 599.
2. Mark E, Lynn B, Mcgrath, Abert D, Nityanath V.: *Repair of left superior vena cava, entering the left atrium*, *Ann thorac surg* 42; 560—564, 1986
3. Gunay Raghieb, Herbert D, Ruttenberg, An-

- derson.: *Termination of left superior vena cava in left atrium, atrial septal defect, an absence of coronary sinus. A developmental complex*, *Circulation*, volume XXX, 1965.
4. Rastelli GC, Ongely PA, Kirklin JW.: *Surgical correction of common atrium with anomalously corrected PLSVC: Report of case*. *Mayo Clinic Proc.* 40:528, 1965.
5. John W, Harrvey W.: *Major Anomalous of Pulmonary and Thoracic Systemic Veins*. *Gibbon* 1027.
6. James K. Kirklin, Abert D. Pacifico, John W. Kirklin.: *Glenn* 711.
7. de Level MR, Ritter DG, Mc Goon DC, Danielson GK.: *Anomalous systemic venous connection: Surgical consideration*. *Mayo Clinic Proc.* 50;599, 1975.
8. de Level MR.: *Anomalous of thhe Systemic Venous Return*, *Stark.*, 253.
9. Michael D, Amnon R, William F, Bernhard.: *Balloon occlusion of a persistent left superior vena cava in the preoperative evaluation of systemic venous return*.
10. Quaegebeur J, Kirklin JW, Pacifico AD, and Bargeron LM Jr.: *Surgical experiences with Unroofed coronary sinus*. *Ann. Thorac. Surg.* 27:418, 1979.
11. Churchh WS.: *Congenital malformation of the heart. Abnormal septum in the left auricle*. *Trans Pasol Soc. London* 19:188, 1968.
12. 임창영, 김요한, 이인성, 김광택, 김형묵: 관상정맥동천정결손증 3예보고. *대한흉부외과학회지* 20:218, 1987.
13. Freedom RM, Gulham JAG, Rowe RD.: *Left atrial to coronary sinus fenestration: Morphological & angiographic observation*. *Br. Heart J.* 46; 63—8, 1981.
14. Colman Al.: *Diagnosis of Lt. SVC by clinical inspection, a new phisical sign*. *Am. Heart J.* 46:63—8, 1981.
15. John Gibbon Jr.: *Application of a mechanical heart and lung appartus to cardiac surgery*.
16. Jeffery S. Fred MD.: *Persistent left superior vena cava demonstrated by radionuclide angiocardigraphy: case report*. *Junel of nucleomedicine* 16;468, 1975.