

우측 상대정맥의 좌심방으로 이상 환류(Anomalous Drainage of Right Superior Vena Cava into Left Atrium as an Isolated Anomaly)의 수술치험

— 1례 보고 —

백 희 종* · 이 정 상* · 김 용 진* · 최 정 연**

— Abstract —

Surgical Correction of Anomalous Right Superior Vena Cava(RSVC) into the Left Atrium as an Isolated Anomaly — Report of a case —

**Hee jong Baik, M.D.* , Jeong sang Lee, M.D.* ,
Yong jin Kim, M.D.* , Jung yun Choi, M.D.****

Anomalous drainage of the right superior vena cava into the left atrium is a very rare congenital cardiac anomaly.

Recently a patient with this venous anomaly was surgically corrected and forms the basis of this report.

Patient findings were as follows : The patient has no other symptom but cyanosis which prompted cardiac evaluation. Chest PA and electrocardiogram were usual. Cross-sectional echocardiogram showed normally connected heart without intracardiac defect. Inferior vena cava drained normally into right atrium and coronary sinus was not dilated. Contrast, given into the right atrium, appeared in the left atrium.

This rare venous anomaly was confirmed by surgery. Surgical correction consisted of division of superior vena cava above the junction of left atrium and reanastomosis into right atrial appendage.

Postoperative digital subtraction angiography confirmed the successful repair. She has doing well for 6 months since operation.

Systemic venous anomalies without intracardiac defect are very rare. However this anomalies should be considered in the differential diagnosis of cyanosis.

The successfully corrected case is reported and literature is reviewed.

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital

**서울대학교 의과대학 소아과학교실

**Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital

I. 서 론

체정맥의 기형은 복부장기 착위를 동반한 복잡한 심기형에서 아주 흔하며 발생학적으로 볼 때 폐정맥 환류 및 폐정맥 환류이상이 병변의 기본임은 쉽게 알 수 있다. 그러나 심방이 정위이거나 역위인 경우(lateralized atria)에는 체정맥 환류 이상은 흔치 않으며 가장 흔한 것이 존속성 좌상대정맥의 관상정맥동과 우심방으로의 환류(persistent LSVC draining into coronary sinus and right atrium)이며, 이 경우 우상대정맥의 위치는 정상적이고 혈류 역학적 이상을 초래하지 않는다^{1,2)}. 그러나 우상대정맥이 없으면서 좌·우측의 상완두정맥(brachiocephalic veins)이 합하여 좌측 상대정맥을 통해 관상정맥동(coronary sinus)으로 가는 경우도 있다. 존속성 좌상대정맥이 있으면서 관상정맥동의 벽에 결손이(defect of the wall of coronary sinus) 동반되면 우좌 단락을 일으키며, 관상정맥동 벽의 지붕이 없다면(unroofing) 좌상대정맥이 좌심방으로 환류되어 청색증을 일으킨다^{1,3)}. 어떠한 심장내 기형이나 우상대정맥이 없는 단독 기형으로서 존속성 좌상대정맥의 좌심방 환류도 지금까지 문헌상 3례가 보고되었다^{4,5,6)}. 이와 비슷한 혈류 역학적 이상이 심장내 기형을 동반하지 않으면서 우상대정맥 또는 하대정맥의 좌심방으로 환류에서도 나타나며^{1,3,7-10)}, 하대정맥이 좌심방으로 이상 환류되는 예는 2례 보고된 바 있다.^{11,12)} 문헌상 우상대정맥이 좌심방으로 환류되는 예는 전세계적으로 7번째이며, 수술적 교정을 보고한 예는 4번째이다.^{3,8,10)}

II. 증례보고

13개월 된 여자 환아가 출생시부터 있어온 청색증을 주소로 내원하였다. 환아는 정상 분만으로 출생하였으며 출생 후 호흡 곤란이나 수유 장애는 없었고, 수지말단부 청색증이 유일한 증상이었다. 과거력상 홍역을 앓은 것 외에는 특이사항 없었다. 이학적 소견상 성장 및 발육은 정상이며 경도의 청색증 및 초기의 근봉상이 있고, 흉부청진으로 심잡음은 없으며 S₂는 분리되지 않았고(single S₂), Precordium은 hyperactive하지 않았다. Hb/Hct가 16.5/50.8으로 증가되어 있었고 Methemoglobin치는 0.6%으로 정상 수준이었다.

흉부 X-선 소견상 심비대는 없으며 폐혈관 음영도 정상이었고(그림 1) 심전도 소견은 정상동성박동, 정상 QRS축, 심실비대 소견은 없었다. 이변상 심에코 검사에서는 정상 연결을 가지고 있었으며(심방정위, D-loop 심실, 정상대혈관 관계) 심장내 기형은 발견되지 않았다. 하대정맥은 우심방과 정상적으로 연결되어 있었고 관상정맥동은 커져있지 않았다. 그러나 상대정맥이 우심방으로 연결되는 것을 찾을 수 없었으며 흉골상절혼상에서는(Suprasternal notch view) 우측 및 좌측의 상완정맥이 합하여 우상대정맥을 형성하는 것을 볼 수 있었다. 우측 상지정맥에 혼돈(agitated) 생리 식염수를 주사하였더니 좌심방에 대조에코(contrast echo)가 나타나서 “우상대정맥의 좌심방으로의 이상 환류”를 진단 할 수 있었다(그림 2,3)



그림 1. 흉부 X-선



그림 2. 심에코 검사(대조물질 주사전)



그림 3. 심에코 검사(대조물질 주사후) : 화살표는 좌심방내의 대조에코를 나타낸다.

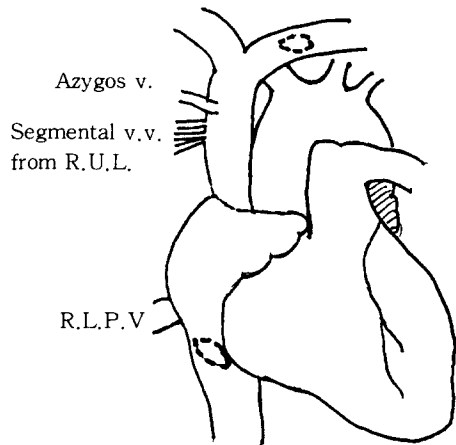


그림 4. 수술소견

표 1. 심도자 소견

	Pressure(mmHg)	SaO ₂ (%)
IVC		(66.0)
RA	6(a) / 4(v) / 2(m)	(64.9)
MPA	22 / 2 / 4	(64.1)
LV	82 / 1 / 6	(78.3)
d-Ao	80 / 52 / 65	(78.8)

심도자법의 소견은 표 I과 같으며, 우심실의 압력과 산소포화도는 정상이었다. 좌심실과 대동맥의 압력은 정상이나 산소포화도는 감소되어 있었다. 수술은 3세 때 시행하였으며 수술 소견상(그림 4) 심장은 커지지 않았으며 우상대정맥, 대동맥 및 주폐동맥의 크기가 22mm, 20mm 및 18mm 정도로 우상대정맥은 늘어나 있고, 주폐동맥은 대동맥에 비해서 약간 작았다. 우상대정맥을 박리하였을 때 Azygos vein 직하방에 우측 폐의 상엽에서 환류되는 직경 3mm 정도의 4개의 작은 폐정맥이 우상대정맥으로 이상 환류되고 있었고 좌심방으로 환류되는 우상폐정맥(right superior pulmonary vein)은 없었다. 우상대정맥의 근위부를 박리하니 우심방이 아닌 좌심방의 천정(roof, right upper corner)으로 이상 환류되고 있음을 확인했다.

수술은 (그림 5) 정중 흉골 절개하여 대동맥과 무명정맥 및 하대정맥에 직접 삽관하고 체외 순환하에 azygos 정맥 직상방에서 우상대정맥을 비스듬하게 자르고 절단된 상대정맥을 통해 심장내 기형이 없음을 확인한 다음 proximal stump는 6-0 prolene으로 연속



그림 5. 수술방법

봉합하였다. 절개를 가한 우이(right auricle)를 상방향으로 이동시켜서 절단된 우상대정맥의 원위부와 6-0 prolene으로 단단 문합술을 시행하였다. 환아는 별 문제 없이 술 후 7일째 퇴원하였고 2주일 후 추적 digital subtraction angiography(DSA)에서 우상대정맥의 문합 부위가 잘 통하고 있음을 확인했다(그림 6). 환아는 수술후 6개월이 경과한 지금까지 건강하게 잘 자라고 있다.

III. 고 안

심장내 기형을 동반하지 않은 단독 기형으로서의 우상대정맥의 좌심방으로의 이상 환류는 매우 드문 선천성 심장 질환으로, 대정맥의 발생을 고려할 때 이 병의 발생을 이해하기 쉽지 않으나 kirsch등의³⁾ 설명이 대체로 받아들여지고 있다. 이 기형은 심방중격이 우측으로의 변위(malposition) 때문으로 생각할 수 있으

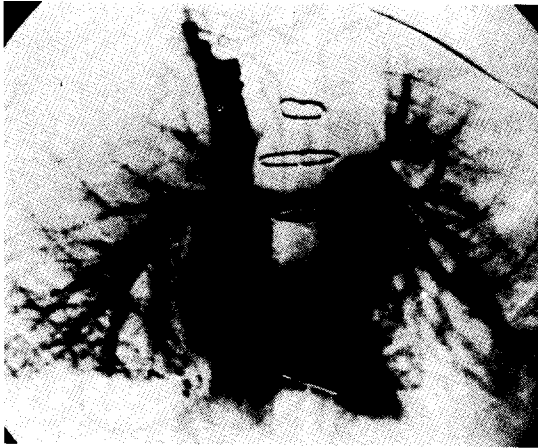


그림 6. 수술후 시행한 digital subtraction angiography(DSA)

나, 관상동맥동과 하대정맥의 구멍이 상대정맥의 구멍보다 정상적으로 좌측에 있기 때문에 이 기형에서 관상정맥동과 하대정맥이 심방중격의 우측에 발견된다는 사실은 반대의 증거이다^{3,8)}. 이 기형의 발생을 이해하기 위해서는 체정맥의 우심방 환류에 관한 정상 발생학의 이해가 필요하다. 관상의 태아 심장(embryonic tubular heart)에서 체정맥은 정맥동(sinu venosus)를 거쳐 타원형의 구멍(elliptical aperture)을 통해 공통 심방(common atrial chamber)로 환류된다. 상 및 하대정맥이 될 right common cardinal 및 vitelline vein이 기능적으로 중요하게 됨에 따라 정맥동의 우각(right horn)이 좌측보다 커지게 되고, 횡각(transverse horn)와 함께 우심방벽으로 흡수되며, 우심방이 커짐에 따라 미래의 상대정맥의 구멍은 머리쪽(cephalad) 위치로 미래의 관상동맥동과 하대정맥의 구멍은 하방으로 움직인다.

이 기형을 설명하기 위한 가설은 정맥동의 우각이 비정상적으로 좌측 및 두측(cephalad)으로 뒤틀리므로서(distortion) 상대정맥의 구멍이 좌심방에 있게 되며 심방중격은 정상적으로 발달한다는 것이다³⁾.

체정맥 환류량의 약 1/3이 상대정맥을 거치므로^{1,3)} 단독 기형으로서의 좌 또는 우상대정맥의 좌심방으로 이상 환류에 공통된 혈류 역학적 이상은 좌측 심장의 혈류량 증가와 우측 심장의 혈류량 감소 및 폐순환의 부분 우회 등으로 체정맥의 산소 분압이 감소되어 임상적으로 청색증을 일으킨다.

위 질환의 우·좌 단락은 일반적으로 잘 견딜 수 있

는 정도여서 Tuchmann와 Park의 예에서는^{4,9)} 사춘기와 성년기까지 실제적으로 증상이 없었고 경도의 청색증이 유일한 증상이었으며, 수지말단 곤봉상이 발생할 수 있으나 심부전은 매우 드물다. 우리의 예에서도 경도의 청색증과 수지말단의 곤봉상이 있었을 뿐 심부전의 증거가 없어서 기존의 보고와 일치한다. 그러나, Braudo의⁸⁾ 예에서 처럼 체정맥 환류량의 44%가 상대정맥을 통해 좌심방으로 환류되었으며, 진행되는 심부전과 3 percentile 미만의 성장 장애를 보인 경우도 있다. 대부분의 예에서 정상적인 성장과 발달을 보였으며 한 예에서 뇌농양이 합병되었다. 따라서 수술 시기는 출생 후 청색증이 있더라도 심부전의 증상이나 증거가 없다면 2세 이후에 안전하게 실시하는 것이 좋을 듯 하다¹⁾ (Kirsch, 22개월. Trusler, 3년. Alpert, 26개월)

흉부 청진 소견은 부드러운 심잡음이 들릴 수 있으나, 우리 예와 같이 없는 경우도 있으며, 흉부 방사선 소견상 심장 크기는 정상이거나 중등도의 좌심실 비대를 보이고 폐혈관 분포는 항상 정상이다⁸⁾.

심장내 기형이 없어 보이는 소아에서의 청색증 감별 진단은 1) 원발성 폐질환. 2) 폐동정맥류. 3) 메트레모글로빈혈증과 기타 헤모글로빈 질환 4) 혼한 기형은 아니나 체정맥의 환류이상 등이다^{1,8)}. 체정맥의 환류 이상은 대조 심에코(contrast echo cardiography)로 진단이 가능하며 주사용으로 사용되는 대조 물질(contrast material)은 혈액, indocyanine green dye 또는 식염수이고, 5% 정도의 극히 소량의 단락이라도 찾아낼 수 있다고 보고하고 있다^{1,5,16)}. 이런 대조 물질에 의해 생기는 대조 효과의 이유는 명확하지 않으나, 그 기전으로 와류(turbulence), 미세공동(microcavitation), 미세기포(microbubble), 온도 차이 및 음향 임피던스차이(acoustic impedance difference) 등으로 생각된다^{10,16)}.

우리의 예에서도 우측 상지의 말초 정맥에 생리 식염수를 주사하여, 우심방에는 발생하지 않고 좌심방에 발생한 대조에코(contrast echo)을 확인하여 우상대정맥이 좌심방으로 이상 환류되는 것을 진단했다. 이외에도 같은 원리로 방사선 동위원소를 이용한 혈관 조영술도 하나의 진단 방법으로 생각된다⁹⁾.

수술 소견은 기존 발표된 보고 3례 모두에서^{3,8,10)} 좌측 우측 폐정맥들과 우상대정맥 사이에 연결이 있었고, 그 숫자는 하나 또는 2개였는데 반해, 우리 예에서

는 우상엽으로부터 직경 3mm 정도의 4개의 폐정맥들이 우상대정맥으로 환류되고 있었으며, 좌심방으로 환류되는 우상폐정맥은 없었다. 우상대정맥의 크기는 보통 약간 큰 편이나 (우리 레에서도 대동맥 보다 컸음) Braudo의 예에서는 낭모양의 확장(saccular dilatation)이 있었으며⁸⁾, 이는 폐정맥과의 연결로 인한 혈류량의 증가때문으로 생각할 수 있으며 우폐정맥을 절단하고 우이(right auricle)와 문합하는 수술을 할 경우에 오히려 문합 부위의 협착의 가능성을 감소시킬 수 있는 유리한 점이 있다. 우리 레를 포함하여 4례 모두에서 어떠한 심장내 기형도 동반되지 않았다.

수술 방법은 2가지가 고안 되었다. 1961년 kirsch³⁾는 체외 순환 장치없이 개흉술을 통해 우상대정맥과 우이를 문합하는 방법을 보고하였고, 수술 편의상 azygos vein와 우상대정맥으로 환류되는 우폐정맥들을 결찰하고 절단했으며, 1968년 Braudo와 Trusler는⁸⁾ 체외 순환법을 이용하였으며 우리가 증례에서 보고한 것처럼 수술하여 우폐정맥이 좌심방으로 환류되게 하였다. 또 1981년 Alpert 등은¹⁰⁾ 우상대정맥에서부터 상대정맥과 우심방 사이의 심방중격을 지나 우심방 하방으로 종으로 절개를 가하여 상대정맥과 우심방 사이의 중격을 절제하고, 심낭 첩포를 인위적으로 만든 심방중격결손의 하방경계(caudal margin)를 따라 부착시키고 첩포의 상방경계(cephalad margin)는 상대정맥과 좌심방의 연결 부위에 부착시켜 우상대정맥의 혈류가 우심방으로 환류되도록 한 다음, 다른 심낭 첩포를 우상대정맥과 우심방에 가한 절개 부위에 대어 확장시켰다. 결과적으로 우상엽의 혈류가 우심방으로 환류 되겠지만, 그 양이 크게 문제되지 않을 것으로 보고하였다. 수술 수 장기 성적을 보고한 레는 없지만 수술 사망 및 합병증은 모든 레에서 없었다.

이 기형은 안전하게 수술적 교정을 시행할 수 있으므로, 청색증이 주소이고 진단이 불확실한 환자에서는 체정맥의 이상 환류를 감별 진단해야 하며, 진단은 대조 심에코법으로 가능하다.

IV. 결 론

서울대학교 흉부외과학 교실에서는 매우 드문 선천성 심장 기형으로 우상대정맥의 좌심방으로의 이상 환류 1례를 수술적 교정하여 좋은 성적을 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Vazquez-perez. J, Frontera-Izquierdo. P : *Anomalous drainage of the right superior vena cava into left atrium as an isolated anomaly, Rare case report. Am. Heart J 1979 ; 97(1) : 89-91.*
2. Campbell M, Deucher DC : *The left-sided superior vena cava. Br. Heart J 1954 ; 16 : 423.*
3. Kirsch WM, Carlsson E, Hartmann AF : *A case of anomalous drainage of the superior vena cava into the left atrium. J. Thorac cardiovasc surg 1961 ; 4 : 550.*
4. Tuchman H, Brown JF, Huston JH, et al : *Superior vena cava draining left atrium. Another cause for left ventricular hypertrophy with cyanotic congenital heart disease. Am. J Med 1956 ; 21 : 481.*
5. Sheraft M, Friedman S, Waldhausen JA : *Persistent left superior vena cava draining into the left atrium with absent right superior vena cava. Ann Thorac Surg 1971 ; 11 : 160.*
6. Kabban SS, Feldman M, Cooley DA, et al : *Single(left) superior vena cava draining into atrium. Surgical repair. Ann Thorac Surg 1973 ; 16 : 518.*
7. Wood PW : *Desease of heart and circlacation. 3rd ed. London, 1968, Eyre & Spottiswoode.*
8. Braudo M, Beanlands DS, Trusler G : *Anomalous drainage of the right superior vena cava into the left atrium. Can. Med. Assoc J 1968 ; 99 : 715.*
9. Park HM, Smith ET, Siberstein EB : *Isolated right superior vena cava draining into left atrium diagnosed by radionuclide angiocardiography. J Nucl Med 1974 ; 14 : 240-242.*
10. Alpert BS, Rao PS, Moore HV, Covitz W : *Surgical correction of anomalous right superior cava to the left atrium. J Thorac Cardiovasc Surg 1981 ; 82 : 301-305.*
11. Gardner DL, Cole L : *Long survival with inferior vena cava draining into left atrium. Br Heart J 1955 ; 17 : 93.*
12. Meadow MR, Bergstrand I, Sharp JT : *Isolated anomalous connection of great vein to the left atrium. Circulation 1961 ; 24 : 669-676.*
13. Anderson RC, Heilig W, Jarvis C : *Anomalous inferior vena cava with azygos drainage : So called*

- absence of the inferior vena cava. Am Heart J 1955 ; 49 : 318–322.*
14. Becker AE, Anderson RH : *Pathology of congenital heart disease. London, 1981, Butterworths.*
15. Seward TB, Tajik AJ, Hagler D, Ritter PG : *Peripheral venous Contrast echocardiography. Am J Cardiol 1977 ; 39 : 202–212.*
16. Feigenbaum H, Stone JM, Chang S, et al : *Identification of ultrasound echos from the left ventricle by use of intracardiac injections of indocyanine green. Circulation 1970 ; 41 : 615–621.*