

심방중격결손에 동반한 좌상폐정맥연결이상

- 치험 1례 -

임 용 택* · 신 용 철* · 정 승 혁* · 김 병 렬*

=Abstract=

An Anomalous Left Upper Pulmonary Venous Connection Associated with ASD(Atrial Septal Defect)

- a case report -

Yong Taek Lim, M.D.*, Yong Chul Shin, M.D.*, Sung Hyuk Chung, M.D.*,
Byung Ryul Kim, M.D.*

Partial anomalous pulmonary venous connection is frequently found in any ASD(atrial septal defect) patients. these patients are usually symptomatic, therefore, easily diagnosed as just simple ASD.

We experienced a case of a 37-year-old female patient with ASD in which the left upper pulmonary vein was connected to SVC by the left inominate vein. The patient was diagnosed as simple ASD previously. during cardiac catheterization, we found a meaningful oxygen saturation step up between the SVC and its upper portion. Angiogram confirmed PAPVC.

The surgical correction of anastomosis of PAPVC with left atrial appendage and direct closure of ASD were done. The patient was discharged 15 days later.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:939-42)

Key word : 1. Heart septal defect, atrial
2. Pulmonary vein, partial anomalous return

증 례

37세된 여자로, 3년 전 심장에 이상이 있다는 말을 들었으며 두달 전 심초음파 검사를 통해 심방중격결손증으로 진단되었다.

본원 입원 당시 환자는 경미한 운동성 호흡곤란 외에는 특별한 자각증상이 없었고, 이학적 검사상 2, 3번 늑간에서

중등도의 수축기 잡음이 들리는 외에는 특이한 소견이 없었다.

단순 흉부 촬영에서는 약간의 심비대와 폐혈류 음영이 증가된 소견을 보였다(Fig. 1). 혈액검사 소견은 모두 정상이었으며 동맥 가스분석상 산소농도는 76%, 포화도는 95.4%였고, 심전도상 불완전 우각차단을 보였다. 심초음파 검사에서는 2cm 크기의 이차공 결손외 다른 기형은 확인되지 않았다. 심

*국립의료원 흉부외과

†Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, National Medical Center

본 논문은 제 4 차 월례 집담회에서 구연되었음

논문접수일 : 99년 2월 22일 심사통과일 : 99년 7월 26일

책임저자 : 임용택 (100-196), 서울특별시 중구 을지로 6가 18-79번지, 국립의료원 흉부외과. (Tel) 02-260-7177, (Fax) 02-273-7508

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Preoperative Chest PA

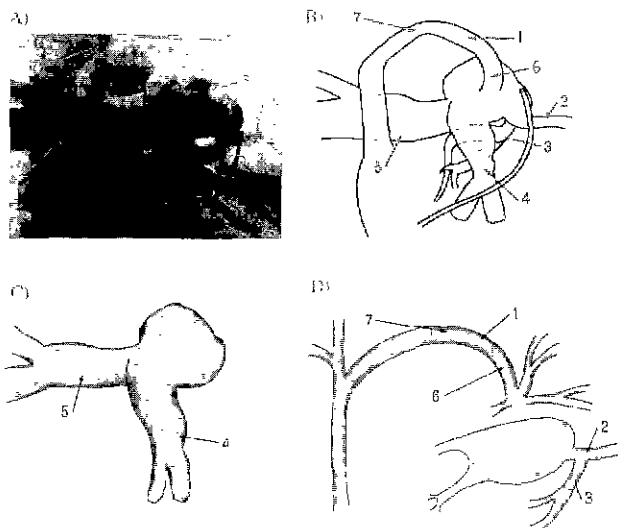


Fig. 2. Return phase of pulmonary arteriogram reveals that the left superior pulmonary vein is connected to the innominate vein by vertical vein (RAO : 30° Caudal : 15°) A ; pulmonary arteriogram & return phase B , drawing of A C ; drawing of pulmonary arteriogram D ; drawing of return phase. 1 ; vertical vein, 2,3 : left inferior pulmonary vein, 4,5 , left & right pulmonary artery, 6: left superior pulmonary vein, 7 innominate vein

방중격결손증 진단하에 심도자 검사를 시행하였는데 상대정맥의 포화도가 85%로 증가하여 있었으며, 무명정맥에서는 87%로 더욱 증가하여 부분 폐정맥 연결이상(PAPVC)을 의심하게 되었다. 또한 우심방과 혼합 정맥의 산소 포화도 차이는 10%로서 심방중격결손에 합당한 소견이었고 폐혈류량과 전신 혈류량 비는 4.3:1, 폐혈관 저항은 1.1 우드(wood) unit이

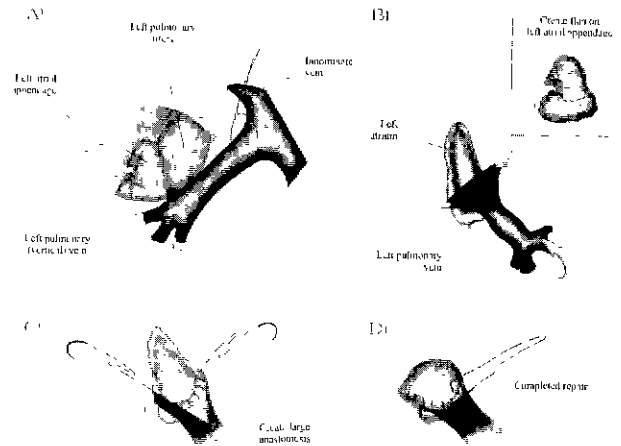


Fig. 3. Surgical procedure

었다. 카테터로 폐동맥에 진입하여 조영제를 주입한 결과, 우회상(return phase)에서 좌상폐정맥이 무명정맥을 통해 상대정맥으로 연결되었고 나머지 폐정맥에 대해서는 모두 정상적으로 연결되는 것을 확인하였다(Fig. 2).

수술은 전신마취하에서 양와위 자세를 취한 후 정중 흉골 절개술을 가한 뒤 폐동맥의 바깥쪽으로 심낭을 절개하여 이상 주행하는 좌상폐정맥을 노출시켰다. 그리고 무명정맥과의 연결부위까지 박리하여 유동성 있게 하였다. 좌상폐정맥이 무명정맥에 연결된 부위를 절단하고 무명정맥을 수선한 후 좌상폐정맥의 원위부를 좌심방 부속기를 향해 들렸다. 체외 순환을 시작하고 대동맥을 차단하고 혈행성 심정지약을 이용하여 심근 보호를 하였다. 좌심방 부속기의 측면을 클램프하고 'C' 모양으로 절개하여 좌상폐정맥의 원위부와 문합하였다. 우심방을 절개하여 심방중격결손을 일차 봉합하였다. 심방중격결손은 이차공 결손 형태였으며 크기는 2 cm × 1.5 cm였다(Fig. 3). 심폐기 이탈후 좌심방에 문합한 좌상폐정맥의 꼬임이나 긴장이 없는 것을 확인하고 수술을 종료하였다.

수술 후 10일에 다시 심도자 검사를 실시하여 무명정맥의 산소 포화도가 68.5%로 정상화되고 우심방과 혼합 정맥사이의 산소 포화도도 차이가 없어진 것이 확인되었다. 술후 좌횡경막 거상이 있었으나 특별한 조치가 요구되지 않았으며 경과는 양호했다(Fig. 4, 5).

고찰

부분 폐정맥 이상순환은 태생학적으로 원시 폐-전신 정맥순환이 존재하고 있을 때 공통 폐정맥의 우 또는 좌 부분의 조기 폐쇄로 인하여 생기는 것으로 설명된다.



Fig. 4. Postoperative angiogram shows left superior pulmonary vein has been connected to left atrium. 1: left superior pulmonary vein, 2: left atrium



Fig. 5. Postoperative Chest PA

근래의 한 보고에 의하면 이상 폐정맥의 기원이 82.3%에서 오른쪽 폐, 9.8%에서 왼쪽 폐, 7.9%에서 양쪽 폐의 순이었다. 오른쪽 이상 폐정맥은 83%에서 우심방, 15%에서 상대정맥, 5.8%에서 무명정맥으로 연결되었고 왼쪽은 40%에서 우심방, 30%에서 무명정맥, 20%에서 좌상대정맥, 10%에서 우상대정맥으로 연결되었다. 부분 폐정맥 연결 이상은 대부분 동반 기형을 가지고 있으며 없는 경우는 5.9%으로 상당히 드물었다. 가장 흔한 동반 기형은 심방중격결손, 심실중격결손이었고, 심방중격결손 중에서는 정맥동, 이차공 결손 형태가 많았고 일차공 결손은 극히 드물었다¹⁾.

임상증상은 대부분에서 경미한 운동성 호흡곤란을 보이나, 만일 20~30대 까지 진행된다면 폐고혈압으로 인한 심한 호흡곤란이 올 수 있다. 또 우폐정맥이 하대정맥으로 연결되는 경우에는 폐감염이 잘 동반될 수 있다. 혈액학적으로 심방중격결손과 유사하므로 기본적인 검사 소견은 그것과 흡사하다 청진소견으로 제 2 심음이 분리되고 원 흉골 상부에서 중등도의 수축기 잡음이 들린다. 심전도에서는 우심실 비대 및 우각 전도 장애를 보일 수 있다. 흉부 방사선 촬영에서는 우심방, 우심실, 주 폐동맥의 확장과 폐혈관 음영의 증가, 심비대 소견을 볼 수 있다. 심 초음파 검사에서 이상 연결되는 폐정맥을 관찰할 수 있으며, 심도자술에서 체정맥 및 우심방에서 산소포화도의 증가를 보이며 혈관 조영술로 확진할 수 있다²⁾. 대체로 증상이 없는 경우 발견되지 않고 지나가는 경우도 있고, 다른 심장질환이 합병된 경우라도 자칫 간과하기 쉬우므로 본 증례처럼 심 초음파 검사나 심도자 검사때에 상당한 주의를 요한다. 최근 심방중격결손증은 보통 심도자 검사 및 심장 조영술 없이 심초음파 검사로서 술전 진단을 하는 것이 보통이지만 폐정맥 환류 이상이 의심러운 경우

심도자 검사 및 혈관조영술을 하는 것이 필요하다고 본 증례를 통해 강조하고 싶다.

좌 부분폐정맥연결이상은 이상 환류하는 폐정맥의 종류와 연결되는 부위에 따라 다양한 형태가 가능한데, 국내의 보고로는 좌하 폐정맥이 관상동을 통해 우심방으로 연결되는 예³⁾, 좌폐정맥이 심방결손 없이 관상동을 통해 우심방으로 연결되는 예⁴⁾, 마지막으로 결손 없이 좌상, 하폐정맥이 각각 무명정맥과 우심방으로 연결되는 예⁵⁾등이 있으나, 본 증례처럼 심방중격결손에 동반되어 좌상폐정맥이 무명정맥에 연결된 형태는 없는 것으로 보인다.

국외의 유사 증례로는 심방중격결손에 동반하여 좌상폐정맥이 대부분 무명정맥으로 환류하면서 그 일부 분지만 좌심방에 연결되는 예가 보고되어 있다⁶⁾.

수술은 상당한 좌-우 단락이 있을 때, 즉 폐와 전신 혈류량 비가 1.5~2 이상 일 때 요구되며, 동반된 심질환에 대한 수술을 할 때 같이 교정해 준다. 수술 사망률은 단순 심방중격결손증의 경우와 비슷하며 폐고혈압이 동반되지 않았을 때 1% 이하로 보고되고 있다. 술후 생길 수 있는 합병증은 부정맥과 폐정맥일부가 상대정맥로 연결된 경우에 상대정맥의 폐쇄를 들 수 있다.

결론적으로, 심방중격결손증에 동반한 좌상폐정맥연결이상을 진단하고, 수술치험 하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Filiz S, SencanO, Arman B et al. PAPVR Evaluation of 51

- Cases. Jpn Heart J 1994;35:43-50.
- 2 Park MK. *Partial anomalous Pulmonary venous return: Pediatric Cardiology For Practitioners*. 3rd ed. Mosby-Year Co. 1986
 - 3 장 명, 장병철, 조벽구, 홍승록. 우심증에서 부분폐정맥 이상환류를 동반한 심방중격결손. 대흉외지. 1979;12:30-2.
 - 4 조대윤, 이종욱, 손동섭, 양기된. 부분폐정맥 환류이상 1례 보고. 대흉외지. 1988;21:148-51.
 - 5 류한영, 이정철, 한승세, 전진곤. 좌측총폐정맥 환류이상의 수술교정. 대흉외지 1990;23:962-7.
 - 6 Oda K, Ando F, Okamoto F, et al. *PAPVR of the left lung communicating with the left atrium through the aberrant vein*. Jpn J Thorac Surg 1993;46(6): 533-5.
 - 7 Anderson HR, Macarmcy FJ, shinebourne EA, Tynan M. *Pulmonary venous abnormalities* Pediatric Cardiology Vol 1. Churchill Livingstone Edinburgh. 1987:509.
 - 8 Alpert JS, Dexter L, Viewerg WVR, Haynes FW, Dalen JE. *Anomalous pulmonary venous return, diagnosis and pathophysiology*. Circulation 1977;56:870

=국문초록=

부분폐정맥환류이상은 심방중격결손에 잘 동반되며 환자는 대부분 증상이 없으며 단순한 심방중격결손으로 보기 쉽다. 본 흉부외과에서는 좌상폐정맥이 수직정맥을 통하여 무명정맥으로 연결되는 기형을 경험하였다. 37세 여자환자로 심방중격결손을 진단 받고 전원되어 심도자술과 혈관조영술을 시행하였다. 결과 상대정맥혈과 무명정맥혈 사이에 의미있는 산소 포화도의 차이가 있어서 혈관 조영술을 하였고 폐정맥연결이상을 확진하였다. 수술은 좌상엽폐정맥을 무명정맥 연결부위에서 절단하여 좌심방 부속기와 연결하고 심방중격결손을 폐쇄하였다.

- 중심단어 : 1. 심방중격결손
2. 부분 폐정맥 환류이상