

Scimitar 징후를 동반한 부분폐정맥환류이상

- 1례 보고 -

권종범*·박찬범*·양동현**·진승원***·김용주***·박준철***
원용순*·박건*·곽문섭****

=Abstract=

Partial Anormalous Pulmonary Venous Return with Scimitar Sign. -A Case Report-

Jong Bum Kwon, M.D.*, Chan Beom Park, M.D.*, Dong Hun Yang, M.D.**,
Seung Won Jin, M.D.***, Yong Joo Kim, M.D.***, Jun Chul Park, M.D.***,
Yong Soon Won, M.D.*, Kuhn Park, M.D.*, Moon Sub Kwack, M.D.****

We experienced a case of partial anomalous pulmonary venous return from right lung to inferior vena cava, which combined with Scimitar sign, in 18 years old female patient. Diagnostic procedures were simple chest x-ray, chest CT, and cardiac catheterization. We redirected the anomalous venous flow from inferior vena cava to left atrium through the intracardiac tunnel which was made with autologous pericardium. Postoperative course was not eventful.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2000;33:827-9)

Key word : 1. Pulmonary vein, Partial anomalous return
2. Scimitar syndrome

증례

평소 호흡곤란없이 건강하게 지내던 18세 여자환자로 직장신체검사서 시행한 흉부방사선 검사상 우연히 발견된 폐혈관이상을 주소로 정밀검사를 위하여 내원하였다.

흉부방사선 검사상 우측폐상부에서 아래쪽으로 내려가는 혈관음영을 관찰 할 수 있었으며(Fig. 1), 3차원 컴퓨터 단층 촬영상 하대정맥으로 유입되는 것으로 여겨지는 부분적인 폐정맥 환류이상 소견을 관찰할 수 있었으며(Fig. 2), Scimitar 증후군에서 동반되는 것으로 알려진 우측 폐형성 부전이나

*가톨릭대학교 대전성모병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Catholic University Medical College, Daejeon St. Mary's Hospital

**가톨릭대학교 대전성모병원 방사선과학교실

Department of Radiology, Catholic University Medical College, Daejeon St. Mary's Hospital

***가톨릭대학교 성모병원 내과학교실

Department of Internal Medicine, Catholic University Medical College, St. Mary's Hospital

****가톨릭대학교 성모병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Catholic University Medical College, St. Mary's Hospital

논문접수일 : 2000년 8월 10일 심사통과일 : 2000년 9월 14일

책임저자 권종범(301-012) 대전광역시 중구 대흥 2동 520-2, 대전성모병원 흉부외과 (Tel) 042-220-9596

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다



Fig. 1. Preoperative chest PA shows anomalous vessel, which was relative to Scimitar

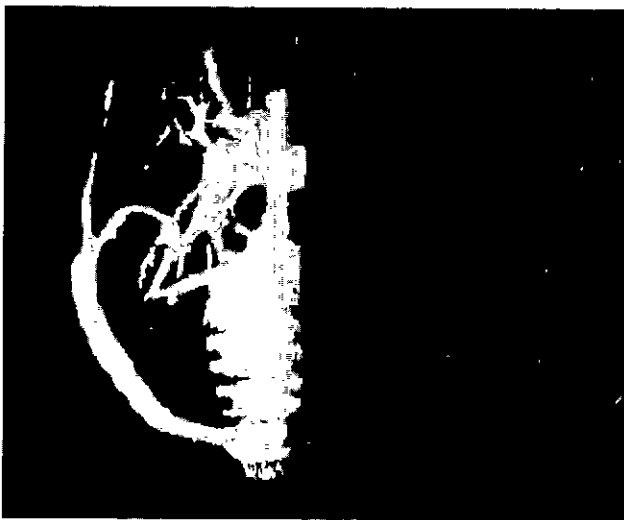


Fig. 2. 3-D Chest CT shows highly enhancing tubular lesions in the right lung parenchyme which is travelling vertically, draining into the inferior vena cava.

심장의 우측전위, 우측 전폐정맥이 하대정맥으로의 유입등의 소견은 보이지 않았다.

심초음파 검사상에서는 0.9 cm 크기의 이차성 심방중격결손 증을 보였으나, 다른 심기형은 관찰되지 않았다.

심도자검사상 정맥단계에서 조영되는 폐정맥의 부분환류 이상을 관찰할 수 있었으며, 이 정맥은 우심방과 하대정맥의

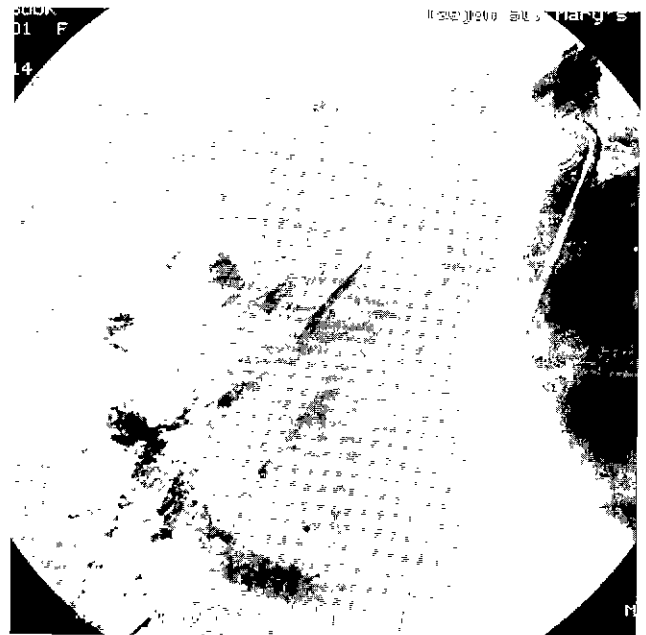


Fig. 3. Cardiac catheterization shows the pulmonary blood flow, which was drained between inferior vena cava and right atrium, in venous phase.

연접부위로 유입되고 있었다(Fig. 3).

수술실 소견상 심낭내에서는 유입되는 폐정맥이 관찰되지 않았으며, 우측늑막을 개방하자 약 1 cm의 직경을 가진 상부 폐정맥이 우측 횡경막을 따라서 우심방 약 2 cm 하방의 하대정맥으로 유입되는 것이 관찰되었다.

수술방법은 통상적인 체외순환하에서 먼저 자가심낭을 준비한 뒤 정맥동(sinus venosus) 하방에서부터 하대정맥의 폐정맥유입부위까지 절개를 시행한 뒤 먼저 심방중격결손부위에 약 1 cm 가량의 절개를 가해 좌심방으로의 유출로를 넓혔으며, 약 2 cm 넓이의 자가심낭을 이용하여 폐정맥의 유입부위에서부터 좌심방으로 연결되는 터널을 만들어 폐정맥혈류의 유입부위를 좌심방으로 고정하였다. 하대정맥의 절개부위는 터널에 의해 술후 하대정맥 협착의 가능성이 있어 약 1 cm 넓이의 자가심낭을 이용하여 넓혀주었다.

술후 환자는 하대정맥 협착등의 합병증 없이 회복되었으며, 술후 7병일째 퇴원하였다.

고 찰

부분폐정맥 환류 이상은 발생학적으로 폐정맥의 일부가 좌심방 이외의 혈관으로 유입되는 것을 말한다.

초승달 사인(Scimitar sign)은 이들의 한 경우로 우측 폐정맥의 일부가 하대정맥으로 유입되어 흉부 단층 방사선 소견에서 마치 칼모양으로 나타나는 경우를 말하며¹⁾, 주로 우측

에서 나타나는데 좌측에서 나타나는 경우도 있다고 한다. 초승달 증후군이라 하여 우측 폐형성 부전, 심장의 우측전위, 우측 전폐 정맥이 하대 정맥에 유입되는 경우가 있는데 본 증례는 그것과는 구별되어야 하겠다²⁾.

어떤 경우는 주로 우측 폐 전체 정맥이 이상하게 연결되는 경우도 있으나 본례처럼 중하엽의 폐정맥만이 유입되는 경우 이들의 유입부위는 상대정맥, 우심방, 무명정맥, 관상정맥동, 기정맥의 순이고 하대정맥과의 연결은 아주 드물다 하겠다³⁾. 하대정맥으로 유입되는 경로는 심장의 우측 연을 따라 내려오다가 횡격막 아래를 지나 급격히 꺾여 주로 간정맥 바로 상방의 하대정맥과 우심방의 연결 직하 부위로 연결된다⁴⁾. 진단은 흉부 단순촬영에서 초승달 사인으로 의심할 수 있으나, 확진을 위해서는 심도자 검사를 하여 심방중격결손의 동반 여부를 확인하고 폐동맥 조영술을 시행하여 정맥 단계에서 촬영하여 이상폐정맥의 주행을 확인할 수 있으며 어떤 경우는 하대정맥에서 직접 이상 유입되는 정맥으로도 관을 삽입하여 촬영하거나 채혈을 하여 동맥혈임을 확인하는 경우도 가능하겠고, 어려운 경우 하대정맥 상단부에서 산소 포화도가 상승하고 있다는 것을 확인함으로써 확진할 수 있다. 그 외의 방법으로는 심초음파나, 3차원 전산화 단층촬영술, 자기공명 영상 촬영등이 도움을 줄 수 있겠다⁵⁾.

치료 방법은 이미 알려져 있는 바와 같이 심장내 교정법과 심장의 교정법이 있는데 심장외 교정법은 이상 환류정맥의 유입 부위를 절찰하고 좌심방에 문합하여 주는 방법으로 이 경우 길이가 짧은 경우가 많아 좌심방과 혈관사이에 인조 혈관을 이용하여 길이를 늘려주는 경우가 흔한 것으로 알려져 있으며⁶⁾, 조범구⁷⁾ 등은 생후 1년된 여아에서 16mm Gore-tex를 사용하여 길이를 늘여 좌심방에 문합한 바 있다. 심장내 교정방법은 하대정맥에 연결되는 이상폐정맥의 계구 부로부터 자가 심낭이나 인조천을 이용하여 혈액이 심방중격결손을 지나 좌심방으로 가도록 심장 내에 터널을 만들어 주는 방법으로⁸⁾ 이 방법은 허진⁹⁾ 등이 26세된 남자에서 시행하여 좋은 결과를 얻었다고 보고한 바 있다. 심장내 터널

을 이용한 교정방법은 가장 생리적인 교정법으로 주로 이용되고 있으며 본 증례에서도 심장 내 교정방법을 이용하였으며 심방중격결손이 작아 결손부위를 확장하였으며, 하대정맥의 유입로가 좁아질 수 있다고 생각하여 하대정맥 부위도 자기심낭막으로 확장하여 주었다.

수술적 교정은 폐동맥 고혈압의 방지와 동맥혈의 정맥혈로의 단락 방지를 위하여, 심방중격결손이 동반되거나, 다른 기형이 동반되는 경우 발견 즉시 교정 해주는 것이 바람직할 것이다.

참 고 문 헌

1. Sanger P, Taylor F, Robics F. *The scimitar syndrome Diagnosis and treatment.* Arch Surg 1963;86:580.
2. Cobanoglu A, Hanson J, Combs D, Starr A. *Combined intracardiac and extracardiac repair of scimitar syndrome with anomalous pulmonary veins to both cavae.* J Thorac Cardiovasc Surg 1984;88:141.
3. Gazzaniga A, Matloff J, Harden D. *Anomalous right pulmonary venous drainage into the inferior vena cava and left atrium.* J Thorac Cardiovasc Surg 1969;57:251.
4. Kiely B, Filler J, Stone S, Doyle E. *Syndrome of anomalous venous drainage of the right lung to the inferior vena cava.* Am J Cardiol 1967;20:102.
5. Baxitar R, Mcfadden P, Gradman M, Wright A. *Scimitar syndrome: Cine magnetic resonance imaging demonstration of anomalous pulmonary venous drainage.* Ann Thorac Surg 1990;50:121.
6. Tornvall S, Jackson K, Alvayay J. *Anomalous drainage of pulmonary veins into the inferior vena cava. Report of an operation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1961;42:413.
7. 조범구, 김훈, 강번식. Scimitar 증후군 수술 치험. 대흉외지 1988;21:1099-102.
8. Pug-Masson M, Muira M, Revuelta J. *A new technique in the correction of partial anomalous pulmonary venous drainage.* J Thorac Cardiovasc Surg 1972;64:108.
9. 허진, 장봉현, 이종태, 김규태. Scimitar 증후군의 외과적 치험. 대흉외지 1992;25:1476-81.

=국문초록=

본 저자들은 최근에 18세 여자 환자에서 우측폐의 폐정맥의 일부가 하대정맥으로 유입되는 Scimitar 징후를 동반한 부분폐정맥 환류이상을 경험하였는데, 이에 대한 진단하는 방법으로는 단순 흉부 방사선촬영, 흉부컴퓨터 단층촬영 및 심도자법등이 있다. 수술방법은 자기심낭을 이용한 심장내 터널을 만들어 하대정맥으로 유입되는 폐정맥혈류를 좌심실로 이동시켰으며, 술후 환자는 별다른 문제점없이 퇴원하였다.

중심단어 : 1. 부분폐정맥 환류이상
2. Scimitar 징후