

## 관상정맥동 천정결손증 3예 보고

임창영\* · 김요한\* · 이인성\* · 김광택\* · 김형묵\*

— Abstract —

### Unroofed Coronary Sinus Synorome

#### — Report of 3 cases —

C.Y. Lim, M.D.\*, Y.H. Kim, M.D.\*, I.S. Lee, M.D.\*, K.T. Kim, M.D.\*, H.M. Kim, M.D.\*

Unroofed coronary sinus syndrome is an uncommon anomaly, Unroofed coronary sinus syndrome is caused by incomplete formation of the left atriovenous fold, and it usually is associated with Left SVC.

If it is not diagnosed, a residual reversed or bidirectional shunt will result, and its complications will reduce life expectancy.

We experienced 3 cases of unroofed coronary sinus syndrome which combines TOF with PLSVC, partial ECD, primum type ASD. In case of Unroofed coronary sinus syndrome which combines TIF with PLSVC, preoperative diagnosis was not made. In corrective operation for TOF of this case, pump weaning was failed due to hypoxia and cardiac arrest, and he expired at operation room. At autopsy of this case, complete unroofed coronary sinus was found. In the other 2 cases, partial unroofed coronary sinus syndrome was found in operation field and corrective operation was performed successfully.

We report these 3 experiences with its review.

### 서 론

관상정맥동 천정결손 증후군은 관상정맥동과 좌심방 사이의 벽이 전부 또는 부분적으로 결손되어 우-좌 또는 양방향성 단락이 일어나는 비교적 희귀한 선천성 심기형이다.

이 질환은 1954년 Winter<sup>1)</sup>에 의하여 처음 보고된 이래 1965년 Raghiv<sup>2)</sup> 등에 의해 자세한 형태학적 기술이 이루어졌으며, 1963년 Mayo Clinic에서 최초의 성공적인 교정수술이 이루어졌다.

\* 고려대학교 의료원 혜화병원 흉부외과

\* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Korea University

1986년 3월 5일 접수

저자들은 고려대학교 의료원 혜화병원 흉부외과에서 수술치험한 3예의 관상정맥동 천정결손 증후군에 대하여 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

### 증 례

#### 증례 1 : 박○성

환자는 2세 된 남아로 출생시부터 있었던 청색증과 저산소성 발작을 주소로 본원에서 생후 6개월때에 Bialock-Taussig 단락수술을 받았으며, 완전교정수술을 받기 위하여 내원하였다.

이학적 소견상 좌측 흉골연 제3 늑간에서 수축기잡음이, 우측 쇄골정중선 제2 늑간에서 지속성 잡음이 청진되었다.

말초혈액검사상 혈색소 19.5 gm%, 헤마토크리트 59

%로 증가되어 있었고 기타 검사실소견은 정상이었다.

심장초음파검사상 우심실비대와 50% 정도의 대동맥 기증이 관찰되었고, 심도자검사와 조영제를 이용한 우심실 조영결과 좌상공정맥 잔존이 동반된 활로씨 사정증으로 진단되었다.

수술시 심낭절개후 관찰소견에서 우상공정맥에 비하여 약 2배정도 큰 15mm 크기의 좌상공정맥이 관찰되었고 좌측 무명정맥은 없었다. 우심실의 비대가 관찰되었으며 폐동맥 직경은 1.0cm이었고 대동맥 직경도 1.0cm이었다.

체외순환하에 대동맥과 우심방을 통한 우상공 정맥과 하공정맥에 삽관한 후 부분 심정지를 시킨 뒤 기왕의 Blalock-Taussig 단락을 결찰한 후 완전 심정지를 시키고 우심방을 종절개하여 관찰한 결과 1cm 직경의 관상정맥동이 관찰되었고 이를 통하여 다량의 혈액이 유입되었다. 삼첨판을 통하여 1.5cm × 1.5cm 크기의 subpulmonary type의 심실중격결손과 muscular type의 0.5cm × 0.5cm 크기의 심실중격결손이 관찰되었다. Woven Dacron Patch를 이용하여 심실중격결손을 폐쇄하고, 우심실 유출로를 종절개하여 Woven Dacron Patch를 이용한 우심실 유출로를 직경 1.6cm로 확장하였다. 수술 종료 후 35°C에서 정상 심박동으로 회복되었으며, 체외순환을 종식시키는 과정에서 심한 동맥혈 저산소증과 저심박출 및 심정지가 발생하여 체외순환의 종식에 실패하여 환자는 수술장에서 사망하였다.

이 환자의 부검결과 심실중격결손의 폐쇄와 우심실 유출로 재건에는 문제가 없었으나 좌상공정맥이 좌심방의 좌측 상연으로 유입되고 있었으며, 우심방에 존재하는 관상정맥동 출구와 통하는 개창이 좌심방 중격하부에서 발견되어 활로씨 사정증을 동반하는 관상정맥동 천정결손증후군 및 좌상공정맥 잔존증으로 판명되었다 (그림 1, 2).

**증례 2 : 김○현**

환자는 11세 된 여아로 잦은 상기도감염과 선천성심질환의 교정을 위하여 내원하였다.

이학적 소견상 Grade II 정도의 수축기잡음이 좌측흉팔연 제 2늑간에서 청진되었고 제 2심음의 분리가 청진되었다.

단순 흉부 X-선상 심비대와 폐음영의 증가가 관찰되었으며, 심전도검사상 우심방 및 우심실 비대와 좌측편위가 관찰되었다. 심장초음파검사와 우심도자검사, 좌심실조영술에서 94%의 좌-우단락과 폐동맥압 4216/20



그림 1. 활로씨 사정증과 좌상공정맥 잔존을 동반한 완전형 관상정맥동 천정결손 환자의 부검사진. 굵은 화살이 좌상공정맥의 유입구를 가리키며, 얇은 화살이 관상정맥동형 심방중격 결손을 가리킨다.

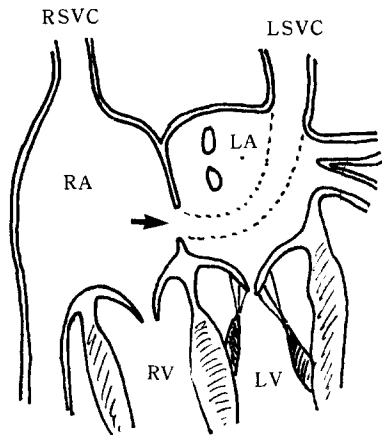


그림 2. 좌상공정맥이 좌심방으로 유입되는 완전형 관상정맥동 천정결손증의 도해.

화살표가 관상정맥동형 심방중격결손을 가리키고 점선이 결손된 관상정맥동 천정을 나타낸다.

mm Hg, 폐혈관저항 0.2 unit의 조성을 가지는 불완전형 심내막상결손증으로 진단되었다.

수술시 심낭절개후 관찰소견에서 우심실과 우심방의 과비대가 발견되었으며, 우심방종절개후 관찰한 결과 5 × 3cm 크기의 일차공 심방중격결손과 승모판 전판침의 균열이 있고 관상정맥동출구가 좌심방에 위치하여 불완전형 심내막상결손증을 동반하는 부분적 관상정맥동

천정결손 증후군으로 판명되었으며, 좌상공정맥은 존재하지 않았다.

체외순환하에 심정지를 시킨 후 Woven Dacron Patch를 사용하여 심방중격결손을 폐쇄하고 증보판 전판첨균열을 5-0 Nylon으로 봉합하였다. 이때 관상정맥동은 심방실 전도차단을 우려하여 좌심방으로 유입시켰다. 환자는 수술후 일시적인 심방실 전도장애가 있었으나 자연회복되어 수술후 16일만에 퇴원하였다(그림 3).

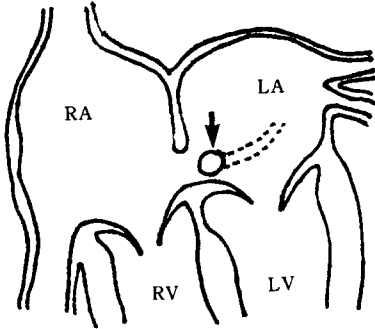


그림 3. 관상정맥동 말단부 천정의 결손을 보이는 불완전형 관상정맥동 천정결손증의 도해. 좌상공정맥이 좌심방으로 유입되는 유입구를 가리킨다.

### 증례 3 : 정○진

환자는 3세 된 여아로 잦은 상기도 감염과 선천성 심질환의 교정수술을 위하여 내원하였다.

이학적 소견상 Grade III 정도의 수축기 잡음이 좌측 흉골연 제 2 늑간에서 청진되었다.

단순 흉부 X-선상 심비대와 폐음영의 증가가 있었고, 심전도검사상 좌심비대, 불완전 우각차단, 좌측 편위가 관찰되었으며 심장초음파검사와 우심도자검사, 좌심실조영술에서 63%의 좌-우단락과 폐동맥압 43/13/28mm Hg, 폐혈관저항 2.99 unit의 조성을 가지는 심방중격결손이 진단되어 수술을 시행하였다.

수술시 우심방중격개 후 우심방관찰결과 2×3cm 크기의 일차공 심방중격결손과 1.5cm×1.5cm 크기의 난원와형(fossa ovalis type) 심방중격결손을 관찰할 수 있었고, 관상정맥동은 좌심방으로 유입되고 있었다. 이상의 소견으로 일차공 심방중격결손과 동반된 부분적 관상정맥동 천정결손 증후군으로 진단되어 Gore-Tex patch를 이용하여 심방중격결손을 폐쇄하였다. 이때 관상정맥동은 심방실 전도장애를 우려하여 좌심방으로

유입시켰다. 환자는 수술후 일시적인 심방실 전도차단 증세를 보였으나 자연회복되어 수술후 20일만에 퇴원하였다(그림 3).

## 고 안

관상정맥동 천정결손 증후군은 태생기 제 4주째에 Left sinus horn과 좌심방 사이에 함몰이 생기면서 좌상공정맥과 우심방을 연결하는 관상정맥동이 형성되는 과정에서 함몰이 이루어지지 못하면 관상정맥만으로는 관상정맥동이 이루어지지 못하여 관상정맥동 천정이 결손되고 좌상공정맥은 좌심방으로 연결이 된다<sup>3,4)</sup>.

이 기형은 대부분에서 좌상공정맥을 동반한다.

Raghif<sup>2)</sup> 등에 의하면 관상정맥동 천정결손 증후군은 완전형과 불완전형으로 구분되는데, 완전형은 첫째, 좌상공정맥과 좌심방간의 결합이 있고 둘째, 관상정맥동이 존재하지 않으며 셋째, 관상정맥동 출구가 위치할 자리에 심방중격결손이 위치하는 발생학적 특징을 가진다. 즉, 관상정맥동과 좌심방사이의 벽이 없으므로 실제적인 관상정맥동이 존재하지 않는다. 따라서 관상정맥은 각각 좌심방으로 유입된다. 좌상공정맥 잔존이 있는 경우 좌상공정맥은 좌심방의 좌상방으로 유입되어 좌상공정맥의 유입구가 좌심방의 기저부와 좌폐정맥유입구 사이에 위치한다.

또한 관상정맥동 출구는 심방중격의 후하부에 통상 존재하는 위치에 있어 관상정맥동형 심방중격결손을 형성하는데, 그의 하연은 심방실 판문과는 심방중격의 잔존부에 의해 구분되어진다.

이때, 좌상공정맥이 잔존되는 경우는 80~90%에서 좌측 무명정맥이 존재하지 않으며, 하공정맥과 좌상공정맥간의 반기정맥을 통한 연결을 가지는 경우도 있다. 그 외에 흔히 동반되는 심기형으로 단심방, 활로써 사지증, 심내막상결손증, 총폐정맥환류이상, 일차공심방중격결손증, 양대혈관 우실기시증, 폐동맥 폐쇄증, 삼첨판 폐쇄증, 우심증이 있고, 다비증, 무비증등과 동반되기도 한다<sup>5~7)</sup>.

불완전형 관상정맥동 천정결손 증후군은 몇가지로 구분되는데 첫째는 정맥동 천정의 중간부위에 개창이 있는 경우며, 둘째는 정맥동의 말단부 천정이 없이 직접 좌심방으로 유입되는 경우이며 이 경우 흔히 부분적 심내막상결손증이 동반된다. 셋째는 말단부 천정의 결손이 있으면서 우심실의 관상정맥동 출구가 존재하여 관상정맥동형의 심방중격결손을 형성하고 있는 경우이다.

대개 관상정맥동 천정결손 증후군은 수술전에는 단지 임상적으로 추정될 뿐이며 확진은 되지 않음이 보통이다. 그러나 우심도자 검사상 좌상공정맥 잔존이 있는 환자에게는 관상정맥동 천정결손 증후군을 의심하고 반드시 수술시야에서 확인할 필요가 있다.

1967년 Colman<sup>8)</sup>은 우심도자 검사에서 좌상공정맥 잔존이 증명되지 않는 경우 양측 경정맥의 압력을 측정하여 (pressure phlebography) 좌측 경정맥압력이 큰 것으로 좌상공정맥 잔존을 진단할 수 있다고 하였다. 그 외에도 단순흉부 X-선상 종격동 좌상부의 증가된 음영으로 이를 의심할 수도 있다.

우심도자검사상 청색증의 소견이 있으면서 폐 혈류가 증가되어 있는 경우에 폐고혈압이 없거나<sup>2)</sup>, 심방수준에서 양방향성 단락이 있고 폐동맥압이 정상인 경우에 동맥혈 산소포화도가 낮으면 관상정맥동 천정결손증을 의심해야 한다. 또한 좌경정맥을 통한 방사성핵종 심상조영술 (Radionuclide angiocardiology)로 그 존재를 증명할 수 있고<sup>9)</sup>, 좌상공정맥에서 실시한 혈관 조영에서 좌심방이 조영되면 관상정맥동 천정결손 증후군을 의심하여야 한다. 그리고 술전에 진단이 되지 않은 경우 체외순환후 우심방총절개시 관찰결과 관상정맥동에서 신흥혈이 유출될 때 이 관상정맥동 천정결손을 의심하여야 한다.

관상정맥동 천정결손 증후군이 좌상공정맥잔존증과 동반되는 경우는 수술로서 교정을 하지 않는 경우 우-좌 단락으로 인한 동맥혈의 산소불포화, 뇌전색증, 뇌농양, 일과성 허혈발작 등의 합병증이 발생하므로 수술교정을 하여야 하며, 좌상공정맥 잔존증이 동반되지 않는 경우는 일반 심방중격결손과 같은 조건으로 수술의 적응을 삼는다<sup>6,10)</sup>.

관상정맥동 천정결손 증후군에 대한 수술은 불완전형의 경우에 관상정맥동형 심방중격결손증이 심내막상 결손증과 동반되어 있으면 관상정맥동을 좌심방으로 유입시키고 심내막상 결손에 대한 수술을 하고, 심방중격결손만 있는 경우는 결손부위만 폐쇄한다.

좌상공정맥잔존증이 있는 완전형의 관상정맥동 천정결손 증후군에 대한 수술은 1964년 Rastelli<sup>11)</sup>에 의하여 스텐트를 사용하여 좌심방 후벽으로 터널을 만들어 좌상공정맥을 우심방으로 유입시키는 방법과 심낭이나 Dacron 관으로 터널을 만들어 좌상공정맥을 우심방으로 유입시키는 방법들이 고안되었으나 이 터널링술식은 첫째, 터널이 길어 수술이 힘들고 둘째, 좌폐정맥과 좌측 심방실판에 폐쇄를 초래할 소지가 많으며 심방실 전

도차단이 생길 가능성이 많아 근지에는 시행되지 않고 있으며 근지에는 심방중격을 완전절제한 후 Dacron 이나 심낭을 이용하여 폐정맥혈을 증모관을 통해 좌심실로 유입시키는 심방 차폐판 수술법이 시행되고 있으며, 최근에는 Sand<sup>12)</sup>등에 의하여 능형(Trapeziform)의 심방중격편(inter atrial septal flap)으로 좌심방 천정부위에 터널을 만들고 잔여의 심방중격이나 Dacron, 심낭을 사용하여 심방중격을 재건하는 방법이 고안되었다. 이 방법은 종래의 터널식 술식보다 효과적이고 간단하여 심방내 차폐판술식보다 폐정맥, 폐정맥혈류의 차단이 초래될 위험이 적다고 한다(그림 4).

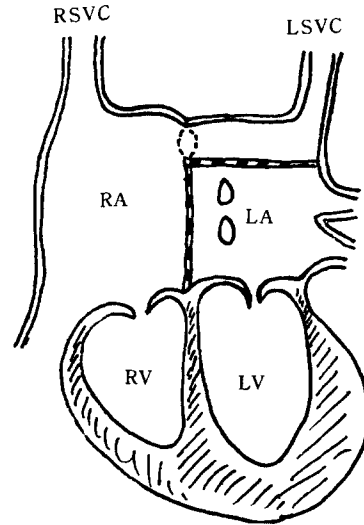


그림 4. 심방중격편과 Dacron. 심방 등을 이용한 상부 터널 재건 및 심방중격 재건술의 도해.

좌상공정맥을 절찰하는 술식에 대하여 Freed<sup>13)</sup> 등은 대퇴정맥을 통하여 좌상공정맥에 도관을 거치후 balloon을 이용하여 폐쇄시켜 중심정맥압이 10mmHg 이상 상승하면 좌상공정맥의 길찰이 불가하다고 하였으며 de Leval<sup>14)</sup> 등은 수술시 좌상공정맥을 일시적으로 폐쇄시켜 본 후 중심정맥압이 30mmHg 이상 오르지 않으면 절찰이 가능하다고 하였다. 그러나 진술한 바와 같이 좌상공정맥이 있을 때 80~90%에서 좌측 부명정맥이 없으므로 이런 경우는 좌상공정맥의 길찰이 불가하다.

Kirklin 등<sup>6)</sup>에 의하면 관상정맥동 천정결손 증후군에 대한 교정수술의 순환 사망률은 4% 정도이나 심방이성체(atrial isomerism)와 복잡기형이 동반된 경우 순

후사망률은 약 50%에 이른다고 보고하였다.

술후 생존자의 장기예후는 양호하였다고 하였다.

## 결 론

본 고려대학교 의료원 혜화병원 흉부외과에서 활로씨 사징증과 불완전형 심내막상결손증, 일차공 심방중격결손증에 동반된 관상정맥동 천정결손 증후군 3예를 수술 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Winter, F.S.: *Persistent left superior vena cava. Angiology*, 5:90, 1954.
2. Raghbi, G., Ruttenberg, H.D., Anderson, R.C., Amplatz, K., Adams, P.Jr., and Edwards, J.E.: *Termination of Left Superior Vena Cava in LA, ASD and A developmental complex. Circ*, 31:906, 1965.
3. Campbell, M., and Deucher, D.C.: *The Lt. sided SVC. Br. Heart J.* 16:423, 1954.
4. Edward, J.E.: *Malformation of the coronary vessels. Pathology of the Heart. 2nd ED*, 431, 1960.
5. Quaegebeur, J., Kirklin, J.W., Pacifico, A.D. and Barger, L.M.Jr.: *Surgical experiences with Unroofed coronary sinus. Ann. Thorac. Surg.* 27:418, 1979.
6. Kirklin, J.W., Barratt-Boyes, B.G.: *Cardiac Surgery*. 539, 1986.
7. Freedom, R.M., Gulham, J.A.G., Rowe, R.D.: *Left atrial to coronary sinus fenestration: Morphological & angiographic observation. Br. Heart J.* 46:63-8, 1981.
8. Colman, A.L.: *Diagnosis of Lt. SVC by clinical inspection, a new physical sign. Am. Heart J.* 73:115, 1967.
9. Stevens, J.S., Mishkin, F.S.: *Persistent LSVC demonstrated by radionuclide angiography. J. Nucl. Med.* 16:469, 1975.
10. Lee, M.E., Sade, R.M.: *Coronary Since septal defect: Surgical considerations. J. Thorac. Cardiovasc. Surg* 78:503, 1979.
11. Rastelli, G.C., Ongely, P.A., Kirklin, J.W.: *Surgical correction of common atrium with anomalously connected PLSVC: Report of a case. Mayo Clinic Proc.* 40:528, 1965.
12. Sand, M.E. McGrath, L.B., Pacifico, A.D.: *Mandke, N.V.: Repair of LSVC entering the LA. Ann. of Thorac. Surg.* 42-5:560, 1986.
13. Fred, M.D., Rosenthal, A., Bernhard, W.F.: *Ballon occlusion of a PLSVC in the preop. evaluation of systemic venous return. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 65:835-839, 1973.
14. de Leval, M.R., Ritter, D.G., McGoan, D.C., Danielson, G.K.: *Anomalous Systemic venous connection: Surgical consideration. Mayo Clinic Proc.* 50:599, 1975.