

Scimitar 증후군 수술 치험

조 범 구^{*}·김 훈^{*}·강 면 식^{*}

- Abstract -

Scimitar Syndrome with Atrial Septal Defect

Bum Koo Cho, M.D.^{*}, H. Kim, M.D.^{*}, M.S. Kang, M.D.^{*}

We experienced 1 year old female patient with partial anomalous pulmonary venous return of the right lung into the inferior vena cava with atrial septal defect. Total anomalous venous drainage from the right lung is an uncommon form of congenital defect, and it may or may not be associated with an atrial septal defect. One patient having this venous anomaly is presented with a detailed description of the surgical reconstruction used. The postoperative result has been satisfactory.

기애 여 기애 문현고찰과 함께 보고하는 바이다.

I. 서 론

Scimitar 증후군은 심장·혈관 및 폐에 함께 기형을 초래하는 복합기형이다. 일반적으로 폐정맥환류가 상이라하면, 전체 혹은 일부 폐정맥의 산화혈이 좌심방 이외의 장소로 환류되는 것을 말하며, 관련된 폐정맥의 수에 따라 전 혹은 부분폐정맥환류 이상이라 구분한다. 관련된 폐정맥의 수나 위치에 따라 여러 형태의 해부학적 구조를 나타내게 되는데, Scimitar 증후군은 이들 중 1례로써 X-선상 특징적인 모양을 나타내는 것이다.

부분폐정맥환류 이상에서는 주로 우측의 폐정맥이 관련되며, 많은 예에서 심방증격 결손을 동반하고 있다.

본 연세대학교 의과대학 홍부외과학교실에서는 심방증격 결손증을 동반한 우폐정맥이 하공정맥으로 연결되어 있는 “Scimitar 증후군” 1례를 수술 치험하였

II. 증례

환자는 생후 1년된 여아로, 성장발육이 늦고 잘 먹지 않으며, 자주 감기에 걸리곤 하였다. 본원 내원 10 일전 고열이 있어 모병원 소아과에 입원하여 폐렴치료를 받던 중, 심잡음을 발견하고 진단 및 치료를 위하여 본원에 전원되었다. 가족력상 특이사항은 없었으며, 입원 당시 이학적 소견은 체중 6.5kg으로 5~10percentile이하였다. 외견상 청색증은 없었으며, 청진상 고도의 수축기 심잡음을 흉골좌연에서 들을 수 있었다. 일반검사 결과는 백혈구 증가증(WBC; 17400)과 철결핍성 빈혈 소견을 보이는 것 외에는 정상범위에 속하였다. 심전도에서는 정상 동률에 우측 편위와 우심실비대를 나타내었다. 홍부 단순촬영상 폐혈관 음영이 증가되어 있었다(그림 1). 심도자 결과 상공정맥과 우심방 사이에 산소 포화도의 증가를 보였다(RA; 10 Vol %, SVC; 7.9 Vol %) Qp/Qs는 1.6:1이었고, Rp/Rs는 40%였다. 우심실압이 60/0mmHg였고, 폐동맥압이 60/35(20)이었으며, 양측 폐동맥의 조영술에서 좌폐동맥은 좌심방으로 환류되나 단일

* 연세대학교 의과대학 홍부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Yonsei University
1988년 11월 14일 접수



Fig. 1. 수술전 홍부 단순 X-선

심첨부가 하외측으로 돌출되어 있고 폐혈류가 증가된 소견을 보이고 있다.



Fig. 2. 수술전 심도자 소견

폐동맥에서 조영제를 주입하여 좌측 폐정맥으로 돌아오는 것을 볼 수 있으나, 우측 폐정맥은 좌심방으로 돌아오지 않고 하공정맥으로 조영제가 모이는 것을 볼 수 있다(▲ 표)

우폐정맥은 한 개의 정맥으로 좌심방이 아닌 하공정맥으로 환류되었다(그림 2). 따라서 심방중격 결손증을 동반하고, 우폐정맥이 하공정맥을 통해 우심방으로 연결되는 부분폐정맥환류 이상, 소위 “Scinitar 증후군”으로 진단하였다.

III. 수술소견 및 수술방법

수술은 흉골 정중절개와 체외순환을 사용하였다. 수술 소견상 우측늑막을 열고 우폐정맥이 우측횡격막

의 후측 안쪽 부위의 독립된 열공을 통하여 복부로 가는 것을 볼 수 있었다. 우폐정맥의 크기는 직경 약 1.2cm이었다. 2차형 심방중격 결손증은 2cm×1cm 크기였다(그림 3).

수술은 횡격막에서 우폐정맥을 절단하고 하공정맥 쪽은 단순 봉합하였으며, 우폐정맥을 좌심방으로 문합하려 하였으나 길이가 충분하지 못하였다. 우폐정맥 절단 부위 끝을 Cobra 머리 모양으로 디자인하고 직경 16mm의 Gor-tex를 사용, 우폐정맥과 좌심방간의 혈류를 조성하였다. 이때 사용된 Gor-tex의 길이는 약 1.5cm이었고 혈관의 뒤틀림이나 혈로의 협착 등은 없었다. 심방중격 결손증은 첨포를 이용하여 봉합하였다.

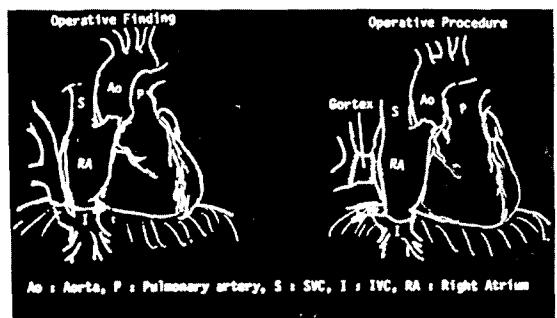


Fig. 3. 수술소견 및 수술 방법

(☞표; 횡경막 상부에서 하공정맥으로 가는 혈관을 자르고 일차봉합 하였다)

수술후 환자는 정상동률이었으며, 좌심방 평균압이 11mmHg였고, 혈압이 80/50mmHg였다. 술후 단순 흉부촬영상 우측폐에 부종이 있어 3일간 호흡기 치료를 한 후, 술후 3일째 기관내 삼관을 제거하였다(그림 4). 술후 약 7일 동안 우상엽에 무기폐가 있었으나 계속적인 호흡기 관리로 치료되었다(그림 5). 술후 10일에 환자는 경쾌 퇴원하였다. 현재 12개월간의 추적 조사중이며, 술후 성장이 좋아지고 결과 양호하였다.

IV. 고 안

부분폐정맥환류 이상은 전체 부검례에서 0.4 내지 0.7%의 빈도로 나타난다⁵⁾. 또한 부분폐정맥 환류 이상의 많은 예에서는 심방중격 결손증을 동반하며, 심방중격 결손증의 약 9%가 부분폐정맥 환류 이상을 동반하는 것으로 알려졌다⁷⁾.

부분폐정맥환류 이상은 태생기에 Common Pul-

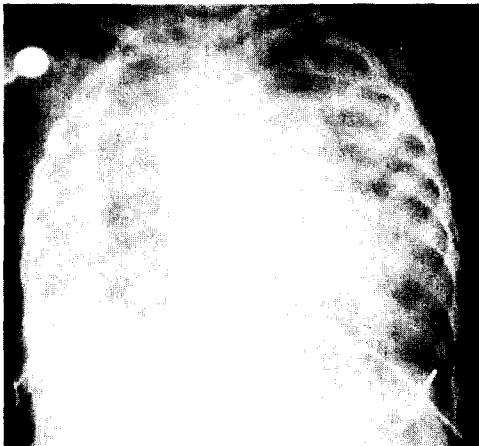


Fig. 4. 출후 단순 흉부 X-선 소견

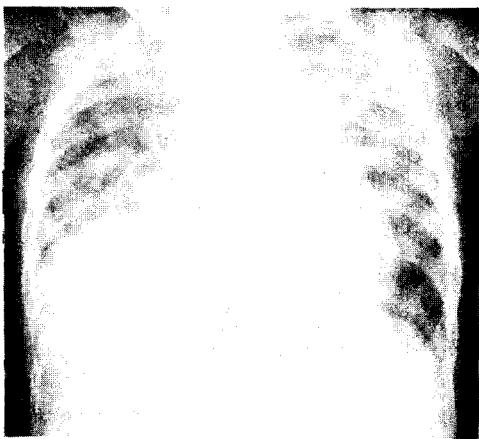


Fig. 5. 출후 7일째 단순 흉부 X-선

에, 해부학적 구조가 여러가지로 나타나게 된다. 폐정맥환류 이상은 2/3 이상이 우폐정맥에서 나타나 상공정맥이나 우심방, 혹은 하공정맥으로 환류하게 되는데, 이는 우폐정맥이 hight cardinal system의 derivatives와 연관되어 있기 때문이고, 좌폐정맥이 관련되어 관상정맥동으로 환류되는 것은 좌폐정맥이 Left Cardinal System의 derivatives인 Left innominate Vein이나 관상동맥동으로 연결되어 있기 때문이다¹⁾.

Scimitar 증후군 환자에서 우측폐는 보통 형성부전 적이고 두엽으로 되어있다⁴⁾. 이러한 미발달된 폐에서 기관지 확장 등의 변화는 드물지 않으며, 반면 좌측폐는 보상적으로 과팽창되게 된다. 좌측 폐동맥은 때때로 현저하게 우측보다 크다. 본 증례에서도 출후 우측폐에 무기폐가 발생하여, 장기간 적극적인 호흡관

monary Vein) 부분적으로 조기폐쇄됨으로 발생하기 리를 하였는바, 이는 기관지 확장 등의 소견은 없었으나 역시 어느정도의 우측폐의 형성부전이 동반되어 있지 않았나 추측된다.

이 질환의 혈역학적 특징은 심방 중격결손이나 다른 형태의 부분폐정맥 환류 이상과 매우 비슷하다. 우측 폐에서 산화된 혈액이 우측 심장으로 가서 다시 폐순환을 하게된다. 그러나 형성부전적 우측 폐와, 크기가 감소된 우측 폐동맥이 혈류의 단락을 감소시켜 준다^{3,10)}. 그래서 이 기형은 대부분의 환자에서 잘 적응이 된다. 그러나 때때로 이 단락이 심각할 경우가 있다^{6,10)}. 몇몇 환자에서는 생후 초기부터 순환기증세를 보일 수 있으나, 대부분의 환자들은 만성기침, 반복되는 상기도 감염, 재발성 폐렴, 흉통 등의 일반적인 호흡기증상으로 내과적인 치료를 하는 것이 보통이다. 그러나 몇몇 경우에는 기관지 확장증과 폐실질의 발육부전 등이 이러한 증상의 뚜렷한 원인이 될 수 있다.

Dotter²⁾는 처음으로 방사선학적 소견을 기술했는데, 이것이 이른바 "Scimitar Sign"이다. 이는 단순흉부촬영에서 우측 심경계에 평행하게 놓일 수 있고 또한 흉부 측면촬영에서 심장뒤에 놓여질 수도 있는 비정상적인 우측폐정맥의 음영이다. 심도자 검사와 혈관 조영술은 단락의 크기에 대한 혈역학적 정보를 주는데 이는 술전에 꼭 시행하는 것이 좋다³⁾. 심도자 검사는 하공정맥으로 도자를 넣어 횡격막 부위에서 갑작스런 산소 포화도의 증가를 보여준다. 여기서 우측폐정맥으로의 유입은 쉽다. 우심실 혹은 폐동맥에서 혈관 조영술을 하면, 늘어난 좌폐동맥 및 형성부전적 우폐동맥을 보여주고 나중에 Scimitar 모양의 비정상적 정맥총을 보여준다. 본 증례에서도 폐동맥에서 조영제를 주입해서 양측 폐동맥의 이상은 없었으나, 우측 폐정맥이 비정상적으로 하공정맥으로 주입됨을 볼 수 있었다.

내과적 치료가 일시적으로는 도움이 될 수 있으나 근본적인 치료로는 개심술을 통한 외과적 치료만이 가능하다. 수술은 이상 환류되는 폐정맥과 좌심방 사이의 혈류를 조성해주고 심방간 결손을 봉합하는 것이다. 최근 두가지 방법이 사용되고 있는데, 첫째, 하공정맥에 있는 우폐정맥의 입구에서 넓혀진 심방중격 결손을 통해 좌심방까지 터널을 만들어 주는 방법과 둘째, 비정상적인 우폐정맥을 잘라서 좌심방으로 문해 주는 방법이 있다^{8,12)}. 본 증례에서는 이상 환류되는 우폐정맥과 좌심방과의 거리가 멀어 직접 문합이

힘들어 Gortex를 이용하여 우폐정맥과 좌심방 사이를 연결하여 주었다. 이렇게 환류를 고정해 준 후에도 계속적으로 호흡기 감염 등이 나타나면 폐엽절제나 폐절제를 시행하는 경우도 있다⁹.

수술 예후는 수술 당시에 나타난 폐혈관계의 저항에 따라 결정되므로, 폐혈류만 증가되고 폐혈관계 저항이 정상인 경우는 수술후 증상이 급속히 호전되고 정상 수명을 영위할 수 있게 된다. 본 증례에서는 폐동맥 고혈압과 폐혈관 저항이 증가되어 있던 예로 술후 현재 10개월이 지났으며, 만족스러운 결과를 보이고 있다.

V. 결 론

본 연세대학교 흉부외과학 교실에서는 심방충격 결손증을 동반한 "Scimitar 증후군" 1례를 수술치료 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고 하였다.

REFERENCES

1. Brody, H.: *Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart*. Arch Pathol 33:221, 1942.
2. Dalith, F., and Neufole, H.: *Radiologic Diagnosis of Anomalous pulmonary Venous connection: A Tomographic Study*, Radiology 74:1, 1960.
3. Ferencz, C.: *Congenital Abnormalities of pulmonary Vessels and their Relation to Malformations of the Lung*, Pediatrics 28:993, 1961.
4. Halasz, N.A.: Halloran, K.H., and Diebow, A.A.:

Broncial & Arterial Aneomalies with Drainage of the Right lung into the Inferior Vena Cava, Circulation 14:826, 1956.

5. Healy, JE Jr: *An anatomic Survey of anomalous pulmonary veins: Thei clincical singnificance*. J. Thorac Surg. 23:433, 1952.
6. Kirklin, J.W., J.W.; Ellis, F.H., and wood, E.H.: *Treatment of Anomalouw Venous Connection in Assication with Interatrial' Communications*, Surgery 39:389, 1968.
7. McCormack, RJM, Marguis, RM, Julian, DG, Griffiths HWC: *partial anomalous pulmonary venous drainage and its surgical correction*. Scott. Med J. 5:367, 1960.
8. Murphy JW, Kerr AR and Kirklin JW: *Intracordiac repair for anomalous pulmonary venous commection of right lung to inferior vena cava*, Ann. Thorac Surg. 11:38, 1971.
9. Sanger, PW, Taylor, FH, Robicsek, R.: *The "Scimifar Syndrome." Diagnosis and Treatment*. Arch Surg 86:580, 1968.
10. Snellen, H.A. and Albers, F.H.: *The Clinical Diagnosis of Anomalous Pulmonary Venous DRAINAGE*. Circulation 6:801, 1952
11. Taussig, H: *Congenital Malformation of the Heart*, Vol. 1, Casbridge, Mass, Hervard University press, 1960.
12. Wright JS, McCredie RM and Torda TA: *Total right anomalous pulmonary Venous connection* Ann. Thorac Surg. 16:512, 1973.