

우심방과 관정맥동내의 석회화된 거대혈전증을 동반한 좌상공정맥증 —1례 보고—

정종수*·김혁*·이준영*·김형준*
유정훈*·강정호*·지행욱*

— Abstract —

Calcified Giant Thrombosis in the Right Atrium and Coronary Sinus with Persistent Left Superior Vena Cava — Report of 1 case —

J.S. Chung M.D., H. Kim M.D., J.Y. Lee M.D., H.J. Kim M.D.,
J.H. Yoo M.D., J.H. Kang M.D., H.O. Jee M.D.

We experienced one case of the calcified giant thrombosis in the enlarged right atrium and coronary sinus with markedly dilated persistent left superior vena cava and absent right superior vena cava in 29year old female patient. We supposed that the dilatation of persistent left superior vena cava was due to poststenotic dilatation secondary to obstruction on orifice of coronary sinus by thrombosis.

The giant thrombosis in the right atrium and coronary sinus was successfully resected. She had improvement on preoperative chest discomfort but, the moderate hepatomegaly was developed and then she was discharged with incompletely recovered state due to economical poverty on postoperative 6th weeks. The continuous follow-up and study are indeed necessary for further evaluation of pathology and etiology.

서 론

좌상공정맥증은 상공정맥 기형중 가장 흔한 기형이다. 우상공정맥 결손 및 좌상공정맥증(absent right superior vena cava with persistent left superior vena cava)는 1946년 Sander¹⁾가 보고한 이래로 Greissler²⁾

는 4000명의 검사를 토대로 발생율이 0.3%라고 하였다. 그러나 Situs Solitus인 선천성 심질환인 경우에 2%에서 나타나며 비정상적인 situs인 경우에는 40% 정도의 빈도로 나타난다고 보고되고 있다³⁾.

진정한 좌상공정맥은 vein of Marshall을 통하여 관정맥동과 우심방으로 유입되는 것을 말하며 이는 약 60%⁴⁾정도를 차지하나 양성이므로 커다란 혈류역학적 문제는 없다. 그러나 좌상공정맥이 좌심방으로 유입되는 경우는 우좌단락으로 인한 청색증이 발생하게 되는데 이 경우는 그 빈도가 드물며 다른 심기형(심방 중격 결손증, 단심방증, 심실 중격결손증, 관정

* 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Hanyang University.
1989년 5월 31일 접수

맥동 결손증, 활로씨 4증후군, 동맥관 개존증, 폐동맥 협착증, 대동맥 축착증)과 대개 동반하게 된다⁵⁾. 드물게는 우상공정맥 결손을 함께 동반하는 경우가 있는데 Winter⁶⁾에 의하면 좌상공정맥증의 170례 중에서 31례가 우상공정맥 결손을 동반하였고 이중 6례가 좌심방 또는 단심방으로 직접 유입되었다. 이중 2례에서 우상공정맥의 상분절(upper segment)이 하분절(lower segment)과 연속성이 없는 경우인데 하분절은 기정맥과 연결되고 우심방으로 유입되었다. Lenox⁷⁾ 등은 우상공정맥 결손 60례와 피츠버그의 아동병원에서 경험한 7례를 추가하여 심도자술을 시행한 환자에서는 0.1%의 발생율을 보고하였다.

본 한양대학교 의과대학 부속병원 흉부외과에서는 29세된 여자환자에서 우심방과 관정맥동내의 석회화된 거대혈전증을 동반한 잔류 좌상공정맥증 1례를 경험하였기에 이에 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

증 례

29세된 여자환자로서 평소 건강하게 지내다가 약 5년전부터 빈번한 상기도 감염이 있어왔으며 힘든 일을 하면 쉽게 피로감을 느꼈으나 특별한 치료를 받지않고 지내왔다. 환자는 내원 3개월 전부터 흉부 압박감을 느껴서 개인병원에서 치료받다가 심장질환을 의심하여 본원 외래를 통하여 내원하였다. 과거력상 4년전 결혼하였으나 불임증으로 한약 및 배란유도제를 복용해온 것 이외에는 특이한 것은 없었다.

내원당시 혈압은 130/100 mmHg, 맥박은 1분에 78회, 호흡수는 1분에 20회, 체온은 36.2°C였다. 이학적 소견상 만성적인 병세를 보였으며 심음은 불규칙하였으나 심잡음은 청취되지 않았고 심복부 중앙에 경미한 압박통을 호소하였다. 혈액학적 소견과 간기능 검사, 요검사, 동맥혈 가스검사 모두 정상소견을 보였으나 술전의 심전도 검사에서는 심방세동과 우심비대증 소견을 나타냈다. 단순 흉부 사진상 거대한 양심실 비대 소견을 보였고 심초음파 검사상 우심실 후벽에 정상에서는 보이지 않는 커다란 혈관구조를 보이고 있으며 그내에 echogenic한 종괴음영을 관찰할 수 있었다.

(Fig 1, 2, 3)

다음단계로 실시한 흉부 컴퓨터 단층촬영상 우상공정맥은 보이지 않고 좌상공정맥으로 여겨지는 거대한 혈관구조가 우심실의 후벽에 존재하며 이는 관정맥동



Fig. 1. 술전 흉부 전면 단순 사진. (심한 양심실비대 소견을 보이고 있다.)



Fig. 2. 흉부 측면 단순 사진



Fig. 3. 술전 심초음파도(우심실 후벽에 커다란 비정상적인 좌상공정맥이 보이고 그내에 echogenic한 종괴음영을 볼 수 있다.)

을 통해 우심방으로 유입됨을 알 수 있으며 우심방의 전측부와 관정맥동의 입구에 염색제로 증강(enhance)되지 않는 저농도의 종괴음영이 보이고 이내에 여러개의 석회화음영이 관찰되고 있다. (Fig. 4, 5)

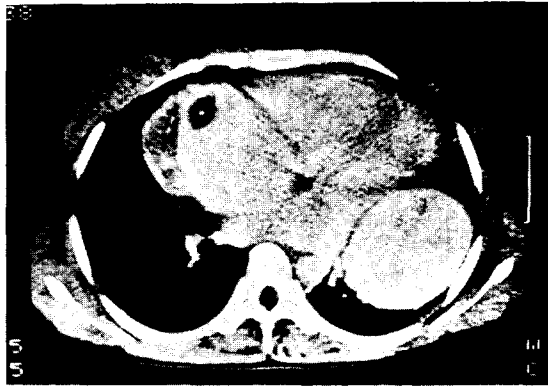


Fig. 4.



Fig. 5.

Fig. 4, 5. 술전 흉부 단층 컴퓨터 사진(우상공정맥이 보이지 않으며 우심실 후벽에 중등도로 확장된 좌상공정맥이 보이며 우심방의 전측부와 관정맥동내에 혈전음영이 관찰된다.)

Tc^{99m} 을 사용한 RNA(radionuclide angiocardio-graphy)상 동위원소가 좌상공정맥을 채우면서 관정맥동을 통하여 우심방으로 유입됨을 알 수 있었고 (Fig. 6) 마지막으로 시행한 상하공정맥 조영술 결과 앞서 시행한 여러 검사결과와 동일한 소견을 보였으나 추가로 알 수 있었던 소견은 우심방내로 분사된 조영제가 관정맥동을 통하여 좌상공정맥으로 역류된다는 것이며 또한 혈전으로 생각되는 관정맥동 입구의 종괴가 좌상공정맥으로부터의 혈액유입로를 90% 정도 막고 있었다.(Fig. 7, 8)

이상의 모든 소견을 종합하여 본 교실에서는 우심방

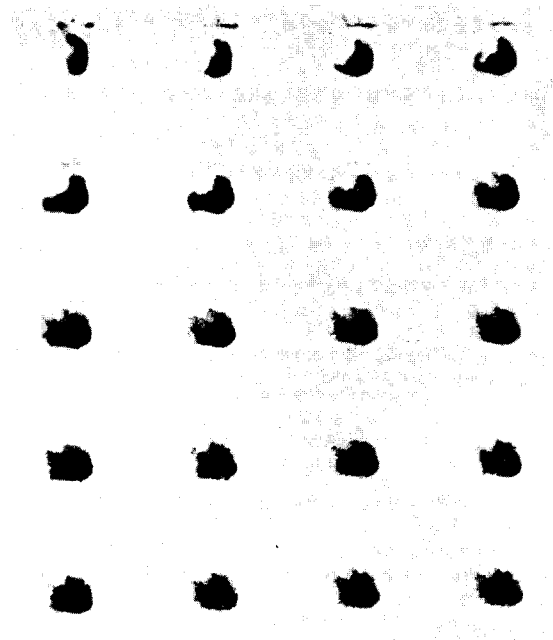


Fig. 6. Radionuclide angiocardio-graphy(RNA)(동위원소는 좌상공정맥을 채우면서 관정맥동을 통해 우심방으로 유입된다)

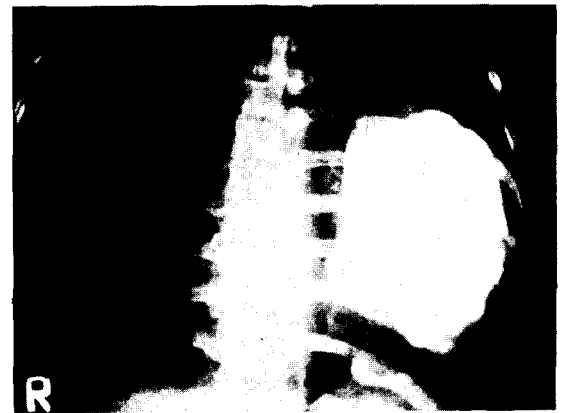


Fig. 7. 술전 좌상공정맥 조영술(중등도로 확장된 좌상공정맥에 염색제가 채워진 소견을 볼 수 있다)

과 관정맥동내의 석회화된 거대혈전증을 동반한 좌상공정맥증의 진단하에 개심술을 실시하였다.

수술소견

환자를 양와위에서 기도삽관후 전신마취하에서 정

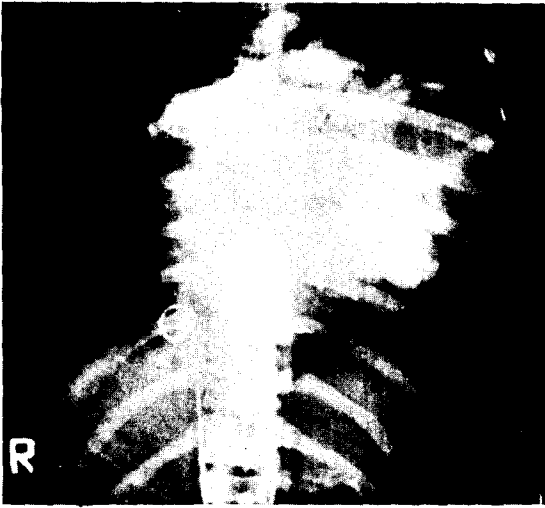


Fig. 8. 술전 하상공정맥 조영술(염색제가 우심방을 채운 뒤 관정맥동을 통하여 좌상공정맥으로 역류됨을 알 수 있다)

중흉골 절개술을 실시하여 심장을 노출시킨 후 체외순환술을 시작하였다. 상공정맥 삽관은 우측 무명정맥에, 하공정맥 삽관은 우심방의 상벽에 시행한 뒤 우심방절개를 실시하였다. 우심방은 중등도로 확대되어 있으며 그벽의 2/3 넓이가 석회화되어 있었고 좌상공정맥은 그 직경이 6 cm 정도로 증대된 채 관정맥동을 통하여 우심방으로 연결되었다(Fig. 9). 또한 관정맥동의 입구는 직경이 5 cm 정도로 커져있었으나 삼첨판은 정상소견을 보였다. 우심방의 전측벽과 관정맥동내에 메주를 물에 풀어놓은 것과 같은 오래된 총무게가 400 gm 정도의 혈전이 있었고 이때문에 관정맥동을 거의 폐쇄시켜서 혈류에 막대한 지장을 주고 있었다(Fig. 10). 수술은 육안으로 확인된 모든 혈전을 제



Fig. 9. 수술 시야(중등도로 확장된 좌상공정맥에 절개를 가하여 벌린 모습이다)

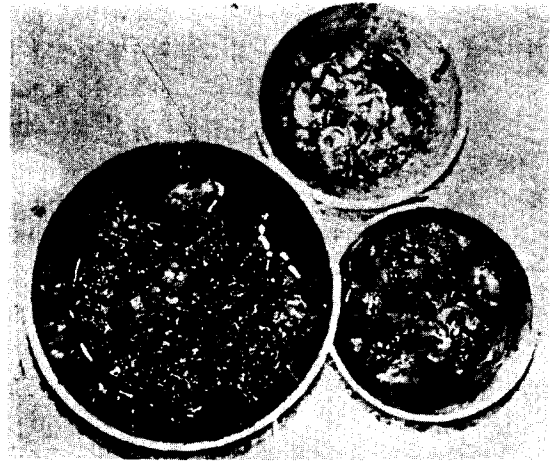


Fig. 10. 제거해낸 혈전의 일부로 총무게가 400 gm 이하 된다.

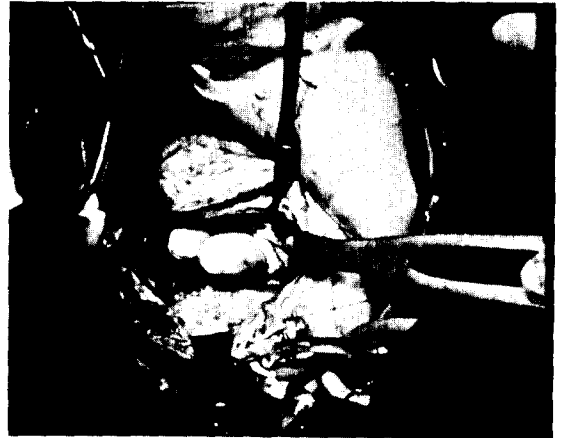


Fig. 11. 좌상공정맥에 수직절개를 가하여 손가락 2개가 관정맥동을 통하여 우심방내로 들어가는 것을 확인하였다.

거함과 동시에 석회화된 우심방벽의 부분절제를 실시한 뒤 좌상공정맥에 수직절개를 가하여 손가락 2개를 넣어 이것이 우심방내에서 잘 보이는 것으로 혈류가 잘 통할 수 있다는 것을 확인한 뒤 순조롭게 체외순환을 마칠 수가 있었다(Fig. 11).

병리학적 소견

절제된 우심방 내벽은 섬유화되어 있었고 그내에는 혈전이 존재하였다.

술후 환자는 술전에 있었던 흉부 압박감 증상은 호전되었으며 술후 단순 흉부사진상 술전에 있었던 양심

고 찰

실 비대소견은 약간의 감소를 볼 수 있었다(Fig. 12). 술후 8일째 실시한 심초음파 검사상 술전에 보였던 우심실 후벽의 커다란 좌상공정맥은 그대로 관찰되었으나 그내에는 혈전음영이 소실되었음을 볼 수 있었으며(Fig. 13), 술후의 심전도상에서는 술전과 동일한 소견을 보였다.

환자는 술후 첫날부터 혈전의 재발생에 대한 예방적 목적으로 항응고제를 투여받았으며 술후 8일째 순환기내과로 전과되었다. 술후에 술전에 있었던 흉부 압박감은 경감되었으나 술후 12일째부터 원인모를 간비대와 복수가 발생하여 보존적인 요법으로 치료를 계속하여 환자의 증상이 호전을 보인채 술후 6주만에 환자의 경제적인 사정을 연유로 자의퇴원하였다.



Fig. 12. 술후 흉부 전면 단순 사진

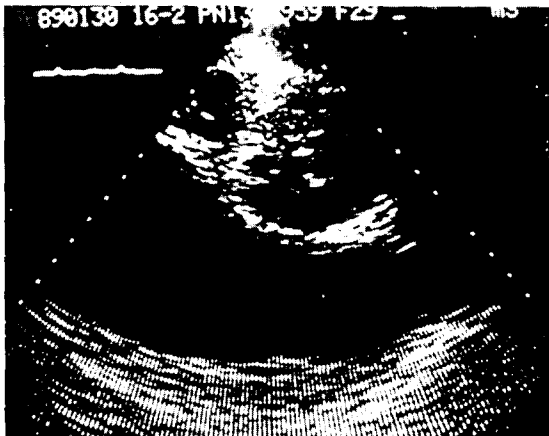


Fig. 13. 술후 심에코도(술전에 있었던 좌상공정맥내의 혈전의 소실을 볼 수 있다).

상공정맥의 발생기전은 태생 8주에 전기본정맥(pre-cardinal vein)은 좌무명정맥에 의해 연결되어 좌측 전기본정맥에서 우측 전기본정맥으로 혈액이 단락된다. 좌측 무명정맥과 좌측 총기본정맥(Left common cardinal vein)사이의 정맥동(sinus venosus)의 좌돌기는 관정맥동으로 되고 부분적으로 폐쇄된 좌측 총기본정맥은 oblique vein of Marshall이 된다⁸⁾. 이 문합혈관이 작거나 없을때 좌상공정맥이 개존하게 된다⁵⁾. 만약 좌우 기본정맥사이의 문합혈관의 발달실패 혹은 부적합시에는 좌기본정맥계를 관정맥동을 통해 우심방으로 유입되는 좌상공정맥으로 된다⁹⁾. 해부학적인 경로로는 좌 세골하정맥과 좌내경정맥의 문합부위에서 시작하여 대동맥궁 전방에서 수직으로 내려와 좌상간정맥과 만나고 좌폐동맥과 폐정맥 전방으로 혹은 그 사이로 통과한다. 여기서 반측 기정맥과 만나서 심낭을 뚫고 좌심방의 후벽을 지나 후방실구(posterior atrioventricular groove)에 도달하게 된다. 여기서 대심정맥(great cardiac vein)을 받아 관정맥동이 된다. 즉 우상공정맥 결손일 경우 두부와 양측 상지로부터의 정맥환류가 관정맥동을 통하여 우심방으로 들어가게 된다⁶⁾.

임상적인 중요성은 도달하기가 어렵고, 수술시야에서 좌상공정맥의 존재를 인식하여 적절한 도관기술로서 정맥동을 통해 심장으로 유입되는 상당량의 체정맥혈액을 제거하는데 있다. 그러나 본원에서 경험한 것은 좌상공정맥증 및 우상공정맥 결손으로는 혈류역학상 문제가 되지 않으나 우심방과 관정맥동의 거대혈전증으로 인하여 관정맥동을 90% 이상 차단시켜 혈류의 차단과 이로 인한 좌상공정맥의 확장 또한 색전증의 위험성으로 혈전을 제거하여야만 하였고 그후 혈류역학에 영향이 없는것을 확인하고 수술을 끝마쳤다.

우상공정맥 결손으로 인한 또 하나의 합병증으로서 부정맥이 흔하게 나타나는데 방실블록(AV block), 심실성 이소성 심박(ventricular ectopic beat), 심방세동, 동결절 기능장애(sinus node dysfunction)등이 있으며 때로는 영구 인공 pacemaker가 요구되고 또 이때에는 인공 pacemaker의 lead가 골극을 이루어 불완전한 endocardial ventricular pacing이 나타나기 때문에 epicardial pacing system이 요구된다고 하였다^{10,7)}. 부정맥에 대한 기전은 다음과 같다. 정상적으로

동결절을 형성하는 특수화된 pacemaker세포들은 정맥동에서 기원하여 정맥동이 우심방에 흡수될 때 특수화된 세포들이 상공정맥의 저부주위에 놓이게 된다. 그러나 정맥동의 우각과 우상기본정맥의 비정상적 발달로 인해 동결절이 정상적으로 발달하지 못하고 따라서 비정상적인 동결절 기능장애를 유발하게 된다¹¹⁾. 본 논문에서 다른 환자는 부정맥중의 심방세동이 있고 이로 인해 혈전이 먼저 형성되고 이것이 관정맥동을 폐쇄시켜 좌상공정맥이 확장된 것으로 생각된다.

진단은 심도자시 또는 수술시야에서 혹은 검시상 발견되나 단순 흉부사진상 우상공정맥의 음영이 없고 대동맥과 상부중격동 주위에 없어야 될 이상음영의 외부구조가 있을때 이를 의심해 보아야 한다⁷⁾. 확진은 물론 조영제를 주사하여 혈관조영술에 의해 확진하나 최근에는 동위원소 Tc^{99m}을 이용하여 RNA(radionuclide angiocardiology)로 진단하는 방법이 개발되어 사용되고 있다¹²⁾.

좌상공정맥증과 관련된 다른 기형으로써 관정맥동 발달이 정지하였을 경우 이를 관정맥동 천정결손증(unroofed coronary sinus)이라 하며 여기에서는 좌상공정맥이 해부학적인 경로를 달리하여 대동맥궁과 좌측 폐동맥 전방으로 지나면서 관정맥동으로 유입되는 대신 좌심방 부속지와 좌상폐정맥사이 좌심방의 상부로 직접 유입되며 심도자상 심방부위에서 소량의 우좌 단락을 보인다¹²⁾. 이와 동반된 기형으로 관정맥동 유형의 심방중격 결손증⁴⁾, 이강심(Cor biloculare), anomalies of conotruncal develop, 비장발육 부전과 같은 청색증을 동반한 선천성 심질환과 관련이 있다¹³⁾. 이에 대한 치료로는 좌심방의 후벽을 bridging시켜 도관을 만들어서 좌상공정맥을 우심방에 연결시키거나 또는 심낭을 이용하여 도관을 만들어 주기도 한다⁴⁾.

마지막으로 좌상공정맥에 대한 수술방법으로는 좌우 양상공정맥이 있고 두 혈관사이에 적당한 교통이 있을때는 좌상공정맥을 단순결찰한다. 그러나 좌심방으로 유입되는 좌상공정맥일때는 외과적으로 문제가 되며 술전에 모든 기형을 정확히 판단하여 좌상공정맥을 결찰하든지 옮기든지 해야한다^{14,15)}. 좌상공정맥을 가지고 있는 환자의 수술성적은 동반된 복합심혈관기형의 수술에 따라서 수술성적이 좌우된다.

본 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 우심방과 관정맥동내의 석회화된 거대혈전증을 동반한 잔류 좌상공정맥증을 여러검사로 확진하여 개심술을 통하여 거대혈전을 제거한뒤 혈류역학적인 문제가 없음을 확인하고 수술을 성공적으로 끝마친 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 아울러 보고하였다. 그러나 좌상공정맥의 직경이 큰것이 선천적인것인지 혹은 혈전에 의한 폐쇄로 후천적으로 커진것인지에 대한 문제와 혈전이 생기게 된 기전 등 해결치 못한 문제에 대하여 앞으로 환자의 추적관찰과 아울러 연구조사가 필요할 것으로 여겨진다.

REFERENCES

1. Hurwitt, E.S., Escher, D.J.W., Citrin, L.I.: *Surgical collection of cyanosis due to entrance of left superior vena cava into left auricle. Surgery.* 1955; 38:903-914.
2. Geissler, W., Albert, M.: *Persistierende linke obere Hohlvene und Mitralstenose. A. Gesamte Inn. Med.* 1956; 11:865.
3. Campbell, M., Deuchar, D.C.: *The left sided superior vena cava. Br Heart J.* 1954; 16:423-439.
4. Tuchman, H., Brown, J.F., Rowe, G.C.: *Superior vena cava draining into left auricle. Am. J Med.* 1956; 21:481.
5. Taybi, H., Kurlander, G.I., Campbell, J.A.: *Anomalous systemic venous connection to the left artium or a pulmonary vein. Am. J. Roentgenol.* 1965; 94:62.
6. Winter, F.S.: *Persistent left superior vena cava. Angiology.* 1954; 5:90-192.
7. Lenox, C. C., Zuberhuhler, J.R., Pane, S.C.: *Absent right superior vena cava with persistent left superior vena cava: Implication and management. The American Journal of Cardiology.* 1980; 45:117-122.
8. Sherfat, S., Friedman, W.: *Persistent left superior vena cava draining into left atrium without right superior vena cava. Ann. Thorac. Surg.* 1971; 11:160.
9. Captain, G.M., Inmon, T.W., Pollock, B.E.: *Persist-*

- tent left superior vena cava* *Am. Heart J.* 1965; 49:267.
10. Chaithiraphan, S., Goldberg, E., Wolff, W., Jootar, P., Grossman, W.: *Massive thrombosis of the coronary sinus as an unusual complication of transvenous pacemaker insertion in a patient with persistent left and no right superior vena cava.* *J. Am. Geriatr Soc.* 1974; 22:79-85.
 11. Brooks, C., Mc. C., Lu, H.H.: *The sinoatrial pacemaker of the heart.* Charles. C., Thomas, Springfield, Illinois. 1972.
 12. Stevens, J.S., Mishkin, F.S.: *Persistent left superior vena cava demonstrated by radionuclide angiography: case report.* *Journal of Nuclear Medicine.* 1975; 16:469.
 13. Quaegebeur, J., Kirklin, J.W., Pacifico, A.D., Barger, L.M.: *Surgical experience with unroofed coronary sinus.* *Am. Thorac. Surg.* 1979; 27:418.
 14. Rowe, R.D.: *Anomalies of venous return, Heart disease in infancy and children.* 3rd Ed. p554.
 15. Falcon, M.W., Roberts, W.C.: *Atresia of the right atrial ostium of the coronary sinus unassociated with the persistent left superior vena cava.* *Am. Heart J.* 1972; 83:604.