

우측 상대정맥 없이 좌측 상대정맥이 좌심방으로 유입되는 활로씨 사정증의 수술치험 1례

김 혁*·김 병 일*·김 남 수**·김 영 학*·정 원 상*
강 정 호*·지 행 옥*·이 철 범*·전 석 철***

=Abstract=

Persistent Left Superior Vena Cava Draining into the Left Atrium with Absent Right Superior Vena Cava in Tetralogy of Fallot

- one case report -

Hyuck Kim, M.D.*, Byoung Il Kim, M.D.*, Nam Su Kim, M.D.***, Young Hak Kim, M.D.*,
Won Sang Chung, M.D.*, Jung Ho Kang, M.D.*, Heng Ok Jee, M.D.*,
Chul Bum Lee, M.D.*, Seok Chol Jeon, M.D.***

A persistent left superior vena cava draining into the coronary sinus is the most benign and widely encountered abnormality, and can easily be explained embryologically as the persistence of the usual pattern of venous circulation in the embryo. However, a persistent left superior vena cava draining into the left atrium with absent right superior vena cava is an extremely rare anomaly. We report this situation in an infant with tetralogy of Fallot. The most common approach has traditionally been intraatrial baffle repair to create a tunnel to the right atrium or rerouting of the left superior vena cava flow by directly anastomosing the left superior vena cava to the right atrium. In the present study, the left superior vena cava was transposed to the left pulmonary artery after the correction of tetralogy of Fallot.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:1115-8)

Key word : 1. Vena cava, superior
2. Tetralogy of Fallot

증 례

9개월된 남자 환아로 생후 1개월 때 감기 증세로 개인
병원에서 진찰중 심실증격 결손증이 의심되어 계속적인 추

적중 정밀검사를 위해 본원에 입원하였다. 주증상은 잦은 상
기도 감염 및 울거나 보챌 때 청색증을 보였다. 청진소견상
좌측 흉골연에서 거칠은 수축기 심잡음이 들렸으며 양측폐
는 정상호흡을 보였다. 생화학 검사상 혈색소 농도는 13 g%

*한양대학교병원 흉부외과학 교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Hanyang University Hospital

** 한양대학교병원 소아과학 교실

Department of Pediatrics, Hanyang University Hospital

*** 한양대학교병원 방사선과학 교실

Department of Radiology, Hanyang University Hospital

논문접수일 : 99년 6월 2일 심사통과일 : 99년 9월 10일

책임 저자 : 김 혁, (133-792) 서울특별시 성동구 행당동 17, 한양대학교 흉부외과학 교실 (Tel.) 02-2290-8461, (Fax) 02-2290-8462

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Cineangiography of the right ventricle

였고 동맥혈 검사상에 동맥 분압이 48.5 mmHg, 산소포화도는 87% 로 저산소증 소견을 보였다. 흉부 단순촬영상 약간의 폐혈관의 증가 소견을 보였다. 심초음파검사상에 좌심실 및 좌심방이 커져 있었고 막양부에 큰 심실중격 결손 및 심실중격의 누두부가 비대소견 및 좌측, 전방으로 편위되어 있고 대동맥이 우심실로 치우쳐 있어 비정상적인 활로씨 사정증으로 진단되었다. 심도자 검사 및 심혈관 촬영술을 시행하였을 때 우심실의 조영술상(Fig. 1)에 우심실 근육의 비대, 특히 누두부의 심한 협착소견을 보이고 있었으며 폐동맥 판막 및 폐동맥은 충분한 크기로 발달되어 있었다(McGoon Ratio : 1.7). 좌심방에서의 산소포화도가 78%로 측정되어 비정상적인 체정맥의 환류를 의심할 수 있었고 심도자 카테터가 난원공을 통하여 좌심방에서 좌측상대정맥으로 들어갔으며 좌측상대정맥의 조영술상(Fig. 2)에서 좌측 상대정맥이 좌심방으로 유입됨을 알 수 있었으며 우측의 상대정맥은 없었다. 이 상에서 볼 때 우측상대정맥 없이 좌측상대정맥이 좌심방으로 유입되는 체정맥 환류이상을 동반한 활로씨 사정증이 확진되었다. 수술은 정중 흉골 절개술하에 좌측 흉선을 부분절제 후 심낭이 필요할 것에 대비해 우측에 치우쳐 심낭 절개를 하였다. 술전진단과 마찬가지로 우측상대 정맥은 없었고 좌측 무명정맥이 좌측 상대정맥으로 연결되어 좌폐동맥의 전방으로 주행하여 좌심방의 바로 밑으로 유입되고 있었고 우심방은 크기가 작았다. 체외순환을 위해 상행대동맥에 대동맥관을 넣고 좌측상대정맥 및 우측하대정맥에 Pacifico DLP cannula(Medtronic DLP, Grand Rapids, Mich.)를 이용하여 직접 삽입하였다. 체외순환전에 측정된 폐동맥 압력은 11 mmHg로 정상범위였다. 체외순환하에 직장온도를 25°C로 낮추고 대동맥 차단후 비혈성 냉심마비액을 전행성으로 주입 후 우심방을 열고 심장내 구조를 확인하였다. 난원공은 작아



Fig. 2. Cineangiography of the left superior vena cava

서 절개후 vent를 삽입하였으며 관상정맥동은 존재하지 않았고 삼첨판막륜의 크기는 작았다. 폐동맥을 종절개하여보니 폐동맥판막은 이엽판이었고 폐동맥판륜은 Hegar dilator로 측정된 결과 정상범위에 들어 폐동맥판막은 보존하기로 결정한 후 폐동맥 및 우심방을 통해 비대된 누두부의 체벽확장(parietal extension) 및 중격확장(septal extension)을 제거하였다. 우심방 및 삼첨판막륜이 적어서 우심방을 통한 누두부 제거에 어려움이 있었고 막양부 심실중격 결손은 역시 우심방을 통해 Gore-Tex patch 를 이용해 폐쇄하였다. 폐동맥은 충분한 크기였으므로 직접 봉합하였으며 대동맥감자를 제거 후 재가운을 시작후 심장이 뛰는 상태에서 좌측상대정맥을 좌심방으로 유입되는 직상방에서 절단후 근위부는 단순봉합하였고 원위부는 좌측폐동맥의 상부에 절개후 7-0 PDS 를 이용하여 연속봉합하였다. 체외순환이탈은 순조로왔으며 좌측상대정맥 및 좌폐동맥의 압력을 측정된 결과 각각 11 mmHg 로 압력차는 없었으며 우심실의 수축기압력은 30 mmHg, 좌심실의 수축기압력은 85 mmHg 로 우심실과 좌심실의 압력비는 0.35 로 만족스러운 결과를 보였다. 수술후 1 일째 기관내 삽관을 제거하였으며 수술후 심초음파 검사를 시행한 결과 parasternal short axis view(Fig. 3)에서 주폐동맥, 우폐동맥 및 좌폐동맥의 크기는 좋으며 좌측상대정맥과 좌폐동맥의 문합부위는 좁아진 부위없이 잘 연결되어 있고 좌

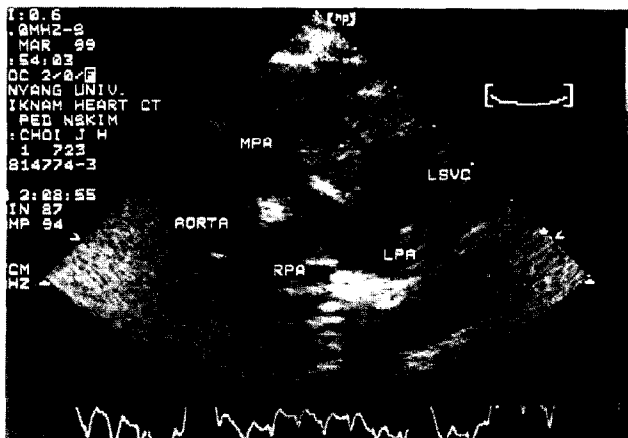


Fig. 3. Parasternal short axis view

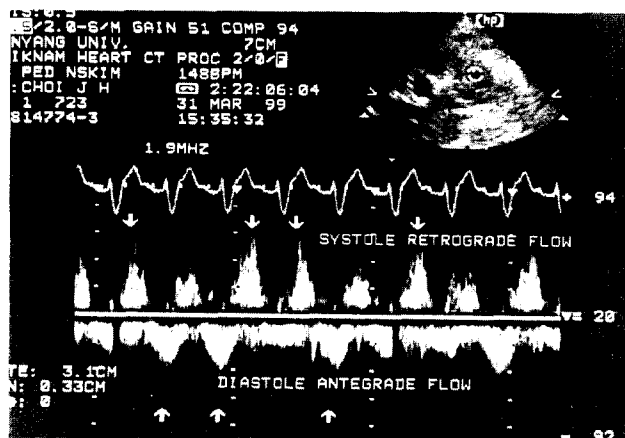


Fig. 4. Pulsedwave doppler of the left superior vena cava

측상대정맥의 pulse wave doppler(Fig. 4)를 보면 심실의 수축 시에 역류가 보이며 이완기에 전향적인 혈류를 관찰할 수 있다. 환이는 현재 4개월째 외래 추적중이며 특별한 문제점이 없이 잘 지내고 있다.

고 찰

좌측 상대정맥이 잔존하여 관상정맥동으로 유입되는 경우는 흔하게 접할 수 있으며 선천성 심장질환자의 3%에서 10% 까지 보고되고 있다¹⁾. 좌측상대정맥이 관상정맥동으로 유입되는 경우 혈류역학적으로 문제점이 없으나 unroofed coronary sinus 와 합병된 경우는 예외가 되며 또한 심장수술을 위한 체외순환시에 적절한 조치가 필요하고 특히 수술과 연관된 경우 좌측상대정맥을 발견 못한 상태에서 양방향성 상대정맥-폐동맥단락술(Bidirectional cavo-pulmonary shunt)이나 완전방실구결손증에서 관상정맥동을 좌심방쪽으로 유입되게 교정하는 경우 중대한 실수를 범할 수 있겠다. 본 증례는 우측상대정맥 없이 좌측상대정맥이 좌심방으로 유입되는 체정맥환류이상인 활로씨 사징증과 동반된 경우로 아주 드문 질환이며 국내에는 보고된 예가 없다. 증상을 보면 동반된 질병에 따라 다양하지만 우-좌 단락에 의해 청색증, 곤봉지, 적혈구 과다증 혹은 뇌농양을 유발할 수 있다²⁾. 좌측무명정맥이 있는 경우는 좌심방과 연결되는 좌측상대정맥을 단순히 결찰함으로써 해결되지만 좌측무명정맥이 없는 경우 수술 방법은 달라지며 크게 두가지로 대별되는데 첫 번째는 심방내에서 교정하는 방법으로 심방내분할(Intraatrial partitioning)이 되겠다. 분할방법도 여러 가지가 있으며 좌측상대정맥의 유입구를 좌심방의 후벽이나 baffle 을 이용하여 심방중격을 통해 우심방으로 유입되게 하는 방법^{3,4)}, 혹은 심방중격을 완전히 제거후 폐정맥의 혈류가 승모판막을 통하

여 좌심방으로 유입되게 baffle로 막는 방법이다⁵⁾. 심방내분할 방법은 동반된 심장질환이 있는 경우 선호되는 술식으로 알려져 있지만 해부학적으로 적합해야하며 baffle과 연관된 합병증으로 좌측상대정맥이나 폐정맥들의 협착 또는 폐쇄가 발생할 수 있으며 기술적으로 어렵다. 두 번째로 심방외에서 교정하는 방법으로 좌측상대정맥을 직접 우심방에 연결하는 방법이 있는데 이에 인조혈관이나 길이를 늘이기 위한 혈관성형술이 필요하다⁶⁾. 이 술식은 심정지 없이 할 수 있으나 역시 인조혈관의 사용이나 성형술로 인해 막힐 가능성이 높다. 또 다른 방법으로 좌측상대정맥을 좌측폐동맥에 문합하는 변형된 Glenn 술식이 있으며⁷⁾ 장점으로 술식이 단순하며 적은 침습 및 인조물질들이 필요치 않고 심정지가 필요 없이 시행할 수 있다. 물론 이 술식을 적용하기 위해서는 폐혈관저항이 낮아야하며 폐동맥의 크기가 최소한 상대정맥의 크기의 절반이상이어야 한다. 본 증례의 환자는 활로씨 사징증과 동반된 상태로 우심실유출로의 협착으로 폐동맥압력이 평균 11 mmHg 로 정상범위였으며 폐동맥의 크기도 적당하여 변형된 Glenn 술식을 적용하기에 알맞은 경우 였다. 좌측상대정맥이 좌심방으로 유입되는 경우 그 치료방법은 다양하겠으며 어느 한가지가 확실한 방법일수는 없으며 동반된 심장질환 및 심장의 해부학적인 구조에 따라 외과의의 선택이 중요하리라 생각된다. 저자는 현재까지 국내에서는 보고되어 있지 않은 우측상대정맥이 결손되고 좌측상대정맥이 좌심방으로 유입되는 체정맥환류이상을 동반한 활로씨 사징증을 치험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Shumacker HB, King H, Waldhausen JA. *The persistent left superior vena cava: surgical implications, with special*

- reference to caval draining into the left atrium. *Ann Surg* 1967;165:797-805.
2. Fraser RS, Dvorkin J, Rossall RE, Eidem R. *Left superior vena cava*. *Am J Med* 1961;31:711-6.
 3. Sherafat M, Friedman S, Waldhausen JA. *Persistent left superior vena cava draining into the left atrium with absent right superior vena cava*. *Ann Thorac Surg* 1971; 11:160-4.
 4. Quaegebur J, Kirklin JW, Pacifico AD, Bargeron LM. *Surgical experience with unroofed coronary sinus*. *Ann Thorac Surg* 1979;27:418-25.
 5. Kabani SS, Feldman M, Angelini P, Leachman RD, Cooley DA. *Single (left) superior vena cava draining into the left atrium*. *Ann Thorac Surg* 1973;16:518-25.
 6. Van Son JAM, Hamsch J, Mohr FW. *Repair of complex unroofed coronary sinus by anastomosis of left to right superior vena cava*. *Ann Thorac Surg* 1998;65:280-1.
 7. Takach TJ, Cortelli M, Lonquist JL, Cooley DA. *Correction of anomalous systemic venous drainage: Transposition of left SVC to left PA*. *Ann Thorac Surg* 1997;63:228-30.

=국문초록=

관상 정맥동으로 유입되는 좌측 상대정맥은 임상적으로 별문제점이 없으며 흔하게 접하게 되는 심장 기형으로 발생학적으로 정상적인 정맥계 혈류의 잔존으로 쉽게 설명될 수 있다. 그러나 우측 상대정맥 없이 좌측 상대정맥이 좌심방으로 유입되는 경우는 매우 드문 질환이다. 우리는 이러한 질환이 활로씨 사정증과 동반된 경우를 보고한다. 가장 흔한 접근방식은 전통적으로 우측심방으로 통로를 만들기 위해 심방내에 baffle을 만들거나 혹은 좌측상대정맥을 직접 우심방에 연결하여 좌측 상대정맥의 혈류를 재조정하는 방법이 있겠다. 본 증례에서는 활로씨 사정증을 교정함과 동시에 좌측 상대정맥을 좌측 폐동맥으로 전환시켰다.

중심단어 : 1. 좌측 상대 정맥
2. 활로씨 사정증