

관상정맥동 확장에 의한 좌심실 유입로 폐쇄

- 1예 보고 -

심형태* · 윤태진* · 장원경* · 장완숙* · 고재곤*

Left Ventricular Inflow Obstruction Caused by a Persistent Left Superior Vena Cava and a Dilated Coronary Sinus

- A case report -

Hyung-Tae Sim, M.D.* · Tae Jin Yun, M.D.* · Won-Kyoung Jhang, M.D.* · Wan-Sook Jang, M.D.* · Jea-Kon Ko, M.D.*

Left ventricular inflow obstruction can be caused by a persistent left superior vena cava (SVC) and a dilated coronary sinus. A 31-day-old male infant with secundum atrial septal defect (ASD) and bilateral SVC underwent an operation for treating his uncontrollable congestive heart failure. The preoperative 2-dimensional echocardiography showed a normally sized mitral valve shrouded by a dilated coronary sinus. The operation consisted of pericardial patch closure of the ASD, coronary sinus unroofing and left SVC transfer to the right atrial auricle. The postoperative course was complicated by persistent chylothorax, which was controlled by thoracic duct ligation. He was discharged to home at the postoperative day 39. He has been followed up for 9 months and has displayed normal development.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:499-502)

- Key words:**
1. Coronary sinus
 2. Superior vena cava
 3. Left superior vena cava
 4. Inflow occlusion

증례

생후 31일된 남아가 타 병원에서 확장성 심근병증으로 진단받고 본원으로 전원되었다. 환아는 제태 연령 38주 2일, 몸무게 2,950 g으로 제왕절개로 출생하여 특별한 문제 없이 잘 지내오던 중 활기가 없고 처지는 양상을 보여 근처 대학병원으로 내원하여 시행한 심초음파상 심박출지수 약 15%의 확장성 심근병증과 직경 11 mm 크기의 심방 중격결손이 있는 소견을 보였다. 본원 입원 당시 체중은

3.4 kg, 신장은 49 cm였고, 활력 검사상 심박은 규칙적으로 160/min, 혈압은 80/40 mmHg, 호흡 수 81/min, 체온 36.4°C로 빈호흡 및 다소 보체는 소견을 보였다. 심음은 규칙적이었으나 중등도의 수축기성 잡음이 들렸다. 말초 혈액검사, 전해질 검사, 동맥혈 가스 분석, 소변 검사 소견 등은 모두 정상 범위 내에 있었다. 내원하여 촬영한 단순 흉부 X선 소견은 심비대 및 양측 폐음영의 증가 소견을 보였다(Fig. 1A). 환아는 중환자실로 전동하여 도파민, 도부타민, 이노제 등을 투여하면서 경과 관찰하였다. 내원 2

*울산대학교 의과대학 서울아산병원 흉부외과
Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, Ulsan University College of Medicine
논문접수일 : 2007년 4월 16일, 심사통과일 : 2007년 5월 17일
책임저자 : 윤태진 (138-736) 서울시 송파구 풍납동 388-1, 울산대학교 의과대학 서울아산병원 흉부외과
(Tel) 02-3010-3589, (Fax) 02-3010-6811, E-mail: tjyun@amc.seoul.kr
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

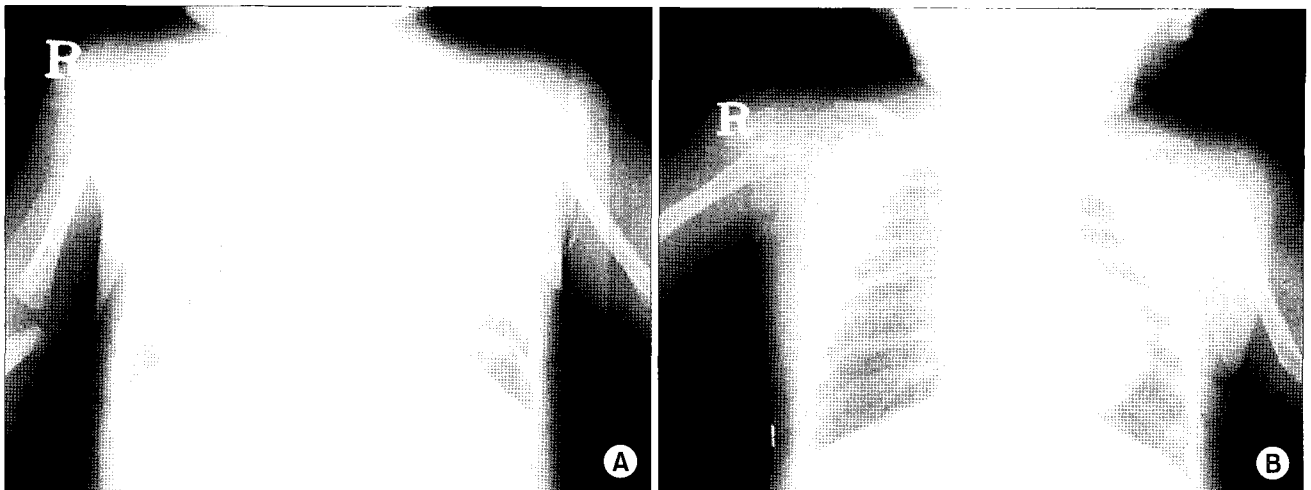


Fig. 1. (A) Preoperative chest X-ray showing cardiomegaly and increased pulmonary vascularity. (B) Chest X-ray at postoperative 2 months.

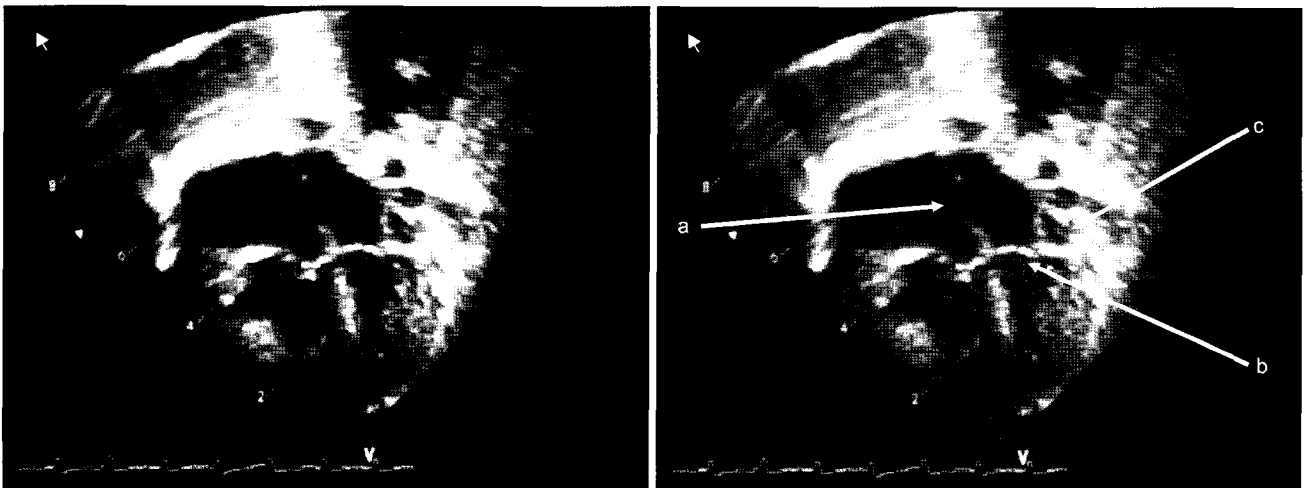


Fig. 2. Preoperative 2-dimensional echocardiogram showing secundum-type atrial septal defect (a) and left ventricular inflow obstruction (b) caused by dilated coronary sinus (c).

일 후 본원에서 시행한 심초음파 검사상 이전과 달리 심박출지수는 거의 정상 범위로 확장성 심근병증의 소견은 보이지 않았고 8×10 mm 크기의 이차공형 심방중격결손 및 좌우 연결 정맥이 없는 양측성 상대정맥이 관찰되었다. 승모판막륜의 크기는 정상이었지만(13.9 mm, Z score=0.8) 확장된 관상정맥동이 승모판막 위로 드리워지면서 좌심실 유입로의 기능적 협착이 의심되었다. 좁아진 좌심실 유입로의 직경은 8.4 mm로 이를 승모판막륜으로 간주하고 Z-score를 계산한 결과 -1.5로 정상에 비해 매우 좁아져 있음을 알 수 있었다(Fig. 2). 하지만 심방 중격 결손을 통

한 좌우 단락으로 인해서인지 좌심실 유입로를 통한 심실 확장기 압력 차이는 관찰되지 않았다. 이후 환자의 울혈성 심부전 증상은 점차 악화되어 내원 18일째 수술을 시행하였다.

수술은 정중흉골 절개 후 상행 대동맥, 우측 상대 정맥 및 하대 정맥에 캐놀라를 넣고 체외 순환 및 심정지하에 진행하였다. 중심체온은 직장온도 28°C까지 내렸다. 수술 소견상 심방중격결손은 이차공형으로 직경은 약 8 mm였고 좌측 상대정맥은 우측보다 컸으며 직경은 약 6 mm였다. 우심방을 횡절개한 후 심방중격결손을 통해 관상정맥

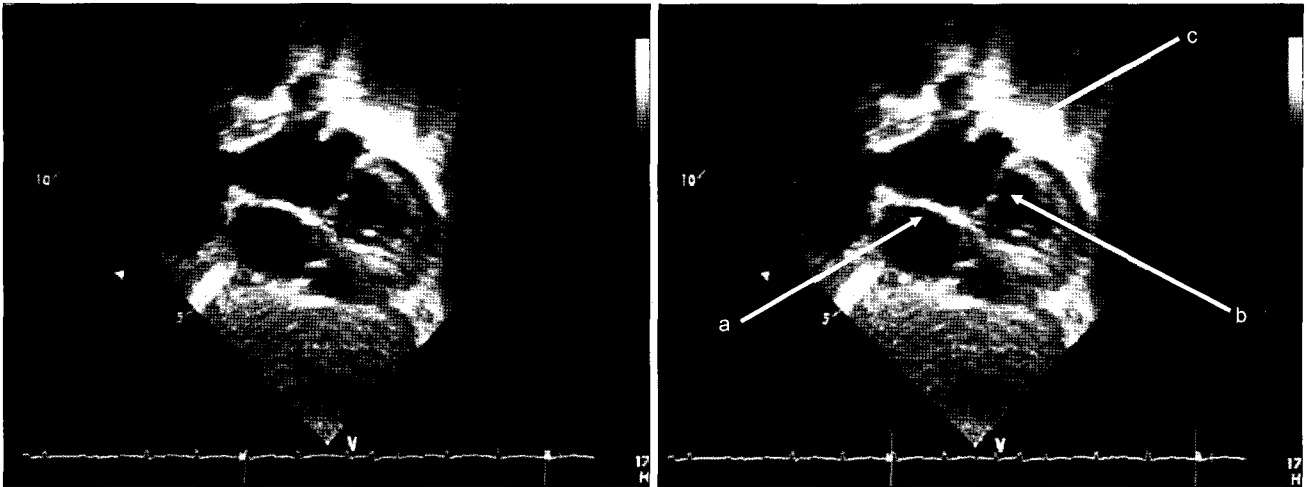


Fig. 3. Postoperative 2-dimensional echocardiogram at postoperative 9 months showing intact atrial septum (a), no obstruction of left ventricular inflow (b) and unroofed coronary sinus (c).

동을 개방해주고 심방중격결손을 자가 심낭을 이용하여 막아 주었다. 대동맥점자를 풀고 절개한 우심방을 봉합한 다음 좌측 상대정맥을 분리하여 우심방 돌기에 단단 문합하였다. 총 심폐기시간은 74분이었고, 대동맥점자시간은 28분이었다. 환자는 수술 후 좌측 유미홍으로 금식 및 somatostatin 투여 등의 보존적 치료를 하였지만 효과가 없어서, 술 후 31일째 흉관 결찰술을 시행하고 호전되어 술 후 39일째 퇴원하였다. 퇴원 당시 단순 흉부 x-ray상 심장의 크기 및 폐혈관 음영은 수술 전에 비해 현저히 감소한 상태였다(Fig. 1B). 환아 퇴원 후 6개월 후 심장 초음파를 재차 시행하였으며, 관상 정맥동의 개방으로 좌심실 유입로를 통한 혈류 유입에 제한이 없음을 확인하였다(Fig. 3).

고 찰

좌측 상대정맥이 존재하여 관상정맥동으로 유입되는 기형은 문헌에 따르면 그 빈도가 2.8%에서 11%까지 다양하게 보고되고 있다[1]. 대부분 혈액학적으로 큰 문제를 일으키지 않지만, 관상정맥동이 늘어나서 좌심실 유입로의 협착을 유발하는 경우는 드물게 보고되어 왔다[2-7]. 또한 이 병변은 손 증후군(Shone complex)같은 좌심 폐쇄성 기형이 있는 경우 호발한다고 되어있고, 이 경우 승모판막 상부의 해부학적 협착(supramitral ring)과는 감별을 요한다[2]. 대개 어린 나이에 심부전 증상이 나타나고 대부분의 경우 폐동맥 고혈압을 동반한다. 구조적으로 삼방심(Cor triatriatum) 및 후벽 좌심실류(left ventricular posteri-

or aneurysm)로 오인되기도 한다[3,4].

특징적인 심장 초음파 소견은 확장된 관상정맥동이 좌심방 외벽과 타원형 모양을 형성하여 삼방심(Cor triatriatum)처럼 좌심방을 마치 상·하 두 개의 챔버로 나누는 듯한 양상을 보인다. 이렇게 나누어진 좌심방 챔버에서 수축기의 심방중격의 모양이 상부는 우심방으로 휘어지고 하부는 좌심방으로 휘어지는 특징적인 S자 모양의 심방중격을 볼 수 있다[5]. 컬러 도플러 검사에서 좌심실 유입부의 와류와 증가된 유속(flow velocity)을 통해 좌심실 유입로의 장애를 확인할 수 있다. 그러나 심방중격결손이 있을 때는 좌우 단락으로 인해 이런 특징적인 심방중격의 모양이나 와류를 확인하기가 쉽지 않다[2]. 다른 기형을 확인하고 보다 정확한 혈액학적인 관찰을 위해 심도자 검사를 해볼 수 있다. 심도자 검사에서는 특징적으로 좌심방의 a wave가 증가되어 좌심실 확장기말 압력과의 차이를 확인할 수 있다[2].

상기 질환의 수술적 치료의 목적은 좌심실 유입로 제한의 원인을 제거하고 적절한 체정맥 순환을 확보하는 데 있다. Di Bardino 등은 늘어난 관상정맥동을 혈관 성형술을 시행하여 줄여주는 것만으로도 좋은 결과를 보였다고 보고하였다[2]. 하지만 이 방법을 시행받은 환자들의 평균 나이가 6세인 점을 감안할 때, 나이가 어린 신생아에게는 시행하기 어려운 방법이라고 생각된다. 반면에 Vargas 등은 평균 2개월의 소아 환자에서 늘어난 관상정맥동을 Unroofing하고 좌측 상대정맥을 분리하여 우심방돌기에 문합하는 방법을 사용하여 좋은 결과를 보고하였는데[5], 전자

의 방법보다 근본적이고 확실한 방법이라 생각된다.

본 증례는 늘어난 관상정맥동이 좌심실 유입로를 제한하는 전형적인 경우는 아니다. 술 전 초음파에서 심방중격결손이 있어 특징적인 중격의 모양과 와류를 볼 수 없었다. 또한 술 전 폐동맥 고혈압도 없었다. 그러나 비교적 어린 나이에 생긴 심한 심부전 증상은 다른 기형이 없는 단순 심방중격결손만으로는 잘 설명이 되지 않는다는 점에서 본 진단을 의심할 수 있다. Cochrane 등은 심방중격결손이 있을 때 이처럼 늘어난 관상정맥동이 좌-우 단락을 더 증가시켜 좌심실 유입로 협착을 악화시킬 수 있다고 하였다[6]. 이런 경우 심방 중격결손을 봉합하는 수술만을 하고 경과를 보는 것은 소극적인 치료라 생각한다. 외국의 보고에도 부분방실중격결손 수술 후 원인을 알 수 없는 폐부종으로 사망한 환자의 부검 결과 늘어난 관상정맥동에 의한 좌심실 유입로의 폐쇄를 확인할 수 있었다는 보고가 있었다[7].

본 증례에서 시행한 Vargas 등이 제시한 방법은 우심방 돌기와 좌측 상대정맥의 문합부가 흉벽에 의해 눌러질 가능성이 있다. 하지만, Vargas 등은 평균 3년의 경과 관찰 동안 크게 문제 되지 않았다고 하였다[5]. 그러나, 향후 이 문제의 가능성에 대해 주의 깊은 경과 관찰이 필요할 것으로 생각한다.

결론적으로 본 증례를 통해 좌측 상대정맥이 유입되어 늘어난 관상 정맥동이 좌심실 유입로의 제한을 유발하고 심방 중격 결손을 통한 좌우 단락을 악화시킬 수 있다는

사실을 확인할 수 있었으며, 관상 정맥동의 개방 및 심방 중격 결손의 복원을 통하여 좋은 임상결과를 얻을 수 있었기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Hutha JC, Smallhorn JF, Macartney FJ, et. al. *Cross-sectional echocardiographic diagnosis of systemic venous return*. Br Heart J 1982;48:388-403.
2. Di Bardino DJ, Fraser CD, Dickerson HA, et. al. *Left ventricular inflow obstruction associated with persistent left superior vena cava and dilated coronary sinus*. J Thorac Cardiovasc Surg 2004;127:959-62.
3. Benatar A, Demanet H, Deuvaert FE. *Left ventricular inflow obstruction due to a dilated coronary sinus mimicking cor triatriatum*. Thorac Cardiovasc Surg 1999;47:127-8
4. Tirilomis T, Saldana FL, Dalichau H. *Dilated coronary sinus mimicking posterior left ventricular aneurysm*. Acta Cardiol 2001;56:199-200.
5. Vargas FJ, Rozenbaum J, Lopez R, et al. *Surgical approach to left ventricular inflow obstruction due to dilated coronary sinus*. Ann Thorac Surg 2006;82:191-6.
6. Cochrane AD, Marath A, Mee RBB. *Can a dilated coronary sinus produce left ventricular inflow obstruction? An unrecognized entity*. Ann Thorac Surg 1994;58:1114-6.
7. Kreutzer C, Santiago G, Varon RF, et. al. *Persistent left superior vena cava: an unusual cause of subdivided left atrium*. J Thorac Cardiovasc Surg 1998;115:462-4.

=국문 초록=

좌측 상대정맥이 관상정맥동으로 유입되는 경우 늘어난 관상정맥동에 의한 좌심실 유입로 폐쇄가 드물게 나타날 수 있다. 이차공형 심방중격결손, 좌측 상대정맥에 동반된 심한 심부전증상을 보이는 31일된 남아에 대하여 수술을 시행하였다. 수술 전 초음파상 승모 판막의 크기는 정상이었으나 확장된 관상정맥동이 좌심실 유입로 위로 드리워져 기능적 협착을 유발하는 양상이었다. 수술은 확장된 관상정맥동을 절개하여 개방한 후 자가 심낭막을 이용하여 심방중격결손을 봉합하고, 좌측 상대정맥은 분리하여 우심방 돌기에 단단 문합하였다. 수술 후 환자의 좌측 흉강에 유미흉이 발생하여 술 후 31일째 흉관 결찰술을 시행하였으며, 이후 경과가 호전되어 술 후 39일째 퇴원하였다. 환아는 현재 수술 후 9개월째 관찰 중이며, 정상적인 성장을 보이고 있다.

중심 단어 : 1. 관상 정맥동
2. 상대정맥
3. 좌 상대정맥
4. 유입로 폐쇄