

관상정맥동 유입부 폐쇄를 동반한 좌심형성부전 증후군 환자의 Norwood 수술 중 좌상대정맥 절단 후 발생한 저박출증

- 1에 보고 -

최은석* · 김웅한* · 박성준* ·곽재건** · 서정욱***

Low Cardiac Output after Division of the Left Superior Vena Cava during a Norwood Operation for Hypoplastic Left Heart Syndrome in a Patient with Coronary Sinus Orifice Atresia

- A case report -

Eun Seok Choi, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D., Ph.D.*, Sung-joon Park, M.D.*,
Jae Gun Kwak, M.D.**, Jeong Wook Seo, M.D., Ph.D.***

A 12-day-old female baby underwent a Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. The left superior vena cava (LSVC), which was found incidentally during the operation, was divided to facilitate surgical exposure. After the operation, she developed signs of low cardiac output and died 7 hours afterward. Autopsy findings showed that the coronary sinus was atretic at the orifice without unroofing into both atria, rendering the LSVC the sole route of coronary sinus drainage. In patients with incidentally-found LSVC during surgery, special care should be taken to leave the LSVC intact because the LSVC may be the exclusive drainage vein of the coronary venous system.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2010;43:161-163)

Key words: 1. Coronary sinus
2. Vena cava, superior
3. Hypoplastic left heart disease

증례

환아는 임신 39주 5일, 체중 2,520 g, 정상 분만으로 특별한 문제 없이 출생한 여자 아이로, 생후 9일째에 청색증과 처지는 모습을 주소로 본원에 내원하였다. 심초음파에서 좌심형성부전 증후군, 승모판 폐쇄, 심실 중격 결손, 심방 중격 결손, 동맥관 개존, 경도의 삼첨판 부전 및 경도

의 우심실 수축 기능 저하 소견을 보였고 심방, 심실, 대혈관의 위치 관계는 정상이었다. PGE5 및 승압제 투여와 인공 호흡기 치료로 생체 징후와 소변량이 안정적으로 유지되었고, 대사성 산증이나 폐혈증의 증거는 없었다. 생후 12일째 수술을 시행하였다. 정중 흉골 절개 후 살피보았을 때 전형적인 경로로 주행하는 좌상대정맥이 우연히 관찰되었는데, 그 크기가 작고, 양쪽 상대정맥을 연

*서울대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital

**부천세종병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital

***서울대학교병원 병리과

Department of Pathology, Seoul National University Hospital

논문접수일 : 2009년 7월 30일, 논문수정일 : 2009년 12월 15일, 심사통과일 : 2009년 12월 18일

책임저자 : 김웅한 (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 흉부외과

(Tel) 02-2072-3637, (Fax) 02-3672-3637, E-mail: woonghan@snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

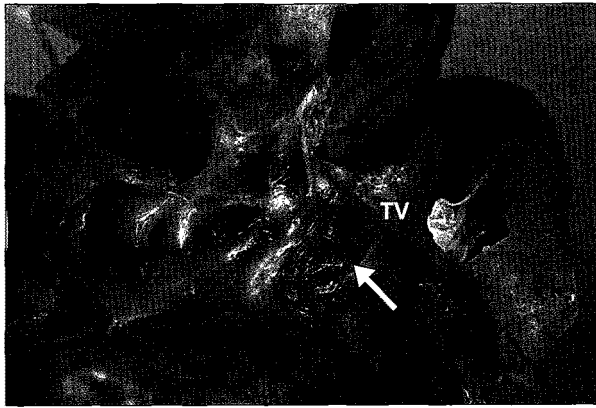


Fig. 1. Atresia of coronary sinus orifice (arrow) is showed in heart autopsy specimen of the patient. TV=Tricuspid valve.

결하는 무명 정맥이 발달해 있어 수술 시야를 확보하고, 향후 양방향성 상대정맥 폐동맥 단락술을 용이하게 하기 위해 좌상대정맥을 절단하였다. 심박동을 유지한 채 심방 중격 결손을 넓혀주었고, 뇌와 관상동맥에 국소 순환을 유지하며 통상적인 방법대로 자기 조직만을 이용한 Norwood 수술을 시행하였다[1]. 폐 혈류는 4 mm Gore-Tex graft를 이용하여 우심실과 폐동맥 사이에 도관을 연결하여 확보하였다. 심폐기 이탈 과정은 순조로웠고 흉골을 닫은 후 환아를 중환자실로 전동하였다. 체외 순환 시간, 대동맥 차단 시간 그리고 국소 순환 시간은 각각 187분, 21분 그리고 44분이었다. 하지만 중환자실로 전동한 후 저박출증이 점진적으로 진행하여, 전동 3시간 후에 흉골을 열었다. 적극적인 조치에도 저박출증이 지속되어 전동 7시간 후에 환아는 사망하였다.

환아 부검 소견에서 관상정맥동 유입부 폐쇄가 발견되었고, 관상정맥동과 심방들간의 교통은 관찰되지 않았다. 또한 심실 벽에 정맥 울혈에 의한 심외막하 출혈이 관찰되었다. 이를 근거로 심장 정맥 환류의 유일한 통로인 좌상대정맥을 수술 중 절단한 것이 수술 후 저박출증에 기여했을 것으로 생각한다.

고 찰

관상정맥동 유입부 폐쇄에서 관상정맥동과 좌심방 사이에 교통이 있는 것이 일반적이나, 관상정맥동이 좌심방과 교통 없이 좌상대정맥과 연결된 경우가 매우 드물게 보고되고 있다[2]. 좌상대정맥은 주로 무명정맥과 연결되지만 드물게 반홍 정맥(hemiazygos vein)과 연결되기도 한

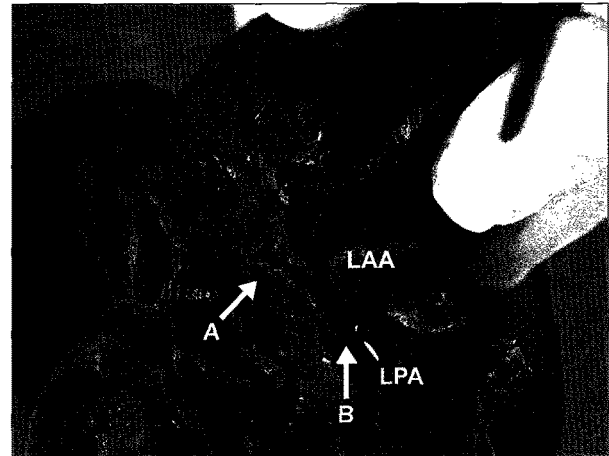


Fig. 2. Heart autopsy specimen of the patient shows the connection between coronary sinus (A) and left superior vena cava (B) and shows no communication between coronary sinus and both atria. LAA=Left atrial auricle; LPA=Left pulmonary artery.

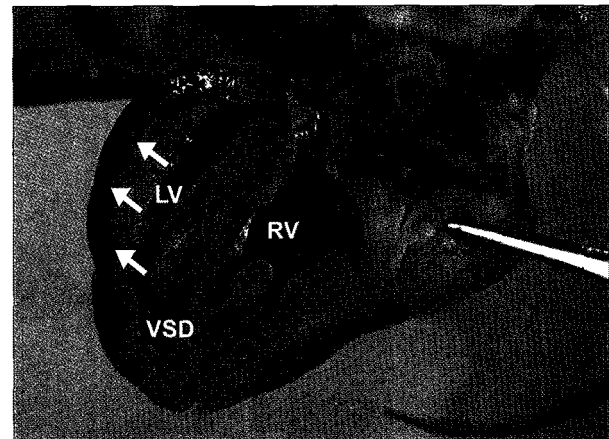


Fig. 3. Subepicardial hemorrhage (arrows) resulted from venous congestion is showed in heart autopsy specimen of the patient. LV=Left ventricle; RV=Right ventricle; VSD=Ventricular septal defect.

다. 좌상대정맥을 가지는 관상정맥동 유입부 폐쇄는 50% 이상에서 다른 선천성 심장 기형을 동반하지만 특정 질환과의 연관성은 없는 것으로 알려져 있으나[2], 좌심형성부전 증후군 또는 총폐정맥환류이상과 연관이 있다는 보고도 있다[3,4]. 관상정맥동 유입부 폐쇄는 수술 전 심도자술 또는 수술 중에 진단되지만, 사후 부검을 통해 진단되는 경우가 더 많다. 심초음파에서 관상정맥동 혈류 방향이 좌상대정맥으로 거꾸로 흐르는 것을 확인할 수 있으나 진단율이 높지는 않다. 본 증례에서는 수술 전 심초음파에서

좌상대정맥을 확인하지 못했다.

관상정맥동의 유입구가 막혀 있고, 심방과 관상정맥동의 연결이 없거나 미미하다면 좌상대정맥이 심장 정맥 혈류의 주요 경로가 된다. 이와 같은 환아에서 만약 관상정맥동의 unroofing[5] 없이 좌상대정맥을 결찰 또는 절단하게 되면 심장 정맥혈류가 차단되어 심장의 울혈 및 기능 저하가 발생하여 결국 치명적인 결과를 낳게 된다[6]. 본 증례는 부검을 통해 관상정맥동 유입구 폐쇄와(Fig. 1) 관상정맥동과 심방 사이에 교통이 없음을 확인하였다(Fig. 2). 또한 좌상대정맥 절단 후 발생한 정맥 울혈로 인한 것으로 여겨지는 심실 외막하 출혈(subepicardial hemorrhage)이 관찰되었다(Fig. 3).

수술 전 검사 또는 수술 중 관찰로 관상정맥동 유입부 또는 좌상대정맥의 혈류 방향을 확인하기 전에 좌상대정맥을 결찰 또는 절단하는 것은 치명적일 수 있으므로 흉부외과의사의 세심한 주의가 필요하다.

참 고 문 헌

1. Kwak JG, Kim WH, Choi CH, et al. *Norwood procedure on Beating Heart*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:793-5.
2. Santocoy R, Walters III HL, Ross RD, Lyons JM, Hakimi M. *Coronary sinus ostial atresia with persistent left superior vena cava*. Ann Thorac Surg 1996;61:879-82.
3. Salminen JT, Hakata T, Pihkala J, Mattila I, Puntilla J, Sairanen H. *Coronary sinus orifice atresia with left superior vena cava in patients with univentricular heart*. Ann Thorac Surg 2006;81:e16-7.
4. Fulton JO, Mas C, Brizard CPR, Karl TR. *The surgical importance of coronary sinus orifice atresia*. Ann Thorac Surg 1998;66:2112-4.
5. Ohta N, Sakamoto K, Kado M, Kishoka M, Yokata M. *Surgical treatment of coronary sinus orifice atresia with hypoplastic left heart syndrome after total cavo-pulmonary connection*. Ann Thorac Surg 2002;73:653-5.
6. Yokoto M, Kyoku I, Kitano M, et al. *Atresia of the coronary sinus orifice. Fatal outcome after intraoperative division of the drainage left superior vena cava*. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98:30-2.

=국문 초록=

좌심형성부전 증후군을 진단 받은 여자 아이가 생후 12일에 Norwood 수술을 받았다. 수술 중 우연히 발견된 좌상대정맥은 수술 시야를 확보하기 위해 절단하였다. 수술 후 점진적인 저박출증을 보인 환아는 수술 후 7시간 째 사망하였다. 부검 결과 관상정맥동 유입부가 폐쇄되어 있고, 관상정맥동과 심방 사이에 교통이 없었으며, 좌상대정맥이 관상정맥동 혈류의 유일한 통로였다. 수술 중 우연히 좌상대정맥이 발견된 환자에서, 좌상대정맥이 심장 정맥혈류의 유일한 통로일 수 있으므로 좌상대정맥을 보존해야 한다.

중심 단어 : 1. 관상정맥동
2. 좌상대정맥
3. 좌심형성부전 증후군