

지속성 좌측 상대정맥 환자에서 발생한 드문 색전성 뇌졸중

권태훈, 최강운, 김병준, 조재호, 이재영, 박규환, 이상희, 손장원

영남대학교 의과대학 내과학교실 순환기내과

Unusual paradoxical embolic stroke in a patient with persistent left superior vena cava

Tae-hun Kwon, Kang-un Choi, Byung-jun Kim, Jae-ho Cho, Jae-young Lee, Kyu-hwan Park, Sang-hee Lee, Jang-won Son

Division of Cardiology, College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea

Cardiogenic embolic stroke accounts for approximately 20% of ischemic strokes and the likelihood of its recurrence is high. Paradoxical embolism may be an important cause of cardioembolic stroke, which can be evaluated through multiple diagnostic modalities including transesophageal echocardiography (TTE) or transcranial Doppler. A persistent left superior vena cava (PLSVC) is a rare congenital vascular anomaly, which mainly drains to the right atrium via the coronary sinus. Although rare, PLSVC draining into the left heart predisposes the patient to paradoxical embolism through a right-to-left shunt. We report on a 78-year-old female patient with an ischemic stroke associated with PLSVC draining into the left atrium through the pulmonary vein, which was investigated via TTE with an agitated saline test and computed tomography.

Keywords: Persistent left superior vena cava; Stroke; Paradoxical embolism

서 론

허혈뇌졸중은 발생 원인에 의해 혈전성, 색전성 및 열공성 뇌졸중으로 분류될 수 있으며, 그 중 심장이나 혈관에서 형성된 혈전에서 떨어져 나온 색전이 뇌혈관을 막아 발생하게 되는 색전성 뇌졸중은 보고에 따라 14%-30%를 차지한다. 이 중 기이성 색전증(paradoxical embolism)이란 우좌 단락(right-to-left shunt)을 통해 정맥에서 발생한 혈전이 전신동맥순환계로 유입되어 색전증이 발생하는 것을 말한다[1].

지속성 좌측 상대정맥(persistent left superior vena cava)은 흉부 중심정맥 기형 중에는 가장 흔하나, 유병률은 일반 인구의 0.3% 정도로 드문 질환이다[2]. 지속성 좌측 상대정맥의

90% 이상은 관정맥동을 통해 우심방으로 연결되지만 매우 드물게 무개 관정맥동(unroofed coronary sinus)을 통하거나 직접 좌심방으로 연결된다면 우좌 단락으로 인한 기이성 색전의 위험성이 높다[3,4].

저자들은 우반신마비 및 구음장애를 동반한 뇌경색환자에서 좌심방으로 유입되는 지속성 좌측 상대정맥을 미세기포를 발생시킨 식염수(agitated saline)를 사용한 식도경유 조영심장초음파검사(contrast echocardiography)와 컴퓨터단층촬영(computed tomography)을 통해 진단한 1예를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

78세 여자가 6시간 전부터 발생한 우반신마비 및 구음장애로 본원 응급실에 내원하였다. 10년 전부터 고혈압으로 칼슘길항제를 복용 중이었다. 사회력 및 가족력에 특이점은 없었다. 내원 당시 활력징후는 혈압 110/70 mmHg, 맥박수 88회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.6°C로 안정적이었으며, 의식

Received: August 4, 2014, Revised: August 19, 2014,
Accepted: August 25, 2014

Corresponding Author: Jang-won Son, Division of Cardiology, College of Medicine, Yeungnam University, 170 Hyeonchung-ro, Namgu, Daegu 42415, Korea
Tel: +82-53-620-3314, Fax: +82-53-621-3310
E-mail: gubjae@hanmail.net

은 명료하였다. 흉부와 복부진찰에서 특이한 소견이나 만져지는 경부 이상 종괴는 없었고, 경동맥이나 복부 대동맥에서 잡음도 들리지 않았다. 입원 당시 근력저하등급 4의 오른편 운동쇠약(motor weakness)이 있었다. 혈액검사 중 전혈구 계산치(common blood count)에서 백혈구 $15,410/\text{mm}^3$, 혈색소 13.9 g/dL , 혈소판 $253,000/\text{mm}^3$ 로 경한 백혈구증가증(leukocytosis)이 있었지만 간 기능, 혈청 전해질, 혈액응고검사는 정상범위를 보였다. 흉부 X선 촬영에서 경한 심비대 및 대동맥궁 확장이 관찰되었고(Fig. 1), 심전도 검사에서는 정상동율동을 보였다. 뇌 자기공명영상(magnetic resonance imaging)에서 급성 좌측 뇌교경색(pontine infarction)이 진단되었으나 자기공명혈관조영술(magnetic resonance angiography)에서는 혈관에 특별한 협착소견은 관찰되지 않았다. 이후 시행한 경동맥, 척추동맥 및 경두개 색조 이중초음파(transcranial color-coded duplex sonography)에서 왼쪽 외경동맥 근위부(left proximal external carotid artery)에 협착 정도가 심하지 않은 죽상판(atheromatous plaque)을 관찰할 수 있었지만, 뇌졸중의 원인으로 판단하기는 힘들었다. 따라서 환자는 심장색전성 뇌졸중(cardioembolic stroke)의 가능성에 대한 감별이 필요하여 순환기내과로 의뢰되었으며, 24시간 심전도(ambulatory holter monitoring)와 경흉부 및 식도경유심장초음파검사(transesophageal echocardiography)를 시행하였다. 24시간 심전도에서 부정맥은 관찰되지 않았으며, 가슴경유심장초음파검사(transthoracic echocardiography)에서 좌심실박출률(left ventricular ejection fraction) 및 심실, 심방, 심장정맥굴(coronary sinus)의 크기는 정상이었다. 경도의 삼첨판막 역류증(grade I/IV)과 함께 경도의 폐동맥 고혈압(폐동맥 수축기압, 44 mmHg)이 있었지만 심방 또는 심실 중격결손이나 심장 내 혈전 등은 관찰되지 않았다. 식도경유 심장초음파검사에서도 혈전이나 심장 내 단락을 일으키는 심방중격결손(atrial septal defect) 및 열린타원구멍(patent foramen ovale)은 관찰되지 않았다. 하지만 양대정맥상도(bicaval view)에서 미세기포를 발생시킨 식염수를 좌측상완정맥에 주사하였을 때 좌심방에서 대조거품(contrast bubble)이 다량으로 관찰되는 소견을 보였다(Fig. 2A). 발살바조작(Valsalva maneuver)을 시행하여 우심방의 압력을 일시적으로 증가시키면서 미세기포를 발생시킨 식염수로 조영검사를 시행하였으나 심방중격을 통한 단락은 관찰되지 않았으며, 대조거품이 왼 허파정맥(left pulmonary vein)을 통해 유입되는 것을 확인할 수 있었다(Fig. 2B). 이러한 소견은 폐동정맥기형(pulmonary arteriovenous malformation)에서 나타날 수 있지만, 대동맥 판막 단축면도(51°)에서 대조거품이 폐동맥에 앞서 좌심방에서 먼저 관찰되는 소견을 보아 정맥혈의 유입이 좌심방으로 직접 이어질 수 있는 다른 혈관이상을 의심할 수 있었다(Fig. 2C). 흉부 컴퓨터단층촬영을 시행하여 지속성 좌측

도가 심하지 않은 죽상판(atheromatous plaque)을 관찰할 수 있었지만, 뇌졸중의 원인으로 판단하기는 힘들었다. 따라서 환자는 심장색전성 뇌졸중(cardioembolic stroke)의 가능성에 대한 감별이 필요하여 순환기내과로 의뢰되었으며, 24시간 심전도(ambulatory holter monitoring)와 경흉부 및 식도경유심장초음파검사(transesophageal echocardiography)를 시행하였다. 24시간 심전도에서 부정맥은 관찰되지 않았으며, 가슴경유심장초음파검사(transthoracic echocardiography)에서 좌심실박출률(left ventricular ejection fraction) 및 심실, 심방, 심장정맥굴(coronary sinus)의 크기는 정상이었다. 경도의 삼첨판막 역류증(grade I/IV)과 함께 경도의 폐동맥 고혈압(폐동맥 수축기압, 44 mmHg)이 있었지만 심방 또는 심실 중격결손이나 심장 내 혈전 등은 관찰되지 않았다. 식도경유 심장초음파검사에서도 혈전이나 심장 내 단락을 일으키는 심방중격결손(atrial septal defect) 및 열린타원구멍(patent foramen ovale)은 관찰되지 않았다. 하지만 양대정맥상도(bicaval view)에서 미세기포를 발생시킨 식염수를 좌측상완정맥에 주사하였을 때 좌심방에서 대조거품(contrast bubble)이 다량으로 관찰되는 소견을 보였다(Fig. 2A). 발살바조작(Valsalva maneuver)을 시행하여 우심방의 압력을 일시적으로 증가시키면서 미세기포를 발생시킨 식염수로 조영검사를 시행하였으나 심방중격을 통한 단락은 관찰되지 않았으며, 대조거품이 왼 허파정맥(left pulmonary vein)을 통해 유입되는 것을 확인할 수 있었다(Fig. 2B). 이러한 소견은 폐동정맥기형(pulmonary arteriovenous malformation)에서 나타날 수 있지만, 대동맥 판막 단축면도(51°)에서 대조거품이 폐동맥에 앞서 좌심방에서 먼저 관찰되는 소견을 보아 정맥혈의 유입이 좌심방으로 직접 이어질 수 있는 다른 혈관이상을 의심할 수 있었다(Fig. 2C). 흉부 컴퓨터단층촬영을 시행하여 지속성 좌측



Fig. 1. Chest radiogram showing cardiomegaly with mild dilatation of the aortic arch.

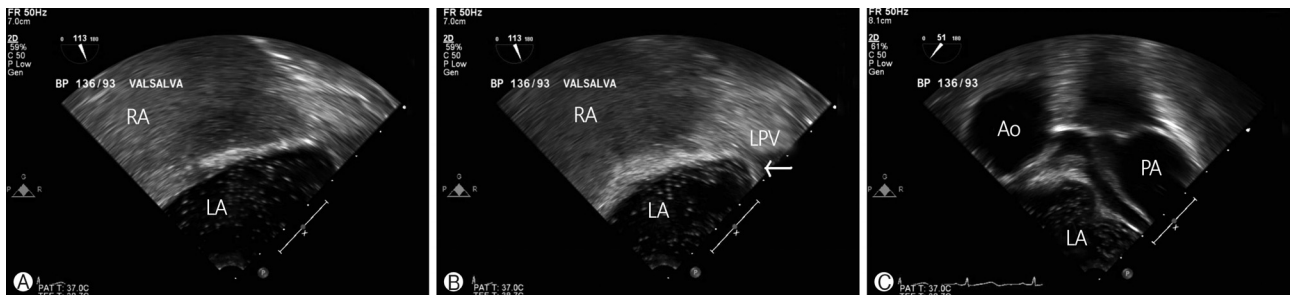


Fig. 2. Transesophageal echocardiography (bicaval view) of the patient. (A) Saline bubble saturation of the left heart chamber became noticeable after agitated saline was applied into the left antecubital vein. (B) Repeated agitated saline test with Valsalva maneuver showing that the bubbles originated not from the interatrial septum but from the LPV. (C) Modified aortic valve short axis view (51°) showing the bubble in the LA without PA saturation. Ao, aorta; LA, left atrium; RA, right atrium; PA, pulmonary artery; LPV, left pulmonary vein.

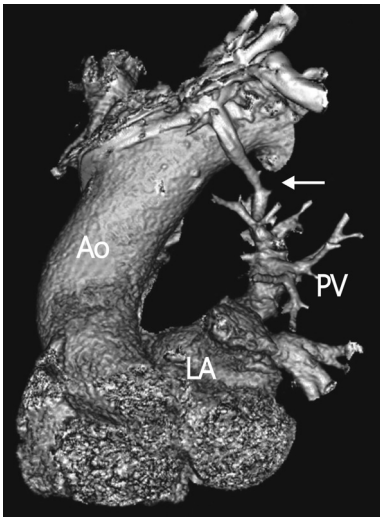


Fig. 3. Computed tomography of the chest. The reconstructed images using volume rendering demonstrate that the persistent left superior vena cava (white arrow) originates from the left brachiocephalic vein and drains into the left upper pulmonary vein, which leads directly into the left atrium. Ao, aorta; PV, pulmonary vein; LA, left atrium.

상대정맥이 좌상폐정맥(left superior pulmonary vein)을 통해 좌심방으로 직접 연결되는 것을 확인할 수 있었다(Fig. 3). 기이성 색전증으로 인한 뇌경색의 재발방지를 위해 코일 색전술(coil embolization) 또는 수술적 치료를 계획하였지만 고령으로 환자가 다른 치료를 거부하여 약물치료만 시행하기로 하고 퇴원하였다.

고 찰

지속성 좌측 상대정맥은 흉부의 중심정맥에서 발생하는 가장 흔한 선천성 기형으로 선천성 심장병 환자에서는 4%~10% 정도로 관찰되지만 정상 인구에서는 0.3% 정도의 유병률을 보이는 비교적 드문 질환이다[2]. 발생학적으로 임신 8주째 좌측 앞기본정맥(anterior cardinal vein)이 마샬 인대(the ligament of Marshall)의 형태로 퇴화되지 않고 개방성을 유지하고 남아 있는 경우 좌상대정맥을 형성하게 된다[5]. 동반될 수 있는 다른 선천성 심장기형으로는 심방중격결손, 이엽성 대동맥판(bicuspid aortic valve) 및 대동맥축착(aortic coarctation) 등이 있다[6].

대부분의 지속성 좌측 상대정맥은 심장정맥굴을 통해 우심방으로 연결되어 우좌 단락을 형성하지 않고 특별한 혈류 역학적인 문제를 일으키지 않아 임상적 중요성이 낮다. 하지만 박동조율기(pacemaker), 삽입형제세동기(implantable car-

dioverter defibrillator) 또는 중심정맥관삽입술(central vein cannulation)시 우연히 발견되거나 시술과 관련된 혈관 합병증을 일으킬 수 있는 원인이 될 수 있다. 매우 드물게 무개관정맥동 또는 폐정맥을 통해 좌심방으로 연결되거나, 직접 좌심방과 연결되면 우좌 단락에 의한 동맥혈의 불포화반응(desaturation), 곤봉지(clubbed finger), 혈색소의 상승 및 청색증이 발생할 수 있고[7,8], 기이성 색전증을 일으키는 원인이 될 수 있는 것으로 알려져 있다[3,4,6]. 이러한 환자들에서는 정맥혈 주사를 통한 공기색전증(air embolism), 패혈색전증(septic embolism) 또는 혈전색전증(thromboembolism) 등으로 인한 뇌졸중이나 두개강내 농양(intracranial abscess) 발생의 빈도가 증가할 수 있다[9,10].

본 증례와 같이 색전증에 의한 뇌졸중이 의심되는 환자에서는 식도경유심장초음파검사가 색전증의 원인이 될 수 있는 심강내 혈전, 증식(vegetation) 및 종양을 확인하는데 중요한 역할을 한다. 색도플러 및 미세기포를 발생시킨 식염수 조영검사로 우좌 단락을 통해 기이성 색전증을 일으킬 수 있는 심방중격결손, 열린타원구멍, 폐동정맥기형 뿐 아니라, 지속성 좌측 상대정맥의 진단에 있어 중요한 정보를 제공할 수 있다[10]. 미세기포를 발생시킨 식염수의 주입은 보통 상완정맥을 통하여 이루어지는데, 식도경유심장초음파검사를 시행할 때 환자가 주로 좌측편위(left lateral decubitus)를 취하고 있기 때문에 병원 또는 시술자에 따라 혈관 접근의 편이성을 위해 보통 우측 상완정맥을 선호하는 경우가 많다. 하지만 본 증례에서와 같이 지속성 좌측 상대정맥이 좌심방으로 연결된 경우에는 우측 상완정맥을 통해 미세기포를 발생시킨 식염수를 주입한 경우 이를 발견하지 못할 수 있다. 본 환자의 경우 식도경유심장초음파검사를 시행하기 전 신경과에서 우측 상완정맥을 통해 미세기포를 발생시킨 식염수를 주입하고 경두개도플러초음파(transcranial Doppler ultrasonography)를 시행하였을 때는 전혀 우좌 단락이 없는 것으로 보고되었다. 하지만 식도경유심장초음파검사 시행 시 좌측 상완정맥을 통해 미세기포를 발생시킨 식염수를 주입하였고, 이를 통해 많은 양의 우좌 단락이 있음을 놓치지 않고 발견할 수 있었다. 또한 좌심방에서 관찰되던 대조거품이 폐정맥을 통해서 유입되는 것을 확인한 데 그치지 않고, 폐동맥과 좌심방이 동시에 보이는 단면도에서 미세기포를 발생시킨 식염수 조영검사를 추가로 시행하였다. 그 결과 폐동맥보다 좌심방에 먼저 대조거품이 관찰되는 것을 보고 일반적인 폐동정맥기형과는 달리 정맥혈이 바로 좌측 심방으로 연결되는 환류 이상을 의심하였고, 이를 컴퓨터단층촬

영을 통해 증명할 수 있었다.

뇌경색의 원인 감별을 위해 식도경유심장초음파검사를 시행하는 모든 환자에서 일률적으로 본 증례와 같은 반복적인 미세기포를 발생시킨 식염수로 조영검사를 시행하기는 어렵다. 하지만 심장 색전 또는 불분명한 원인으로 인한 뇌경색이 의심되는 환자에서는 좌측 상완동맥을 통한 미세기포를 발생시킨 식염수의 주입과 다양한 단면에서 대조거품이 유입되는 양상을 주의 깊게 분석하는 것이 필요할 것이다. 이로써 본 증례와 같이 드문 질환을 놓치지 않고 진단하는데 도움이 될 것으로 생각된다.

REFERENCES

1. Arboix A, Alió J. Cardioembolic stroke: clinical features, specific cardiac disorders and prognosis. *Curr Cardiol Rev* 2010; 6:150-61.
2. Sarodia BD, Stoller JK. Persistent left superior vena cava: case report and literature review. *Respir Care* 2000;45:411-6.
3. Saranteas T, Mandila C, Poularas J, Papanikolaou J, Patriankos A, Karakitsos D, et al. Transesophageal echocardiography and vascular ultrasound in the diagnosis of catheter-related persistent left superior vena cava thrombosis. *Eur J Echocardiogr* 2009;10:452-5.
4. Kong PK, Ahmad F. Unroofed coronary sinus and persistent left superior vena cava. *Eur J Echocardiogr* 2007;8:398-401.
5. Edwards JE, DuShane JW. Thoracic venous anomalies. I. Vascular connection of the left atrium and the left innominate vein (levoatriocardinal vein) associated with mitral atresia and premature closure of the foramen ovale (case 1). II. Pulmonary veins draining wholly into the ductus venosus (case 2). *Arch Pathol* 1950;49:517-37.
6. Ratliff HL, Yousufuddin M, Lieving WR, Watson BE, Malas A, Rosencrance G, et al. Persistent left superior vena cava: case reports and clinical implications. *Int J Cardiol* 2006;113: 242-6.
7. De Geest B, Vandommele J, Herregods MC, Vanhaecke J, Gewillig M, Daenen W, et al. Isolated left sided superior vena cava draining into the left atrium associated with recurring intracerebral abscesses. A case report. *Acta Cardiol* 1994;49: 175-82.
8. Troost E, Gewillig M, Budts W. Percutaneous closure of a persistent left superior vena cava connected to the left atrium. *Int J Cardiol* 2006;106:365-6.
9. Erol I, Cetin II, Alehan F, Varan B, Ozkan S, Agildere AM, et al. Brain abscess associated with isolated left superior vena cava draining into the left atrium in the absence of coronary sinus and atrial septal defect. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2006;29:454-6.
10. Hutyra M, Skala T, Sanak D, Novotny J, Köcher M, Taborsky M. Persistent left superior vena cava connected through the left upper pulmonary vein to the left atrium: an unusual pathway for paradoxical embolization and a rare cause of recurrent transient ischaemic attack. *Eur J Echocardiogr* 2010;11:E35.