

## 체정맥 이상환류를 동반한 성인 활로씨 4증후군의 치험 1례

유 환 국\* · 안 옥 수\* · 허 용\* · 김 병 렬\* · 이 정 호\*

—Abstract—

### A Surgical Experience of Adult TOF with Anomalous Systemic Venous Return

H.K. Yoo, M.D.\* , W.S. Ahn, M.D.\* , Y. Hur\*, B.Y. Kim, M.D.\* , J.H. Lee, M.D.\*

Anomalous systemic venous return to the right atrium is clinically innocuous and cause no functional disturbances or physiologic abnormalities by themselves and consequently require no treatment but may be surgical importance.

We experienced a case of adult TOF combined with anomalous systemic venous drainage. Rudimentary right SVC with draining left sided vertical vein and IVC with separately drained left vein was revealed at operation time.

With the bicaval cannulation, large sucker was used for drainage of blood from the left hepatic vein.

Postoperative angiocardiogram showed above findings and combined double inferior Vena cava at lumbar level.

에 보고하는 바이다.

### 1. 서 론

정맥 이상환류는 그 이상 환류가 우심방, 좌심방, 양 심방, 체정맥과 폐정맥으로 동시에 이루어 지는 경우 등 네가지로 분류되며 이 중 우심방으로 환류되는 경우는 임상적으로나 기능적으로는 해가 되거나 장애를 가져오지는 않지만 다른 심기형이 동반되어 있어 개심술을 시행하여야 할 경우 의의를 갖게 된다<sup>1)</sup>.

국립 의료원 흉부외과에서는 성인 Fallot 4징증 환자에서 체정맥이 우심방으로 이상 환류를 하며 요추부의 하공정맥이 이중으로 이루어진 기형이 관찰되었기

### 2. 증 례

환자는 23세 여자로 출생후부터 계속되어온 운동시 발생하는 청색증 및 성장하면서 점차 악화되는 운동시 호흡곤란과 흉통을 주소로 내원하였다. 그동안 저산소성 발작(hypoxic spell)은 없었으나 상기 증상의 발생 시 웅크림(squatting position)으로 증상의 호전을 보 여왔다. 국민학교 신체검사에서 이상 심잡음이 청진되었으나 별다른 검사나 치료를 받지않고 지내왔다. 최근 NYHA에 의한 기능 분류중 class III에 해당하는 심부전 증상이 발생하였다. 입원시 혈압은 110/80 mmHg였고 맥박수는 80/분, 호흡수는 15/분이었다. 이학적 소견상 경도의 전신 청색증이 보이고 결막부위의 과다 충수지 및 족지 말단부가 복채모양으로 관찰되었다. 동맥혈 검사상 pH 7.417, pCO<sub>2</sub> 32.4mmHg,

\*국립의료원 흉부외과학교실

\*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, National Medical Center

본 논문은 1991년도 국립의료원 학술 연구비 보조로 이루어진 것임

pO<sub>2</sub> 45.2mmHg, Sat 81.8%로 불포화(desaturation)된 소견을 보이고 있었고 혈색소치가 18gm%로 상승되어 있었으며 혈소판치는 357,000/mm<sup>3</sup>이었다. 흉부 단순 촬영에서 CTR은 0.56이었고 폐동맥 원추부(pulmonary conus)가 가라앉아 있었으나 전반적인 폐혈관 음영은 증가된 소견을 보이고 있었다. 심전도 소견은 심방세동이 있으면서 분당 60-100회의 불규칙한 QRS 반응(QRS response)를 보이고 있었으며 좌측 편위 및 좌심실비대 소견을 나타내었다. 심초음파 검사 소견상 구혈율(ejection fraction)이 68%, 분획단축(fractional shortening)이 32%였으며 큰 원추부하심실중격 결손증(large size subconal type VSD), 누두부 및 폐동맥관 협착이 동반되어 있었다. 심도자 검사상 카테타(catheter)의 주행방향이 정상적인 상공정맥보다 우측으로 편재되어 진입되었고 좌측 무명정맥(left innominate vein)은 확인되지 않았다.

주폐동맥과 우심실 사이의 압력차가 63mmHg를 보이는 누두부 및 폐동맥관 협착을 보였다. 우심실 조형술을 시행하여 큰 원추부하심실중격 결손증을 통한 조형제의 흐름이 확인되었고 25%정도의 대동맥기증(Aortic overriding)이 관찰되었다. 말초부 폐혈관은 잘 발달되어서 PA index가 290이었다.

수술은 흉골 정중 절개를 통해 중등도의 저체온으로 체외순환하에 시행하였다. 우심방을 통해 헤파린(heparin)을 주입 후 먼저 대동맥의 삽관(cannulation)을 시행하고 우심방을 통한 상하양공정맥삽관(Bicaval cannulation)을 시행하였다. 우심방으로의 상공정맥 개구부가 정상 위치보다 좌측으로 편위되어 위치하였고 본래 상공정맥 위치에는 섬유화조직으로 구성된 흔적만이 관찰되었다. 하공정맥의 삽관후 St. Thomas 심장지맥 1,000ml를 주입하여 심장지를 유도하였다. 우심 절개후 다량의 정맥혈이 우심실 하방으로부터 누출되었고 하공정맥의 좌측으로 또 다른 개방구가 있음을 알게 되었다. 대형 흡입관을 이용하여 누출되는 혈액을 유출시키면서 활로써사징증 교정을 시행하였으며 이때 관정맥동의 관찰을 하였으나 정상임을 확인하였다. 술후 저심박출로 대동맥내 풍선펌프(IABP: Intra-Aortic Balloon Pump)를 3일동안 시행하였고 기관절개술과 함께 13일간의 인공 호흡기를 통한 보조 호흡을 시행하였다. 수술후 22일째 이상 정맥 활류의 세밀한 관찰을 위해 혈관 촬영을 시행하였고(Fig. 1~3), 예서와 같은 결과를 얻을 수 있었다.

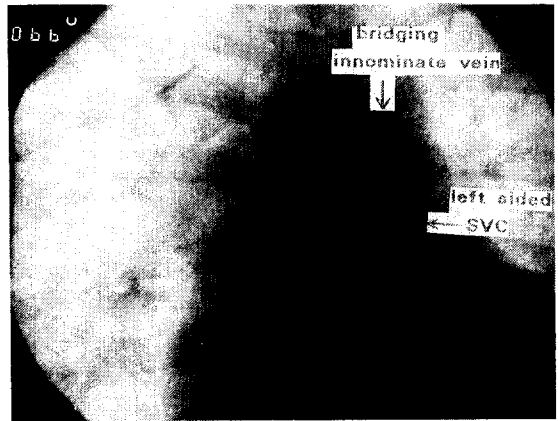


Fig. 1. Left sided SVC with bridging innominate vein.

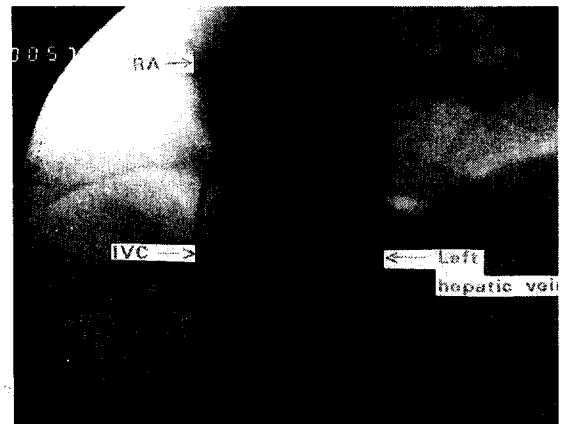


Fig. 2. IVC with separately drained left hepatic vein.

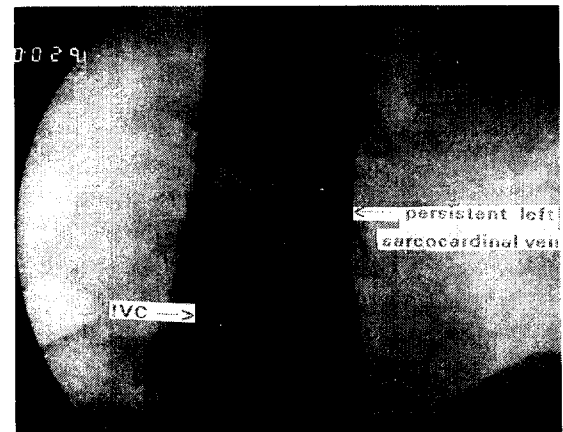


Fig. 3. Double IVC at lumbar level.

### 3. 고 찰

체정맥 이상 환류는 때로 혼란을 가져오는 중요한 선천성 심질환의 하나이다. 이들은 네가지로 분류되며 이상환류가 우심방, 좌심방, 양 심방, 체정맥과 폐정맥으로 동시 환류되는 경우이다<sup>1)</sup>. 좌심방으로 환류되는 잔류 좌상공정맥(Persistent Left Superior Vena Cava : L SVC)는 1954년 Winter, Campbell, Deuchar<sup>2)</sup> 1956년 Friedlich, Tuchman<sup>3)</sup>에 의해 발표되었고 1965년 Raghieb등<sup>4)</sup>에 의해 세가지 병리학적 특징으로 상공정맥으로 유출되는 기형적인 잔류 좌상공정맥(anomalous L SVC draining to L SVC), 관정맥동의 없음(absent coronary sinus), 심방중격 결손증이 있음을 인식하였고 태생학적 원인을 암시하였다. 먼저 태생학적으로 정맥계 형성되는 과정을 보면 다음과 같다<sup>5)</sup>. 태생 5주 부터 세쌍의 주요 정맥이 나타나게 되는데 이들은 다음과 같은 발달과정을 거치서 정상적인 정맥계를 이루게 된다.

첫째, 혈액을 난황낭(yolk sac)으로부터 동정맥동(sinus venosus)으로 유출시키는 난황정맥(vitelline vein)으로 간 동양구조(hepatic sinusoid)라 불리는 광범위한 혈관계를 형성하며 양쪽중 좌측 누각(left sinus hom)이 퇴화되고 하공정맥의 간 후 분절(post-hepatic portion)에 해당하는 우측 간-심장 통로(right hepatocardiac channel)을 형성하게 된다.

둘째, 태반으로부터 혈액을 유출시키며 후에 퇴화되어 원형인대(ligamentum teres)의 정맥인대(ligamentum venosum)가 되는 제대정맥(umbilical vein)이 있고 셋째, 초기태아(embryo)의 주정맥계를 형성하는 기본정맥(anterior cardinal vein)과 나머지 체부로부터 유출되는 후 기본정맥(posterior cardinal vein)으로 구성되어 있다.

전 기본정맥과 후 기본정맥은 공통 기본정맥(common cardinal vein)을 형성하여 누각(sinus hom)으로 들어간다. 태생 4주 까지는 대칭적인 쌍으로 구성되어 있다가 5주에서 7주에 걸쳐 여러개의 추가 정맥이 형성된다. 이들은 주로 신장으로부터 혈액이 유출되는 하 기본정맥(subcardinal veins)과 하지로부터 유출되는 근-기본정맥 (sacrocardinal veins), 그리고 누각정맥을 통해 체벽으로부터 혈액이 유출되는 상 기본정맥(supracardinal veins)이다. 이들이 공통정맥

계(vena cava system)를 형성함에 있어 특징적인 모습으로는 좌측으로부터 우측으로 망(channel)을 형성하여 분합되는 방식이다. 즉 전기본정맥은 분합되어 좌측 완두정맥(left brachiocephalic vein)으로 발달되고 좌측 두부와 좌상지로부터의 대부분의 혈액이 우측으로 연결된다. 이는 다시 우측 공통 기본정맥(right common cardinal vein)과 우측 전 기본정맥의 근위부에 의해 형성된 상공정맥과 합쳐진다. 하 기본정맥은 분합되어 좌측 신정맥(left renal vein)이 되고 좌측 하 기본정맥은 퇴화되고, 원위부 일부가 남아 좌측 생식선 정맥(left gonadal vein)으로 남는다. 따라서 우측 하 기본정맥은 하공정맥중 신 분절(renal segment)의 주요 부분이 된다. 근 기본정맥은 합쳐져서 좌측 공통 장골정맥(left common iliac vein)으로 된다(Fig. 4).

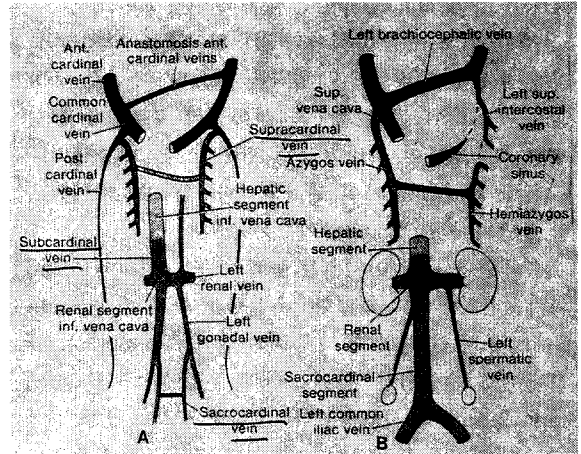


Fig. 4. Diagram showing the development of IVC, SVC & Azygos vein.  
A. In the 7th weeks of gestation.  
B. At the birth.

이때 좌측 근-기본정맥이 좌측 하 기본정맥과 연결 부위가 퇴화되지 않게 되면 요추높이에서 기형적인 중복 하공정맥(double inferior vena cava)이 형성된다(Fig. 5).

하공 정맥계의 완성은 우측 난황정맥(right vitelline vein)으로부터 형성된 간 분절(hepatic segment)과 신 분절(renal segment)이 합쳐져서 이루어지며 따라서 이들의 구성은 간 분절, 신 분절, 근 기본분절로 되어있다. 간 분절과 신 분절이 연결되지 못하면 단절 하공정맥(interrupted IVC)이 되고 이때 하

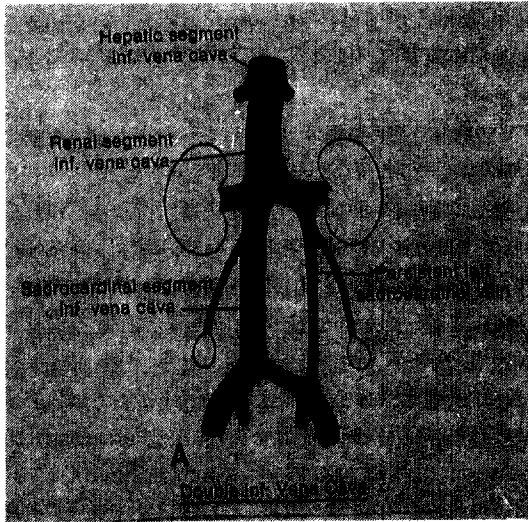


Fig. 5. Double IVC at lumbar level.

공정맥은 기정맥(azygous vein)과 연결되거나 소수의 경우에서 반기정맥(hemiazygous vein)으로 연결된다.

이 경우 간 정맥은 우심방으로 직접 유출된다(Fig. 6).

기정맥은 4주에서 8주에 이르기까지 우측 늑간정맥이 우측 상 기본정맥으로 연결되고 후 기본정맥의 일부가 합쳐져서 형성된다. 좌측에서는 4번째에서 7번째에 이르는 늑간정맥이 좌측 상 기본정맥으로 연결되고 이어서 양측 상 기본정맥 사이를 연결하는 혈관이 형성된 후에 좌측 상 기본정맥이 기정맥으로 유출된다.

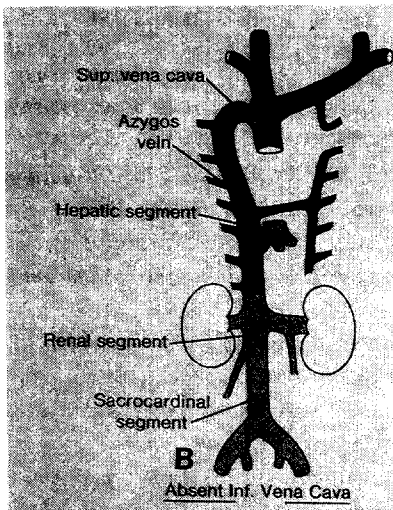


Fig. 6. Absent IVC.

이 좌측 상 기본정맥이 반기정맥이다. 좌측 상공정맥은 좌측 전 기본정맥이 퇴화되지 않고 계속 남게되고 공부위의 혈액이 완두정맥(brachiocephalic vein)을 통해 좌측으로 유입되며 나중에 관정맥동으로 되는 조측누각(left sinus hom)을 통해 좌심방으로 들어간다(Fig. 7).

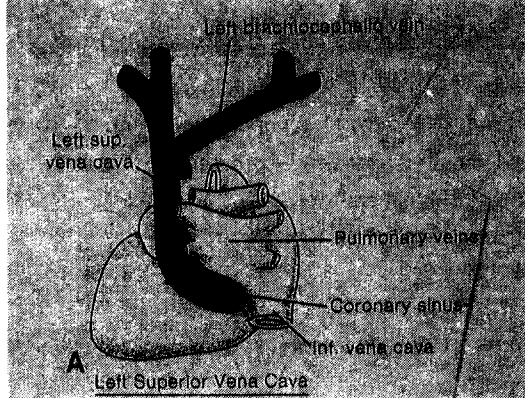


Fig. 7. Left SVC draining into RA.

1974 Helseth와 Peterson에 의해 unloofed coronary sinus라는 용어가 처음 사용하게 되었고<sup>10)</sup> 같은 해에 Allmendinger등에 의해 부분적인 unloofed coronary sinus를 통한 다량의 좌우 단락이 일어남을 기술하였다<sup>11)</sup>. 1925년 Miller와 그 후 많은 이들에 의해<sup>12)</sup> 하공정맥이 단절되고 기정맥을 통해 상공정맥과 연결되는 기형이 발표 되었다. 1955년 Cole와 Gardner 그리고 1961년 Meadows등이 하공정맥과 좌심실사이의 비정상적인 연결을 보이는 기형에 대한 발표를 하였고 1960년 Taussig에 의해 하공정맥과 상공정맥이 동시에 좌심방으로 유출되는 경우가 발표되었다<sup>13)</sup>.

이상정맥 환류중 가장 흔한 경우로는 좌측 상공정맥이 관정맥동을 통해 우심방으로 유출되는 경우이며 대동맥궁과 폐동맥의 전방으로 내려와 좌심이의 후상방부 심낭을 통해 관정맥동으로 합쳐지며 이때 관정맥동은 대부분 그 크기가 증가되어있다.

Abbott가 시행한 선천성 심질환으로 사망한 사람의 부검례중 3.6%를 차지하였다. 대부분의 경우에는 좌·우 상공정맥 사이에 연결이 없고 단지 10-25%에서 분할 좌무명정맥(bridging left innominate vein)이 존재한다. 약 삼분의 일에서 다른 심기형이 동반되었으며 심방 중격 결손증이 대부분이었다<sup>14)</sup>. 우심방으로 이상 환류가 일어나는 경우 기능적인 방해는 일어

지 않지만 심폐 우회술(cardio-pulmonary bypass)을 시행할 때 정맥측 삼관의 분제와 Glenn 분합 수술(Glenn shunt operation)과 같은 궁정맥-폐 분합 수술(cavopulmonary shunt)을 시행할 경우 주의를 하여야 한다.

양측 상공정맥이 있으면서 좌측 상공정맥을 통해 혈액의 흐름이 있는 경우 Glenn 술식은 가능하지 않게 된다<sup>9,10)</sup>. 반면 기정맥 연속(azygous continuation)과 동반된 단일심실(univentricular heart)의 경우 전 궁정맥-폐 분합술(total cavopulmonary shunt) 즉 변형 Glenn 술식(modified Glenn shunt)을 성공적으로 이용한례가 Kawashima등에 의해 발표되었다<sup>11)</sup>. 좌심방으로 이상환류가 일어나는 경우 우-좌 단락으로 인한 경한 정도의 청색증이 보일 수 있으며 좌심실 비대의 증거가 없으면서 우-좌 단락이 있을 경우 의심할 수 있다. 이 경우 25%에서 뇌 색전이나 농양이 올 수 있다<sup>12)</sup>.

Unroofed coronary sinus가 단독으로 온 경우 다량의 좌-우 단락으로 인해 심부전이 오게되고 삼첨판 폐쇄(tricuspid atresia)와 같은 우심 폐쇄가 동반되는 경우는 Fontan 술식을 시행하는 도중 인식하게되고 술 후 좌심방압 증가로 우-좌 단락이 계속 진행하게 된다<sup>13)</sup>. 진단은 심장 초음파가 발달하기 전까지는 심도자 검사나 시험적 심장절개(cardiac exploration)등으로 하였으며 요즘은 단면 심장 초음파(cross-sectional echocardiography)를 이용하여 이상 환류의 진단 및 심방 전위(atrial situs)의 진단을 정확히 내릴 수 있다.

다른 방법으로 방사성동위원소 혈관조영술(radiopaque angiography)가 있다. 이 방법은 먼저 방사성 동위원소 조영제를 좌측 상지의 정맥내에 주입하고 우측 상지 정맥에 주입했을 때와 비교하여 우-좌 단락 양이 많을 경우 좌심방으로의 좌측 상공정맥을 일 수 있게 된다<sup>14)</sup>. 이면 심장초음파(two demensional echocardiography)를 시행하면서 말초 정맥내에 조영제를 주입하여 더욱 정확한 진단이 가능하다는 주장도 있다<sup>15)</sup>.

심-폐 우회를 시행할 때 관정맥동을 통해 잔류 좌측 상공정맥이 유입되는 경우 문합 무명정맥(bridging innominate vein)의 유무에 따라 처리 방법이 다르게 된다.

먼저 연결해주는 정맥이 있는 경우는 좌측 상공정맥

이 심낭내로 진입하는 부위에서 좌측 횡격막 신경의 손상에 주의하며 삼각건(sling)을 절고 우회를 시행하면 된다.

적당량의 측부순환이 없는 경우(좌측 상공정맥의 압력이 15-20mmHg)로 높은 경우 흡입관을 이용하여 관정맥동으로 유입되는 혈액을 회수하거나 Y형 연결기를 이용하여 분리삼관을 시행하면 된다. 유아에서 저체온법이나 순환 정지법을 시행하는 경우 우각삼관(right angle cannula)을 사용하여 심낭내 진입부에서 직접 삼관을 하는 수도 있다. 잔류 좌측 상공정맥 환자에서 관정맥동을 심방첩제(atrial patch)의 좌측으로 남겨놓는 수술, 즉 심방 전환 수술(atrial switch operation)이나 일직궁 복구(ostium primum repair)를 하여야 할 경우 술 후 우-좌 단락을 피하기 위해 좌측 상공정맥을 절찰하게 되나 절찰 후 좌측 상공정맥의 압력이 받아들여지지 않는 만큼 상승하게 되면 기형정맥을 재 이식(reimplant)하거나 관정맥동의 유출이 우심방으로 이루어지도록 심방복구(atrial repair)의 방향을 바꾸어 주어야 한다<sup>16)</sup>.

## 5. 결 론

본 국립의료원 흉부외과에서는 이상 체정맥 환류 및 요추부 이중 하공 정맥이 동반된 성인 Fallot 4중증 1례를 수술 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. L Douglass Cowgill : *Anomalous systemic venous return. Cardiac surgery. state of art reviews vol. 3 No. 1, 1989*
2. Cambell M, Deuchar DG : *The left-sided superior vena cava. Br Heart J 16 : 423, 1954*
3. Tuchman H, Brown JF, Huston JH, et al : *Superior vena cava draining into left atrium. Am J Med 21 : 481, 1956*
4. Raghbi G, Ruttenberg HD, Anderson RC, et al : *Termination of left superior vena cava in left atrium, atrial septal defect, and absence of coronary sinus. Circulation 31 : 906, 1965*
5. Jan Langman : *Venous system and abnormal venous drainage. Medical Embryology pp191-196, 1980*

6. Helseth HK, Peterson CR : *Atrial septal defect with termination of left superior vena cava in the left atrium and absence of the coronary sinus. Ann Thorac Surg 17 : 186, 1974*
7. Allmendinger P, Dear WE, Cooley DA : *Atrial septal defect with communication through the coronary sinus. Ann Thorac Surg 17 : 193, 1974*
8. Winter FS : *Persistent left superior vena cava. Angiology 5 : 90, 1954*
9. Schumacher HB Jr, King H, Waldhausen JA : *The persistent left superior vena cava : surgical implications, with special references to caval drainage into the left atrium. Ann Surg 165 : 797, 1967*
10. Mathur M, Glenn WWL : *Long-term evaluation of cava-pulmonary artery anastomosis. Surgery 74 : 899, 1973*
11. Kawashima Y, Kitamuras, Matsuda H, et al : *Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies. A new operation. J Thorac Cardiovasc Surg 87 : 74, 1984*
12. Quaegebeur J, Kirklin JW, Pacifico AD, Barger LM jr : *Surgical experience with unroofed coronary sinus. Ann Thorac Surg 27 : 418, 1979*
13. Rumisek JD, Pigott JD, Weinberg PM, et al : *Coronary sinus septal defect associated with tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg 92 : 142, 1986*
14. Konstam MA, Levine BW, Strauss HW, Mckusick KA : *Left superior vena cava to left atrial communication diagnosed with radionuclide angiography and with differential right-to-left shunting. Am J Cardiol 43 : 149, 1979*
15. Foule R, Bourdillon PD, Somerville J, et al : *Anomalous systemic venous return : Recognition by two-dimensional echocardiography. Eur Heart J 4 : 186, 1983*
16. Anderson RC, Heilig W, Novick R, Jarvis C : *Anomalous inferior vena cava with azygous drainage ; so-called absence of inferior vena cava. Am Heart J 49 : 318, 1855*
17. Anderson RC, Adams P Jr, Burke B : *Anomalous inferior vena cava with azygous continuation (intra hepatic interruption of the inferior vena cava) J Pediatric 59 : 370, 1961*
18. Choi JY, Anderson RH, Macartney FJ : *Absent right superior vena caval vein(vena cava) with normal atrial arrangement. Br Heart J 57 : 474, 1987*
19. Lenox CC, Zuberbuhler JR, Park SC, et al : *Absent right superior vena cava with persistent left superior vena cava ; Implications and management. Am J Cardiology 45 : 117, 1980*
20. Camm AJ, Dymond D, Spurrell RAJ : *Sinus node dysfunction associated with absence of right superior vena cava. Br Heart J 41 : 504, 1979*
21. Gallaher ME, Sperling DR, Gwinn JL, et al : *Functional drainage of inferior vena cava into the left atrium three cases. Am J Cardiol 12 : 561, 1963*
22. Mantini E, Grondin CM, Lillehei CW, Edwards JE : *Congenital anomalies involving the coronary sinus, Circulation 33 : 317, 1966*
23. Roberts KD, Edwards JM, Asley R : *Surgical correction of total anomalous systemic venous drainage. J Thorac Cardiovasc Surg 64 : 803, 1972*
24. Huhta JC, Smallhorn JF, Macartney FJ, et al : *Cross-sectional echocardiographic diagnosis of systemic venous return. Br heart J 48 : 388, 1982*
25. Crenshaw R, Okies JE, Phillips SJ, et al : *Partial anomalous systemic venous return. Report of surgical treatment in two cases. J Thorac Cardiovasc Surg 69 : 433, 1975*