

## Scimitar 증후군의 외과적 치험

허진\* · 장봉현\* · 이종태\* · 김규태\*

— Abstract —

### Intracardiac Repair of Scimitar Syndrome

J. Hur, M.D., B.H. Chang, M.D., J.T. Lee, M.D., K.T. Kim, M.D.\*

This presents a case of anomalous pulmonary venous drainage from the right lung to the inferior vena cava (scimitar syndrome), which was corrected with an intracardiac approach.

Autogenous pericardium was used to create an intracardiac tunnel redirecting flow from the anomalous vein to the left atrium through a surgically enlarged atrial septal defect.

The postoperative results have been satisfactory.

## 서론

초승달 증후군(scimitar syndrome)이란 우측 폐의 형성부전이 있으며, 이로 인한 심장의 우측위가 발생하고 우측폐정맥이 심장의 우측연을 어느 정도 평행하게 달리다가 횡격막쪽으로 하행하여 하대정맥에 연결되는 이상을 가진 복합기형이다. 흉부단순촬영에서 이상 우폐정맥이 심장 우측연을 지나, 굽어서 횡격막하대정맥에 연결되는 모양이 마치 언월도(scimitar; 터키, 아라비아인들이 사용하는 초승달 모양의 칼)를 닮았다 하여 초승달 증후군이라 말한다. 이 초승달 증후군에서 가장 주된 병변은 부분적 폐정맥 이상 연결로서 대개는 우측 폐전체에서 기시하는 폐정맥이지만 때로는 우측 중엽과 하엽에서만 기시하는 이상 폐정맥이 우심방과 간정맥사이의 하대정맥에 이상 연결되기도 한다<sup>5)</sup>.

심장기형이 빈번하게 합병하는데 그 중 심방중격결손이 약 25%에서 발생한다<sup>28)</sup>.

근본적인 치료는 수술적요법으로써 개심수술하여 이상 폐정맥을 잘라서 정상 좌심방에 문합시키는 심장외교정술(extracardiac repair)과 이상 폐정맥 줄거리는 그냥 둔 채 터널을 만들어 폐정맥 환류만을 좌심방으로 연결하는 심장내교정술(intracardiac repair)로 대별하여 나누어 볼 수 있다<sup>4)</sup>

본 경북대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 심방중격결손을 동반한 우전폐정맥이 하대정맥으로 이상 연결되어 있는 초승달 증후군 1예를 심장내교정술로 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증례

환자는 26세된 남자로서 그동안 비교적 건강하게 지냈는데 수년 전부터 간헐적인 상복부 불쾌감, 구토증, 운동시 경한 호흡곤란, 피로감, 운동시 빈맥과 심잡음이 있어 심장병의 진단 및 치료를 위하여 본원에 전원되었다. 과거력상 환자는 내원 10년전에 선천성 요도협착증으로 수술받은 적이 있으며 가족력상 환자의 부친은 간암으로 50세경 사망하였고 누나는 심계항진이 있어 투약 중이었다. 외견상 환자는 비교적 건강해 보였고 발달은 키가 168cm에 몸무게가 48kg이었다. 청

\*경북대학교 의과대학 흉부외과학교실

\*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Kyungpook National University

진상 수축기 심잡음이 흉골좌연에서 들렸고 진전은 촉진되지 않았다. 호흡음은 우측 폐야 하부에서 감소되어 들렸다. 혈액검사, 뇨검사상 특이소견이 없었다. 심전도에서는 정상동율에 불완전우각지 차단을 나타내었다. 흉부단층촬영상 폐혈관 음영이 증가되어 있었고 심장의 우측위와 우폐야 크기의 감소 및 경계가 불명확한 횡격막 거상 혹은 무기폐소견을 보였고 심장 우연에 굵은 띠 모양의 흰 음영이 세로로 보였다(그림 1).



그림 1. 흉부 X-선 촬영소견상 폐혈관 음영이 증가되어 있고 심장 우연에 굵은 띠 모양의 흰 혈관음영이 세로로 보인다.

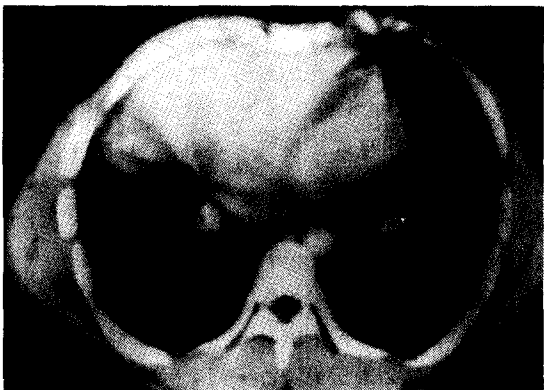


그림 2. 전산화 흉부단층촬영상 우측 폐용적의 감소가 있으며 이상 혈관(화살표)이 하대 정맥에 연결되고 있다.

컴퓨터 단층 촬영상 우측 폐용적의 감소, 우측 하부 폐야에 원형의 비정상음영이 횡격막 직하부에서 하대 정맥에 연결되는 소견을 보였다(그림 2). 기관지 내시경 검사에서는 특이 소견이 없었고 핵의학적 심좌우 단락 검사상  $Q_p/Q_s$ 는 2.38이었으며 심초음파검사에서는

심실간 중격의 비후 및 경미한 승모판막 탈출이 있었다. 심도자결과 하대정맥과 우심방에서 산소포화도의 증가를 보였다 : 상대정맥 63%, 윗쪽 우심방 66%, 중간 우심방 88%, 아래쪽 우심방 85%, 하대정맥 81%, 우심실 입구 86%, 우심실출구 80%, 주폐동맥 84%, 좌심실 96%이었다. 우심실압은 21/5 mmHg이었으며 카테타가 좌심방으로 들어갔었다.  $Q_p/Q_s$ 는 2.75,  $R_p/R_s$ 는 0.12이었다.

수술은 1990년 7월 5일 전신마취하에 흉골 정중절개와 체외순환하에 시행하였는데 수술외견상 우심실과 우심방이 커져 있었고 심장은 우측으로 많이 치우쳐져 있었으며 우폐정맥은 좌심방과 연결이 없었다. 심저온과 환자의 식도 온도가 20℃에 달하였을 때 완전 순환 정지를 실시하여 수술을 진행하였다. 우심방에 종으로 절개를 가하고 하대정맥 카놀라를 제거하니 세로 직경이 2.5cm가량되는 난원형 심방중격결손이 있었는데 심방중격을 밑으로 절제하여 더 큰 결손을 만들었다. 하대정맥은 확장되어 있었고, 하대정맥과 우심방과의 경계연에서 아래쪽으로 1.5 cm 가량 떨어진 하대정맥의 우측 후방에 우폐정맥이 유입되는 개구가 타원형으로 관찰되었다. 심낭을 이용하여 우폐정맥이 하대정맥에 유입되는 개구로부터 우폐정맥산화혈이 심방중격결손을 따라서 좌심방으로 유입되도록 통로도관을 조성하였다(그림 3).

수술 후 환자는 정상동율이었으며 혈압이 120/80

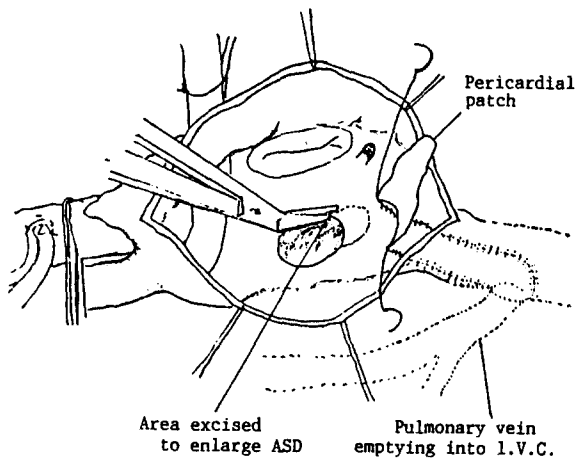


그림 3. 우심방을 절개한 수술의 모식도로서 심방중격을 하방으로 절제한 후 심낭을 사용하여 우폐정맥 개구부로부터 폐정맥 산화혈이 심방중격 결손을 통해 좌심방으로 유입되도록 통로도관을 조성하고 있다.

mmHg이었고 강심제사용은 필요치 않았다. 술 후 6시간에 호흡기로부터 이탈하였으며 술 후 9일째 환자는 경쾌되유했다. 외래추적관찰상 양호한 결과를 보이고 있으며 흉부단순촬영상 양측 폐야의 혈관음영이 술전에 비해 감소된 소견을 보였다(그림 4).

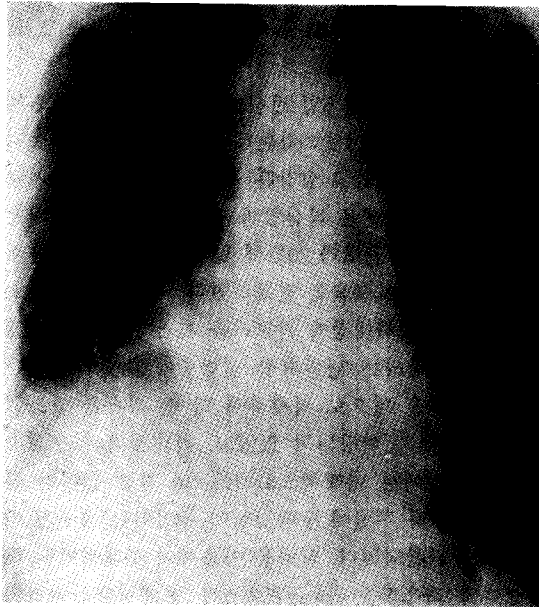


그림 4. 수술 후 흉부 X-선 촬영소견으로 술 전보다 폐혈관 음영이 감소되어 있다.

## 고 찰

폐정맥 이상 연결(anomalous pulmonary venous connection)이란 발생학적으로 여러 형태의 해부학적인 구조를 나타내게 되는데 일부 혹은 전부의 폐정맥이 좌심방이외의 혈관과 결합하는 것으로 일부 폐정맥이 관련된 경우는 부분적 폐정맥 이상 결합(partial anomalous pulmonary venous connection)이라 하고 전체폐정맥이 관련된 경우는 전체폐정맥 이상 결합(total anomalous pulmonary venous connection)이라 한다<sup>18)</sup>. 초승달 증후군(scimitar syndrome)은 이들 중의 한 예로서 심혈관 및 폐 등에 함께 기형을 초래하는 복합기형군<sup>21,22)</sup>인데 부분적 우측 폐정맥 이상 연결이 하대정맥으로 이루어지는 것이 주기형으로 흉부단순촬영상 심장우측연에 위치한 이상 폐정맥이 마치 초승달형태의 칼모양을 하고 있는 특징적인 소견을 나타낸다하여 이와 같이 명명되었다<sup>20~22)</sup>.

초승달 증후군은 우측 폐형성부전, 심장의 우측위(dextroposition)와 우측 전폐정맥이 하대정맥에 연결되는 복합기형군으로 그 예가 드물며<sup>4)</sup> Baxter등<sup>2)</sup>에 의하면 1836년 처음 2예가 발표된 이래 1989년까지 약 150예의 보고가 있다고 하고 있으며 우리나라에서는 수술 치험예로 조 등<sup>1)</sup>의 보고가 있다. 외국에는 1960년 Mayo Clinic에서 Kirklin과 동료가 수술한 것을 1962년 Zubiate와 Kay가 보고하였다<sup>7,13,16)</sup>.

일반적으로 우측 전폐정맥이 관련되지만 때로는 중엽과 하엽에서만 기사하는 우폐정맥이 심장의 우측연을 따라 다소 평행하게 내려가는 하나의 정맥에 연결되고 이 정맥은 다시 횡격막을 아래로 지나 우심방과 간정맥사이의 하대정맥에 급하게 구부러지면서 연결된다<sup>3,5)</sup>.

대부분의 경우 부분적 폐정맥 이상 결합의 발생은 우측폐에서 발생하지만 드물게는 좌측 폐정맥이 하대정맥에 이상 연결되는 좌측 초승달 증후군에 대한 보고<sup>10,11)</sup>도 있고 부분적 폐정맥 이상 결합의 연결부위는 빈도로 보면 상대정맥, 우심방, 좌무명정맥, 관상정맥 등, 기정맥의 순이며 문맥정맥, 정맥관(ductus venosus)과 하대정맥으로의 연결은 흔하지 않으며 아주 드물게 이상 폐정맥이 하대정맥뿐만 아니라 좌심방에 연결되는 경우<sup>6,8)</sup>, 상하대정맥에 동시에 연결되는 경우<sup>4)</sup>, 좌심방에만 연결되어 폐정맥혈액의 환류가 정상적인 예<sup>9)</sup>도 있다. 우측의 초승달 증후군의 많은 폐에서 심혈관, 폐 등에 동반 기형이 있는데 그 중 가장 빈번한 것이 우측 폐의 발육 부전이며 그 정도가 심하면 현저한 중격동 이동과 심장의 우측위를 야기시키게 된다. 발육부전이 있는 폐로의 동맥혈 공급은 폐동맥이나, 기관지동맥 혹은 체동맥에서 유입되는데 종종 횡격막하의 복부 대동맥분지가 담당하기도 한다<sup>3,13)</sup>.

발육부전이 있는 폐에 작은 폐동맥이 존재하지만 종종 우폐동맥과 폐문부의 연결이 결여되고 때로는 이차적 폐내 낭종형성을 동반하는 우폐하엽의 폐기관지 결절증(broncho-pulmonary sequestration)이 있을 수 있다<sup>13)</sup>. 또한 심장기형이 빈번하게 합병하는데 심방중격결손증, 심실중격결손증, 동맥관개존, 대동맥 축착, 폐동맥이상, 활로사지증등의 선천성 심질환이 있으며<sup>3,13)</sup> 횡격막 거상증, 횡격막의 이상부착(accessory posterolateral leaf) 등의 횡격막 이상도 합병할 수 있다<sup>3,5)</sup>.

부분적 폐정맥 이상결합은 그렇게 드물지 않는 것으로

로 일상의 부검에 중 0.7%에서 발견된다고 Hughes와 Rumore<sup>23)</sup>가 보고하였으며 난원외형 심방중격결손환자의 7%, 15%에서 보고되었다<sup>12,6)</sup>.

이 증후군의 원인은 아직 규명되지 않았지만 부분폐정맥 이상 결합은 발생학적으로 설명하면 임신 3주~4주에 폐돌기(lung bud)가 초생기 foregut에서 부터 생기고 폐정맥총에 의해 둘러 싸인다. 초생기 폐의 정맥혈액은 두 가지 주요 혈관계로 유입되는데 첫째는 cardinal 정맥계로 나중에 상대정맥, 무명정맥, 판상정맥등과 기정맥을 형성하는 정맥들이며 둘째는 나중에 하대정맥, 문맥정맥과 정맥관을 만드는 umbilicovitelline정맥계이다. 이러한 정맥계는 일시적인 구조로서 태생기 심장의 sinus venosus의 후벽에서 폐정맥 돌기가 생겨 대체되면서 공통폐정맥(common pulmonary vein)이 형성되고 이 후 완전히 분화되는 과정에서 이 공통폐정맥은 체정맥계와의 연결은 없어지면서 좌심방으로 흡수된다. 이와 같은 정상적인 공통폐정맥 분화과정에 이상이 있으면 폐정맥 이상 결합이 발생하게 된다. 즉 공통폐정맥이 cardinal 정맥계와 umbilicovitelline정맥계와 연결이 있는 시기에 공통폐정맥과 심방사이의 연결실폐, 폐쇄가 일어나면 전폐정맥 이상결합이 생기고 단지 공통폐정맥의 좌측이나 우측의 분지의 폐쇄가 있으면 부분적 폐정맥 이상결합이 생기게 되어 폐쇄된 폐정맥 혈액은 cardinal 정맥계와 umbilicovitelline 정맥계의 파생혈관이 부행로가 되어 심방에 유입되게 된다<sup>16,18)</sup>.

이 증후군이 부녀간에 보고된 경우도 있어 유전적인 요인을 무시할 수 없어 가족력을 알아 볼 필요가 있다<sup>3,4)</sup>.

이 증후군의 혈액학적 소견은 심방중격결손이 있을 때와 유사하게되는데 환자의 약 1/3은 소아기에 발견되며 주증상은 만성기침, 호흡곤란, 운동능력 감소, 반복되는 상기도 감염, 재발성 폐염등의 일반적인 호흡기증상이며 발육부전이 있기도 한다. 나머지 2/3환자는 무증상으로 지내다가 우연히 정기 흉부단순촬영에서 발견된다<sup>3,4)</sup>.

진단은 흉부단순촬영에서 특징 있는 방사선학적 소견 즉 scimitar sign이 있어 도움을 주고 있으나 확진과 동반기형을 알아 보기 위해서는 보다 더 정밀한 검사가 필요하게 된다. 심도자 검사와 선택적인 폐동맥조영제 촬영술은 가장 도움이 되는 검사의 하나로서 심도자시에 하공정맥에 카테타를 넣어 횡격막 직하방

에서 갑작스런 산소포화도의 증가가 있고 여기서 카테타가 우측폐정맥으로 유입되는 것을 확인하면 더욱 진단에 도움이 된다. 폐동맥에서 혈관조영술을 한 후 정맥단계(venous phase)에서 촬영하면 이상폐정맥및 심방중격결손이 있는 경우 확인할 수 있다<sup>4,20)</sup>. 그 외에도 비관혈적 검사법인 컴퓨터단층촬영법<sup>24)</sup>, 심초음파검사, 자기공명영상<sup>2)</sup>, 등이 진단에 도움을 많이 주고 있는데 Baxter등<sup>2)</sup>은 영화 자기공명법(cine magnetic resonance image)으로 아주 선명하고 확실한 영상을 제시하면서 향후 관혈적인 검사대용으로 가치가 크다고 하였다.

내과적 치료는 호흡기감염에 일시적으로 도움을 줄 수 있으나 심하게 반복되는 폐렴이 있는 경우 폐엽절제나 일측폐절제가 필요할 수도 있다. 근본적인 치료는 외과적 치료만으로 가능하다. 외과적 술식은 대략적으로 4가지로 나누어 볼 수 있는데 첫째는 생리적인 교정 즉 혈액학적인 교정으로서 하공정맥에 연결되는 이상 폐정맥 개구에서부터 폐정맥의 혈액이 심방중격결손을 통하여 좌심방으로 가도록 터널을 만들어 주는 방법으로 심장내 터널조성에 첩포로 이용할 수 있는 것은 자가심낭, 인조천, 자가우심방조각이 있다<sup>13,14,16,17)</sup>. 둘째는 이상 폐정맥을 하대정맥 근처에서 묶거나 자르고 난 뒤 좌심방에 문합시켜주는 방법으로 길이가 되면 이상 폐정맥을 바로 좌심방에 연결시키나 그렇지 못한 경우는 인조혈관을 중간에 삽입시키기도 한다<sup>15,22)</sup>. 셋째는 이상폐정맥을 자르고 난 뒤 우심방에 연결시키고 우심방에서 첩포를 사용하거나 atrioseptomy로 좌심방으로 폐정맥의 산화열이 유입되게 하는 법<sup>24,25)</sup>이며 넷째는 좌심방과 이상폐정맥사이에 서로 교통되는 부행혈관이 있는 경우 그 부행혈관의 원위부나 횡격막 직상부에서 단순히 이상폐정맥을 절단하는 술식<sup>6,8)</sup>이다. 이상과 같이 여러 술식이 있으나 상황에 따라 초승달 증후군에 적용하여 대부분 만족할 만한 결과를 보고하고 있다.

저자들은 자가심낭을 사용하여 심장내 터널조성법으로 수술을 시행하여 만족스러운 결과를 얻었다.

## 결 론

본 경북대학교 흉부외과 교실에서는 심방중격결손을 동반한 초승달 증후군 1례를 수술 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. 조범구, 김훈, 강면식 : Scimitar 증후군 수술 치험, 대한흉부외과학회지 1988 ; 21 : 1099.
2. Baxitar R, Mcfadden PM, Gradman M, Wright A : Scimitar syndrome : Cine magnetic resonance imaging demonstration of anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg* 1990 ; 50 : 121.
3. Schafer IA : Vascular and other genetic diseases affecting the lung. In Baum GL, Wolinsky E(eds) : *Textbook of pulmonary diseases*, p 1263-1264, Little, Brown and Company, Boston, 1983.
4. Cobanoglu A, Hanson JT, Combs DT, Starr A : Combined intracardiac and extracardiac repair of scimitar syndrome with anomalous pulmonary veins to both cavae. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984 ; 88 : 141.
5. Kiely B, Filler J, Stone S, Doyle EF : Syndrome of anomalous venous drainage of the right lung to the inferior vena cava. *Am J Cardiol* 1967 ; 20 : 102.
6. Gazzaniga AB, Matloff JM, Harden DE : Anomalous right pulmonary venous drainage into the inferior vena cava and left atrium. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1969 ; 57 : 251.
7. Murphy JW, Kerr AR, Kirklin JW : Intracardiac repair for anomalous pulmonary venous connection of right lung to inferior vena cava. *Ann thorac Surg* 1971 ; 11 : 38.
8. Mohiuddin SM, Levin HS, Runco V, Booth RW : Anomalous pulmonary venous drainage : A common trunk emptying into left atrium and inferior vena cava. *Circulation* 34 : 46, 1966.
9. Morgan JR, Forker AD : Syndrome of hypoplasia of the right lung and dextroposition of the heart : Scimitar sign with normal pulmonary venous drainage. *Circulation* 43 : 27, 1971.
10. Mardini MK, Sakati NA, Nyhan Wl : Anomalous left pulmonary venous drainage to the inferior vena cava and through the pericardium phrenic vein to the innominate vein : Left-sided scimitar syndrome. *Am Heart J* 101 : 860, 1981.
11. D'Cruz IA, Arcilloa RA : Anomalous venous drainage of the left lung into the inferior vena cava : A case report. *Am Heart J* 67 : 539, 1964.
12. Keith JD : Atrial septal defect. In Keith JD, Rowe RD, Vlad P(eds) : *Heart Disease in infancy and Childhood*, New York, Macmillan Co, 1978, p382.
13. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG(eds) : *Cardiac Surgery*, New York, John wiley & Sons, 1986, p464-487.
14. Puig-Massana M, Murtra M, Revuelta JM : A new technique in the correction of partial anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 64 : 108, 1972.
15. Törnvall SS, Jackson KH, alvayay JC, et al : Anomalous drainage of the pulmonary veins into the inferior vena cava. Report of an operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 42 : 413, 1961.
16. Zubiata P, Kay JH : Surgical correction of anomalous pulmonary venous connection. *Ann Surg* 156 : 234, 1962.
17. Tobin GR, Anderson RM, Arem AJ : Correction of anomalous subdiaphragmatic inferior vena(scimitar syndrome). *Ann Thorac Surg* 23 : 267, 1977.
18. Hammon. JW Jr, Bender HW Jr : Anomalous venous connection : pulmonary and systemic. In Baue AE(ed) : *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery*, p971-993, Appleton & Lange, London, 1991.
19. Naidich DP, Rumancik WM, Ehenger NA : Congenital anomalies of the lungs in adults : MR diagnosis. *AJR* 151 : 13, 1988.
20. Rowe RD : Anomalies of Venous return. In Keith JD, In Keith JD, Rowe RD Vlad P(eds) : *Heart Disease in Infancy and Childhood*, p562, Macmillan Co, New York, 1978.
21. Halase NA, Halluran KH, Liebow AA : Bronchial and arterial anomalies with drainage of the right lung into inferior vena cava. *Circulation* 14 : 826, 1956.
22. Sanger PW, Taylor FH, Robicsek F : The scimitar syndrome. *Diagnosis and treatment*. *Arch Surg* 86 : 580, 1963.
23. Hughes CW, Rumore PC : Anomalous pulmonary veins. *Arch Pathol* 36 : 364, 1944.
24. Olson MA, Becker GJ : The scimitar syndrome : CT findings in partial anomalous pulmonary venous return. *Radiology* 159 : 25, 1986.
25. Kirklin JW, Ellis FH Jr, Wood EH : Treatment of anomalous pulmonary venous connections in ass-

- ociation with interatrial communications. *Surgery* 39 : 289, 1956.
26. Gilman RA, Skowran CAR, Musser BG, Bailey CP : *Partial anomalous venous drainage. Am J Surg* 96 : 688, 1957.
27. Roehm JOH, Jue KL, Amplatz D : *Radiographic features of the scimitar syndrome. Radiology* 86 : 856, 1968.
28. Kuiper-Oosterwal CH, Moulart A : *The scimitar syndrome in infancy and childhood. Eur J Cardiol* 1 : 55, 1973.