

하정맥동형 심방중격결손의 외과적처리 -4례 보고-

최형호*·김천석*·윤향석**·최종범***·최순호***

=Abstract=

Surgical Repair of Inferior Sinus Venosus Defect - A Report Four Cases-

Hyung Ho Choi M.D. *, Cheon Seog Kim M.D. *, Hyang Suk Yoon M.D. **
Jong Bum Choi M.D. ***, Soon Ho Choi M.D. ***

Inferior sinus venosus defect is a rare lesion in which there is a large interatrial communication adjacent to the atrial connection of the inferior caval vein. The defect is located posteriorly and inferiorly, outside the confines of the true atrial septum, and partial anomalous pulmonary venous connections are the rule. We underwent surgical repair in four patients with inferior sinus venosus defect and partial anomalous pulmonary venous return. There were three males and one female with an age range from four months to 25 years. A cross-sectional echocardiogram and cardiac catheterization had been performed preoperatively in all patients, but the correct diagnosis had been made in only one case. Surgical repair was indicated due to congestive heart failure, and one patient of 4-month-old needed urgent operation. The repair was accomplished by suturing a untreated autologous pericardial patch to the right of the pulmonary veins, so that the defect was closed and all the pulmonary venous blood was directed to the left atrium. The preoperative knowledge of the unusual anatomy allows the surgeon to repair the anomaly without difficulties. For the patients in whom interatrial communication and anomalous pulmonary venous return are suggested, surgeon has to pay careful attention to the anatomical landmarks to avoid incorrect placement of the patch.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:168-72)

Kew word : 1. Heart septal defect, atrial
2. pulmonary vein, partial, anomalous return

* 조선대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chosun University

** 원광대학교 의과대학 소아과학교실

Department of Pediatrics, School of Medicine, Wonkwang University

*** 원광대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Wonkwang University

논문접수일 : 96년 10월 10일 심사통과일 97년 7월 5일

책임저자 : 김천석, (501-140) 광주광역시 동구 서석동 588번지, 조선대학교 의과대학 흉부외과학교실. (Tel) 062-220-3160, (Fax) 062-228-1444

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

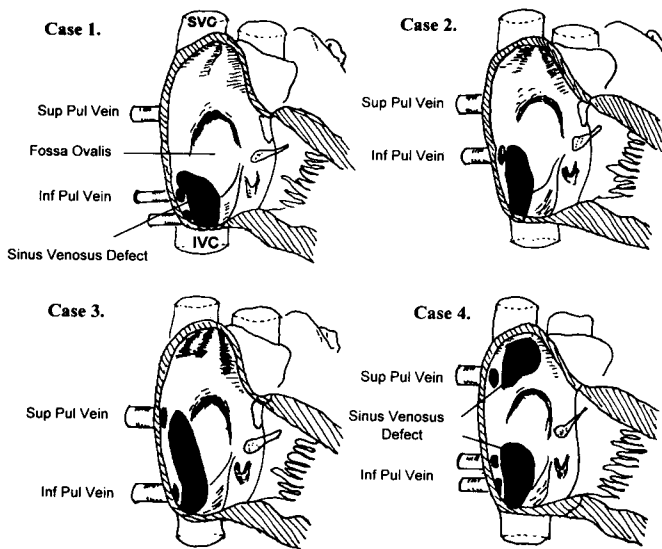


Fig 1. Intracardiac anatomy of four patients with inferior sinus venosus defect and partial anomalous pulmonary venous return of right pulmonary vein.

증례

1995년 3월부터 1996년 7월까지 4예의 하정맥동형 심방중격결손증을 자가심막을 이용하여 봉합하였다(Fig 1). 이들은 운동시 호흡곤란(증례 1), 울혈성 심부전증(증례 2, 3), 성장 지연(증례 4)을 주소로 내원하였으며, 진단을 위해 심초음파 및 도플러 검사와 심도자법을 이용하였다(Fig. 2). 4예 모두 심부전 때문에 수술을 계획했으며, 증례 1, 2, 3에서는 정중 흉골절개를 시행했고, 증례 4에서는 우측 전흉부 절개에 의해 4늑간을 통해 심장에 도달하였다. 수술은 섭씨 25도의 저체온하에서 시행하였고, 인공폐로 정맥혈의 환류를 위해 카놀라를 상대정맥과 하대정맥에 직접 삽입하였다. 우하 폐정맥이 하대정맥쪽으로 환류하여 수술시야가 나쁜 경우에도 초저온하의 완전 순환정지법을 사용하지 않고 하대정맥의 정맥 카놀라를 일시적으로 제거하고 하대정맥의 혈액을 흡인하면서 원만한 수술시야를 확보하였다. 수술시 병변의 노출을 쉽게 하기 위해 하대정맥 카놀라를 하대정맥의 전측에 넣었으며, 우심방 절개는 우심방의 분계능선(crista terminalis)과 평행하게 했다. 4예 모두에서 하정맥동형 심방중격결손이 우심방의 후측 하방에 위치하고 결손의 후하벽은 좌심방과 우심방의 벽으로 이루어져 있었다. 성인 1예(증례 1)에서는 절반 정도의 난원와만 남아 있었으나 소아의 3예(증례 2, 3, 4)에서는 난원와가 모두 정상으로 존재하고 있었고, 4예 모두에서 관상정맥동(coronary sinus)이 정상 형태를 보이고 있어서 이차공이나 일차공 심방중격 결손과는 쉽게 구별되었다. 우하 폐정맥의 환류의 개구부는 우심방 하부 또는 우심

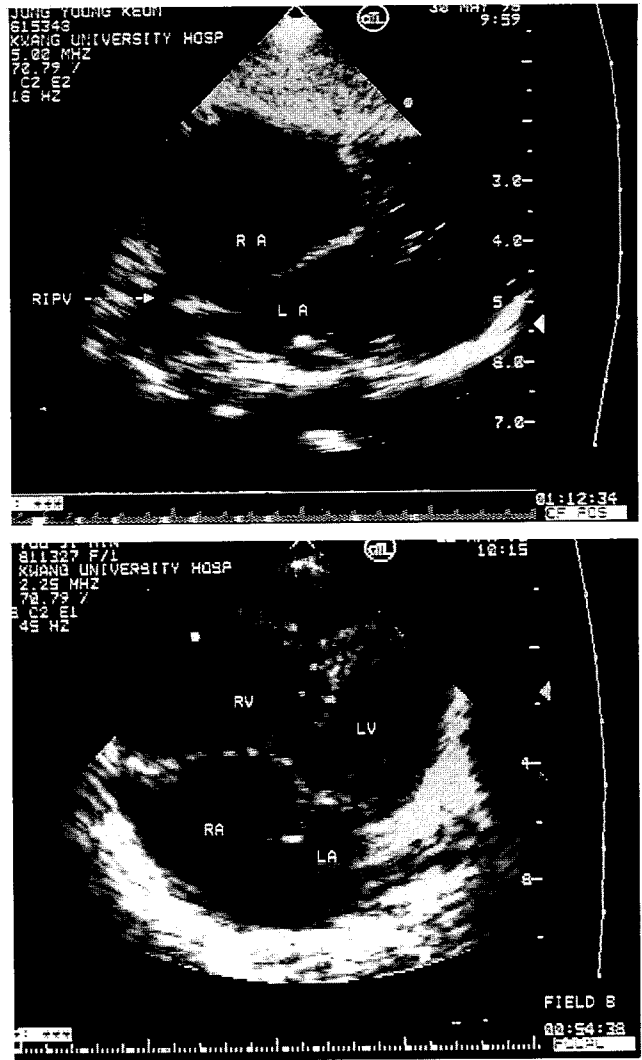


Fig 2. Preoperative echocardiographic findings. (A) Right inferior pulmonary vein is draining into right atrium in subcostal four-chamber view(case 2). (B) Septum secundum and endocardial cushion are intact in apical four-chamber view, but a large posterior wall defect is shown(case 4).

방과 하대정맥의 경계부의 후벽에 위치하였고, 정상과는 달리 우상 폐정맥과 상당한 거리를 두고 있었다. 수술은 환류 이상을 가진 폐정맥이 좌심방으로 환류되도록 자가심막을 환류개구부에 바깥 대어서 4-0, 5-0, 또는 6-0 polypropylene의 연속 봉합으로 심방중격결손을 폐쇄하였다.

가장 처음 치료했던 증례 1은 25세 남자환자로, 초음파 소견상 심한 우심실 확장과 3도(grade 3/4) 이상의 삼첨판 폐쇄 부전을 보였고, 우심실압(35/7 mmHg)이 낮으나 심실중격결손을 통해 양방향으로 단락이 일어나고, 우심방 내로 이상 환류를 보여 수술전 진단명은 이차공 심방중격결손 및 우하 폐정맥 환류이상 이었다(Fig 1; Case 1). 그러나 수술시야에서

Table 1. Characteristics of Patients

Patient	Age/Sex	Main problem	Preop diagnosis	Postop diagnosis	F/U(MS)
Case 1	25 yrs/M	Exertional dyspnea	Secundum ASD PAPVR, TR(grade 3/4)	Interior SVD, PAPVR, TR	18
Case 2	9 ms/M	CHF	SVD(?), PAPVR, Tr(grade 2/4)	Inferior SVD, PAPVR TR	10
Case 3	4 ms/M	Severe CHF	SVD(?), PAPVR, VSD	Inferior SVD, PAPVR, VSD	4
Case 4	14 ms/F	Undergrowth	Inferior SVD, PAPVR	Inferior SVD, Superior SVD, PAPVR	2

? = unrecognized type of sinus venosus defect; ASD = atrial septal defect; CHF = congestive heart failure; F/U = follow up; ms = months old; PAPVR = partial anomalous pulmonary venous return; Postop = postoperative; Preop = preoperative; SVC = superior vena cava; SVD = sinus venosus defect; TR = tricuspid valve regurgitation; VSD = ventricular septal defect, yrs = years old.



Fig 3. Preoperative angiographic film is showing an anomalous return of right inferior pulmonary vein into right atrium (case 2).

하정맥동형 심방중격결손과 우하 폐정맥의 환류 이상을 확인 할 수 있었으며, 심방중격결손의 크기는 5.0×2.5 cm, 그리고 우하 폐정맥이 우심방과 하대정맥의 경계부의 후벽에 위치하고 있었다(Table 3). 수술중 카놀라 주위의 하대정맥을 조이기 위해 테이프를 넣는 과정에서, 하방으로 치우쳐 미처 발견하지 못한 우하 폐정맥의 일부가 손상되어 하대정맥을 횡격막과 완전히 박리한후 손상된 혈관을 봉합하고 심방중격결손을 폐쇄하였고, 동반된 삼첨판 폐쇄부전에 대해서는 삼첨판류의 후방과 측방에 주름성형술을 시행하였다³⁾. 환자는 수술 7일 후에 건강한 상태로 퇴원하였으며, 18개월의 추적 기간동안 하대정맥의 혈류장애나 폐정맥의 환류이상은 보이지 않았다.

증례 2는 9개월된 영아로 중등도 이상의 심부전 상태로 내원하였다. 초음파 검사에서 상하의 구별이 명확하지 않은 정

맥동형 심방중격결손과 우하 폐정맥의 환류 이상으로 진단 되었으며(Fig 2), 심도자 검사상 우심방으로 유입되는 우하 폐정맥의 비 정상적인 주행을 확인 할 수 있었다(Fig 3). 술 전 혈액학적 소견은 폐-체혈류비가 3.0 : 1 이었고, 우심실압은 42/2 mmHg였다(Table 2). 수술 시야에서 우상 및 우하 폐정맥 모두 서로 거리를 두고 우심방의 후벽에 위치하고 있었으며, 심방중격결손의 크기는 2.0×1.5 cm 이었다. 심방중격결손을 폐쇄후 동반된 삼첨판 폐쇄부전은 주름성형술을 시행하였다. 환자는 술후 7일째에 소아과로 전과 되었으며, 10개월의 추적 기간동안 건강한 상태로 잘 자라고 있다.

증례 3은 4개월된 영아로 심실중격결손의 합병으로 심한 심부전을 보이고 심도자 검사후 체동맥혈의 산소불포화상태(산소 공급으로 동맥혈 산소포화도 < 90%)가 지속되어 응급 수술을 시행하였다. 술전 초음파 검사상 상하의 구별이 명확하지 않은 정맥동형 심방중격결손과 우하 폐정맥의 환류 이상으로 진단되었으며, 술전 폐-체혈류비는 2.3 : 1, 우심실압은 65/5 mmHg였다. 수술 시야에서 1.0×1.0 cm 크기의 심방중격결손이 존재하며, 우상 및 우하 폐정맥이 서로 거리를 두고 모두 우심방으로 환류 이상을 보였다. 자가심막을 이용하여 폐정맥의 혈류가 좌심방으로 향하도록 심방중격결손을 폐쇄하였으며, Dacron patch를 이용하여 심실중격결손을 봉합하였다. 환자는 수술후 정상적으로 인공호흡기를 이탈하여 술후 8일째에 소아과로 전과되었고, 4개월의 추적기간동안 잘 자라고 있다.

증례 4는 14개월된 여아로 성장지연 때문에 외래를 방문하여 시행한 초음파 검사에서 하정맥동형 심방중격결손증으로 진단되었으며, 중등도의 심부전 때문에 수술을 시행하였다. 술전 혈액학적 소견은 폐-체혈류비가 4.0 : 1, 우심실압이 38/4 mmHg였다. 수술 소견은 술전에는 진단되지 않았던 상정맥동형 심방중격결손이 하정맥동형 결손과 동시에 존재하면서 상하 우폐정맥이 각각 상하 정맥동형 심방중격결손에

Table 2. Preoperative hemodynamic findings

Patient	Qp/Qs	PRV(mmHg)
Case 1	7.0	35/7
Case 2	3.0	42/2
Case 3	2.3	65/5
Case 4	4.0	38/4

PRV = right ventricular pressure.

위치하고 있었고, 하폐정맥은 하 정맥동 결손으로 유입되기 전에 들로 나뉘어 각각 유입되고 있었다. 수술은 이차공 심중격 후측을 절제하여 상 정맥동 결손과 하 정맥동 결손을 서로 연결한 다음, 하나의 자가심막을 이용하여 이상 환류되는 폐정맥이 좌심방으로 유입되도록 봉합하였다. 술후 혈류 장애는 없었고, 소아과로 전과된후 2개월의 추적 기간동안 잘 지내고 있다.

고 찰

부분 폐정맥 환류이상을 동반한 하정맥동 결손은 심방중격결손증의 한 형태로서 매우 드문 선천성 심장질환이다^{1,2)}. 최근 피츠버그의 소아병원에서는 9년동안 5예의 치혜에만을 보고하였다⁴⁾. 심방중격결손이 하대정맥 가까이 위치하고 난원와(fossa ovalis)가 존재하므로 하대정맥측과 심방간 후벽으로 연장된 이차공 심방중격결손과는 확실히 구별되어야 한다. 또 부가적으로 한 개 이상의 폐정맥 환류 이상을 보이는 것이 특징이다⁴⁻⁶⁾. 후벽까지 확장된 이차공 심방결손의 경우, 후벽의 심방간 경계선이 불분명하여 우폐정맥의 개구가 심방간 경계선상에 위치하여 '가성' 환류이상(pseudoanomalous pulmonary venous drainage)으로 부르기도하며, 이것 역시 상하 정맥동 결손과는 감별되어야 한다¹⁾. 본 저자들이 경험한 하정맥동 결손의 경우, 우하 폐정맥의 개구부가 하대정맥과 우심방의 접합부의 후벽에 위치하고 우상 폐정맥의 개구부와 거리를 두고 있으며, 난원와는 3예에서 모두 존재하였다. 4예 모두에서 관상동맥동은 정상소견을 보였고 하정맥동 결손과는 떨어져 있었다.

심초음파 검사가 다른 진단 방법에 비해 비교적 정확한 진단방법이며⁴⁻⁶⁾, 초음파 변환기(transducer)를 검상돌기 하연(subcostal short axis view)에 대고 하대정맥의 심방 접합부에서 시작하여 심방중격과 상대정맥을 더듬어 올라감으로써 결손부위를 확인할 수 있고 이차공 심방중격결손과 쉽게 감별된다고 하였다⁴⁾. 그러나, 본 연구에서 수술 후 술전의 심초음파 검사를 다시 확인하는 과정에서 소아 3예에서만 확인이 가능하였고 성인 1예에서는 여전히 상정맥동형이나 이차공 심방중격결손과 감별이 어려웠다. 따라서 폐정맥의 부

Table 3. Operative findings

Patient	ASD size	PAPVR		Associated OP
		Pulmonary vein	Draining site	
Case 1	5.0×2.5 cm	Inferior	RA-IVC junction	TV annuloplasty
Case 2	2.0×1.5 cm	Inferior	Low RA	TV annuloplasty
Case 3	1.0×1.0 cm	Superior	High RA	
		Inferior	RA-IVC junction	
Case 4	^{a)} 1.0×1.0 cm	Superior	High RA,	Atrial septectomy
	^{b)} 1.4×1.4 cm	Inferior	RA-IVC junction	

ASD = atrial septal defect; I) = inferior sinus venosus defect; IVC = inferior vena cava; Op = operation; PAPVR = partial anomalous pulmonary return; PV = pulmonary vein; RA = right atrium; S) = superior sinus venosus defect; TV = tricuspid valve.

분 환류 이상이 있는 경우, 본 질환을 의심하고 수술시야에서 진단과 함께 정확한 교정을 시행하는 것이 가장 이상적인 진단 및 치료방법으로 생각된다.

수술 중 하정맥동 결손에 대한 해부학적 견해없이 하대정맥의 발브를 결손 부위의 하연으로 잘못 알고 심방중격결손을 폐쇄할 경우 하대정맥의 혈류가 좌심방으로 환류되어 체동맥혈의 산소 불포화 상태를 가져오며^{5,6)}, 또 하대정맥 쪽으로 이상 환류되는 폐정맥을 놔둔채 심방중격을 폐쇄할 경우에는 수술후 심부전증이 계속 남게 된다. 이러한 오류를 막기 위해 저자들은 하대정맥쪽으로 치우쳐 있는 폐정맥의 환류이상을 확인하고 하대정맥이 우심방으로 드레인되는 적절한 통로를 확인하기 위해 심바이패스중 하대정맥의 카놀라를 제거하고 하대정맥의 혈액을 흡인함으로써 이완된 하대정맥과 하 폐정맥의 환류이상 개구부를 확인할 수 있었으며 두 혈류 통로를 자가심막으로 적절히 분리할 수 있었다. 이때 약품처리하지 않은 그대로의 자가심막은 하대정맥 혈류와 폐정맥 환류를 적절히 분리할 수 있는 가장 적절한 패취로 생각된다.

결론적으로, 하정맥동 결손의 적절한 치료를 위해 심초음파기를 이용한 정확한 진단이 요구되며, 수술전 우 폐정맥의 환류이상과 심방중격 결손으로 진단된 환자에서는 수술중 하정맥동 결손의 여부를 확인하여 적절한 심방중격결손의 폐쇄를 시행해야 할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

- Galloway AC, Colvin SB, Spencer FC. Atrial septal defects, Atrioventricular canal defect, and Total anomalous pulmonary venous return. In: Sabiston DC, Spencer FC.

- Surgery of the chest*. 6th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co. 1995;1387-404
2. Kopf GS, Laks H. *Atrial septal defects and Cor triatriatum*. In: Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS. *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 5th ed. Connecticut: Appleton & Lange 1991;995-1006
 3. Choi JB, Kim HK, Yoon HS, Jeong JW. *Partial annular plication for atrioventricular valve regurgitation*. *Ann Thorac Surg* 1995;59:891-5
 4. Anderson RH, Etedgui JA, Siewers RD, Zuberbuhler JR. *Echocardiographic diagnosis of inferior sinus venosus defects*. *Cardiol Young* 1992;2:338-41
 5. McCormack RJM, Pickering D. *A rare type of atrial septal defect*. *Thorax* 1968;23:350-2
 6. Sturm JT, Ankeney JL. *Surgical repair of inferior sinus venosus atrial septal defect*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;78:570-2

=국문초록=

하정맥동 결손(inferior sinus venosus defect)은 하대정맥과 우심방의 경계 부위에 발생하는 심방중격결손의 한 형태로 매우 드문 선천성 심장질환이며, 심방중격의 하부 뒤쪽에 위치하고 한 개 이상의 우 폐정맥의 환류 이상을 동반하고 있어 개심술시 정확한 교정을 요하므로 수술 전 또는 수술 중 정확한 해부학적 진단이 선행되어야 한다. 저자들은 부분 폐정맥 환류 이상을 동반한 하정맥동형 심방중격결손 4예를 치험하였다. 1예는 25세 성인이었고 3예는 14개월 미만의 영아 및 소아였다. 4예 모두 심부전 때문에 수술했으며 이중 4개월의 영아는 긴급 수술이 필요했다. 진단을 위해 심초음파 및 도플러 검사와 심도자법을 시행하였다. 수술전 확진은 1예에서 가능했고 3예는 수술전 병변을 의심하고 수술시 확진되었다. 수술방법으로 이상 환류되는 폐정맥이 좌심방으로 환류 되도록 자가심막을 이용하여 심방중격결손을 폐쇄하였다. 4예 모두 수술 결과는 양호하였으며 초음파 검사의 추적에서 하대정맥과 폐정맥의 환류장애 소견은 없었다. 정확한 수술 교정을 위해 수술전 정확한 진단이 필수적이며, 수술전 폐정맥의 부분 환류이상과 심방중격 결손으로 진단된 환자에서는 수술중 하정맥동 결손의 여부를 확인하여 적절한 수술적 교정을 시행해야 할 것으로 사료된다.

- 중심단어** : 1. 하정맥동 결손
2. 심방중격결손
3. 폐정맥 환류이상