

# 우측 상대정맥이 없는 지속성 좌측 상대정맥 환자에 성공적으로 삽입된 DDD형 인공 심박동기 1예

서울대학교 의과대학 내과학교실, 서울대학교병원 심혈관센터  
배장환 · 오세일 · 강현재 · 김광일 · 박영배 · 최윤식

## A Case of Successful Implantation of a DDD Type Permanent Pacemaker in a Patient with Persistent Left Superior and Absent Right Superior Vena Cava

Jang-Whan Bae, MD, Seil Oh, MD, Hyun-Jae Kang, MD,  
Kwang-Il Kim, MD, Young-Bae Park, MD and Yun-Shik Choi, MD

Cardiovascular Center, Seoul National University Hospital, Department of Internal Medicine,  
Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

### ABSTRACT

Persistent left superior vena cava is a rare congenital anomaly resulting from the failure of the left cardinal vein to degenerate in utero. This anomaly was discovered in 0.3% of large autopsy examinations. Its most relevant clinical implication is the association with cardiac impulse formation and conduction problems. In the case of DDD pacemaker implantation for this anomaly, skillful manual stylet shaping is required or an active fixation device, for example a screw device for stable positioning of pacemaker leads, is needed. We experienced a case of sick sinus syndrome in a patient with persistent left superior and absent right superior vena cava in 72-year-old man. We successfully implanted a DDD type pacemaker through the left superior vena cava via coronary sinus. This is the first Korean report of a successfully implanted permanent pacemaker in a patient with persistent left superior and absent right superior vena cava. (*Korean Circulation J* 2004;34(6):623-626)

**KEY WORDS** : Persistence left superior vena cava ; Sick sinus syndrome ; Pacemaker artificial.

### 서론

지속성 좌측 상대정맥은 태아 초기의 정맥동(sinus venosus)의 발달 이상에 의하여 발생하는 선천성 심질환이다. 4 mm 정도 크기의 태아기의 중요한 혈관중의 하

나인 좌 기본 정맥(left cardinal vein)은 발생중 퇴화하여 정상적으로는 마살 인대로(ligament of Marshall)로 남아야 함에도 불구하고 좌 기본정맥의 개방성이 유지된 상태에서 관정맥동(coronary sinus)으로 연결되고 우심방으로 이어지는 상태를 보이는 발달 이상 질환이다.<sup>1)2)</sup>

우리 나라에서의 발생률은 자료가 없으나 대규모 부검을 통해 밝혀진 외국에서의 발생률은 0.3% 정도로 알려져 있으며<sup>3)</sup> 정상인에 비하여 선천성 심장 질환을 가진 사람들에게서 2.8~4.3%정도로 더 많이 발생하는 것으로 알려져 있다.<sup>4)</sup> 특히, 지속성 좌측 상대정맥과 선천성

논문접수일 : 2003년 9월 29일  
심사완료일 : 2003년 10월 30일  
교신저자 : 오세일, 110-744 서울 종로구 연건동 28  
서울대학교 의과대학 내과학교실  
전화 : (02) 760-2088 · 전송 : (02) 742-7088  
E-mail : seil@snu.ac.kr

심장 질환을 가진 환자의 10%정도는 우측 상대정맥이 없는 경우가 관찰되며 동방결절, 방실 결절 혹은 히스속의 발달 장애로 인하여 전도 장애나 동방 결절의 기능 장애 등을 동반하기도 한다.<sup>4)5)</sup>

다른 심장 발달 이상이 동반되지 않은 지속성 좌측 상대정맥은 특별한 증상없이 지내다가 인공 심박동기나 중심 정맥 카테타 삽입 등의 심장내 도관 유치를 경정맥이나 쇄골하 정맥을 통하여 시도할 때나 심장 초음파에서 발견된 확장된 관정맥동의 원인을 찾는 경우에 발견되는 일이 대부분이다. 우측 상대정맥이 없는 지속성 좌측 상대정맥을 가진 환자에서 영구형 인공심박동기, 특히 DDD형의 인공 심박동기를 삽입할 때 심박동기 전극이 우심실이나 우심방에 적절히 안착하지 못하여 전극이 쉽게 이탈되거나 적절한 심박동의 포획이나 감지가 불가능해지는 경우가 발생하여 삽입시 세심한 주의와 적절한 기술이 요구된다. 지금까지 국내에서 우측 상대정맥이 없는 지속성 좌측 상대정맥 환자에서 인공 심박동기를 삽입한 보고는 없었다.

이에 저자 등은 반복되는 현기증과 실신을 주소로 내원한 72세의 동기능 부전 증후군 환자에서 우측 상대정맥이 없는 지속성 좌측 상대정맥을 발견하고 DDD형 인공 심박동기를 좌측 상대정맥과 관정맥동을 거쳐 성공적으로 삽입한 증례를 경험하였기에 관련 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

환 자 : 김○○, 남자, 72세.

주 소 : 반복적인 현기증.

현병력 : 상기 환자는 1년 전부터 반복되는 현기증을

주소로 내원하였다. 수년 전부터 반복적인 현기증이 있었으나 특별한 검사 없이 지내다가 내원 1주 전에 구역과 구토 증세가 있어 인근 병원 응급실을 방문하였는데 당시 심한 서맥이 발견되어 본원으로 전원되었다.

진찰소견 : 내원 당시 혈압 120/80 mmHg, 맥박 45회/분, 호흡 18회/분, 체온 36.7℃였다. 흉부와 복부 진찰 상 특이한 소견은 없었으며 만져지는 경부 이상 종괴도 없었고 경동맥이나 복부 대동맥에서 잡음은 없었다.

검사실 소견 : 내원 당시 일반 혈액 검사, 간 기능, 혈청 전해질, 혈액 응고 검사는 정상 범위에 있었다. 심전도에서는 심한 동서맥(35회/분)을 보였고 24시간 심전도 소견에서 일중 최고 맥박수 55회/분, 최저 맥박수 19회/분이었으며 3초 이상의 현기증을 동반한 심실 무수축기가 빈번히 관찰되어 증상을 동반한 동기능 부전 증후군(Fig. 1)에 합당하였다. 심초음파 검사에서 좌심실의 크기는 경하게 확장되어 있었으나 수축기능은 정상이었고 좌, 우심방과 우심실의 확장이 관찰되었다. 경도-중등도의 승모판막 폐쇄부전과 연가양 삼첨판막(flail tricuspid valve)에 고도의 폐쇄부전이 동반되어 있었으나 에브스타인 기형(Ebstein anomaly) 등은 없었다. 흉골연 장축 단면에서 관정맥동이 심하게 확장되어 있었고(Fig. 2A) 이에 좌, 우 전주 정맥을 통하여 agitated sa-



Fig. 1. Holter monitoring. When Holter monitoring showed 3.5 seconds sinus pause, patient felt dizziness.

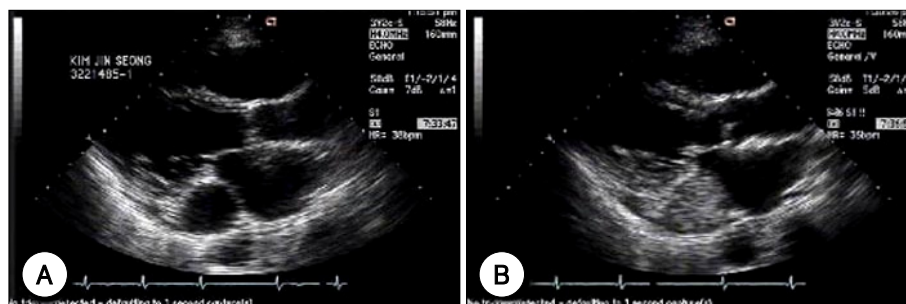
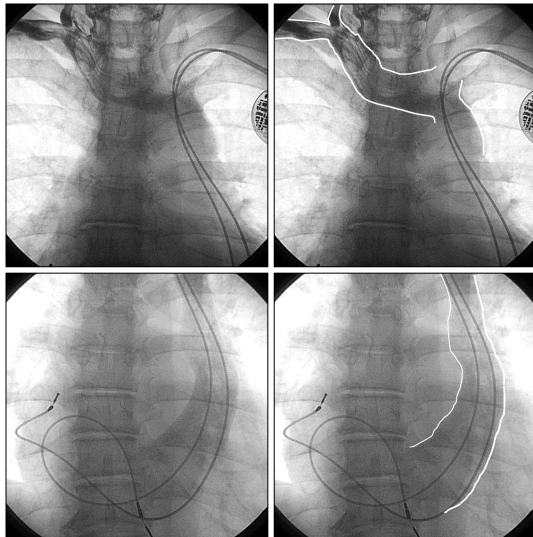


Fig. 2. Echocardiographic findings. Transthoracic parasternal long axis view showed that markedly dilated coronary sinus (A). After injection of agitated saline via antecubital vein, the right ventricle was visualized via dilated coronary sinus (B).

## 고 찰

line을 이용한 조영 심초음파를 실시하자 관정맥동을 거쳐 우심방과 우심실이 연속적으로 조영되어 좌, 우 쇄골 하 정맥이 모두 관정맥동으로 연결되어 있는 우측 상대정맥이 없는 지속성 좌측 상대정맥(Fig. 2B)을 진단할 수 있었다.

인공 심박동기의 삽입 : 동기능 부전 증후에 대해 이극 전극을 가진 DDD형의 인공 심박동기를 삽입하였다. 환자의 좌측 쇄골하정맥을 천자하고 심실 전극을 적절한 위치에 삽입하기 위하여 유도 철선의 원위부를 곡선의 L형을 만들고 근위부를 예각으로 구부려 사용하였다. 관정맥동을 통해 우심방에 도달한 다음 우심방의 외측벽을 돌아서 우심실 첨부에 전극이 도달하도록 조작하였다. 이후 우심방이에 전극을 삽입하기 위하여 표준 J형 전극을 관정맥동을 통해 우심방이에 도달시켰으며, 전극이 흉곽의 호흡운동 등에도 매우 안정적으로 거치되어 있어서, screw 전극은 사용하지 않았다. 전극 검사에서 심방 전극의 역치 전압은 0.7 V, 임피던스는 455  $\Omega$ , 심실 전극의 역치 전압은 0.5 V, 임피던스는 513  $\Omega$ 으로 전극이 적절히 삽입되었음을 확인하였다. 우측 상대정맥이 없는 지속성 좌측 상대정맥의 존재는 우전주 정맥을 통한 조영제 주입으로 재확인하였다(Fig. 3). 수술 후 1개월까지 안정적인 전극 위치를 유지함을 알 수 있었다.



**Fig. 3.** Radio-contrast venography. Both subclavian vein drained to coronary sinus without right superior vena cava after simultaneous bilateral antecubital radio-contrast media injection.

태아가 4 mm 정도의 크기일 때 태아의 몸은 왼뿔, 오른뿔(left, right horn), 가로 부분(transverse part)으로 구성되고 제장간막 정맥(omphalomesenteric vein), 제정맥(umbilical vein), 온 기본 정맥(common cardinal vein)이 중요한 혈관계를 이룬다. 정맥동의 가로부분과 근위부 왼뿔은 좌심방으로부터 합입하여 관정맥동을 구성하고 원위부 왼뿔과 좌 기본 정맥은 폐쇄되어 정상적으로 마살 인대를 구성하게 되어 흔적 기관으로 남게 되나 좌 기본 정맥이 개방성을 유지한 채 관정맥동에 연결되어 우심방으로 정맥 혈류를 유지하는 경우를 지속성 좌측 상대정맥이라고 한다. 92%정도는 관정맥동을 통하여 우심방으로 연결되나 나머지는 관정맥동과 연결이 안되고 좌심방으로 연결된다.<sup>1-3)</sup> 독일에서 발표된 4000에 이상의 부검 결과를 발표한 연구에 의하면 일반인에서의 유병률은 0.3% 정도이다.<sup>4)</sup> 지속성 좌측 상대정맥에 동반되는 가장 중요한 임상적인 문제는 심박 조율과 전도의 이상이다.<sup>5)</sup> 동결절, 동방 결절, 히스속 등은 발생학적으로 좌, 우 기본 정맥의 연접 부위에 위치하고 있어 정상적인 좌 기본 정맥의 폐쇄는 이들 구조물의 발생에 중요하며<sup>6,7)</sup> 지속성 좌측 상대정맥 환자에서 동결절이나 동방 결절의 위치 이상, 조직학적 이상 등이 동반됨이 보고되었다.<sup>8,9)</sup> 지속성 좌측 상대정맥을 가진 환자들에게서의 전도 장애나 동방 결절의 기능 이상 등의 동반 빈도에 대한 대규모의 역학 결과는 없으나 Biffi 등<sup>10)</sup>은 단일 기관에서 10년간 인공 심박동기나 매물형 제세동기를 1,254명에게 삽입한 결과를 보았을 때 지속성 좌측 상대정맥을 가진 환자가 0.47%라고 보고한 바 있다.

지속성 좌측 상대정맥이 임상적으로 문제를 일으키는 경우는 쇄골하정맥이나 내경정맥 등을 통하여 인공 심박동기나 중심 정맥 도관 등을 시행할 때 상대정맥을 따라 우심방을 지나는 전형적인 진입이 되지 않고 좌연을 지나 관정맥을 가로 지르는 경로로 유입되기 때문에 적절한 삽입이 어려운 경우가 있다.<sup>11)</sup> 전극이 쇄골하정맥, 상대정맥, 관정맥을 지나 우심방에 도달한 후 우심실로의 접근이 어려울 수 있는데 이는 거의 같은 수평면상에서 배측에서 복측으로 이어 좌측으로 진입하는 난해한 경로를 갖기 때문이며 우심방이에 진입할 때는 하향-상향-전방으로 전극을 삽입해야 하므로 일반적인 삽입법

과는 다르게 유도 철선을 기술적으로 미리 구분해서 사용하는 것이 추천되고 특히 우심방 전극의 안정성을 위하여 고정장치를 사용하는 것이 추천되기도 한다.<sup>12-14)</sup>

## 요 약

우측 상대정맥이 없는 지속성 좌측 상대정맥에서는 드물지 않게 동방 결절의 기능 장애나 전도 장애가 동반되며 이로 인해 영구적 인공 심박동기의 삽입이 필요하나 복잡한 전극 진입 경로에 의하여 전극의 안정한 삽입이 어려운 경우가 많다. 저자들은 우측 상대정맥이 없는 지속성 좌측 상대정맥에 동기능 부전이 동반한 72세 남자에게 영구형 DDD형 인공 심박동기를 적절하게 삽입한 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

**중심 단어** : 지속성 좌측 상대정맥 ; 동기능 부전 증후군 ; 인공 심박동기.

## REFERENCES

- 1) Los JA. *The development of the human pulmonary vein and the coronary sinus in the human embryo [thesis]*. Leiden, The Netherlands: University of Leiden; 1958.
- 2) van Mierop LH. *Embryology of the heart*. In: Netter FH, editor. *The CIBA Collection of Medical Illustration (Vol 5)*. Summit, NJ: CIBA Pharmaceutical; 1969. p.112-30.
- 3) Meadows WR, Sharp JT. *Persistent left superior vena cava draining into the left atrium without arterial oxygen unsaturation*. *Am J Cardiol* 1965;16:273-9.
- 4) Geissler W, Albert M. *Persistierende linke ober hohlvene und mitralstenose*. *Z Gesamte Inn Med* 1956;11:865.
- 5) Camm AJ, Dymond D, Spurrell RA. *Sinus node dysfunction associated with absence of right superior vena cava*. *Br Heart J* 1979;41:504-7.
- 6) Patten BM. *The development of the sinoventricular conduction system*. *Med Bull* 1956;22:1-21.
- 7) van Mierop LH, Patterson PR, Reynolds RW. *Two cases of congenital asplenia with isomerism of the cardiac atria and the sinoatrial nodes*. *Am J Cardiol* 1964;13:407-14.
- 8) Anderson RH, Latham RA. *The cellular architecture of the human atrioventricular node, with a note on its morphology in the presence of a left superior vena cava*. *J Anat* 1971;109:443-55.
- 9) James TN, Marshall TK. *Persistent fetal dispersion of the atrioventricular node and his bundle within the central fibrous body*. *Circulation* 1976;53:1026-34.
- 10) Biffi M, Boriani G, Frabetii L, Bronzetti G, Branzi A. *Left superior vena cava persistence in patients undergoing pacemaker of cardioverter-defibrillator implantation*. *Chest* 2001;120:139-44.
- 11) Cron TA, Buser PT, Osswald S. *Placement of temporary pacemaker electrode through a persistent left superior vena cava*. *Intensive Care Med* 1998;24:639-40.
- 12) Zerbe F, Bornakowski J, Sarnowski W. *Pacemaker electrode implantation in patients with left superior vena cava*. *Br Heart J* 1992;67:65-6.
- 13) Rusk RA, Bexton RS, McComb JM. *Persistent left superior sided and absent right sided superior vena cava complicating pacemaker insertion*. *Heart* 1996;75:413.
- 14) Dirix LY, Kersschot IE, Fierens H, Goethals MA, van Daele G, Claessen G. *Implantation of a dual chamber pacemaker in a patient with persistent left superior vena cava*. *Pacing Clin Electrophysiol* 1988;11:343-5.