

# 全肺靜脈還流異常

## — 1例報告 —

漢陽大學校 醫科大學 放射線科學教室

李 光 祐 · 全 錫 徹 · 咸 蒼 谷

漢陽大學校 醫科大學 小兒科學教室

玄 昇 龍 · 李 奎 皖

漢陽大學校 醫科大學 胸部外科學教室

金 昌 浩

### — Abstract —

### Total Anomalous Pulmonary Venous Return (infradiaphragmatic type) — A Case Report —

Gwang Woo Rhee, M.D., Suk Cheol Jeon, M.D., Chang Kok Hahm, M.D.

*Department of Radiology, College of Medicine, Hanyang University.*

Seung Lyong Hyun, M.D. Kyu Hwan Lee, M.D.

*Department of Pediatrics, College of Medicine, Hanyang University.*

Chang Ho Kim, M.D.

*Department of Thoracic surgery, College of Medicine, Hanyang University.*

The infradiaphragmatic type of Total Anomalous Pulmonary Venous Return (TAPVR) is a rare congenital cardiac anomaly which usually results in death during the period of early infancy.

A two month-old baby boy with cyanosis and respiratory distress was suspected of having a TAPVR clinically and the two-dimensional echocardiographic findings were compatible with the infradiaphragmatic type of TAPVR.

The subsequent cardiac catheterization and cineangiogram revealed the common pulmonary vein connected with portal vein and inferior vena cava in the infradiaphragmatic area with obvious obstruction. The surgery and the autopsy confirmed the preoperative diagnosis.

Among infants presenting pulmonary venous congestion in the newborn period, TAPVR below the diaphragm should be one of the important diagnostic considerations.

## I. 序 論

全肺靜脈 還流異常은 肺靜脈과 左心房간의 연결이 없는 상태로 先天性 心疾患의 약 2%이하를 차지하는 드문 疾患이다<sup>1)</sup>.

그러나 心導子術과 心血管 映畫 撮影術의 등장 이후 先天性 心畸形의 映像診斷分野의 광목할만한 발전과 더불어 많은 例가 報告되어 왔다.

저자들은 최근 한양대학병원에서 특징적인 心血管 映畫 撮影所見을 보였고 수술후 死亡하여 剖檢으로 確診된 infradiaphragmatic 型의 全肺靜脈 還流異常의 1 例를 經驗하여 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

## II. 症 例

患兒：임○호, 2/12세, 男兒

主所：青色症, 頻呼吸, 頻脈

過去歷 및 家族歷：첫번째 아이로 個人病院에서 滿期에 正常的인 室息分娩하였으며 出生時 體重은 4.0kg으로 出生後 黃疸이 있어 약 1個月間 治療를 받았다. 出生時 아버지의 나이는 27歲, 어머니의 나이는 28歲였으며 임신중 疾病이나 藥 服用經歷은 없었고 家族歷上 特異한 事項은 없었다.

現病歷：出生時부터 頻呼吸이 있었으며 上氣道 感染 症勢가 계속 있었으나 별다른 診斷없이 藥을 服用하다가, 입원 3日前부터 青色症, 頻脈, 頻呼吸등이 있으면서 심하게 보쳐서 個人病院에 入院하였다가 本院으로 轉院되었다.

理學的 檢查所見：呼吸數 48/分으로 힘들어했으며 心搏動數 168/分, 體溫 37.2°C, 血壓 85/55mmHg 이었고, 體重은 5.5kg (25~50 percentile)이었으며, 身長은 66cm (97 percentile 이상)이었다. 患兒는 늘어져 있었으며 皮膚는 차고 입술주위와 四肢末梢에 青色症이 있었으며 胸部所見上 肺泡音이 양측에서 들렸고 심잡음은 들리지 않았으나 제2심음은 항진되어 있었다. 中等度 정도의 肋膜下 陷沒이 있었으며 腹部所見上 4cm 정도 肝이 膨脹되어 있었다.

入院 당시의 動脈血液分析結果는 pH 7.26, PCO<sub>2</sub> 15mmHg, PO<sub>2</sub> 24mmHg, 酸素飽和度 34%, Bicarbonate 6.2mEq/l, Base excess -19.1mEq/l로 심한 代謝性 酸血症을 보였다.

血液檢查에서 血色素 10.4 gm%, hematocrit 37.4, 血小板數 316,000/mm<sup>3</sup>, 白血球는 7,100/mm<sup>3</sup> (多核球 38%, 淋巴球 51%, 單核球 6%)였다. 血清 電解質은 Na 133mEq/l, Cl 111mEq/l, K 6.5mEq/l 이었으며, 소변檢查는 異常所見이 없었다. SGOT/SGPT는 33/10 IU/l, BUN/Creatine은 13.8/1.3이었다.

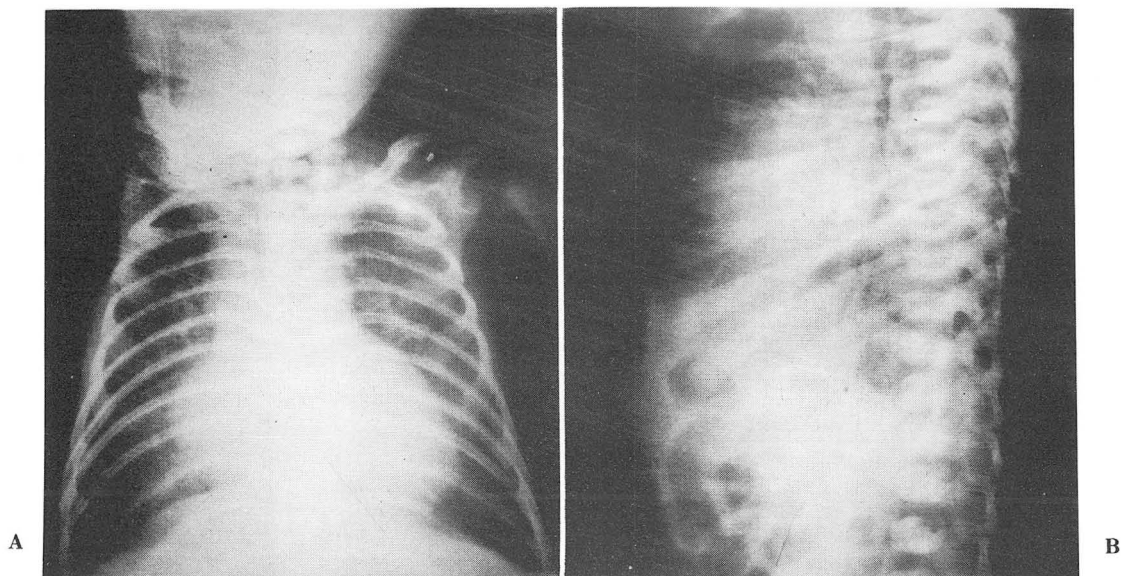


Fig. 1. A, B: Cardiomegaly, diffuse pulmonary edema and increased pulmonary vascularity are noticed on the simple chest A-P & Lat. views.

胸部單純攝影檢查所見上 양측 肺野에 弥漫한 肺浮腫을 보였으며 心臟의 크기는 약간 증가하였다(Fig. 1).

心電圖는 左側 偏位와 左心室 肥大를 보였으며 心超音波檢査에서 左心房과 左心室의 肥大를 보였으며 總肺靜脈이 左心房의 後方에서 腹部쪽으로 향하는 것을 觀察하여 狹窄이 있는 橫隔膜下의 全肺靜脈還流異常을 강력히 의심하여 應急心導子術과 心血管 映畫攝影術을 施行하였다.

### III. 結 果

#### 1. 心導子所見

左心室과 右心室, 肺動脈과 大動脈內的 壓力은 類似하였으며 各 部位의 血液酸素飽和度는 거의 同一하였다(Fig. 2).

心導子術中 心房中隔缺損을 確認할 수 있었다.

#### 2. 心血管 映畫 攝影所見

肺動脈部位에서 造影劑를 注入하였으며 動脈期(arterial phase)에서는 양측 肺動脈內的 血流가 緩慢하였고 動脈管開存의 所見을 나타냈으며 靜脈期(venous phase)에는 양측 肺靜脈들이 모여 左心房으로 연결되지 않고 橫隔膜 밑으로 내려와 둥근 주머니모양을 形成

한 後 下空靜脈과 門靜脈으로 연결되어 연결 부위에서 狹窄을 보였다(Fig. 3).

이로써 心房中隔缺損과 動脈管開存을 동반한 infra-diaphragmatic 型的 全肺靜脈 還流異常을 確認한 後 應急으로 完全校正手術을 施行하였으나 手術前 患兒의 상태가 매우 나빴던 관계로 手術後 곧 死亡하였다.

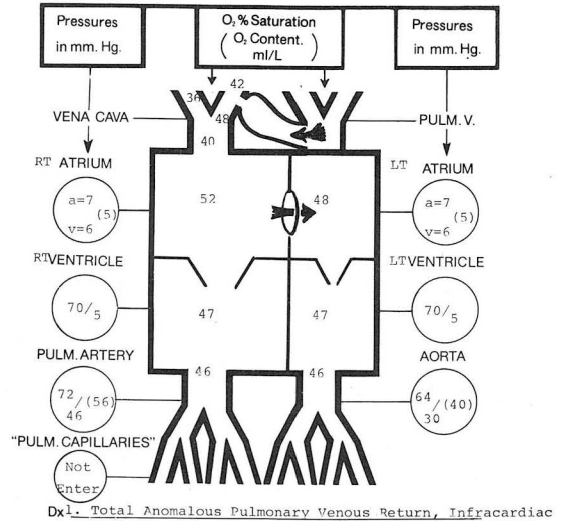


Fig. 2. Cardiac catheterization findings

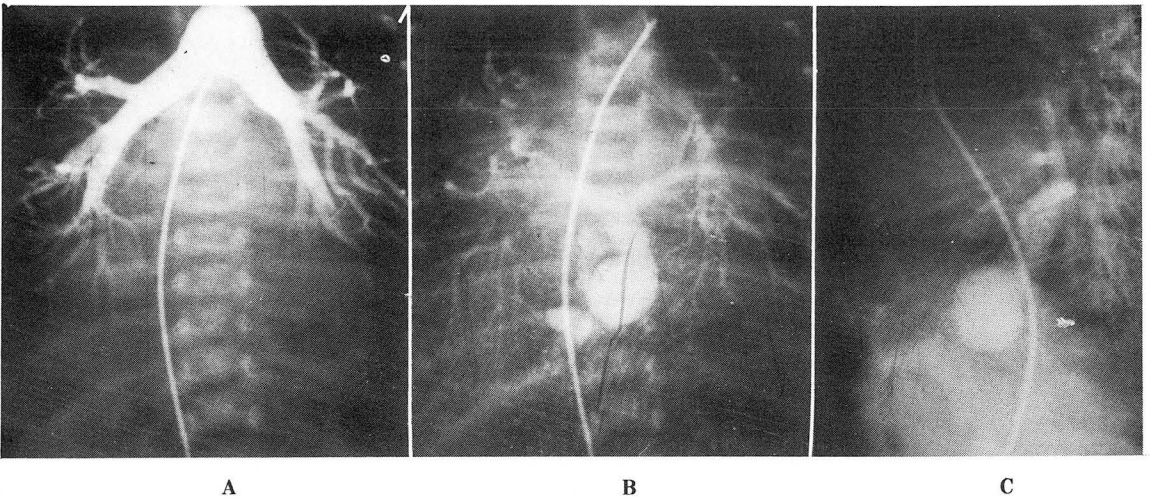


Fig. 3. A. Arterial phase: Pulmonary artery and branches are well opacified with contrast media, but blood flow is sluggish in cine-angiography. B,C: Venous phase: Both pulmonary veins from common pulmonary venous trunk descend through the diaphragm. Round sac is seen just below the diaphragm and anomalous pulmonary venous blood flow drained to the inferior vena cava and portal vein, but there are stenosis in the connection sites of I.V.C. and portal vein with pulmonary vein.

### 3. 剖檢所見

左心房으로 연결되지 않는 양측 肺靜脈들이 모여 橫隔膜 밑에서 주머니모양을 形成한 後 下空靜脈, 門靜脈과 靜脈管으로 연결되었고 연결부위의 狹窄을 보인 것이 心血管 映畫 撮影術의 所見과 一致하였으며 右側 肺上部에서 形成된 또 다른 畸形靜脈과 左側 肺上部로 가는 畸形 氣管支를 確認하였다(Fig. 4).

### IV. 考 察

胎生學的으로 肺靜脈은 左心房의 上後壁에서 proximal bud로 시작하여 canalized되면서 內臟叢(spl-

nchnic plexus)의 一部인 肺靜脈叢(pulmonary venous plexus)과 연결된다. 發生이 進行됨에 따라 肺靜脈叢과 內臟叢사이의 연결은 없어지고 common pulmonary vein trunk가 左心房壁에 融合될 때 4개의 肺靜脈들이 各各의 入口를 갖고 左心房으로 들어온다<sup>2)</sup>.

肺靜脈의 還流異常은 肺靜脈의 연결부위에 따라 supracardiac (I型), intracardiac (II型), infracardiac (III型)과 mixed type (IV型)의 4가지로 分類할 수 있으며<sup>1,3)</sup> common pulmonary vein이 內臟叢과의 연결이 失敗하여 肺靜脈과 左心房間의 연결이 되지 않은 상태로 先天性 心疾患의 약 2%이하를 차지하는 드문 疾患이다<sup>1,2,4,5)</sup>.

全肺靜脈 還流異常의 약 10%정도에서 common pu-

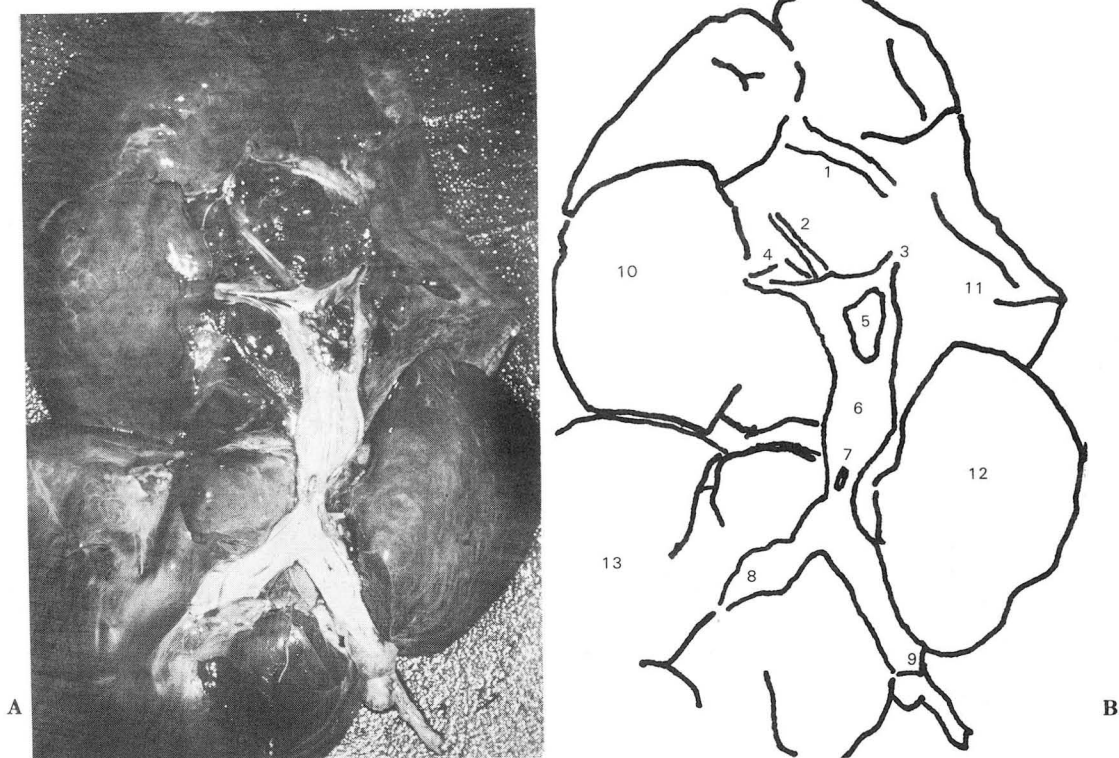


Fig. 4. A,B. Autopsy photogram and schematic diagram

1. Anomalous bronchus to left upper lung.
2. Separately draining anomalous pulmonary vein from right upper lung.
3. left pulmonary vein.
4. right pulmonary vein.
5. operation site.
6. round sac
7. opening to inferior vena cava
8. portal vein.
9. ductus venosus.
10. right lung.
11. left lung.
12. left lobe of liver.
13. right lobe of liver.

monary vein trunk가 脊椎앞에서 橫隔膜을 뚫고 내려와 門靜脈, 下空靜脈, 靜脈管, 肝靜脈 등과 연결되는 infradiaphragmatic 型의 全肺靜脈 還流異常을 차지한다<sup>2,6)</sup>.

患者가 生存하기 위해서는 卵圓孔開存이나 心房 中隔缺損등의 心房間 연결이 存在해야 하며<sup>3)</sup> 이로써 高酸素飽和도의 血液이 畸形的 연결에 의해 右心房으로 직접 혹은 간접으로 流出되어 體靜脈 血液과 혼합되어 卵圓孔開存이나 心房中隔缺損을 통하여 左側 心臟과 大動脈으로 가며 三尖瓣을 거쳐 右心室과 肺動脈으로 가게 되므로 動脈血의 酸素飽和도는 右心房과 거의 同一하다<sup>1,5)</sup>. 이는 금번 患兒에서 施行하였던 心導子術의 結果와도 一致한다.

Infradiaphragmatic 型의 50~60%에선 根源의인 心房間 연결이나 動脈管開存을 제외한 心畸形이 거의 없으며<sup>7)</sup>, 이런 患者의 경우 左心房의 發達이 매우 微弱하다<sup>4)</sup>.

出生直後부터의 頻呼吸과 頻脈, 來院 3日前부터의 顔面部와 四肢의 青色症등의 臨床症狀은 生後 1~8日 정도에서 發生하며 頻呼吸이 가장 一貫의인 症狀이며 모든 患者에서 青色症을 보인다는 여러 著者들의 報告와 相通하였다.

單純胸部 X-線所見에서 보였던 弥漫한 肺浮腫은 diffuse hazy granular pattern의 肺浮腫 所見과 一致하였으나 대부분에서 正常 크기의 心臟을 보인다는 報告와는 맞지 않는 中等度の 心肥大를 보였지만 一部 心肥大를 報告한 例도 있다<sup>1)</sup>. 또한 肺靜脈壓의 증가로 Kerley's B Line을 보이는 경우도 있다<sup>1,9)</sup>.

그밖에 common pulmonary vein trunk에 의해 눌린 barium filled esophagus의 前方部位 灣入이 橫隔膜 直上에서 觀察되기도 하며 左心房의 擴張은 없다<sup>1,10)</sup>.

心電圖와 心超音波檢査가 診斷에 매우 유용하며 心超音波檢査所見上 左心房 뒤에 存在하는 echo로 경계지어지는 echo free 空間을 確認함으로써 診斷할 수 있으나 이는 嬰·幼兒에서 흔히 보여 全肺靜脈 還流異常에서 나타나는 common pulmonary vein으로 誤認하기 쉽다. 이는 아마도 左側 肺靜脈이나 下行 大動脈 혹은 artifact인 것으로 생각된다<sup>11)</sup>.

以上の 臨床症狀들과 單純胸部 X-線所見에서 infradiaphragmatic 型의 全肺靜脈 還流異常이 의심될 때는 確診과 연결부위의 正確한 解剖學的 位置를 알기 위하

여 心血管 映畫 撮影術이 必要하다. 心血管 映畫 撮影術上 造影劑가 pulmonary vascular bed로 순환하도록 10초 이상 지속하는 것이 重要하며 이는 surgical consequence에 매우 重要하다<sup>4,8)</sup>. 靜脈期에서 양측 肺靜脈이 心臟의 後下方에서 confluence를 形成하여 橫隔膜 直上方에서 食道의 前方部位를 누르고 橫隔膜 밑에서 門靜脈, 下空靜脈, 左側胃靜脈, 肝靜脈과 靜脈管 등으로 연결된다<sup>3,8)</sup>. 著者들의 例에서도 下空靜脈과 門靜脈으로 流出되는 造影劑를 보였으며 이들 部位로 연결되는 곳에서 狹窄을 보였다.

Infradiaphragmatic 型의 全肺靜脈 還流異常의 豫後는 매우 不良하여 外科의 處置없이 6個月이전에 達수 死亡하며, 이는 주로 早期 肺浮腫과 肺靜脈閉塞에 의한 底酸素症에 起因한다<sup>4,7,8,12)</sup>.

肺靜脈閉塞의 기전으로는 common pulmonary vein의 길이 혹은 작은 직경에 의한 저항의 증가나 橫隔膜部位나 門靜脈, 下空靜脈, 靜脈管, 肝靜脈으로 이행되는 入口에서의 狹窄에 의한 것으로 생각된다<sup>8)</sup>. 著者들의 例에서도 門靜脈과 下空靜脈으로의 이행부위에서 狹窄을 보여주었다(Fig. 4).

## V. 結 論

Infradiaphragmatic 型의 全肺靜脈 還流異常은 先天性 心疾患中에서도 드문 疾患이지만 心導子術, 心血管 映畫 撮影術등 影像診斷分野의 관목할만한 發展과 더불어 發見率이 높아지고 있다.

嬰·幼兒期에 있어 青色症을 동반한 呼吸困難時 infradiaphragmatic 型의 全肺靜脈 還流異常과 혼한 呼吸器疾患의 鑑別에 유의해야 한다. 왜냐하면 全肺靜脈 還流異常의 경우 外科의 處置가 매우 重要하지만 硝子樣膜症, 肺炎 등 呼吸器疾患은 집중적인 內科의 處置가 요구되기 때문이다. 그러므로 일단 肺靜脈 還流異常이 의심된다면 臨床症狀의 변화와 함께 수시간 간격의 X-線所見의 分析에 특히 유의해야 한다.

이외에도 心電圖나 心超音波檢査가 診斷에 도움이 되며 確診과 연결부위의 正確한 解剖學的 位置를 確認하기 위해 心導子術과 心血管 映畫 撮影術을 施行해야 하며 이로써 確診을 얻었을 때는 지체 말고 外科의 處置가 뒤따라야 한다.

Infradiaphragmatic 型의 全肺靜脈 還流異常의 患者에 있어서 早期診斷과 早期 外科의 處置가 비록 死亡率

은 높다 하더라도 유일한 生存方法이므로 臨床醫師나 診斷放射線醫師에 있어 患者의 早期診斷이 가장 重要하다고 하겠다.

## REFERENCES

1. John DK, Richard DR, Peter V: *Heart Disease in Infancy and Childhood 3rd Ed: 564-577 Macmillan, New York, 1978.*
2. W Jegier, E Charrette, ARC Dobell: *Infradiaphragmatic Anomalous Pulmonary Venous Drainage: Normal Hemodynamics Following Operation in Infancy: Circulation. 35:396-400, 1967.*
3. Forrest HA, George CE: *Moss Heart Disease in Infant, Children and Adolescent 3rd Ed: 458-491, Williams & Williams, Baltimore, 1983.*
4. Desmond FD, Michael RN, Dan GM: *Infradiaphragmatic Total Anomalous Pulmonary Venous Return: Review of Clinical and Pathological Findings and Result of Operation in 28 cases: Br Heart J 39:610-626, 1977.*
5. MA Liewellyn, PA Cullum, JB Thomas et al: *Infradiaphragmatic Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage: Br Med J 1:35-36, 1968.*
6. Edward LB, Marc RL, James FNT et al: *Infradiaphragmatic Anomalous Pulmonary Venous Drainage: Surgical Treatment and Long-Term Results: Ann Thorac Surg 31:544-549, 1981.*
7. Desmond FD, Michael RN, Thomas AV et al: *Infradiaphragmatic Anomalous Pulmonary Venous Return: Diagnosis and Surgical Repair in a 10-year-old Child: Br Heart J 37:1093-1096, 1975.*
8. HS Joffe, TGO Donovan, BP Glaun et al: *Subdiaphragmatic Total Anomalous Venous Drainage: Report of a Successful Surgical Correction: Am Heart J 81:250-254, 1971.*
9. Jack GR, Lena L, Anton L: *Asplenia Associated with Infradiaphragmatic Total Anomalous Pulmonary Venous Return and Esophageal Varices: Radiology 93:350-352, 1969.*
10. Saul E, Larry PE: *A Plain Film Sign of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection below the Diaphragm: AJR 102:372-379, 1968.*
11. Carlos M, Michael T, Anthony WG et al: *Infradiaphragmatic Total Anomalous Pulmonary Venous Connection to Portal Vein: Diagnostic Implication of Echocardiography: Br Heart J 39:685-687, 1977.*
12. Mardu RM, William JG, Derward L: *Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage below the Diaphragm: Successful Surgical Correction in Infant: Am J Cardiol 24:575-578, 1969.*