

하대정맥 단절을 동반한 지속성 좌상대정맥 1예

원광대학교 의과대학 내과학교실
소재범 · 손성식 · 정진원 · 박양규 · 박옥규

= Abstract =

A Case of Persistent Left Superior Vena Cava with Interruption of Inferior Vena Cava

Jae-Bum Soh, M.D., Sung-Sik Shon, M.D., Jin-Won Jeong, M.D.,
Yang-Kyu Park, M.D., Ock-Kyu Park, M.D.

Department of Internal Medicine, Wonkwang University School of Medicine, Iksan, Korea

Failure in regression of fetal left common cardinal vein, commonly referred to as persistent left superior vena cava, is one of the most frequently encountered anomalies of the systemic venous return. We experienced a case of persistent left superior vena cava in a 60-year-old male who presented with exertional dyspnea and intermittent cough for 1 year. We found that the persistent left superior vena cava drained into right atrium via markedly dilated coronary sinus in transthoracic and contrast transesophageal echocardiography. The patient had also interruption of inferior vena cava, confirmed by venogram during right heart catheterization, so that the blood of inferior vena cava drained into left superior vena cava via hemiazygos vein. The patient improved with medical treatment and was discharged.

KEY WORDS : Persistent superior vena cava · Interruption of inferior vena cava.

서 론

지속성 좌상대정맥은 Castellanos가 1944년 처음 심혈관 조영촬영으로 진단, 보고한 후 1946년 Sander가 205명의 지속성 좌상대정맥을 보고하였다. 지속성 좌상대정맥은 흉부 정맥계 기형 및 상대정맥 기형중에서 가장 흔하며 발생빈도는 보고자 마다 다양하여 정상인의 0.3%, 선천성 심장 기형 환자의 4.3%에서 보고되고 있다¹⁻³⁾. 지속성 좌상대정맥은 태생기때 좌측 총 주정맥의 폐쇄부전으로 발생하며 대부분은 심초음파, CT, MRI, 혈관 조영술 및 수술시 야에서 우연히 발견되는 경우가 많다. 본 저자들이 경험한 60세 남자 환자는 지속성 좌상대정맥이 관상

정맥동을 통해 우심방으로 유입되고 우상대정맥과 하대정맥의 단절을 동반하였으나 혈액학적 장애가 없는 경우로써 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 김○수(남자 60세).

주 소 : 운동시 호흡곤란(기간 ; 1년).

현병력 : 내원 1년 전부터 간헐적인 운동시 호흡곤란과 소량의 객담을 동반한 기침으로 불규칙적으로 개인병원에서 치료받다가 증상의 호전이 없어 본원에 내원하였다.

과거력 : 내원 4년 전 폐결핵으로 보건소에서 치료.

사회력: 직업-어업, 40년간 담배 하루 1갑 흡연.
가족력: 특이 사항 없음.

이학적 소견: 본원 내원 당시 혈압은 양와위에서 100/60mmHg, 맥박수는 분당 평균 100회, 호흡수는 분당 20회, 체온은 36.5°C였다. 전신상태는 양호하였고 경동맥 및 말초동맥 박동은 불규칙하였으며 경정맥압의 증가는 없었으나 우측보다 좌측의 경정맥 파형이 현저하였다. 흉부 검사상 심첨 박동은 불규칙하였으며, 좌측 흉골연 제 4늑간 부위에서 전 수축기 잡음(Grade III/VI)이 청진되었다. 복수나 간비종대 소견은 없었으며 사지 말단 소견은 모두 정상이었다.

검사소견: 말초 혈액 검사상 혈색소 14.0g/dL, 적혈구 침강속도 45mm/h, 백혈구 4,200/mm³, 혈소판 154,000/mm³이었으며, 요 검사는 정상소견이었다. 혈청 전해질은 Na 134 mmol/L, K 4.1mmol/L이었으며, 혈액화학적 검사소견은 정상범위였다.

흉부 X-선 소견: 흉부 우상 폐야에 섬유화성 변화와 결절이 보이고, 심흉비는 0.55로 전반적인 심비대 소견을 보였다(Fig. 1). 내원 당시 기록한 기본 심전도 검사상 심방세동과 II, III, aVF 및 V₅₋₆에서 비특이적인 ST-T파 변화를 보였다. 복부 초음파도상 간장 및 비장의 위치는 정상이었으며 특이 소견은

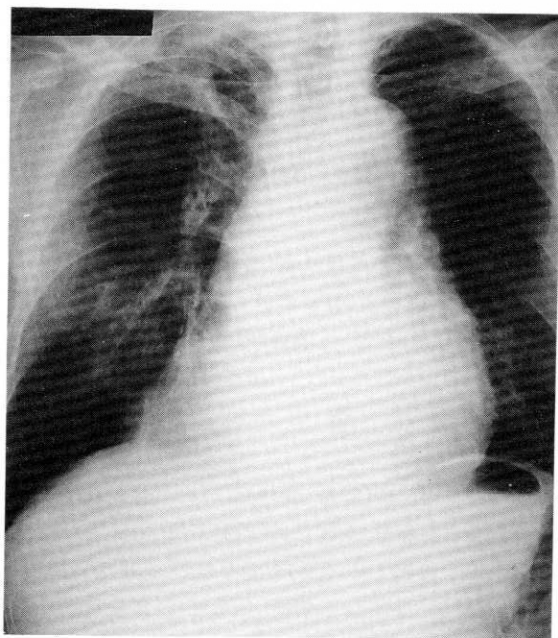


Fig. 1. Chest PA shows fibrous and nodular increased densities at the upper lobe of the right lung and markedly enlarged heart.

보이지 않았다. 경흉부 심초음파도상 흉골연 장축 단면도에서 크게 확장된 관정맥동을 관찰할 수 있었으며(Fig. 2) 중등도의 삼첨판 폐쇄부전이 보였고, 경식도 심초음파도상 좌상완 전주정맥에 진탕 식염수를 정주시 식염수가 확장된 관상정맥동을 따라 우심방으로 유입되는 것을 관찰할 수 있었다(Fig. 3). 또한 ^{99m}Tc를 이용한 동위원소 심혈관 조영술에서 우측 상완의 전주정맥에 동위원소를 주입한 후 우상대정맥은 보이지 않고 확장된 좌상대정맥이 관찰되었으며 이는 관상정맥동을 따라 우심방으로 유입되

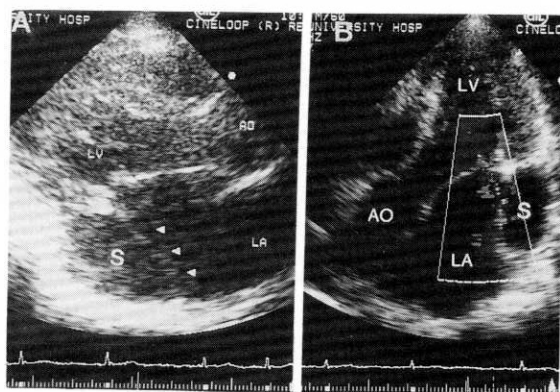


Fig. 2. Transthoracic echocardiogram shows markedly dilated coronary sinus(S) lying posterior to the left atrium(LA) in the region of the atrioventricular groove on parasternal long axis(A) and apical view(B). LV: left ventricle. AO: aorta.

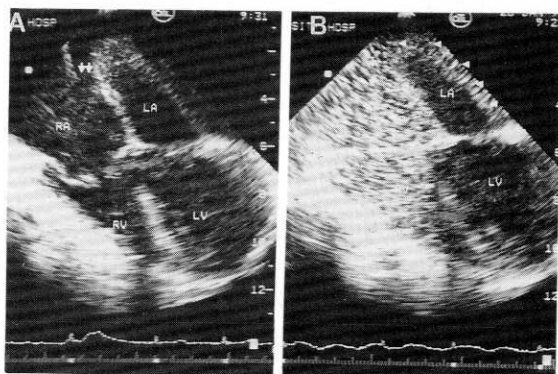


Fig. 3. Transesophageal echocardiogram shows that marked dilated coronary sinus drains into the right atrium, the arrows indicate the direction of flow(A). The coronary sinus is opacified with contrast medium, draining into right atrium (arrow-heads), following left arm venous injection of agitated saline(B). RA: right atrium, RV: right ventricle, LA: left atrium, LV: left ventricle.

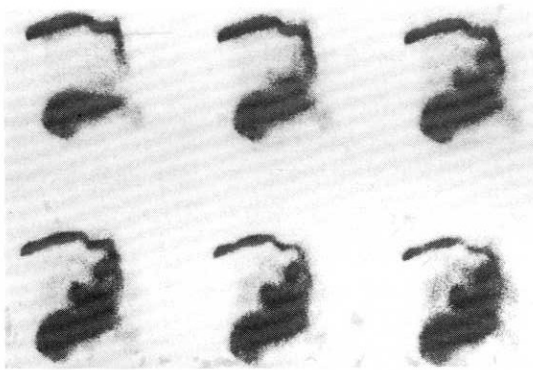


Fig. 4. Radionuclide ventriculogram with Tc^{99m} shows left superior vena cava drains into right atrium via the dilated coronary sinus and absence of right superior vena cava.

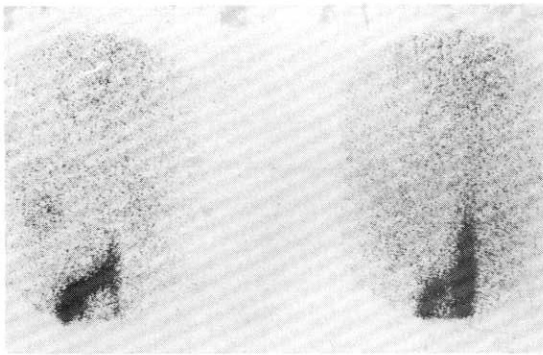


Fig. 5. Radionuclide venography shows interrupted inferior vena cava when radionuclide was injected into veins of both legs.

었다(Fig. 4). 또한 양측 하지 정맥에 동위원소를 주입한 후 하대정맥의 단절이 보였고(Fig. 5), 좌측부의 반기정맥을 따라 좌상대정맥으로 환류되는 것으로 의심되었으며, 혈관 조영술상 도자가 하대정맥이 아닌 좌측부의 반기정맥을 따라 주행하였고 측면 사진에서 반기정맥은 좌상대정맥과 연결되어 관상정맥동을 통해 우심방으로 유입되었다(Fig. 6). 본 환자의 정맥계 기형은 Fig. 7과 같았으며 digoxin과 이노제 및 warfarin을 복용하면서 임상 증상의 호전을 보여 퇴원후 현재 통원가료중이다.

고 안

태생기 때 심장의 양측에서 동측의 전후 주정맥(anterior and posterior cardinal vein)이 합해져서 두개의

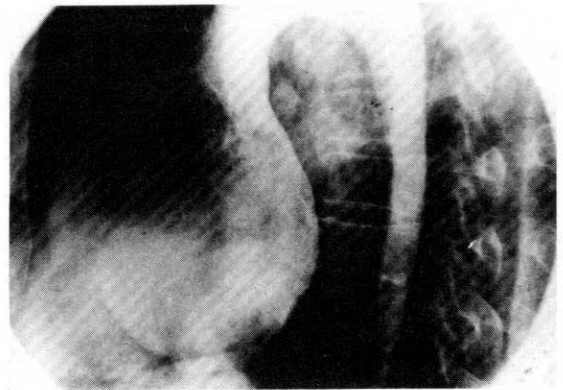


Fig. 6. Lateral angiogram shows that the large distended hemiazygos vein drains through the left superior vena cava and coronary sinus into the right atrium and ventricle.

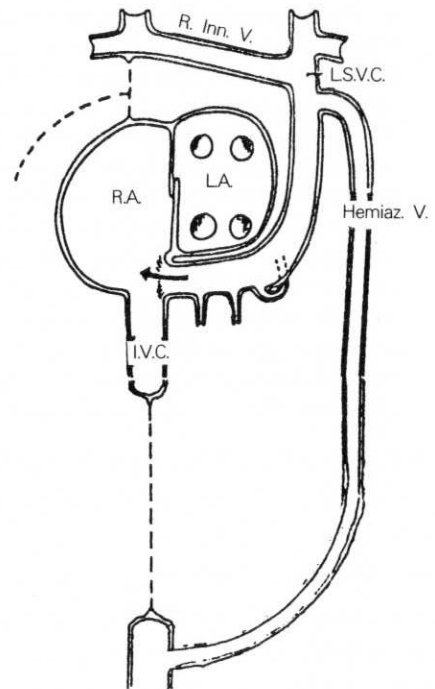


Fig. 7. Diagram of venous system of the patient. (Hemiaz. V. : hemiazygos vein, I.V.C. : inferior vena cava, L.A. : left atrium, L.S.V.C. : left superior vena cava, R.A. : right atrium, R. Inn. V. : right innominate vein)

총 주정맥(common cardinal vein) 혹은 duct of Cuvier를 형성하고 이는 결국 정맥동(sinus venosus)으로 들어간다. 그 후 정상적으로 심장은 하방으로 이동하면서 두개의 전방 주정맥 사이에서 넓은 횡적결합을 하여 좌측 무명정맥이 된다. 이러한 결합의 하방에

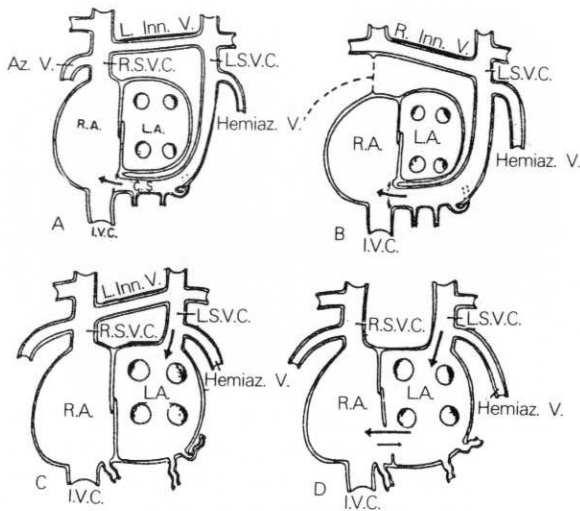


Fig. 8. Variation of persistent left superior vena cava. A, Left superior vena cava drain via the coronary sinus to the right atrium. B, Uncommonly, the right superior vena cava is atretic. C, The coronary sinus is absent and the left superior vena cava drains directly into the left atrium. D, The coronary sinus is absent and there is no communication between the superior venae cavae. A low-lying coronary sinus atrial septal defect is present (Az. V. : azygos vein, C.S. : coronary sinus, Hemiaz. V. : hemiazygos vein, I.V.C. : inferior vena cava, L.A. : left atrium, L. Inn. V. : left innominate vein, L.S.V.C. : left superior vena cava, R.A. : right atrium, R. Inn. V. : right innominate vein, R.S.V.C. : right superior vena cava).

있는 우측 전방 주정맥의 일부가 우측 총 주정맥(우측 duct of Cuvier)과 더불어 원시적인 우상대정맥을 형성한다. 좌측 총 주정맥은 폐쇄되고 좌측 duct of Cuvier와 정맥동의 좌돌기는 oblique vein(또는 ligament of the Marshall)과 관상정맥동을 형성한다. 이때 좌측 총 주정맥의 폐쇄가 일어나지 못하면 지속성 좌상대정맥이 형성된다⁵⁾. 지속성 좌상대정맥은 여러가지 유형이 있지만⁶⁾ 대부분은 관상정맥동을 통하여 우심방으로 들어가게되고 혈액학적 장애는 초래되지 않아서 간과되는 수도 있다(Fig. 8).

그러나, 하대정맥 기형은 비교적 드문 질환으로 그 빈도는 0.2~0.5%로 그중 하대정맥 단절이 가장 많다. 발생학적으로 하대정맥은 태생기 7주경에 태아 정맥 순환계중 posterior cardinal, subcardinal 및 supracardinal system이 혈관 융합되거나 일부는 소실되고 중앙부에서 문합되는 일련의 복잡한 과정들을 거쳐 우

측부에 하대정맥을 형성한다. 이때 하대정맥의 발생학적 부위들의 연결이 실패하였을때 하대정맥의 단절이 생기고 supracardinal system에서 발생한 기정맥(azygos vein)이나 반기정맥(hemiazygos vein)을 통해 상부 정맥계 및 심장으로 연결된다. 이때 반기정맥보다 기정맥의 연결의 빈도가 더 많다⁷⁾.

지속성 좌상대정맥은 대부분 선천성 심기형을 동반하며 특히 좌심방으로 유입되는 경우에는 그 빈도가 더욱 높아진다. 가장 흔한 심기형은 심방 중격 결손이며 그 외에도 단일심방, 심실 중격결손, 활로 사정후, 동맥간, 폐동맥판 협착 혹은 폐쇄증, 대동맥축착증, 폐정맥 환류이상등도 흔히 동반된다. 그리고 내장 역위 및 좌심증과 무비증의 경우에도 좌상대정맥증의 발생 빈도가 높아진다. Nsah등⁸⁾은 선천성 심혈관 기형의 9%에서 지속성 좌상대정맥을 보이며 주로 공통 방실관 결손, 삼심방, 승모판 폐쇄증을 동반하며 심방 중격 결손이나 난원공 개존증과의 연관성은 높지않다고 하였으며, 좌상대정맥의 폐쇄 기전은 주로 좌심방과 좌측 폐문사이에서 정맥이 압박되어 일어난다고 설명하였다. 승모판 폐쇄증에서는 심방 중격을 통과하는 우좌 혈류량이 감소되고 폐정맥 환류량이 증가되면서 좌심방의 용적이 충분히 증가하지 못하므로 태생기 심장에 대한 압박이 감소하고 좌상대정맥을 폐쇄시키지 못하며⁹⁾ 공통 방실관 결손에서도 비슷한 현상이 발생한다. 삼심방에서는 좌심방내의 중격으로 인하여 좌상대정맥이 좌심방벽안에 위치하여 압력을 많이 받지 않게된다. 즉 공통 방실관 결손, 삼심방, 승모판 폐쇄증과의 연관성이 높은점으로 미루어보아 발생기때 좌상대정맥이 주위 구조물에 의해 충분한 압력을 받지 못하여 지속성 좌상대정맥이 된다고 한다⁸⁾. 임상 증상은 대부분의 지속성 좌상대정맥이 우심방으로 연결되어 혈액학적 장애가 없으므로 무증상이지만 좌상대정맥이 좌심방으로 연결되는 경우 우·좌 단락이 형성되어 정도에 따라 청색증이 생길 수 있고 피로, 호흡곤란, 현훈등이 나타날 수 있다. 이로 인하여 뇌농양이나 기이색전증(paradoxical embolus)이 유발될 수 있고 심근 경색증, 혈전성 정맥염, 감염, 심이지방 출혈 및 수술후 합병증으로 사망한 보고도 있다¹⁰⁾. 이학적 검사상 정맥액과 좌측이 우측에 비하여 매우 현저하며 좌측 경정맥과에서 이중 a파가 보이는데 이는 좌심방의 수축지연에 의해 나타나는 현상이다^{11,12)}. 단순 흉부 X-선 사진상

대동맥 음영의 증가, 대동맥궁 하방의 부중격동의 확장(paramediastinal widening), 대동맥궁의 좌상엽에서 좌측 쇄골의 중간 1/3부위까지의 반달모양의 혈관음영(crescentic vascular marking) 등이 보일 수 있다⁴⁾. 혈관 조영술이나 수술시야에서 우연히 발견되기도 하고 좌측 상완에서 심도자 검사를 시행할 때 도자가 좌상대정맥을 따라 주행하는 것을 관찰할 수 있다. CT나 MRI로 지속성 좌상대정맥이 발견되기도 하며 ^{99m}Tc를 이용한 동위원소 심혈관 조영술이나^{13,14)} 심초음파도상 좌상대정맥이 확장된 관정맥동을 통해 직접 우심방으로 유입되는 것을 관찰할 수 있다. 또한 조영 경흉부 및 경식도 심초음파상에서 좌상대정맥이 좌우심방중 하나로 유입되는 것을 관찰할 수 있다^{3,15)}. 좌상대정맥증은 우심방으로 유입되는 경우 혈액학적 이상이 현저하지 않으면 치료는 불필요하지만 임상적으로 다른 동반 기형이 존재할 가능성이 높다는 점을 인지해야 하며 동반 기형 및 타 질환으로 개입술을 시행하는 경우 수술전에 외과의사의 충분한 해부학적 이해가 선행되어야 한다. 그러나 좌심방으로 유입되는 경우는 외과적 치료가 요구되며 동반되는 모든 기형을 판단하여 좌상대정맥을 결찰하든지 옹기고 동반 심혈관 기형에 대한 수술도 같이 시행하여야 한다⁵⁾.

요 약

본 저자들은 60세 남자 환자에서 하대정맥 단절을 동반한 지속성 좌상대정맥 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Compell M, Deuchar DC : *Left-sided superior vena cava*. *Br Heart J* 16 : 423, 1954
- 2) Gorlin RJ, Cervenka J, Anderson RC : *Robin's syndrome ; a probably x-linked recessive subvariety exhibiting persistent left superior vena cava and atrial septal defect*. *Am J Dis Child* 119 : 176, 1970
- 3) Snider AR, Ports TA, Silverman NH : *Venous anomalies of the coronary sinus ; detection by M-mode, Two-dimensional and contrast echocardiography*. *Circulation* 60 : 721, 1979
- 4) Winter FS : *Persistent left superior vena cava. Survey of world literature and report of thirty additional case*. *Angiolog* 5 : 90, 1954
- 5) Cha EM, Khoury GH : *Persistent left superior vena cava ; Radilogy and clinical significance*. *Radiology* 103 : 375, 1972
- 6) Hammon JW Jr, Bender HW Jr : *Major anomalies of pulmonary and thoracic systemic veins*. In : *Sabiston DC Jr, Spencer FC : Surgery of the chest*. 5th ed. p1974, Philadelphia, W.B. Saunder, 1990
- 7) Mayo J, Gray R, Wise D : *Anomalies of the inferior vena cava*. *AJR* 140 : 339, 1983
- 8) Nsah EN, Moore GW, Hutchins GM : *Pathogenesis of persistent superior vena cava with a coronary sinus connection*. *Pediatric Pathology* 11 : 261, 1991
- 9) Bunger PC, Neufeld DA, Moore JC, Carter GA : *Persistent left superior vena cava and associated structural and functional consideration*. *Angiology* 32 : 601, 1981
- 10) Perloff JK : *The clinical recognition of congenital heart disease*. 3rd Ed, p632, Philadelphia, W.B. Saunder, 1987
- 11) Colman AL : *Diagnosis of left superior vena cava by clinical inspection ; a new physical sign*. *A Heart J* 73 : 115, 1967
- 12) Spearman P, Leier CV : *Persistent left superior vena cava ; unusual wave contour of left jugular vein as the presenting feature*. *Am Heart J* 120 : 999, 1990
- 13) Stevens JS, Mishkin FS : *Persistent left superior vena cava demonstrating by radionuclide angiography*. *Journal of Nuclear Medicine* 16 : 469, 1975
- 14) 손진휘 · 이충석 · 한세환 · 이성우 · 김성수 · 권영주 : 삼첨판 역류를 동반한 지속성 좌 상대정맥 1례. *순환기* 23 : 609, 1993
- 15) Chaudhry F, Zabalgoitia M : *Persistent left superior vena cava diagnosed by contrast transesophageal echocardiography*. *Am heart J* 122 : 1175, 1991