

Anomalous Pulmonary Venous Return: A Case Report¹

대동맥하 수직정맥을 통한 부분 폐정맥 환류 이상: 증례 보고¹

Gyeong Min Park, MD¹, Mi-Jin Kang, MD¹, Han Bee Lee, MD¹, Kyung Eun Bae, MD¹,
 Jihae Lee, MD¹, Jae Hyung Kim, MD¹, Myeong Ja Jeong, MD¹, Tae Kyung Kang, MD²

Departments of ¹Radiology, ²Emergency Medicine, Sanggye Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Seoul, Korea

Partial anomalous pulmonary venous return is a type of congenital pulmonary venous anomaly. We present a rare type of partial pulmonary venous return, subaortic vertical vein drains left lung to superior vena cava, accompanying hypoplasia of the ipsilateral lung and pulmonary artery. We also review the previous report and relationship of these structures.

Index terms

Pulmonary Venous Return
 Subaortic Vertical Vein
 Pulmonary Hypoplasia

Received June 12, 2013; Accepted August 14, 2013

Corresponding author: Mi-Jin Kang, MD
 Department of Radiology, Sanggye Paik Hospital,
 Inje University College of Medicine, 1342 Dongil-ro,
 Nowon-gu, Seoul 139-707, Korea.
 Tel. 82-2-950-1182 Fax. 82-2-950-1220
 E-mail: s2621@paik.ac.kr

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

서론

부분 폐정맥 환류 이상(partial anomalous pulmonary venous return)은 폐정맥 환류 이상의 한 종류로, 적어도 하나의 폐정맥이 정상적인 좌심방이 아닌 다른 곳으로 배출되는 선천성 기형이며 심방 중격 결손 등의 심혈관 기형도 흔히 동반한다. 부분 폐정맥 환류 이상의 유병률은 1% 이하로(0.4~0.7%), 우측에서 발견되는 경우가 많다고 알려져 있으나(1) 무증상 성인을 대상으로 하였을 때는 우측과 좌측의 이환율에 큰 차이가 없다(51% : 49%). 좌측 폐정맥 환류 이상이 있는 경우 배출 이상은 좌상엽이나 설상엽에 있는 경우가 대부분(95%)이다(2). 이 때 정맥 배출은 주로 수직정맥을 통해 무명 정맥으로 연결되거나 관상정맥동을 통해 심장과 직접 연결된다(1). 저자들은 좌폐 전체의 환류가 대동맥궁하로 주행하는 이상정맥을 통해 상대정맥으로 연결되는 예를 경험하여 이를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

18세 남성이 건강검진을 위해 촬영한 흉부 X-선 검사에서 이상이 발견되어 내원하였다. 흉부 X-선 검사에서는 좌측 폐의

용적이 감소해 있었고, 폐간질 음영이 증가해 있었다. 이학적 검사에서 좌측 흉곽의 호흡음이 감소해 있었으며, 검사실 검사는 시행하지 않았다.

환자는 흉부 CT 스캔을 시행하였다. CT에서 흉부 X-선 검사와 마찬가지로 좌측 폐의 용적 감소와 간질 음영의 증가 소견이 관찰되었다. 또한 정상적인 좌측 폐정맥은 관찰되지 않았으며, 대신에 좌측 폐 전체가 수직정맥을 통해 상대정맥(superior vena cava)으로 연결되는 환류 이상을 보였다. 수직정맥은 대동맥궁 아래를 지나가는 비전형적인 주행을 보였고, 직경도 감소해 있었으며 좌측 폐동맥의 저형성도 관찰되었다(Fig. 1). 우측 폐정맥은 정상이었으며, 그 외 CT 스캔에서 관찰되는 동반된 심혈관 기형은 없었다.

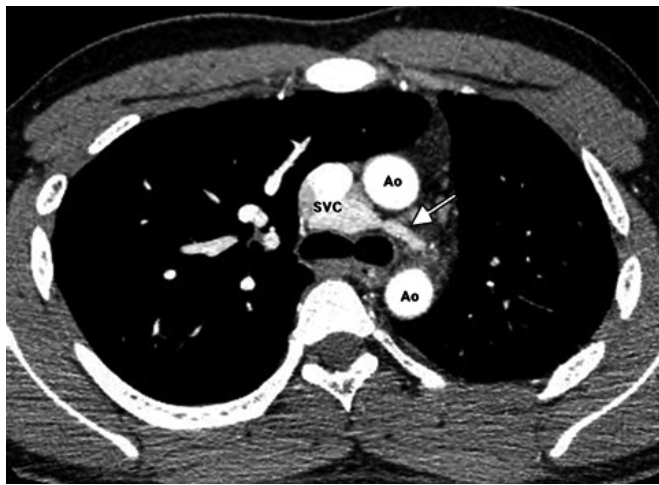
환자가 특이 증상을 호소하지 않았으므로, 추적관찰을하기로 결정하였다.

고찰

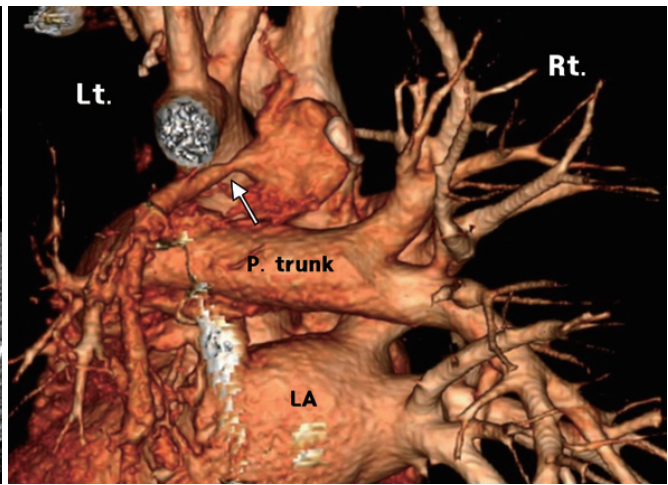
부분 폐정맥 환류 이상은 적어도 1개 이상의 폐정맥이 정상적인 좌심방이 아닌 다른 곳으로 배출되는 선천성 기형이다. 부분 폐정맥 환류 이상의 발생 기전을 이해하기 위해서는 폐정맥의 발생학에 대한 이해가 필요하다.

원시 허파는 배아의 앞창자에서 자라나고, 정맥의 배출은 기본정맥계(cardinal venous system) 및 배꼽난황정맥(umbilico-vitelline)과 연결된 내장정맥총(splanchnic plexus)을 통해서 이뤄진다. 태생 4주경 심장의 원시심방은 제일중격(septum primum)과 제이중격(septum secundum)이 형성되면서 좌, 우 양측으로 구분된다. 제일중격이 형성된 후 좌심방의 등쪽 벽에서는 원시 폐정맥이 돌출되어 나온다. 이와 함께 폐정맥은 내장정맥총의 일부와 연결을 이루어 폐를 통하는 혈액을 배출하게 된다. 심방이 자라고 커지면서 원시 폐정맥과 그 주요 가지들이 차차 좌심방으로 합쳐지게 되고, 이 과정에서 폐정맥의 개수와 모양이 정해지고 정상적으로는 분리된 4개의 입구를 가진 폐정맥

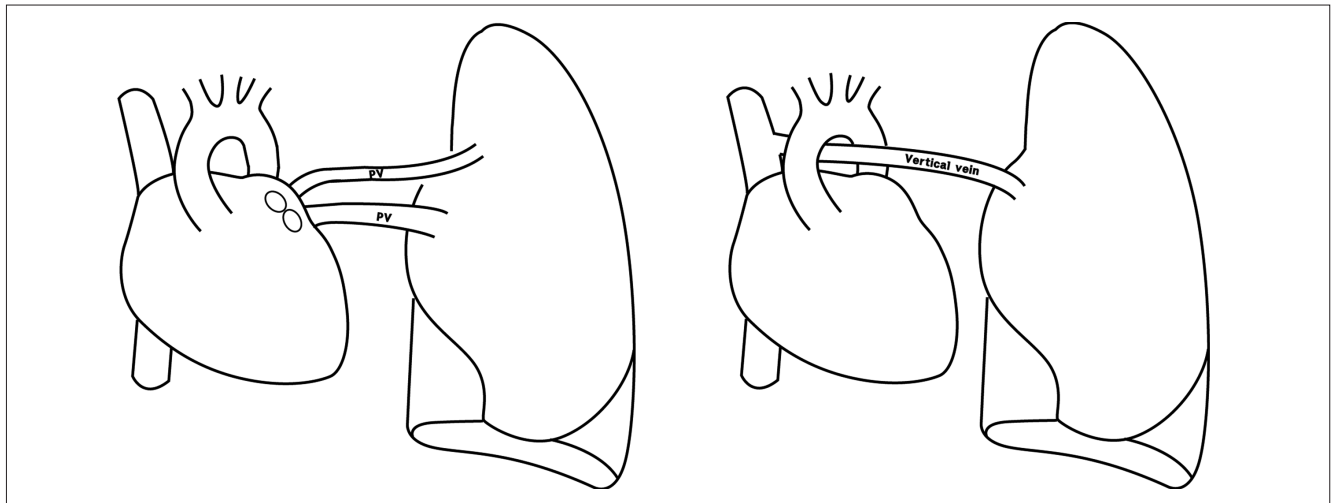
이 형성되며 이는 약 태생 7주경 종료된다. 이 과정 중 어느 한 부분에라도 이상이 있으면 폐정맥 발달 기형이 생긴다. 부분 폐정맥 환류 이상의 경우 폐정맥이 형성되는 과정에서 하나 또는 그 이상의 폐정맥이 정상적인 좌심방과 연결되지 않고 비정상적으로 체순환정맥이나 우심방과 연결되기 때문에 발생한다 (1). Dillman 등(1)은 총폐정맥이 내장정맥총과 정상적으로 연결되지 못하면 폐를 통한 혈액이 기본정맥과 배꼽난황정맥을 통해서 배출되며, 따라서 이 사이를 흐르는 혈액으로 인해 정상적으로는 퇴행해야 할 구조물이 계속 남아있어 폐순환과 체순환 사이의 연결이 지속되기 때문에 폐정맥 환류 이상이 생긴다고 설명하였다.



A



B



C

Fig. 1. Partial anomalous pulmonary venous return with atrophic subaortic vertical vein in 19-year-old man.
A. Chest CT scan shows atrophic vertical vein (white arrow) courses subaortic area and drains into the SVC. The left side lung volume was also decreased.
B. 3D volume rendering image (PA view) shows left pulmonary veins drain to the SVC via subaortic vertical vein (white arrow).
C. Schematic figure shows normal (left) and anomalous (right) pulmonary drainage.
 Note.—Ao = aorta, SVC = superior vena cava

폐정맥 환류 이상은 그 위치에 따라 4가지로 분류한다. 가장 흔한 형태인 상심장형 폐정맥 환류 이상의 경우 폐의 환류가 수직정맥(vertical vein)을 통해 왼팔머리정맥(left brachiocephalic vein)으로 배액되는 경우가 가장 많으며 그 외 상대정맥과 연결되거나 흉곽 내의 기정맥(azygos vein)과 연결되는 경우도 있다. 두 번째는 심장형으로 정맥동을 통하거나 우심방으로 직접 연결되는 형태이다. 세 번째는 하심장형, 또는 횡경막하형으로 횡경막하의 체정맥인 하대정맥(inferior vena cava)이나 간정맥, 기정맥, 혹은 간문맥을 통해 폐정맥의 환류가 이뤄지는 형태이다. 마지막으로 혼합형이 있다(1, 3).

좌측 폐환류 이상의 형태는 부분적으로 좌상엽만 이상 환류를 보이는 경우가 약 70~95%로 가장 흔하다. 이 때 이상 환류를 보이는 폐정맥이 무명정맥과 연결되거나 수직정맥을 통해 왼팔머리정맥으로 연결되는 상심장형을 보이는 경우가 약 82%로 가장 흔한 형태이고, 우심방으로 직접 연결되는 심장형의 경우도 19% 정도라고 보고된 바가 있다(4). 상심장형의 예에서 수직정맥은 종격동으로 유입된 후 대동맥궁의 위바깥쪽으로 주행하여 왼팔머리정맥과 합류하는 경우가 전형적이다(5). 그러나 이 환자의 경우 일부가 아닌 좌측 폐정맥 전체가 수직정맥을 통해 이상환류를 하였고, 수직정맥 또한 전형적이지 않은 대동맥하 주행을 보이고 있다. 또한 수직정맥을 비롯한 좌측폐동맥 및 좌측 폐에 저형성이 동반되어 있었다. 저자들이 아는 바에 의하면 지금까지 이와 같은 예가 보고된 적은 없었다.

본 환자는 이환측의 폐 실질 및 폐동맥에 저형성이 있었다. 폐 저형성은 폐포의 수와 크기가 감소되어 생기는 기관지폐 전장(bronchopulmonary foregut) 이상이다. 선천성 폐 저형성은 뚜렷한 원인의 유무에 따라 원발성과 속발성으로 나눈다. 원발성은 뚜렷한 원인 없이 세기관지동맥의 근육층 비후가 있는 경우이다. 속발성 폐 저형성은 여러 가지 폐 발달 저하를 일으키는 뚜렷한 원인이 있을 때가 많으며 흉벽의 이상, 폐 발달을 저해하는 비노생식기계나 신경근육학적 장애 등의 산모 혹은 태아의 이상과 동반되는 경우가 약 60% 정도이다(6). 그 외 방사선치료, 척추측만증 등의 다양한 후천적 원인들이 약 40%를 차지한다(7). 폐동맥의 성장은 폐의 성장과 관련이 있다. 출생시 폐포와 폐동맥의 수와 크기는 성인보다 작으나 출생 후 폐포의 성장과 함께 폐동맥의 수와 굵기도 증가한다. 이와 같은 폐동맥의 재형성 과정은 흉곽의 성장이 완료할 때까지 계속된다(8). 따라서 본 증례와 같이 일측성 폐 저형성과 동반된 폐동맥 저형성은 출생 후 폐 성장에 영향을 끼치는 혈역학적 효과 때문일 것으로 생각되나 명확하게 원인이 밝혀지지는 않았다(7, 8).

본 증례는 일측성 폐정맥 폐쇄와도 유사한 부분이 있다. 정상적인 좌측 폐정맥은 보이지 않았고 환류는 모두 좁아져 있는

수직정맥을 통하여 이루어졌는데, 이는 폐정맥 폐쇄에서의 혈역학적 변화와 유사하다. 폐정맥폐쇄는 폐정맥 환류 이상에서 흔히 동반되는 기형으로 한쪽 흉곽에 국한된 폐정맥 폐쇄가 있을 때 이환된 흉곽의 크기가 작아지고, 반대측 폐는 커져서 이환된 쪽으로 종격동이 이동한다. 이환된 폐실질에는 소엽간 중격 비후, 간유리음영, 또는 폐경화가 나타날 수 있다. 소엽간 중격 비후는 정맥 환류가 되지 않아서 생기는 폐 림프관과 기관지정맥의 확장 때문일 것으로 생각된다. 폐정맥폐쇄로 인한 경색과 폐울혈의 결과로 폐실질에 섬유화가 나타나기도 한다(9, 10). 이환된 측의 폐동맥은 반대편에 비해 작아지는데, 이는 반대측 폐관류 증가와 이환된 측의 폐동맥 발달 장애가 원인으로 생각된다. 폐동맥 저형성과 폐실질의 섬유화로 인해 이환된 폐의 용적은 점차 작아진다(11).

본 증례에서 이환된 측의 폐 저형성 및 폐동맥 저형성 사이에 연관성이 있는지 혹은 각각이 독립적으로 나타난 현상인지를 명확하게 설명하기는 어렵다. 그러나 만약 연관성이 있다면 1) 폐정맥 환류 이상과 함께 일측성 폐정맥 폐쇄가 있고, 2) 좁아진 이상 환류 정맥이 이환된 폐를 충분히 배액하지 못하고, 3) 배액 장애의 결과로 생긴 폐실질의 섬유화와 건측의 폐혈류 증가로 인해 이환된 흉곽은 점차적으로 작아지고, 4) 정상적인 폐의 발달이 이루어지지 않아 폐동맥의 저형성이 함께 나타났을 가능성이 있겠다.

본 증례는 좌폐 전체가 수직정맥을 통해 상대정맥으로 연결되는 드문 형태의 폐정맥 환류 이상이다. 또한 수직정맥이 대동맥궁하로 주행을 하였고, 이환된 폐실질 및 폐동맥의 저형성도 동반되어 있었으며 이와 같은 조건들이 흉부 X-선에서 좌폐의 저형성과 폐간질 음영의 증가로 인해 처음 발견된 경우이다. 따라서 편측 폐의 저형성이 있고 특히 폐간질의 음영이 증가되어 있다면 폐정맥 이상의 가능성을 고려하여 CT 검사를 권유해야 하겠으며, 영상의학과 의사가 이와 같이 드문 경우의 부분 폐정맥 환류 이상에 대해 알고 있다면 진단에 도움이 될 것이다.

참고문헌

1. Dillman JR, Yarram SG, Hernandez RJ. Imaging of pulmonary venous developmental anomalies. *AJR Am J Roentgenol* 2009;192:1272-1285
2. Ho ML, Bhalla S, Bierhals A, Gutierrez F. MDCT of partial anomalous pulmonary venous return (PAPVR) in adults. *J Thorac Imaging* 2009;24:89-95
3. Zylak CJ, Eyler WR, Spizarny DL, Stone CH. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic corre-

- lation. *Radiographics* 2002;22 Spec No:S25-S43
4. ElBardissi AW, Dearani JA, Suri RM, Danielson GK. Left-sided partial anomalous pulmonary venous connections. *Ann Thorac Surg* 2008;85:1007-1014
 5. Demos TC, Posniak HV, Pierce KL, Olson MC, Muscato M. Venous anomalies of the thorax. *AJR Am J Roentgenol* 2004;182:1139-1150
 6. Kurkcuoglu IC, Eroglu A, Karaoglanoglu N, Polat P. Pulmonary hypoplasia in a 52-year-old woman. *Ann Thorac Surg* 2005;79:689-691
 7. Fletcher BD, Garcia EJ, Colenda C, Borkat G. Reduced lung volume associated with acquired pulmonary artery obstruction in children. *AJR Am J Roentgenol* 1979;133:47-52
 8. Davies G, Reid L. Growth of the alveoli and pulmonary arteries in childhood. *Thorax* 1970;25:669-681
 9. Dixit R, Kumar J, Chowdhury V, Rajeshwari K, Sethi GR. Case report: isolated unilateral pulmonary vein atresia diagnosed on 128-slice multidetector CT. *Indian J Radiol Imaging* 2011;21:253-256
 10. Lee HN, Kim YT, Cho SS. Individual pulmonary vein atresia in adults: report of two cases. *Korean J Radiol* 2011;12:395-399
 11. Beerman LB, Oh KS, Park SC, Freed MD, Sondheimer HM, Fricker FJ, et al. Unilateral pulmonary vein atresia: clinical and radiographic spectrum. *Pediatr Cardiol* 1983;4:105-112

대동맥하 수직정맥을 통한 부분 폐정맥 환류 이상: 증례 보고¹

박경민¹ · 강미진¹ · 이한비¹ · 배경은¹ · 이지혜¹ · 김재형¹ · 정명자¹ · 강태경²

부분 폐정맥 환류 이상은 폐의 선천성 정맥 기형의 한 종류이다. 저자들은 좌측 폐정맥이 대동맥하 주행을 하는 수직정맥을 통해 상대정맥으로 배출되는 예를 경험하였다. 또 본 증례에서는 이환된 폐와 폐동맥에도 저형성이 동반되어 있어 이에 대해 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

인제대학교 의과대학 상계백병원 ¹영상의학과, ²응급의학과