



Anomalous Pulmonary Venous Return Accompanied by Normal Superior Pulmonary Veins in the Left Upper Lobe: A Case Report

정상 상폐정맥이 함께 존재하는 좌상엽의 부분 폐정맥 환류 이상: 증례 보고

Dong Eon Kim, MD¹, Mi-Jin Kang, MD^{1*}, Jihae Lee, MD¹, Kyung Eun Bae, MD¹,
Jae Hyung Kim, MD¹, Tae Kyung Kang, MD², Soung Hee Kim, MD¹, Ji-Young Kim, MD¹,
Myeong Ja Jeong, MD¹, Soo Hyun Kim, MD¹

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

Partial anomalous pulmonary venous return is a rare congenital pulmonary venous anomaly, in which some of the pulmonary veins drain into the systemic circulation rather than the left atrium. Many variants of partial anomalous pulmonary venous return have been reported. We present a rare type of partial anomalous pulmonary venous return in which the anomalous left upper lobe pulmonary vein drained into the left innominate vein via the vertical vein, accompanying the left upper lobe pulmonary vein in the normal location.

Index terms

Pulmonary Venous Return Anomaly
Pulmonary Veins
Multidetector Computed Tomography

Received August 31, 2016

Revised October 3, 2016

Accepted October 22, 2016

*Corresponding author: Mi-Jin Kang, MD
Department of Radiology, Sanggye Paik Hospital,
Inje University College of Medicine,
1342 Donggil-ro, Nowon-gu, Seoul 01757, Korea.
Tel. 82-2-950-1187 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/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

서론

폐정맥이 좌심방으로 유입되지 못 하고 우심방 또는 체정맥으로 유입되는 기형을 폐정맥 환류 이상이라 한다. 그 중에서 부분 폐정맥 환류 이상의 유병률은 0.4~0.7% 정도로 드물다(1). 소아에서는 좌측보다 우측에서 발견되는 경우가 많다고 알려져 있으나 성인에서는 좌측이 좀 더 흔하고 그 중에서 좌상엽에 있는 경우가 많다(2). 이때 폐혈류는 수직정맥을 통하여 좌측 무명정맥으로 연결되고 드물게 관상정맥동이나 반기정맥(hemiazygos vein)으로 연결되기도 한다(1). 하지만 폐정맥 환류 이상을 보이는 폐엽에서 좌심방으로 연결되는 정상 폐정맥은 관찰되지 않는 경우가 대부분이다. 저자들은 좌상엽에 부분 폐정맥 환류 이상과 정상적인 좌심방과의 연결이 동반되어 있는 예를 경험하여 이를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 보고

75세 남성이 교통사고 이후 발생한 흉통을 주소로 응급실을 내원하였다. 이학적 검사에서 우측 흉벽의 측하부에서 압통이 있었다. 검사실 검사에서 혈중 산소포화도는 90%였다. 흉부 X-선 검사에서 우측에 다발성 늑골 골절이 있으며, 폐나 종격동의 이상소견은 관찰되지 않았다. 정밀 검사를 위해 시행한 흉부 CT 스캔에서 우측 늑골에 다발성 골절이 있었고, 우측 흉강에 소량의 혈흉이 있었다. 좌상엽의 폐정맥들은 하나의 좌측 상폐정맥을 형성한 후 일부는 수직정맥을 통해 좌측 무명정맥으로, 일부는 정상적인 좌심방으로 배액되고 있어 부분 폐정맥 환류 이상이 있는 것으로 생각되었다(Fig. 1). 그 외, 흉부 CT 스캔 상에서 동반된 심장의 기형은 없었다. 환자는 늑골 골절과 혈흉에 대해서 보존적인 치료를 시행하고 호전되었다. 부분 폐정맥 환류 이상에 관해서는 특별한 증상이 없어 추적관찰을하기로 결정하였다.

고찰

폐정맥 환류 이상은 그동안 다양한 형태가 보고되어 왔으며, 심장과의 연결 형태에 따라 크게 4가지의 형태로 분류할 수 있다. 첫 번째는 가장 흔한 상심장형(supracardiac type)이다. 폐정맥의 배출이 수직정맥을 통해 좌측 무명정맥과 연결되는 경우가 가장 많고 상대정맥, 기정맥(azygoso vein)과 연결되는 경우도 있다. 두 번째는 심장형(cardiac type)으로 두 번째로 흔하고 정맥동이나 우심방으로 직접 연결되는 형태이다. 세 번째는 하심장형(infracardiac type)으로 하대정맥, 기정맥, 간문맥, 혹은 간정맥으로 연결된다. 네 번째는 위에서 언급한 형태들이 혼재되어 있는 혼합형으로 적어도 2개 이상의 다른 부위의 체정맥과 연결되는 경우이다(2-4). 본 증례의 경우 좌상폐정맥이 수직정맥을 통해 좌측 무명정맥과 연결되므로 상심장형에

해당한다. 또한 동시에 좌심방과도 연결되어 있어 보다 복합적인 형태이다.

부분 폐정맥 환류 이상의 발생 기전을 이해하기 위해서는 폐정맥의 발생학에 대한 이해가 필요하다. 태생 8주 동안 폐삭(lung bud)이 배아의 앞창자(foregut)에서 발생하고 폐의 혈류는 내장정맥총(splanchnic plexus)을 통해 체정맥계인 기본정맥(cardinal venous vein)과 배꼽난황정맥(umbilicovitelline vein)으로 배출된다. 태생 4주에 내장정맥총과 연결되는 총폐정맥(common pulmonary vein)이 좌심방에서 발생하면서 심장과 폐가 직접적으로 연결된다. 이후, 폐와 체정맥계와의 연결은 점점 퇴화하게 된다. 총폐정맥과 주요 가지들은 점차 좌심방과 합쳐지게 되고 독립된 4개의 폐정맥만이 남아 좌심방과 폐를 연결한다. 이 과정에서 이상이 생긴다면 폐정맥 발달 기형이 발생한다. 폐정맥 환류 이상의 경우 총폐정맥과 내장정맥총과의 연결이 실

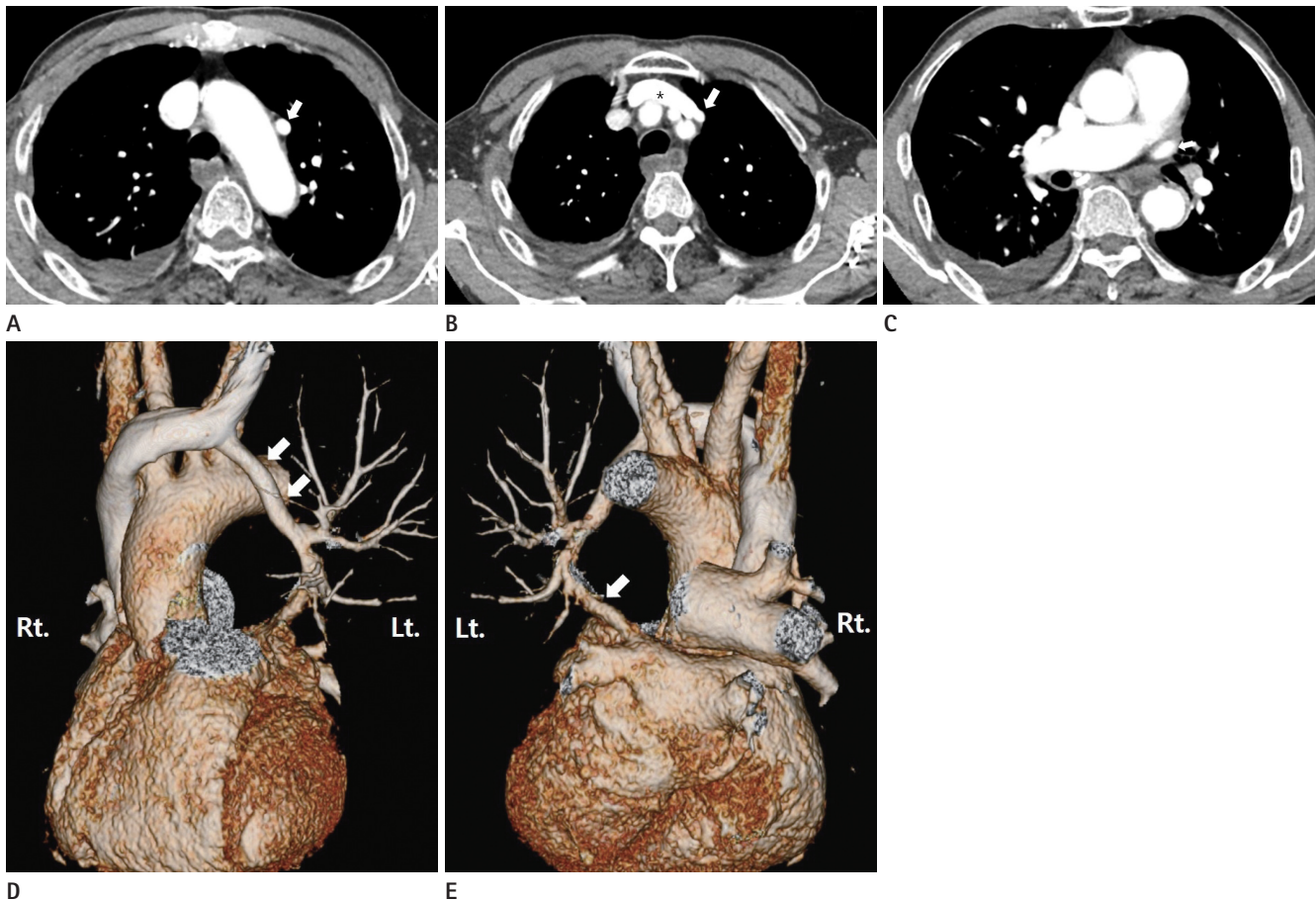


Fig. 1. A 75-year-old man with partial anomalous pulmonary venous return accompanied by a normal left superior pulmonary vein.
A, B. Contrast-enhanced chest CT scan shows a vertical vein (arrow) which courses through the para-aortic area and drains into the left innominate vein (asterisk). Note the right small pleural effusion.
C. Contrast-enhanced chest CT scan shows a normal left superior pulmonary vein (arrow) anterior to the left main bronchus. Note the right small pleural effusion.
D, E. Three-dimensional volume-rendering images show the vertical vein (arrow in **D**) draining into the left innominate vein and the normal left superior pulmonary vein (arrow in **E**) draining into the left atrium.

폐하여 퇴행되어야 할 체정맥과의 연결이 남아 있게 되어 발생한다(2-5). 단독으로도 생길 수 있지만 흔히 심방중격결손, 열린타원구멍(patent foramen ovale)과 같은 선천성 심장질환을 동반한다. 터너증후군과 같은 염색체 이상 질환에서도 부분 폐정맥 환류 이상이 보고되기도 하였다(6). 본 증례의 경우, 좌상엽의 폐정맥이 총폐정맥을 통해 좌심방과 연결된 후에도 체정맥과의 연결이 퇴화되지 않아 발생한 기형으로 생각되며, 흉부 CT 스캔 상에서 동반된 심장 이상은 없었다.

폐정맥 환류 이상이 있는 폐엽에서 좌심방과 정상적으로 연결되는 폐정맥은 대부분 관찰되지 않는다. 드물게 정상 폐정맥이 함께 있는 경우가 있는데, Haramati 등(7)이 23명의 좌상엽의 폐정맥 환류 이상이 있는 환자 중에 1명(5%)에서, 5명의 우상엽의 폐정맥 환류 이상이 있는 환자 중에 3명(60%)에서 같은 엽의 정상 상폐정맥이 함께 있었다고 보고한 바 있다.

폐정맥 환류 이상이 있는 환자에서의 임상 증상은 무증상에서부터 호흡곤란에 이르기까지 다양하다. 이는 좌우단락의 정도, 기형을 보이는 폐정맥의 수, 연결 부위의 크기, 그리고 동반된 폐 또는 심장질환에 따라 결정된다. 전체 폐정맥 환류의 50% 이상이 기형 연결을 보일 때 임상적으로 문제를 일으키게 된다(1, 7). 이때, 폐고혈압에 의한 증상이 주로 나타나며, 호흡곤란, 좌위호흡(orthopnea), 피로감, 흉통, 두근거림 등을 호소한다. 결국, 폐고혈압이 진행되어 폐동맥, 우심실, 우심방이 비대해지고 우심실 부전을 초래하게 된다.

부분 폐정맥 환류 이상이 있는 환자에서의 흉부 X-선 검사는 이상정맥의 모양, 위치, 좌우단락의 정도에 따라 다양하게 관찰된다. 좌상엽의 부분 폐정맥 환류 이상의 경우 수직정맥에 의한 좌측 종격동의 비정상적인 윤곽이나 대동맥궁의 외측으로 절절 모양 음영(aortic nipple)을 보인다. 우측 폐에 생기는 부분 폐정맥 환류 이상에서는 우심방과 하대정맥으로 연결되는 이상혈관에 의한 초승달 모양의 수직 음영이 폐실질 내에서 관찰된다. 그 외에, 폐고혈압에 의한 이차적인 변화들이 나타나 심비대, 우심실비대, 우심방비대, 폐부종, 그리고 커진 폐혈관 음영 등을 관찰할 수 있다(2, 8). 하지만, 본 증례의 흉부 X-선 검사에서는 이상 소견은 관찰되지 않았다.

흉부 CT는 부분 폐정맥 환류 이상의 정확한 해부학적 구조를 알기에 유용하다. 비침습적인 방법으로 정확하게 비정상 정맥의 유무, 경로, 숫자와 동반된 폐 혹은 심장 기형을 알 수 있다. 특히, 다면 재구성(multiplanar reconstruction)과 3차원 재구성(three dimensional reconstruction)을 함께 활용하였을 때, 높은 민감도(100%)로 폐정맥의 기형을 찾을 수 있다(9). 따라서, 볼 수 있는 범위가 제한되는 심장초음파나 침습적인 심장도관술에 비해 진단적 검사로서 우위에 있다고 생각된다(2).

본 증례에서 부분 폐정맥 환류 이상과 정상적으로 남아 있는 폐정맥과의 정확한 관계를 알기는 어렵다. 하지만 발생학적으로 어느 정도 관련이 있을 것으로 생각된다. 발생 과정 중에 좌상엽 쪽의 내장정맥총과 총폐정맥의 연결이 불완전하게 형성되어 체정맥으로의 혈류가 지속적으로 유지되었을 가능성이 있겠다. 이런 상태가 지속되고, 결국에는 수직정맥을 통한 부분 폐정맥 환류 이상과 좌측 상폐정맥에 의한 정상적인 체순환이 함께 존재하게 된 것으로 생각된다. 따라서, 일반적인 형태의 부분 폐정맥 환류 이상과 달리 정상의 좌측 상폐정맥을 통해 좌심방으로도 혈류가 배출되었기 때문에 수직정맥에 의한 심장 외 좌우 단락이 어느 정도 보상되었을 것으로 생각된다. 이러한 형태의 변이는 드물지만 흉부 X선 검사나 흉부 CT 판독 시에 쉽게 간과될 수 있다. 영상의학과 의사가 이를 숙지하고 있다면 진단과 향후 치료 방침에 도움이 될 것이다.

REFERENCES

1. Dillman JR, Yarram SG, Hernandez RJ. Imaging of pulmonary venous developmental anomalies. *AJR Am J Roentgenol* 2009;192:1272-1285
2. Katre R, Burns SK, Murillo H, Lane MJ, Restrepo CS. Anomalous pulmonary venous connections. *Semin Ultrasound CT MR* 2012;33:485-499
3. Park GM, Kang MJ, Lee HB, Bae KE, Lee J, Kim JH, et al. Anomalous pulmonary venous return: a case report. *J Korean Soc Radiol* 2013;69:279-282
4. Zylak CJ, Eyler WR, Spizarny DL, Stone CH. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2002;22:S25-S43
5. Sears EH, Aliotta JM, Klinger JR. Partial anomalous pulmonary venous return presenting with adult-onset pulmonary hypertension. *Pulm Circ* 2012;2:250-255
6. Moore JW, Kirby WC, Rogers WM, Poth MA. Partial anomalous pulmonary venous drainage associated with 45,X Turner's syndrome. *Pediatrics* 1990;86:273-276
7. Haramati LB, Moche IE, Rivera VT, Patel PV, Heyneman L, McAdams HP, et al. Computed tomography of partial anomalous pulmonary venous connection in adults. *J Comput Assist Tomogr* 2003;27:743-749
8. De Brucker Y, Ilse B, Muylaert C, Goethals L, Nieboer K, Fares A, et al. Report of a rare anatomic variant: left upper lobe partial anomalous pulmonary venous return. *JBR-BTR*

2015;98:37-38

9. Kim TH, Kim YM, Suh CH, Cho DJ, Park IS, Kim WH, et al. Helical CT angiography and three-dimensional reconstruction

of total anomalous pulmonary venous connections in neonates and infants. *AJR Am J Roentgenol* 2000;175:1381-1386

정상 상폐정맥이 함께 존재하는 좌상엽의 부분 폐정맥 환류 이상: 증례 보고

김동언¹ · 강미진^{1*} · 이지혜¹ · 배경은¹ · 김재형¹ · 강태경² · 김성희¹ · 김지영¹ · 정명자¹ · 김수현¹

부분 폐정맥 환류 이상은 폐에서 발생하는 선천성 정맥 기형의 드문 형태로, 폐정맥의 일부가 좌심방과 연결되지 못하고 체순환계로 배출되는 질환이다. 다양한 형태의 부분 폐정맥 환류 이상들이 그동안 보고되어 왔다. 본 증례에서, 저자들은 정상 좌상폐정맥에 의한 정상적인 환류를 보이면서, 동시에 수직정맥을 통해 좌측 무명정맥으로도 부분적인 환류 이상을 보이는 좌상엽의 부분 폐정맥 환류 이상의 예를 보고하고자 한다.

인제대학교 의과대학 상계백병원 ¹영상의학과, ²응급의학과