

□ 증 례 □

성인형 Scimitar 증후군 1예

부천세종병원 내과, 방사선과*

김우규, 김정경, 전성희, 임달수, 민철홍,
박헌식, 임병성, 홍석근, 황홍곤, 김미영*

= Abstract =

A Case of Scimitar Syndrome (Adult Form)

Woo Gyu Kim, M.D., Jeong Kyung Kim, M.D., Seong Hee Jeon, M.D.,
Dal Soo Lim, M.D., Cheol Hong Min, M.D., Hun Sik Park, M.D., Byung Sung Lim, M.D.,
Suk Keun Hong, M.D., Hweung Kon Hwang, M.D., Mi Young Kim, M.D.*

Department of Internal Medicine, Department of Diagnostic Radiology,
Sejong General Hospital, Puchon, Korea*

The scimitar syndrome, a rare complex anomaly, is defined as an anomalous right pulmonary venous drainage, partial or complete, to the inferior vena cava. The shape of the Turkish curved sword (scimitar) has provided the name of this syndrome. Additional characteristics of this syndrome such as hypoplasia of the right lung and of the right pulmonary arterial tree, anomalous arterial supply of the right lung from the aorta, dextrocardia and bronchial anomalies are common. Recently we experienced a case of scimitar syndrome (adult form) in a 19-year-old woman patient, so we report the case with a brief review of the literature. (*Tuberculosis and Respiratory Diseases* 1999, 47 : 259-264)

Key words : Scimitar syndrome, Dextrocardia, Congenital anomaly.

Address for correspondence :

Woo Gyu Kim, M.D.

Department of Internal Medicine, Department of Diagnostic Radiology, Sejong General Hospital,
91-121, Sosa Bon 2-dong, Sosa-gu, Puchon-shi, Kyonggi-do, Korea 422-232

Phone : 032-340-1841 Fax : 032-349-3005 E-mail : K8568@unitel.co.kr

서 론

Scimitar 증후군은 우측 폐정맥의 일부 또는 전부가 하대정맥으로 유입되는 드문 기형으로 우심증을 일으키는 우측 폐의 형성부전, 우폐동맥 분지의 형성부전, 대동맥으로부터 우측 폐로의 비정상적인 혈류공급, 기관지이상 등을 동반하기도 한다¹. 1960년 Neill 등²이 처음 보고하였고, 국내에서는 1988년 심방중격결손을 동반하여 수술시행한 영아형을 처음 보고³하였고, 그후 소아에서 수술시행한 4례를 보고⁴⁻⁶하였고, 성인형에서는 보존적 치료를 시행한 1례⁷와 심방중격결손을 동반하여 수술시행한 1례를 보고⁸하였다. 저자들은 흉부 불쾌감 및 호흡곤란을 주소로 내원한 19세 여자환자에서 흉부사진, 심초음파, 전산화 단층촬영 혈관조영술, 심도자 및 심혈관 조영술 등으로 확진하여 보존적 치료를 시행한 성인형 Scimitar 증후군을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 임○화, 여자 19세

주 소 : 흉부 불쾌감 및 운동성 호흡곤란(뉴욕심장병학회 기능분류상 II)

현병력 : 내원 1개월전부터 시작된 상기 증상 및 기침, 가래 등으로 본원 외래 내원하였다.

과거력 : 특이사항 없음.

가족력 : 아버지가 45세때 대장암으로 사망하였고, 그 외 특이사항 없음.

이학적 소견 : 혈압은 110/80 mmHg, 맥박수 100회/min, 호흡수 22회/min, 체온 36.5℃, 경정맥확장은 없었고, 최대박동점이 중앙흉골선 부위에서 촉진되었다. 흉부청진상 좌흉골연 제 2늑간에서 말기 수축기 심잡음이 청취되었고, 우측 폐호흡음은 거의 들리지 않았다. 복부, 배부, 사지 검사에서 특이소견은 없었다.

검사 소견 : 입원당시 말초혈액 검사상 백혈구 6,690/mm³, 혈색소 13.5 g/dl, 헤마토크리트 40.9%, 혈소

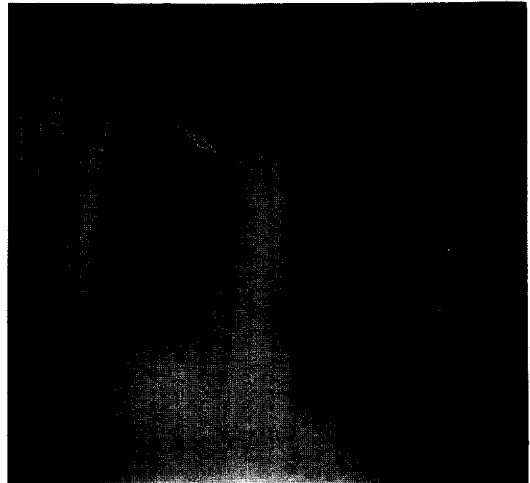


Fig. 1. Chest radiograph shows decreased lung volume and shift to mediastinal structure with heart into right side, representing hypoplasia of the right lung. Note nodular shadow in right hilar area, representing end on of the pulmonary artery (arrow). Note tubular shadow in Right lower lung zone, representing scimitar vein (arrowheads).

판 282,000/mm³, ESR 0 mm/hr, CRP는 음성이었고, 동맥혈 가스분석은 pH 7.43, PO₂ 107mmHg, PCO₂ 40mmHg, HCO₃⁻ 27mmol/L, O₂Sat. 98%이었고, 생화학검사 및 혈액응고검사, 혈청검사, 소변검사 등은 모두 정상범위였다.

심전도 소견 : 특이 소견 없음.

폐기능 검사 : 노력성폐활량(FVC)이 2.54L(예측치의 97%), 1초시 호기량(FEV₁)이 1.94L(예측치의 78%), FEV₁/FVC%는 78%이었다.

흉부 X-선 검사 : 반월도(scimitar)모양의 음영 및 우측 폐, 우폐동맥의 형성부전을 보였다(Fig. 1).

경흉부 및 경식도 심초음파 소견 : 하대정맥으로 유입되는 혈관 구조가 관찰되었다(Fig. 2, 3).

전산화 단층촬영 혈관조영술 소견 : 우측 하행성 폐동맥이 우측 주기관지의 후면에 위치하며, 2가닥의 비

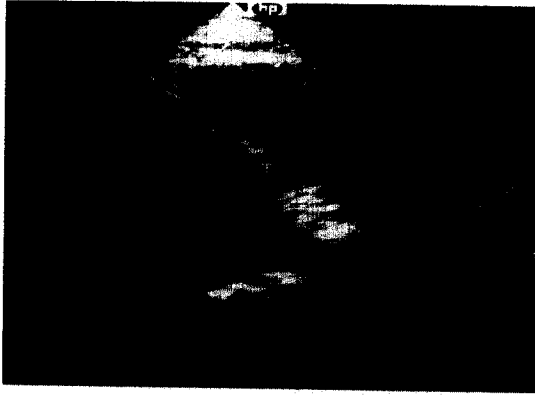


Fig. 2. Transthoracic Echocardiography (subcostal view) demonstrates anomalous pulmonary venous return to inferior vena cava (IVC).



Fig. 3. Transesophageal Echocardiography demonstrates right pulmonary venous (RPV) return to inferior vena cava (IVC). Note that turbulent flow originates from within lung, terminating in distal portion of inferior vena cava.

정상적인 폐정맥들이 하대정맥으로 유입됨을 관찰하였다(Fig. 4A, B, C). 2·3차원 영상에서 우측 폐, 우폐동맥의 형성부전, 우측 폐정맥(scimitar vein)의 일부가 하대정맥으로 유입되며, 우측 폐 중엽과 하엽 및 중간기관지의 무형성을 관찰하였다(Fig. 5-7).

심도자 및 심혈관 조영술 소견: 우측 폐정맥(scimitar vein)의 일부가 하대정맥으로 유입되며, 10%의 O_2 step up, Qp/Qs 1.6의 단락, 약간 높은 수축기 폐동맥압(32mmHg)을 관찰하였다.

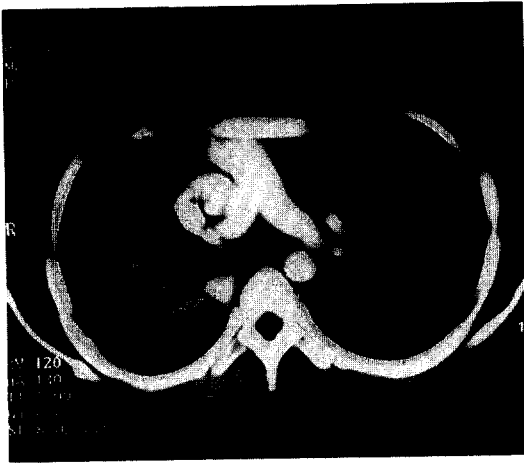
임상경과: 현재 환자는 좌우단락 및 폐동맥 고혈압이 심하지 않고, 수술에 의한 합병증 등의 위험을 고려하여 내과적 추적 관찰 중이다.

고 안

Scimitar 증후군은 흉부사진상에서 심장음영의 우측 경계를 따라서 횡격막 아래로 내려오는 우측 폐정맥이 만들어 내는 반월도(Scimitar) 양상의 음영 때문에 붙여진 이름으로서⁹ 1960년 Neill 등²이 우폐의 형성부전과 함께 동맥 및 정맥 기형이 있는 환자를 처음으로 보고하였고, 국내에서는 1988년 심방중격결손을

동반하여 수술시행한 영아형을 처음 보고³하였고, 그 후 소아에서 수술시행한 4례를 보고⁴⁻⁶하였고, 성인형에서는 보존적 치료를 시행한 1례⁷와 심방중격결손을 동반하여 수술시행한 1례를 보고⁸하였다. Claude Dupis 등¹⁰은 출생아 100,000명당 1-3명이며 여자가 남자보다 1.4:1로 높은 빈도를 보인다고 보고하였다. Scimitar 증후군은 우측 폐정맥의 일부 또는 전부가 하대정맥으로 유입되는 드문 기형으로 우심증을 일으키는 우측 폐의 형성부전, 우폐동맥 분지의 형성부전, 대동맥으로부터 우측 폐포의 비정상적인 혈류공급, 기관지이상 등을 동반하기도 한다¹.

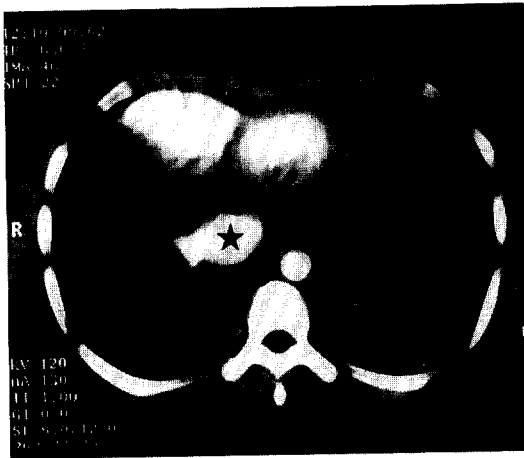
Scimitar 증후군에 동반될 수 있는 기형으로, 심혈관계 기형과 비심혈관계 기형으로 나눌 수 있다. 심혈관계 기형은 Scimitar 증후군 환자의 약 25%에서 발견되는데¹¹, 이차공 심방중격결손이 가장 흔하고, 대동맥 축착, 동맥관 개존증, 활로씨 사정, 심실중격결손 등이 관찰될 수 있으며, 비심혈관계 기형은 척추기형, 척추 측만증, 척추반측이상, 흉부변형, 우측 횡격막의 탈출과 우측 부격막, 보흐달레크(Bochdalek)



A



B



C

Fig. 4. Post contrast CT scan shows right descending pulmonary artery(arrow), is located to posterior aspect of the right main bronchus. (B,C) Dilated two partial anomalous pulmonary veins (arrowheads) are drained into the inferior vena cava (star).

허니아, 마제(horseshoe) 폐, 마제형 신장 등으로 약 10%에서 동반된다^{1,10,11}.

Scimitar 증후군은 3가지 형태로 나타나는데, 첫 번째 형태로 폐고혈압이 동반되지 않고, 영아기에 증상이 없는 성인형이 있으며, 두 번째 형태로 심한 폐고혈압이 동반되며 자연 경과가 나쁜 영아형이 있고, 세 번째 형태로 심장에 복잡한 기형이 있고 심장의 기형이 같이 동반된 경우가 있다¹⁰. 본 증례는 약간 높은 수축기 폐동맥압(32mmHg), 우측 폐 중엽과

하엽 및 중간기관지의 무형성으로 우측 편위를 일으키고, 그 외 다른 기형은 동반되지 않았고 영아기에 증상이 없었던 성인형 Scimitar 증후군의 한 형태로 간주된다. Scimitar 증후군의 원인은 아직 밝혀지지 않았으나, 폐정맥 이상과 폐형성 부전, 심장의 우측 편위 등이 함께 발생한 선천적 기형으로 생각하고 있다².

Scimitar 증후군의 임상양상은 다양하며, 증상 없이 모르고 지내다가 우연히 흉부사진상 처음 발견되는 경우가 대부분인데 이때는 특별한 치료가 필요없지만, 반복적인 호흡기 감염이나 객혈 등의 증상 및 심한 호흡곤란 등의 증상이 있는 경우 수술적 치료가 필요하기도 한다¹³.

Scimitar 증후군의 진단은 본 예처럼 흉부 단순 사진상 특징적인 Scimitar sign이 나타나면 쉽게

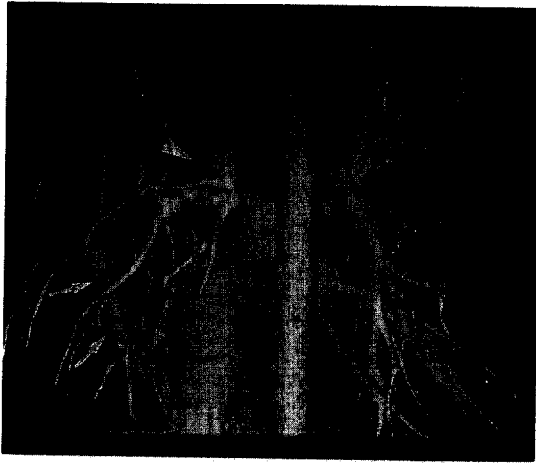


Fig. 5. Shaded surface display coronal scan shows general contour of the hypoplastic right pulmonary artery (arrowhead) and scimitar vein (arrows).



Fig. 6. Multiplana reformation coronal scan shows relationship of the partial anomalous pulmonary venous return. Note supradiaphragmatic inferior vena cava (star) and scimitar vein (arrows).

의심할 수 있으나, 우측 폐 형성부전이 심해서 심장의 우측 편위가 심한 경우나 어린 영아에서는 잘 보이지 않는다. 최근, 비관혈적인 방법으로 나선형 전산화 단층촬영 혈관조영술로도 확진을 할 수 있으며, 심초음



Fig. 7. Minimal intensity projection coronal scan shows agenesis of the bronchus intermedius with agenesis of right middle lobe and lower lobe. Note only one lobar bronchus in right, representing upper lobar bronchus (arrow).

파 등도 진단 및 치료, 예후측정에 많은 도움을 준다. 심도자 및 심혈관 조영술로 하대정맥을 통한 비정상적 우측 폐정맥을 쉽게 밝힐 수 있으며, 단락정도 및 다른 동반 기형 등도 볼 수 있다^{4,5}. 전산화 단층 촬영술은 최소한 3가지의 장점을 가지고 있는데, 첫째, 기관지 확장증을 분명히 명확히 볼 수 있고, 둘째, Scimitar 증후군에서 우폐동맥과 우폐정맥의 혈관 음영이 단순 흉부사진상 잘 보이지 않는 경우 진단할 수 있으며, 셋째, Scimitar 증후군에 가끔 동반되는 마제 폐의 진단에 도움을 줄 수 있다^{11,14,15}.

보존적인 치료는 임상증상이 없는 경우, 심장비대가 없는 경우, 폐동맥압이 정상인 경우, 중등도의 좌우 단락이 있는 경우, 우폐에 기관지 확장증이 없거나 다른 퇴행성 변화가 없는 경우에서 시행한다고 Sanger 등¹⁶이 보고하였다. 그러나, 환자가 심한 증상을 호소할 때는 수술을 고려 하게 되는데, 반복되는 폐감염, 객혈이 있으면 전 폐절제술이 필요하며, 심한 좌우 단락이 있는 경우 Scimitar 정맥이나 좌심방으로 혈류를 돌려 주는 수술을 시행한다. 이미 폐동맥 고혈압증

이 생겼을 경우는 우폐절제술이나 심방 결손 재건술을 시행하면 비가역적 우심부전을 초래하게 된다¹². 수술에 따른 합병증으로는 우폐경색, 폐고혈압, 심한 객혈을 초래하는 문합부 혈전¹ 등이 있다. 본 증례에서는 보존적 치료만으로도 증상이 없어졌고, 좌우단락(Qp/Qs 1.6) 및 수축기 폐동맥 고혈압(32mmHg)이 심하지 않고, 기관지 확장증 및 다른 퇴행성 변화가 없어 수술을 시행하지 않았고, 수술에 따른 합병증¹의 위험을 고려하여 내과적 추적 관찰 중이다.

요 약

저자들은 흉부 불쾌감 및 호흡곤란을 주소로 내원한 19세 여자환자에서 우연히 흉부사진상 반월도(scimitar)모양의 음영 및 우측 폐 형성부전이 발견되어 심초음파, 전산화 단층촬영 혈관조영술, 심도자 및 심혈관 조영술 등으로 확진하여 보존적 치료를 시행한 성인형 Scimitar 증후군을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Kiely B, Filler J, Stone S, Doyle EF. Syndrome of anomalous venous drainage of the right lung to the inferior vena cava. *Am J Cardiol* 1967;20:102-16.
2. Neill CA, Ferencs C, Sabiston DC, Sheldon H. The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage; "scimitar syndrome". *Bull Johns Hopkins' Med J* 1960;107:1-15.
3. 조범구, 김훈, 강면식. Scimitar 증후군 수술 치험. *대한흉부외과학회지* 1988;21:1099-102.
4. 고재곤, 김남수, 김용흠, 이홍재, 유시준. Scimitar 증후군 2례. *소아과* 1990;33:229-33.
5. 최중운, 김덕하, 김성호, 고재곤, 이홍재, 최연현. Scimitar 증후군 1례. *세종의학* 1991;8:123-8.
6. 김경희, 이해용, 조재민, 이종국. Scimitar 증후군 치험 1례. *순환기* 1997;27:219-22.
7. 강원택, 이용철, 이창수, 이수영, 박창훈, 이양근. Scimitar 증후군 1예. *대한내과학회잡지* 1992;42:559-63.
8. 허진, 장봉현, 이종태, 김규태. Scimitar 증후군의 외과적 치험. *대한흉부외과학회지* 1992;25:1476-81.
9. Canter CE, Martin TC, Spary TL, Welden CS, Strauss AW. Scimitar syndrome in childhood. *Am J Cardiol* 1986;58:652-4.
10. Dupuis C, Charaf LAC, Breviere GM, Abou P, Remy-Jardin M, Helmius G. The "Adult" form of the scimitar syndrome. *Am J Cardiol* 1992;70:502-7.
11. Beitzke A, Gypser G, Sager WD. Scimitar syndrome with horseshoe lung. *ROFO Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed* 1982;136:265-9.
12. Jue KL, Amplatz K, Adams P Jr, Anderson RC. Anomalies of great vessels associated with lung hypoplasia. *Am J Dis Child* 1966;111:35-44.
13. Folger GM. The scimitar syndrome. Anatomic, physiologic, developmental, and therapeutic considerations. *Angiology* 1976;27:373-407.
14. Freedom RM, Burrow PE, Moes CAF. "Horseshoe" lung report of five new cases. *AJR Am J Roentgenol* 1986;146:211-6.
15. Frank JL, Poole CA, Rosas G. Horseshoe lung : clinical, pathologic and radiologic features and a new plain film finding. *Am J Roentgenol* 1986;146:217-26.
16. Sanger PW, Talyor FH, Robicsek F, Charlotte. The "Scimitar Syndrome". diagnosis and treatment. *Arch Surg* 1986;86:580-7.