

全肺靜脈連結異常

— 1 剖檢症例報告 —

Total Anomalous Pulmonary Venous Connection

— An Autopsy Case Report —

서울대학교 醫科大學 病理學敎室

<指導 李 濟 九 敎授>

池堤根·安亘煥·金相雨·李尙國

서울대학교 醫科大學 小兒科學敎室 및 產婦人科學敎室

皮守英·李珍鏞·朱德祥

緒 論

全肺靜脈連結異常은 比較的 稀有한 心脈管系畸形으로서 兩肺에서 心臟으로 돌아오는 肺靜脈이 左心房으로 돌아오지 않고 直接 또는 다른 靜脈을 거쳐 右心房으로連結되어 있는 狀態를 말한다.

本畸形은 全心畸形의 2%(Keith, 1958)¹⁾를 차지하는 것으로 Fontana 및 Edwards²⁾에 依하면 1962년까지 文獻上 報告된 것은 (剖檢으로 確認된것만) 自身들의 例를 합하여 87例이다. 여기에 臨床例가 包含되면 1956년까지만도 188例 (Burroughs 및 Edwards)³⁾가 되며 더욱이 近來에 와서 診斷方法의 發展으로 年年이 더 많은 例들이 報告되고 있다.

우리나라에서는 1966年 洪彰義 및 池堤根⁴⁾이 1年 2個月된 男兒에서 觀察된 全肺靜脈還流異常의 1剖檢症例를 報告한 것이 첫 例인것 같고 그 後 本症의 報告는 없었다^{5, 6, 7, 8)}. 따라서 本例는 解剖學的으로 確認된 두번째의 全肺靜脈連結異常이라고 생각되며 本症의 稀有性和 解剖學的의 所見의 重要性에 비추어 本例를 本告하는 바이다.

症 例

患者는 生後 2日된 男兒로서 1969年 1月 21日 서울 大學校 醫科大學 附屬病院에서 2.25kg의 體重으로 分娩되었다. 出生直後부터 이미 甚한 青色症을 가졌었고 움직임이나 울음이 매우 弱하였다. Nasal catheter를 통하여 酸素를 供給하여 若干 好轉되었고 이때 脈搏은 140/分, 呼吸數는 25/分, 그리고 血壓은 아주 不定하였

다. 全身狀態는 惡化되어 갔으며 出生 다음날에는 兩側 全肺野에 걸쳐 濕性水泡音이 들렸고 X線上 氣管支肺炎을 暗示하는 瀰漫性이고 條痕性(streaky)인 陰影이 觀察되었다. 呼吸困難 및 青色症은 漸次 甚하여져 1月 23日에 死亡하였다. 臨床診斷은 吸引性肺炎을 隨伴한 未熟이었다.

家族歷에 特記事項없으며 妊娠期間은 37週였다. 어머니가 妊娠中 特殊한 疾病에 罹患된 일이 없다고 한다.

剖 檢 所 見

死後 約 6時間만에 剖檢(A-69-5)을 施行하였다. 死體는 新生男兒로서 身長은 52cm(C-H) 및 30cm(C-R)였다. 外見上 全身皮膚가 青色調였고 特히 口唇과 爪床(nail bed)에 顯著하였다. 表在性 靜脈의 擴張은 없었고 頸部, 鼠蹊部 및 腋槽部 淋巴節이 觸知되었다.

胸腔內的 諸臟器는 各各 正常位置에 있었고 胸膜의 癒着이나 胸水등은 없었다. 心囊內에는 約 5cc 程度의 漿性液을 包含하고 있었고 心臟은 特別히 커져있지 않았다. 心臟의 重量은 14.5gm (正常 17gm 程度)이었다. 特히 右心의 腫大가 눈에 띄었으며 左心은 뒷쪽으로 숨어 거의 나타나지 않았다. 左心房이 유별나게 작아 仔細히 觀察하여 보니 正常으로 流入되어야 할 肺靜脈들이 하나도 없음을 確認할 수 있었다. 左右의 肺靜脈들은 肺門部에서 各各 2個씩 나와서 途中에서 各各 하나로 合치고 이것이 다시 連結된 心房으로부터 1cm 되는 곳에서 合쳐서 하나의 共通肺靜脈이 되어 右心房으로 連結되고 있었다(그림 1 및 2 參照). 이 連結部는 心房

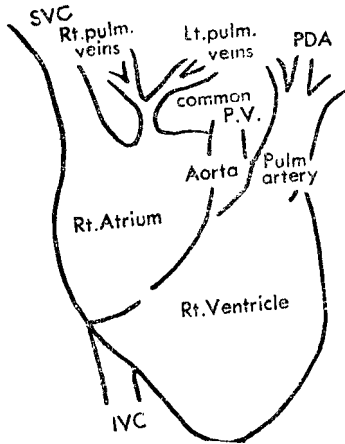


Fig. 1. Schematic view of cardiovascular anomaly in this case.

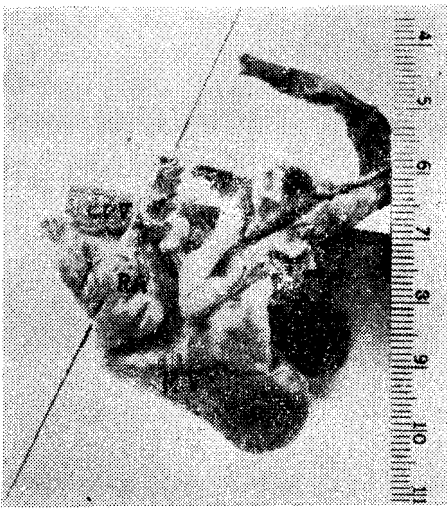


Fig. 2. Heart shows a common pulmonary vein (CPV, probe through the lumen) terminating into the right atrium(RA). Right atrium and ventricle(RV) are hypertrophied and dilated.

間隙에서 1.0cm 右側으로 上空靜脈의 開口部와 0.5cm 떨어진 곳이었다. 따라서 右心房은 上下空靜脈, 冠狀洞 그리고 肺靜脈의 開口部를 모두 가지고 있었으며 그 容積이 相當히 增加되어 있었다. 心房間隙의 卵圓孔은 解剖學的으로 開存되어 있어 날개모양의 缺損을 보였는데 그 最長徑은 0.7cm 였다. 三尖瓣膜은 3cm의 周徑을 가졌고 右心室은 肥大를 보여 0.3cm의 두께였다. 心室間隙에도 膜部에 0.9cm 크기의 缺損部가 觀察되었다 (그림 3 參照). 肺動脈幹은 正常이었고 瓣膜의 周徑은 2.2

cm 였다. 左心房은 發育이 아주 不良하여 그 容積이 많이 制限되었고 僧帽瓣膜의 周徑도 1.0cm로 작았다. 左心室도 右心室에 比하여 작았고 그 두께는 0.25cm 였다. 大動脈瓣膜의 周徑은 1.6cm였고 大動脈은 正常發育 및 分枝되어 있었다. 動脈管은 開存되어 있었는데 內腔은 0.3cm 程度の 直徑이었다. 冠狀動靜脈 및 其他 部位에 異狀所見은 觀察되지 않았다.

肺는 合하여 35gm 이었다. 右肺는 2葉, 左肺는 1葉으로 되어 分葉異狀을 나타내었다. 肺는 全般的으로 硬度가 增加되어 捻髮音이 거의 缺如되었고 剖面에서 赤褐色을 묻하고 泡性滲出을 觀察할 수 있었다. 그러나



Fig. 3. The left ventricle (LV) shows a large septal defect in the membranous portion (probe through the defect).



Fig. 4. The left side reveals a small Meckel's diverticulum(arrow) and the right side shows the heterotopic pancreas (arrow) in the wall.

限局된 硬結등은 없었다. 顯微鏡의으로 肺는 甚한 瀰蔓性浮腫과 鬱血을 보였다.

其他 肝에서 被膜下 出血과 鬱血이 있었고 脾도 顯著한 鬱血을 보였다. 小腸은 十二指腸으로부터 4.5cm 遠位の 空腸壁에 0.6cm 크기의 異所性 臍를 呈示하였고 또 廻盲腸辨에서 22cm 近位에 0.5cm 기리의 Meckel 氏 憩室이 發見되었다(사진 4 및 6 參照). 이 憩室은 顯微鏡의으로 廻腸型的 粘膜炎을 보였다(사진 5 參照). 그 外 臍, 副腎, 腎 및 中樞神經系에 異常所見이 觀察되지 않았다.

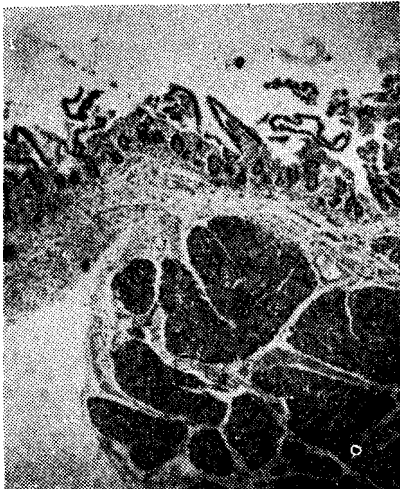


Fig. 5. Heterotopic pancreatic tissue in jejunal wall. $\times 35$ H & E



Fig. 6. Cross section of the Meckel's diverticulum showing ileal type mucosa. $\times 100$ H & E

考 按

本症例에 있어서 畸形의 解剖學의 特徵은 左右 各 2 個의 肺靜脈이 各各 合하여 모두 右心房으로 直接 連結 되어 있는 것으로서 이것은 胎生學的 見地에서 Neil¹⁰⁾의 Type 1 즉 Drainage into the right atrium에 屬한다. 그의 Type 2는 right common cardinal system, Type 3는 left common cardinal system 그리고 Type 4는 umbilicovitelline system으로 流入되는 것을 말한다. 한편 Darling¹⁰⁾의 分類에 따르자면 第Ⅱ群 B, 즉 "cardiac"群中 右心房型에 屬하는데 그는 本症을 supracardiac (第Ⅰ群), cardiac (第Ⅱ群), infracardiac (第Ⅲ群) 및 mixed(第Ⅳ群)로 나누었다. Keith¹¹⁾에 依하면 中 第Ⅱ群은 30%를 차지하며 右心房型은 全體의 14%이다. 따라서 右心房型은 左上空靜脈, 冠狀靜脈洞에 이어 3번째의 頻發部位가 되고 있다. 이러한 順序는 Fontana와 Edwards²⁾가 調査한 集計를 보아도 마찬가지로 알 수 있다.

本症에 對한 命名은 主로 肺靜脈還流異常(anomalous pulmonary venous return 或은 drainage)로 되어 있으나 이러한 用語는 解剖學의 異常을 表示하는 意味보다는 主로 機能上의 異常을 指稱하기 때문에 Edwards¹¹⁾ 등은 "肺靜脈連結異常"(anomalous pulmonary venous connection)으로 부름이 妥當하다고 하고 있다.

肺靜脈의 連結異常이 本例와 같이 右心房으로 된것은 胎生學的으로 興味있는 事實이다. 그것이 特히 本例에서와 같이 下空靜脈의 開口部 周圍에 있으면 이것은 아마도 Edwards¹¹⁾의 見解와 같이 splanchnic plexus와 肝毛細管과 心臟間의 venous channels 사이에 있는 primitive anastomoses가 殘存된 것에 起因하였다고 생각할 수 있다. 한편 連結部位가 右心房의 上部에 位置하면 이것은 心房間隙의 異常에 基礎를 둔 畸形으로서 胎兒에서 靜血管과 合쳐지는 sino-atrial部의 突出이 心房間隙의 右側에 있게됨에 따라 全靜脈系가 右心房으로 流入되는 結果가 된다. 이러한 見地에서 보면 心房間隙의 異常位置의 程度가 輕微한 경우 左側 肺靜脈은 左心房으로 流入하고 右側 肺靜脈은 右心房으로 流入되는 部分的 肺靜脈異常連結이라는 狀態가 될 수 있음을 알 수 있다.

本畸形의 發生機轉을 胎生學的으로 觀察하여 보면 다음과 같다. 肺의 靜脈系가 正常發育 및 連結되기 爲하여는 心臟과 發育段階肺의 毛細管叢사이의 二次의 連結이 正常으로 遂行됨이 必要하다. 그런데 이러한 連結이 心臟으로 자라내려가는 肺靜脈管에 左右되는지 아니면

자라나는 肺의 血管들과 連結하게 하는 心臟의 突出에 左右되는지에 關하여는 아직도 定說이 없다. 그러나 많은 사람들^{11, 12, 13, 14}이 後者에 기울고 있는듯 하다. 胎生初期에 發育하는 肺는 그 血液供給을 foregut과 같이 하고 있는데 이때 foregut는 所謂 splanchnic plexus 라는 毛細管叢에 依하여 얽히게 되는데 이 때 心房間 septum primum의 左側에 있는 心臟의 sino-atrial 部に 突出이 생긴다. 이 突出部는 "common pulmonary vein" 에 該當하는 것으로 dorsal mesocardium에서 發育하고 있는 肺쪽으로 자라나가서 肺와 關係된 部位는 splanchnic plexus와 連結되게 된다. 이렇게 進行되어 肺가 心臟으로 直接 選流되는 通路를 가지게 되면 胎生初期에 正常으로 있던 splanchnic plexus의 肺側部와 cardinal veins 및 umbilicovitelline veins 사이의 連結은 大部分消失된다. 이러한 Edwards의 見解는 Liebow¹⁵나 Butler¹⁶의 觀察結果를 보아도 알 수 있다.

이렇게 心臟의 心房部가 共通肺靜脈을 통하여 肺靜脈 bed와 연관을 지은 다음에 2가지 重要한 일이 거의 같은 時期에 일어난다. 그 하나는 共通肺靜脈과 重要分枝가 左心房의 上部 및 背部壁에 吸入되는 것이고 다른 하나는 肺靜脈과 系統的 靜脈 (즉 cardinal veins) 또는 腹部臟器의 靜脈 (즉 umbilicovitelline veins)과의 主吻合이 단절되는 것이다. 따라서 이 2가지 段階의 異常은 肺靜脈連結異常이라는 狀態를 招來하는 것이다. 이 2가지 中 어느것에 基因하느냐에 따라 形態學的 差異가 있겠으나 終末의 結果는 같게 된다.

本症에 隨伴되는 心臟脈管外 畸形으로 Meckel氏 憩室症과 異所性脾臟이 小腸壁에서 觀察된 것은 興味있는 사실이다. 특히 Meckel氏 憩室症은 그 發生時期로 보다 肺靜脈系가 心臟과 連結되는 時期와 符合된다는 點으로 보아 畸形發生過程에 있어서 原因의 相關性이 있지 않으나 推測된다. 그런데 肺靜脈連結異常에서 心外 畸形은 혼한 것이 아니며 Fortana와 Edwards²의 6例中 1例가 있었고 그가 調査한 81例에서 이에 關한 言及이 없다. 우리나라의 報告例에도 其外 畸形은 觀察되지 않았다고 한다.

本患兒가 生後 2日만에 死亡한 것은 全肺靜脈選流異常과 甚한 肺浮腫에 依하였다고 생각되며 특히 心臟의 所見을 綜合컨대 出生前에도 이미 相當한 循環障礙로 因한 心臟의 負擔이 있었음을 알 수 있고 生後 急速히 進前된 心不全에 依한 死亡이라고 推測된다. 또 本例의 心房間隙缺損의 크기가 작은것도 死亡을 재촉한 部分의 原因이라고 思料되었다.

結 論

出生直後부터 甚한 青色症을 나타내었다가 2日만에 死亡한 未熟兒(男兒)에서 觀察한 全肺靜脈連結異常의 1剖檢例을 報告하였다. 左右各 2개의 肺靜脈은 1개의 共通肺靜脈으로 合쳐 右心房으로 直接連結되어 있었으며 心房間隙 및 心室間隙에 各各 0.7cm 및 0.9cm 크기의 缺損이 觀察되었다. 心外 畸形으로 Meckel氏 憩室과 異所性 脾臟이 있었다.

ABSTRACT

Total Anomalous Pulmonary Venous Connection

-An Autopsy Case Report-

Je G. Chi*, M.D., Geung Hwan Ahn*, M.D.
Sang Woo Kim*, Sang Kook Lee*, M.D.
Soo Yung Pee**, M.D. Jin Yong Lee***, M.D.
and Duk Sang Chu***, M.D

Departments of Pathology*, Pediatrics** and Obstetrics & Gynecology***, College of Medicine, Seoul National University

An autopsy case of a total anomalous pulmonary venous connection in a two days old Korean male infant is presented. Four tributaries of the right and left pulmonary veins were found to be joined together to make a common pulmonary vein. The common pulmonary vein entered directly into right atrium near the caval orifice. Right atrium was dilated and showed a sickle like septal defect. The right ventricle was hypertrophied, and the muscular portion of the septum contained a round defect. Left heart was rather small in size.

In addition to these cardiovascular anomalies, heterotopic pancreas, Meckel's diverticulum and abnormal lobation of the lung were observed.

參 考 文 獻

1. Keith, J. D., Rowe, R. D., Vlad, P.: *Heart Disease in Infancy and Childhood*, New York, MacMillan Co., 1958.
2. Fontana, R. S., Edwards, J. E.: *Congenital Cardiac Disease: A Review of 357 Cases Studied Pathologically*, W. B. Saunders Co., Philadelphia, 1962.

3. Burroughs, J. T. and Edwards, J. E. : *Total Anomalous Pulmonary Venous Connection, Am. Heart J.* 59:913, 1960.
4. 洪彰義·池堤根：全肺靜脈環流異常一症例報告 및 文獻的考察, *소아과* 9:31, 1966.
5. 陳東植外：先天性心臟疾患의 臨床的 觀察, *大韓醫學協會誌* 6:1272, 1963.
6. 洪彰義：韓國小兒의 先天性心臟疾患의 頻度, *最新醫學*, 10:115, 1967.
7. 李濟九·李尙國·池堤根：心臟의 先天性畸形의 病理學的 檢索, *中央醫學* 10:99, 1966.
8. 李寧均：先天性 心臟血管 畸形, *大韓醫學協會誌*, 10:197, 1967.
9. Neill, C. A. : *Development of the Pulmonary Veins, with Reference to the Embryology of Anomalies of Pulmonary Venous Return, Pediatrics* 18:88, 1956.
10. Darling, R. C., Rothney, W. B. and Craig, J. B. : *Total Pulmonary Venous Drainage into the Right Side of the Heart, Lab. Invest.* 6:44, 1957.
11. Edwards, J. E. : *Pathologic and Developmental Considerations in Anomalous Pulmonary Venous Connection, Proc. Staff Meet., Mayo Clin.* 28:441, 1953.
12. Aüer, J. : *The Development of the Human Pulmonary Vein and Its Major Variations, Anat. Rec.* 101:581, 1948.
13. Butler, H. : *An Abnormal Disposition of the Pulmonary Veins, Thorax* 7:249, 1952.
14. Edwards, J. E. and Du Shane, J. W. : *Thoracic Venous Anomalies; Vascular Connection of Left Atrium and Left Innominate Vein Associated with Mitral Atresia and Premature Closure of Foramen Ovale; Pulmonary Veins Draining Wholly Into Ductus Venosus, Arch. Path.* 49:517, 1950.
15. Liebow, A. A. : *The Bronchopulmonary Venous Collateral Circulation with Special Reference to Emphysema, Am. J. Path.* 29:251, 1953.
16. Butler, H. : *The Veins of the Oesophagus, Thorax* 6:276, 1951.