

총폐정맥 이상환류증의 수술요법**

김 기 봉* · 노 준 량*

- Abstract -

Surgical Correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection

Kim, Ki Bong M.D.,* Rho, Joon Ryang M.D.*

Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) defines a group of congenital heart disease which have in common the entire pulmonary venous drainage returning directly or indirectly to the right atrium instead of to the left atrium.

Although this disorder represents only 1.3% of cases of congenital heart disease, if untreated the resultant mortality is greater than 80% in the 1st year of life. And since there is no satisfactory palliative treatment, correction of TAPVC is high on the list of indications for open heart surgery in the 1st year of life.

This paper describes 10 patients who underwent surgical correction of this disorder at SNUH between 1978 and 1983.

1. 7 were males and 3 females, with ages ranging from 5 months to 24 years.
2. 7 were supracardiac type, 2 cardiac type, and 1 mixed type TAPVC. We didn't experience infracardiac type.
3. All showed some degree of pulmonary hypertension preoperatively.
4. In 4 cases of supracardiac type, total circulatory arrest was used in brief period during anastomosis between common pulmonary venous trunk and left atrium. In the other cases, usual cardiopulmonary bypass with moderate to deep hyperthermia was used.
5. There were 2 cases of mortality; 1 died at operation, and the other at 4 months due to congestive heart failure.
6. Mortality seemed not closely related to age, body weight, or severity of pulmonary hypertension.

I. 緒 論

총폐정맥 이상환류증은 폐정맥과 左心房 사이에 직접적인 연결이 없이, 전체 폐정맥의 換流가 직접 또는 간접

적으로 右心房으로 통하는 선천성 심장기형으로서, 胎生期 共通肺靜脈의 발생부전에 기인한다. 그 발생빈도는 전체 선천성 심장기형의 약 1.3 퍼센트를 점하고 있으나,¹⁾ 외과적 교정술을 시행하지 않았을 경우에 1세미만의 유아에서 80 퍼센트이상의 높은 사망율을 보이고 있다. 따라서 총폐정맥 이상환류증의 외과적 교정은 1세미만 유아에서의 개심술 적응증중에서 중요한 비중을 차지하고 있다.

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Seoul National University

** 본 논문은 1983년도 서울대학교병원 특진연구비 보조로 이루어진 것임.

본 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 지난 5년간(1978년 부터 1983년 사이) 외과적 교정술을

시행하였던 10例의 총폐정맥 이상환류증을 경험하였기에 이에 보고한다.

II. 觀察對象 및 方法

1978년 5월부터, 1983년 5월까지 만 5년간 총 10例의 총폐정맥 이상환류증에 대해, 본 서울대학교 의과대학 흉부의과학교실에서 개심술로서 근치수술을 시행하였다. 이들 10例의 임상적 자료는 (표 1)에서 보는바와 같다.

환자들의 연령은 생후 5개월에서 24세까지 이었으며, 생후 6개월 미만인 3例, 생후 6개월에서 12개월 사이가 3例, 1세 이상이 4例이었다 (표 2).

이중 남자가 7例 (70 퍼센트) 이었으며, 여자가 3例 (30 퍼센트) 이었다.

1. 主症狀

主症狀으로는 정도의 차이는 있지만, 모든 例에서 운동시 호흡곤란, 청색증, 및 잦은 上氣道 감염증을 보였으며, 心不全의 증상을 보인 경우도 5例로 전체의 50퍼센트에 해당되었다.

2. 檢査所見

血色素値는 11.2에서 18.7 gm%로서 평균 15.4 gm%을 보였으며, 기타 血液學的 檢査에서 특별한 이상소견은 없었다.

胸部單純 X-線 所見上 거의 모든 例에서, 重症度 以上の 心肥大와 증가된 폐혈관의 분포를 보였다.

心電圖 所見上 모든 例에서 右心室肥大 및 QRS 축의 우측편위를 보였다.

10例中 9例에서 수술전 심음도검사를 시행하였는데, 시행한 全例에서 우심실의 확장 및 비대의 소견을 보였으며, 그중 4例에서는 특징적인 左心房 뒤쪽의 Echo-free space 를 보여서 총폐정맥간을 의심케 하였다.

심도자검사로 압력을 측정하였던 全例에서 重症度 以上の 폐동맥 고혈압을 보였으며, 그중 1例에서는 심도자 및 혈관조영술을 시행하면서 Balloon Atrio-septostomy 를 시행하였다.

3. 手術所見 및 手術方法

10例中 7例가 Supracardiac type (70%), 2例가 Cardiac type (20%), 1例가 mixed type (10%) 이었으며, infracardiac type 의 총폐정맥 이상 환

류증은 경험하지 못하였다 (표 3).

Supracardiac type 7例中 左側無名靜脈을 통하여 환류되는 경우가 6例이었으며, 나머지 1例는 右側上大靜脈으로 환류되었다.

2例의 Cardiac type 中 1例는 右心房으로 직접 환류되었으며, 1例는 우심방과 관상동맥동으로 나뉘어서 환류되었다.

mixed type 1例는 좌측상폐정맥은 좌측수직정맥을 통해서 좌측무명정맥으로, 나머지 우측폐정맥과 좌측하폐정맥은 관상정맥동으로 환류되는 경우이었다.

全例에서 Seoundum type 의 심방중격결손을 수반하고 있었다.

1例는 동맥관개존도 함께 있었으며, 삼첨판막의 부전증을 보인에도 2例가 되었다.

Supracardiac type 中 4例에서는 완전 혈류 차단하에서 총폐정맥간과 좌심방후벽과의 문합을 시행하였으며, 그밖의 例에서는 통상의 저체온법을 동반한 체외순환법이 사용되었다.

Supracardiac type 7例中 5例는 심방중격결손을 일차봉합술로 폐쇄하였으며 2例에서는 Dacron patch 를 이용하여 심방중격결손을 봉합하였다.

삼첨판막부전의 소견을 보였던 2例中 1例에서는 판윤성형술 (Kay annuloplasty) 을 시행하였으며, 1例에서는 Ionescu - Shiley 33 mm 인공판막으로 대체하였다.

4. 手術結果

10例中 총 2例의 사망이 있었다.

그중 1例는 수술후 심장의 박동이 재개되지 않아서 곧 사망하였으며 (수술사망율: 10%), 나머지 1例는 퇴원 4개월후 심부전증이 악화되어 사망하였다.

수술후 곧 사망한 1例는 Supracardiac type 이었으며, 나머지 1例는 Cardiac type 이었다.

생후 6개월 미만의 3例에서는 사망율이 없었으며, 6개월부터 12개월 사이의 3例에서는 2例가 사망하였으며, 1세 이상의 4例에서도 사망율이 없었다.

나머지 8例의 환자들은 퇴원후 3개월에서 2년 가까이 외래방문으로 추적조사가 되고 있으며, 그들의 수술후 상태는 모두 양호한 편이다.

III. 考 察

총폐정맥 이상환류증은 胎生期 共通肺靜脈의 發生不全

Table 1. Clinical Data

No. of patients = 10 M:F = 7:3

Case No.	Op. Date	Sex	Age	Weight	Height	BSA	Type	PHT (mmHg)	BAS Anomaly	Associated Anomaly	Circulatory Arrest/Hypothermia	Result	Follow-up
1	'78. 5. 12.	M	10 Mo	7.7(kg)	71(cm)	0.42(M ²)	S	+	(70)	- ASD	+	/deep (19°C)	Dead Died at op.
2	'80. 1. 31.	M	7Yrs	14	103	0.49	S	+	(87)	- ASD, Ti	+	/moderate (21.8°C)	Alive Well at 10Mo
3	'80. 9. 9.	F	24Yrs	37	155	1.26	M	+	(68)	- ASD, Ti	-	/moderate (27°C)	Alive Well at 21mo
4	'81. 6. 16.	F	11Mo	5.8	67	0.32	C	+	(46)	- ASD	-	/moderate (25°C)	Dead Died at 4mo
5	'81. 9. 8.	M	5Mo	5.7	64	0.31	S	+	(80)	- ASD	-	/deep (20°C)	Alive Well at 5mo
6	'82. 7. 8.	M	5Mo	5.8	66	0.31	S	+	(220)	- ASD	-	/deep (20°C)	Alive Well at 9mo
7	'82. 12. 7.	M	15Yrs	28	151	1.12	S	+	(62)	- ASD, PDA	-	/moderate (21°C)	Alive Well at 4mo
8	'82. 12. 27.	M	9Mo	5.5	76	0.35	S	+	(96)	+	+	/deep (19.5°C)	Alive Well at 6mo
9	'83. 1. 12.	F	11 Yrs	28	139	1.05	C	+	(56)	- ASD	-	/moderate (27.5°C)	Alive Well at 7mo
10	'83. 5. 3.	M	5mo	4.6	63	0.28	S	+	(56)	- ASD	+	/deep (19°C)	Alive Well at 2mo

BSA = Body Surface Area PHT = Pulmonary Hypertension (pulmonary artery systolic pressure; mmHg)

BAS = Balloon Atrial Septostomy mo = months Yrs = years

S = Supracardiac M = mixed C = cardiac Ti = Tricuspid insufficiency

표 2. 연령별 사망수

Age	Case No.	No. of Death
0-6mo	3	0
6-12mo	3	2
> 1yr	4	0

표 3. Types and Mortality

Type	Case No.	No. of Death	Site of connection
Supracardiac	7 (70%)	1	{ LIV (6) RSVC (1)
Cardiac	2 (20%)	1	{ RA (1) C.S. md RA (1)
Mixed	1 (10%)	0	LIV and RA (1)
Total	10	2	

*LIV = left innominate vein

RSVC = Right Superior vena cava

RA = Right atrium C.S. = coronary sinus

으로 인하여 全體肺靜脈의 환류가 직접 또는 간접적으로 右心房으로 통하는 선천성 심장기형으로서 그 발생 빈도는 전체 선천성 심장기형의 1.3 퍼센트 정도를 점하고 있다.

1978년 Wilson이 총폐정맥 이상환류증에 대해서 처음 보고하였으며, 1951년 Muller가 최초로 성공적인 수술을 시행하였으며, 아직도 그 진단과 외과적 교정술에 있어서 많은 과제를 안고있다.

1957년 Darling 등은 폐정맥이 환류되는 양상에 따라서 Supracardiac, cardiac, infracardiac, 그리고 mixed type의 4형으로 분류하였다.²⁾

총폐정맥 이상환류증의 많은 예에서, 특히 infracardiac type에서는 거의 모든 예에서 폐정맥 환류장애를 수반하고 있으며, 이것의 존재는 예후에 결정적인 영향을 미친다. Infracardiac type의 경우는 주로 폐정맥 환류가 횡격막부위를 횡단하여 지날때 外的壓迫에 의해 폐정맥 환류장애를 초래하며, 그 이외의 type에서는 공통폐정맥간과 정맥대순환 사이를 연결하는 이상정맥에서 폐정맥 환류장애가 생긴다.

폐정맥환류장애가 있는 경우는 폐부종및 심부전 상태의 급속한 악화로 평균 수명이 약 3週인데 비하여, 폐정맥환류장애가 없는 경우는 평균 수명이 약 3個月이다.³⁾ 폐정맥환류장애가 있는 없는 환자에서 75 퍼센트가 1年以内に 사망한다.

따라서 폐정맥환류장애가 있는 경우는 긴급한 외과적 교정술이 필요하며, 폐정맥환류장애가 없는 경우에는 Balloon Atrial Septostomy에 즉시 반응이 있거나 心不全에 대한 내과적 치료에 반응이 좋은 경우에 외과적 교정술은 다소 유보할수도 있으나 가능한한 6개월 이내에 외과적 교정술을 시행하는 것이 바람직하다.

Castenada 등은⁴⁾ 일단 총폐정맥 이상환류증의 진단이 내려지면 姑息的 方法이 아닌 완전교정술을 추천하고 있으며, Wukash 등은⁷⁾ 만약 심방중격 사이에 gradient가 存在한다면 일단 Balloon atrial Septostomy를 시행해 볼것을 권유하고 있다.

총폐정맥 이상환류증의 수술후 생존에 관여하는 因子들에 대해 여러 著者들이 비교관찰한 것을 보면 Gomes 등은⁴⁾ 수술당시의 연령, 총폐정맥환류이상의 유형 폐정맥환류장애의 有無, 肺高血壓, 동맥의 산소포화도의 정도등을 들고있으며, McNamara 등은⁵⁾ 수술후 사망율과 폐고혈압, 환류장애의 유무, 동맥의 산소포화도 사이에 직접적인 연관관계를 찾을수 없었다.

Whight 등도⁶⁾ 연령, 폐고혈압의 정도, 총폐정맥환류이상의 流型등과 수술후 生存率과의 직접적인 관계를 발견할수 없었으며 左心室의 크기가 때로는 수술후 예후 결정에 중요한 요소가 될수 있다고 하였다. Hommon 등은¹¹⁾ 수술후 생존에 관여하는 인자들에 대해 여러 저자들이 肺高血壓⁸⁾, 폐혈관의 저항증가⁵⁾, 流型⁴⁾, 폐정맥환류장애⁹⁾, 左心室의 크기및 기능¹⁰⁾, 수술전 임상적 상태¹⁰⁾ 등을 들었으나 폐정맥환류장애의 유무가 수술후 예후에 관여하는 중요한 요인이라고 하였다.

총폐정맥 환류이상의 완전교정술후 경과는 비교적 양호한 것으로 보고되어 있으며, 수술후 장기적 예후(long-term result)는 수술시 폐혈관상태와 폐정맥-좌심방사이 문합의 효율성에 좌우되는 것으로 생각되고 있다.

IV. 結 論

著者들은 1978년부터 1983년사이, 5년간 외과적 교정술을 시행하였던 11例의 총폐정맥이상환류증을 경험하였다.

1. 환자들의 연령은 생후 5개월에서 24시사이 이었다.
2. 11例中 8例가 Supracardiac type, 2例가 cardiac type, 1例가 mixed type이었다.
3. 모든 예에서 中症度이상의 肺高血壓 소견을 보였

다.

4. 총 3例의 사망이 있었다. 2例는 수술후 곧 사망하였으며, 1例는 퇴원 4개월후 심부전증의 악화로 사망하였다.

5. 저자들은 환자의 수술시 연령, 체중, 폐고혈압의 심한 정도와 사망률 사이에 밀접한 연관성은 찾을수 없었다.

REFERENCES

1. Keith JD, Rowe RD, Vlad P: *Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage, Heart disease in infancy and childhood, Chap. 32, 564-577, 3rd Ed., Macmillan, New York, 1983.*
2. Darling RC, Rothney WB, Craig JM: *Total Pulmonary Venous Drainage into the right side of the heart. Lab. Invest., 6:44, 1957.*
3. Delisle G, Ando M, Calder AL, et al.: *TAPVC, Report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations. Am Heart J. 91:99, 1976.*
4. Gomes MMR, Feldt RH, McGoan DC, Danielson GK: *TAPVC, Surgical considerations and results of operation, JTCS 60:116, 1970.*
5. Mullins GE, El Said G, McNamara DA: *Management of TAPVR, Circulation 45:1240, 1972.*
6. Sade RM, Williams RG, Castaneda AR: *Fundamentals of clinical cardiology, Corrective surgery for congenital cardiovascular defects in early infancy, Am. Heart J. 90:656, 1975.*
8. Behrendt DM, Aberdeen E, Waterston DJ, Bonham-Carter RE: *TAPVD in infants. I. Clinical and hemodynamic findings, methods, and results of operation in 37 cases. Circulation 46:347, 1972.*
9. Turley K, Tucker WY, Ulliyot DJ, Ebert PA: *TAPVC in infancy, Influence of age and types of lesion, Am. J. Cardiol 45:92, 1980.*
10. Katz NM, Kirklin JW, Pacifico AD: *Concept and practices in surgery for TAPVC, Ann. Thorac. Surg. 25:479, 1978.*
11. Hommon JW, Bender HW, Graham TP, et al.: *TAPVC in infancy, Ten years' experience including studies of postoperative ventricular function, JTCS 80:544, 1980.*
12. Adams FH, Emmanouilides GC: *TAPVC, Heart disease in infants, children, and adolescents, 465-475, 3rd Ed., Williams and Wilkins, Baltimore, 1983.*
13. Breckenridge IM, Waterston DJ, et al.: *Correction of TAPVD in infancy, JTCS 66:447, 1973.*
14. Fleming WH, Edward D, Clark, Dooley KJ, et al.: *Late complications following surgical repair of TAPVR below the diaphragm, Ann. Thorac. Surg. 27:435, 1979.*
15. Whight CM, Barratt-Boyes BG, Neutze JM, et al.: *TAPVC, longterm results following repair in infancy, JTCS 75:52, 1978.*
16. Gomes MMR, Feldt RH, McGoan DC, Danielson GK: *Longterm results following correction of TAPVC, JTCS 61:253, 1971.*
17. Clarke DR, Stark J, Pincott JR, Taylor JFN: *TAPVD in infancy, Br. Heart. J. 39:436, 1977.*
18. Newfeld EA, Wilson A, Paul MH, Reisch JS: *Pulmonary vascular disease in TAPVD, Circulation 61:103, 1980.*
19. Parr GV, Kirklin JW, Pacifico AD, Blackstone EH, Lauridsen P: *Cardiac Performance in infants after repair of TAPVC, Ann. Thorac. Surg. 17:561, 1974.*
20. 안 혁, 홍장수, 노준량, 이영관 : 총폐정맥 환류 이상, 3예 수술보고. 대한흉부외과학회지, 14:40-48, 1981.