

## 총 폐 정맥 환류 이상 증

— 수술치험 2 예 —

조재일\* · 안재호\* · 성상현\* · 박표원\*\* · 김철호\*\*\* · 이증기\*\*\* · 서경필\*\*\*\*

— Abstract —

### Total Anomalous Pulmonary Venous Connection — Report of 2 cases —

J.I. Zo, M.D.\*, J.H. Ahn, M.D.\*, S.H. Sung, M.D.\*, P.W. Park, M.D.\*\*,  
C.H. Kim, M.D.\*\*\*, J.K. Lee, M.D.\*\*\* and K.P. Suh, M.D.\*\*\*

Total anomalous pulmonary venous connection is relatively rare cyanotic congenital heart disease, which represents 1-4% of all congenital cardiac defects. Generally in the majority of cases, severe heart failure and cyanosis develops in the early infancy. Because of high mortality in the untreated infants and surgical risk, there are still many things to be improved.

Two patients with total anomalous pulmonary venous connection are presented, which we recently experienced. The one was 10 year old female with supracardiac type drained through left innominate vein, and survived the operation and continuous to do well for 1 year. The other 5 year old female with mixed type (right pulmonary vein drained via coronary sinus and left pulmonary vein through left innominate vein) was operated successfully under hypothermia and extracorporeal circulation, and followed up for 6 months without problem. It was very rare case in the literature.

### I. 서 론

총폐정맥환류이상증은 폐정맥과 좌심방 사이에 직접

- \* 국군서울지구병원 흉부외과
  - \* Dept. of Thorac. & Cardiovasc. Surg, Seoul District Armed Forces General Hospital
  - \*\* 부천 세종병원 흉부외과
  - \*\* Dept. of Thorac. & Cardiovasc Surg, Sejong General Hospital
  - \*\*\* 국군서울지구병원 내과
  - \*\*\* Dept. of Int. Medicine, Seoul District Armed Forces General Hospital
  - \*\*\*\* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실
  - \*\*\*\* Dept. of Thorac. & Cardiovasc. Surg, Seoul National University Hospital
- 1986년 9월 8일 접수

연락이 없고, 대신 폐정맥이 우심방이나 전신정맥 등과 연결이 되어 있는 비교적 드문 선천적 심장기형이다. 선천적 심장병의 약 1~4%를 차지하며<sup>3,7,10)</sup>, 유아기 심장수술이 필요한 양대동맥전위증, 활로씨 4증, 삼첨판막 폐쇄증과 함께 대표적인 선천적 청색심장기형이다<sup>12)</sup>. 30년전 Muller<sup>11)</sup> 등이 처음 수술을 시행한 이래 계속적인 임상성적의 향상을 보이고 있으나, 수술을 시행하지 않았을 경우 생후 1세까지 약 80%가 사망하는 것으로 되어 있는 병이다<sup>8,10)</sup>.

본 병원에서는 1985년 6월 개심술을 시작한 이래, 2예의 총폐정맥환류이상증 환자를 수술치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다. 특히 1예는 혼합형으로서 세계적으로 드문 예이다.

## II. 증 례

### 증례 1

#### 유 ○ 회

환아는 10세 된 여아로 출생시부터 시작한 청색증 및 호흡곤란, 빈번한 상기도 감염으로 본 병원에 입원하였다.

이학적 소견상 심한 발육부전을 보이지는 않았고, 청색증도 경미하였다. 좌측 흉곽의 돌출이 심하였으며, 심장에서 Grade II~III/VI 정도의 수축기 잡음이 흉골 좌측에 연하여 청진되었으며 제 2~3늑간에서 가장 잘 들렸다. 제 1심음은 항진되어 있었고, 제 2심음은 고정분열되어 있었다. Venous hum은 청진되지 않았다. 복부 촉진상 가비대는 없었다. 사지말단의 청색증은 있었으나 끈봉지는 없었다.

혈액검사상 CBC는 12.9-39-10000 이었고, 그의 간기능검사, 뇨검사 및 혈액응고검사 등은 정상범위였다.

흉부단순촬영에서 심장은 눈사람 모양으로 심비대가 심했고, 특히 우심방과 우심실 부위가 커져 있었다. 그의 폐혈류 증가 소견 및 폐동맥 고혈압소견을 보였다 (Fig. 1).

심전도는 우심편위를 보였고, 우심실 비대가 있었다.

심에코도상 상당히 큰 심방중격결손이 있었고, 우심방과 우심실의 확장이 심했으며, 무명정맥과 수직정맥의

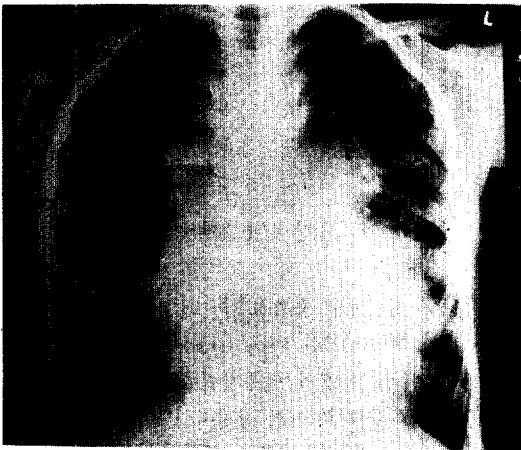


Fig. 1. 술전 단순흉부촬영

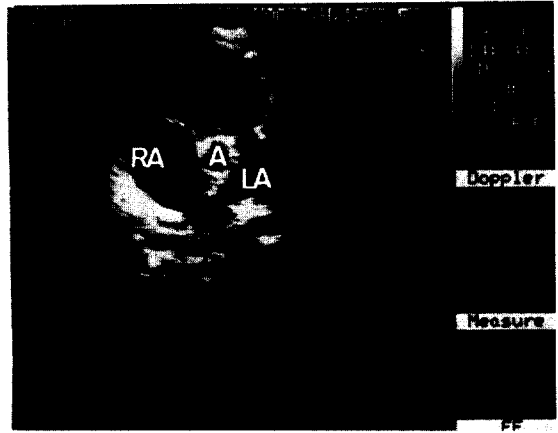


Fig. 2. 술전 2-D echo 소견

Para-Sternal Short Axis View.

Arrow; ASD, Arrow-head; Echo-free space (Common Pulmonary trunk) RA; Right Atrium, LA: Left Atrium. A; Aorta

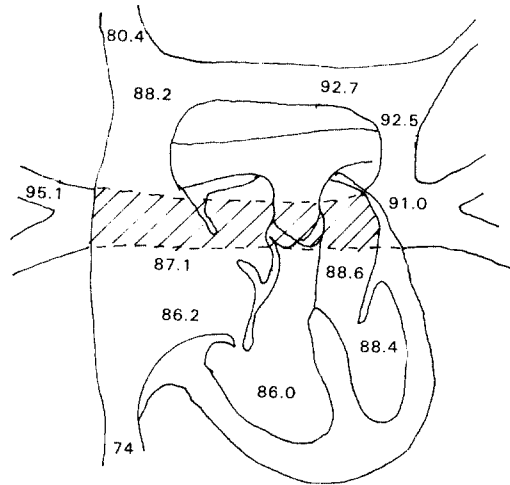


Fig. 3. 각 부위별 산소포화도

확장도 심했다. 좌심방 후편의 Echo-free space가 관찰되었다 (Fig. 2).

심도자술에서 우심실의 압력은 60/10(10), 주폐동맥의 압력은 54/16(32)로 중등도의 폐동맥 고혈압이 있었으며, 부위별 산소 포화도는 Fig. 3과 같다. Qp/Qs는 2.0이었으며, Rp/Rs는 0.2였다.

심혈관조영술은 좌폐동맥과 우폐동맥에 각각 조영제를 주입하여, 좌폐정맥 및 우폐정맥이 총폐정맥간을 형성하여 수직정맥으로 환류되는 것을 관찰하고, Catheter를 우상공정맥을 통해 무명정맥을 거쳐 수직정맥에 위치시킨 후 조영제를 주입하여 심장상부환류형의 총폐정맥환류이상증을 확인하였다.

수술은 국소냉각법 및 체외순환을 이용한 저체온법하에서 심마비약을 사용하여 심마비를 시킨 상태에서 시행하였다. 체외순환을 시작하기 전에 직경 약 2 cm의 수직정맥을 박리하였으며, 수술수기는 Shumaker<sup>13)</sup>의 변형방법대로 시행하였다.

수술소견상 무명정맥 및 상공정맥이 약 3 cm 정도로 확장되어 있었으며, 우심방, 우심실, 폐정맥의 확장이 심했다. 심실중격결손은 없었으며, 직경 약 2 cm 정도의 심방중격결손이 있었다. 좌심방은 상대적으로 작았다. 우측 폐정맥에서부터 횡절개를 넣어서 방간구에 이른 후 이 절개를 다시 연장하여 심방중격의 일부를 절제하고, 좌심방의 기부까지 연장하였다. 다음에 총폐정맥의 전벽에 횡절개를 가한 후 측측문합으로 좌심방과 총폐정맥을 문합하였다. 절제로 늘어난 심방중격결손을 보철포편으로 봉합하였다. 수직정맥을 절찰한 후 우심방의 절개창을 봉합하였다(Fig. 4). 대동맥차단시간은 129분이었고, 체외순환시간은 186분이었다.

환자는 술후 우측 폐하엽의 폐렴으로 고생하였으나 제 18병일째 합병증이나 후유증 없이 경쾌 퇴원하였으며, 현재 1년 외래추적관찰중 정상상태이다(Fig. 5).

## 증례 2

### 김○희

환아는 5세 된 여아로 생후 3개월부터 시작한 청색증과 빈번한 상기도 감염을 주소로 본 병원에 입원하였다.

이학적 소견상 호흡곤란은 없었고, 청색증도 심하지 않

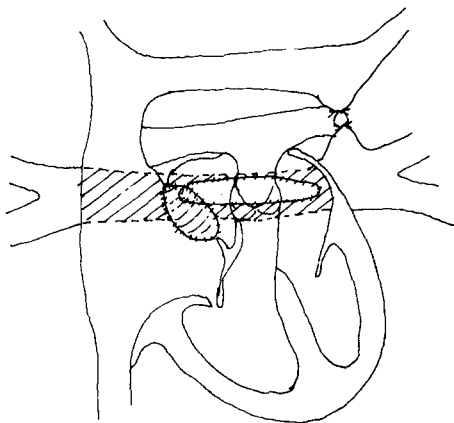


Fig. 4. 수술후 소견

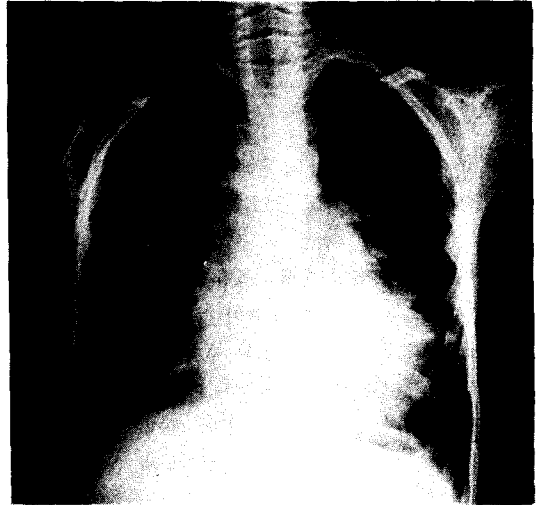


Fig. 5. 술후 단순흉부촬영

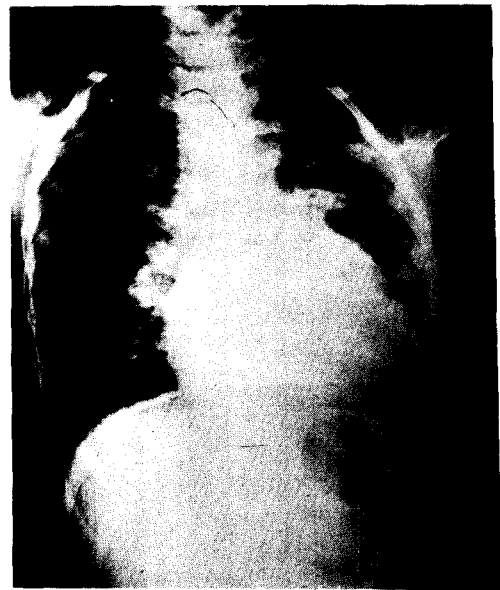


Fig. 6. 술전 단순흉부촬영

았다. 흉부청진소견상 수포음등의 폐울혈의 소견은 없었으며, 흉골 좌연상부를 따라 Grade IV/V의 수축기 잡음이 청진되었고, 확장기 혈류잡음이 흉골 좌연 하부에서 들렸다. Venous hum은 청진되지 않았다. 제 1심음과 제 2심음은 항진되어 있었고, 제 2심음의 고정분열이 있었다. 복부촉진시 간비대는 없었다. 말초 청색증은 판

찰되었다. 곤봉지는 확실하지 않았고, 말초부종도 없었다.

혈액검사상 Hb이 15.4였고, 그외 간기능검사, 뇨검사, 출혈성검사 등 전부 정상범위였다.

흉부단순촬영에서 폐혈류 증가소견을 보였으며, 심장은 약간 커져 있는 정도였고, 우심방을 제외한 어느 부위의 비대를 나타내지는 않았다 (Fig. 6).

심전도는 우심편위를 보였으며 우심실 비대의 가능성이 있었음. 우심방 비대소견은 확실하지 않았다 (Fig. 7).

심에코도상 심방중격결손이 있고, 좌심방 뒤에 폐정맥으로 생각되는 Echo-free space가 보였으며, 관정

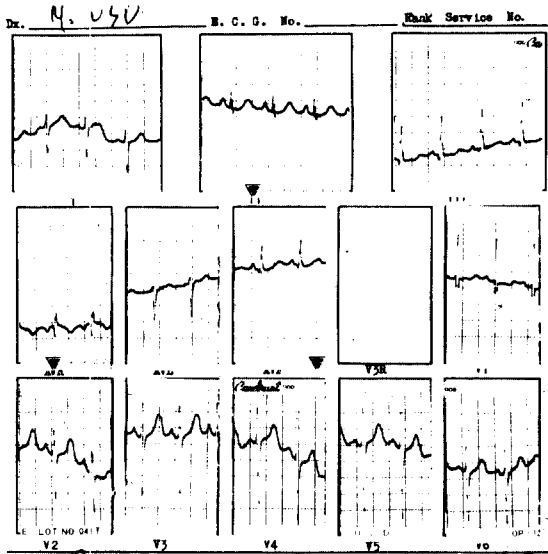


Fig. 7. 술전 심전도소견

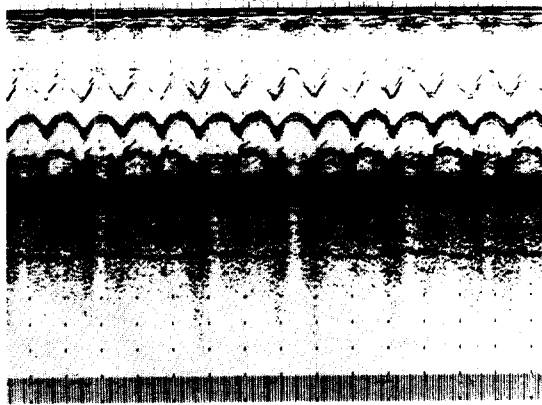


Fig. 8. 술전 M-mode Echo소견  
Arrow-head; echo-free space posterior to LA.

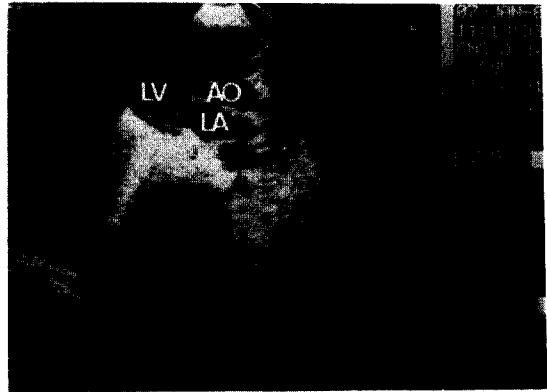


Fig. 9. 술전 2-D echo 소견  
Para-sternal long-axis view.  
Arrow-head; echo-free space posterior to LA.

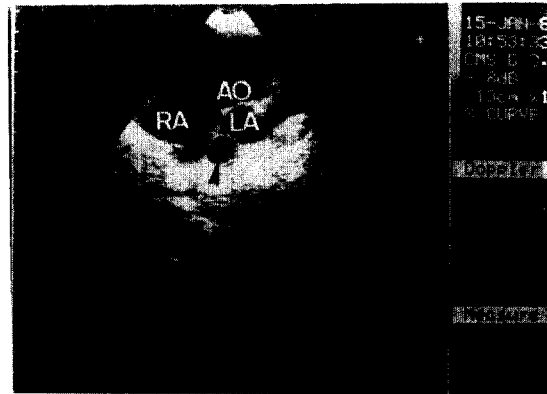


Fig. 10. 술전 2-D echo 소견  
Para-sternal short-axis view.  
Arrow-head; echo-free space posterior to LA.  
Arrow; ASD.

맥동의 확대가 있었다 (Fig. 8, 9, 10).

심도자출상 폐동맥의 압력은 36/16(22)로 높지 않았고 우심실 압력은 좌심실이 80/-4/4일 때 56/-2(7)이었다. 각 부위별 산소포화도는 그림과 같았다 (Fig. 11). 우심실의 높은 산소포화도는 관정맥동으로 환류되는 혈류의 방향 때문인 것으로 생각되었다. 무명정맥의 높은 산소포화도는 폐정맥 환류 부위를 나타낸다.

심혈관 조영술에서 Fig. 12는 우폐동맥에 조영제를 주입하여 정맥 충만기에 우폐정맥이 심방중격의 좌측으로 돌아서 관정맥동으로 직접 환류되는 것을 보이고 있으며 좌폐정맥과의 연결은 없습니다. Fig. 13은 좌폐정맥에 조영제를 주입하여 정맥충만기에 좌폐정맥이 우폐정맥과 다른 심장 상부의 혈관을 따라 우심방으로 환

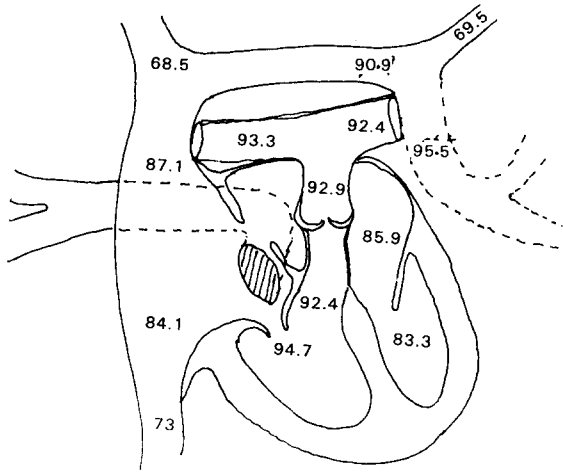


Fig. 11. 각 부위별 산소포화도

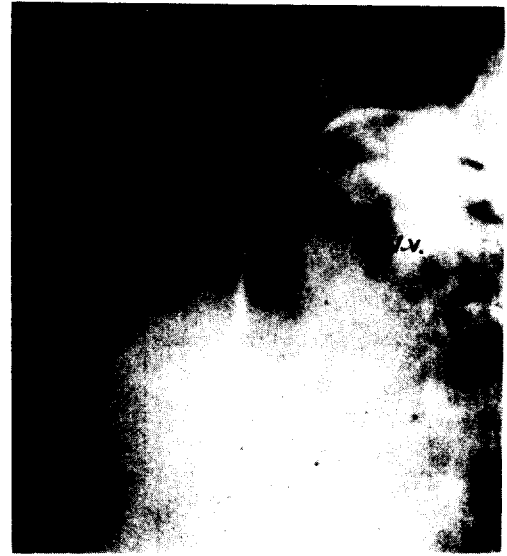


Fig. 13. 심혈관 조영사진

I.V.; Innominate Vein V.V.; Vertical Vein



Fig. 12. 심혈관 조영사진

Arrow-head; atrial septum

류되는 것을 알 수 있습니다. 좌폐정맥의 확실한 환류 부위를 알기 위하여 무명정맥을 통하여 좌측 수직정맥으로 Catheter를 넣어서 조영제를 주입한 사진이 Fig. 14입니다. 이로써 이 환자는 총폐정맥환류이상증의 혼합형임을 확인하였습니다.

수술은 저체온법을 이용한 체외순환법 및 국소냉각법 그리고 심마비약을 사용하여 심마비를 시킨 상태에서 시행하였다. 체외순환 전에 수직정맥을 박리하였다. 수술 소견은 약 1 cm 정도의 수직정맥이 총폐정맥을 형성하

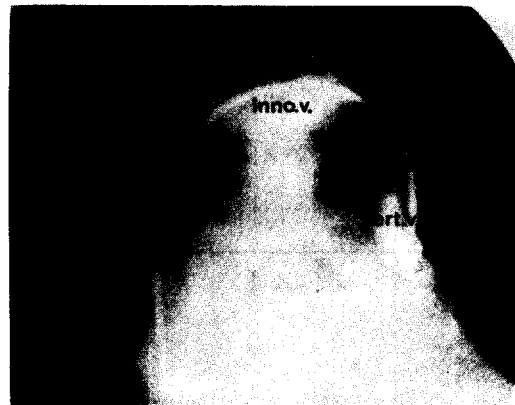


Fig. 14. 심혈관 조영사진

지 않고 바로 무명정맥으로 환류되었고, 무명정맥과 상공정맥이 확장되어 있었다. 우폐정맥은 좌심방 뒷쪽을 돌아서 직경 약 1.5 cm 정도의 관정맥공으로 환류되었다. 심방중격결손은 2×1 cm 정도였다.

수술은 우심방을 절개하고, 우폐정맥과 좌심방 사이의 중격을 심방중격결손에 이르기까지 충분히 절제하고, 관정맥동의 입구와 심방중격결손에 이르기까지 보철 포편으로 봉합하였다. 수직정맥을 무명정맥 가까이 결찰하고 분리하여 좌심이에 측단문합을 시행하였다. 문합부위의 협착을 막기 위해 Cobra-head like 문합을 시행하여

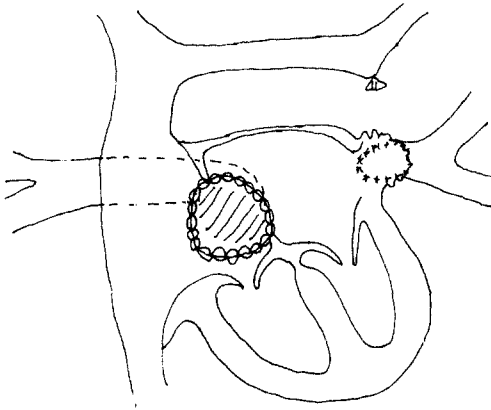


Fig. 15. 수술방법



Fig. 16. 술후 단순흉부촬영

문합구가 충분히 크게 하였다(Fig. 15). 폐의순환시간은 88분이었으며, 대동맥차단시간은 67분이었다.

술후 환자는 좌폐하엽의 폐렴으로 고생하였으나, 술후 20병일째 심부전 없이 퇴원하였다(Fig. 16).

### III. 고 안

총폐정맥환류이상증은 1798년 Wilson<sup>14)</sup>이 처음 보고하였고, 발생빈도는 보고자마다 약간씩 다르나 천천

적 심장병의 1~4%로 보고하고 있으며, 남자에게서 많은 것으로 되어 있다<sup>3,7,8)</sup>. 국내에서는 16예의 수술치험예가 보고되어 있다<sup>30-34)</sup>.

발생학적으로 폐는 foregut에서 발생하므로, 초기 발생단계에서는 내장혈관총의 혈관만 있게 되며 이는 Umbilicovitelline vein system과 Cardinal vein system과 연결되어 있다. 여기에 태생 4~6주에 좌심방 후벽의 한 부분(sino-atrial region 즉 Common pulmonary vein)이 폐의 내장혈관총과 연결되면서 심장과 연결되게 되며, 원래 있던 Umbilicovitelline vein과 Cardinal vein system과의 연결이 없어져서 4개의 폐정맥은 총폐정맥간으로 환류되어 좌심방으로 환류된다. 그런데 초기에 총폐정맥간의 발육부전이나 총폐정맥의 폐쇄 등의 원인에 의해 폐정맥은 원래 있던 Umbilicovitelline vein이나 Cardinal vein system으로 환류되며, 이중 좌심방과 전혀 연결이 없으면 총폐정맥환류이상증이 생기게 된다<sup>1,2,15)</sup>.

분류는 해부학적 구조에 따라 여러가지인데 분류기준은 폐정맥의 환류부위나 환류혈관의 길이 등에 따라 분류하였다. Neill<sup>6)</sup> 등은 우심방으로 연결되는 형, 우측 Cardinal vein system과 연결되는 형(상공정맥, Azygos vein), 좌측 Cardinal vein system과 연결되는 형(좌측 무명정맥, 관정맥등), Umbilicovitelline vein과 연결되는 형(간문맥, 정맥관)의 4가지로 나누었으며, 현재 가장 많이 이용되는 Darling<sup>3)</sup>에 의한 분류는 I형은 상부심장환류형, II형은 심장환류형, III형은 하부심장환류형, 그리고 IV형은 I-III의 혼합형이다. 그의 Burrough<sup>5)</sup> 등은 이상환류혈관의 길이에 따라 장형, 중형, 단형으로 분류하였고, Smith<sup>4)</sup> 등은 횡격막상환류 및 횡격막하부환류의 2가지로 분류하기도 하였다. 각 환류부위별 빈도는 보고한 사람에 따라 다르며 가장 많은 예를 보고한 Burrough<sup>5)</sup>나 Cooley<sup>12)</sup>의 예를 보면 표 1과 같다. Burrough의 예는 문헌상에 보고된 예의 종합이고, Cooley의 예는 수술치험예만을 포함한 것이다. 1/3 이상에서 좌측 수직정맥을 통한 무명정맥으로 연결되었으며, 본 예중 증례 1이 I형으로 여기에 해당했다. 증례 2는 Darling의 분류상 IV형으로 약 10% 정도가 문헌상 보고되어 있었다.

본증의 진단상 중요한 점들을 기술해 보면, 임상증상은 혈류역동학적 소견에 따라 현저히 다르며, 청색증과 심부전이 중요한 소견인데 이들은 이상환류폐정맥에 협착이 있거나, 심방중격결손이 적을수록, 일찍 나타나며, 증상이 일찍 나타날수록 예후가 좋지 않다. 본 예에서

는 경미한 청색증을 동반하였으나 심부전은 없었다. 그리고 청진소견은 수축기 잡음과 제 2심음의 고정분열이 특징이다. 심전도는 우심편위와 우심실 및 우심방 비대 소견을 보이게 된다. 흉부사진의 소견은 각 형마다 다른데, 심장상부환류형에서 무명정맥으로 환류되는 경우에는 눈사람 모양의 심장형태를 보이며, 증례 1에서 잘 보여준다. 상공정맥으로 환류되는 경우에는 심장의 우측 상부가 커져 있는 것을 볼 수 있다. 그리고 폐정맥의 협착이 있어서 초기에 증세가 나타난 환자의 경우엔 심장크기는 증가하지 않으면서 폐울혈의 소견을 특징적으로 보인다. 최근 본증의 진단에 중요한 근거를 제공하고 있는 심에코도의 소견은 좌심방 뒤에서 Echo-free space가 보이는 것으로 거의 진단이 가능하다. 물론 가장 중요한 검사는 심도자술 및 심혈관조영술이다. 본증은 산화된 피가 폐에서 직접 또는 간접으로 우심방으로 환류되어 전신정맥과 우심방에서 혼합된다. 혼합된 피가 우심실 또는 좌심방, 좌심실 및 대정맥으로 순환하게 되므로, 심장내의 각 부위별 산소포화도가 같게 되며 전신동맥의 산소분압도 비슷하게 된다. 폐동맥의 압력은 대체로 상승하게 되는데, 증세의 발현이 1세 미만일 경우 약 반에서 전신동맥압과 같고, 나머지도 중등도로 상승하게 된다. 폐정맥의 환류혈관의 협착이 있게 되면 좌심방압의 상승없이 Pulmonary Arterial Wedge Pressure의 상승이 나타나게 된다<sup>16)</sup>. 본 예는 2예 모두 폐동맥압의 상승이 심하지 않았다. 그리고 좌폐동맥과 우폐동맥에 각각 조영제를 주입하여 정맥 충만기에 폐정맥 환류부위를 확인하게 된다.

본증은 Keith<sup>8)</sup>등에 의하면 치료하지 않았을 경우, 3개월 내에 50%가 사망하며, 1년내에 80%가 사망하는 것으로 되어 있다. 특히 폐정맥 환류협착이 있거나, 심방중격결손이 작은 경우에는 더욱 예후가 좋지 않다<sup>8)</sup>. 폐정맥 환류협착이 거의 전예에서 동반되는 하부심장환류형의 경우 가장 나쁜 예후를 나타내어 수주 내지 수개월 내에 사망한다. 반면 폐정맥환류협착이 없고, 심방사이의 혈류혼합이 잘되어 전신동맥의 산소포화도가 높은 경우 환자는 상당기간 증세 없이 살 수 있다. 국내에서 아직 하부심장환류형이 보고되어 있지 않은 이유도 여기에 있다고 생각된다. 국내에서 보고된 16예 중 1세 미만의 환자는 6예뿐이었으며, 저자의 경우도 각각 5세, 10세였다. 본증은 유아기에 증세가 나타났을 경우, 대개 폐정맥환류협착을 어느 정도 동반하여, 내과적 치료나 Balloon Septostomy로 잘 호전되지 않으므로 바로 전 교정술을 하는 것을 원칙으로 하며, 증세

Table 1.

Type & Locatin	Burrough*	Cooley**
Supracardiac		
Inno. v.	36%	48%
SVC	11%	12%
Cardiac		
RA	15%	12%
Cs	16%	14%
Infracardiac	13%	7%
Mixed	7%	7%
Unknown	2%	

\* Total 113 cases

\*\*Total 125 cases

가 없을 경우 생후 3개월까지 기다릴 수 있다<sup>17)</sup>.

수술은 1951년 Muller<sup>11)</sup>가 비개심술을 이용하여 총폐정맥과 좌심방을 측측문합한 것이 처음이며 1957년 Cooley와 Ochsner<sup>18)</sup>가 처음으로 체외순환을 이용하여 심방중격결손공을 통하여 좌심방과 총폐정맥을 문합하였다. 그후 Mustard<sup>19)</sup>등이 2단계로 교정할 것을 주장하기도 하였으며, 많은 수술방법이 발표되었다. 현재 여러 병원에서 많이 이용되는 방법은 정중선 흉골 종절개로 개흉하며, 저체온법과 체외순환을 병행하여 사용하거나 영아에서는 냉각법에 의한 혈류정지를 이용하기도 한다<sup>9)</sup>.

수술수기는 심장상부환류형의 경우 Shumaker<sup>13, 20)</sup>등이 시행한 변형방법이 많이 사용되며, 이는 심장우측에서 우심방과 좌심방에 걸쳐서 절개를 넣고 심방중격을 일부 절제한 후 측측문합을 실시하는 방법으로, 시야도 좋고 수기도 간편하다. 그외 직접 좌심방에만 심장 우측에서 절개하는 방법, Cooley<sup>12)</sup>의 심장 첨부를 위로 제끼고 좌심방의 후벽에 절개를 넣고 측측문합을 시행하는 방법, Benson B Rose<sup>21)</sup>의 좌측제 4 늑간으로 개흉하여 심장 좌측에서 측측문합을 실시하는 방법 등이 사용되고 있다. 본 환자중 증례 1은 Shumaker의 변형법으로 수술을 시행하였다. 그리고 상부심장환류형 중에서 상공정맥으로 환류되는 경우에는 Kawashinia<sup>22)</sup>등이 시행한 상공정맥에서 좌심방에 이르기까지 절개를 넣고, 심방중격에 걸쳐서 Patch를 대는 방법이 있으며, 최근 Williams<sup>23)</sup>등은 상공정맥을 이상 폐정맥 상부에서 분리하여 우심방이를 이용하여 Pedicle Conduit를 만들어 다시 연결하고, 이상폐정맥은 심방중격결손을 통해서 좌심방으로 연결하는 방법을 발표하였다. 심장환

류형의 경우는 Richard Van Praagh<sup>24)</sup> 등이 제시한 관정맥동과 좌심방사이의 중격을 절제하고, 심방중격결손과 관정맥동을 봉합하는 방법이 많이 쓰인다. 심장하부 환류형은 Clarke<sup>25)</sup> 등이 제시한 대로 총폐정맥을 따라 종결개하고, 거기에 맞게 좌심방이에서부터 좌심방을 종결개하여 축측문합을 시행하고 문합에 불편이 없는 한 수직정맥의 절찰은 하지 않는 추세이다. 혼합형의 경우엔 각각의 해부학적 구조에 따라 수술방법이 다르며, 위의 수술방법을 적절히 혼합하여 시행한다. 그리고 1개의 폐정맥의 환류이상이 남게 되면 수술의 위험율을 감안하여 교정하지 않아도 크게 이상은 없는 것으로 되어 있다. 국내에서 현재 1예 보고되어 있는 혼합형이 심장환류형과 좌측 상폐정맥의 환류이상이 동반된 경우였는데 좌측 상폐정맥의 환류이상은 그대로 교정하지 않았다. 증례 2의 경우는 Van Praagh<sup>24)</sup>의 수술 방법으로 우폐정맥환류이상을 교정한 후, 좌폐정맥 환류이상은 Ports<sup>26)</sup> 등이 제시한 대로 수직정맥을 절찰, 분리하여 좌심방이에 'Cobra-head like' 문합을 시행하였다.

수술성적은 최근 조기진단 및 치료, 향상된 저체온법에 의한 심정지 방법, 보다 향상된 술전, 술후 관리 및 호흡관리 등에 의하여 많이 향상되었다. 1960년대의 60~70%의 사망율에서 1970년대에 30% 정도의 수술사망율을 보고하게 되었고, 최근 보고에는 8~12%의 사망율을 보고하고 있다<sup>27,28)</sup>. 국내성적은 표 2와 같다. Katz<sup>27)</sup> 등은 12%의 최근 사망율을 보고하면서, 수술사망율의 결정인자는 연령, 해부학적 구조, 술전 상태, 수술방법, 심근보호법, 수술시야 및 문합방법, 좌심방의 크기, 전교정술 및 부분교정술 등이라고 했으며, Hawkins<sup>28)</sup>는 술전상태 및 수술을 시행한 시기 그리고 수술수기가 결정인자라고 하였다.

술후 합병증 및 사망원인은 저자마다 다르지만, 저심

박출증, 폐부종, 폐동맥고혈압, 호흡부전, 문맥혈전, 갑작스런 심정지, 신부전, 출혈 등이 보고되고 있다<sup>12)</sup>.

원격성적은 대체로 양호하며, Gomes<sup>29)</sup> 등에 의하면, 49예의 수술생존예 중에서 1예만 부정맥으로 사망하였고, 나머지는 양호하다고 하였다. 그러나 이는 1세 미만의 환자가 8예뿐이었으며, Barratt-Boyes<sup>9)</sup> 등은 10개월이하의 영아에서, 20예중 4예의 원격사망율을 보고하며, 그중 3예에서 폐정맥 환류 협착을 원인으로 하였다. 즉 영아에서의 술후 폐정맥환류협착은 앞으로 원격성적을 향상시키는데 고려하여야 한다고 했다.

#### IV. 결 론

1. 본 국군서울지구병원에서는 1985년 6월부터 1986년 6월까지 총폐정맥환류이상증 2예를 수술 치험하였다.
2. 1예는 심장상부환류형이었으며, 1예는 심장상부 환류형과 심장환류형의 혼합형으로서, 국내에서는 처음 보고되는 예이다.
3. 수술수기는 1예는 Shumaker의 변형법을 이용하였고, 1예에서는 Van Praagh의 수술수기와 Ports의 수술수기를 응용하였다.
4. 2예의 환자 모두 성공적으로 수술, 치유되어, 후유증 없이 퇴원하였으며, 현재 경과 양호하다.

#### REFERENCES

1. Edwards, JE: *Congenital Malformations of the heart and great vessels*, in Gould SE(ed): *Pathology of the Heart*. Chales, C. Thomas, Publisher, Springfield, Ill. 1953, Chapter 5, p. 266.
2. Edwards, JE: *Pathologic and Developmental Considerations in anomalous pulmonary venous connection*. *Mayo. Clin. Proc.* 28: 441, 1953
3. Darling, RC, Rothney, WB, and Craig, JM: *Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart; Report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiac anomalies*. *Lab. Invest.* 6:44, 1957.
4. Smith, B, Frye, TR, and Newton, WA, Jr: *Total anomalous pulmonary venous return; iagnostic criteria and a new classification*. *Am. J. Dis. Child.* 101:41, 1961.
5. Burrough, JT, and Edwards, JE: *Total anomalous Pulmonary Venous Connection*. *Am. Heart J.* 59:913, 1960.

Table 2.

Type	Death No./Patient No.
Supracardiac	2/13
Intracardiac	1/2
Mixed	0/1

Age	Death No./Patient No.
0 - 6 month	0/3
6 month - 1 year	2/3
1 year -	1/10



6. Neill, CA: *Development of the pulmonary veins, with reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return. Pediatrics.* 18:880, 1956.
7. Abbott, ME: *Atlas of congenital cardiac disease. American Heart Association. New York, 1936.*
8. Richard, D. Rowe: *Anomalies of venous return, in Heart Disease in Infancy and Childhood, 3rd ed, p. 554, Mac-Millan, New York, 1978.*
9. Whight, CM, Barrat-Boyes, BG, Calder, AL, Neutze, JM, Brandt, PWT: *Total Anomalous Pulmonary Venous Connection; Long-term results following repair in infancy. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 75:52, 1978.
10. Keith, JD, Rowe, RD, Vald, P. and O' Hanley, JH: *Complete Anomalous Pulmonary Venous Drainage. Am. J. Med.* 16:23, 1954.
11. Muller, WH: *The Surgical Treatment of Transposition of the Pulmonary Veins. Ann. Surg.* 134:683, 1951.
12. Wukasch, DC, Deutsch, M, Cooley, DA, et al: *Total Anomalous Pulmonary Venous Return. Ann. Thorac. Surg.* 19:622, 1975.
13. Shumaker, HB, King, H: *A modified procedure for complete repair of total anomalous pulmonary venous drainage. Surg. Gynecol. Obstet.* 112:763, 1961.
14. Wilson, J: *A description of a Very Unusual Formation of the Human Heart. Philos. Trans. R. Soc. Lond.* 88:345, 1978.
15. Delisle, G, Ando, M, Van Praagh, S, Van Praagh, R, et al: *Total Anomalous Pulmonary Venous Connection; Report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations. Am. Heart J.* 91:99, 1976.
16. Lucas, RV, Jr: *Anomalous Venous Connection, Pulmonary and Systemic, in Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, 3rd ed, p. 458, Williams & Wilkins, Balti, London, 1983.*
17. Stark, J: *Anomalies of the Pulmonary Venous Return, in Surgery for Congenital Heart Defects. 1st ed, p. 235, Grune & Stratton, London, 1983.*
18. Cooley, DA, Ochsner, A: *Correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage; technical considerations, Surgery.* 41:1014, 1957.
19. Mustard, WT, Dolan, FG: *The Surgical Treatment of Total Anomalous Drainage. Annals Surg.* 145:379, 1957.
20. Gersony, WM, Bowman, FO, Steeg, CN, Hayes, CJ et al: *Management of Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage in early infancy. Circulation.* 43 Supp I 1:19, 1971.
21. Roe, BB: *Posterior approach to correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Return; Futher experience. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 59:748, 1970.
22. Kawashima, Y, Nakano, S, Manabe, H et al: *Successful Correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage with a new surgical technique. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 66:959, 1973.
23. Williams, WH, Zorn-Chelton, S, Dooley, KJ, Hatcher, CR: *Extracardica Atrial Pedicle Conduit repair of Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection to the Superior Vena Cava. Ann Thorac. Surg.* 38:345, 1984.
24. Van Praagh. R, Harken, AH, Gross, RE et al: *Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage to the coronary sinus. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 64:132, 1972.
25. Clarke, DR, Stark, J, de Laval, M et al: *Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage in infancy. Br. Heart J.* 39:436, 1977.
26. Ports, TA, Turley, K, Brundage, BH, Ebert, PA: *Operative correction of Total Left Anomalous Pulmonary Venous Return. Ann. Thorac. Surg.* 27:246, 1979.
27. Katz, NM, Kirklin, JW, Pacifico, AD: *Concepts and Practices in surgery for Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. Ann. Thorac. Surg.* 24:479, 1978.
28. Hawkins, JA, Clark, EB, Doty, DB: *Total Anomalous pulmonary Venous Connection. Ann. Thorac. Surg.* 36:548, 1983.
29. Gomes, MMR, Feldt, RH, McGoon, DC, Denielson, GK: *Long-term results following correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 61:253, 1971.
30. 유희성, 유영선, 이정호, 김주이, 강정호, 장운하, 이홍섭, 유수용 : 성인 전폐정맥 연결이상(TAPVC) 교정 1예 보고, 대한흉부외과학회지, 11 : 123, 1978
31. 오재상, 박영관, 김근호 : 전폐정맥이상환류(TAPVD)의 치험 1예, 대한흉부외과학회지, 13 : 110, 1980,
32. 안 혁, 홍장수, 노준량, 이영균 : 총폐정맥환류이상-수술 3예 보고. 대한흉부외과학회지, 14 : 40, 1981
33. 김은기, 이주연, 설준희, 조범구, 홍승록, 이웅구 : 심장상부환류형 총폐정맥환류이상증의 수술치험 3예 보고. 대한흉부외과학회지 16 : 322, 1983,
34. 김기봉, 노준량 : 총폐정맥이상환류증의 수술요법. 대한흉부외과학회지, 17 : 48, 1984.