

# 총폐정맥 환류 이상의 수술적 교정 및 후발성 폐정맥 협착

서동만\*·송명근\*

=Abstract=

## Total Anomalous Pulmonary Venous Connection-Surgical Correction and Late Pulmonary Venous Obstruction

Dong Man Seo, M.D.\*, Meong Gun Song, M.D.\*

Twelve patients underwent surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) between Sep. 1989 and May 1993. There were 9 boys and 3 girls whose age ranged from 10 days to 17 month (median 1.2 month). Six patients were less than 1 month of age at operation. The anomalous drainage was supracardiac in 6, cardiac in 2, infracardiac in 2, and mixed in 2. There were 3 early death, and its mortality rate was 25%. There were no operative mortality after Sep. 1991. Age at operation, presence of preoperative pulmonary venous obstruction, preoperative assisted ventilation and type of anomaly did not affect early mortality.

Late pulmonary venous obstruction was developed in 4 patients between 1 month to 4 month after operation. Among these patients, 2 were died and one was reoperated and well, and the other one was not operated because of patient's refusal. We conclude that late pulmonary venous obstruction is fatal and its early detection and correction is important for improving late survival.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993; 26: 260-265)

Key words : TAPVR

### 서 론

총폐정맥 환류 이상은 출생 초기부터 심한 호흡곤란과 청색증을 보이는 선천성 심장기형으로, 선천성 심장 기형 환자의 1.5~3% 정도를 차지하는 비교적 드문 질환이다<sup>1)</sup>. 이 질환은 1970년대 전까지만 해도 수술후 높은 사망률을 보였으나, 1980년대부터 최저온하의 순환 정지법의 도입으로 인하여 그 사망률이 현저히 감소하였다<sup>2~4)</sup>. 국내에서도 1987년 나명훈 등<sup>5)</sup>이 37례의 수술성적을 보고한 바 있다.

저자들은 1989년 10월부터 1993년 5월까지 울산대학교 의과대학 서울중앙병원 흉부외과에서 개심술을 이용하

여 완전 교정술을 시행한 12례의 총폐정맥 환류 이상 환자의 수술성적 및 수술후 외래 추적기간 중에 발생한 후발성 폐정맥 협착에 관하여 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

### 대상 및 방법

1989년 10월부터 1993년 5월까지 서울 중앙병원 흉부외과에서 총폐정맥 환류 이상으로 교정술을 시행받은 12명의 환자를 대상으로 하였다. 대상 환자중 1례는 생후 15개월에 타병원에서 완전 교정술을 시행한 환자로, 수술 2개월후에 발생한 폐정맥 협착으로 본원으로 재수술을 시행한 환자이며, 나머지 11례는 본원에서 교정술을 시행한 환자이다. 대상 환자의 연령분포는 생후 14일에서 17개월까지로 평균 3.4개월(중앙값: 1.2개월)이었으며, 타병원에서 생후 15개월에 완전 교정술을 받은 후, 생후 17개월

\* 울산대학교 의과대학 서울중앙병원 흉부외과  
\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,  
University of Ulsan, College of Medicine, Seoul, Korea

에 다시 폐정맥 협착이 발생하여 본원에서 수술을 시행받은 1례를 제외하고는 모든 환자가 1세 미만의 영아였다. 남녀비는 남자가 9명, 여자가 3명으로 3:1이었으며, 수술시 환자의 평균 체중은  $4.08 \pm 1.92$ kg이었다.

모든 환자는 수술전에 심초음파 검사를 시행하여 진단하였으며, 나이가 너무 어리거나, 수술전 상태가 나빴던 3례를 제외한 9례에 대해서는 심도자술을 시행하여 확진하였다. 수술전 9례의 환자에 대해서 시행한 심도자술의 결과는 표 1과 같다. 모든 환자에 있어서 폐동맥 고혈압이 있었으며, 이중 5례에서는 폐동맥압이 전신혈압보다 높았다. 또한 4례에서 폐정맥 환류 부위의 협착이 있었으며, 이중 후발성으로 폐정맥 환류 부위의 협착이 생긴 1례를 제외한 3례의 경우에는 모두 폐동맥압이 전신혈압보다 높았다(표 1). 12례중 supracardiac type이 6례로 50%를 차지하여 가장 많았고, cardiac type, infracardiac type, mixed type이 각각 2례로 16.7%씩 차지하였다. Suprcardiac type은 전례가 수직정맥을 통해 상대정맥으로 환류되었으며, cardiac type은 관상정맥동으로, infracardiac type은 간문맥으로 환류되었다. mixed type은 2례가 모두 좌상폐정맥은 상대정맥으로, 좌하폐정맥과 우폐정맥은 관상정맥동으로 환류되었다(표 1).

2례를 제외한 10례에서 최저온 순환정지법(deep hypothermic total circulatory arrest)을 이용하여 수술하였으며, cardiac type은 자가, 혹은 우심낭을 이용하여 수술하였고, supracardiac type 및 infracardiac type은 모두 공동 폐정맥과 좌심방사이를 직접 연결해 주었다. mixed type의 1례

는 측부순환을 통하여 우심방으로 환류되는 작은 좌상폐정맥은 그냥 두고, 나머지는 우심낭을 이용하여 좌심방으로 유입되게 하였으며, 타병원에서 완전 교정술을 받은 후, 폐정맥 협착이 발생한 1례는 공동 폐정맥과 좌심방사이의 직접 연결과 우상폐정맥 환류부의 확장술을 Goretex patch를 이용하여 시행하였다. Supracardiac type 1례는 심한 폐동맥 고혈압으로 인하여, 수술시 심방중격결손증을 막지 못하였으며, 수술후 10일째 다시 시행한 심도자 검사상, 여전히 폐동맥압이 대동맥압보다 높아, 결국 심방중격결손은 막지 못하였다.

수술직후 사망한 2례 및 수술후 10일에 사망한 1례를 제외한, 9례에서 수술직후 심초음파 검사를 시행하였으며, 외래 추적 조사중 환자의 상태가 나쁘거나, 폐정맥 협착이 의심되는 환자에 대해서는 반복적으로 심초음파 검사를 시행하였다. 또한 추적 조사중 후발성 폐정맥 협착이 의심되는 4례중 3례에서 심도자술을 다시 시행하여, 폐정맥 협착을 확인하였고, 1례는 심도자술을 시행하려 하였으나, 하대정맥의 혈전으로 인하여 실패하였다. 폐동맥 고혈압이 심하여 심방중격결손증을 막지 못한 1례에 대해서 수술후 1개월에 다시 심도자술을 시행하였으나, 계속 폐동맥압이 높아, 비가역적으로 폐쇄성 폐혈관 질환이 온 것으로 생각되었다.

사망률의 비교 검증은 Fisher's exact test를 사용하였고, 2-tail probabily의 값이 0.05미만일 때를 유의하여 간주하였다.

표 1. Preoperative pateints data and result

No	type	op. date	age	sex	wt. (Kg)	PAP/SAP (mmHg)	PVO	preop. vent. assisst	associated anomaly	result
1	infra	89. 10. 19	29d	M	3.5	65/75	-	-	PDA	
2	infra	90. 5. 10	26d	F	2.7	75/70	+	+	PDA, VSD	LS, LD
3	supra	90. 6. 22	10d	F	3.0			+		Em. op., HD
4	intra	90. 12. 20	85d	M	1.9	47/64	-	+		HD
5	intra	91. 1. 8	42d	M	4.1	55/72	-	-		HD
6	supra	91. 9. 5	71d	M	4.4	75/74	-	-		
7	mixed	92. 4. 16	29d	M	4.0	96/56	-	-		LS
8	supra	92. 6. 16	102d	M	5.7	120/80	+	-		ASD open
9	supra	92. 6. 22	18d	M	2.5	80/65	+	+	PDA	LS, LD
10	supra	92. 9. 1	10m	F	6.3		-	-		
11	supra	92. 9. 18	14d	M	2.4		-	+		Em. op., LD
12	mixed	93. 5. 19	17m	M	8.5	47/106	+	-		LS

PAP: pulmonary arterial pressure, SAP: systemic arterial pressure, PVO: pulmonary venous obstruction, d: day, m: month, HD: hospital death, LS: late stenosis, LD: late death, Em. op.: emergency operation, VSD: ventricular septal defect, PDA: patent ductus arteriosus

## 결 과

### 1. 사망률

12례 중 3례의 환자가 수술 후 사망하여 25%의 수술 사망률을 보였다. 1례는 응급수술 후 체외순환 이탈 실패로 사망하였으며, 1례는 수술 후 1일째 pulmonary hypertensive crisis로 사망하였고, 나머지 1례는 수술 후 사용한 Tolazoline으로 인한 폐출혈과 패혈증으로 수술 후 10일째 사망하였다. 유형에 따라서는, supracardiac type이 6례 중 1례, cardiac type이 2례 중 2례 모두 사망하였다(표 2). 1991년 9월 이후에 수술한 7례에서는 수술 후 사망이 없었다. 생후 1개월 이하인 신생아와 1개월이 넘는 환자 사이에 사망률의 차이는 없었으며, type에 따른 사망률의 차이도 없었다(표 2). 수술 전에 폐정맥 환류 부위의 협착 유무 및 수술 전 인공 호흡기 부착 유무에 따른 사망률에 있어서도 그 차이가 없었다(표 3, 4).

또한 4례의 만기 사망이 있었는데, 이 중 2례는 수술 직후에는 없었으나, 후발성으로 발생한 폐정맥 협착으로 각각 수술 후 43일 및 47일에 사망하였으며, 1례는 수술 후 폐동맥 고혈압으로 심방중격결손증을 막지 못하였던 환자로, 수술 후 52일째 폐쇄성 폐혈관 질환으로 인한 우심실 부전이 점차 진행되어 사망하였고, 1례는 선천성 완전 방실 차단이 있었던 환자로, 수술 후 38일째 수술과 관계없는 사고로 사망하였다.

### 2. 후발성 폐정맥 협착

수술 후 사망한 3례를 제외한 9례의 환자 중 4례(44.4%)에서 후발성 폐정맥 협착을 보였다. 이들은 모두 수술 직후 시행한 심초음파 검사상 폐정맥 환류부위 및 문합부위에 협착이 없었던 환자였다. 유형별로는 supracardiac type이 1례, infracardiac type이 1례, mixed type이 2례였고, 수술 후 43일부터 110일 사이에 걸쳐 발생하였다. 이 중 3례는 수술 후 문합부위에서 협착이 발생하였으며, 나머지

표 2. Early operative results of TAPVC

	Early mortality			significance
	patients	death	%	
Age				
≤ 1 month	6	1	16.7	p = 1.00
> 1 month	6	2	33.3	
Type				
supracardiac	6	1	16.7	p = 0.14
cardiac	2	2	100	
infracardiac	2	0	0	
mixed	2	0	0	
Total	12	3	25	

표 3. Preoperative pulmonary venous obstruction and mortality

	Patients	Death	%	
PV obstruction (+)	4	0	0	(p = 0.49)
PV obstruction (-)	7	2	29	

PV: pulmonary vein

표 4. Preoperative ventilatory assist and mortality

	Patients	Death	%	
Preoperative ventilator (+)	5	2	40	(p = 0.52)
Preoperative ventilator (-)	7	1	14	

표 5. Late pulmonary venous obstruction

Patient No.	type	duration	location	result
2	infracardiac	47d	anastomosis	expire
7	mixed	110d	LLPV	live
9	supracardiac	43d	anastomosis	expire
12	mixed	69d	anastomosis	live

LLPV : left lower pulmonary vein

1례는 수술과 전혀 무관한 부위에서 국소적으로 협착이 발생하였다. 협착이 발생한 4례의 환자중 2례는 이로 인하여 사망하였고, 1례는 교정 수술후 증상의 호전과 함께 현재 외래 추적 조사중이며, 1례는 수술거부후 인하여 외래 추적 조사만 행하고 있다(표 5).

## 고 찰

총폐정맥 환류 이상은 선천성 심장 기형 환자의 약 1.5~3% 정도를 차지하는 드문 질환이다. 이 질환은 판막이나 심실의 기능은 대개 정상이므로, 적절한 교정이 이루어진다면, 우수한 장기 성적을 기대할 수 있을 것으로 생각되어 왔다. 그러나 1970년대 초반까지는 높은 수술사망률을 보였으며, 그 이후에 최저온하의 순환정지법의 발달과 수술전후 관리의 발달로 인하여 지속적인 임상 성적의 향상을 보이고 있다<sup>2-4)</sup>. 환자의 수술 성적을 결정하는 요소로, 수술 당시의 나이, 수술전 폐동맥 고혈압 등이 주장되었으나<sup>6)</sup>, 최근에는 그러한 요소들이 수술 사망률이나, 수술 성적을 좌우하는 결정인자가 아니라는 것이 여러 사람들에게 의해 밝혀졌다<sup>3, 7, 8)</sup>. 오히려 수술성적을 향상시키기 위해서는 조기 진단 및 조기 수술이 중요한 요소로 강조되고 있다<sup>2, 3, 8, 9)</sup>. 저자들의 경우에도 12례중 10례가 생후 4개월이내였고, 6례는 생후 1개월 미만의 신생아였으며, 신생아의 수술 사망률이 6례중 1례가 사망하여 16.7%인 반면, 생후 1개월이상인 환자의 경우, 6례중 2례가 사망하여 33.3%의 사망률을 보여, 수술 당시의 나이가 수술 사망률과 무관함을 보여주고 있다(표 2).

Clarke<sup>2)</sup>, Turley<sup>7)</sup> 등은 수술전 폐정맥 환류부위의 협착이 있는 경우와 infracardiac type이 수술성적이 나쁘다고 하였으나, Katz<sup>3)</sup> 등은 폐정맥 환류의 type, 그 자체는 수술 성적의 결정인자가 아니라고 주장하였다. 또, Mazzucco 등<sup>9)</sup>도 자신들의 경험을 토대로 infracardiac type이 수술성적이 더 나쁘다는 사실을 입증하지 못했으며, 다만 이 type 자체가 문제가 아니라, 이 type이 심한 폐정맥 협착을 잘

동반하기 때문에 위험하다고 주장하였다. Oelert 등<sup>6)</sup>은 해부학적인 type, 폐정맥 환류 부위의 협착정도, 폐동맥 고혈압의 정도, 수술시의 나이 등이 수술 결과를 결정하는 요소라고 주장하면서, 동시에 이런 요소들이 각각 독립적으로 존재하는 것이 아니라 서로 인과관계를 가지면서 존재한다고 하였다. 또, Dickinson 등<sup>8)</sup>은 해부학적인 type과 생존률 사이에 아무런 관계를 발견하지 못했으며, 오히려 Clarke나 Turley 등이 성적이 가장 나쁘다는 infracardiac type이 가장 성적이 좋았고, 성적이 가장 좋다는 cardiac type의 성적이 가장 나쁘다는 사실을 들면서, 비록 각각의 보고에 있어서 사망자 수가 적기는 하나, 사망률은 해부학적 type이 중요한 것이 아니라, 환자 개개인의 요소에 관련이 있다고 주장하였다. 저자들의 경우에서도 수술전 폐정맥 환류 부위의 협착이 4례가 수술후 모두 생존하였으며, infracardiac type 2례도 모두 생존한 반면, cardiac type 2례가 모두 사망하여, 이러한 Dickinson의 주장과 비슷한 결과를 보여주고 있다(표 2, 3). 이상과 같이 저자들에 따라 수술 성적을 결정하는 요소에 대해 각기 든 주장을 하고 있으나, 수술전 환자의 상태가 비가역적으로 나빠지기 전에 수술을 시행하는 데는 이견이 없으며<sup>1, 3, 4, 7, 10~12)</sup>, 몇몇 저자들은 수술 경험과 수술 전후의 관리가 수술 성적을 향상시키는데 주요한 요소라고 주장하고 있다<sup>6, 11, 12)</sup>. 본 저자들의 경우에도 1991년 9월 이후에 수술한 7례에서 수술 사망률이 없어, 수술 경험이 수술 사망률을 줄이는데 중요한 역할을 하는 것으로 생각되어진다.

수술후 4례에서 후발성 폐정맥 협착이 발생하는데, mixed type이 2례, supracardiac type과 infracardiac type이 각각 1례였으며, 이중 2례가 사망하였다(표 5). 총폐정맥 환류 이상 환자의 수술후 만기 성적을 좌우하는 가장 중요한 요소중 하나는 후발성 폐정맥 협착이다. Lamb 등<sup>13)</sup>은 수술후 발생한 후발성 폐정맥 협착은 환자에게 치명적이라고 주장하고 있다. 이 후발성 폐정맥 협착은 보고자에 따라 다르나 대개 20% 이하에서 발생하며, 수술후 6개월 이내에 발생한다. 따라서 Sano 등<sup>12)</sup>은 수술후 6개월간 증

상없이 생존하면 뛰어난 장기생존을 기대할 수 있다고 하였다. 나 등<sup>9)</sup>이 발표한 국내의 결과를 보더라도, 이에 대한 언급은 없으나, 수술후 6개월까지 지속적인 생존율의 감소를 보이다가 그 이후에 일정한 생존율을 보이는 것도 후발성 폐협착이 수술후 6개월 이내에 주로 발생하며, 그 이후에는 거의 발생하지 않는다는 사실에 대한 간접적인 시사가 아닌가 생각된다. 이 후발성 협착은 폐정맥의 합류 부위에 수축력을 갖는 조직이 있으며, 이 조직이 섬유증식을 하여 발생한다고 생각되나<sup>7)</sup>, 그 정확한 기전은 아직 알려지지 않고 있다. 또, 이 합병증은 infracardiac type에서 더 잘 발생한다는 보고도 있으나<sup>7, 12)</sup>, 반드시 그 type에 국한되는 것은 아니며 모든 type에서 발생할 수 있다<sup>4, 8, 13)</sup>. 발생 위치도 문합부위에서 생길 수도 있으며<sup>4, 6, 13, 14)</sup>, 문합 부위와 상관없이 폐정맥 입구에 국소적으로 생길 수도 있고, 폐정맥 전체에 미만성으로 생길 수도 있다<sup>12)</sup>, 미만성으로 발생하는 경우에는 수술적으로 교정이 불가능하며, 그 예후도 극히 불량하나, 국소적으로 발생하는 경우는 수술적인 교정이 가능하다<sup>12)</sup>. 그러나 이 경우에도 계속 재발하여 반복적인 수술을 한 보고도 있다<sup>8)</sup>. 문합부위에서 발생한 경우는 문합 방식과 무관하여, 단속성으로 문합하거나 연속성으로 문합하거나에 관계없이 발생한다고 하며, 수술시 문합부위의 충분히 넓게 해주어도 발생할 수 있다<sup>3, 12, 14)</sup>. 다만 cardiac type에서는 patch의 수축이나 비후와 동반되어 발생할 수 있으므로 patch를 사용하지 않는 Van praagh식 수기를 권유하고 있다. 이러한 합병증의 발생은 그 예측이 불가능하고, 발생하면 치명적이므로 수술후 주의깊은 추적조사가 중요하다<sup>8, 10)</sup>. 저자들의 경우에도 후발성 폐정맥 협착이 수술후 1개월에서 4개월 사이에 발생하였으며, 이중 3례는 수술 문합부위에서 발생하였으나, 1례는 수술부위와 상관없는 곳에서 발생하였다(표 5). 이중 문합부위에서 발생한 1례는 재수술로 교정후 현재 특별한 증상없이 추적조사 중이나, 2례는 사망하여 이 합병증의 높은 사망률을 반영한다 하겠다. 따라서 Sano 등<sup>12)</sup>의 주장과 같이 수술후 6개월간 주의깊은 관찰이 필요하며, 임상적으로 폐정맥 협착이 의심될 때에는 이에 대한 즉각적인 평가와 더불어, 미만성이 아니고 문합부위나 국소적인 협착이라면, 이에 대한 적절한 교정이 만기 사망률을 줄일 수 있다고 생각된다.

## 결 론

울산대학교 의과대학 서울중앙병원 흉부외과에서는 1989년 10월부터 1993년 4월까지 12례의 총폐정맥 환류

이상 환자의 수술 및 수술후 외래 추적 결과 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 12례의 환자중 3례가 수술후 사망하여 25%의 수술사망률을 보였으며, 1991년 9월 이후에 수술한 7례는 모두 생존하였다.
2. 수술시의 환자의 나이나 총폐정맥 환류 이상의 type에 따른 사망률의 차이는 없었다.
3. 생존한 9례의 환자중 4례에서 수술후 41일부터 110일에 걸쳐 후발성 폐정맥 협착이 발생하였다. 이중 3례는 문합부위에서, 1례는 문합부위와 상관없이 근위부에서 발생하였으며, 2례가 mixed type이었고, supracardiac type과 infracardiac type에서 각각 1례씩 발생하였다. 4례의 후발성 폐정맥 협착 환자중 2례가 사망하여 50%의 높은 사망률을 보였다.

## References

1. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Total anomalous pulmonary venous connection*. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac surgery*. 2nd ed. New York:Churchill Livingstone Inc. 1993; 645-73
2. Clarke DR, Stark J, DeLeval M, Pincott JR, Taylor JFN. *Total anomalous pulmonary venous drainage in infancy*. Br Heart J 1977;39:436-44
3. Katz NM, Kirklin JW, Pacifico AD. *Concepts and practices in surgery for total anomalous pulmonary venous connection*. Ann Thorac Surg 1978;25:479-87
4. Whight CM, Barratt-Boyes BG, Calder AL, Neutze JM, Brandt PW. *Total anomalous pulmonary venous connection. Long-term results following repair in infancy*. J Thorac Cardiovasc Surg 1978;75:52-63
5. 나명훈, 안 혁, 김용진, 노준량, 서경필. 총폐정맥 환류 이상증에 대한 외과적 요법 및 장기 성적. 대흉외지 1987;29:695-705
6. Oelert H, Schäfers HJ, Stegmann T, Kallfelz HC, Borst HG. *Complete correction of total anomalous pulmonary venous drainage: Experience with 53 patients*. Ann Thorac Surg 1986;41: 392-94
7. Turley K, Tucker WY, Ullyot DJ, Ebert PA. *Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: influence of age and type of lesion*. Am J Cardiol 1980;45:92-7
8. Dickinson DF, Parimelazhagan KM, Tweedie MCK, et al. *Total anomalous pulmonary venous connection. Repair using deep hypothermia and circulatory arrest in 44 consecutive infants*. Br Heart J 1982;48:249-54
9. Mazzucco A, Rizzoli G, Fracasso A, et al. *Experience with operation for total anomalous pulmonary venous connection in infancy*. J Thorac Cardiovasc Surg;85:686-90
10. Yee ES, Turley K, Hsieh WR, Ebert PA. *Infant total anomalous pulmonary venous connection: Factors influencing timing of presentation and operative outcome*. Circulation 1987;76(sup-

- pl III):III-83-7
11. Lincoln CR, Rigby ML, Mercanti C, et al. *Surgical risk factors in total anomalous pulmonary venous connection.* Am J Cardiol 1988;61:608-11
  12. Sano S, Brawn WJ, Mee RBB. *Total anomalous pulmonary venous drainage.* J Thorac Cardiovasc Surg 1989;97:886-92
  13. Lamb RK, Qureshi SA, Wilkinson JL, Arnold R, West CR, Hamilton DI. *Total anomalous pulmonary venous drainage. Seventeen-year surgical experience.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:368-75
  14. Hamilton DI, van de Wal HJCM. *Reoperations after repair of total anomalous pulmonary venous connection.* In: Stark J, Pacifico AD. *Reoperations in cardiac surgery.* Berlin: Springer-Verlag. 1987;143-60
-