

성인 총폐정맥 환류이상

-1례 보고-

김덕실* · 전상훈* · 장봉현* · 이종태* · 김규태*

=Abstract=

Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in Adult -A case report-

Duk Sil Kim, M.D.*, Sang Hoon Jheon, M.D.*, Bong Hyun Chang, M.D.*,
Jong Tae Lee, M.D.*, Kyu Tae Kim, M.D.*

We experienced one case of TAPVC patient who was 39 years old man with mild dyspnea on exertion and easy fatigability. He was the oldest patient among TAPVC which was reported in Korea. Preoperative echocardiogram, cardiac catheterization and angiogram revealed supracardiac type TAPVC drained through left innominate vein. An anastomosis between common pulmonary venous trunk and left atrium, pericardial patch closure of ASD and ligation of left vertical vein were performed with extracorporeal circulation.

The postoperative course was uneventful and discharged with excellent general condition and has been well during 8 months follow-up.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28:1174-7)

Key words: Pulmonary vein, total anomalous return

증 례

환자는 39세 남자로 N.Y.H.A. functional class III 정도의 운동시 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 환자의 과거력에서는 운동시 호흡곤란 및 빈번한 상기도 감염 외에는 특이한 소견은 없었으며, 가족력에도 특이한 소견은 없었다.

입원당시 체중 43kg, 신장 157cm, 체표면적 1.4m², 혈압 110/70mmHg, 호흡수 분당 18회, 맥박수 분당 85회로 정상이었으며, 발열은 없었다. 이학적 소견상 피로해 보였으며, 경미한 청색증 소견을 보였고, 호흡음은 양측이 동일

하게 들렸으며 잡음은 없었다. 심박동은 규칙적이었고, grade III/IV 정도의 수축기 심잡음이 좌측 흉골연을 따라 들리고 제2 심음 크기가 증가되어 있었다. 복부 소견상 간비대나 다른 장기의 이상 소견은 보이지 않았고, 사지의 부종은 없었다.

임상 병리검사 소견은 일반혈액 검사상 혈색소치는 16.8gm/dl, 혈구용적은 47.7%였고, 혈액응고 검사상 출혈시간과 혈액응고시간, prothrombin time은 정상 범위였고, 혈청 전해질검사, 간기능검사, 뇨검사는 정상범위였다. 혈액 가스분석 소견은 pH는 7.397, PaCO₂는 38.5mmHg,

* 경북대학교병원 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kyungpook University Hospital

논문접수일: 95년 5월 30일 논문통과일: 95년 6월 29일

통신저자: 김덕실, (700-412) 대구광역시 중구 삼덕동 2가 50, Tel. (053) 420-5661, Fax. (053) 426-4765



Fig. 1. Simple chest X-ray preop. state



Fig. 2. Echocardiogram. characteristic echo free space posterior to the left atrium was noted

PaO₂는 83.2mmHg, O₂Sat은 96.2%였다.

흉부 단순 X-선 촬영소견은 양측 폐야에 폐혈관 음영이 증가된 소견을 보였으며, 심흉곽대비가 0.61로 심비대를 보였다(Fig. 1).



Fig. 3. Cardiac angiogram. catheter reached the left pulmonary vein via right atrium, SVC, innominate vein, left vertical vein and common pulmonary venous sinus

Table 1. Cardiac catheterization data

	O ₂ Sat. (%)	Pr. (mmHg)
SVC	69.65	
IVC	72	
RA High	85	
Mid	94	6
Low	86	
RV	80	68/8
MPA	89	34/17
PACW		8
LA	90	
LV	90	112/5
Aorta	91	109/63

SVC: superior vena cava, IVC: inferior vena cava, RA: right atrium
RV: right ventricle, MPA: main pulmonary artery
PACW: pulmonary artery capillary wedge
LA: left atrium, LV: left ventricle
Sat.: saturation, Pr.: pressure

심전도 검사상 우심방 및 우심실 비대와 우측편위와 불완전 우각차단을 보였다.

심초음파 검사에서는 우심방과 우심실이 확장되어 있었고, 총폐정맥간에 해당되는 echo free space를 좌심방 뒤쪽에서 발견할 수 있었으며, 이차공형의 심방중격결손이 확인 되었다(Fig. 2).

고 찰

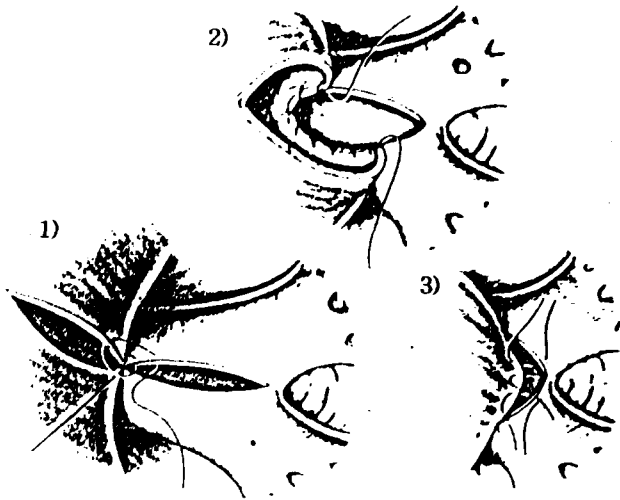


Fig. 4. Digram of operation. The left atrium was opened from the posterior wall of the left atrium. The common pulmonary venous sinus lay just beneath this incision and was incised.

심도자 검사시 도자가 우측 상대정맥에서 무명정맥, 좌수직정맥을 지나 좌측 폐정맥에 도달하였으며, 심도자 검사 성적은 Table 1과 같다(Fig. 3).

이상과 같은 검사 결과로 이차공형 심방중격결손을 동반한 supracardiac type 총폐정맥 환류이상으로 진단하고 수술을 시행하였다.

흉골 정중 절개후 심낭을 종절개하여 심장을 노출시킨 후 좌수직정맥을 박리하고 상하대정맥에 두개의 정맥 cannula를 삽입하고 상행대동맥에 동맥 cannula를 삽입하였다.

체의순환하에 대동맥차단 및 심정지액 투여후 미리 박리해 두었던 좌수직정맥을 절찰하였다. 우심방을 절개하여 4×3cm 크기의 이차공형 심방중격결손을 확인하였다.

심침을 들어올린후 심장 바깥쪽에서 좌심방 뒤쪽에 있는 총폐정맥간의 전벽에 4cm의 횡절개를 가하고, 좌심방 후벽에도 동일한 길이의 횡절개를 한후 40 Prolene을 사용하여 연속봉합법으로 절개부위를 유합 시킴으로서 총폐정맥간으로부터 좌심방으로 혈류가 흐를 수 있도록 하였다(Fig. 4). 심방중격결손은 자가심낭편을 이용하여 폐쇄한 후 우심방 절개부위를 봉합하였다.

체의순환시간은 156분이었으며, 대동맥차단시간은 110분이었다. 환자는 양호한 술 후 경과를 보여 술 후 14일에 퇴원하였다. 술 후 8개월에서 N.Y.H.A. functional class I의 상태를 보이고 있다.

총폐정맥 환류이상은 폐정맥과 좌심방 사이에 직접적인 연결이 없이 전폐정맥이 우심방이나 체정맥 분지중의 하나와 통하여 환류하는 선천성 심장기형으로서 활로씨 4장, 대혈관전위, 삼첨판폐쇄에 이어 선천성 청색 심장기형의 4번째 빈도를 보이는 비교적 드문 질환으로 선천성 심기형의 1.5~3%를 차지하고 있다¹⁾.

1789년 Wilson²⁾에 의해 처음으로 보고된 이래 술 전 진단의 발달과 인공심폐기를 이용한 개심술의 발전에 힘입어 많은 성공적인 사례들이 국내외에 발표되고 있다. 그러나 여전히 초기 사망율이 높으며, 영유아의 수술성적이 만족스럽지 못하나, 저자들이 경험한 예에서와 같이 성인에 이르기까지 생존한 경우에 있어서는 환류폐정맥의 협착이나 폐쇄 정도가 작은 경우로, 수술로 이 질환의 완전한 교정이 가능하며 비교적 술 후 예후가 좋아 정상 생활을 영위할 수 있게 된다. Kirklin³⁾의 보고에 의하면 49세까지의 과적 교정없이 생존한 경우가 있고, 국내에서는 28세의 환자를 수술한 보고가 있다⁴⁾. 경북대학교병원 흉부외과학 교실에서는 1994년 39세의 supracardiac type 총폐정맥 환류이상 1례를 치험하였다.

총폐정맥 환류이상 환자는 출생후 생존하기 위해서는 심방중격결손이나 난원공개존 등이 거의 대부분 존재하며, 25~50%에서는 동맥관개존이 동반되는데 폐정맥의 폐쇄가 존재할 경우 동맥관개존의 발생빈도는 증가한다. 본 증례에서는 4×3cm 크기의 이차공형 심방중격결손이 있었으며, 폐정맥의 폐쇄나 동맥관개존이 없이 39세까지 생존하였다.

총폐정맥 환류이상은 1951년 Muller에 의해 부분적 외과교정이 시도되었으며, 1956년 Lewis 등에 의해 체표면 냉각법과 중등도의 저체온법하에서 완전교정이 성공했고, Burrough와 Kirklin은 체외순환을 사용한 교정에 성공하였다.

총폐정맥 환류이상의 분류는 폐정맥의 환류 부위나 환류 혈관의 길이 등으로 분류하기도 하는데, 현재는 Darling 등⁵⁾에 의한 분류법이 가장 널리 쓰이고 있으며 supracardiac type이 45%, cardiac type이 25%, infracardiac type이 25%, mixed type이 5%를 차지하였다.

Supracardiac type에서는 폐정맥이 좌수직정맥을 통해 무명정맥으로 연결되거나 상공정맥 혹은 azygos vein으로 연결된다. 본 증례에서는 Supracardiac type으로 폐정맥이 좌수직정맥을 통해 무명정맥으로 연결되어 있었다. Cardiac type에서는 관상정맥동이나 우심방으로 연결되며,

infracardiac type에서는 Duff 등에 의하면 폐정맥이 portal vein으로 연결되는 것이 65%로 가장 많았고, 그 다음으로 dutus venosus, 위정맥, 우측 혹은 좌측 간정맥, 하공정맥 순이었다. Mixed type에서는 좌측 폐정맥은 좌수직정맥으로 연결되고 나머지는 관상정맥동으로 연결된다.

총폐정맥 환류이상의 10~20%에서는 환류 정맥의 폐쇄와 폐동맥 고혈압이 없는데, 이런 경우에는 청소년기나 성년이 될 때까지 생존할 수가 있다. 이런 경우들은 Darling⁵⁾ 분류에서 supracardiac type 이나 cardiac type인 경우가 많으며, 운동시 경미한 청색증과 호흡곤란이 있을 수 있으며, 그 증상과 심장의 청진소견이 이차공형 심방중격결손과 유사하다. 본 증례에서도 supracardiac type으로 환류 정맥의 폐쇄와 폐동맥 고혈압은 없고, 운동시 호흡곤란 및 빈번한 상기도 감염 외에는 특이한 소견이 없이 39세까지 생존하였다. 총폐정맥 환류이상증의 진단은 임상 증상 및 이학적 검사, 흉부 X-선 사진, 심전도 검사, 심초음파 검사, 심도자 검사, 심혈관 조영술 등에 의하며, 가장 진단적 가치가 있는 검사는 심초음파 검사, 심도자 검사, 심혈관 조영술 등이다. Paquet과 Gutgesell⁶⁾은 총폐정맥 환류이상 환자 10명에서 심장 초음파 검사를 하여 좌심방 뒤에 있는 특징적인 echo free space를 증명함으로써 진단에 도움을 줄 수가 있다고 하였다. 저자들의 경우에서도 심초음파 검사에서 총폐정맥간에 해당되는 echo free space를 좌심방 뒤쪽에서 발견할 수 있었으며, 심도자 검사시 도자가 우측 상대정맥에서 무명정맥, 좌수직정맥을 지나 좌측 폐정맥에 도달하였다.

수술은 해부구조적 변질이나 환류장애 없이 총폐정맥과 좌심방을 연결하는 것이 관건인데, Senning은 우측 개흉술을 통해 유합술을 시행했고, Kirklin이 흉골 정중 절개방법을 사용하였다. Williams 등은 심침을 들어올리고 심장 바깥쪽에서 유합하는 방법을 기술했다. Roe는 좌측 개흉술을 통한 left side approach 혹은 posterior approach를 시행했으며, Tucker가 right transatrial technique을 처음 기술했는데, Suchumacker와 King⁷⁾이 우심방 절개 및 심방중격결손 우연을 통해 좌심방을 절개하여 좌심방과 총폐정맥과의 측측문합을 시행하였다. 저자들은 심침을 들어올린 후 심장 바깥쪽에서 좌심방 뒤쪽에 있는 총폐정맥간의 전벽에 4cm의 횡절개를 가하고 좌심방 후벽에도 동일한 길이의 횡절개를 한후 연속문합법으로 절개부위를 유합 시킴으로서 총폐정맥간으로부터 좌심방으로 혈류가 흐를 수

있도록 하였다.

술 후 사망에 영향을 미치는 인자로서는 심부전을 초래하는 폐울혈, 폐고혈압, 폐혈관저항 증가 및 혈관의 구조적 변화, 작은 좌심방, 좌심실 크기와 기능, 수술 당시 환자의 임상적 상태, 수술수기 유형, 폐정맥 순환장애, 나이, 저체온법과 순환 정지 또는 체외 순환 등의 보조 수단이 거론되고 있다. 근래의 보고에 의하면 환자의 나이, 유형, 술전 환자의 상태, 좌심방의 크기, 좌심실 기능 등은 수술 사망율에 직접적인 연관이 없다고 하고 있으나, 많은 학자들이 술전 환자의 상태를 중요시 하고 있다.

이 질환의 완전교정술후의 추적성적은 매우 양호하여서 McGoon 등⁸⁾에 의하면, 재차 시행한 심도자 검사상 폐동맥 압력의 감소가 서서히 일어나며, 수술받은 사람의 대부분이 증상 없이 지내고 있다고 하였다. 저자들이 경험한 예에서와 같이 성인에 이르기까지 생존한 경우에 있어서는 환류폐정맥의 협착이나 폐쇄 정도가 작은 경우로, 수술로 이 질환의 완전한 교정이 가능하며, 술 후 예후가 좋아 정상 생활을 영위할 수 있게 되었다.

참 고 문 헌

1. Bharati S, Lev M. *Congenital anomalies of the pulmonary veins.* Cardiovasc Clin 1978; 5:23-8
2. Wilson J. *On a very unusual formation of the human heart.* Phil Trans(Lond) 1798; 88:332-6
3. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Total anomalous pulmonary venous connection.* A Willey Medical Publication. Jone Willey Sons 1986; 500-20
4. 양태봉, 안병희, 김상형, 이동준. 총폐정맥 환류이상증의 치험 2예. 대흉외지 1988; 21:692-9
5. Darling RC, Rothney WB, 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 1959; 6:44-50
6. Paquet M, Gutgesell H. *Echocardiographic feature of total anomalous pulmonary venous return.* Circulation 1975; 57:599-605
7. Schumacker HB, King H. *A modified procedure for complete repair of total anomalous pulmonary venous drainage.* Surg Gynecol obstet 1961; 112:763-9
8. Gomes MMR, Feldt RH, McGoon DD, Danielson GK. *Long-term results following correction of total anomalous pulmonary venous connection.* J Thorac Cardiovasc Surg 1971; 61:253-8