총폐정맥 환류이상증의 외과적 치료

금동윤* · 이광숙* · 최세영* · 박창권* · 유영선*

=Abstract=

Surgical Correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Return

Dong Yoon Kum, M.D.*, Kwang Sook Lee, M.D.*, Sae Young Choi, M.D.*,
Chang Kwon Park, M.D.*, Young Sun Yoo, M.D.*

Total anomalous pulmonary venous return is a rare but serious cardiac malformation, accounting for only about 1.5~3% of congenital heart disease. Surgical results have been dramatically improved in the last two decades, largely owing to improved techniques of cardiopulmonary bypass and perioperative management.

Seven patients ranging in age from 15 days to 11 years with total anomalous pulmonary venous return underwent repair between 1984 and 1995. The types of anomalous return were supracardiac in 5, and cardiac in 2. There were 5 boys and 2 girls. There were two hospital death, occurred in 15-day-old, and 40-day-old infants with supracardiac type. Follow-up periods have ranged from 3 months to 11 years, and all survivors have remained asymptomatic with normal growth and development.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996;29:292-6)

Key words : Pulmonary Vein, total anomalous return

서 론

총폐정맥환류이상증은 폐정맥과 좌심방 사이에 직접적인 연결이 없이 모든 폐정맥의 환류가 직접 또는 간접적으로 우심방으로 통하는 선천성 심질환이다. Muller[1]가 1951년 최초로 이 질환을 성공적으로 수술하였고 1956년 Lewis 등[2]이 처음으로 개심술을 이용하여 수술하였다. 이후 최근 20년 동안 체외순환기법의 발달과 수술수기의 향상에 힘입어 이 질환의 수술성적은 꾸준히 발달되어 왔다. 그러나 이 질환은 외과적 처치가 이루어지지 않을 경우 1세이내에 80%가 사망하고 또한 수술결과는 폐정맥폐쇄 유무와 직접적인 연관이 있으므로 신속한 조기진단 및 치료를 요한다.

계명대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 1984년 5월부터 1995년 5월까지 7례의 총폐정맥환류이상증을 수술치험하였다. 저자들은 수술 결과를 분석하여 향후 수술요법에 도움을 얻고자 본 연구를 시행하였다.

대상 및 방법

본 연구는 1984년 5월부터 1995년 5월까지 총폐정맥환류이상증으로 교정수술을 받은 7례를 대상으로 하였다. 임상 기록을 참고하여 환자의 연령, 성별, 임상소견 및 검사소견, 수술소견 및 방법, 술후 합병증, 사망례 등을 살펴보

* 계명대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Keimung University School of Medicine
논문접수일:95년 9월 21일 심사통과일:95년 10월 24일
통신저자: 금동윤, (700-310) 대구광역시 중구 동산동 194, Tel. (053) 250-7344, Fax. (053) 252-1605

Table 1. Patients data

Case No.	Age/Sex	BW(kg)	Hb(gm/dl)	SaO_2(%)	Type
1	11Yr/M	33.0	15.1	81	supracardiac
2	23Mo/M	10.0	13.6	90	supracardiac
3	27Mo/F	9.5	14.0	70	cardiac
4	15D/F	3.9	14.1	24	supracardiac
5	40D/M	3.3	13.1	70	supracardiac
6	3Mo/M	3.5	15.1	81	cardiac
7	3Mo/M	4.5	11.3	88	supracardiac

BW, Body weight; Hb, Hemoglobin;

Table 2. Perioperative evaluation data and outcome

Case No.	ASD size(cm)	Associated anomalies	PAP (mmHg)	Qp/Qs	Outcome
1	2.0	–	26/11	3.3	alive
2	1.0	–	65/23	2.0	alive
3	1.5	PDA, PS	44/10	2.8	alive
4	1.5	PDA	–	–	death
5	1.5	–	–	–	death
6	1.5	–	57/16	2.1	alive
7	1.5	–	68/21	2.2	alive

ASD, Atrial septal defect; PAP, Pulmonary artery pressure;
Qp/Qs, Pulmonary to systemic flow ratio;
PDA, Patent ductus arteriosus; PS, Pulmonary stenosis;

았다. 술전 진단을 위해 모든 환자에서 흉부 X-선검사, 심초음파검사를 시행하였고 5례에서 심도자검사 및 심혈관조영술검사를 시행하였다.

수술은 전신마취하의 통상적인 체외순환이나 초저체온 및 완전혈류차단법을 이용하여 시행하였다. 심장상부형의 경우 우심방과 좌심방을 횡절개후 공통폐정맥관과 좌심방의 후벽을 연속 봉합하였으며 심방중격결손은 Dacron편으로 봉합하였다. 수직정맥은 전 예에서 결찰하였다. 심장형의 경우 관상동맥의 개구와 심방중격결손부사이의 조직을 절개하고 관상정맥동과 좌심방사이의 중격을 절개후 심방중격사이의 결손부를 Dacron편으로 연속 봉합하였다. 동맥관개존증이 동반된 경우 체외순환 시작후 결찰하였고 폐동맥협착증이 동반된 경우 판막절제술을 시행하였다.

술후 외래를 통해 추적조사를 하였고 추적되지 않은 환자는 없었다.

결 과

대상 환자 7례중 심장상부형이 5례, 심장형이 2례였다. 남자 5례, 여자 2례였다. 연령 분포는 15일부터 11세까지였으며 평균 연령은 27.1개월이었다. 이중 4례는 3개월 이하의 영아였다. 수술 당시 체중은 3.3kg부터 33kg까지였으며 6례의 환자가 10kg 이하였다(Table 1). 이학적 소견상 6례의 환자에서 수축기 심잡음을 들을 수 있었으며 생후 15일 된 예는 심한 전신성 청색증과 황달 소견을 보이며 청진상 심잡음은 들을 수 없었다. 동맥혈 산소분압은 6례에서 40~60mmHg 사이였으나 1례는 17.3mmHg였다. 동반질환으로는 1례는 폐동맥협착증과 동맥관개존증을 갖고 있었고 다른 1례의 경우 동맥관개존증을 가지고 있었다. 수술전 5례에서 폐동맥압을 측정하였으며 이중 4례가 폐동맥고혈압 소견을 보였다(Table 2).

통상적 체외순환을 이용하여 수술한 경우는 5례(71.4%)였다. 나머지 2례는 초저체온 및 완전혈류차단을 이용하였고 모두 심장상부형이었다. 대동맥 차단시간은 심장상부형은 68분, 심장형은 60.5분이었고 완전혈류차단 시간은 평균 39분이었다(Table 3).

수술사망은 2례에서 발생하여 수술사망율은 28.6%였다. 사망례는 생후 15일과 40일 된 환자들로 술전 전신상태가 불량하여 심도자검사는 시행치 않고 심초음파검사로 심장상부형으로 진단받고 수술한 경우였다. 두 예 모두 인공심폐기 이탈 후 폐동맥압의 상승과 저혈압으로 수술실에서 사망하였다.

술후 합병증은 부정맥 2례, 호흡부전 및 창상감염이 각각 1례씩 있었다. 부정맥은 약제로 잘 조절되었으며 호흡부전 1례는 인공호흡기 보조를 8일간 시행후 자발호흡이 가능하였다.

생존한 5례의 환자들은 1995년 7월 31일을 기준으로 평균 59.4개월(2~120개월)동안 추적조사를 시행하였고 술후 시행한 심초음파검사상 전 예에서 문합부위 협착이나 폐정맥협착과 같은 합병증 없이 잘 지내고 있다.

고 찰

총폐정맥환류이상증은 모든 폐정맥혈이 체정맥에 연결되어 우심방으로 환류되는 선천성 심장기형으로 전체 선천성 심질환의 1.5~3%를 차지하는 드문 질환이다. 이 질환의 자연 경과를 보면 50%는 3개월내에, 80%가 생후 1년내에 사망하므로 조기에 정확한 진단과 적절한 외과적 처치가 필요하다. 특히 폐정맥 폐쇄가 심한 경우, 심방중격결손이 작은 경우에는 조기수술이 요구된다. 이 질환의 분류는 폐정맥의 환류 부위에 따라 심장상부형, 심장형,

Table 3. Perfusion technique and duration of extracorporeal circulation

Case No.	Perfusion technique	ACC time (min)	TCA time (min)	ECC time
1	CPB	83		127
2	CPB	81		120
3	CPB	92		122
4	CPB	35		135
5	TCA	94	35	190
6	CPB	29		57
7	TCA	47	43	114

TCA, Total circulatory arrest; CPB, Cardiopulmonary bypass; ACC, Aortic cross clamp; ECC, Extracorporeal circulation;

Table 4. Complications in survivors

Complication	No. of patients
Arrhythmia	2
Respiratory failure	1
Wound infection	1

Fig. 1. Chest film with supracadiac TATVR. The prominent left upper mediastinal sillhouette represents the dilated vertical vein
TAPVR: Total Anomalous Pulmonory Venous Return.

심장하부형, 혼합형으로 나누며 발생 빈도는 각각 45%, 25%, 25%, 5% 정도이다. 총폐정맥환류이상증의 임상증상은 주로 폐정맥협착이나 폐동맥고혈압의 정도에 따라 결정된다. Gersony 등[3]은 임상소견을 3가지로 분류하였는데 1군은 심한 폐정맥폐쇄 및 폐동맥고혈압이 있는 경우로 폐부종과 심한 청색증으로 생후 수일내지 수주내에 교정 수술이 필요하며 심장하부형의 대부분이 이에 해당한다. 2군은 경도 내지 중등도의 폐정맥폐쇄 및 폐동맥고혈압이 있는 경우로 청색증은 심하지 않으나 폐혈류 증가에 따른 울혈성 심부전소견을 보이며 대부분의 환자가 이에 속한다. 3군은 폐정맥폐쇄가 없으며 폐혈류는 증가되어 있으나 폐동맥 저항은 높지않아 이차형 심방중격결손증과 비슷한 임상 증상을 보이는 경우이다. 본 예에서는 1군이 2례, 2군이 4례, 3군이 1례씩 있었다. 이학적 검사소견으로는 제 2 심음의 증가, 수축기 및 이완기 심잡음 등이 있으며 신생아기에는 잘 청진되지 않는다. 흉부 X-선사진을 보면 폐정맥협착의 경우 폐혈관음영의 증가와 불투명유리(ground glass) 모양을 보이며 심장의 크기는 정상이거나 오히려 작다. 폐정맥협착이 없는 경우 심비대 및 폐혈관음영의 증가소견을 보이며, 심장상부형에서는 상부 종격동의 확대로 인한 특징적인 눈사람모양의 음영을 보인다(Fig. 1). 심초음파 검사소견으로는 우심실 확장기 과부하 및 좌심방 후방에 echo free space를 발견하는 것이 중요하다(Fig. 2). 심도자검사는 술전상태가 극히 불량한 경우 그 자체가 위험하므로 심초음파로 진단이 불확실한 경우나 동반기형이 있는 경우, 혹은 혼합형 등 특별한 경우에만 시행한다(Fig. 3).

수술은 체중이 작은 영유아의 경우 초저체온하에서 완전혈류차단으로 수술하는것이 편리하며, 10kg이상의 유아나 1세이상의 소아에서는 중등도 저체온하에서 통상적인 체외순환으로 수술하는것이 보통이다[4, 5]. 수술방법중 수직정맥의 결찰에 대해서 아직 논란이 있으나 대부분의 외과의사는 폐동맥압이 체동맥압보다 높거나, 좌심실기능이 저하된 경우를 제외하곤 수직정맥을 결찰한다[6]. 수술중 좌심방 확장의 유용성에 대하여도 많은 이론이 있으나, Mathew 등[7]과 Sano 등[8]은 좌심방 확장여부와 수술성적은 관계가 없다고 하였다.

환자관리시 유의사항으로는 첫째, 좌심방과 좌심실의 크기가 작으며 탄성이 낮아 폐부종의 위험이 높으므로 수액을 최소한으로 제한하여야 한다. 둘째, 폐동맥압을 지속적으로 관찰하며, 술후 24~48시간 동안 충분량의 진정제와 근이완제를 사용하면서 기계호흡을 하는 것이 폐동맥고혈압성 위기의 예방과 치료에 중요하다. 아울러 적절한 혈관 이완제의 사용이 효과적이다[3]. Stark[9]는 수술후 초기 합병증으로 폐부종과 폐동맥고혈압성 위기, 횡격신경손상등을 들었으며 후기합병증으로 폐정맥폐쇄와 문합부위 협착이 잘생긴다고 하였다. 특히 폐정맥협착은 수술후 6개월이내에 잘 생기며 문합부위뿐 아니라 문합부위와 관

Fig. 2. Echocardiogram with cardiac TAPVR. The right and left pulmonary veins drain to the dilated coronary sinus
TAPVR: Total Anomalous Pulmonory Venous Return.

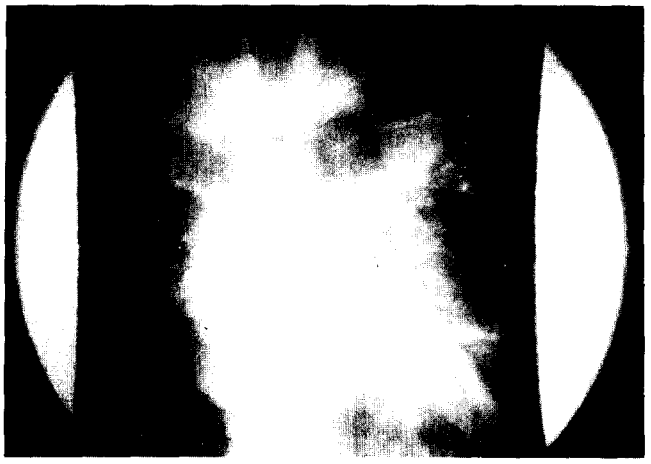

Fig. 3. Angiocardiogram with supracardiac TAPVR. The vertical vein drains to the innominate vein
TAPVR: Total Anomalous Pulmonory Venous Return.

계없는 폐정맥입구나 폐정맥전체에 미만성으로 생길 수 있다고 하였다[10]. 본 연구의 경우 사망 2례는 사망원인이 수술실에서의 폐동맥고혈압성위 기로 생각되며 상기 보고례들과 유사하였다. 그리고 술후 발생된 호흡부전은 폐부종이 일차적 원인이 되어 합병된 소견으로 사료되며 보조적요법으로 경과의 호전을 볼 수 있었다. 수술성적에 영향을 주는 인자로 진단 및 수술이 늦어진 경우[11], 연령이 1세 미만일때[12,13], 폐혈관저항이 높거나 청색증이 심한 경우[12], 술전 폐정맥폐쇄가 있는 경우[3]에서 수술성적이 불량하다고 하였다. 본 연구에서 수술사망한 2례 모두 15일과 40일된 영아였으며 또한 심한 청색증을 동반하였는데 이는 불량한 예후를 나타낼수 있는 군에 속하기는 하지만 보다 정밀한 검사 및 적절한 조치가 요구되어 진다 하겠다.

결 론

계명대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 1984년 5월부터 1995년 5월까지 총폐정맥환류이상증 환자 7례를 수술치험하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 연령 분포는 15일부터 11세까지였고 평균 연령은 27.1개월이었다. 이중 1세 미만은 4례였다. 남녀비는 5:2였다.
2. 심장상부형이 5례, 심장형이 2례였다.
3. 중등도 저체온하 통상적인 체외순환을 이용하여 수술한 경우가 5례, 초저체온 및 완전순환차단을 이용하여 수술한 경우가 2례였다.
4. 7례중 2례가 사망하여 수술사망율은 28.6%였다.
5. 술후 합병증은 부정맥 2례, 호흡부전 및 창상감염이 각각 1례씩 있었다.
6. 생존 환자 5례는 평균 59.4개월 추적하였고 전 예에서 문합부위 협착이나 폐정맥협 착 소견은 보이지 않았다.

참 고 문 헌

1. Muller WH. *The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins.* Ann Surg 1951;134:683-99
2. Lewis J, Varco RL, Taufic M, Niazi SA. *Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage.* Surg Gynecol Obstet 1956;102:713-20
3. Gersony WM, Bowman FO Jr, Steeg CN, et al. *Management of total anomalous pulmonary venous drainage in early infancy.* Circulation 1971;43:44(Suppl I):19-24
4. Dickinson DF, Parimelazhagan KM, Tweedie MC, 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
5. Hamman JW, Bender HW. *Major anomalous pulmonary and thoracic systemic veins* In:Sabiston DC, Spencer FC. *Surgery of the chest.* 5th Ed. Philadelphia:W. B. Saunders Co. 1990;1274-97
6. Behrendt DM, Aberdeen E, Waterson DJ, Bonham RE. *Pulmonary venous drainage in infants.* Circulation 1972;46:347-56
7. Mathew R,Thilenius OG,Replogle RL,Arcilla RA. *Cardiac function in total anomalous pulmonary venous return before and*

after surgery. Circulation 1977;55:361-70

8. Sano S, Braun WJ, Mee RB. *Total anomalous pulmonary venous drainage*. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;97:886-92
9. Stark J. *Anomalous pulmonary venous return and cor triatriatum In: Stark, de Leval. Surgery for congenital heart defects*. 2nd Ed. Philadelphia: W. B. Saunders Co 1994;329-42
10. Fleming WH, Clark EB, Dooley KJ, et al. *Late complication following surgical repair of total anomalous pulmonary venous return below the diaphragm*. Ann Thorac Surg 1979;27:435-9
11. Katz NM, Kirklin JW, Pacifico AD. *Concepts and practice in surgery for total anomalous pulmonary venous connection*. Ann Thorac Surg 1978;25:479-86
12. Cooley DA, Hallman GL, Leachman RD. *Total anomalous pulmonary venous drainage; correction with the use of cardiopulmonary bypass in 62 cases*. J Thorac Cardiovasc Surg 1966;51:88-102
13. 나명훈, 안 혁, 김용진, 노준량, 서경필. 총폐정맥 환류이상증에 대한 외과적 요법 및 장기 성적. 대흉외지 1987;20:695-705

=국문초록=

총폐정맥환류이상증은 모든 폐정맥혈이 좌심방 대신 직간접적으로 우심방으로 환류되는 선천성 심기형으로 1세 내에 수술을 시행치 않을 경우 80%의 높은 사망율을 나타내는 질환이다.

1984년 5월부터 1995년 5월까지 7례의 총폐정맥환류이상증에 대한 교정수술을 시행하였다. 환자의 연령분포는 15일부터 11세까지로 평균 연령은 27.1개월이었다. 남녀비는 남자가 5례, 여자가 2례였다. 형태는 심장상부형이 5례, 심장형이 2례였다. 5례는 통상적인 체외순환하에서 수술하였고 2례의 경우 초저체온 및 완전혈류차단하에서 수술하였다. 술후 합병증은 호흡부전 1례, 부정맥 2례, 창상감염이 1례 있었다. 수술사망은 2례였으며 생존자들은 외래 추적 조사상 특이 증상없이 잘 지내고 있다.