

조기 영아에서 전폐정맥연결이상의 외과적 교정

성 시 찬*·방 정 희*·전 희 재*·조 광 조*·최 필 조*
우 중 수*·이 인 규**·이 형 두***

=Abstract=

Surgical Correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in Early Infancy

Si Chan Sung, M.D.*, Jung Heui Bang, M.D.*, Hee Jae Jun, M.D.*, Gwang jo Cho, M.D.*,
Pill Jo Choi, M.D.*, Jong Soo Woo, M.D.*, In Kyu Lee, M.D.**., Hyung Doo Lee, M.D.***

Background: Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) is still one of the more challenging congenital heart defects in newborns and young infants. The purpose of the study is to evaluate the early and midterm results of the surgical corrections for patients in early infancy with isolated TAPVC. **Material and Method:** Hospital records of 15 consecutive patients in early infancy (January 1993 to August 1998) were retrospectively reviewed. There were 8 boys and 7 girls whose ages ranged from 4 days to 3.5 months (median age 22 days). Their body weight ranged from 1.75 kg to 4.9 kg (mean 3.54 kg). The abnormal anatomical connections were supracardiac in 11, cardiac in 3, and infracardiac in 1. In 6 patients (40%), the pulmonary venous drainage was obstructive. Total circulatory arrest was used in 13 patients. Anastomosis between the common pulmonary vein and the left atrium was performed with a continuous suture technique using a fine nonabsorbable polypropylene suture through a lateral approach behind the right atrium. **Result:** There was one hospital death (6.5%) caused by a sepsis 17 days after the operation in a neonate who had supracardiac drainage and was dependent on a ventilator preoperatively. There were 2 late deaths. One died suddenly of an unknown cause at home 2.5 years after the operation and the other died of a recurrent pulmonary hypertension 3 months after the reoperation due to pulmonary venous obstruction (PVO). Two patients required reoperations because of PVO 5 months and 10 months respectively after the initial operation. Of these patients, one patient is alive at the present time with persistent pulmonary hypertension. All survivors without postoperative PVO (78.6%) were in NYHA functional class I at mean follow-up of 25.8

*동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Dong-A University

**부산의료원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pusan City Medical Center

***동아대학교 의과대학 소아과학교실

Department of Pediatrics, College of Medicine, Dong-A University

†본 논문의 요지는 제 30차 추계흉부외과학회에서 구연되었음

논문접수일 : 99년 1월 11일 심사통과일 : 99년 2월 18일

책임저자 : 성시찬, (602-103) 부산광역시 서구 동대신동 3가 1번지, 동아의료원 흉부외과. (Tel) 051-240-5190, (Fax) 051-247-8753

E-mail: scsung@seunghak.donga.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체는 대한흉부외과학회에 있다.

months (0.5~67 months). **Conclusion:** Surgical correction of TAPVC in early infancy can be performed at low risk. However, there were 2 postoperative PVOs (14.3%) which had bad results. The survivors without postoperative PVO had excellent functional status.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:510-7)

Key word : 1. Pulmonary vein, total anomalous return

서 론

전폐정맥연결이상(Transposition of the large vessels)은 비교적 드문 선천성 심질환의 하나로 전체 선천성 심질환의 약 1~3% 정도 차지하지만 출생초기부터 심한 호흡곤란과 청색증을 보일 수 있고 적절한 치료를 하지 않을 경우 생후 3개월까지 50%가 사망하며 1세까지 약 80%의 환아가 사망하므로¹⁾ 비교적 생후 초기에 외과적으로 교정해야하는 심기형이다.

1951년 Muller 등²⁾에 의해 외과적교정이 성공적으로 이루어 졌으나 1970년대까지만해도 상당히 높은 수술사망률을 보였고 1980년대에 들어서면서 신생아의 술전술후 관리법의 발전, 초저온하의 순환정지법의 도입 등으로 인해 사망률은 현저히 감소하고 있다. 그러나 술후 폐정맥협착이 상당한 빈도로 발생하고 있어 외과의에게는 이에 대한 관심이 필요하다 하겠다.

동아대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 1993년 1월부터 1998년 8월까지 조기영아에서 외과적으로 교정된 15명의 전폐정맥연결이상 환아들의 초기 및 중기 성적을 분석하여 향후 수술요법에 도움을 얻고자 이 연구를 시행하였다.

대상 및 방법

1993년 1월부터 1998년 8월까지 동아대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 외과적으로 교정술을 받은 전폐정맥연결이상 환자중 조기영아 환아 15명을 대상으로 하였다. 내장역위증(heterotaxia syndrome)은 제외하였다. 나이는 생후 4일에서 3.5개월(중심나이 생후 22일)이었고 이 중 신생아(생후 30일 이내 혹은 제태기간 41개월 이내)는 모두 10명이었다. 남아가 8명, 여아가 7명이었으며, 체중은 1.75kg에서 4.74kg(평균체중 3.54kg)이었다(Table 1). 심기형을 형태별로 보면 심장상부형이 11례, 심장형이 3례, 심장하부형이 1례였다(Table 2). 동반기형은 동맥관개존증이 8례(53.3%), 양측상공정맥이 1례 동반되었다. 술전진단은 대부분 심초음파로 진단되었으며 4례에서 심혈관촬영술이 시행되었고 6례(40%)에서 폐정맥 환류의 협착이 있는 것으로 진단되었으며 형태별 폐정맥

환류 협착의 빈도는 Table 2에 표시하였다. 수술적응증 및 술전상태는 울혈성 심부전이 12례(80%), 청색증이 7례(46.7%), 심한 폐동맥고혈압이 1례(6.7%), 성장장애가 1례(6.7%), 술전 인공호흡이 필요하였던 경우가 4례(26.7%), 그리고 풍선심방중격절개술을 시행하였던 경우가 1례(6.7%)이었다(Table 3). 수술방법은 심장형 2례를 제외하고는 모두 16~18℃의 저체온에서 완전순환 정지법을 사용하였고 심근 보호를 위해 1:1 냉혈심정지액을 이용하였다. 심장상부형과 심장하부형은 심장의 첨부를 위로 들지 않고 상공정맥과 하공정맥사이의 우측방으로 접근하였으며(lateral approach) 공통폐정맥(common pulmonary venous sinus)을 덮고 있는 심막을 열고 완전히 노출시킨다음 공통폐정맥에 횡절개를 가하고 이 절개부와 정확히 대칭되도록 좌심방 후벽을 절개하고 두 절개부를 7-0 polypropylene 봉합사를 이용하여 직접 연속 문합하였다. 공통폐정맥의 길이가 짧은 경우 절개부위를 가급적 크게하기 위해 절개부위를 수직정맥(vertical vein)로 연장하던지 그렇지 못한 경우는 큰 폐정맥까지 부위로 절개부를 연장하였다. 심장형은 관상정맥동을 심방중격쪽으로 절개한 후 관상정맥동의 지붕(roof)을 제거하여 좌심방과 관상정맥동사이를 넓게 교통하게 해주고 새로 생긴 큰 심방중격결손은 심막점포를 이용하여 막아주었다. 환아의 체중이 1.75kg였던 1례는 양측상공정맥을 갖고 있고 폐정맥이 상공정맥-우심방연결부로 환류되는 형태를 갖고 있어 수술은 심방중격결손을 확장시키고 우심방내에 침포를 대어 우측상공정맥이 좌심방으로 환류되도록 하였고, 우측상공정맥은 그 크기가 좌측상공정맥에 비해 매우 작았으므로 결찰이 가능할 것으로 생각되어 폐정맥의 환류부 상방에서 결찰하였다(Fig.1). 수직정맥(vertical vein)은 모두 결찰 또는 혈관내에서 폐쇄시켰다. 술후 상태의 파악은 환아의 활동상태, 단순흉부촬영상 폐혈관음영의 증가유무, 심초음파검사의 결과를 이용하였다. 통계학적 접근은 평균값을 구하는 모든 자료는 평균 ± 표준편차로 표시하였고 통계처리는 SAS(Statistical Analysis System, version 6.12)를 이용하여 Fisher exact test를 하였고 유의수준은 0.05 미만으로 하였다.

Table 1. Patients Profiles

Number of patients	15
M : F	8 : 7
Median age (range)	days (4 days~3.5 months)
Mean body weight (range)	3.54kg (1.75~4.74kg)
Mean follow-up duration (range)	25.8months (0.5~67 months)

Table 2. The anatomic sites of anomalous connections

Supracardiac type		11 (4)
left innominate vein	8 (3)	
distal right superior vena cava	1	
proximal right superior vena cava	2 (1)	
Cardiac type		3 (1)
coronary sinus	3 (1)	
Infracardiac type		1 (1)
portal vein	1 (1)	
Total		15 (6)

() Number of the patients with pulmonary venous obstruction

Table 3. Operative indication and preoperative conditions

Congestive heart failure	12(80.0%)
Cyanosis	7(46.7%)
Severe pulmonary hypertension	1(6.7%)
Failure to thrive	1(6.7%)
Ventilator dependent	4(26.7%)
Balloon atrial septostomy	1(6.7%)

결 과

평균 심폐기 가동시간 99.7±18.5분이었으며 대동맥 차단 시간은 46.3±8.9분이었고 완전 순환정지시간(n=13)은 31.2±10.4분이었다(Table 4). 술후 합병증은 모두 5례(33.3%)에서 발생하였으며 일과성 방실차단이 2례, 급성 신기능부전이 1례, 폐혈증 1례, 폐정맥협착이 2례에서 발생하였다(Table 5). 술후 인공호흡시간은 최단 41시간에서 30일까지로 장기적으로 인공호흡이 필요하였던 1례를 제외하면 술후 평균 인공호흡시간(n=14)은 4.6±1.8일이었고 사망례를 제외한 환자의 술후 평균 재원일수(n=14)는 16.4±10.9일이었다(Table 6).

1례에서 술후 조기사망하여 수술사망률은 6.7%였다(Table 7). 사망환아는 술전 인공호흡이 필요하였던 생후 5일된 신생아로 심장상부형의 전폐정맥연결이상을 갖고 있었다. 수술 후 흉골을 닫지 않고 심중환자실로 나왔으며 술후 3일째 흉골을 닫을 수 있었고 술후 일과성 방실차단이 있었으나 회복되었고 술후 7일째 인공호흡기를 제거할 수 있었으나 술 후 17일째 폐혈증으로 사망하였다.

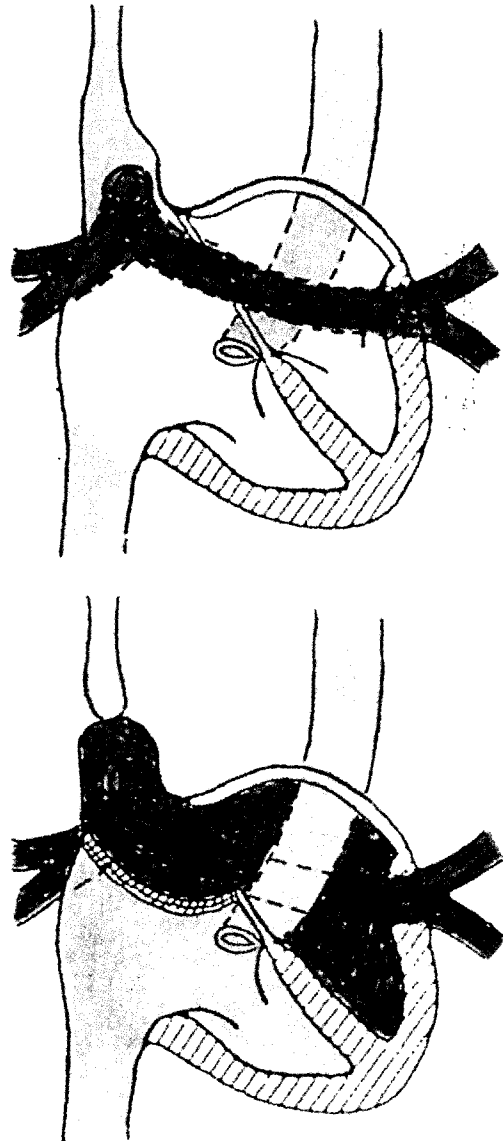


Fig. 1. Schematic drawing of operative procedure for the small baby with direct drainage of common pulmonary vein to the proximal right superior vena cava.

수술 생존자 14명 모두 추적조사가 가능하였으며 평균 추적기간은 25.8±20.4개월(0.5개월에서 67개월)이었다. 추적기간동안 모두 2명(14.3%)의 환자에서 폐정맥 혹은 문합부협착으로 재수술이 시행되었는데 모두 신생아기에 수술한 경우였다(table. 8). 이 중 1례는 첫수술당시 체중이 1.75 kg이었던 환아로서 앞에서 기술한 우심방내 침포를 이용하여 교정한 환아로 술후 5개월째 실시한 심혈관촬영에서 폐정맥이 우상공정맥으로 환류되는 입구에 협착이 발생한 것으로 나타나 공통폐정맥과 좌심방간에 새로운 교통로를 추가로 만들어 주어 폐정맥의 혈액이 양측통로로 환류되도록 수술하였다

Table 4. Mean durations of ACC, TCA, CPB (min.)

Cardiopulmonary bypass time (n=15)	99.7 ± 18.5
Aortic cross-clamping time (n=15)	46.3 ± 8.9
Total circulatory arrest time (n=13)	31.2 ± 10.4
ACC, aortic cross-clamping	
TCA, total circulatory arrest	
CPB, cardiopulmonary bypass	

Table 5. Postoperative complications

Complications	Number
Transient AV block	2
Pulmonary venous obstruction	2
Acute renal failure	1
Sepsis	1
Delayed sternal closure	3
AV, atrioventricular	

Table 6. Mean durations of postoperative artificial ventilation and hospital stay (days)

postoperative artificial ventilation (n=14)	4.6 ± 1.8
postoperative hospital stay (n=14)	16.4 ± 10.9

Table 7. Operative mortality

Age	mortality	p-value
≤ 30days	1/10 (10%)	1.0
> 30days	0/ 5 (0%)	
Total	1/15 (6.7%)	

Table 8. Reoperation due to PVO

Age	No. of reoperation	p-value
≤ 30days	2/9 (22.2%)	0.51
> 30days	0/5 (0%)	
Total	2/14 (14.3%)	

PVO, pulmonary venous obstruction

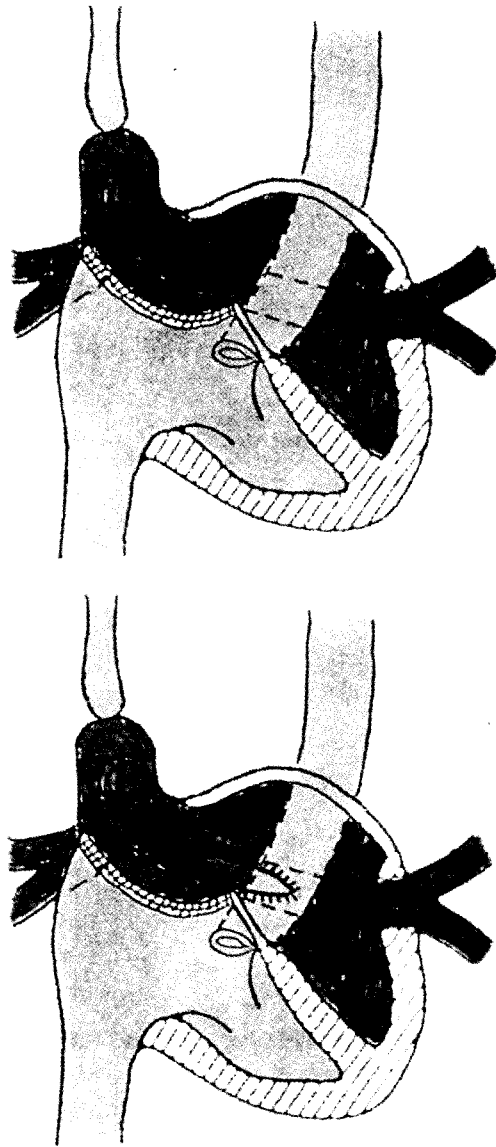


Fig. 2. Schematic drawing of operative procedure at reoperation for the small baby with direct drainage of the common pulmonary vein to the proximal right superior vena cava.

(Fig. 1, 2). 술후 폐동맥고혈압도 개선되고 증상도 없어져 퇴원하였으나 재수술 3개월후 재발한 폐동맥고혈압으로 사망하였다. 나머지 1명은 심장상부형으로 신생아기에 수술을 하였던 환자로 공통폐정맥과 좌심방사이에 심한 문합부협착(anastomotic stricture)으로 첫수술 10개월후 재수술을 시행하게 되었다. 이 환아는 재수술후에도 폐동맥고혈압이 지속되어 재수술 약 1년후 심혈관촬영을 하게 되었는데 심혈관촬영상 좌폐동맥의 분지부들이 거의 폐쇄된 소견을 보였다(Fig. 3). 좌폐정맥의 폐쇄로 인한 이차성병변으로 생각되어 좌폐엽절제술을 권유하였으나 거부하였다. 현재 이 환아는 폐동맥고혈압이 지속되는 상태에서도 경도의 성장장애는 있지만 NYHA class I의 상태로 생존하고 있다.

2명의 환아가 만기 사망하였는데 1명의 전술 한 바와 같이 술후 폐정맥협착으로 인한 재수술후 재발한 폐동맥고혈압으로 사망하였고 나머지 1명은 심장형 총폐정맥 환류이상증 환자로 수술 3년후 집에서 급사하였다. 이 환아는 삼장형 전폐정맥연결이상을 갖고 있었던 환아로 집에서 급사하기 1개월전에 본원 외래에서 실시한 심전도검사서 이상소견이

없었으며 심초음파검사에서도 폐정맥의 환류의 협착징후는 없었다. 사망 1주일전 열성경련으로 본원 응급실을 경유하여

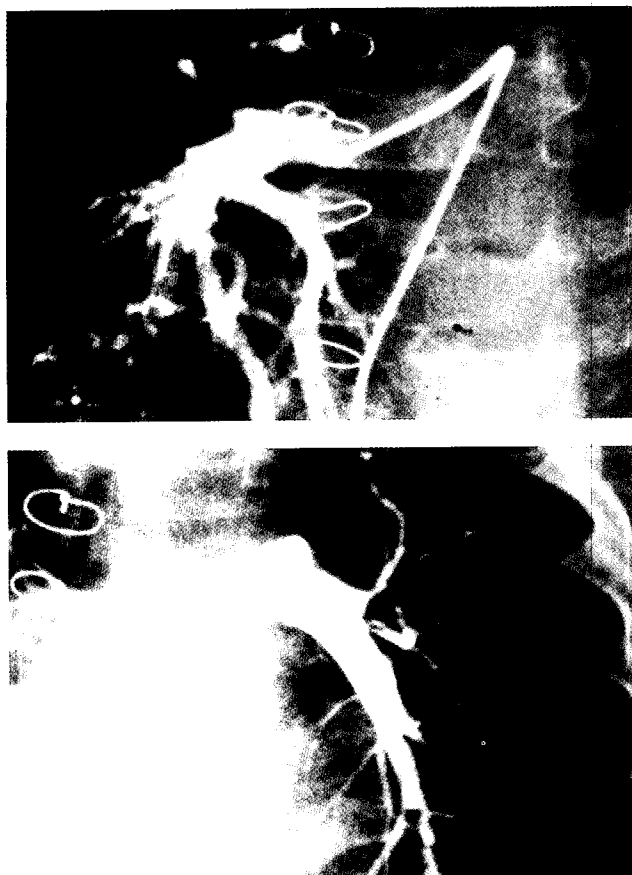


Fig. 3. Angiographic findings of the right and left pulmonary arteries in a patient after reoperation due to pulmonary venous obstruction. Upper and lower pictures showed right and left pulmonary arteries respectively.

잠시 입원한 적이 있었으나 사망원인은 알 수가 없었다.

만기사망 및 재수술 환아 3명을 제외한 11명(78.6%)의 환아는 심초음파검사상 폐정맥 환류의 협착이나 폐동맥고혈압의 증거없이 모두 NYHA class I으로 잘 지내고 있다.

고 찰

Muller 등²⁾은 1951년 좌심이와 좌폐정맥을 문합함으로써 부분적 교정을 성공하였고 1956년 Lewis와 Varco 등³⁾은 중등도 저체온과 체정맥 혈류차단(inflow occlusion)을 이용해 심장형의 환아에서 성공적으로 처음 교정하였다. 같은 해 Kirkin 등에 의하여 체외순환을 이용한 교정이 이루어졌으나¹⁾ 1960년대에는 영아에서의 수술사망율은 50%를 넘었다고 한다⁴⁾. 그러나 1969년 Baratt-Boyes에 의하여 주로 개발된 저체온과 순환정지법을 이용하고는 수술 결과가 현저히 개선되어¹⁾ 1970년대에는 많은 센터들이 10%에서 20%의 수술

사망율을 나타내었다^{1,5)}. 최근에는 비침습적 진단, 수술수기, 심장마취, 수술전후의 관리 등의 발전과 조기수술의 도입으로 대부분의 잘 갖추어진 센터에서는 10% 이하의 수술사망율을 보여주고 있다^{4,6-8)}. 국내의 원태희 등⁹⁾은 23%의 수술사망율을 보였으며 신생아에서는 40%로 더 높은 사망률을 나타내었다. 저자들의 경우는 전체 증례 수가 많지는 않지만 전체적으로는 6.7%, 신생아에서는 10명중 1례 수술사망하여 10%의 수술사망율을 보였고 생후 1개월 이후의 영아에서는 수술사망이 없었다(Table 7).

심장상부형이나 하부형은 공통폐정맥과 좌심방을 문합하게 되는데 보통 세가지의 접근방법을 이용하게 된다. 첫째는 환아의 심장을 들고 문합을 하는 후방 혹은 하부접근법이 있는데 이는 공통폐정맥과 좌심방이 잘 노출될 수는 있으나 심장을 들어 올림으로서 심장이나 폐정맥의 해부학적 위치 관계에 변화가 올 수 있어 문합후 심장을 다시 원위치로 돌릴 때 문합부의 뒤틀림이 발생할 수 있다¹⁰⁾. 두 번째는 심장의 우측방에서 우심방 뒤쪽으로 접근하는 방법이다. 이는 우선 우심방과 상공정맥에 붙어 있는 심막을 분리하여 심장을 들어 올리고 심막으로 덮혀 있는 공통폐정맥을 박리한후 공통폐정맥과 좌심방에 절개를 가하고 서로 문합하는 방법¹¹⁾과 우심방으로부터 우심방 뒤쪽으로 절개를 시작하여 난원공(foramen ovale)을 지나 좌심방쪽으로 절개를 연장한 뒤 공통폐정맥에 절개를 가하고 문합하는 방법이 있다¹²⁾. 이 방법들의 큰 장점은 문합부의 뒤틀림을 쉽게 방지할 수 있다는 것이다. 저자 등은 전자의 방법을 사용하였는데 긴 문합이 가능하였고 문합부의 뒤틀림에 의한 문제는 경험하지 못하였다. 나머지 세 번째 접근법은 대동맥과 상공정맥 사이로 접근하는 상부접근법으로 주로 심장상부형에 적용이 된다¹³⁾. 공통폐정맥과 좌심방의 노출을 더 크게 하기 위하여 상행대동맥을 절단하는 변형술식도 보고되고 있다¹⁴⁾. 그런데 이 접근방법은 완전순환정지를 시키지 않고 체외순환하에서 공통폐정맥과 좌심방의 문합을 시행할 수 있다는 것이 장점으로 지적되고 있다.

총폐정맥연결이상의 수술 성적은 최근 많이 개선되었지만 술후 폐정맥환류의 협착문제는 아직도 수술후 만기성적을 좌우하는 중요한 문제로 자리잡고 있다. 술후 5% 내지 10%에서 발생하며 주로 술후 6개월이나 12개월 이내에 잘 발생하는 것으로 보고되고 있다¹⁶⁾. 술후 폐정맥환류의 협착은 두 가지 병인으로 발생할 수 있다. 하나는 폐정맥 자체에 내막증식으로 인한 협착이고 다른 하나는 문합부 협착이다.

폐정맥 자체의 협착은 폐정맥이 공통폐정맥과의 합류부위에 잘 발생한다고 하며⁴⁾ 국소적으로 발생하거나 폐정맥에 미만성으로 발생하기도 하는데¹⁶⁾ 이 합병증의 발생원인은 잘 알려져 있지 않다. 미만성으로 발생한 경우는 외과적으로

교정이 거의 불가능하며 그 예후도 매우 불량하나¹⁶⁾ 국소적으로 발생한 경우는 외과적교정이 가능하다고 한다⁶⁾. 그러나 이 경우에도 계속 재발하여 반복적인 수술을 한 보고도 있다¹⁵⁾.

문합부협착은 문합방법이나 문합시 사용하는 봉합사에는 영향을 받지 않는 것으로 알려져 있으나 Hawkins 등¹⁶⁾은 흡수사를 사용한 경우 문합부협착의 발생이 감소되었다고 보고하였다 그러나 이들 보고에서는 비흡수사를 사용한 경우는 6-0 polypropylene 사를 사용하여 저자들의 경우의 7-0 polypropylene 사보다 굵은 봉합사를 사용하였다. 저자들의 경우 전례에서 7-0 polypropylene 사를 사용하였고 현재까지는 이 가는 비흡수사의 사용으로 문제가 되었던 경우는 없었다. 문합부 협착의 치료는 일반적으로 재수술시 단순절개로 협착부위를 넓혀주고 심내막의 봉합으로 해결될 수 있다고 하지만⁴⁾ 재수술후 협착의 재발이 상당한 빈도로 나타나기 때문에 나쁜 예후를 나타낼 수 있다고도 한다^{1, 17)}. 또 문합부 협착은 보통 수술후 수개월 이내에 발생하지만 수술후 10년 이상된 이후에 발생하는 경우도 보고되고 있다. Kveselis 등¹⁸⁾은 심장하부형 신생아 환아 1명에서 교정 12년 후 문합부 협착이 발생하였다고 보고하였으며 Vanderbilt 대학병원에서는 교정한 50명의 총폐정맥연결이상 환자중 2명에서 수술후 10년 이상 지난 후에 문합부에 협착이 발생하였다는 보고¹¹⁾가 있으므로 문합부의 성장여부를 계속적으로 추적하여야 할 것으로 생각된다.

보스톤 소아병원의 보고를 보면 27명의 총폐정맥연결이상 환자중 술후 7명에서 초음파검사상 폐정맥협착의 소견을 보였는데 2명은 폐정맥-좌심방 문합부에 협착이 발견되었으며, 3명은 폐정맥 자체에, 나머지 2명은 폐정맥과 좌측수직정맥과 연결부에 발생하였다고 하며 술후 폐정맥협착을 보인 7명중 5명이 사망하였다고 하였다⁴⁾. Jenkins 등¹⁹⁾은 폐정맥의 크기와 이 합병증과의 관계를 조사한 결과 폐정맥의 크기가 폐정맥연결이상 환자의 예후와 관련된 중요한 인자라고 하였다. 국내보고에서도 서동만 등²⁰⁾은 수술에서 생존한 9명중 4명에서 후발성 폐정맥협착이 발생하였다고 하며 이 중 2명이 사망하여 높은 사망률을 나타내었다. 원태희 등은 56명의 수술 생존자중 2명에서 문합부협착이 발생하여 매우 낮은 술후 폐정맥협착률을 보였다⁹⁾. 그러나 이 중 1명은 두 번에 걸친 재수술후 사망하였으며 나머지 1명은 문합부협착이 있는 상태에서 이뇨제 치료를 받고 있다고 하여 역시 나쁜 예후를 보여주었다. 저자 등의 경험도 이와 비슷하여 수술생존자 14명중 2명(14.3%)에서 술후 폐정맥협착증을 경험하였다. 2례 모두 신생아기에 수술하였던 경우로서 신생아 생존자 9례중 2례(22.2%)가 발생하였고 신생아가 아닌 생존자 5명 모두에서는 발생하지 않아 신생아에서 높은 빈도를 나타냈으

나 통계학적인 유의성은 없었다(Table 8). 1례는 첫수술 당시 체중이 1.75 kg밖에 되지 않았던 저체중아였는데 수술은 Fig. 1과 같이 심방중격절제술과 심방내 침포를 이용하여 우상공정맥으로 환류되는 폐정맥혈액을 좌심방으로 가게하는 수술을 시행하여 수술후 좋은 상태로 퇴원하였던 환아로 첫수술 5개월 뒤 폐정맥협착증으로 재수술하게 되었다. 이 환아는 공통폐정맥과 좌심방사이에 문합을 하지 않았으므로 문합부협착으로는 보기 어려웠고 심혈관촬영상 폐정맥이 상공정맥에 개구되는 부위에 협착이 발견되었다. 그래서 Fig. 2와 같이 좌심방과 공통폐정맥 사이를 문합하여 공통폐정맥에서 좌심방으로 직접 혈류가 가도록 통로를 하나 더 만들어 주었다. 재수술 후 증상과 폐동맥고혈압이 개선되어 퇴원하였으나 재수술 3개월후 재발한 폐동맥고혈압으로 사망하였다. 나머지 1례는 수직정맥을 통해 무명정맥으로 환류되는 심장상부형으로 첫수술시 공통폐정맥이 조금 작았던 것으로 생각되었으나 수술 후 특별한 문제없이 퇴원하였던 환아로 첫수술 10개월 후에 폐정맥협착으로 재수술하게 되었다. 이 환아는 공통폐정맥과 좌심방과의 문합부가 섬유조직으로 인해 매우 좁아져 있었으며 재수술시 문합부를 넓혀 줄 수가 있었다. 그러나 이 환아는 재수술후 폐동맥고혈압의 호전은 있었으나 폐동맥고혈압이 지속되었고 재수술 16개월 후에 실시한 심혈관 촬영상에서 좌폐동맥의 전체 폐엽폐동맥의 심한 협착이나 폐쇄가 발견되었다(Fig. 3). 물론 좌폐정맥은 조영되지 않았고 좌폐정맥의 완전 폐쇄가 좌폐동맥의 폐쇄를 유발시킨 것으로 생각되었다. 좌폐정맥을 권유하였으나 거부되었다. 현재 이 환아는 중등도 이상의 심비대와 폐동맥고혈압이 지속되고 경한 성장장애가 있지만 첫수술을 한지 3년 8개월 지나도록 활동적으로 잘 지내고 있다. 이상과 같이 저자 등의 경험에서도 술후 폐정맥협착은 예후가 좋지 못하였다.

결 론

조기영아에서의 전폐정맥연결이상은 비교적 낮은 수술사망률(6.7%)로 교정될 수 있었으나 술후 폐정맥협착이 2례(14.3%)에서 발생하였고 재수술 결과도 좋지 못하였다. 술후 폐정맥환류 협착증이 없었던 환아들의 상태는 매우 양호하였다.

참 고 문 헌

1. Kirklín JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac surgery*. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone, 1993;1398-404.
2. Muller WH. *The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins*. Ann Surg 1951;134:683-93.
3. Lewis FJ, 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.
4. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE Jr, Hanley FL. *Cardiac surgery of the neonate and infant.* Philadelphia: W.B. Saunders. 1994;157-66.
 5. Norwood WI, Hougen TJ, Castaneda AR. *Total anomalous pulmonary venous connection: Surgical considerations.* Cardiovasc Clin 1981;11:353-64.
 6. Sano S, Brown WJ, Mee RBB. *Total anomalous pulmonary venous drainage.* J Thorac Cardiovascular Surg 1989;97:886-92.
 7. Lupinetti FM, Kulik TJ, Beekman RH, Crowley DC, Bove EL. *Correction of total anomalous venous connection in infancy.* J Thorac Cardiovasc Surg 1993;106:880-5.
 8. Drinkwater Jr DC, D'Agostino Jr HJ. *Anomalous pulmonary and systemic venous connections.* In: Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS(eds). *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 6th ed, London: Prentice-Hall International Inc., 1996;1105-14.
 9. 원태희, 김용진, 노준량, 서경필. 총폐정맥 환류 이상증에 대한 슬후 장기성적 검토, 대흉외지 1995;28:565-70.
 10. Cope JT, Kron IL. *Anomalies of pulmonary venous return and cor triatrium.* In: Kaiser LR, Kron IL, Spray TL. *Mastery of cardiothoracic surgery.* Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers. 1998;867-97.
 11. Hammon JW Jr, Bender HW Jr. *Major anomalies of pulmonary and thoracic systemic veins.* In: Sabiston DC Jr., Spencer FC.(eds) *Surgery of the chest.* 6th ed. Philadelphia: W.B. Saunders. 1995;1405-29.
 12. Shumacker HB Jr, King H. *A modified procedure for complete repair of total anomalous pulmonary venous drainage.* Surg Gyn Obstet 1961;112:763-5.
 13. Tucker BL, Lindesmith GG, Stiles QR, Meyer BW. *The superior approach for correction of the supracardiac type of total anomalous pulmonary venous return.* Ann Thorac Surg 1976;22:374-7.
 14. Serraf A, Belli E, Roux D, Sousa-Uva M, Lacour-Gayet F, Planche C. *Modified superior approach for repair of supracardiac and mixed total anomalous pulmonary venous drainage.* Ann Thorac Surg 1998;65:1392-3.
 15. Dickinson DF, Parimelazhagan KM, Tweedie MCK, et al. *Total anomalous pulmonary venous connection. Repair using deep hypothermic and circulatory arrest in 44 consecutive infants.* Br Heart J 1982;48:249-54.
 16. Hawkins JA, Minich LL, Tani LY, Ruttenberg HD, Sturtevant JE, McGough EC. *Absorbable polydioxanone suture and results in total anomalous pulmonary venous connection.* Ann Thorac Surg. 1995;60(1):55-9.
 17. Breckenridge JA, de Leval M, Stark J, Waterston DJ. *Correction of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy.* J Thorac Cardiovasc Surg 1973;66:447-53.
 18. Kveselis DA, Chameides L, Diana DJ, Ellison L, Rowland T. *Late pulmonary venous obstruction after surgical repair of infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous return.* Pediatr Cardiol 1988;9:175-7.
 19. Jenkins KJ, Sanders SP, Coleman L, et al. *Pulmonary vein size and outcome in infants with totally anomalous pulmonary venous connection.* Circulation 1991;84(suppl II):351(abstract).
 20. 서동만, 송명근. 총폐정맥 환류 이상증의 수술적교정 및 후발성 폐정맥 협착. 대흉외지 1993;26:260-5.

=국문초록=

배경: 신생아나 조기영아에서 전폐정맥연결이상은 아직도 외과적으로 쉽게 치료되지 않는 심기형 중 하나이다. 본 연구는 조기 영아기에 외과적으로 교정된 중요한 다른 심기형이 동반되지 않은 전폐정맥연결이상 환아들의 조기 및 중기 성적을 분석하기 위해 시행되었다. **대상 및 방법:** 1993년 1월부터 1998년 8월까지 본 교실에서 외과적으로 교정술을 시행받은 전폐정맥연결이상 환아들중 조기 영아 15명의 의무기록을 후향적으로 분석하였다. 남아가 8명, 여아가 7명이었으며 나이는 생후 4일에서 3.5개월(중심나이 생후 22일)이었다. 체중은 1.75 kg에서 4.9kg(평균체중 3.54 kg)이었다. 심기형을 형태별로 보면 심장상부형이 11례, 심장형이 3례, 심장하부형이 1례였다. 6례(40%)에서 폐정맥환류의 협착이 있었다. 13례에서 수술방법으로 완전순환 정지법을 사용하였고 심장상부형과 심장하부형은 우심방 뒤에서 측방으로 접근하여 공통폐정맥과 좌심방을 문합하였는데 매우 가는 비흡수사인 polypropylene 사를 이용하여 연속봉합을 이용하였다. **결과:** 1명의 환아가 술후 17일째 폐혈증으로 사망하여 수술사망율은 6.7%였다. 이 환아는 술전 인공호흡이 필요하였던 상심실형의 신생아였다. 두명의 만기사망이 있었는데 그 중 1명은 수술 3년 후 집에서 급사하였는데 원인을 알 수 없었고 다른 한명은 술후 폐정맥협착으로 재수술을 시도하고 좋은 상태로 퇴원하였으나 재수술 3개월후 재발된 폐동맥고혈압으로 사망하였다. 두명의 환아에서 폐정맥협착으로 첫 수술 5개월, 10개월후에 각각 재수술이 시행되었다. 이 중 한명은 현재 계속되는 폐동맥고혈압은 있으나 비교적 좋은 상태로 잘 지내고 있다. 만기사망 및 재수술 환아 3명을 제외한 11명(78.6%)의 환아는 25.8 ± 20.4 개월(0.5개월에서 67개월)의 평균 추적기간동안 심초음파검사상 폐정맥환류의 협착이나 폐동맥고혈압의 증거없이 모두 NYHA class I으로 잘 지내고 있다. **결론:** 조기 영아에서의 전폐정맥연결이상은 비교적 낮은 수술사망율로 교정 될 수 있었으나 술후 폐정맥 혹은 문합부협착증이 2례(14.3%)에서 발생하였고 재수술의 결과도 좋지 못하였다. 그러나 술후 폐정맥환류에 협착이 없었던 환아들의 상태는 매우 양호하였다.

중심단어 : 1. 전폐정맥연결이상