

최근 총폐정맥 환류이상의 임상 경과 및 수술 결과 : 단일 대학병원에서의 경험(총폐정맥 환류이상의 최근 결과)

경북대학교 의과대학 소아과학교실, 흉부외과학교실*
포천중문대학교 소아과학교실[†], 계명대학교 의과대학 소아과학교실[‡]

추미애 · 최병호 · 최희정[†] · 김여향[‡] · 김근직* · 조준웅* · 현명철 · 이상범

= Abstract =

Clinical features and results of recent total anomalous pulmonary venous connection : Experience in a university hospital (Clinical study of total anomalous pulmonary venous connection)

Mi Ae Chu, M.D., Byung Ho Choi, M.D., Hee Joung Choi, M.D.[†], Yeo Hyang Kim, M.D.[‡]
Gun Jik Kim, M.D.*, Joon Yong Cho, M.D.*, Myung Chul Hyun, M.D., and Sang Bum Lee, M.D.

Department of Pediatrics and Thoracic and Cardiovascular Surgery*
College of Medicine, Kyungpook National University, Daegu, Korea
Department of Pediatrics[†], Pochon CHA University, Gumi, Korea
Department of Pediatrics[‡], College of Medicine, Keimyung University, Daegu, Korea

Purpose : Active perioperative intervention and improvement on surgical technique has decreased the mortality rate of total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC); however, when complicated with pulmonary venous obstruction, operative mortality is still high. The purpose of this study was to investigate the clinical course of TAPVC.

Methods : Twenty-seven patients who were diagnosed with TAPVC (without other complex heart anomalies) by echocardiogram at Kyungpook National University Hospital from January 1994 to February 2008 were included.

Results : Mean age at diagnosis was 28.1 ± 33.4 days (1-126 days). Sites of drainage were supracardiac type (15), cardiac (6), infracardiac (5), and mixed (1). Seven patients had pulmonary venous obstruction: 5 with supracardiac type, 1 with cardiac, and 1 with infracardiac. Intraoperative trans-esophageal echocardiograms were performed in 14 patients (58.3%). The operative mortality was 16.7% (4 of 24) and overall hospital mortality (including deaths without operation) was 22.2% (6 of 27). There were 5 postoperative pulmonary venous obstructions. The sites of obstruction were anastomotic in 3 of 5 (60%) patients, and ostial pulmonary vein in the other 2 (40%) patients. Three patients who presented with anastomotic pulmonary venous obstruction underwent reoperation, but all the patients were found to have pulmonary venous anastomotic obstruction. The other 2 patients with ostial pulmonary vein obstruction who had no significant symptoms were diagnosed by routine echocardiographic examination during follow-up.

Conclusion : In TAPVC patients, early diagnosis and aggressive surgical management will improve prognosis, and we must pay attention to early and late pulmonary vein restenosis through intraoperative trans-esophageal echocardiogram and peri- and post-operative echocardiographic follow-up examinations. (Korean J Pediatr 2009;52:194-198)

Key Words : Heart defects, Congenital, Pulmonary veins, Reoperation, Mortality

서 론

총폐정맥 환류이상은 모든 폐정맥들이 좌심방과 연결되지 않고 체 정맥 경로와 연결되어 폐정맥혈과 체정맥혈이 혼합된 후에 심방 중격 결손이나 난원공을 통해 좌심방으로 연결되는 심장 기형이다¹⁾. 이 질환은 선천성 심장병의 1.5%를 차지하는 드문 질환이나 원칙적으로 모든 환자에서 진단 즉시 완전 교정 수술이

Received : 4 August 2008, Revised : 8 October 2008,

Accepted : 18 November 2008

Address for correspondence : Myung Chul Hyun, M.D.

Department of Pediatrics, Kyungpook National University, College of Medicine
200 DongDuk-Ro, Jung-Gu, Daegu 700-721, Korea

Tel : +82.53-420-5704, Fax : +82.53-425-6683

E-mail : mchyun@knu.ac.kr

필요한 질환이다¹⁾. 총폐정맥 환류이상은 폐정맥 환류의 연결부위에 따라 상심장형(supracardiac type), 심장형(cardiac type), 하심장형(infracardiac type), 혼합형(mixed type)으로 분류된다²⁾. 최근 수술 전후의 적극적인 검사와, 수술 방법의 향상으로 사망률이 감소되고 있지만, 특히 폐정맥 협착이 동반된 경우 여전히 수술사망률의 위험이 높다. 이에 저자는 1994년부터 2008년까지 약 14년간 총폐정맥 환류이상으로 본원에 내원했던 환자들의 진단, 수술 성적 및 치료 경과를 조사하였다.

대상 및 방법

1. 대상

1994년 1월부터 2008년 2월까지 경북대학교병원 소아과에서 단순 총폐정맥 환류이상으로 진단된 27명의 환아들을 대상으로 하였으며, 심방중격결손과 동맥관개존을 제외한 복잡 심장 기형을 동반한 경우는 대상에서 제외하였다.

2. 방법

27명 환아들의 의무기록지를 후향적으로 조사하여 임상증상, 심초음파 검사조건, 총폐정맥 환류이상의 형태 및 협착여부, 수술방법, 수술 후 합병증 및 사망률, 경식도 초음파 검사 유무, 추적관찰 소견을 분석하였다.

폐정맥 협착은 심초음파 검사상 혈류 속도가 높으며(1.5 m/sec 이상) 연속성의 와류(continuous turbulent flow)가 보일 때로 정의하였다.

3. 통계 분석

이번 연구에서 조사된 자료와 검사의 값은 SPSS version 14.0K (SPSS inc., Chicago, IL, USA)을 사용하여 분석하였으며, 기술통계로 평균±표준편차(최소값-최대값)와 환아수(백분율)를 표기하였다. 집단간 비율차이 검정은 χ^2 -검정을 사용하였으며 P값이 0.05 미만인 경우를 통계학적으로 유의한 것으로 정의하였다.

결 과

1. 대상 환아의 임상적 특성

총폐정맥 환류이상 환아 27명은 남아 17명, 여아 10명이었고, 진단 시 나이는 평균 28.1±33.4일(1-126일), 평균 체중은 3.6±0.9 kg (1.9-6.3 kg)였다. 병원을 방문한 주 증상으로 빈호흡, 저산소증 등의 호흡기 증상이 7명, 수유 시 청색증이나 전신 청색증이 13명, 심잡음이 들린 경우가 7명이었다. 환아들 중 13명(48.1%)에서 심부전 소견을 보였다.

총폐정맥 환류이상은 심도자 및 심혈관 조영술은 시행하지 않

고 심초음파 검사로 확진하였다. 심초음파 검사로 진단된 해부학적 형태로는 심상부형이 15명(55.6%), 심형이 6명(22.2%), 심하부형이 5명(18.5%)이고 혼합형은 1명(3.7%)이었다. 모든 환아에서 심방중격 결손이 동반되었고 동맥관 개존은 12명(44.4%)에서 동반되었다(Table 1).

2. 수술 전 폐정맥 환류 협착

수술 전 폐정맥 환류 협착이 동반된 경우는 7명으로 심상부형에서는 33.3% (5/15), 심형에서는 16.7% (1/6), 심하부형에서는 20% (1/5)로 나타났다(Table 1).

폐정맥 환류 협착이 있었던 환아 7명 중 2명은 본원에서, 1명은 타 병원에서 수술한 후 합병증 없이 회복하였으며, 1명은 수술 후 재 협착이 발생하여 재수술하였다. 2명은 수술 직후 부정맥과 저혈압이 발생하여 사망하였고, 1명은 보호자가 거부하여 수술을 시행하지 못하고 사망하였다(Table 2).

3. 수술치료 및 합병증

본원에서 수술 받은 환아는 총 24명으로 수술 시 나이는 평균 60.1±104.8일(2-491일), 평균 체중은 3.9±1.4 kg (1.9-7.6 kg)이었다. 수술 중 경식도 초음파 검사는 14명(58.3%)에서 시행하였다. 수술 중 경식도 초음파 검사를 사용한 경우의 사망률은 0%이고 사용하지 않은 경우의 사망률은 40% (P<0.05)로 유의한 차이를 보였다.

Table 1. Anatomical type of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection and Associated Pulmonary Venous Obstruction

| Type | Number of patients | Number of obstructed cases |
|--------------|--------------------|----------------------------|
| Supracardiac | 15 (55.6) | 5 (33.3) |
| Cardiac | 6 (22.2) | 1 (16.7) |
| Infracardiac | 5 (18.5) | 1 (20) |
| Mixed | 1 (3.7) | |
| Total | 27 | 7 |

Table 2. Details of Patients with Pulmonary Venous Obstruction

| Patient | Sex | Age | Type | Age at op (day) | Outcome and status |
|---------|-----|-----|---------|-----------------|--------------------|
| A | M | 28 | Supra | 215 | alive |
| B | F | 32 | Supra | 33 | death (early) |
| C | F | 13 | Supra | 13 | death (early) |
| D | M | 2 | Supra | 9 | alive |
| E | M | 13 | Infra | 14 | alive |
| F | M | 1 | Supra | -* | death |
| G | F | 3 | Cardiac | 5 | alive |

*This patient had no surgical management
Abbreviations : op, operation; Supra, supracardiac; Infra, infracardiac

수술 사망은 4명으로 16.7%였고, 수술하지 않고 사망한 환자 2명을 포함하여 전체 사망률은 22.2%였다. 그러나 수술 시기를 2000년을 기준으로 구분하여 살펴보면, 수술 후 사망한 4명 모두 2000년 이전이었으며(사망률 50%, 4/8명), 2000년 이후에는 수술 후 사망이 전혀 없었다(사망률 0%, 0/18명).

수술 후 합병증으로 폐정맥 협착이 5명에서 발생하여 3명이 재수술하였고, 폐렴은 4명, 수술 부위 국소 합병증이 2명 있었다. 급성신부전으로 복막투석을 받은 환자가 2명, 1명에서는 좌측 횡격막신경 마비가 발생하여 횡격막 주름술(Diaphragm plication)을 시행하여 교정하였다.

4. 수술 후 폐정맥 협착

수술 후 폐정맥의 협착은 5명에서 심초음파검사로 진단하였고 이 중 1명은 심도자 및 심혈관 조영술을 시행하였다. 5명 중 3명은 수술 부위의 협착이었고 나머지 2명은 폐정맥 자체의 협착이었다(Table 3).

수술부위의 협착을 보인 3명은 재수술을 시행하였고, 재수술에 따른 사망은 없었으며, 추적 관찰에서 현재 약물치료를 시행하거나, 특별한 증상을 보이는 환자는 없었다. 수술 부위의 협착이 발생한 3명은 심상부형이 2명, 심하부형이 1명이었다. 재수술을 하기까지의 평균 기간은 교정수술 후 24일(2-60일)이었으며, 이들 모두는 이 후 시행한 심초음파 검사에서 후기 재 협착 소견을 보였다. 이들이 재수술 후 후기 재 협착으로 진단되기까지의 평균 기간은 31.3개월(17-54개월)이었다. 재수술 54개월 후 수술 부위의 재 협착으로 진단된 환자 1명은, 재수술 후 54개월 동안 정기적인 외래 방문을 하지 않아 추적 심초음파검사를 시행하지 못한 경우였다. 다른 1명은 심초음파에서 심한 협착을 보이나 부위가 명확하지 않아 3차원 영상 컴퓨터 단층 촬영을 시행한 결과 좌 폐정맥과 좌 폐동맥의 크기가 감소되어 있으며 주폐동맥 및 우폐동맥의 크기는 증가되어 있어 심도자 및 심혈관조영술을 시행할 예정이다.

폐정맥 자체의 협착을 보인 환자는 2명(심상부형 및 심하부형 각 1명)으로, 모두 임상증상, 심전도 검사, 흉부 방사선 사진에서 특이한 소견 없이 추적관찰 시 시행한 심초음파 검사에서 진단되었다. 교정 수술 후 심초음파 검사로 진단되기까지의 기간은 각각 3개월과 84개월이었고 이들 중 재수술 84개월 후 진단된 환

자는 재수술 후 46개월까지는 정기적 심초음파 검사에서 이상 소견이 없었으나 이후 84개월 경까지 외래 방문을 하지 않은 경우였다.

추적 관찰되었던 환자 20명에서 평균 관찰 기간은 24.2±24.9개월(2-80개월)이었다.

고 찰

총폐정맥 환류이상은 모든 폐정맥들이 좌심방과 연결되지 않고 체 정맥 경로와 연결되어 폐 정맥혈과 체 정맥혈이 혼합된 후에 심방 중격 결손이나 난원공을 통해 좌심방으로 연결되는 심장 기형으로 진단 즉시 완전 교정수술이 필요한 질환이다. 총폐정맥 환류이상의 수술사망률은 1960년대 후반 65-88%로 보고하였으나³⁾ 최근에는 5-10% 이하로 현저한 감소를 보이고 있다⁴⁻⁸⁾. 조기진단, 진단의 정확성, 수술방법의 향상, 수술 후 환자관리의 발전과 폐동맥고혈압의 적극적인 치료 등이 사망률 감소에 기여한 것으로 보인다^{4, 9)}. 이번 연구에서도 전체적인 수술사망률은 16.7%이나, 2000년 이후 수술사망률은 0%를 기록하고 있다.

수술결과 및 수술사망률의 위험인자들은 여러 가지가 있으며, 흔히 폐정맥 환류 협착과 하심장형(infracardiac type)이 중요한 위험인자로 알려져 있다¹⁰⁾. 특히 폐정맥 환류 협착이 동반된 총폐정맥 환류이상에서는 조기사망률이 높으므로 조기치료(24시간 이내 수술)가 필요하다고 하였다⁴⁾. 그러나 1996년 Bando 등⁷⁾의 보고에 따르면 폐정맥 환류 협착과 해부학적 분류가 수술 위험도와 연관성이 없다고 하였고 1999년 Hyde 등³⁾과 국내 문헌 2000년 Song과 Yoon¹¹⁾도 같은 보고를 하고 있다. 이번 저자들의 연구에서도 수술 전 폐정맥 환류 협착이 있었던 7명 중 1명은 보호자의 수술 거부로 사망한 경우였고, 본원에서 수술한 2명과 타병원에서 수술한 1명을 포함한 3명은 좋은 경과를 보이고 있으며 2명만이 수술 후 조기 사망하였다.

수술 후 폐정맥 협착은 주로 수술 후 1-6개월 이 후에 발생하며 후기 사망률의 중요한 위험 인자로 적극적인 조기치료가 필요하다고 알려져 있다¹²⁾. 수술 후 폐정맥 협착의 빈도는 0-18%로 보고되고 있으며¹²⁻¹⁵⁾, 수술 방법의 향상과 술 후의 환자관리의 발전에도 불구하고 높은 사망률을 보이고 있다. 국내에서는 2.7-44.4%의 수술 후 폐정맥 협착을 보고하였다¹⁶⁻¹⁸⁾. 이번 연구에서

Table 3. Details of Pulmonary Venous Obstruction after Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Repair

| Patient | Age | Type | PVO at Dx. | Age at repair op. | Interval | Site of PVO | First Reop. | Obstruction after reop. |
|---------|--------|-------|------------|-------------------|----------|-------------|-------------|-------------------------|
| A | 28 day | Supra | + | 7 mo | 2 mo | Anastomotic | + | Reobstruction |
| E | 13 day | Infra | + | 14 day | 84 mo | PV | - | |
| H | 2 day | Infra | - | 4 day | 2 day | Anastomotic | + | Reobstruction |
| I | 20 day | Supra | - | 20 day | 10 day | Anastomotic | + | Reobstruction |
| J | 6 day | Supra | - | 7 day | 3 mo | Rt.PV | - | |

Abbreviations : mo, month; op, operation; Supra, supracardiac; Infra, infracardiac; PVO, pulmonary venous obstruction; Reop, reoperation; PV, pulmonary vein

는 수술 후 폐정맥의 협착이 발생한 경우는 20.8% (5/24)였으며, 이들 5명 중 2명에서 수술 전 폐정맥 환류 협착이 있었다. 이들 중 수술 접합 부위의 협착인 3명은 재수술을 시행하였고, 재수술에 따른 사망은 없었으며 모두 약물치료 없이 특별한 증상을 보이지 않고 있다. 이번 연구결과에서 살펴본바 수술 후 폐정맥 협착의 발생률은 여러 기관의 보고와 비슷하나, 사망률은 큰 차이를 보였다. 총폐정맥 환류이상의 수술 중 경식도 초음파 검사의 시행은, 폐정맥 혈류에 직 간접적인 영향을 미치므로 일상적으로 권장하지 않았으나, 최근 여러 기관에서 안정적인 시행과 중요성을 보고하고 있다^{19, 20}. 이번 연구에서도 수술 중 경식도 초음파 검사를 사용한 경우와 사용하지 않은 경우의 사망률은 0%와 40%로 유의한 차이($P<0.05$)를 보인 바 있다. 따라서 수술 후 폐정맥 협착의 재수술 후에도 사망이 없었던 이유도 수술 중 경식도 초음파 검사의 적극적 이용과 그 외 수술 전후의 환자관리 방법의 향상을 들 수 있으나, 대상 환자의 수가 적고(3명), 평균 관찰 기간이 짧았던 점(24.2 ± 24.9 개월)을 고려하면 더 많은 수의 환자를 대상으로 장기적인 추적 연구와 추가 검증이 필요할 것이다.

폐정맥 재 협착의 원인은 내적 유형(폐정맥 내막 비후 또는 폐쇄)과 외적 유형(폐정맥 접합 부위의 협착) 등 두 가지의 기전을 들 수 있다. 두 기전이 같이 있거나 또는 명확히 구분이 되지 않는 경우도 있다^{3, 13}. 일반적으로 접합부위가 좁아진 외적 유형의 경우는 대부분 재수술로 교정이 가능하고 치료성적이 좋으나, 폐정맥 자체 내에서 발생하는 협착은 재수술, 풍선 확장술, 스텐트 삽입술 등이 시도되고 있으나 치료 성적이 좋지 않다. 풍선 확장술의 치료효과에 대해, Hyde 등은 단기간의 효과와 재수술 시간의 연장을 보고한 바 있다. 최근 Ricci 등²¹이 20명의 수술 후 폐정맥 협착 환자에 대해 보고한 바에 의하면, 주요한 사망 위험인자로 폐정맥 협착의 조기발생(6개월 이내)과 재수술 후 지속적인 폐동맥 고혈압을 들고 있으며 재수술의 횟수, 수술 후 폐정맥 혈류의 와류 여부와 속도, 협착부위(접합부위 또는 각 폐정맥 내부), 수술 전 우심실의 압력 등은 수술결과에 영향을 미치지 않는다고 하였다. 또한 6개월 이내 조기 발생하는 폐정맥 협착이 협착 기전 중 내적 협착과 관련이 없었다고 보고하고 있다. 이번 연구에서는 수술 후 폐정맥 협착이 발생한 5명 중 수술 접합부위의 협착을 보인 3명 모두가 수술 후 6개월 이내(평균 재수술까지의 기간 24일)의 조기 발생이었으며, 모두 수술적 방법으로 치료하였다. 폐정맥 내부의 협착을 보인 나머지 2명은 수술 후 각각 3개월, 84개월의 기간 후 진단되었다.

이번 연구에서 주목할 점은 교정수술 후 발생한 수술 부위의 협착 재수술후의 후기 재 협착의 발생에 있다. 폐정맥 협착의 재수술 후 재발한 폐정맥 협착(수술 부위 또는 폐정맥 자체)에 관해서, 2003년 Ricci 등²¹은 재수술의 횟수가 증가하는 위험인자로 발생 시기가 6개월 이내인 경우로 보았고 2007년 Karamlou 등¹⁰은 수술 시 어린 연령과 형태상 혼합형인 경우로 보고하고 있다. 본 연구에서는 교정 수술 후 평균 24일째 수술 부위의 협

착이 진단되어 재수술하였고, 이들 모두에서 재수술 후 평균 31.3개월 정도에서 후기 협착이 진단되었다. 이들 3명 모두 임상증상이나 심전도 검사, 흉부 방사선 사진에서는 특이 소견을 보이지 않았으며, 정기적으로 시행한 심초음파 검사에서 진단되었고 심초음파 검사를 후향적으로 검토한 결과, 수술 중 경식도 초음파 검사나 수술 직후의 심초음파 검사에서는 접합 부위의 와류가 없었으므로 협착이 지속되었다기 보다는 새롭게 발생한 것으로 생각된다.

따라서 총폐정맥 환류이상의 교정수술 중 경식도 초음파 검사의 적극적 사용 및 수술 후 집중 관리로 조기 및 후기 폐정맥 협착의 가능성에 관심을 기울여야 하고, 추적 관찰 시에 임상적 증상, 심전도 검사, 흉부 방사선 사진에서 특이 소견이 없더라도 심초음파 검사를 정기적으로 시행하여 후기 재 협착의 발생에 주의를 기울여야 할 것으로 생각된다.

요 약

목적 : 총폐정맥 환류이상은 드문 선천성 심장질환이나, 진단 즉시 완전 교정 수술이 필요한 질환이며 폐정맥 협착 동반 유무에 따라 수술 사망률과 예후가 다르게 보고되고 있다. 이번 연구는 총폐정맥 환류이상 환아를 조사하여 이들의 임상적 특성과 수술 후 경과를 살펴보고자 시행하였다.

방법 : 1994년 1월부터 2008년 2월까지 14년간 경북대학교병원에서 총폐정맥 환류이상으로 진단된 환아 27명의 의무 기록 정보를 후향적으로 분석 하였다.

결과 : 총폐정맥 환류이상 환아 27명은 남아 17명, 여아 10명이었고, 진단 시 나이는 평균 28.1 ± 33.4 일(1-126일), 평균 체중은 3.6 ± 0.9 kg (1.9-6.3 kg)였다. 병원을 방문한 주 증상으로 빈 호흡, 저산소증 등의 호흡기 증상이 7명, 수유 시 청색증이나 전신 청색증이 13명, 심잡음이 7명이었다. 13명(48.1%)에서 심부전 소견을 보였다. 심초음파 검사로 진단된 해부학적 형태로 심상부형이 15명(55.6%), 심형이 6명(22.2%), 심하부형이 5명(18.5%)이고 혼합형은 1명(3.7%)이었다. 수술 전 폐정맥 협착이 동반된 경우는 7명으로 심상부형에서 5명, 심형과 심하부형에서 각각 1명이었다. 본원에서 수술 받은 환아는 총 24명으로 수술 중 경식도 초음파 검사는 14명(58.3%)에서 시행하였다. 수술 중 경식도 초음파 검사를 사용한 경우의 사망률은 0%이고 사용하지 않은 경우의 사망률 40%로 유의한 차이($P<0.05$)를 보였다. 수술 사망은 4명(16.7%)으로, 수술하지 않고 사망한 환아 2명을 포함하여 전체 사망률은 22.2%였다. 그러나 수술 시기를 2000년을 기준으로 구분하여 살펴보면, 사망한 4명 모두 2000년 이전이었으며(사망률 50%, 4/8명), 2000년 이후에는 수술 후 사망이 한 명도 없었다(사망률 0%, 0/18명). 수술 후 폐정맥의 협착은 심초음파 검사로 진단하여 5명에서 발생하였다. 5명중 3명은 수술 부위의 협착이고 나머지 2명은 폐정맥 자체의 협착이었다. 수술 부위의 협착을 보인 3명은 재수술을 시행하였고(평균 기간: 24일) 재수술

후 사망률은 0%이며, 현재 모두 약물치료는 시행하지 않으며 특별한 증상도 보이지 않으나 3명 모두 정기적으로 시행한 심초음파에서 후기 재협착 소견을 보였다. 이들이 수술 부위의 후기 재협착이 진단되기까지의 평균 기간은 31.3개월(17-54개월)이었다. 폐정맥 자체의 협착을 보인 환아는 2명으로, 교정 수술 후 심초음파 검사로 진단되기까지의 기간은 각각 3개월과 84개월이었다. 추적 관찰되었던 환아 20명에서 평균 관찰 기간은 24.2±24.9개월(2-80개월)이었다.

결론: 수술 후 폐정맥 협착 및 수술 부위의 재협착이 발생할 수 있으므로 수술 중 경식도 초음파 검사의 적극적 이용과 수술 후 정기적이고 지속적인 관리가 필요할 것으로 생각된다.

References

- 1) Park MK. Pediatric cardiology for practitioners. 5th ed. Philadelphia : Mosby Elsevier, 2008:249-54.
- 2) Craig JM, Darling RC, Rothney WB. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart; report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab Invest* 1957;6:44-64.
- 3) Hyde JA, Stumper O, Barth MJ, Wright JGC, Silove ED, de Giovanni JV, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;15:735-40.
- 4) Sinzobahamvya N, Arenz C, Brecher AM, Blaschczok HC, Urban AE. Early and long-term results for correction of total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) in neonates and infants. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996;10:433-8.
- 5) Korbmacher B, Buttgen S, Schulte HD, Hoffmann M, Krogmann ON, Rammos S, et al. Long-term results after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *Thorac Cardiovasc Surg* 2001;49:101-6.
- 6) Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor JW, Ittenbach RF, Paridon SM, DeCampi WM, et al. Preoperative pulmonary venous obstruction affects long-term outcome for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair. *Ann Thorac Surg* 2002;74:1616-20.
- 7) Bando K, Turrentine MW, Ensing GJ, Sun K, Sharp TG, Sekine Y, et al. Surgical management of total anomalous pulmonary venous connection. Thirty-year trends. *Circulation* 1996;94 Suppl 9:SIII2-6.
- 8) Kanter KR. Surgical repair of total anomalous pulmonary venous connection. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2006;9:40-4.
- 9) Lee ML, Wu MH, Wang JK, Lue HC. Echocardiographic assessment of total anomalous pulmonary venous connections in pediatric patients. *J Formos Med Assoc* 2001;100:729-35.
- 10) Karamlou T, Gurofsky R, AI Sukhni E, Coles JG, Williams WG, Caldarone CA, et al. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation* 2007;115:1591-8.
- 11) Song JY, Yoon YS. Long-term clinical study of Total anomalous pulmonary venous return. *J Korean Pediatr Soc* 2000;43:229-35.
- 12) van de Wal HJ, Hamilton DI, Godman MJ, Harinck E, Lacquet LK, van Oort A. Pulmonary venous obstruction following correction for total anomalous pulmonary venous drainage: a challenge. *Eur J Cardiothorac Surg* 1992;6:545-9.
- 13) Ando M, Takahashi Y, Kikuchi T. Total anomalous pulmonary venous connection with dysmorphic pulmonary vein: a risk for postoperative pulmonary venous obstruction. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2004;3:557-61.
- 14) Devaney EJ, Ohye RG, Bove EL. Pulmonary vein stenosis following repair of total anomalous pulmonary venous connection. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Cardiac Surg* 2006;9:51-5.
- 15) 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.
- 16) Jung SH, Seo DM, Park JJ, Yun TJ, Jhang WK, Kim YH, et al. Postoperative pulmonary vein stenosis (PVS) in patients with TAPVR. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;39:347-53.
- 17) Seo DM SM. Total anomalous pulmonary venous connection-surgical correction and late pulmonary venous obstruction. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;26:260-5.
- 18) Sung SC BJ, Jun HJ, Cho GJ, Choi PJ, Woo JS, et al. Surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection in early infancy. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;32:510-7.
- 19) Chang YY, Chang CI, Wang MJ, Lin SM, Chen YS, Tsai SK, et al. The safe use of intraoperative transesophageal echocardiography in the management of total anomalous pulmonary venous connection in newborns and infants: a case series. *Pediatr Anaesth* 2005;15:939-43.
- 20) Stumper O, Vargas-Barron J, Rijlaarsdam M, Romero A, Roelandt JR, Hess J, et al. Assessment of anomalous systemic and pulmonary venous connections by transoesophageal echocardiography in infants and children. *Br Heart J* 1991;66:411-8.
- 21) Ricci M, Elliott M, Cohen GA, Catalan G, Stark J, de Leval MR, et al. Management of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC: risk factors for adverse outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;24:28-36.