

全肺靜脈 異常還流(TAPVD)의 治驗 1例

吳在祥*·朴永寬*·金近鎬*

- Abstract -

Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage with A.S.D.

J.S. Oh, M.D.,* Y.K. Park, M.D.* and K.H. Kim, M.D.*

(Directed by Kun He Kim, M.D.)

This is a case report of Total anomalous pulmonary venous drainage with Atrial septal defect, which was corrected surgically by intracardiac procedure under total cardiopulmonary bypass. This 9 years old girl, she complained mild cyanosis, exertional dyspnea, frequent upper respiratory infection from 3 months age.

The chest X-ray showed cardiomegaly and a "Snow man appearance", she has systolic murmur with splitting of S2. The diagnosis was confirmed with right heart catheterization, the catheter was reached to right pulmonic vein passed through right atrium, right superior vena cava, innominate vein, left superior vena cava, and common venous trunk.

On 28th, Dec., 1979, an anastomosis between common pulmonary venous trunk and left atrium, Pericardial patch closure of ASD, and ligation of left superior vena cava were performed with Extracorporeal circulation.

The postoperative course was uneventful and discharged with excellent general condition.

序 論

全肺靜脈 異常還流(TAPVD)는 全肺靜脈의 혈액이 모두 右心房으로 還流하는 희귀한 先天性 心畸型이다. 本症의 발생빈도는 集計者에 따라서 약간씩 달라서 先天性 心畸型의 1~4%로 集計되었다(Jensen과 Blount¹⁾, Keith et al²⁾, Hallman³⁾은 生後 1년 까지의 先天性 心血管畸型에 대한 수술 500例의 集計에서 靑色症 先天性 心畸型 中 TAPVD는 Fallot's 四徵症, 大血管 錯位症, 三尖瓣閉鎖에 이어 넷째가 되는 발생빈도라고 말하였다. Burroughs와 Edwards⁴⁾의 발표 논문에 의하면 1978년에 Wilson이 처음으로 本症을 기술하였고 1950년에 Friedlich, Bing, Blount가 처음으로 臨床例의 心導子檢査로서 本症을 진단하였다. Mustard et al⁵⁾의 보고에 의하면 1947년에 Brantigan이 本症의 臨床的 診斷과 外科적 手術치료의 가능성을 시사하였다. 그후 1955년에 Lewis et al⁶⁾가 처음으로 冷却法을 이용하

여 直視下에 完全矯正手術을 성공시켰고 1957년에 Cooley와 Ochsner⁷⁾가 처음으로 心肺器 體外循環을 이용하여 完全矯正手術을 성공시켰다. 그후로 歐美 地方에서 本症의 많은 手術例가 발표되었다.

本症은 外科적 手術을 適時에 실시하지 않으면 生후 1년 이내에 80~90%가 死亡한다고 Gathnam과 Nadas⁸⁾, Burroughs와 Edwards⁴⁾, Bonham-Carter⁹⁾ et al 등이 발표하였다. 따라서 本症은 生후 약 1주부터 1년 이내에 手術을 실시하지 않으면 안되는 乳兒가 많기 때문에 手術死亡率도 대단히 높다.

Cooley와 Collins¹⁰⁾의 발표 논문에 의하면 Darling과 그의 동료가 1942년에 本症을 4個型으로 分類한 다음과 같은 分類法이 타당하며 여러 학자들이 동의한다고 하였다: 즉 ① Supracardiac type, ② Cardiac type, ③ Infracardiac type, ④ Mixed type이다. 현재까지 발표된 많은 논문들도 手術에를 Darling의 分類法에 해당시켜서 集計하였으며 第1型이 가장 많아서 43~63%를 나타내고 있다^{8,9,10,11,12,13,14)}.

* 漢陽大學校 醫科大學 胸部外科學敎室

* Dept. of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Hanyang University Hospital.

著者들은 Darling 分類의 第1型에 해당하는 全肺靜脈異常還流이면서 큰 心房中隔缺損을 合併한 症例를 心導子檢査로 진단하고 心肺器 體外循環下에 完全矯正手術을 실시하여 성공시켰으므로 문헌적 고찰과 아울러 발표하는 바이다.

症 例

患者: 9세의 女兒이다(Hosp. No. 218921).

정상분만으로 출산하였으며 기왕력과 가족력에는 특기할만한 사항은 없다.

病歴: 환자는 출생 3~4개월후 부터 운동성 호흡곤란과 약간의 청색증을 나타내기 시작하였으며 빈번하게 상기도염의 치료를 받아 왔다. 이러한 증상으로 생후 3개월후에 병원에서 선천성 심장질환이 있다는 사실을 알게 되었으나 병세의 악화가 보이지 않으므로 그런대로 지나왔다. 6세때에 병세가 약간 악화하는 듯하여 본원에 來院하였다. 당시 환자의 활동력이 좋고 경제적 사정도 있어서 약 3년간 정기적으로 진찰과 관찰을 계속하다가 정확한 진단과 수술을 목적으로 입원하였다.

理學的 所見: 신체발육은 약간 미달한 상태였으나 영양상태는 비교적 양호하였다. 심한 운동 후에는 약간의 호흡곤란과 입술에 청색증을 나타냈다. 혈압은 100/65 mmHg, 맥박은 112/分, 체온은 36.5°C였다. 청진상 肺

呼吸音은 정상이었다. 心音은 Fig. 1과 같으며 제2~3늑간의 흉골 좌연에서 저음의 수축기 잡음이 들렸고, 제2음은 높아졌으며 분리되어 있었다. 흉벽 촉진상 Thrill은 없었다. 복부에서는 肝이 2橫指 정도로 촉지되었으나 복수는 없었다. 기타 신체의 이상은 없었으며 指端, 趾端에 Clubbing은 없었다.

臨床病理檢査所見: 血色素値는 13.9/dl, Hct는 42%, 白血球數는 8,000/mm³였으며 百分率은 정상 범위였다. 血小板 및 血液凝固能도 정상이었다.

X-ray 所見: 흉부단순촬영상은 Fig. 2이다. 肺野의 혈관상은 증가되어 있으나 肺實質의 울혈상은 없다. 심장은 약간 肥大하여 C-T ratio는 55%이다. 상부 종격동 음영은 左右로 弓形으로 확대하여 있어서 심장 음영과 더불어 “눈사람 모양”을 나타낸 것이 특징적이다. 이런 사진 소견으로 하여금 全肺靜脈異常還流의 암시를 처음부터 받게 되었다.



Fig. 1. 心音圖.

제 3늑간, 흉골 좌연에서 기록한 수축기 잡음이다. 제 2심음의 분리가 있다.



Fig. 2. 수술전 흉부단순촬영상.

상부 종격동이 넓어져 있어서 심장 음영과 더불어 “Snow man appearance”를 보이고 있고 심비대와 폐혈관상의 증가를 보이고 있다.

心電圖는 Fig. 3이다. 右心肥大와 전기축의 우측 편위를 보이고 있으며 불완전 RBBB의 所見을 보이나 病性調律이다.

超音音圖는 Fig. 4이다. 우심방과 우심실의 확대가 있으나 좌심방의 크기는 우심방에 비하여 상당히 작게 나타났으며 心房中隔의 逆行性 運動이 나타났다.

心導子檢査所見: 右側 伏在靜脈을 통하여 카테타를 심장으로 진입시킨 바 카테타의 走行은 3가지 方向과 釋

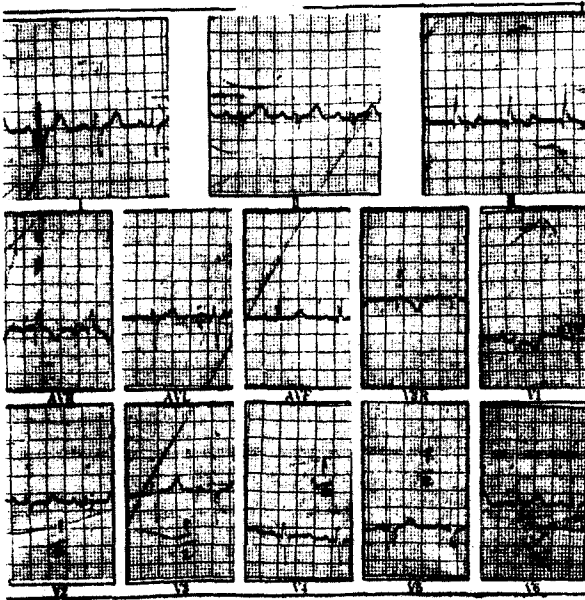


Fig. 3. 수술전 心電圖.
우심실 비후와 우측편위의 전기축이며 불완전 RBBB의 소견을 보이고 있다.

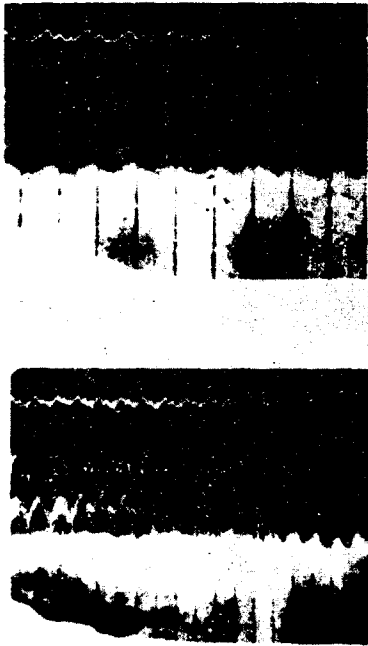


Fig. 4. 心 Echo 圖.
우심실 : 우심방 비대가 있고 좌심방은 작으며 심실중격의 逆位運動이 있다.

를 취하였음을 확인하였다. 첫째 경로는 RA, RV, P A, PA-Wedge 까지 도달하였다. 둘째 경로는 RA, LA, LV까지 진입하였으며 도중에 측정된 압력과 Gas study로서 평가 판정하였다. 셋째 경로는 RA, RSVC, Innominate Vein, LSVC, 심장의 후방을 통과하여 우측 폐정맥까지 도달한 경로는 Fig. 5의 사진과 같다. 이때도 압력과 Gas Study로서 평가 판정하였다. 이상 心導子로 心血管의 각 부위에서 측정된 압력과 산소 함량은 Tab. 1과 같다. 각 부위의 산소함량은 RSVC, RA, RV, PA등은 비슷하고 LA, LV는 RV보다 감소하였고 RSVC는 IVC보다 훨씬 높다. RV의 압력은 2배 이상으로 상승하였으나 아직 폐혈관저항은 정상범위이다.

이상 모든 검사성적을 종합하여 TAPVD의 Supracardiac type로 진단하였다. 이렇게 病理解剖까지 판단할 수 있었던 것은 주로 心導子檢査가 결정적인 역할을 하였다.

手術所見: 1979년 12월 27일에 기관삽관 전신마취하에 흉관정중절개로 開胸하고 심낭 중절개로 심장을 노출시켰다. 심장과 대혈관의 病理解剖를 조사한 바 左上空靜脈이 殘存하였고 크게 확대되어 있었다. 左右上空靜脈은 확대된 無名靜脈으로 相互交通하고 있었다. 그 下方의 左上空靜脈에는 左側 上下肺靜脈이 각각 연결되어 있었다. 그리고 左上空靜脈은 左右心房의 후방을 水平位로 계속 연장되었고 그 末端에 右側 上下肺靜脈이 연결되어 있었다(Fig. 6). 따라서 兩側 肺靜脈을 통하여 모두 右心房으로 還流하고 있었다. 心肺器의 연결은 언

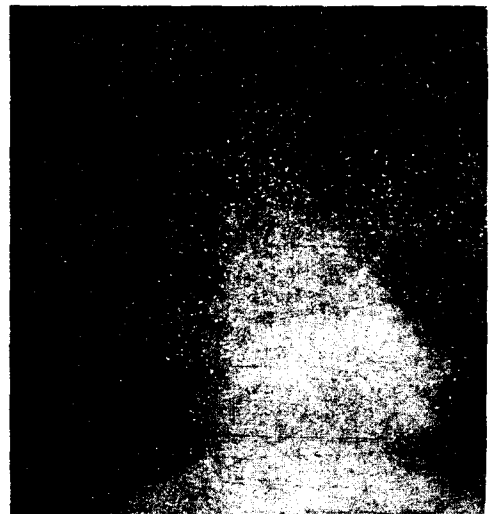


Fig. 5. 심도자의 경로증의 하나.
카테타가 RA-RSVC-무명정맥-LSVC-심장 후방-우측 폐정맥을 통과한 경로이다.

Tab. 1. 삼도자 검사조건

| Position | O2 cont (vol%) | Pr (mmHg) |
|-------------|------------------------------|-----------|
| PA, Wedge | 15.83 | 18/0 |
| Trunk | 13.91 | 46/-6 |
| Main | 14.17 | 29/2 |
| RV, Outflow | 13.94 | 48/-10 |
| Midflow | 14.32(13.6) | 51/-10 |
| Inflow | 13.74 | 54/-10 |
| RA, High | 13.82 | 10/-9 |
| Middle | 13.46(13.0) | 9/-9 |
| Low | 11.92 | 8/-9 |
| S V C | 13.16 | 9/-9 |
| I V C | 10.84 | 8/-10 |
| Pul, V (Rt) | 15.99 | 24/-2 |
| Lt, Atr | 14.73 | 13/-4 |
| Lt, Vent | 14.68 | 117/10 |
| Femor, A | 12.75 | 100/65 |
| Pul, V R | 163 dyne-sec/cm ⁵ | |
| O2 consump. | 168 ml/min | |

PA, RV, RA, SVC의 산소함량은 비슷하고 LA, LV은 PV보다 감소하였으며, SVC는 IVC보다 월등히 높다. RV압력은 상승하였으나 PVR은 정상범위이다.

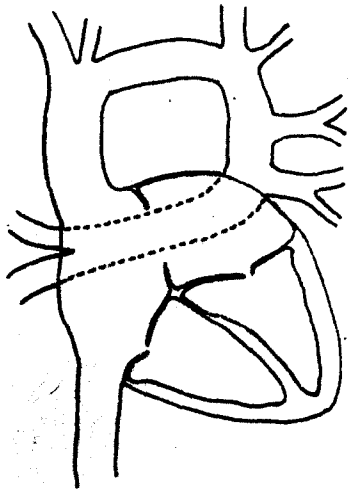


Fig. 6. 병리해부의 약도.

좌상공정맥이 잔존하였고 여기에 左上下肺靜脈이 연결되었고 더 나가서 總肺靜脈幹이 되었고 그 말단에 右上下肺靜脈이 연결되었다.

저 右心房을 통하여 上下空靜脈에 정맥 카테타를 각각 삽입하고 동맥 Cannula는 上行大動脈에 삽입하였다. 수술도 冷却을 併用한 體外循環下에 右心房을 凍결개로 開心하였다. 心房中隔에는 4×3cm 크기의 二次型的 缺損孔이 있었으며 左心房은 右側に 비하여 크기가 축소되어 있었다. 이상 病理解剖는 術前 진단과 거의 일치하는 소견이었다. 이 缺損孔을 통하여 心房後方を 水平位로 走行하는 肺靜脈幹에 일치하도록 左心房 후벽을 3cm 길이로 切開하고 다시 肺靜脈幹도 橫切開하고 연속봉합으로 左心房과 肺靜脈幹을 吻合하였다. 心房中隔 缺損孔은 크고 左心房은 작은 것을 감안하여 심낭 Patch를 크게 切取하여 여유있게 縫着시켜서 缺損孔을 폐

Tab. 2. 교정수술의 직전과 직후의 각 방실의 압력측정치의 비교이다. RV와 PV는 수술직후 이미 현저히 하강하였다.

| | Before correction | (Cath) | After correction |
|----|-------------------|----------|------------------|
| BP | 103/43 | (100/65) | 106/33 |
| RA | 7/0 | (9/-9) | 16/12 |
| RV | 56/0 | (51/10) | 37/6 |
| PA | 34/15 | (29/2) | 26/10 |
| PV | 18/13 | (24/-2) | 19/12(LA) |
| LV | 109/0 | (117/10) | 103/1 |

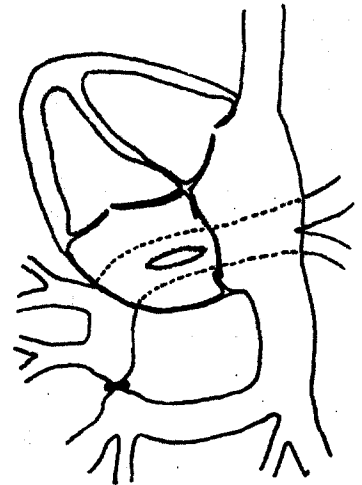


Fig. 7. 수술완성의 약도.

좌심방의 후벽에 總肺動脈幹을 크게 吻合하고, 심낭 Patch로 심방중격결손공을 폐쇄시키고 左上空靜脈을 결찰폐쇄하였다.

해하였다. 그리고 左上空靜脈은 無名靜脈의 연결부와 左上肺靜脈의 연결부 중간을 제대끈으로 결합해제한 다음 右心房 開心創을 연속봉합으로 폐쇄하고 수술을 끝마쳤다. Fig. 7은 수술원성도이다.



Fig. 8. 術後の 흉부단순촬영상.

상부 종격동의 확대가 감소되었고 폐혈과상도 감소되었으며 "Snow man appearance"도 소퇴되어가고 있으나 心肥大는 아직 남아 있다.

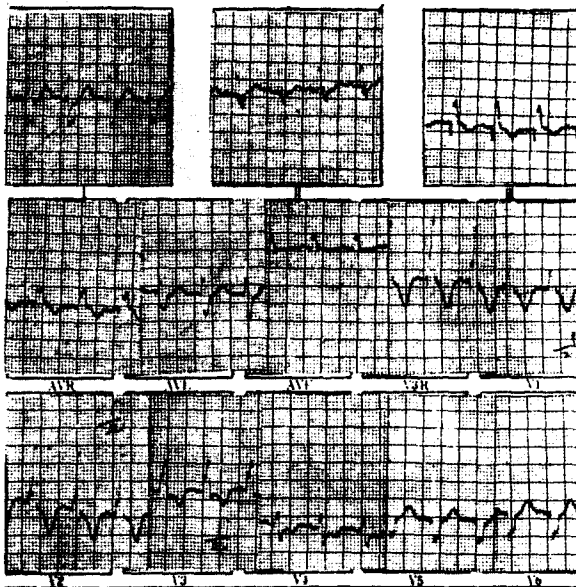


Fig. 9. 術後の 심전도.

우심실 비대와 우측 편위가 아직 존재하며 RBBB 소견을 보이고 있다.

矯正手術을 前後하여 심장의 각 房室의 압력 측정치는 Tab. 2와 같다. RV와 PA의 압력은 현저하게 下降하여 만족스러운 血流量學値를 나타내고 있음을 알 수 있다.

術後經過: 術後の 輕度の 心搏出量減少로 低血壓이 나타났으나 Dopamine과 Digitalization으로 조절한 바 術後 72시간후에는 정상혈압을 유지할 수가 있었다. 그리고 術後에 肺浮腫이 나타나지 않은 것으로 미루어 보면 肺靜脈幹과 左心房的 吻合口가 충분한 크기였음을 알 수 있다. 術後는 경과가 순조로워서 합병증없이 치유하여 퇴원하였다. 퇴원 당시의 흉부단순촬영상은 Fig. 8이다. 상부 종격동의 확대는 감소하여 "눈사람 모양"은 없어지고 있으며 아직도 心肥大는 존재하나 이것도 소퇴한 것으로 사료된다. 術後の 심전도는 Fig. 9이다. 우심실비후와 RBBB의 소견이 남아있다. 정진상술전에 들리던 수축기 잡음은 소실되었다.

考 察

TAPVD는 全肺靜脈의 혈액이 모두 右心房으로 還流하는 희귀한 先天性 心崎型으로 Burroughs와 Edward⁴⁾에 의하면 Wilson(1798)이 처음으로 本症을 기술하였고 Friedlich(1950)가 처음으로 心導子檢査를 이용하여 완전 진단하였다. Cooley와 Hallman³⁾은 大血管 錯位症, Fallot's 四徵症, 三尖瓣閉鎖에 이어 네번째의 순위를 차지하는 청색증 선천성 심기형이라고 하였으며 Jensen과 Blount¹⁾, Keith et al²⁾은 本症의 발생빈도를 1~4%로 집계하여 보고하였고 남자에서 많다고 하였다. 國內에서는 처음으로 1978년 유¹⁵⁾등이 18세 여학생에서 全肺靜脈 異常還流 1例를 수술하여 보고하였다. TAPVD의 발생기전에 대하여 前胃, 氣管, 肺는 小通路의 Common plex.에 의해 혈액공급을 받는데 이때 어떤 管이 크적 좌심방 쪽으로 유도되어 肺靜脈이 된 후에 原始的 連結는 사라지는데 이때 사라져야 할 管이 발달되어 연결이 남은 것이라고 설명하였으며 Edward¹⁰⁾는 Splanchnic plexus의 肺部分과 심장 動脈部分의 연결 이상이거나 或은 이들 둘 사이의 연결의 발달로 생긴 二次的인 소실이라고 설명하였다. 보통 TAPVD의 해부학적 구조는 양쪽 上下肺靜脈이 總肺靜脈幹을 형성하여 이 管이 右心房이나 그 枝流를 통하여 還流되는 것이다. TAPVD의 분류는 해부학적 구조에 따라 여러가지인데 가장 널리 사용되어 온 것은 Darling^{5,10,17)}이 분류한 것인데 Supracardiac, Cardiac, Infracardiac, Mixed type로 가장 흔한 型은 약 43%를 차지하는 Supracardiac type이며 다음으로 Cardiac, Infracardiac type 순서이다^{4,5,10,11,13,14,18,19,20,21,22}). 그의 분류방법으로

는 Burroughs et al⁷⁾의 肺靜脈이 연결되는 길이에 따라 분류한 것인데 Short, Intermediate, Long route type이며 Bonham-Carter et al⁹⁾은 심방중격결손을 제외한 다른 주요 심장이상의 有無에 따라 Group I, Group II로 나누었으며 El-Said et al²³⁾은 異常肺靜脈이 연결하는 部位에 따라 Type I(RA), Type II(R SVC, Azygous V), Type III(Innominate V, CS), Type IV(Portal V), Mixed type로 분류하였다. 本症例도 Darling에 의한 분류에 따르면 第1型이다. TAPVD는 치료보다도 더욱 중요한 것은 진단이다. 本症의 가장 특징적인 증상은 청색증인데 출생 1개월 이내에 청색증을 보이는 경우가 61~71%^{8,14)}이며 3개월에서 1년 사이에 80~90%^{9,21)}이상에서 청색증을 보이며 그 전 반면 39세까지도 청색증이 나타나지 않는 경우도 있다⁴⁾. 청색증은 異常肺靜脈이 Long route이고 Interatrial Communication이 작을수록 일찍 나타나며 청색증이 빨리 나타날수록 예후가 좋지 않다고 하였으며 異常肺靜脈의 route가 짧고 심방중격결손이 클수록 예후가 좋다고 하였다⁴⁾. 그의 진단에 중요한 것은 X-ray상 눈사람 모양의 심장과 심비대가 있고 심전도상 우심실의 비후, RBBB 등이 보이고 청진상 수축기 잡음과 제 2심음의 고정분리가 특징적이다^{13,16,24,25)}. 본 증례는 청색증이 심한 운동후에만 약간 나타났으며 X-ray상 눈사람 모양의 심장이고 심전도상 우심실비대, 청진상 수축기잡음 및 제 2심음의 분리, 큰 심방중격결손공으로 TAPVD의 특징적 소견을 거의 갖추고 있으며 예후도 양호한 型에 속한다. 1950년 이전에는 심도자법이 발달되지 않아 확실한 진단을 얻기 힘들었으나 1950년 이후 심도자법의 발달로 심도자시 카테타 코스와 심조영술, 산소포화도를 측정하여 80% 이상의 진단율을 가져왔다¹²⁾. 심도자에 의한 산소포화도는 우심방, 우심실과 말초동맥이 거의 비슷하게 나오는 것이 本症의 특징적 소견이다. 1956년까지는 全肺靜脈 異常還流의 수술 성공에는 없고 1950년 Friedlich et al^{5,16)}이 수술을 시도한 이래 Blalock et al¹⁶⁾, Muller(1951)^{9,20,21,26)}가 처음으로 冷却法을 이용하여 Cardiac type을, Senning(1957)^{10,17)}과 Ehrenhaft(1957)^{10,28)}가 Supracardiac type을 폐쇄방법으로 Posterior approach하여 성공하였으며 Cooley와 Ochsner(1957)^{9,14,20,21,26,28)}가 체외순환을 이용하여 Intracardiac approach로 심방중격결손공을 통하여 좌심방과 總肺靜脈幹을吻合하여 最初로 성공하였다. 체외순환을 이용한 완전교정을 시행하기 전에는 2단계로 교정할 것을 Mustard⁵⁾가 주장하였는데 첫 단계로 左心房과 總肺靜脈幹을吻合하고 심방중격결손공을 폐쇄한 후 肺靜脈壓과 左心室壓이 충분히 下降하였을 때 제 2 단계로 左上空靜脈을 결찰하는 것이

좋다고 하였는데 이에 대해 여러 학자들의 이용과 등조를 얻었다^{12,13,20,25,28)}. 또는 extracardiac으로 左心房과 總肺靜脈幹을吻合하고 후에 심방중격결손 및 左上空靜脈을 폐쇄하는 방법의 보고도 있다^{15,28)}. Kirklin과 Muller^{5,24)}는 제 2 단계의 手術까지 心房間의 交通과 左上空靜脈은 Safe valve라고 강조하였다. 그의 여러 학자들이 여러 방법으로 수술을 하였는데 Denton과 Cooley⁵⁾는 체외순환에 1 단계로 완전교정하였으며 Cooley와 Hallman(1966)^{9,23,25,29)}은 Extracardiac으로 Posterior approach로서 완전교정하였으며 이들은 흉골 횡절개로서 개흉하였다. 그러나 William²⁶⁾은 심장이 당기지 않고 눌리지 않으며 꼬이지 않고 수술시야가 좋아 수술이 용이하다는 이점을 들어 흉골 정중선 종절개로 개흉하였다. 영아수술에서는 冷却法에 의한 혈류 정지를 이용하여 좋은 성과를 얻었다고 보고하였다^{6,14,19,22,24)}. 최근에는 울혈성 심부전증 환자에서 심장과 폐 기능을 유지할 수 있고 좌심방을 최대의 크기로 할 수 있으며, 左上空靜脈의 결찰이 쉽다는 장점때문에 저체온법과 체외순환을 동시에 併行하여 사용한다¹¹⁾. 본 증례도 흉골 정중선 종절개로 체외순환을 이용하여 心房中隔缺損孔을 통하여 Intracardiac으로 左心房과 總肺靜脈幹을吻合한 후에 左上空靜脈을 완전 결찰하였다. 수술 사망율은 집제자에 따라 서로 달라서 14~54%^{5,11,12,14,20,21,23,29,30)}로 광범위하였으며 1년 이내 사망율은 26~80%, 6개월 이내 사망율은 72.7%, 3개월 이내 사망율은 18~36%로 보고하였다^{5,12,13,14,19,23,30)}. 전체적으로는 70년도를 전후하여 68%에서 36%로 괄목할 만한 좋은 성적을 가져왔다²¹⁾.

수술후 사망원인은 학자에 따라 다양하지만 대개 좌심실의 미발달, 폐부종, 심장의 전도장애, 호흡부전, 출혈, 저심박출량, 폐정맥폐쇄, 수술기법상의 실수등으로 대별하여 보고하였다^{5,10,11,14,18,22,24,25,29,31)}. 이외에도 나이, 폐동맥고혈압, 심방간의 交通크기, 폐혈관저항, 청색증의 출현시기, 폐동맥의 산소포화도가 예후에 큰 영향을 미치는 요소라고 보고되었으나 최근에는 좌심방크기, 혹은 해부학적 구조형이 가장 중요하다는 보고도 있다^{11,12,13,14,20,21,23,30)}. 현대에는 Cineangiogram의 발달로 좌심실의 Volume, 좌심실의 이완말기압력, 심박출량, 좌심방의 최대용적, Ejection fraction 등을 측정하여 술후의 예후 판단에 큰 도움을 얻어낼 수 있다. TAPVD와 ASD와의 이들 비교에서 前者의 33%가 LV의 End-diastolic Pressure가 67% 이하로, 後者は 87% 이하로 감소하였고 C.O.는 前者가 75%, 後者は 81%로 각각 감소되었으며 LA의 최대용적은 前者가 55% 이하로 감소한 반면 後者は 정상이며 E.F는 양자가 같이 감소하였다. Hastreiter³¹⁾ 등은 심한 폐정맥폐쇄가 있으면 조기

호흡곤란, 심부전, 심한 청색증, 심비대가 없이 폐울혈이 생기고 심전도상 우심실비후가 보이며 폐혈류는 정상이나 Wedge 壓과 右心房壓의 차이가 심하여 조기 사망한다고 하였다. 또한 Muller^{23,32)}은 폐정맥폐쇄가 존재하는 Criteria를 Wedge 壓과 總肺靜脈幹壓이 右心房壓보다 각각 10mmHg 이상일 때와 심장조영촬영상 폐정맥에서 조영제의 empty가 지연될 때라고 하였다. Rashkind와 Miller(1968)³³⁾은 생후 몇개월 이내에 폐정맥폐쇄현상이 없으며 左右心房間의 壓差가 심할 때는 心導子檢査時에 Balloon Septostomy를 시행하여 폐울혈, 폐동맥혈량, 右心壓을 감소시켜서 Cardiac decompensation을 유도하여 조기에 Clinical Course를 好傳시켜서 수술시기를 연장하는 것이 좋으며 좌심방용적을 크게 하여 후에 완전교정후의 예후를 좋게 한다고 하였다. 여러 학자들도 이 방법을 찬성하고 있다^{12,21,22,23,28,30,32)}.

Gathnam⁸⁾은 수술의 적응을 정하는데서 폐동맥 고혈압 및 폐쇄가 있거나 Infracardiac type일 경우에는 즉시 수술을 시행하여야 하며 이들이 없을 때는 일단 내과적 치료를 한 후 증상이 좋아지지 않고 울혈성 심부전이 나타나는 시기에 즉시 수술을 시행하고 폐동맥 고혈압은 없으나 우심실 Outflow의 壓差가 있으면 내과적 치료로 우선 환자상태를 호전시켜서 4세 이후에 수술을 시행한다고 하였다. 또한 Gomes¹⁴⁾는 1세 이상은 진단 즉시 수술할 것을 주장하였다. Cooley는 체외순환을 이용하여 성공적인 완전교정을 가져올 수 있는 Criteria를 발표하였는데 즉 Pump-oxygenator를 사용하여 심폐기능을 유지시키고 가능한 左心房과 總肺靜脈幹과의 吻合을 크게 하며 心房中隔缺損孔의 폐쇄는 左心房의 용적이 최대가 되게끔 해야 하며 左上空靜脈은 완전폐쇄해야 한다는 것이다. Roe²⁹⁾는 左心房과 總肺靜脈幹과의 吻合의 크기는 승모판의 Orifice보다 크게 해야 한다고 했다. 본 증례도 心房中隔缺損孔의 폐쇄는 左心房의 크기를 크게 하기 위해서 인조 섬유로 보다 훨씬 伸張力이 좋은 심낭으로 Patch를 대어 실제로 左心房의 용적이 크게 된 것을 확인했다. Gersony²⁵⁾는 조기진단 및 조기수술, 多血量的 Perfusion, 최대크기의 吻合, 術後 48시간이상의 기관삽관유지, 전래질 및 수액 평형유지등을 강조하였으며 Clarke²¹⁾등은 이외에도 수술전후의 집중치료가 무엇보다 중요하다고 하였다.

Haworth³⁴⁾등은 TAPVD로 사망한 例의 병리조직연구에서 肺内 림파관의 이완과 폐포벽의 비후를 증명하였으며 또한 supracardiac type에서는 periacinar artery의 직경이 증가된 것을 밝혔다.

Engle¹⁴⁾은 TAPVD의 치료역사를 크게 3기로 대별하였는데 第1期는 정의, 분류, 수술 시도시기로, 第2期

는 60~70년대 사이로 임상적, 이학적, 혈역학적, 심장조영술등의 발달로 확진하는 時期이며 第3期는 70년 이후로 조기진단과 조기 완전교정하는 시기로 나누었다. 이와같은 시대의 흐름에 따라 현대에는 진단방법의 향상 수술방법의 개선, 수술전후 처치의 향상등으로 현저한 수술성공율을 보이고 있어 모든 조건에 관계없이 조기 수술을 시행하는 것이 추세이다.

結 論

漢陽醫大 附屬病院 胸部外科에서 9세 女兒의 心房中隔缺損孔을 合併한 Supracardiac type의 全肺靜脈異常還流를 心導子로 진단하였으며 心肺器體外循環下에 完全矯正手術을 시술하여 치유시켰다. 그리고 아울러 문헌적 고찰도 하였다.

REFERENCES

1. Jensen, J.B. and Blount, S.G. : Total anomalous pulmonary venous return. A review and report of the oldest surviving patient. *American Heart Journal*, 82:387-407, 1971.
2. Keith, J.D., Rowe, R.D., and Vlad, P. : *Heart disease in infancy and childhood*, 2nd edition, p. 493. Macmillan Publishing Co., New York, 1967.
3. Cooley, D.A. and Hallman, G.L. : *Surgery during the first year of life for cardiovascular anomalies. A review of 500 consecutive operations.* *J. Cardiovasc. Surg.*, 5:584, 1964.
4. Burroughs, J. T. and Edward, J.E. : Total anomalous pulmonary venous connection. *American Heart Journal*, 59:913-931, 1960.
5. Mustard, W. I., Keith, J.D. and Trusler, G.A. : Two stage correction for total anomalous pulmonary venous drainage in childhood, *J. of Thoracic and Cardiovasc. Surgery*, 44:477-484, 1962.
6. Lewis, F.J., Varco, R.L., Taufie, M. and Niazi, S.A. : Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage, *Surg. Gynec. and Obst.* 102:713, 1956.
7. Cooley, D.A. and Ochsner, A. Jun. : Correction of total anomalous pulmonary venous drainage. *Technical consideration, Surgery*, 42:1014-1021, 1957.
8. Gathman, G.E. and Nadas, A.S. : Total anomalous pulmonary venous connection. *Clinical and physiologic observations of 75 pediatric patients, Circulation*, 42:143-154, 1970.

9. Bonham-Carter, R.E., Capriles, M. and Noe, Y. : *Total anomalous pulmonary venous drainage*, *Br. Heart J.*, 31:45, 1969.
10. Cooley, D.A. and Collins, H.A. : *Anomalous drainage of entire pulmonary venous system into left innominate vein*. *Circulation*, 19:486, 1959.
11. Cooley, D.A., Hallman, G.L. and Leachman, R.D. : *Total anomalous pulmonary venous drainage*. *J. Thoracic and Cardiovasc. Surgery*, 51:88-101, 1966.
12. Gomes M. M.R., Feldt, R.H., McGoon, D.C., Daielsen, G.K., and Minn, R. : *Total anomalous pulmonary venous connection*. *J. Thorac. and Cardiovascular surg.*, 60:116, 1970.
13. Behrendt, D.M., Aberdeen, E., Waterson, D.J., and Bonham-Carter, R.E. : *Total anomalous pulmonary venous drainage in infants*. *Circulation*, 46:347-356, 1972.
14. Eusan-io, G.D., Sandrasagra, F.A., Donnelly, R.J. and Hamilton, D.I. : *Total anomalous pulmonary venous connection*. *Thorax*, 33:275-282, 1978.
15. 유희성, 유영선, 이정호, 김주이, 강정호, 장운하, 이홍섭, 유수용 : 성인 전폐정맥연결이상(TAPVC) 교정 1 예 보고, 대한흉부의과학회지, 11 :123, 1978.
16. Muller, W.H. : *The surgical treatment of transposition of the pulmonary vein*. *Annals of surg.*, 134:683, 1951.
17. Senning, A. : *Complete correction of total anomalous pulmonary venous return*. *Annals of surgery*, 148:99, 1958.
18. Graham, T.P., Jr., Jarmakani, J.M. and Canent, R.V., Jr. : *Left Heart volume characteristics with a right ventricular volume overload*. *Circulation*, 45:387, 1972.
19. Breckenridge, I.M., de Leval, M., Stark, J. and Waterson, D.J. : *Correction of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy*. *J. of Thoracic and Cardiovasc. Surg.*, 66:447-453, 1973.
20. Wukasz, D.C., Deutsch, M., Reul, G.J., Hallman, G.I., and Cooley, D.A. : *Total anomalous pulmonary venous return*. *Annals of thoracic surgery*, 19:622, 1975.
21. Clarke, D.R., Trank, J., de Leval, M., Pincott, J.R. and Taylor, J.F.N. : *Total anomalous pulmonary venous drainage in infancy*. *British Heart Journal*, 39:436-444, 1977.
22. Whight, C.M., Barratt-Boyes, B.G., Calder, A.L., Neutze, J.M. and Brandt, W.T. : *Total anomalous pulmonary venous connection*. *J. of thoracic and cardiovascular surgery*, 75:52, 1978.
23. El-said, G., Mullins, C.E. and McNamara, D.C. : *Management of total anomalous pulmonary venous return*. *Circulation*, 45:1240-1250, 1972.
24. Mustard, W.T. and Dolan, F.G. : *The surgical treatment of total anomalous drainage*. *Annals of surgery*, 145:379-378, 1957.
25. Gersony, W.M., Bowman, F.O., Steeg, C.N., Hayes, C.J., Jesse, M.J. and Malm, J.R. : *Management of total anomalous pulmonary venous drainage in early infancy*. *Circulation*, 43, Suppl. 1:19-24, 1971.
26. Tucker, B.L., Linesmith, M.D., Stiles, Q.R. and Meyer, B.W. : *The superior approach for correction of the supracardiac type of total anomalous pulmonary venous return*. *Annals of Thoracic surgery*, 22:374, 1976.
27. Ehrenhaft, J.L., Theilin, E.D. and Lawrence, M.S. : *The surgical treatment of partial and total anomalous pulmonary venous connections*. *Annals of surgery*, 148:249, 1958.
28. Williams, G.R., Richardson, W.R. and Campbell, G.S. : *Repair of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy*. *J. of Thoracic and Cardiovasc. Surgery*, 47:199, 1964.
29. Roe, B.B. : *Posterior approach to correction of total anomalous pulmonary venous return*. *J. of thoracic and cardiovascular surgery*, 59:748, 1970.
30. Parr, G.V.S., Kirklin, J.W., Pacifico, A.D., Blackstone, E.H., and Lauridsen, P. : *Cardiac performance in infants after replair of total anomalous pulmonary venous connection*. *Annals of thoracic surgery*, 17:561, 1974.
31. Hastreiter, A.R., Paul, M.H., Molthan, M.E. and Miller, R.A. : *Total anomalous pulmonary venous connection with severe pulmonary venous obstruction*. *Circulation*, 25:916-928, 1962.
32. Mullins, C.E., El-Said, G.M., Neches, W.H., Williams, R.L., Vargo, T.A., Nihill, M.R. and McNamara, D.G. : *Balloon atrial septostomy for total anomalous pulmonary venous return*. *British Heart J.* 35:752, 1973.
33. Serrato, M., Bucheres, H.G., Bicoff, P., Miller R.A. and Hastreiter, A.R. : *Palliative balloon atrial septostomy for total anomalous pulmonary venous connection in infancy*. *Journal of Pediatrics*, 73:763-739, 1968.
34. Haworth, S.G. and Reid, L. : *Structural study of pulmonary circulation and of heart total anomalous pulmonary venous return in infancy*. *British heart J.* 39:80-92, 1977.