

심장상부 환류형 총폐정맥환류 이상증의 수술치험 3예 보고

김 은 기*·이 두 연*·설 준 희**

조 범 구*·홍 승 록*·이 용 구***

- Abstract -

Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (Supracardiac type; Report of Three cases)

E.K. Kim,* D.Y. Lee,* J.H. Sul, ** B.K. Cho,* S.N. Hong,* W.K. Lee***

TAPVC represents 1 to 4% of all congenital cardiac defects. Generally severe and refractory cardiac failure develops in the majority of patients in the early infancy.

In a small minority of patient, they are relatively asymptomatic in infancy, but symptoms will develop of necessity in the later life.

Our three cases had dyspnea on exertion and cyanosis and had a history of frequent respiratory infections. All 3 cases had the typical snowman configuration on roentgenograms of the chest. Current surgical therapy has greatly altered the unfavorable course of these patients after institution of extracorporeal circulation.

We have experienced three cases from June, 1973 to May, 1983, the patients were undergone complete repair with extracorporeal circulation at the Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery in the Yonsei University. The ages ranged from 12 years to 14 years, all cases were supracardiac type of TAPVC.

Only one case died due to bleeding from anastomosis site between LA and pulmonary venous trunk. In the remaining two patients with complete corrections of TAPVC, there was excellent relief of symptoms such as dyspnea and cyanosis.

Their postoperative course have been good during follow-up.

I. 서 론

총폐정맥환류이상증은 선천성 심질환의 1~4%이며 이 중 75%는 1세 이전에 사망하여 나머지 역시 장년이 되기 전에 거의 모두 사망하는 치사율이 높은 선천성 심질환이다. 그 후 심장수술수기의 발달로 이질환의 완전 교정이 가능하게 되었고 수술후 정상생활을 영위할 수

있게 되었다. 최근 본원흉부외과에서는 1973년 7월부터 1983년 1월까지 9년간 심장상부환류형 총폐정맥환류이상증 3예를 경험하였기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

II. 증 례

환자 : 이 ○렬, 남자 14세

* 연세대학 의과대학 흉부외과학교실

* The dept. of Thoracic & Cardiovascular Surgery Yonsei University, College of the Medicine

** 연세대학 의과대학 소아과학교실

** The dept. Pediatric Cardiology Yonsei University, College of the Medicine

*** 연세대학 의과대학 내과학교실

*** The dept. of Cardiology Yonsei University, College of the Medicine

병력 : 본 14세된 남이는 10년간의 운동성호흡곤란 및 심계항진을 주소로 1973년 7월 본병원 흉부외과에 입원하였다. 상기환자는 1970년 6월 상기증상으로 본 병원에 내원하여 선천성 심질환으로 수술을 권유받고 퇴원하였다.

이학적 소견 : 상기환자는 혈압이 110/70 mmHg 이었고 체중이 26 kg이었고 급성 병색이 완전하였다. 흉부 청진소견상 수포음 및 폐울혈 소견은 청진되지 않았다. 심장청진소견상 흉골좌연부를 따라 심조동이 촉진되었으며 폐동맥 및 대동맥부위에서 Grade III 정도의 박출성 수축기 잡음이 청진되었다. 복부소견상 간장비대 및 복수등의 임상증상은 없었다. 상지 및 하지의 청색증이나 말단비대증, 함요부종등은 없었다.

흉부단순촬영 소견 : 흉부 X선소견상 심한 심비대소견을 보였으며 폐하부에 폐울혈음영이 나타났으며 우심방 및 상공정맥부위와 심좌상부에 심한 돌출로 전형적인 8자형 심음영을 보였다.

심전도 소견 : 입원당시 환자의 Hb : 13.0 gm %, Hct : 40 % 이었으며 백혈구 : 9,300/mm³ 이었고 Seg. N : 23 %, 임파구는 52 %로 정상소견이었다. 간기능검사소견상 total bilirubin이 1.0 mg %, total cholesterol : 149 mg %, total protein : 3.0 mg %, 알부민 : 1.8 mg %, alk phosphatase : 4.3 S.U. LDH : 230 U, prot - thrombin time : 13.8 초, PTT : 86 초 (control : 72 초) 였었다.

심도자검사 소견 : 심도자검사서 폐동맥압이 43/14 (27 mmHg), 우심실압이 43/0 mmHg 이었고, 우심방과 좌심방압은 4 mmHg로 동일하였다.

폐동맥산소포화도는 92 %, 우심방산소포화도는 84.1 % 상공정맥은 85.6 %, 하공정맥은 81.4 %로 서로 비슷하였다.

Rp/Rs 는 19 %였고 심카테타가 우심방에서 좌우명정맥을 통해 좌상공정맥과 폐정맥으로 주행하여 총폐정맥환류이상증 - 심장상부환류형 - 으로 진단되었고 심방중격결손증이 동반되어 있음을 확인하였다.

수술 소견 : 1973년 7월 14일 수술을 시행하였다. 수술은 기관삼관 전신마취하에서 정중흉골절개로 개흉하였고 심낭은 수직절개하였다. 상공정맥직경은 5 cm, 좌우명정맥직경은 6 cm으로 크게 증가되어 있었다. 우심방은 크게 확대되어 있었고, 좌심방직후방으로 총폐정맥이 존재하였다.

통상적인 체외순환으로 상해대동맥에 동맥삼관을, 우심방을 통해 상공정맥과 하공정맥에 정맥삼관을 삽입

하였다. 혈회적으로 Priming Sol. 을 사용하였고 심근보호수단으로 체포냉각 및 심장국소냉각을 시행하여 심정지후 우심방을 절개하여 1.3×1.3 cm크기의 2형의 심방중격결손을 발견하였고 이 중격결손을 통해 좌심방후벽을 찌르고 후방의 총정맥을 횡으로 열면서 좌수직정맥을 일시적으로 결찰하였다. 그후 좌심방절개부와 총폐정맥절개부의 측측문합을 시행하였고 다시 심방중격결손은 Woven Dacron Patch로 봉합하였다. 곧 좌수직정맥을 완전히 결찰하고 인공심폐기를 부분심폐환류로 환원시킨 후 좌심방과 폐정맥절개부 봉합부위에서 심한 출혈이 나타났으며 지혈이 완전히 처치되지 못하여 수술대에서 사망하였다.

Ⅲ. 증 례 2

환자 : 김 ○용, 남자 12세

병력 : 본 12세된 남이는 최근 1개월간 더욱 심하여지는 운동성 호흡곤란을 주소로 1982년 12월 31일 본원에 입원하였다. 상기환자는 출생후부터 간헐적인 청색증과 운동성 호흡곤란이 있었고 빈번한 상기도감염이 동반되었다. 4세때 상기도 감염치료중 선천성 심질환이 발견되었고 수술을 권유받았다.

이학적 소견 : 상기환자는 입원당시 혈압이 130/80 mmHg 이었고 맥박이 85 회/분, 호흡수는 24 회/ 분이었으며 체중은 32 kg이었으나 병색이 완전하였다. 흉부 청진소견상 수포음등의 폐울혈소견은 없었다. 심장청진소견상 흉골좌연부를 따라, 특히 폐동맥부위에서 III/VI 정도의 박출성 수축기잡음이 청진되었고 제 6 늑간 부위에서 제 2심음이 강하게 청진되었고 분열되었다.

복부소견상 간장비대 및 복수등의 특이사항은 없었다. 상지와 하지엔 청색증이나 말단비대증은 없었고 정상소견이었다.

흉부단순촬영 소견 : 흉부 X선소견상 심한 심비대소견을 보이며 폐하부에 폐울혈음영이 보이며 우심방 및 상공정맥부위와 심좌상부에 심한 돌출음영으로 전형적인 8자형 심음영을 보였다 (그림 1),

심전도 및 초음파소견 : 심전도소견상 우심실비대와 우심방비대소견을 보이며 우측축변위가 있었다 (그림 2). 초음파검사를 시행하였으나 우심실과 좌심방의 음영후방에서 총폐정맥을 의심하는 혈관음영을 발견하지 못했다. (그림 3).

심도자 검사소견 : 심장상부환류가 있는 총폐정맥환류 이상증의 진단하에 1983년 1월 4일 심도자검사를 시



그림 1.

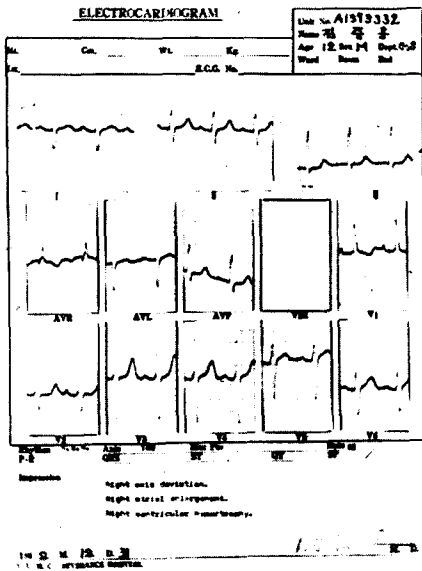


그림 2.

행하였다. 심도자검사소견상 우심실압은 65 / 6 / 18 mmHg, 폐동맥압은 53/20 mmHg, 우심방압은 12 mmHg, 좌심방압은 12 mmHg였으며 심방중격결손이 있었다. 또한 우심방의 산소분압은 97 Vol. %, 상공정맥의 산소분압은 97 Vol. %, 대동맥의 산소분압은 94 Vol. %로써 우심방 및 상공정맥, 대동맥의 산소분압은 동일하였다. 그의 Qp/Qs는 6.7이었고 Qp/Rs는 5.9%이었다(그림 4). 다시 우폐동맥지에 조영제를 주사하여 심확장기에서 총폐정맥을 통해 좌수직정맥을 지나 좌무명정맥과 상공정맥으로 혈류의 흐름을 확인하

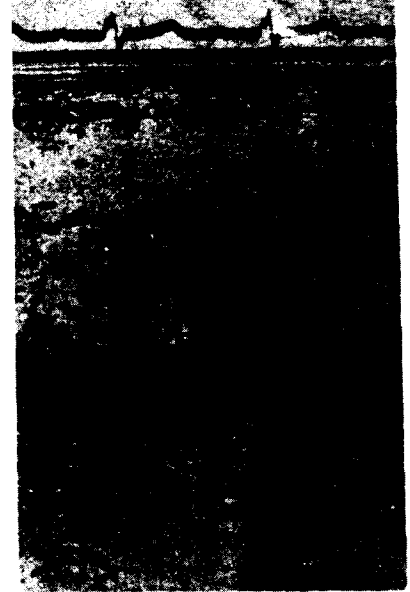


그림 3.

**SEYFRANCE HOSPITAL
 CARDIO-PULMONARY LABORATORY
 CATHETERIZATION REPORTS**

Name **Kim Yong Yoon** Cath. No. **400** Unit No. **111112** D. 4 No. **119 B3**
 Age **12** Sex **M** Wt. **31.8** Kg Ht. **140** cm BSA **1.18** m² Hb 11.4
 Clinical diagnosis _____

No.	Position	O ₂ content (vol. %)	Pressure (mm Hg)	Remarks
1	Pulmonary artery, wedge			
2	right	93 (14.20)		
3	left			
4	main		51/20, mean 30	
5	Right ventricle, outflow	94 (14.35)		
6	inflow	94 (14.35)		
7	mid	94 (14.35)	6/6/10	
8	Right atrium, high			
9	mid	97 (15.14)	mean 12	
10	low	92 (14.53)		
11	Superior vena cava	93		
12	Inferior vena cava	93 (14.59)		
13	Pulmonary vein			
14	Left atrium	91 (14.20)	mean 12	
15	Left ventricle	94 (14.84)	51/20/17	
16	Aorta			
17	Systemic artery ()			

Arterial O ₂ capacity	19.8	vol. %	Blood flow, systemic	4.53	L/min
Arterial O ₂ saturation	94	%	pulmonic	30.22	L/min
Oxygen consumption	194.4	ml/min	effective pulm.		L/min
Heart rate		beats/min	Shunt flow, Rt. to Lt.		% of S.F.
Cardiac output (index)		L/min	Lt. to Rt.		% of P.F.
Stroke volume		ml/beat	Net		
Resistance, pulm.	2.76	dyne. sec/cm ⁵	Diast. filling period		sec/min
sys.	0.253	dyne. sec/cm ⁵	Syst. ejection period		sec/min
BP: RS	5.8		Pressure gradient ()		mmHg
Qp: Qs	0.67:1		Valve flow ()		ml/sec
Ejection fraction:			Valve area ()		cm ²

M.P.

그림 4.

였다(그림 5,6).

수술 소견 : 심장상부환류형의 총폐정맥환류 이상증의 진단으로 1983년 1월 25일 수술을 시행하였다. 기관 삼관 전신마취하에서 체외순환을 이용 개심수술을 시행하였다. 수술소견상 좌무명정맥, 상공정맥 및 우심방은 크게 확장되어 있었고 대동맥의 직경은 1.6cm이었



그림 5.

left.innominate vein

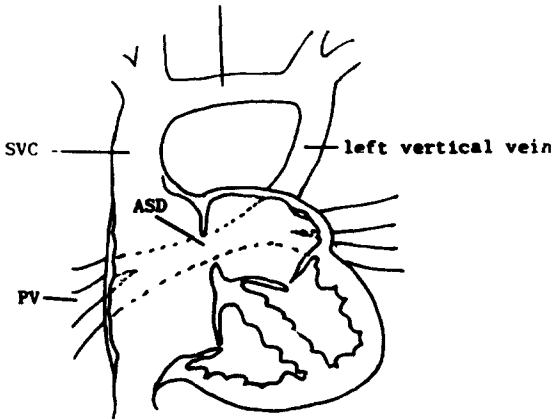


그림 6.

으나 폐동맥 직경 역시 3.6 cm으로 확장되어 있었다. 심정지후 우심방절개하여 심방중격결손후연을 지나 좌심방이까지 광범위하게 절개하였다. 심방중격결손은 2.5×2.5 cm크기의 2형이었고 좌심방은 극소하였다. 좌수직정맥을 심방후방에서 4-0 봉합사로 임시결찰하였고 동시에 좌심방절개부위와 총폐정맥간과 측측문합을 시행하였고 문합부위는 약 6.0 cm으로 충분한 문합면적을 조성하였다. 다시 심방중격결손은 Woven Dacron Cooley Patch로 봉합하였고 우심방절개부위를 연속봉합하였고 좌수직정맥을 완전히 결찰하였다 (그림 7)

수술 후 경과 : 수술직후 서맥 (45 회/분)이 계속되어 우심방절개부위에 전극도자를 이식하여 체외심박동기를 이용하여 심방 Pacing을 시행하였다. 또한 수술직후 좌심방압이 수술대에서 30 mmHg로 높았으나 차츰 하강하였고 수술후 1일째 19 mmHg이었다. 술후 5일째 정상맥 (85 회/분)으로 회복되었고 전극도자를 제거하였으나 그 동안의 서맥의 원인은 알 수 없었다. 그후

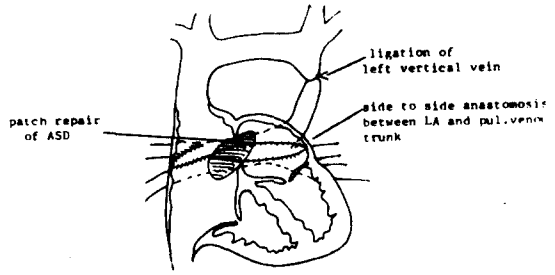


그림 7.



그림 8.

1983년 2월 24일 퇴원하였고 2개월이 지난후까지 경과 양호하였다.(그림 8).

IV 증 례 3

환자 : 김 ○화, 여자 13세

병력 : 본 13세 여아는 최근 1년간 더욱 악화되는 운동성 호흡곤란을 주소로 1983년 4월 8일 본 병원 흉부외과에 입원하였다. 상기환자는 빈발한 상기도감염이 동반되었고, 간헐적인 혈담이 병발하였다.

이학적 소견 : 상기환자는 입원당시 혈압이 90/60mm Hg였으며 맥박이 90 회/분, 호흡수는 20 회/분이었으며 체중이 30 kg으로 병색이 완연하였다. 흉부청진소견상 수포음등의 폐울혈소견은 없었다. 심장청진소견상 흉골좌연부를 따라 II/VI정도의 박출성 수축기 잡음이

성진되었고 제 1 및 2음이 향진되어 있었고 복부소견상 우측늑골하 2 횡지 정도의 간장비대가 촉진되었다. 상지와 하지에 약간의 청색증을 볼 수 있었다.

혈액검사 소견 : 혈액검사소견상 Hb : 14.8 gm/dℓ, Hct : 44.4 %이었고, 백혈구는 7,000/mm³ 이며 분절호중구는 49 %, 임파구는 50 %이었다. 소변검사소견은 정상범위였다. 그의 Na : 137 meq/M, K : 4.0 m^eq/L, Cl : 104 meq/M, CO₂ cont : 24 mM/L로 정상범위였으며 간기능 검사소견상 Ca : 10.4 m^eg/dℓ, P : 4.8 mg/dℓ, Creatinine : 0.6 mg/dℓ, Uric acid는 4.5mg/dℓ, Cholesterol : 140 mg/dℓ, total protein : 7.9 gm/dℓ이며, 알부민은 4.8 gm/dℓ, total Bilirubin : 1.1 mg/dℓ, alk phosphatase : 360 IU/L, SGOT : 25 IU, SGPT : 14 IU, LDH : 122 IU이었고 Prothrombin time : 10.9 초이었다.

흉부단순촬영 소견 : 흉부X선소견상 심한 심비대소견을 보이며 폐하부에 폐울혈영역이 보이며 우심방 및 상공정맥부위와 심좌상부위에 심한 돌출음영으로 전형적인 8 자형 심음영을 보였다 (그림 9).



그림 9.

심전도 및 초음파소견 : 심전도소견상 우심실비대와 우심방비대소견을 보이며 우축변위가 있었다.(그림 10). 초음파검사를 시행하였으며 상당히 큰 심방중격결손이 확인되었으며 좌심방 음영 직후방에서 총폐정맥을 의심하는 혈관음영을 발견하였다 (그림 11,12).

심도자 검사소견 : 심장상부환류가 있는 총폐정맥환류이상증의 진단하에 1983년 2월 심도자검사를 시행하

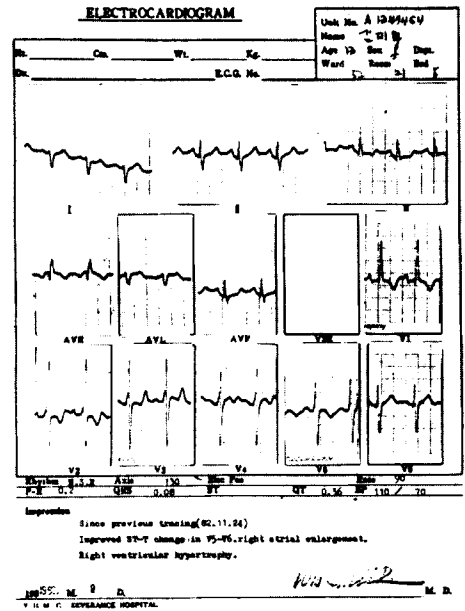


그림 10.

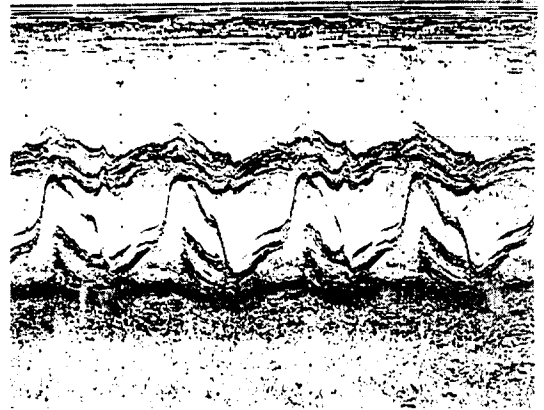


그림 11.

였다. 심도자 검사소견상 폐동맥압이 80/40 mmHg, 우심방압은 20 mmHg인 것만 기록되었으나 그외의 기록은 분실되었다. 그러나 우폐동맥지에 조영제를 주사하여 정맥충만기에서 총폐정맥을 통해 좌수직정맥을 지나 좌무명정맥과 상공정맥으로 혈류방향을 확인하였고 심카테타가 우심방에서 상공정맥과 좌무명정맥을 지나 총폐정맥으로 진행하며 총폐정맥환류이상증임을 확인하였다.

수술 소견 : 1983년 5월 3일 총폐정맥환류이상증의 진단하에 수술을 시행하였다. 수술은 기관삼관 전신마취하에서 정중흉골절개로 개흉하였고 심낭은 수직절개

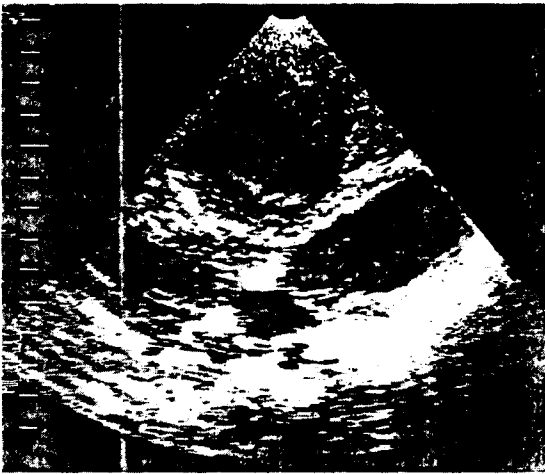


그림 12.

하였다.

수술당시 대동맥크기는 1.5 cm이었고, 주폐동맥은 4.2 cm으로 크게 확장되어 있었다. 또한 우심방, 상공정맥, 좌우명정맥 모두 심하게 확장되어 있었다. 두차례의 심실성 급속심박증이 발생하여 심제세동료법과 Lidocain 정맥주사등으로 호전되었다. 체외순환으로는 통상적인 상행대동맥에 동맥삽관을, 우심방을 통해 상공정맥과 하공정맥에 정맥삽관을 삽입하였다. 혈회석은 Priming Sol. 을 사용하였고, 심근보호수단으로 채표병과 및 심장국소냉각과 Cardioplegic Sol. 을 대동맥 기저부에 주입하였다.

심장을 전방으로 견인하여 좌수직정맥을 일시적으로 결찰하였고, 심장상부환류형의 총폐정맥환류이상증을 확인하였다. 심정지후 우심방절개를 시행하였고 2.0 x 1.5 cm크기의 2형의 심방중격결손을 발견하였고, 심방중격결손을 횡형으로 절개하고, 좌심방을 다시 횡형으로 절개하여 총폐정맥간과 측측문합을 시행하였다. 심방중격결손은 Woven Dacron Patch로 봉합하였다. 측측문합의 크기는 길이가 약 4.0 cm정도되었다. 다시 좌수직정맥은 결찰하였다. 우심방절개부위의 연속봉합후 경과가 양호하여 체외순환을 위한 삽관을 발판하였고 간헐적인 조기심실수축의 출현으로 심방 Pacemaker 전극도자 및 심실전극도자를 이식하였다. 수술직후 좌심방압은 8 mmHg, 우심방압은 7 mmHg로 감소하였고 주폐동맥관압도 35/21 (26) mmHg로 정상이었다. 수술후 15일째 경과양호하여 퇴원하였고 3개월 현재 경과양호하다 (그림 13).



그림 13.

V. 고 안

총폐정맥환류이상증은 전체 선천성심질환 환자의 1~4%로 비교적 희귀한 심질환이다. 1739년 Winslow가 총폐정맥환류이상증을 처음으로 보고 하였고¹⁹⁾, 1951년 Muller는 비개심수술을 이용하여 총폐정맥간과 좌심방이와의 측측봉합수술을 시행하였다. 1954년 Kirklin등은 개심하에서 우심방을 절제한 후 좌심방이와 총폐정맥간과의 측측봉합수술을 처음으로 시행하여 성공하였다.³⁾

총폐정맥환류이상증은 폐정맥과 좌심방과의 연결이 없으며 그의 우심방 및 이들의 다른정맥등과 연결되어 있는 상태이며, 1957년 Darling등은 심장상부환류형, 심장부환류형, 심장하부환류형 및 혼합형으로 구분하였다.⁵⁾ 1969년 Gomes 및 McGoon등의 보고에 의하면 Mayo Clinic에서 수술을 시행하였던 59세의 총폐정맥환류이상증에서 35예가 남자였고, 24예가 여자였다.

1961년 Lucas 보고에 의하면 심장하부 환류형에선 3:1로 남자에서 많으나, 그의 심장상부 및 심장부환류이상증에선 남녀비가 동일하다고 하였다.⁸⁾

이들 총폐정맥환류이상증에선 심장상부환류형이 45%로 가장 많으며, 그의 25%가 심장부환류이상증, 나머지 5%가 혼합형이라고 하였다. 이 중 75%에선 개방성난원공이 동반되었고, 25%에선 심방중격결손증이 동반되었다. 이들 대부분은 심한 심부전으로 유아기에

사망하며, 약 75%가 1세 이전에 사망한다고 하였다. 그중 소수는 유아시에는 증상이 없으며, 학동기 이후에 증상이 심하여진다고 한다. 저자의 경우 3예 모두 학동기 이후에 증상이 심하여진 경우이다.

발생기의 정상적으로 성장하는 배아에서는 난황정맥이 난황낭에서 정맥으로 혈액을 운반하게 된다. 전기본정맥은 태아의 두부와 상지에서 정맥혈을 받으며 후기본정맥은 그의 태아 체내로부터 정맥혈을 받는다. 각각의 전후 기본정맥이 결합한 총기본정맥은 제대정맥과 난황정맥과 좌우의 정맥동각과 만나게 된다. 정맥동의 좌각과 좌심방사이에 합입이 발생하여 이들은 분리된다. 또한 좌전기본정맥의 하부는 심낭의 좌측 후방에서 섬유대로 남아서 Marshall 인대가 형성된다.

또한 좌전기본정맥은 관상정맥등으로 남으며, 좌상공정맥의 존재는 좌전기본정맥의 소실되지 않은 예이다.

좌심방과 정맥등을 분리시키는 합입과정이 진행되며 이때 좌상공정맥은 관상정맥등을 통하여 우심방으로 정맥혈이 진행하게 된다. 또한 폐정맥총과 좌심방의 사이에 연결이 완성되지 않으면, 내장정맥총의 여러분지에서 비정상 폐정맥환류가 형성된다고 본다.

즉, 총폐정맥 환류이상이란 총폐정맥의 발육이상이며 이로인해 총폐정맥 발생후 소멸하여야 하는 심상부 혹은 심장부 혹은 심하부 연결이 계속 상존하는 경우이다⁶⁾.

임상적 증상으로는 심부전, 청색증, 발육부전등이 있으며 빈번한 상기도감염, 피곤증, 빈호흡, 곤봉지등이 발견될 수 있다. 흉부 X선 소견상 좌심방 및 좌심실비대가 없는 우심방 및 우심실비대의 심흉비가 0.5 내지 0.76인 심비대소견을 보이며 심상부환류형의 총폐정맥환류이상증의 8자형의 심장음영을 볼 수가 있다. 저자의 경우 3예 모두 심장비대소견과 8자형의 심장음영을 볼 수 있었고 심상상부환류형인 총폐정맥환류이상증을 의심하였다. 수술적치료를 하지 않는 경우 폐정맥환류폐쇄등으로 유아기에 사망하는 예가 많으며 흔히 폐정맥이나 좌수직정맥등의 폐정맥지등이 폐동맥 및 기관지에 압박되어 폐정맥환류감소가 나타날 수 있다. 그의 심방중격결손을 통한 환류가 적어 우심부전으로 사망할 수도 있다.

그의 폐동맥고혈압이 나타날 수 있는 기전으로 폐정맥압의 상승, 폐혈류의 증가, 우좌단락으로 제산소증 및 산성증, 심한 심부전, 폐동맥내막의 증식 및 증막비후등을 열거할 수 있다.

동반된 심기형에 따라 저자에 따라 여러가지 수술수

기가 개발되었으며 한단계에서 완전교정이 이상적이다.

수술적치료의 원칙으로 총폐정맥과 좌심방과의 문합수술을 시행하고, 정맥과의 연결관을 결찰하며, 심방중격결손을 봉합하는 것이다.

1951년 Muller 등이 좌흉부 개흉하여 총폐정맥과 좌심방의 측측문합을 시행하여 외과적인 교정을 시도하였고¹⁰⁾, 1954년 Burrough, KirKlin 등이 체외순환을 이용한 개심하에서 총폐정맥과 좌심방과의 측측문합, 좌수직정맥 결찰 및 심방중격결손을 봉합하여³⁾, 완전교정에 성공하였다. 그후 1957년 Ochsner, Cooley 등은 양측 개흉 및 흉골 횡절개하여 체외순환을 이용 우심방을 통해 총폐정맥과 좌심방과의 측측문합을 시행하였다⁴⁾.

1958년 Seming 등은 우측개흉하였고, 체외순환 총폐정맥과 좌심방과의 측측문합 및 심방중격 결손봉합수술을 시행하였다¹⁴⁾.

그후 1961년 Shumacker 등은 정중흉골절개하여 체외순환후, Cooley수술 수기를 변형하여 우심방 절개 및 심방중격결손 우연을 통해 좌심방을 절개하여 좌심방과 총폐정맥과의 측측문합을 시행하였다고 다시 심방중격결손을 교정하였다¹⁵⁾.

저자는 3예 모두 Shumacker 수술수기를 응용하였다. 광범위한 심방절개가 동반되나 수술시야가 넓으며 총폐정맥 및 좌심방과의 측측문합 면적확보가 용이하였다. 그외에도 1964년 William등은 역시 정중흉골절개후 체외순환 하에서 심장을 전방으로 들어 올린후 심방방에서 좌심방과 총폐정맥간의 측측문합을 시행하였다¹⁹⁾.

1969년 Benson 등은 좌측개흉하여 하행 대동맥에 동맥관을 우심실유출로 부위에 정맥관을 삽입하여 체외순환 및 저체온법을 이용하여 심장 후방에서 좌심방과 총폐정맥의 측측문합을 시행하였다.

1976년 Tucker, Meyer 등은 정중흉골 절개후 체외순환하에서 심장상부에서 상공정맥을 우측으로 상행대동맥을 좌측으로 당긴후 좌심방과 총폐정맥을 노출시켜 측측문합을 시행하였다¹⁶⁾. 일반적으로 특히 1세 이후에서 수술전 폐혈관 폐쇄성질환이 동반되지 않았다면 수술후 결과는 양호하다. 1956년부터 1968년까지 Games, McGoan의 보고에 의하면 1세 이상의 경우 수술사망율은 7%였으나 1세이하의 유아에선 47%의 높은 수술사망율을 보고하였다⁷⁾. 1972년 Cooley 등은 2세 이상의 경우 15%의 수술사망율을 보고하였고, 1세와 2세에선 29%, 1세이하에선 57%의 높은 수술사망율을 보고하였다. 또한 수술사망율은 폐동맥 고혈압과도 관계가 있으며 1세이하에서 폐동맥압이 75 mmHg이상

이면 60%이었고, 1세이상인 경우 폐동맥압이 75mm Hg 이상에선 33%였다. 또한 Rp/Rs가 0.75 이상이면 수술이 불가능하며, 심방중격결손이 6mm 이하에선 8예중 5명이 사망하였다. 그후 수술수기 및 수술후 처치기술의 발달로 1976년 Barrat-Boyes 등은 1세이하의 23예에서 수술을 시행하였으나, 3예만이 사망하였고¹⁸⁾, 1977년 Kirklin의 보고에 의하면, 1세이하의 17예에서 2예가 사망하여 수술사망율이 현저히 감소하였다⁸⁾.

수술사망의 원인으론 저심박출증의 가장 많아 50%를 차지하였고, 그의 출혈, 부정맥, 폐수종, 수술수기의 잘못 및 위 내용물의 흡입등이 있었다. Gomes 및 McGoon의 보고에 의하면, 수술후 호흡부전으로 기관절개가 4예 있었고, 심방조동으로 cardioversion이 1예, 혈전증 등으로 중추신경계의 장애가 1예 있었다. 그의 15예에선 일시적인 심부전으로 디곡신 및 이뇨제를 사용하였고 영구, 완전 심차단은 1예도 없었다⁷⁾.

수술후 원격성적은 대체로 양호하나 Gomes의 보고에 의하면, 1명이 사망하였고 나머지 48예는 1년부터 14년까지의 원격성적에서 경과양호하였다⁷⁾. 원격성적에서 나타나는 주요합병증으론 수술후 6주내지 6개월에 흔히 나타나는 폐정맥 폐쇄증이며 재발성 호흡곤란, 발육부전등이 있으며 심도자 검사에 의한 폐정맥 조영을 시행하여야 한다. 그러나 수술후 예후는 나쁘다고 하였다. 저자의 경우 1예에선 문합부위의 출혈에 의하여 수술대에서 사망하였으며 나머지 2예에선 수술후 8개월 및 3개월 현재 경과양호하다.

VI. 결 론

1. 본 연세의대 흉부외과에서는 1973년 7월부터 1983년 5월까지 9년간 심장상부환류형 총폐정맥환류이상증 3예를 수술치험하였다.

2. 3예중 2예는 남아였으며 1예는 여아로써 연령은 12세, 13세, 14세였었다.

3. 수술수기는 Cooley 수술수기의 변형인 Shumacker 수술수기를 응용하였으며 1예에선 문합부위의 출혈로 사망하였고 2예에선 경과양호하였다.

REFERENCES

1. 안 렬, 홍장수, 노준량, 이영균 : 총 폐정맥 환류이상 (3례보고). 대한흉부외과학회지, 14:40, 1981

2. Breckinridge IM, de Leval M, Stark J, Waterston DJ : Correction of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 66:447, 1973.
3. Burroughs JT and Kirklin JW : Complete surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection: Report of three cases. *Proc. Staff Meet., Mayo Clinic* 31:182, 1956.
4. Cooley DA & Ochsner, A : Correction of total anomalous pulmonary venous drainage: Technical consideration. *Surgery* 42:1014, 1957.
5. Darling RC, Rothney WB and Craig JM : Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. *Lab. invest.* 6:44, 1957.
6. Glenn Baue, Geha Hammond Laks : Thoracic & Cardiovascular Surg. *Thoracic & Cardiovasc. Surg.* 48:711, 1983, Appleton-Century-Crofts: norwalk connection. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 60:166, 1970.
7. Gomes MMR, Feldt RH, McGoon DC, Danielson, GK : Total anomalous pulmonary venous connection. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 60:116, 1970.
8. Katz NM, Kirklin, JW, Yacitico AD : Concepts & practices in surgery for total anomalous pulmonary venous connection. *Ann. Thorac. Surg.* 25:479, 1978.
9. Lucas RV Jr, Adams P Jr, Anderson RC, et al : Total anomalous pulmonary venous connection to the portal venous system : A cause of pulmonary venous obstruction. *Am. J. Roentgenol* 86:561, 1961.
10. Muller WH, Jr : The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins. *Ann. Surg.* 134:683, 1951.
11. Mustard WT and Dolan FG : The surgical treatment of total anomalous pulmonary venous drainage in childhood. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 44:477, 1962.
13. Roe BB : Posterior approach to correction of total anomalous pulmonary venous return: further experience. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 59:748, 1970.
14. Senning A : Complete correction of total anomalous pulmonary venous return. *Ann. Surg.* 148:99, 1958.
15. Shumacker HB, King H : A modified procedure for complete repair total anomalous pulmonary venous drainage. *Surg. Gynecol Obstet* 112:763,

- 1961.
16. Tucker BL, Lindsnith, GG, Stiles QR & Meyer BW : *The superior approach for correction of the supracardiac type of total anomalous pulmonary venous return.* *Ann. Thorac. Surg.* 22:374, 1976.
 17. Turley K, Tucker WY, Ulliyot DJ, Ebert PA : *Total anomalous pulmonary venous connection in infancy. Influence of age and type of lesion.* *Aj. J. Cardiol.* 48:500, 1981.
 18. Whight CM, Barratt-Boyes BG, Calder AL, Neutze JM, Brandt PWT : *Total anomalous pulmonary venous connection. Long-term results following venous connection. Long-term results following repair in infancy.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 75:52, 1978.
 19. Williams GR, Richardson WR, Campbell GS : *Repair of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 47:199, 1964.
 20. Wilson : *Cited by Burroughs.*
 21. Winslow : *Cited by Brody, H : Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart.* *Arch Path* 33:221, 1942.
 22. Wukasch DC, Deutsch M, Reul GJ, Hallman GL, Cooley DA : *Total anomalous pulmonary venous return. Review of 129 patients treated surgically.* *Ann. Thorac. Surg.* 19:622, 1975.
 23. 유희성, 유영선, 이점호, 김주이, 강점호, 장운하, 이홍섭, 유수용 : *성인 전폐정맥 연결이상 (TAPVC) 교정 1예 보고.* *대한흉부외과학회지*, 11:123, 1978