

## 총폐정맥 환류이상증의 외과적 치험 4예\*

김승철\*\* · 이승구\*\* · 권오춘\*\* · 김병열\*\* · 이정호\*\* · 유희성\*\*

— Abstract —

### Total Anomalous Pulmonary Venous Return — Report of 4 Cases —

S.C. Kim, M.D.,\*\* S.K. Lee, M.D.,\*\* O.C. Kwon, M.D.,\*\*  
B.Y. Kim, M.D.,\*\* J.H. Lee, M.D.\*\* and H.S. Yu, M.D.

Total anomalous pulmonary venous return is a cardiac malformation in which there is no direct connection between any pulmonary vein and the left atrium but, rather all the pulmonary veins connect to the right atrium or one of its tributaries. TAPVC is a relatively uncommon anomaly, accounting for only about 1.5-3% of cases of congenital heart disease.

Recently improvement in intraoperative techniques did eventually bring substantial improvements in the results in infants. 4 cases of TAPVC was successfully treated with one-stage operation, in the Dept. of Thoracic and Cardiovascular Surgery, National Medical Center in which 2 cases are supracardiac types and the other 2 cases are cardiac types.

Sex ratio was 1:1, and the range of age was 2 years-18 years. The common pulmonary venous sinus was connected to the left vertical vein and innominate vein in 2 supracardiac types and coronary sinus in 2 cardiac types. All cases are operated with standard cardiopulmonary bypass, and the hospital mortality was 0%.

### 서 론

총폐정맥 환류이상증은 폐정맥과 좌심방 사이에 아무런 직접적인 연결이 없으며 모든 폐정맥이 우심방이나 우심방계 지류의 하나에 연결되는 심기형을 말한다. 이 심기형은 1798년 Wilson에 의해 처음 보고되었으며, 1957년 Darling에 의해 Supracardiac, cardiac, infracardiac, mixed type 등 4가지 유형으로 분류되

었다. 이 심기형은 선천성 심장질환의 1.5%~3%를 차지하는 비교적 드문 기형으로 일반적으로 예후가 나쁜 질환의 하나이다.

총폐정맥 환류이상증은 1951년 Muller에 의해 처음 수술에 성공하였고 그후 개심술이 발달됨에 따라 수술 성적이 많이 향상된 질환이다.

본 국립의료원에서는 supracardiac type 2예, Cardiac type 2예 등 모두 4예의 총폐정맥 환류이상증을 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

\* 위 논문은 국립의료원 임상연구비의 보조로 이루어졌음.

\*\* 국립의료원 흉부외과

\*\* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, National Medical Center  
1986년 6월 10일 접수

### 증례 보고

#### Supracardiac type

#### 증례 I

장○경, 1978년 2월 9일 수술

환자는 18세 된 여자 학생으로 유아시부터 약간의 청색증을 나타냈으며 13세때에는 경도의 안면부종, 두통, 운동시 호흡곤란을 느꼈으나 생활에는 지장을 느끼지 않았다가 학교 신체검사에서 심장이상을 발견하고 내원하였다. 13세때 첫 내원후 18세까지 특별한 증상의 변화는 없었으나 18세에 노작성 호흡곤란이 좀더 심해지면서 부종이 증가되었다. 이학적 소견상 신체발육은 좋았으며 안면이 puffy했으며 경도의 청색증을 입술에서 볼 수 있었다. 청진에서 Grade II/IV의 수축기 잡음을 흉골 좌측 제 2, 4늑간에서 들을 수 있었고 제 2심음의 고정분리 및 증가를 들을 수 있었다. 진전은 촉진되지 아니하였고 간장이 늑골연으로부터 3cm 촉진되었으나 복수 및 부종은 발견되지 않았다. 곤봉상의 손가락은 보이지 않았다. 검사실 소견상 적혈구 용적은 44%였고 기타 일반 검사는 정상 범위내였다. 심전도상 130°의 우축편위 및 우심방, 우심실비대를 보였다. 심유도상 흉골 좌측 제 2늑간 및 제 5늑간에서 제 2심음의 고정분리와 수축기 심잡음과 P<sub>2</sub> 음의 증가를 볼 수 있었다. 흉부 X-선 검사상 중등도의 심비대(C-T ratio: 0.63) 및 상종격동 혈관의 노장에 의한 “snowman appearance”를 나타내고 있었으며 경도의 폐혈관 음영 증가도 존재했다. Cardiac series서 우심방, 우심실의 비대를 보여주었으나 좌심방 및 좌심실은 정상이었다. 심혈관 조영술상 카테터를 우심실에 넣고 찍었을 때 양측 폐정맥이 좌심방뒤에서 합쳐져 수직정맥을 통하여 무명정맥으로 들어가고 있었다. 심도자 검사상 카테터는 우대복재정맥, 우상공정맥, 무명정맥을 통해 총폐정맥간까지 들어갈 수 있었다. 폐동맥 고혈압은 없었으며 폐동맥 wedge pressure, 총폐정맥간, 무명정맥 및 우상공정맥 사이의 압차는 없었다. 폐동맥의 산소포화도는 고동맥 산소포화도와 별 차이가 없었고 Qp/Qs는 3.4였다. 수술은 supracardiac type의 총폐정맥 환류이상증 진단하에 흉골 정중절개를 통해 시행하였다. 우심방 및 우심실 비대가 현저하였으며 수직정맥, 무명정맥, 우상공정맥은 직경 5cm 정도로 팽대되어 있었으나 좌심방, 좌심실은 정상범위였다. 심침을 앞으로 당기고 본바 총폐정맥간이 심막을 밀고 팽출되어 있는 것을 볼 수 있었다. 수직정맥을 좌상정맥 상방에서 박리하여 tape를 걸어 놓고 고동맥 및 상하공정맥에 Cannulation을 시행하였다. 30도 내외의 저온법 및 국소냉각을 병행한 체외순환하에 우심방, 심방중격 좌심방 후벽까지 횡절개를 하고 총폐정맥간을 전개하여 연속봉합술로 총폐정맥간과 심방을 문합하고 심방중격결손 하연에 절개

를 하여 문합부분이 좌심방에 속하도록 중격을 봉합하고 직접 봉합되지 않는 결손부위는 knitted teflon patch로 막아 주었다. 심방 중격결손은 2cm×4cm의 secundum type이었고 patch는 2cm 직경을 사용하였다. 다음 수직정맥을 결찰하였으며 이 후 문합부위에서 혈액의 누출을 발견하고 봉합을 시도하였으나 혈액의 누출을 막을 수 없었고 pad 등으로 압력을 가하여 지혈을 할 수 있었다. 대동맥 차단시간은 70분이었고 체외순환시간은 205분이었다. 수술 당일 부정맥 및 저혈압이 나타났고 저혈압은 소량의 isoproterenol이 필요했으나 출후 제 1일에 정상으로 돌아왔다. 출후 제 4일에 경도의 황달이 일시적으로 나타났다. 수술후 술전에 보였던 약간의 청색증은 완전히 없어졌으며 운동시 호흡곤란도 많이 개선되었다. 수술후 심혈관 조영상 폐동맥에서 나간 조영제가 양측 폐정맥을 통해 좌심방으로 들어오고 있었다.

## 증례 II

박○진, 1986년 3월 11일 수술

환자는 2년 5개월 된 남아로 출생 직후부터 발생한 경미한 청색증 및 빈번한 상기도 감염을 주소로 내원하였다. 이학적 소견상 체중 10kg, 신장 77cm로 발육이 저하되어 있었고 경미한 청색증을 입술 및 손가락등에서 발견할 수 있었다. 청진상 폐동맥 부위에서 Grade III/VI 정도의 박출성 수축기 심잡음을 들을 수 있었다. 흉부 X-선 소견상 CTR은 0.7 정도의 심비대를 보이고 있었고 우심방 및 우심실 비대소견을 보이고 있었으며 폐혈관 음영이 상당히 증가되어 있었다. 심전도상 동조율, +120도의 우축편위, 우심방 및 우심실 비대소견을 보였다. 2-Dimension echocardiogram상 상공정맥 및 우심실이 확대되어 있었으며 좌심방 뒤쪽에서 echo-free space를 볼 수 있었고 커다란 심방중격결손을 볼 수 있었다. 심도자 검사상 무명정맥에서부터 산소포화도의 증가가 나타났으며 Qp/Qs는 3.12, Rp/Rs는 0.021, Pp/Ps는 0.24이었다. 폐동맥 조영상 총폐정맥간에서 수직정맥을 통해 무명정맥으로 조영되어 supra cardiac type의 총폐정맥 환류이상증을 확인할 수 있었다. 수술은 흉골 정중 절개를 통해 표준화된 체외순환법을 사용하였다. 수술 소견상 우측 상공정맥, 우심방, 폐동맥 등이 커져 있었으나 좌심방, 좌심실 크기는 정상이었다. 총폐정맥간은 직경이 17mm였으며 10mm 직경의 수직정맥을 통해 무명정맥으로 연결되었고 심방중격결손은 난원와에 존재하였고 1.5cm×1.5

cm 크기였다. 또한 동맥관개존증이 존재하였고 크기는 직경이 3mm 정도였다. 수술은 우측 후방 심낭을 절개하여 상공정맥과 심방을 들어 총폐정맥간의 전방벽에 3 cm 길이의 incision을 총폐정맥간의 장축과 평행하게 넣은 후 같은 incision을 좌심방의 후측벽에도 넣어 4-0 prolene으로 연속봉합하였다. 수직정맥을 결찰한 후 우심방을 열고 심방중격결손을 통해 문합부위를 확인한 결과 15mm~17mm 길이의 문합부위를 확인할 수 있었다. 심방중격결손은 1.5 cm×1.5 cm Dacron patch를 사용하여 폐쇄하였다. 총체외순환시간은 120분, 대동맥 차단시간은 66분이었다. 수술 후 출혈에 의해 재수술을 시행하였고 수술 3 일째 기관내 삽관을 제거하였으며 수술 15 일째 2-Dimension echocardiogram상 우심방, 우심실, 폐동맥의 크기가 술전에 비해 감소하였으며, 폐정맥간과 좌심방 사이에 아무런 obstruction의 증거를 찾을 수 없었다. 환자는 수술 16 일째 완쾌하여 퇴원하였다 (Fig. 1, 2).

### Cardiac type

#### 증례 III

김○현, 1984년 8월 17일 수술

환자는 7세 된 남아로 출생 직후부터 발생한 청색증, 노작성 호흡곤란 및 빈번한 상기도 감염을 주소로 내원

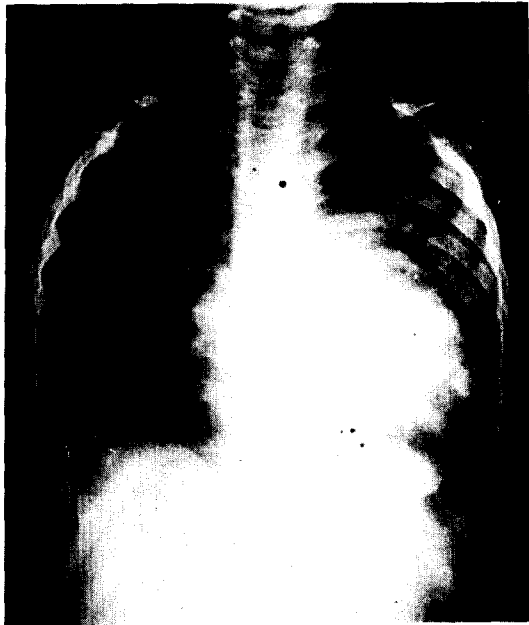


Fig. 1. Case II의 술전 흉부 X-선 사진

하였다. 과거력상 1세때 백일해를 앓은 적이 있었으며 입원 수개월전 홍역을 앓은 적이 있었다. 이학적 소견상 체중 15 kg, 신장 106 cm로 많이 저하되어 있었고 경미한 청색증 및 Harrison groove를 보였으며 청진상 폐동맥부위에서 박출성 수축기 잡음이 Grade II/VI 정도로 들렸으나 간은 만져지지 않았다. 흉부 X-선 소견상 우심비대를 보였고 폐동맥 원추부가 돌출되었으며 폐혈관 음영이 상당히 증가되어 있었다. 심전도상 동조율, 우축편위, 우심실비대 소견을 보였다. 2-Dimension echocardiogram상 우심방이 좌심방보다 커져 있었으며 secundum type의 심방중격결손증을 보였고 좌심방 뒤쪽에 또다른 chamber가 보여 총폐정맥 환류이상증을 의심하게 하였다. 심도자 검사상 심방 level에서 右 → 左 및 左 → 右 shunt 소견을 보였고 Qp/Qs는 1.52, Rp/Rs는 0.35, 폐동맥압은 55/25(40) mmHg를 보였다. 폐동맥 조영상 조영제가 관상정맥동을 통해 우심방으로 모두 흘러 들어와서 Cardiac type의 총폐정맥 환류이상증임을 확인할 수 있었다. 수술은 흉골 정중절개하에 저체온법을 이용한 체외순환을 시행하였고, 국소냉각법, St. Thomas 심정지액을 사용하여 심정지를 유도하였다. 수술 소견상 우심방, 우심실, 폐동맥 등이 모두 커져 있었고 좌우 폐정맥이 합쳐져 총폐정맥간을 형성한 후 5 cm×5 cm 정도로 확대된 관상정맥동을 통해 우심방으로 연결되어 있었다. 심방중격결손은 난원외에 위치하였고 크기는 2.5 cm×2.0 cm이었으며 좌심방내에는 폐정맥과의 연결통로가 없었다. 수술방법은 좌심방과 관상정맥동 사이를 절개한

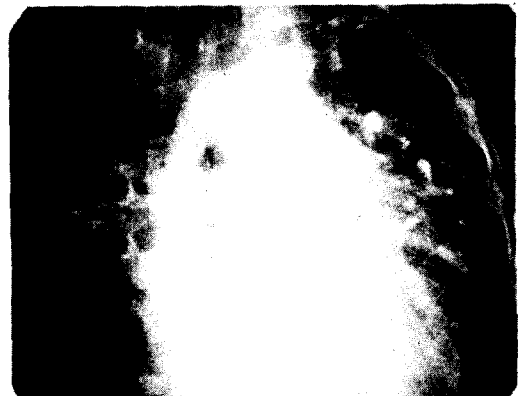


Fig. 2. Case II의 폐동맥 조영상(P-A view) 조영제가 좌측 수직정맥을 거쳐 무명정맥으로 drain되고 있다.

후 6 cm × 5 cm 크기의 Teflon patch를 사용하여 심방중격결손 및 관상정맥동을 연속봉합으로 함께 폐쇄시켜 폐정맥환류가 좌심방쪽으로 향하도록 하였다. 총폐외순환시간은 77분이었고 대동맥차단시간은 53분이었다. 환자는 수술후 첫째날에 기관내 삽관을 제거하였고 수술후 심도자검사상 잔류 shunt는 전혀 없었다.

#### 증례 IV

김○경, 1985년 12월 11일 수술

환자는 9세 된 여자로서 출생 직후부터 발생한 청색증 및 노작성 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 이학적 소견상 체중 20 kg, 신장 122 cm으로 발육이 저하되어 있었고 경미한 청색증을 입술에서 볼 수 있었다. 청진소견상 Grade III/VI의 수축기 잡음이 폐동맥부위에서 들리고 있었고 제 2심음의 고정분열소견을 보였다. 흉부 X-선 소견상 우심 비대소견을 보였고 폐혈관음영이 증가되어 있었다. 심전도상 동조율, 우심실비대, 우심방확대, 불완전우각분류 등을 보였으며 2-Dimension echocardiogram상 좌심방 뒤쪽으로 또다른 chamber가 보여 총폐정맥 환류이상을 의심케 하였다. 심도자 검사상 우심방에서 산소포화도의 증가가 나타났고 좌심방의 산소포화도가 떨어져 있었다. 폐동맥압은 38/16 (25) mmHg이었으며, Qp/Qs는 3.2, Rp/Rs는 0.1, Pp/Ps는 0.36이었다. 폐동맥조영상 좌우 폐정맥에서 총폐정맥간으로 모인 후 관상정맥동을 통해 우심방으로 들어와 cardiac type의 총폐정맥 환류이상증임을 확인할 수 있었다. 수술은 흉골 정중절개하에 저체온법을 이용

한 체외순환 및 심정지액을 사용하여 심정지를 시켰다. 수술 소견상 우심방이 상당히 확대되어 있었고 폐동맥도 확대되어 있었다. 총폐정맥간은 관상정맥동에 연결되어 우심방으로 연결되었다. 심방중격결손은 난원외에 존재하였고 직경은 약 2.5 cm이었다. 수술방법은 관상정맥동과 좌심방사이의 wall을 절제한 후 3 cm × 4 cm Dacron patch로 심방중격결손과 관상정맥동을 봉합폐쇄하여 폐정맥혈이 좌심방으로 향하도록 하였다. 총체



Fig. 3. 증례 4의 술전 흉부 X-선 사진

Table 1. Preop. status and op. method of 4 cases

Case	Type	Age/Sex (Yr)	Drainage site	Associated anomaly	Evidence of pulm. venous obstruction	Qp/Qs	Rp/Rs	Op. method
I	Supra-cardiac	18 F	Innominate vein	ASD	—	3.4	0.28	Rt Side approach through RA-tomy
II	Supra-cardiac	2 5/12M	Innominate vein	ASD PDA	—	3.1	0.24	Rt. side approach through LA-tomy
III	Cardiac	7 M	Coronary sinus	ASD	—	1.5	0.35	Incision between LA and ASD patch closure
IV	Cardiac	9 F	Coronary sinus	ASD	—	3.2	0.1	Incision between LA and ASD patch closure



Fig. 4. 증례 4의 폐동맥 조영상(P-A view)  
조영제가 관상정맥동을 거쳐 우심방으로  
drain되고 있다.

외순환시간은 55분, 대동맥차단시간은 34분이었다. 술 후 환자는 특별한 문제없이 술후 13일째 퇴원하였다 (Fig. 3, 4)(Table 1).

#### 문헌 고찰

총폐정맥 환류이상증은 폐정맥과 좌심방 사이에 아무런 직접적인 연결이 없으며 모든 폐정맥이 우심방이나 우심방계 지류의 하나에 연결되는 심기형을 말한다.

이 심기형은 선천성 심장질환의 1.5%~3%를 차지하는 비교적 드문 기형<sup>1)</sup>으로 일반적으로 예후가 나쁘다. 3개월이후 약 50%가 생존하며 약 20%에서 1년까지 생존하며<sup>4)</sup> 폐정맥의 obstruction이 있거나 폐정맥 역류가 있거나 난원공 개존증의 크기가 작을 경우 생존기간이 짧아진다<sup>2)</sup>. 총폐정맥환류이상증환자는 출생후 생존하기 위해서는 심방중격결손증이나 난원공 개존증 등이 거의 대부분 존재하며 25%~50%에서는 동맥관개존증이 동반되는데<sup>2)</sup> 폐정맥의 obstruction이 존재할 경우 동맥관개존증의 발생빈도는 증가한다. 폐정맥계의 발생시 총폐정맥간은 발생이 진행됨에 따라 폐정맥과의 연결을 잃어버리고 좌심방과 연결되게 된다. 만약 총폐정맥간의 폐쇄가 폐정맥과 체정맥과의 연결이 존재할 때 발생한다면 총폐정맥 환류이상증이 발생하게 된다. 이 심기형은 1957년 Darling<sup>6)</sup>에 의해 4가지 유형으로 분류되었는데 supracardiac type이 45%, Cardiac type이 25%, infracardiac type이 25%, mixed type이 5%를 차지하였다<sup>7)</sup>. Supracardiac type에서는 폐정맥이 좌측 수직정맥을 통해 무명정맥으로 연결되거나 상공정맥 혹은 azygos vein으로 연

결된다. Cardiac type에서는 관상정맥동이나 우심방으로 연결되며 infracardiac type에서는 Duff<sup>8)</sup> 등에 의하면 폐정맥이 portal vein으로 연결되는 것이 65%로 가장 많았고 그 다음으로 ductus venosus, 위정맥, 우측 혹은 좌측 간정맥, 하공정맥순이었다. Mixed type에서는 좌측 폐정맥은 좌측 수직정맥으로 연결되고 나머지는 관상정맥동으로 연결된다. 좌우폐정맥은 대부분 서로 합쳐 총폐정맥간을 형성하며 총폐정맥간의 장축은 횡으로 존재하게 된다. Infracardiac type에서는 좌우폐정맥이 비스듬히 내려와 수직정맥동을 이루게 되어 전체적으로 Y, T 혹은 tree shape을 보이게 된다<sup>16)</sup>. 폐정맥의 obstruction은 총폐정맥간과 체정맥계를 연결하는 정맥내에 존재하는 협착에 의해 발생하는데 각 type에 따른 폐정맥 obstruction 발생율을 보면 infracardiac type에서는 모두 존재하고 azygos vein으로 연결되는 type에서는 거의 모두 존재하며 상공정맥으로 연결될 때는 65%에서, 좌측 무명정맥으로 연결될 때는 40%에서, mixed type에서는 40%에서 폐정맥 obstruction이 동반되게 된다<sup>7)</sup>. 총폐정맥 환류이상증에서의 심장 각 chamber의 크기를 관찰해보면 우심방은 커져 있으며 벽은 두꺼워지고 좌심방의 크기는 비정상적으로 작아져 있기도 하다<sup>1,2,13)</sup>. 좌심실은 작을 수도 있으나 보통은 정상 크기이며<sup>1)</sup> 우심실의 크기는 폐정맥 obstruction 여부에 따라 다르다. 이 질환의 진단에 있어서 심장 초음파검사와 심도자검사는 필수적인 것으로 심장 초음파검사상 우심실확장기 과부하 소견 및 좌심방 뒤쪽에서 echo-free space를 발견하는 것이 중요하다. 심장 조영술시 폐동맥 혹은 폐정맥에서 조영하면 기형의 type, drainage site 및 폐정맥 폐쇄부위도 알 수 있다. 총폐정맥 환류이상증에서 우심방은 이론상으로는 common mixing chamber로 작용하여 우심방, 좌심방, 폐동맥, 폐동맥 사이의 산소포화도가 거의 같아야 하나 우심방내에서 systemic venous return의 streaming에 의해 차이가 많다. Burchell<sup>5)</sup> 등에 의하면 총폐정맥환류이상증에서 폐혈류량과 arterial 산소포화도사이의 직접적인 관계가 있어서 arterial 산소포화도가 수술가능성 여부 결정에 도움을 줄 수가 있다고 한다.

각 type에 따른 수술방법은 다음과 같다. 1. 좌측 수직정맥으로 연결되는 경우 심장의 posterior pericardial attachment를 잘라 상하공정맥과 좌우심방을 들어 심막강의 retrocardiac portion을 보면서 총폐정맥간과 좌심방 사이를 side-to-side anastom-

osis 시키거나<sup>15)</sup> 심장의 심첨부를 들어서 총폐정맥간과 좌심방의 후방을 노출시켜 문합시키거나<sup>19)</sup> 우심방을 열고 난원와를 절제하거나 심방중격결손증을 확대시켜 좌심방의 후방절개를 통해 문합시키거나 상공정맥을 우측으로, 상행대동맥을 좌측으로 당겨서 총폐정맥간과 좌심방의 후방을 노출시켜 문합시킬 수 있다. 2. 상공정맥으로 연결되는 경우 상공정맥내의 pulmonary venous drainage opening에서부터 확대된 심방중격결손부위까지 pericardium이나 synthetic patch를 사용하여 roof를 만들어 폐정맥환류가 좌심방으로 향하도록 만들거나 posterior pericardial attachment를 잘라 좌측 수직정맥으로 연결되는 경우와 같이 수술하는 수가 있다. 3. 관상정맥동으로 연결되는 경우 과거에는 관상정맥동의 roof와 난원와를 절제한 후 pericardium이나 Dacron patch를 사용하여 large defect를 폐쇄하는 방법을 사용하였으나 최근에는 이러한 방법을 쓸 경우 late postoperative stenosis가 발생할 위험성이 많아 Van Praagh<sup>18)</sup>에 의한 방법을 많이 쓰고 있다. 이는 관상정맥동과 좌심방사이의 wall을 가능한 많이 절개한 후 난원공과 관상정맥동을 각각 직접 폐쇄하는 방법이다. 4. 우심방으로 연결되는 경우 과거에는 난원와를 절제한 후 pericardium이나 Dacron baffle를 사용하여 폐정맥환류를 좌심방쪽으로 향하도록 하였으나 late stenosis가 발생하는 경우가 있어 최근에는 총폐정맥간과 좌심방의 후측 벽을 좌심방내에서 직접 문합하거나 또는 총폐정맥간을 우심방으로부터 분리한 후 총폐정맥간내의 opening을 확대하여 좌심방과 문합한다. 5. 횡격막하 정맥과 연결되는 경우 총폐정맥간을 vertical 혹은 oblique incision으로 열고 좌심방의 후측 벽을 평상시보다 조금 더 수직으로 절개하여 문합하고 수직정맥동은 결찰하는 경우도 있고 안하는 경우도 있다. 수술성적을 보면 infant에 있어서 Green Lane Hospital은 6%~25%, University of Alabama at Birmingham medical center의 경우 11%~35%를 보이고 있고<sup>11)</sup> Turley<sup>17)</sup>등은 6%~26%로 보고하여 약 16%(평균 11%~22%)의 hospital mortality를 보이고 있다. 병원사망율을 증가시키는 요인을 보면 술전 산혈증과 같은 술전 상태가 나쁠 경우 병원사망율을 증가시키고, pulmonary venous obstruction이 존재하는 경우 특히 병원사망율을 증가시키게 된다. 총폐정맥 환류이상증의 type 또한 병원사망율을 증가시킬 수 있는데 Green Lane Hospital이나 University of Alabama의

경우 Cardiac type에서는 병원사망율이 없었고 mixed type의 경우 4예중 2예의 사망을 보였고 Turley<sup>17)</sup>등도 mixed type인 경우 사망률이 증가하였다고 보고하였는데 이는 mixed type인 경우 수술수가 더욱 어려운 점에 기인하는 것으로 사료된다. Green Lane Hospital이나 University of Alabama의 경우 환자의 나이가 어린 점은 사망률을 별로 증가시킬 수 있는 요인이 되지 않았다고 했으며 Turley 등도 이에 의견을 같이 하고 있으나<sup>17)</sup> Mazzuco<sup>14)</sup> 등은 신생아 연령인 경우 risk factor가 될 수 있다고 하였다. Green Lane Hospital이나 University of Alabama의 경우 infant에 있어서 술전 폐동맥압과 저항이 높은 것은 older patient와는 달리 사망률을 증가시키는 요인이 되지 못했으며 이는 young infant의 경우 pulmonary artery pressure나 저항이 reversible한 때문인 것으로 사료된다. 또한 좌심실의 크기가 작거나 major associated cardiac anomaly가 있는 경우 사망율이 증가하였다<sup>14)</sup>. Late result를 보면 University of Alabama의 경우 35명중 2명(6%)에서 late postoperative period에 사망하였고, Green Lane Hospital의 경우 20명중 4명(20%)에서 술후 6주에서 6개월 사이에 사망하였다. 또한 Gomes<sup>10)</sup>등에 의하면 49명중 1명(2%)에서 술후 2년 뒤 사망하였다. 대부분의 생존환자의 functional result는 매우 우수했으며 Green Lane Hospital의 경우 16명의 생존환자 모두가 아무런 증상없이 정상적으로 성장하였다. 술후 폐정맥 obstruction은 surgical failure의 가장 흔한 원인으로 대부분 술후 6개월 이내 증상이 나타나게 된다. 이 경우 다시 검사하여 수술로 교정이 가능한 obstruction인 경우 즉시 재수술을 하여야 하나 그 결과는 별로 좋지 않은 것으로 되어 있다. 이는 Breckenridge<sup>3)</sup>등에 의하면 high early mortality 및 second restenosis에 의한 것으로 보고되고 있다. 1세 이하의 infant에 있어서 supracardiac 혹은 infracardiac type의 총폐정맥 환류이상증을 수술한 후 anastomatic stricture의 빈도는 대략 6%~14% 정도이며 대개의 경우 생후 1개월 이내에 수술하였을 경우에 발생하였다. Suturing method와 anastomatic stricture 사이에는 관계가 없었으며 clamp를 사용하여 문합하였을 경우 문합부위의 크기를 제한하여 anastomatic stenosis 발생이 증가하였다<sup>9)</sup>. 폐혈관저항과 수술적응과의 관계를 보면 폐혈관저항이 6 units·m<sup>2</sup> 이하이면서 Qp/Qs가 2 이상인 경

우 수술이 필요하나 폐혈관저항이  $6 \text{ units} \cdot \text{m}^2$  이상일 경우 exercise를 시킨 후 폐혈관저항이 같거나 증가하면 술후 long-term result가 나쁘므로 수술은 별로 도움이 못된다. Balloon atrial septostomy를 이용한 delayed operation이나 staged correction 등은 최근 one-stage operation의 hospital mortality가 많이 낮아져서 별로 사용되지 않고 있다. 술전 좌심방의 크기가 작은 경우 심방중격결손을 우측으로 변경시킴으로써 좌심방의 크기를 증가시킬 수도 있으나 University of Alabama의 경우 survival에 별로 도움을 주지 못했다<sup>12)</sup>.

## 결 론

저자들은 supracardiac type 2예, cardiac type 2예 등 모두 4예의 총폐정맥 환류이상증을 수술 치험하였으나 모두 생존하였는데 이는 환자의 나이가 비교적 많고 모두 커다란 심방중격결손증을 갖고 있었으며 폐정맥 obstruction의 증거가 없었으며, 폐혈관저항이 작았고 비교적 수술수기가 간단한 supracardiac, cardiac type이었던 데에 기인하는 것으로 사료된다.

## REFERENCES

- Bharati S, Lev M: Congenital anomalies of the pulmonary veins. *Cardiovas. Clin* 5:23, 1973.
- Burroughs JT, Edwards JE: Total anomalous venous connection. *Am Heart J* 59:913, 1960.
- Breckenridge IM, de Leval M, Stark J, Waterston DJ: Correction of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 66:447, 1973.
- Bonham-Carter RE, Capriles M, Noe Y: Total anomalous pulmonary venous drainage. *Br Heart* 31:45, 1969.
- Burchell HB: Total anomalous pulmonary venous drainage: Clinical and physiologic patterns. *Staff Meetings of the Mayo Clinic* 31:161, 1956.
- Darling RC, Rothney WB, Craig JM: Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. *Lab Invest* 6:44, 1957.
- Delisle G, Ando M, Calder AL, Zuberbuhler JR, Rochenmacker S, Alday LE, Mangini O, Van Praagh R: Total anomalous pulmonary venous connection: Report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations. *Am Heart J* 91:99, 1976.
- Duff DF, Nihill MR, McNamara DG: Infradiaphragmatic total anomalous pulmonary return: Review of clinical and pathological findings and results of operation in 28 cases. *Br Heart J* 39:619, 1977.
- Davignon A: Cure due retour veineux anomal total du nourisson: Pout de vue de médecin. *Journées de Cardiologic Pediatrigue, Chateau de Feillac, October 7, 1972.*
- Gomes MMR, Feldt RH, McGoon DC, Danielson GK: Total anomalous pulmonary venous connection: Surgical considerations and results of operation. *J. Thorac Cardiovasc. Surg.* 60:116, 1970.
- Kirklin, Barratt-Boyes: Cardiac Surgery.
- Katz NM, Kirklin JW, Pacifico AD: Concepts and practices in Surgery for total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg.* 24:479, 1978.
- Mathew R, Thilenius OG, Replogle RL, Arcilla RA: Cardiac function in total anomalous pulmonary venous return before and after surgery *Circulation* 55:361, 1977.
- Mazzucco A, Rizzoli G, Fracasso A, Stellin G, Valfre C, Pellegrino P, Barfolotti U, Gallucci V: Experience with operation for total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc. Surg.* 85:686, 1973.
- Shumacker HB Jr, King H: A modified procedure for complete repair of total anomalous pulmonary venous drainage. *Surg. Gynecol Obstet.* 112:763, 1961.
- Tynan M, Behendt D, Urguhart W: Portal vein of total anomalous pulmonary venous connection. *Br. Heart J* 36:115, 1974.
- Turley K, Tucker WY, Ullyot DJ, Ebert PA: Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: In fluence of age and type of lesion. *Am. J Cardiol* 45:92, 1980.
- Van Praagh R, Harken AH, Delisle G, Ando M, Gross RE: Total anomalous pulmonary venous drainage to the coronary sinus: A revised procedure for its correction. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 64:132, 1972.
- Williams GR, Richardson WR, Campbell GS: Repair of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 47:199, 1964.