

## Cardiac type 총폐정맥 이상환류증 수술치료 3 예

김삼현\*·서동만\*·박표원\*·송명근\*·박영관\*·고재권\*\*

김남수\*\*·이홍재\*\*·최영희\*\*\*·유시준\*\*\*·김현자\*\*\*\*·문현수\*\*\*\*·이영균\*

### — Abstract —

### Surgical correction of Total anomalous pulmonary venous drainage of cardiac type. —3 cases—

S.H. Kim\*, D.M. Seo\*, P.W. Park\*, M.G. Song\*, Y.K. Park\*, J.G. Koh\*\*, N.S. Kim\*\*, H.J. Lee\*\*, Y.H. Choi\*\*\*,  
S.J. Yoo\*\*\*, H.J. Kim\*\*\*\*, H.S. Moon\*\*\*\*, Y.K. Lee\*.

Majority of patients with total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) have severe symptoms within the first few months of life. And early in the experience with correction of TAPVD, hospital mortality was high, especially in infant.

In Sejong General Hospital, we operated on 3 infants with TAPVD of cardiac type. Repair was performed under the conventional cardiopulmonary bypass in one case and by the total circulatory arrest in other 2 cases.

Interatrial septum between enlarged coronary sinus opening and interatrial septal defect was excised and the coronary sinus was radically unlooped to make wide opening between left atrium and common pulmonary venous channel. The defect in atrial septum was closed with redundant pericardial patch.

Postoperative courses were uneventful except transient dysrhythmia of A-V dissociation. They are doing well on follow up check.

### 서 론

총폐정맥 이상환류증(Total anomalous pulmonary venous drainage, TAPVD)은 전 선천성 심장기

\* 세종병원 흉부외과

\* Dept. of Thoracic and Cardiovascular Surgery,  
Se Jong General Hospital

\*\* 세종병원 소아과

\*\* Dept. of Pediatrics, Se Jong General Hospital

\*\*\* 세종병원 방사선과

\*\*\* Dept. of Radiology, Se Jong General Hospital

\*\*\*\* 세종병원 마취과

\*\*\*\* Dept. of Anesthesiology, Se Jong General Hospital

1987년 6월 8일 접수

형의 1~1.5%로서 드문 질환이다. 그러나 이들의 많은 환자가 영유아기에 증상이 나타나고 이들 중 약 80%는 자연경과로 생후 1년이내에 사망하게 된다<sup>1)</sup>. 구미에서도 영유아의 개심술의 성적이 좋지 않았던 1970년대 초까지 총폐정맥 이상환류증은 높은 수술 사망률을 보였으나 최근에는 체외순환법 또는 최저온하의 순환정지법의 발달, 향상된 영유아에서의 출후 관리 등으로 어여한 연령의 환자에서도 용이하게 수술하게 되었다.

본 세종병원에서는 이제까지 7예의 총폐정맥 이상환류증을 치료하였다. 이중 3예가 cardiac type으로서 모두 생후 5개월 전후의 유아이었다. 저자들은 본 병원의 cardiac type 3예 치험을 보고하면서 수술 및 그에 관련된 몇 가지 문제들을 문헌 고찰을 통하여 검토 하려고 한다.

## 증례

환자의 연령은 3예 모두 5~6개월 사이로 수술시 체중은 각각 4.5 kg, 5.3 kg, 5.5 kg 이었다(Table 1).

환자는 모두 출생직후부터 경도의 청색증을 보였으며 빈번한 상기도 감염증 및 호흡곤란의 병력이 있었다.

이학적 소견 그리고 단순흉부X-선 검사나 심전도 검사에서는 진단에 도움이 되는 특징적 소견은 없었다. 심에코검사에서는 3예 모두가 치심방 후방에 echo free space 가 판찰되면서 관상정맥동이 확장되어 cardiac type 의 혼폐정맥 이상환류증을 진단할 수 있었으며 심도자검사 및 심혈관조영술로서 확진하였다. 혼폐증은 Case 1이 58/11 mmHg (Pp/Ps = 0.8), Case 2 가 118/43 mmHg (Pp/Ps = 1.2), Case 3이 62/12 mmHg (Pp/Ps = 0.6) 으로 모두 중등도 이상의 혼폐증을 보이고 있었다. 심혈관조영술에서 혼폐증 환류의 장애는 의심되지 않았다. Case 1에서는 출전에 개존동맥판이 확인되었고 Case 2에서는 수술시에 심혈관조영술에서 진단되지 않은 개존동맥판이 있었다 (Table 1).

3예 모두 진단후 곧 수술을 시행하였는데, 수술은 case 1 은 통상의 체외순환법 하에서 그리고 Case 2 및 3 은 저체온하 순환정지법으로 수술하였다. 우심방에 단일정맥캐뉼라를 삽입하고 core cooling 으로 직장의 온도를 18°C 까지 내린 후 체외순환을 정지하고 정맥캐뉼라를 제거한 후 수술하였고 수술 교정후 다시 정맥캐뉼라를 삽입하여 체온을 상승시켰다. 수술에 소요된 순환정지시간은 각각 48분 및 54분이었고 cooling 및 rewarming 에 60분 전후의 체외순환이 필요하였다 (Table 2).

수술방법은 체외순환을 개시하기 전 개존동맥판을 결찰하고 우심방을 절개하여 확장되어 있는 관상정맥동의 개구 및 심방중격결손을 확인하였다. Case 2에서 심방중격결손은 개방성 난원공으로 직경이 5mm에 불과하

**Table 2.** Perfusion technique and duration of extracorporeal circulation.

	Perfusion technique	Venous cannulae	ACC time (min)	ECC time (min)
Case 1	Conventional CPB	Double	62	118
Case 2	TCA	Single	48 (Arrest time)	60
Case 3	TCA	Single	54 (Arrest time)	58

CPB: Cardiopulmonic Bypass

TCA: Total Circulation Arrest

었다. 확장되어 있는 관상정맥동 개구와 심방중격결손 사이의 중격을 절제하고 관상정맥동으로 직각감자 를 넣어 관상정맥동을 roofing 하고 있는 좌심방벽을 절개하였다. 이때 개구를 가능한 크게 하기 위하여 절개를 최대한으로 하고 부분적으로 좌심방벽을 절제하였다. 관상정맥동 개구와 심방중격결손부위를 환자의 심낭막 절편으로 한꺼번에 폐쇄하였다. 이때 관상정맥동 개구의 전상부에서는 A-V node 및 His bundle 의 손상을 피하기 위해서 심낭막 절편을 관상정맥동의 안쪽으로 봉합하였다 (Fig. 1).

술후 경과는 Case 1에서 경미한 저심박출증의 상태가 지속되어 약 3일간 inotropic agent 및 보조호흡이 필요하였고 Case 2 및 Case 3에서는 술후 24시간 이내에 기관삽관이 가능하여 순조롭게 회복되었다. 술후 모든 예에서 A-V dissociation 의 심전도 소견이 있었으나 Case 3 을 제외하고는 모두 수일 이내에 정상으로 돌아왔다 (Table 3). 현재 술후 3~6개월의 추적관찰기간동안 모든 환자가 아무런 투약없이 좋은 경과를 보이고 있으며 Case 3의 경우에서도 술후 1개월에 부정맥이 정상으로 회복되었다.

**Table 1.** Case Summary

	Age (month)	Body Wt. (kg)	Pulmonary Venous Connection	ASD size (cm)	Associated Anomaly	PAP (mmHg)	Pp/Ps
Case 1	5	4.5	Coronary sinus	1.5	PDA	58/11	0.8
Case 2	5	5.3	"	0.5	PDA	118/43	1.2
Case 3	6	5.5	"	1.0	—	62/12	0.6

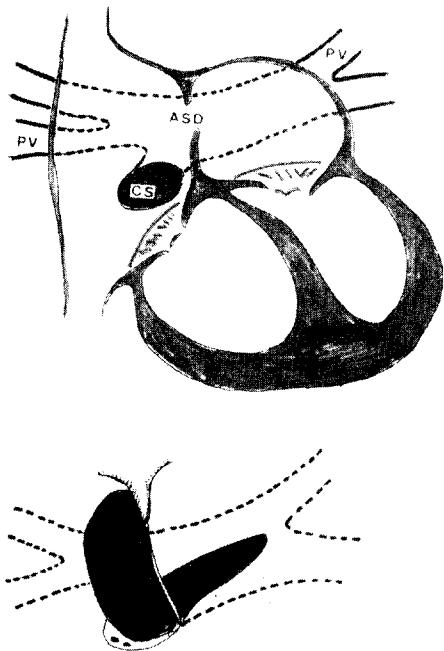


Fig. 1. Schematic drawing of anatomy and Surgical correction

Table 3. Postoperative course

	Assist Ventilation	LCOS	Inotropic Support	Dysrhythmia
Case 1	3 days (PEEP for 24 hrs)	+	+	Transient
Case 2	18 hrs (PEEP for 10 hrs)	-	-	Transient
Case 3	20 hrs	-	-	A-V dissociation*

LCOS: Low Cardiac Output Syndrome

\*: recovered to sinus rhythm in POD 1 month.

## 고 안

총폐정맥 이상환류증은 드물게는 심방충격 결손증과 임상경과가 비슷하여 늦게 수술하게 되는 경우도 있으나 대부분의 환자는 영유아기에 증상이 나타나 수술하지 않는 경우 약 80% 가 1년이내에 사망하게 된다. 임상증상 및 예후를 결정하는 가장 중요한 사항은 ① pulmonary venous obstruction, ② pulmonary vasc-

ular resistance로서 이중 pulmonary venous obstruction의 유무가 유아기 사망의 가장 중요한 원인이 된다. pulmonary venous obstruction은 총폐정맥 환류이상증의 type에 따라 그 빈도가 차이가 있다(Table 4)<sup>2)</sup>.

Gersony<sup>2)</sup>는 총폐정맥 이상환류증의 임상소견을 3 가지로 구분하여 Group I은 심한 pulmonary venous obstruction 및 폐동맥고압의 소견이 있으며 폐혈류가 감소되어 있는 경우로 생후 수일 내지 수주내에 수술교정이 필요하며, infracardiac type의 대부분의 환자가 이에 해당된다. Group II는 경도 또는 중등도의 pulmonary venous obstruction 및 폐동맥고압의 소견으로 폐혈류는 대단히 증가되어 있어 생후 수개월 내에 심한 심부전증이 나타난다. 대부분의 폐정맥 이상환류증이 이에 속하며 Group III은 pulmonary venous obstruction이 없으며 폐혈류는 증가되어 있으나 폐동맥의 저항은 높지 않아 2차형 심방충격결손증과 비슷한

Table 4. Incidence of pulmonary Venous obstruction and usual site of obstruction.

Type of Venous Connection	Frequency of Severe Venous Obstruction	Site of Obstruction
Supracardiac	40-50%	Impingement of L SVC by left main bronchus or at L SVC-innominate vein junction
L SVC		
RSVC	75%	Pulmonary venous trunk-RSVC junction
Intracardiac		
Coronary Sinus	5-10%	Coronary sinus ostia
Right atrium	5%	Pulmonary venous-right junction
Infracardiac		
Hepatoportal	95-100%	Pulmonary venous trunk entrance to portal or hepatic vein
Mixed	40-50%	Various

경과를 보이는 경우가 드물게 있다.

진단에는 심도자검사법 및 심혈관 조영술이 진단 및 해부학적 Type, 그리고 동반된 기형을 규명하는데 필요하다. 그러나 상태가 극히 불량한 신생아에서 이러한 관찰적 진단방법은 그 자체의 위험성 때문에 최근에는 초음파검사의 진단적 가치가 강조되고 있는데<sup>3)</sup> 이에는 high quality의 초음파장비와 경험 있는 심장전문의가 필요할 것이다.

총폐정맥 이상환류증의 25% 가 cardiac type으로서 대부분이 관상정맥동으로 연결되고 일부는 우심방으로 직접 연결된다<sup>4)</sup>.

관상정맥동으로 연결되는 cardiac type의 총폐정맥 이상환류증에서 pulmonary venous obstruction은 매우 드물다. 그러나 관상정맥동과 common pulmonary trunk의 연결부위<sup>5)</sup>, 관상정맥동 개구부위에서의 협착<sup>6)</sup> 등이 보고되었다.

Cardiac type의 총폐정맥 이상환류증의 수술은 관상정맥동의 개구와 심방중격결손부 사이에 존재하는 중격을 절제하고 관상정맥동을 통하여 좌심방벽을 절개하여 관상정맥동을 unroofing 시킨 후 심낭막등의 폐취로서 심방중격 결손부위를 막아준다<sup>7~9)</sup>. 저자들도 같은 방법으로 수술하였으나 수술시 몇 가지 고려점을 언급하면, 첫째 관상정맥동과 좌심방 사이의 opening을 가능한 크게 하여야 한다. 이를 위해서는 절개된 양측의 좌심방조직을 부분적으로 절제하는 경우도 있으며, 이 때 심장밖으로의 천공이 생기지 않도록 조심한다. 둘째, 폐취로 심방중격결손 부위를 봉합할 때에 관상정맥동의 개구부분에서는 A-V node 및 His bundle의 손상을 가능하게 피하기 위해서 관상정맥동 개구의 안쪽으로 봉합한다<sup>8)</sup>.

Goor<sup>10)</sup>등은 좌심방의 용적을 크게 해주기 위해서 폐취를 우심방벽쪽으로 대주도록 하였다. 그러나 총폐정맥 이상환류증에서 출전에 좌심방의 용적이 적더라도 출후에는 common pulmonary vein chamber가 좌심방과 충분히 incorporation 됨으로 출후의 좌심방의 용적은 크게 문제가 되지 않을 것이다<sup>10,11)</sup>.

Var Praagh<sup>12)</sup>등은 상기의 수술방법이 internodal 또는 A-V node의 심전도계의 손상이 올 수 있으며 폐취의 비후 및 섬유성 병변에 따른 출후 pulmonary venous obstruction을 보고하면서<sup>10)</sup> 관상정맥동을 충분히 unroofing 시킨 후 관상정맥동의 개구와 심방중격결손부위를 직접 봉합하는 출법을 발표하였다. Kirklin<sup>13)</sup> 등도 이러한 출식을 권하고 있다. 본 증례에서 출후 일

시적인 A-V dissociation의 심전도 소견이 있었으나, 모두 정상으로 회복되었다.

Barratt - Boyes<sup>10)</sup>등은 관상정맥동으로 연결되는 cardiac type의 수술후 만기에 발생한 pulmonary venous obstruction을 보고하였는데 1예는 심낭막의 비후유착과 불충분한 unroofing이 원인이 있고 다른 1예는 수술과는 직접 관련없이 근위부 폐정맥의 심내막의 비후와 점액성 병변으로 인하여 좌우 모든 폐정맥에 심한 협착이 발생하였다. Turley<sup>14)</sup> 등은 infracardiac type에서 출후에 Barratt - Boyes의 예에서와 같은 폐정맥 자체의 병변으로 인한 pulmonary venous obstruction을 보고하면서 이러한 폐정맥 협착으로 인한 pulmonary venous obstruction은 드물기는 하나, 어떠한 type의 총폐정맥 이상환류증에서 생길 수 있다고 하였다. 보고자들은 출생시에는 없던 폐정맥 협착이 6개월 전후에 나타난 것으로 기술하고 있으므로 신생아 및 유아의 수술후 경과 관찰시 염두에 두어야 할 것이다.

## 결 론

본 세종병원에서는 cardiac type 총폐정맥 이상환류증 3예를 수술하였다. 3예 모두 5개월 전후의 유아로서 출후 아무런 합병증 없이 퇴원하여 추적 관찰중 좋은 출후 경과를 보이고 있다.

## REFERENCES

1. Gathman Ge, Nadas As: Total anomalous pulmonary venous connection; Clinical and physiological observation of 75 pediatric patients. Circulation 42:143, 1970.
2. Gersony WM: Presentation, diagnosis and natural history of total anomalous pulmonary venous drainage. In pediatric Cardiology Vol. 2. Heart Diseases in the Newborn, edited by Godman MJ, Marquis RM. Churchill Livingston. 1979.
3. Stark J, Smallhorn J, huhta J et al: Surgery for congenital defects diagnosed with cross-sectional echocardiography. Circulation 68 (Suppl II) 129, 1983.
4. Delisle G, Ando M, Van Praagh R: Total anomalous pulmonary venous connection: Reports of 93 autopsied cases with emphasis on diagnosis and surgical consideration. Am Heart J. 91:99, 1976.
5. Lucas RV, Anderson RC, Amplatz J et al: Congenital causes of Pulmonary venous obstruction. Pediatrics 29:781, 1962.

6. Arciniegas E, Henry JG, Green EW: *Stenosis of coronary sinus ostium. An unusual site of obstruction in total anomalous pulmonary venous drainage.* J Thorac Cardiovasc Surg 79:303, 1980.
7. De Leval M, Stark J: *Surgical management of total anomalous pulmonary venous drainage in Pediatric Cardiology Vo. 2. Heart Diseases in the new born*, edited by Godman MJ, Margui RM, Churchill Livingston 1979.
8. Djoty DB: *Cardiac surgery*, Year Book Medical Publishers, INC, 1985.
9. Wukasch DC, Deutsch MD, Cooley DA: *Total anomalous pulmonary venous obstruction: Review of 125 patients treated surgically.* Amm Thorac Surg 19:622, 1975.
10. Whight CH, Barratt-Boyes BG, Neutze JM: *Total anomalous pulmonary venous connection. Long term results followig repair in infancy* J Thorac Cardiovasc Surg. 75:52, 1975.
11. katz Nm, Kirklin JW, Pacifico AD: *Concepts and practices in surgery for total anomalous pulmonary venous connection* Ann Thorac Surg 25:479, 1978.
12. Van Praagh R, Harken AH, Delisle G, Gross RE: *Total anomalous pulmonary venous drainage to coronavy sinus, Revised procedure for its correction.* J Thorac Cardiovasc Surg 64:132, 1972.
13. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: *Cardiac Surgery. A Willey Medical Publication.* Jone Willey Sons, 1986.
14. Turley K, Tucker WY, Ebert PA: *Total anomalous pulmonary venous connection in infancy. Influence of age and type of lesion.* Am J Cardiology 45:92, 1980.
15. Clarke DR, Stark J, De Leval et al: *Total anomalous pulmonary venous drainage in infancy* Br. Heart J. 39:439, 1977.