大韓胸部外科學會誌 第20卷 第4號
Vol. 20, No. 4, December, 1987

총폐정맥환류이상증에 대한 외과적 요법 및 장기성적

나명훈*·안 혁*·김용진*·노준량*·서경필*

— Abstract —

Surgical correction of Total Anormalous Pulmonary Venous Connection — Review of 37 Cases treated surgically during 10 years

Myung Hoon Na, M.D.*, Hyuk Ahn, M.D.*, Yong Jin Kim, M.D.*,
Joon Ryang Rho, M.D.* and Kyung Phill Suh, M.D.*

This report provides follow – up data on 37 patients, aged 7 days to 25 years (median : 6.5 months), who underwent repair of total anomalous pulmonary venous connection at Seoul national University Hospital between May, 1978 and June, 1987.

The patients were 22 males and 17 females and the sex ratio was 1.6 to 1, showing a male predominance. Sixteen patients had supracardiac, 13 cardiac, 3 infracardiac and 5 had a mixed type. The duration of follow up was from 1 month to 60 months (median : 14 months)

There were eight early and one late deaths, and the overall mortality was 24%. The deaths during 1 year of life were eight (89%) and only one death (11%) occurred above 1 year of age. The mortality of cardiac type was unusually high, accounting for 56 percent of the total death, which was probably due to the preoperative poor clinical condition such as pulmonary edema and congestive heart failure. The major cause of death was the perioperative myocardial failure, and the survival was closely related to the preoperative clinical status, age and moderately elevated pulmonary arterial pressure, the sign of the elevated pulmonary vascular resistance and pulmonary venous obstruction.

Early diagnosis and early application of surgical intervention is essential to the improved postoperative survival

Ⅰ. 서 론

총폐정맥환류이상증은 폐정맥과 좌심방사이에 직접적인 연결이 없이 모든 폐정맥의 환류가 직접 또는 간접으로 우심방으로 통하는 선천성 심장기형으로 선천성심장병의 1.5~3%[1,2]를 차지하며 1세 내에 심장 수술이 필요한 선천성 청색 심장 기형 중 양대혈관전위증, 활로씨 4증, 삼첨판막폐쇄증에 이어 4위를 차지하고 있고[17], 1세 내에 수술을 시행하지 않는 경우 80%의 높은 사망율을 보이고 있다[4~6].

서울대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 1978년 5월부터 1987년 6월까지 10년간 37예의 총폐정맥환류이상증을 체외순환법 및 최저온하의 순환 정지법을 이용한 개심술로 완전 교정술을 시행하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Seoul National University.
1987년 11월 3일 접수

Ⅱ. 관찰 대상 및 방법

1978년 5월부터 1987년 6월까지 10년간 서울대학

교 의과대학 흉부외과학교실에서 개심술로 교정술을 시행받은 37예를 대상으로 하였으며, 이중에는 안[7]과 김[8]등에 의해 이미 보고된 10예가 포함되어 있다.

관찰기간은 최단 1개월에서 60개월까지였으며 수술후 추적 결과의 분석은 생명표를 이용한 통계법을 사용하였다.

진단은 환자의 병력과 이학적 검사, 단순 흉부 X-선 검사, 심전도 검사 및 심에코도검사를 이용하였고 심도자 검사법 및 심혈관조영술 그리고 개심술로 확진하였으며 1예는 생후 7일 된 환자로 환자 상태상 관혈적 방법의 사용이 불가능하여 심음도검사만을 시행하고 수술을 하였다.

총폐정맥환류이상증의 분류는 여러가지가 있으나 여기서는 폐정맥이 환류되는 양상에 따라 분류한 Darling[9]등의 분류법을 사용하였는데, 그것은 Supracardiac (type Ⅰ), Cardiac (type Ⅱ), Infracardiac (type Ⅲ) 그리고 Mixed type (type Ⅳ)이었고 동시에 동반된 심기형을 관찰하였으며, 술후 사망율과 상승된 폐동맥압, 연령, type등의 관계를 살펴보았다.

Ⅲ. 결 과

환자는 남자가 23예, 여자가 14예(남녀비 : 1.6 : 1)로 남자가 많았으며 연령 범위는 생후 7일부터 25세(중간값 : 6.5개월)까지였고(Table 1), 연령 분포는 1세이하가 22예, 1세이상이 15예였다(Table 2).

환자는 정도의 차이는 있었지만 전 예에서 운동시 호흡곤란, 청색증(평균 PaO_2 : 53 mmHg) 및 잦은 상기도 감염의 증세를 보였다.

발견 당시에 나이와 폐동맥압과의 관계를 보면, 총 37예 중 24예(65%)에서 중등도 이상의 폐동맥고혈압 (PA/SA〉0.5)이 있었으며, 이것을 1세 이상과 1세 이하로 나누어 비교해 보았을 때, 1세 이하에서는 22예 중 18예(82%), 1세 이상에서는 15예 중 6예(40%)에서 폐동맥 고혈압이 있어, 1세 이하에서 발견된 환자에서 폐동맥 고혈압을 가진 환자의 빈도가 높음을 보였다(P〈0.05, Table 3).

수술은 전 예에서 2개의 정맥 캐뉼라를 삽입하고 저체온법을 동반한 체외순환술을 시행하였는데 수술에 소요된 대동맥 차단 시간은 43.2±19.4분, 체외순환시간은 84.3±22.9분이었다. 이중 10 kg미만인 21예에서는 최저온하의 순환정지법[13,14]을 사용하였는데 그 시간은 29.5±12.1분이었으며 이때 직장 온도는 18℃까지 낮추었다(Table 4).

수술 소견상 총 37예 중 16예가 Supracardiac (43%), 13예가 Cardiac (35%), 3예가 Infracardiac (8%), 5예가 Mixed type (14%)로 supracardiac type이 가장 많았다(Table 5).

Supracardiac type 16예 중 2예는 우측 상대정맥으로 연결되어 있었고, 14예는 수직정맥 (anomalous vertical vein)을 통해 환류되었으며, 13예의 Cardiac type중 관상정맥동으로 환류되는 것이 8예 있었고, 우심방으로 직접 연결되는 것이 5예 있었는데, 5예

Table 1. Patients Data

duration	May, 1978-June, 1987 (10 years)
patients	37
Male/Female	23/14 (M:F = 1.6:1)
Age range	7 days-25 years (median: 6.5 mo)
PaO_2 range	16-78mmHg (mean: 53 mmHg)
Follow up	1 mo-60 mo (median: 14 mo)

Table 2. Relationship of age and mortality

Age	No. of patient	No. of Death	Mortality(%)
0-6 mo	17	6	35
7-12 mo	5	2*	40
1-2 ur	2	0	0
2-5 yr	3	0	0
6-10 yr	2	0	0
>10 yr	8	1**	12
Total	37	9	24

legend: No. — number

* ; including 1 case of late death (postop. 4 mo)

**; cardiac type combined with SV and PS

Table 3. Age of Discovery and Pulmonary artery hypertension (PAH)

Age	No. of cases	PAH (%)	No PAH (%)	P-Value
≤ 1 yr	22	18 (82)	4*(18)	p<0.05
> 1 yr	15	6 (40)	9 (60)	
Total	37	24 (65)	13 (35)	

* contains 1 case proven by echocardiography

* PAH: PA/SA>0.5 (ratio of systemic pressure of pulmonary artery to systemic artery)

Table 4. Perfusion Technique and Duraton of TCA, ACC and ECC

Body wt.	No. of cases	perfusion Technique	venous cannula	TCA time (min)	Acc time (min)	ECC time (min)
≤ 10kg	21	TCA	Double	29.5±12.1	47.1±12.9	80.9±19.5
> 10kg	16	conventional CPB	Double	—	61.0±22.2	89.8±26.9
Total	37	—	—	—	43.2±19.4	84.3±22.9

TCA : total circulatory arrest ACC : aortic cross clamp
CPB : cardiopulmonary bypass ECD : extracorporeal circulation

Table 5. Relationship of Anatomical type of TAPVC and mortality

Type	No. of patient (%)			No. of Death	Mortality(%)
Supracardiac	16	(43)		2	12
RSVC	2		1		
Anormalous vertical vein	14		1		
Cardiac	13	(35)		5	38
To body of RA	5		1		
CS	8		4		
Infracardiac	3	(8)		1	33
Portal vein	1		1		
IVC*	1		0		
unknown**	1		0		
Mixed	5	(14)		1	20
RSVC & RA	2		0		
RSVC & C.S.	3		1		
Total	37	(100%)		9	24

Legend: RSVC-right superior vena cava, RA-right atrium
CS-cornonary sinus
* combined with DORV (Fallot type) ** proven by echocardiography

중 1예는 일심실과 폐동맥협착증이 동반된 복잡심장기형이었다. 3예의 Infracardiac type 중 1예는 간문맥으로, 1예는 하대정맥으로 환류되었으며, 나머지 1예는 환자 상태상 심음도 검사만을 시행하여 환류 부위가 확인이 되지 않았다. Mixed type 5예는 전 예가 supracardiac과 Cardiac type의 혼합형이었는데 이중 우측 상대정맥과 우심방으로 환류되는 것이 2예, 우측 상대정맥과 관상정맥동으로 환류되는 것이 3예 있었다 (Table 5).

전 예에서 심방중격결손공을 동반하고 있었으며 동맥관개존증을 동반된 경우가 6예였고, mitral cleft가 1예, cortiatriatum이 1예 있었고, 일심방과 폐동맥 협착증이 동반된 경우가 1예 있었고, 1예에서는 양대동맥우심실기시증(DORV, Fallot type)이 동반되어 있었다. 심장외 동반 기형으로는 1예에서 Klippel-Feil syndrome[16]의 특징적 소견을 보였다.

수술은 전 예에서 정중 흉골절개술을 통해 접근하였으며 저체온하의 체외순환법을 사용하였고, 10 kg 이하의 환자에서는 최저온하의 순환정지법을 이용하였다.

수술 수기는 Supracardiac type의 경우 심장 첨부를 위로 제끼고 좌심방의 후벽과 총폐정맥간(common pulmonary venous sinus)에 절개를 넣고 측측문합

을 시행하는[3,45] 방법과 심장 우측에서 우심방과 좌심방에 걸쳐서 절개를 하고 심방중격을 일부 절제한 후 측측문합을 시행하는 Shumaker 등[46]의 변형술과 우심방에만 절개를 가하여 심방중격결손공을 통해 좌심방의 후벽과 총폐정맥간 사이에 문합을 시행하는 방법 등이 사용되었다(Fig. 1). 직접 상대정맥으로 환류되는 경우는 Kawashima 등[47]이 시행한 상대정맥에서 좌심방에 이르기까지 절개를 넣고, 심방중격에 걸쳐서 Patch를 대는 방법이 사용되었다. Cardiac type의 경우 직접 우심방으로 환류되는 예는 좌측으로 이동된 심방중격을 부분절제한 후 patch를 이용하여 남은 심방중격과 우폐정맥구의 우측을 연결하는 심방 분리술을 시행하거나, 심방중격결손공을 크게 확대시킨 후 patch를 이용한 baffle을 대어 폐정맥의 환류가 넓혀진 심방중격결손공을 지나 좌심방으로 이행하도록 하였다. 관상정맥동으로 환류되는 예는 심방중격결손공과 관상정맥동의 일부를 제거하여 넓힌 후 patch를 이용하여 봉합하는 방법(Fig. 2)과 Van Praagh 등[44]이 제시한 관상정맥동과 좌심방사이의 중격을 충분히 절제하고 심방중격 결손과 관상정맥동을 일차 봉합하는 방법이 사용되었으며 관상정맥동의 일차 봉합시 A-V node의 위치를 고려하였다.

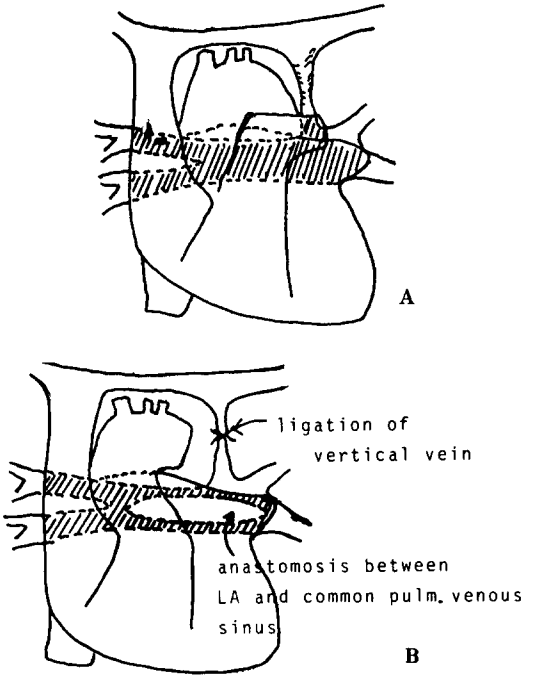

Fig. 1. Suprracardiac type-Schematic drawing of anatomy and surgical correction. LA = left atrium

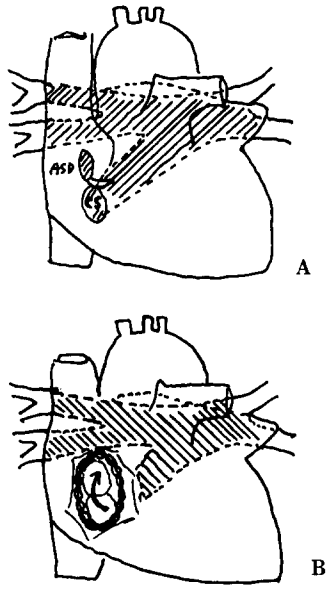

Fig. 2. Cardiac type-Schematic drawing of anatomy and surgical correction. Note resection of CS tissue. ASD = atrial septal defect CS = coronary sinus

일심실과 폐동맥협착증이 동반되었던 1예는 변형 Fontan술식을 시행하였다. Infracardiac type의 경우는 심장첨부를 위로 제낀 상태에서 좌심방의 후측 벽과 총폐정맥간 사이에 측측문합을 시행하고 문합의 크기를 넓히기 위해 총폐정맥간의 절제를 T형으로 descending vein쪽으로 종절개를 가하는 방법[16]이 이용되었다(Fig. 3). Mixed type는 전부가 Supracardiac 과 Cardiac type의 혼합형이었는데 위의 방법이 병용되었다(Fig. 4).

수술 결과는 37예 중 총 9예의 사망이 있어 사망율은 24%이며 이중 8예(22%)는 병원사망 (hospital mortality)이고, 1예(2%)는 추적 4개월째에 심부전증으로 사망한 만기 사망이었다.

사망원인을 보면 심근부전증으로 수술장에서 사망한 경우가 4예(S : 2, C : 1, M : 1), 폐기능 장애가 1예(C), 수술후 출혈이 1예(I), 저심박출증 1예(C with SV and PS, Fontan op.), 갑작스런 심정지 1예(M), 그리고 심부전증이 1예(C) 있었다(Table 6).

환자의 나이와 술후 사망율과의 관계를 보면, 생후 1세이하의 환자 22예중 8예(36%)가 사망하고, 생후 1세이상의 환자 15예중 1예(6.6%)가 사망하여 young age가 사망율에 커다란 영향을 미치고 있었으며($P < 0.05$), 1세이상의 환자 15예중 발생한 사망 1예는

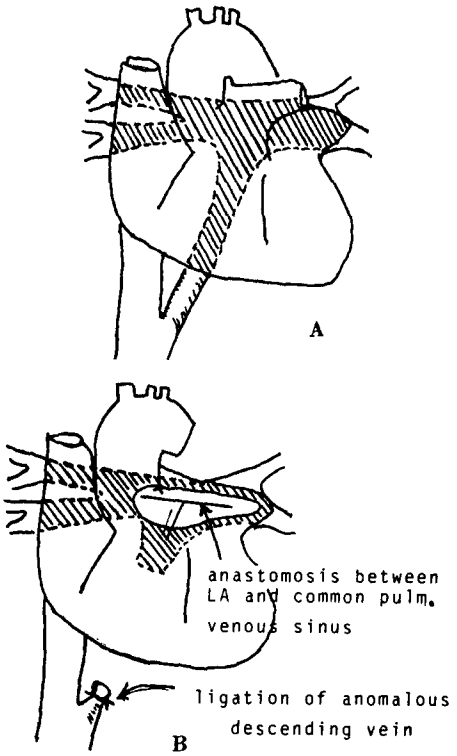

Fig. 3. Infracardiac type-Schematic drawing of anatomy and surgical correction

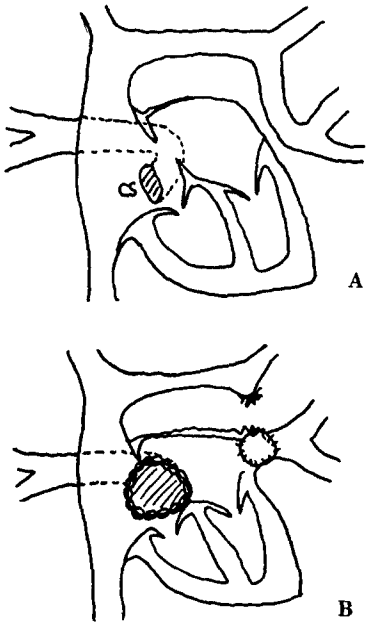

Fig. 4. Mixed type-Schematic drawing of anatomy and surgical correction. CS=coronary sinus

Table 6. Causes of Death

Causes	No. of Patients (Anatomic type; No)
myocardial failure	4(S:2, C:1, M:1)
pulmonary insufficiency	1(C)
hemorrhage	1(I)
LCOS	1(C c SV+PS)
sudden arrest	1(M)
congestive heart failure	1*(C)
Total	9

* late death at postop 4 mo

S= Supracardiac, C= Cardiac, I= Infracardiac, M= mixed. LCOS= Low cardiac output syndrome

Table 7. Mortality in relation to age and anatomic type in TAPVC

1) age	No of Pt.	No of Death (%)	
⩽ 1 yr	22	8 (36%)	
			p<0.05
> 1 yr	15	1 (6.6%)	
2) Anatomic types			
Supracardiac	16	2 (12%)	
Cardiac	13	5 (38%)	
Infracardiac	3	1 (33%)	
Cardiac	5	1 (20%)	
Total	37	9 (24%)	

일심실과 폐동맥협착증이 동반된 복잡심장기형으로 변형 Fontan술식을 시행하였으며 술후 저심 박출증으로 사망하였다(Table 2, 7).

Supracardiac type 16예중 사망은 2예(12%), Cardiac type는 13예중 5예(38%), Infracardiac type은 3예중 1예(33%), 그리고 Mixed type 는 5예중 1예(20%)에서 사망이 발생하여 Cardiac type의 사망율이 가장 높았다. 이것은 증례의 수가 적어 통계적 의의는 없었으나 사망율이 높은 이유는 Cardiac type 5예의 사망중 일심실과 폐동맥협착증을 동반했던 1예와 만기사망 1예를 제외한 나머지 3예는 수술전 상태가 지극히 불량하였기 때문이라고 생각된다 (Table 5, 6, 7).

총 37예중 사망 9예를 제외한 28예는 1개월에서 60개월까지 외래방문으로 추적조사가 되고 있으며, 그들의 수술 후 상태는 양호하고(NYHA Class Ⅰ or Ⅱ), 생명표를 이용한 5년 생존율은 75.1±7.3%이다(Fig. 5).

Ⅳ. 고 안

총폐정맥환류이상증은 1798년 Wilson[10]에 의해 처음으로 보고되었고, 1951년 Muller[11]에 의해 부분적 외과 교정이 시도되었으며 1956년 Burrough와 Kirklin[12]에 의해 체외순환법이 도입된 이래 최근의 최저온하의 순환정지법[13,14]의 발달 및 향상된 술전, 술후 관리등으로 계속적인 임상성적의 향상을 보이고 있다.

이 심장기형은 선천성 심장병중 1.5~3%[1,2]를 차지하고 있는 드문 질환으로 국내에서도 수술 치험 및 예가 보고되고 있다[26~29]. 남자에게서 많이 발생하며[18,19] 본 연구에서도 남녀 비가 1.6:1로 남자에게서 많이 발생하는 양상을 보였다(Table 1).

총폐정맥환류이상증은 Lucas등[20]에 의해서 밝혀진 바와 같이 태생기 공통 폐정맥(common pulmonary vein)의 발육부전이나 폐쇄에 의한 것인데, 이것은 공통폐정맥이 생긴 후에 자연히 퇴화하여 생후에는 거의 발견이 되지 않는 폐아의 폐정맥총(pulmonary venous plexus of lung buds)과 체정맥들(cardinal vein system과 umbilicovitelline vein system)과의 문합혈관들이 공통폐정맥의 발육부전이나 폐쇄로 퇴화하지 않고 그대로 존재하는데 기인하며, 결과적으로 전체 폐정맥의 환류가 간접적으로 우심방으로 통하게 된다는 것이다[19]. 하지만 우심방으로 직접 연결되는 예는 위의 태생기의 공통폐정맥 발육부전이나 폐쇄로는 설명할 수가 없는데 이에 대해서 Shaner[21]는 심방이 좌심방과 우심방으로 분리되는 과정에서 심방중격이 폐정맥의 우측보다는 좌측에 비이상적으로 위치한데 기인한다고 설명하였다.

폐정맥환류이상증의 분류는 폐정맥의 환류 부위[9,22,23]나 환류 혈관의 길이[4]에 의한 것 등 여러가지가 있으며 현재 Darling[9]등에 의한 분류가 가장 많이 이용되고 있는데 그것은 Supracardiac (type Ⅰ), Cardiac (type Ⅱ), Infracardiac (type Ⅲ), 그리고 Mixed type (type Ⅳ)로 Ⅰ~Ⅲ형의 혼합형이다. 각 환류 부위별 빈도는 보고자에 따라 차이가 있으나 Supracardiac이 45%, Cardiac이 25%, Infracardiac이 25%, Mixed type가 5%를 차지하고 있어[1,9,19,24] Supra-

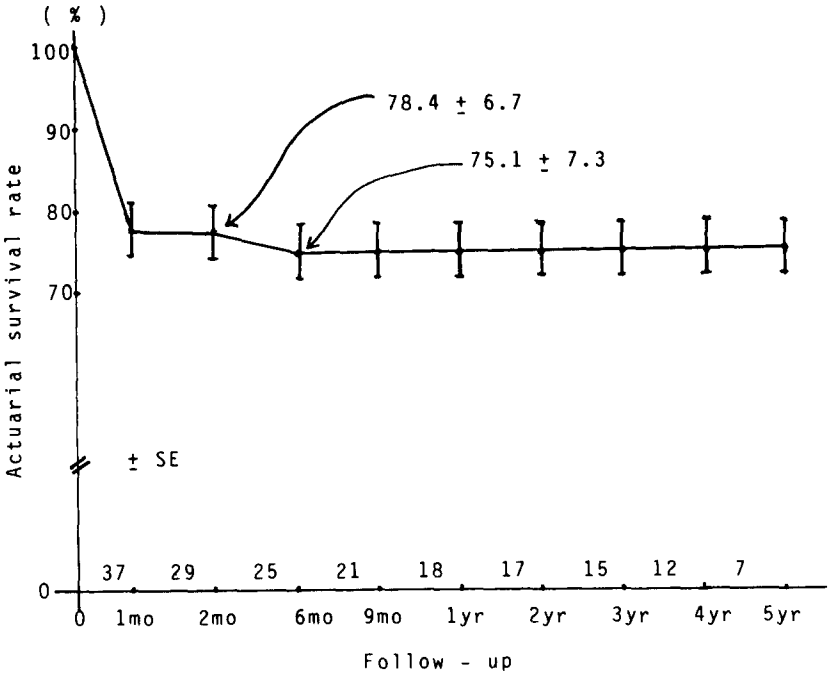

Fig. 5. Actuarial survival rate curve after total correction of TAPVC. Numbers above the ordinate denote the numbers of patients at risk.

cardiac이 가장 많고 Mixed type이 가장 적은데, 본 연구에서는 Supracardiac type이 43%(16/37)로 가장 많아 같은 양상을 보이고 Infracardiac type은 8%(3/37)로 가장 적었는데(Table 5), 이것은 이 형에서 이상환류폐정맥의 협착이나 폐쇄의 빈도가 높아 조기사망으로 수술을 시행하는 경우가 적기 때문이라 생각되고 있다. 각 type에 따른 폐정맥환류장애의 빈도는 차이가 있다(Table 8)[26,30].

폐정맥환류이상증의 진단은 임상증상 및 이학적 검사, 흉부 X-선사진, 심전도 검사, 심에코도 검사 그리고 심도자술 및 심혈관 조영술에 의하는데 임상 증상은 폐정맥환류장애의 정도에 따라 그 차이가 있으며, 주로 호흡곤란, 청색증, 심부전증의 소견을 보이는데 본 연구에서도 전예에서 운동시 호흡곤란 및 청색증(mean PaO_2 : 53mmHg)을 보였으며 상당수의 환자에서 폐울혈과 심부전증의 소견을 보여 술전 digitalization과 이뇨제를 사용하였으며 폐부종이 발생하여 수술전 인공호흡기의 도움을 받았던 예가 1예 있었다.

Table 8. Incidence of pulmonary Venous obstration and usual site of obstruction

Type of Venous Connection	Frequency of Severe venous Obstruction	Site of Obstruction
Supracardiac	40-50%	Impingement of LSVC by left main bronchus
LSVC		or
		at LSVC-innominate vein junction
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

심전도 검사는 전예에서 우심실비대 및 우심방비대의 소견을 보였다. 심에코도상 좌심방 뒤에서 Echo-free space가 있으면 거의 진단이 가능하지만 더욱 중요한 검사는 심도자검사법 및 심혈관조영술인데, 좌측 및 우측 폐동맥에 각각 조영제를 주입하여 폐정맥이 나타나는 시기에 폐정맥의 환류부위를 확인하여 진단 및 해부학적 type을 결정하고 동시에 동반된 기형을 규명한다. 하지만 상태가 극히 불량한 신생아에서 심도자검사법 및 심혈관조영술과 같은 관혈적 방법은 그 자체의 위험성 때문에 초음파검사의 진단적 가치가 강조되고 있으며[25,26] 본 연구에서도 심에코도만으로 진단하여 수술을 시행한 1예가 있었는데 이 환자는 생후 7일 된 신생아였다(Table 5).

총폐정맥환류이상증에 있어서 이론적으로 폐를 지나며 산화된 피가 전신 정맥에서 온 피와 우심방에서 혼합되어, 우심실 또는 좌심방, 좌심실 및 대동맥으로 순환하게 되므로 심장내의 각 부위에서는 비슷한 산소 분압과 포화도를 나타내야 한다[31]. 하지만 실제로는 상당한 차이가 있는데 그 이유는 하대정맥에서 우심방으로 환류되는 혈류는 심방중격결손공을 지나 승모판으로, 상대정맥에서 돌아오는 혈류는 삼첨판을 지나 우심실로 가기 때문이며, 따라서 Infracardiac type에 있어서 체동맥의 산소포화도는 폐동맥의 산소포화도보다 높게 나타난다.

폐동맥압은 보편적으로 높게 나타나는데 본 연구에서 1세이하 22예중 18예(82%)에서 중등도이상의 폐동맥고혈압(PA/SA〉0.5)을 보이고, 1세 이상에서는 15예중 6예(40%)에서 폐동맥고혈압을 보여 1세이하의 환자에서 폐동맥고혈압의 빈도가 높게 나타났다(Table 3). 폐동맥고혈압과 술후 사망율과의 관계를 살펴보면 Whight 등[16]은 1세이하의 환자에 있어서 술전 높은 폐동맥압이나 pulmonary vascular resistance (PVR)는 보통 가역적이기 때문에 술후 위험인자가 아니라고 했으나 Newfeld등[32]은 신생아의 높은 PVR이 술후에도 지속되어 병원사망율에 기여한다고 하였으며[6,40], 본 예에서도 1세 이하의 사망 8예중 전예에서 중등도 이상의 폐동맥고혈압의 소견을 보였고, 폐동맥압의 상승이 PVR의 상승이나 폐정맥환류장애가 있는 경우 항상 나타난다[19]는 사실을 볼 때 술전 중등도 이상 상승된 폐동맥압은 술후 사망율과 관련이 있으리라고 판단된다.

나이와 사망율과의 관계를 보면 Whight[16]나 Turl

ey등[33]은 나이 그 자체는 술후 사망율의 위험 인자가 아니라고 하였으나 Wukasch[3], Kirklin[24], Mazzucco 등[34]은 young age가 가능한 위험인자라고 하였으며, 본 예에서도 사망 9예중 8예는 1세 이하이었고 1세 이상에서는 1예만이 사망이 발생하여 young age가 술후 사망율과 관련이 있음을 보였다(Table 2, 7). 따라서 Miller[37]나 Mullins등[38]은 영아에 있어서 외과적 요법을 시행하기 전 몇 개월간 balloon atrial septostomy와 심부전증 치료를 시행하여 임상적 호전과 생존율의 증가를 보았다고 보고하면서 영아에 있어서 수술 적용시기의 연기를 주장하였으나[3], 현재의 낮은 수술사망율과 수술적용의 지체에 따른 임상 상태의 악화 가능성때문에 신속한 외과적 요법의 적용이 제기되고 있다[24].

총폐정맥환류이상증의 해부학적 분류형과 술후 사망율과의 관계는 관련이 있고[19] 그중 Mixed type이 가장 사망율이 높으며[24,33] Cardiac type에서는 병원사망이 없다고 보고되고 있는데[24], 본 예에서는 Cardiac type 13예중 5예가 사망하여 가장 높은 사망율을 보였으며(Table 5, 7), 이 사망 5예중 4예는 병원 사망이었는데 1예는 복잡심장기형(SV+PS)이 합병된 예이었고 나머지 3예는 수술전 심부전증이 심하고 이 중 1예는 폐부종이 병발하여 인공호흡기의 도움을 받던 환자였기 때문에 술후 사망은 술전의 불량한 환자의 임상상태와 관련이 있으리라 판단이 되었으며[35,36] 나머지 1예는 술후 4개월째 심부전증에 의해 사망하였다.

폐정맥환류장애가 있는 경우는 폐부종 및 심부전증의 급속한 악화로 평균수명이 3주이고, 폐정맥환류장애가 없는 경우는 평균수명이 3개월이라고 보고되고 있다[19]. 따라서 수술의 적용시기는 폐정맥환류장애가 있는 경우는 나이에 관계없이 즉시 시행하여야 하며[19,33], 폐정맥환류장애가 없는 영아는 조기 Balloon atrial septostomy를 시행하거나 심부전증 치료를 하여 양호한 결과를 얻을 수 있으나[3,33] 이때에도 3개월이내에 수술을 시행하는 것이 좋다[24]. 본 예에서도 총 37예중 6개월 이내에 수술한 예가 17예로 전체의 46%를 차지하며, 이중에는 생후 7일, 20일에 수술을 시행한 2예가 포함되어 있다. 6개월에서 12개월 사이에 진단이 된 경우는 조속히 수술을 시행하는 것이 좋은데, 그 이유는 수술의 위험이 낮고, 양호하게 보이는 환자에 있어서도 1세이내에 사망이 발생할 위험이 있기 때문이다[5,6]. 드물게 청소년기까지 생존한 환자에 있어서는 심한 pulmonary vascular obstructive disease가 진행되지 않았다면 수술을 시행하는 것이 바람직하다.

수술성적은 최근 조기진단과 향상된 술전, 술후 치료 및 호흡관리, 체외순환법의 발달과 최저온하의 순환정지법[13,14]의 도입으로 많이 향상되어 1960년대의 60~70%의 사망율에서 1970년대는 30% 정도의 수술사망율을 보고하고 있는데[24,33], 이것은 주로 1세미만의 환자에서 발생하는 것이다. 1세미만의 수술사망율은 1970년대 중반까지 변화없이 높게 보고되고 있으며(Table 9)[16], 최근 Kirklin[24]등은 평균 30%의 영아 수술사망율을 보고하고 있다[24]. 본 예에서는 사망은 37예 중 9예에서 발생하여 사망율 24%를 나타내고 있으며 이중 1세미만이 8예(22%)를 차지하였다.

Table 9. Operative survival rates among infants younger than 1 year of age with total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC)

Authors	Date	No. of cases	Technique	HD	Survival (%)
Cooley et al.[9]	1966	35	BP	19	47
Dillard et al.[20]	1967	7	PH	3	57
Mustard et al.[15]	1968	45	BP	38	16
Gomes et al.[17]	1970	15	BP	7	53
Gersony et al.[21]	1971	10	BP	3	70
Breckenridge et al.[18]	1973	21	(17) PH (4) BP	8	62
Higoshino et al.[22]	1974	6*	PH	3	50
Sade et al.[23]	1975	8	PH	2	75
Appelbaum et al.[19]	1975	31	PH	15	52

Leged: BP, Repair on bypass, HD, Hosptial death. PH. Repair by profound hypothermia technique.
* Only infracardiac TAPVC.

사망의 원인을 보면 저자마다 차이가 있으나[3,24,40] 폐부종이 가장 많고, 갑작스러운 심정지, 저심박출증, 폐기능장애, 신부전, 출혈 및 급성 심부전증 등이 있으며, 본 예에서는 급성 심부전에 의한 수술사망이 4예로 가장 많았고 그외에 폐기능장애, 술후 출혈, 저심박출증, 갑작스러운 심정지 및 울혈성 심부전증이 각각 1예씩 있었다(Table 6).

수술사망율의 결정인자는 불량한 술전 임상상태[3,24,33,35,36,41], 폐정맥환류장애[6,19,33,34,40], Type[3,9,16,17,19,24,33], young age[3,16,33], 술전 상승된 폐동맥압 및 P

VR[6,19,40], 좌심방과 좌심실의 용적의 크기[33,41], 동반된 심장기형[34] 그리고 전교정술 또는 부분 교정술의 시행[41]등이 제기되고 있다.

폐정맥환류장애는 예후를 결정하는 가장 중요한 인자이며 환류장애의 정도가 심하면 심할수록 어린 나이에서 증세가 나타나게 된다[24,33,34].

용적이 작은 좌심방으로 인해 심박출량의 감소가 초래된다고 생각하여 심방중격을 우측으로 이동시켜 좌심방의 용적을 넓혀주려는 시도[42]가 있었으나 술후에는 총폐정맥간이 좌심방에 합쳐져 용적이 커지고[16],이 시도가 병원사망율을 낮추는데는 기여하지 못한다는 사실이 관찰되었다[41]. 용적이 작고 기능이 저하된 좌심실은 술후 사망율에 영향을 미칠 수 있다는 보고가 있으며[24,33] 좌심실의 기능저하는 폐정맥환류장애의 결과 생긴 저산소증에 의한 심근의 괴사로 더욱 진행될 가능성이 있으므로 조기수술이 또한 제기되고 있다[16].

술전 상승된 폐동맥압 및 PVR과 수술사망율과의 관계는 논란의 여지가 있으나 Delisle등[19]이 주장한 바와 같이 술전 상승된 폐동맥압은 증가된 PVR이나 폐정맥환류장애의 표지라는 면에서, 또 본 연구에서 1세 이하에서 발생한 사망 8예 전부에서 중등도 이상의 폐동맥압의 상승을 보였다는 점에서 관련이 있으리라 생각된다.

Mustard등[39]은 좌심방과 총폐정맥간과의 연결만 시행하고 심방중격결손공이나 anomalous vertical or descending vein을 그대로 두고, 상태가 좋아진 후 완전교정을 하는 단계적 수술(two-staged operation)을 제안하였으나, 이 방법이 여전히 높은 사망율을 보이고 병원사망율의 현저한 감소를 나타내지 않아[43] 현재는 사용되지 않고 있다.

동반된 복합심기형은 2예에서 있었는데 1예(type Ⅱ)는 일심실과 폐동맥협착증이 동반되어 있어 변형 Fontan 술식을 시행하였으나 저심박출증으로 사망하였고, 1예는 Fallot type의 양대혈관 우심실기시증이 동반된 예이어 총폐정맥환류이상증(type Ⅲ)과 동시에 완전교정술을 시행하였으며 생존하였다.

본 예에서는 나타나지 않았으나 만기에 발생한 환류장애의 출현이 드물지만 보고되고 있는데[16], 이것은 술후 6개월 이내에 나타나며, 그 원인은 심낭막의 비후유착과 관상정맥동의 절제 부족 그리고 근위부 폐정맥내막의 비후나 점액성 병변이라고 하는데, 어떠한 type의 총폐정맥환류이상증에서도 나타날 수 있어 경과관찰이 필요하다. 그 환류장애의 위치를 보면 수술과 관계된 경우는 총폐정맥간과 좌심방사이의 문합부위와 심방내 교정 부위이며, 자연발생적인 경우는 총폐정맥간과 관상정맥의 연결 부위의 협착이나 폐정맥 자체의 협착에 기인한다[24]. 따라서 Whight 등[16]은 심방내 교정을 시행하는 경우 Patch등의 이물질을 사용하지 않는 Van Praagh 술식[44]을 추천하고 있다.

총폐정맥환류이상증의 원격성적은 우수하지만 Whight 등[16]은 10개월이하의 영아 23예중 술 후 생존한 20예에서 4예의 만기사망을 보고하였는데, 이 사망 4예중 3예는 술후 생긴 폐정맥환류장애에 기인하므로 영아에서의 경과관찰이 필요하다고 하였으며, 본 예에서는 전체 37예중 수술후 생존한 28예에서 1예의 만기 사망이 있었으며 술후 폐정맥환류장애는 없었다.

V. 결 론

서울대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 1978년 5월부터 1987년 6월까지 10년간 37예의 총폐정맥환류이상증을 체외순환법 및 최저온하의 순환 정지법을 이용한 개심술로 치험하였다.

1) 환자들의 연령은 생후 7일부터 25세(중간값 6.5개월)까지였으며 이중 1세 이하가 22예로 60%를 차지하였다.

2) 37예중 Supracardiac이 16예(43%), Cardiac이 13예(35%), Infracardiac이 3예(8%) 그리고 Mixed type이 5예(14%)로 Supracardiac type이 가장 많았고 Infracardiac type이 가장 적었다(Table 5, 7).

3) 총 9예의 사망이 발생하여 사망율은 24%이며 이중 8예는 병원사망이고 1예는 술후 4개월에 발생한 만기사망이었다.

4) 총 37예중 24예(65%)에서 중등도 이상의 폐동맥고혈압(PA/SA>0.5)의 소견을 보였으며, 1세이하의 환자와 1세이상의 환자에서 폐동맥고혈압의 빈도를 비교해 보았을 때 1세이하의 환자에서 유의하게 폐동맥고혈압의 빈도가 높게 나타났으며($P<0.05$, Table 3), 사망 9예중 1세이하의 환자 8예가 전부 중등도 이상의 폐동맥고혈압의 소견을 보여 술전 상승된 폐동맥압과 술후 사망율 사이에 연관관계가 시사되었다.

5) 1세이하의 환자 22예중 8예의 사망이 발생하고 1세이상의 환자 15예중 1예의 사망이 나타나 1세이하의 환자에서 높은 사망율을 보였다($P<0.05$, Table 7).

6) Cardiac Type에서 가장 높은 사망율을 보였으나 증례의 수가 적어 통계적 의의는 없었다. 하지만 사망한 5예중 3예에서 술전 극히 불량한 임상상태를 보여 술전 불량한 임상상태와 술후 사망율 사이에 연관관계가 있음이 시사되었다.

7) 술후 사망의 원인은 심근부전증이 4예가 있었고 폐기능장애, 출혈, 저심박출증, 갑작스러운 심정지, 울혈성 심부전증이 각각 1예씩 있었다(Table 6).

8) 총 37예중 사망 9예를 제외한 28예는 1개월에서 60개월까지 외래 방문으로 추적되고 있으며, 그들의 술후 상태는 양호하고(NYHA Class Ⅰ or Ⅱ), 생명표를 이용한 5년 생존율은 75.1±7.3%이었다(Fig. 5).

이상으로 10년간의 총폐정맥환류이상증의 경험을 보고하면서 술후 생존율을 높이기 위해서는 조기진단 및 조기 수술의 적용이 중요함을 강조하고자 한다.

REFERENCES

1. Bharati S, Lev M: *Congenital anomalies of the pulmonary veins. Cardiovasc clin 5:23, 1973*
2. Keith JD, Rowe RD, Vlad P.: *Heart disease in infancy and childhood. 2nd Ed. New York, Macmillan: 193, 1969*
3. Wukasch DC, Deutsch, M. Reul GJ et al: *Total anomalous pulmonary venous return-Review of 125 patients treated surgically. Ann Throac Surg 19:622, 1975*
4. Burroughs JT, Edwards JE: *Total anomalous venous connection. Am Heart J 59:913, 1960*
5. Bonham Carter RE, Carpriles M, Noe Y: *Total anomalous pulmonary venous drainage. Br. Heart J 31:45, 1969*
6. Keith JD, Rowe RD, Vlad P: *Complete anomalous pulmonary venous drainage. Am J Med 16:23, 1954*
7. 안 혁, 홍장수, 노준량, 이영균 : 총폐정맥 환류이상 - 3예 보고. 대한흉외학회지 14 : 40, '81.
8. 김기봉, 노준량 : 총폐정맥 이상환류증의 수술요법. 대한흉외학회지 17 : 48, 1984.
9. Darling RC, Rothney WB, Craig JM: *Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart: Report of 17 antopsied cases not associated with other major cardiac anomalies. Lab. Invest. 6:44, 1959*
10. Wilson J: *A description of a very unusual formation of the human heart, philos Trans R Soc Lond 88:346, 1798*
11. Muller Wh: *The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins. Ann Surg 134:683, 1951*
12. Burroughs JT, Kirklin JW: *Complete surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection: Report of three cases proc Staff Meet Mayo Clin 31:182, 1956*
13. Dillard DH, Mohri H, Hessel EA II, Anderson HN, Nelson RJ, Crawford EW, Morgan BC, Winterscheid LC, Merendino KA: *Correction of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy utilizing deep hypothermia with total circulatory arrest. Circulation 35, 36(suppl I): I-105, 1967*
14. Barratt-Boyes BG, Simpson M, Neutze JM: *Intracardiac surgery in neonates and infants using deep hypohermia with surface cooling and limited cardiopulmonary bypass. Circulation 43. 44 (suppl I): I-25, 1971*
15. Shoul MI, Ritvo M: *Clinical and roentgenological manifestations of the klippel-Feil syndrome. Am. J Roentgen 68:369, 1952*
16. Whight CM, Barratt-Boyes BG, Calder AL, Neutze JM and Brandt PW: *Total anomalous pulmonary venous connection; Long-term results following repair in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 75:52, 1978*
17. Cooley DA, Hallman GL: *Surgery during the First Year of Life for cardiovascular anomalies: A Review of 500 consecutive operations. J. Cardiovasc surg 5:584, 1964*
18. Gathman GE, Nadas AS: *Total anomalous pulmonary venous connection: Clinical and physiologic observations of 75 pediatric patients. Circulation 42:143, 1970*
19. Delisle G, Ando M, Calder AL, Zuberbuhler JR, Rochenmacher S, Alday LE, Mangini O, Van Praagh S, Van Praagh R: Total anomalous pulmonary venous connection: Report of 93 antopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations Am Heart J. 91:99, 1976
20. Lucas RV, Woolfrey BF, Anderson RC, Lester RG and Edwards JE: *Atresia of the common pulmonary vein. Pediatrics 29:729, 1962*
21. Shaner RF: *The development of the bronchial veins with special reference to anomalies of the pulmonary veins. Anat Rec 140:159, 1961*
22. Neill CA: *Development of the pulmonary veins, with reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return. Pediatrics 18:880, 1956*
23. Smith B. Frye TR and Newton WA Jr: *Total anomalous pulmonary venous return: iatrogenic criteria and a new classification. Am J Dis Child 101:41, 1961*
24. Kirklin JW, Barratt–Boyes BG: *Cardiac Surgery. A Willey Medical publication. Jone Willey Sons, 1986*
25. Stark J. Smallhorn J, Huhta J et al: *Surgery for congenital defects diagnosed with cross-sectional echocardiogrphy. Circulation 68 (Suppl II) 129, 1983*

26. 김삼현, 서동만, 박표원, 송명근, 박영관, 고재원, 김남수, 이홍재, 최영희, 유시준, 김현자, 문현수, 이영균 : Cardiac type 총폐정맥 이상환류증 수술치험 3예. 대한흉부외과학회지 20 : 323, 1986.
27. 유회성, 유영선, 이정호, 김주이, 강정호, 장운하, 이홍섭, 유수웅 : 성인 전폐정맥연결이상(TAPVC)교정 1예 보고. 대한흉부외과학회지 11 : 123, 1978.
28. 오재상, 박영관, 김근호 : 전폐정맥이상환류(TAPVD)의 치험 1예. 대한흉부외과학회지 13 : 110, 1980.
29. 김은기, 이주연, 설준희, 조범구, 홍승록, 이응구 : 심장상부 환류형 총폐정맥 환류이상증의 수술치험 3예 보고. 대한흉부외과학회지 16 : 322, 1983.
30. Gersony WM: *Presentation, Diagnosis, and natural history of total anomalous pulmonary venous drainage. In pediatric cardiology vol. 2. Heart disease in the newborn, edited by Godman MJ, Marquis RM. Churchill Livingston 1979*
31. Friedlich A, Bing RJ, Blount SG Jr: *Physiologic studies in congenital heart disease. IX. Circulatory dynamics in the anomalies of venous return to the heart including pulmonary arteriovenous fistula. Bull Johns Hopkins Hosp 86:20, 1950*
32. Newfeld EA, Wilson A, Paul MH, Reish JS: *Pulmonary vascular disease in total anomalous pulmonary venous drainage. Circulation 61:103, 1980*
33. Turley K, Tucker WY, Ullyot DJ, Ebert PA: *Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: Influence of age and Type of lesion. Am J Cardiol 45:92, 1980*
34. Mazzucco A, Rizzoli G, Fracasso A, Stellin G et al: *Experience with operation for total anomalous pulmonary venous connection in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 85:686, 1983*
35. Hammon JW Tr, Bender HW Tr, Graham TP Jr et al: *Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: Ten year's experience including studies of postoperative ventricular function. J Thorac Cardiovasc Surg 80:544, 1980*
36. Kirklin JK, Blackstos EH, Kiklin JW et al: *Intracardiac Surgery in infants under age 3 months: Incremental risk factors for hospital mortality. Am J Cardiol 48:500, 1981*
37. Miller WW, Rashkind WJ, Miller RA et al: *Total anomalous pulmonary venous return: Effective palliation of critically ill infants by balloon atrial septostomy. circulation 35, 36(Suppl II): 11-189, 1967*
38. Mullins CE, El-Said GM, Neches WH et al: *Ballon atrial septostomy for total anomalous pulmonary venous return. Br Heart J 35:752, 1973*
39. Mustard WT, Dolan FG: *The surgical treatment of total anomalous pulmonary venous Drainage: technical considerations. Surgery 41: 1014, 1959*
40. Cooley DA, Hallman GL, Leachman RD: *Total auomalous pulmonary venous drainage: Correction with the use of cardiopulmonary bypass in 62 cases. J Thorac Cardiovasc Surg 51:88, 1966*
41. Katz MM, Kirklin JW, Pacifico AD: *Concepts and practices in surgery for total anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg 25:479, 1978*
42. Goor DA, Yellin A, Frand M et al: *The operative problem of small left atrium in total anomalous pulmonary venous connection: report of 5 patients. Ann Thorac Surg 72:245, 1976*
43. Behrendt DM, Aberdeen E, Waterston DJ, Bonham-Carter RE: *Total anomalous pulmonary venous drainage in infants. I. Clinical and hemodynasmc findings, methods, and result of operaiton in 37 cases Circulation 46:347, 1972*
44. Van Praagh R, Harken AH, Delisle G et al: *Total anomalous pulmonary venous drainage to the coronary sinus. J Thorac Cardiovasc Surg 64:132, 1972*
45. Williams GR, Richardson WR, Campbell GS: *Repair of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 47:199, 1964*
46. Shumaker MB, King H: *A modified procedure for complete repair of total anomalous pulmonary venous drainage. Surg Gynecol Obstet 112:763, 1961*
47. Kawashima Y, Nakano S, Manabe H et al: *Successful correction of Total Anomalous pulmonary venous Drainage with a new surgical technique. J Thorac Cardiovasc Surg 66:959, 1973*