

## 좌측 총폐정맥 환류이상의 수술 교정

- 1례 보고 -

류한영\* · 이정철\* · 한승세\* · 전진곤\*\*

- Abstract -

### Operative Correction of Total Left Anomalous Pulmonary Venous Return

- A Report of one case -

Han Young Ryu, M.D., Jung Cheul Lee, M.D., Sung Sae Han, M.D., Jin Gon Jeun, M.D.\*\*

The anomalous pulmonary venous return of the entire left lung was an extremely rare congenital anomaly. The reported surgical experience with correction of this disorder was limited.

The 3-year-old female patient underwent an operation upon the unilateral total anomalous pulmonary venous return from the left lung, in which the left superior pulmonary vein drained into innominate vein and the left inferior pulmonary vein into the coronary sinus, in Yeungnam University Hospital.

The symptoms were nonspecific except frequent upper respiratory infection. Cyanosis was not seen.

On auscultatory findings, a grade 2/6 systolic ejection murmur was audible over left second intercostal space of left sternal border and second heart sound had an increased pulmonary component which was widely splitted.

The electrocardiogram demonstrated a right ventricular hypertrophy and right axis deviation and chest X-ray showed slightly increased pulmonary vascularity and bulged pulmonary conus.

The echocardiogram demonstrated increased right atrial, ventricular, and pulmonary arterial dimension, and also secundum atrial septal defect and enlarged coronary sinus.

The cardiac catheterization confirmed the left-to-right with a Qp/Qs of 2.0:1 and oxygen step-up was seen in pulmonary artery, right ventricle, right atrium, and left innominate vein, and the catheter was not been introduced into the left pulmonary vein.

A median sternotomy incision was done. Left superior pulmonary vein was drained to the innominate vein through anomalous vertical vein and the left inferior pulmonary vein drained to right atrium through the coronary sinus.

\*영남대학교 의과대학 흉부외과학교실

\*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yeungnam University Hospital.

\*\*영남대학교 의과대학 소아과학교실

\*\* Department of Pediatrics, Yeungnam University Hospital.

1990년 9월 29일 접수

The diversion of the left inferior pulmonary vein to posterior wall of left atrium was done after division in the proximity of coronary sinus. The anomalous vertical vein was diverted to base of left atrial auricle and then a atrial septal defect was sutured directly.

The postoperative course was uneventful and she was discharged on the eleventh postoperative day.

In the postoperative follow-up-2 months, she has been well without specific problems.

## 서 론

폐정맥 환류이상은 매우 드문 질환으로써 그 해부학적 변이도 다양하다. Healey 등에 의하면<sup>1)</sup> 폐정맥 환류이상은 무작위 부검에 의해 0.4%의 빈도를 보인다고 하였으며 그 중에서도 편측 폐로 부터의 폐정맥 환류이상은 극히 드문 질환이라고 하였다. 또한 1965년 Blake등<sup>2)</sup>은 폐정맥 환류이상이 있는 113례를 해부학적으로 모두 27가지 형태로 분류하여 발표하였다.

폐정맥 환류이상은 크게 2가지로 대별되는데 하나는 총폐정맥 환류이상이고 다른 하나는 부분폐정맥 환류이상이다. 부분폐정맥 환류이상은 대부분 엽성이며 좌측 보다는 우측이 10배정도 빈도가 높다고 하였다<sup>3)</sup>.

부분 폐정맥 환류이상은 1739년 Winslow<sup>4)</sup>에 의해 처음 보고된 바 있으며 1942년 Brody<sup>5)</sup>는 106례를 부검하여 부분폐정맥 환류이상을 하나의 선천성 심질환의 형태로 관심을 보였다.

1949년 Dotter 등<sup>6)</sup>은 혈관조영촬영으로 처음 부분 폐정맥 환류이상을 임상적으로 진단하였고 1953년 Muller<sup>7)</sup>가 이상정맥을 측측문합으로 좌심방에 이식하는데 처음으로 성공하였다. Kirklin<sup>8)</sup>도 좌측 총폐정맥 환류이상인 예에서 이상수직정맥을 좌심방이의 절단된 부위에 문합하여 훌륭한 결과를 얻었다고 보고하였다. 1979년 Ports등<sup>9)</sup>은 슬후 문합부위의 협착이나 혈전생성등을 예방하기위해 이상수직정맥의 절단부위에 수직절개한 후 문합하는 새로운 방법을 소개하기도 하였다.

본 영남대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 3세된 심방중격결손증이 동반된 좌측총폐정맥 환류이상 1례를 수술치험하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증 례

환자는 3세된 여자로서 생후 3개월에 감기증상으로

개인병원에 들러 치료받던중 흉부청진상 심잡음이 들려 처음 심질환에 대한 진단을 받은 후 특별한 증상이 없어서 별 치료없이 지내다가 더욱 정밀한 검사와 수술을 받기 위해 본원에 입원하였다.

환자는 잦은 상기도염을 주로 호소하였으며 운동시 호흡곤란이라든지 청색증등은 없었다. 가족력에서도 심장질환의 예는 없었다.

이학적 소견상 입원당시 체중은 11kg로서 성장곡선상 3내지 10percentile이었고 전신상태는 양호하였다. 전흉부는 촉진상 정상이었고 흉부청진상 폐음도 정상적이었다. 심청진상 정상동률동이었지만 좌측 제2늑간 흉골변연부에서 약한 수축기성 잡음이 들렸으며 제2심음이 항진되고 고정분열되어 있었다.

심전도 소견은 우심실비대와 우심편위의 양상을 보여서 우심실부하를 시사해 주었다.

단순흉부 촬영상 폐동영이 증가되어 있으며 폐동맥간이 돌출되어 있고 경도의 심장확대 소견을 보였다.

검사실 소견은 특별한 이상소견없이 모두 정상범위 안에 있었다.

심초음파 소견은 약 1.23cm크기의 2차공 심방중격결손이 있었으며 우심방, 우심실, 폐동맥이 확대되어 있었다. 그리고 관정맥동의 개구부도 정상보다 확대된 소견을 보였다(그림 1,2).

심도자술을 실시하여 폐동맥, 우심실, 우심방 그리고 무명정맥에서 산소포화도가 증가되어 있고 카테타가 좌폐정맥으로 진입하지 못하는 것을 확인하여 심방중격결손이 동반된 좌측 총폐정맥 환류이상이 있음을 짐작할 수 있었다(표 1).

수술소견 : 약간의 심낭 삼출액이 있었고 주폐동맥의 직경이 15mm로 커져 있었으며 우폐정맥은 정상적으로 좌심방으로 유출되었다. 하지만 좌상폐정맥은 이상수직정맥을 통해 무명정맥으로 유출되었고 좌하폐정맥은 관정맥동을 통해 우심방으로 유출됨으로써 좌폐정맥 전부가 우심으로 유출되는 좌측 총폐정맥 환류이상을 확인할 수 있었다. 우심방을 절개하여 관정맥동의 개구부가 확대된 것과 2차공 심방중격 결손을 볼

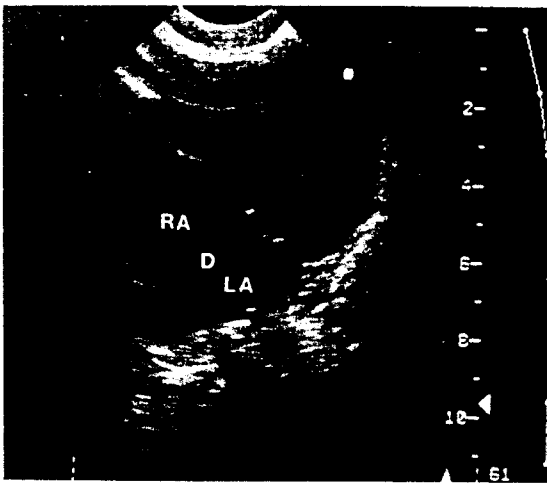


그림 1. 술전 심초음파 소견(apical four chamber view) 우심방의 확장과 심방중격 결손을 보인다.  
RA, 우심방; D, 심방중격 결손; LA, 좌심방.

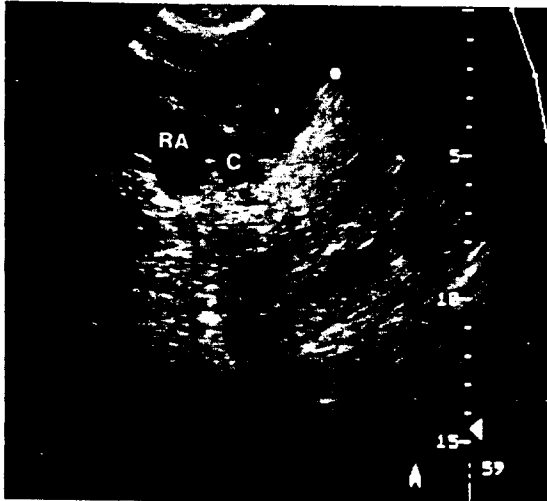


그림 2. 술전 심초음파 소견(apical four chamber view) 관정맥동의 확장을 보인다.  
C, 관정맥동.

표 1. Cardiac catheterization data

Location	Pressures(mmHg)	O <sub>2</sub> Saturation(%)
Jugular vein		68
Innominate vein		88
Inferior vena cava		73
Right atrium(high)		79
Right ventricle	41 / 4	83
Main pulmonary artery	40 / 29 (31)	82
Left atrium		91

수 있었다(그림 3).

수술방법: 전신마취하에서 기관삽관을 한 후 흉골 정중 절개를 하였다. 수술시야에 도움을 주기위해 흉선을 제거하고 좌측에 있는 이상수직정맥에 굵은 흑견사를 걸어 두었다. 심낭을 절개하여 심장을 노출시키고 양측 폐정맥을 모두 박리하여 주행과 유출되는 곳

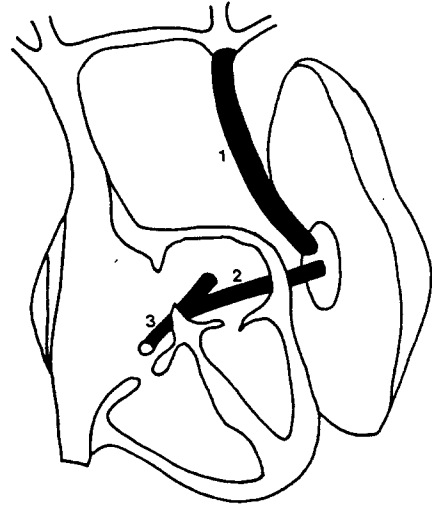


그림 3. 술전 이상환류하는 폐정맥의 모습을 보이는 모식도  
1: 이상 수직정맥으로 유출되는 좌상폐정맥  
2: 좌하폐정맥  
3: 관정맥동

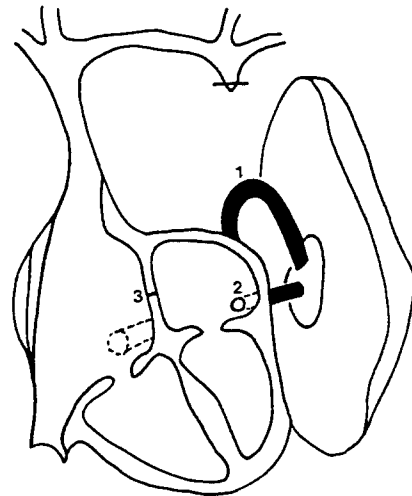


그림 4. 수술교정 후의 모식도  
1: 좌심방이에 문합한 좌상폐정맥  
2: 좌심방 후벽에 문합한 좌하폐정맥  
3: 직접 문합한 심방중격결손

을 확인한 후 우심방이를 통해 체중 kg당 2mg의 heparin을 주입하였다. 동맥관을 상해대동맥에 삽관하였고 정맥카테타는 우심이를 통한 상대정맥 삽입 및 하대정맥 근위부의 우심방을 통한 하대정맥 삽입을 하였으며 벤트카테타는 우측 상부 폐정맥을 통해 좌심방에 삽입하고 체외순환을 실시하였다.

심근보호를 위해 대동맥 기시부에 설치된 심마비액관을 통해 냉각된 고칼륨 비혈성 심마비액을 반복주입하고 한랭한 식염수 및 반얼음으로 심근표면냉각을 시켰으며 중등도의 저체온법을 실시하였다.

심장이 완전히 정지한 후 우심방을 절개하여 2차공심방중격 결손과 커져있는 관정맥동 그리고 좌심방안으로 좌폐정맥의 개구부가 없음을 확인하였다. 심장을 우상측으로 들어 올려서 좌폐정맥과 관정맥동을 후방에서 잘 볼 수 있게 하였다.

먼저 좌하폐정맥을 관정맥동 근처에서 분리하고 근위부는 prolene 6-0로 연속봉합 하였다. 좌심방의 후벽을 조금 절개한 후 분리되어있는 좌하폐정맥의 원위부를 PDS\*6-0로 좌심방의 후벽에 이식 연속봉합하였다.

그 다음 이상수직정맥은 무명정맥 부위의 근위부를 절찰한 후 분리하여 하방으로 이동시켜서 좌심방이의 저부에 측단으로 PDS 6-0를 사용하여 연속봉합하였는데 이때 문합부위의 면적을 최대화하기 위해 분리된 이상수직정맥의 끝 부위를 일부 수직절개하여 문합하였다. Hegar 확장기로 두곳의 문합부위의 개통 좌심방의 내부에서 확인한 후 심방중격 결손은 prolene 4-0로 직접 봉합하였다(그림 4). 절개된 우심방을 봉합하고 재가온을 실시하였다.

대동맥 차단시간은 118분이었고 체외순환의 제거에는 특별한 문제가 없었다.

술후 경과 : 환자는 술 후 특별한 문제없이 회복되었으며 술 후 7일에 단순흉부 촬영상 심장확대 소견은 없었고 술 후 11일에 퇴원하였다. 외래 추적진료에서도 특별한 소견없이 잘 지내고 있었다.

## 고 찰

폐정맥 환류이상은 매우 드문 선천성 심기형이며 해

부학적 변이도 다양하다<sup>3,9,10,12</sup>). 따라서 과거에는 대부분의 진료의에게는 비교적 생소한 질환이어서 임상적 진단이 좀처럼 되지 않았었다.

최근 개심술의 획기적 발전과 심도자술 및 혈관촬영을 이용한 보다 정확한 진단술에 의해 임상적으로 빈도가 점차적으로 증가되고 있지만 성공적 교정에 의한 외과적 보고는 드물다<sup>10</sup>).

부분 폐정맥 환류이상에 대한 처음 보고는 1739년 Winslow<sup>4</sup>)에 의하여였으며 1942년 Brody<sup>5</sup>)는 106례를 부검하여 부분 폐정맥 환류이상을 하나의 선천성 심질환으로 분류하였다.

1949년에는 Dotter 등<sup>6</sup>) 이 혈관조영촬영에 의해 처음으로 폐정맥 환류이상을 진단하였고 1947년 Brandigan<sup>11</sup>)은 총 폐정맥 환류이상은 심방중격을 제거해 주거나 주폐정맥을 좌심방에 문합하면 될 것이라고 하였고 부분 폐정맥 환류이상은 이상 유출되는 폐를 절제함으로써 도움이 될 것이라고 시사하였다.

1951년에는 Muller<sup>7</sup>)가 이상정맥을 좌심방에 측측 문합으로 이식하는데 처음 성공하였는데 환자는 임상적으로는 호전되었지만 문합의 개구부가 좁아서 오랜 기간동안 개방된체로 유지될 것인가에 대해서는 의문이었다. 1953년 Kirklín<sup>8</sup>)은 좌측전폐의 폐정맥이 좌측 무명정맥으로 유출되는 예를 좌심방이를 절단한 후 이상수직정맥을 좌심방에 문합하여 좋은 결과를 얻었다고 보고하였다.

동반된 심혈관 질환없이 부분폐정맥 환류이상만 있는 경우는 무작위 부검에 의해 0.4내지 0.7%의 빈도를 보인다고 하였으며<sup>1,5</sup>) Blake 등<sup>2</sup>)에 의하면 폐정맥 환류이상이 있는 113례를 분석하여 27종류의 특수한 해부학적 형태로 분류할 수 있을 만큼 다양하였다고 보고하였다.

폐정맥 환류이상은 크게 부분 폐정맥 환류이상과 총 폐정맥 환류이상의 두가지 형태로 나뉠 수 있는데 부분 폐정맥 환류이상은 대부분 염성으로서 좌측보다는 우측에서 10배정도 빈도가 높다고 하였다<sup>3</sup>). 좌우측 구별없이 어느 한쪽의 관측 폐로부터의 일측성 총폐정맥 환류이상은 극히 드물다고 하였다<sup>9,12</sup>). Healey<sup>11</sup>)에 따르면 147례의 폐정맥 환류이상을 분석하여 총폐정맥 환류이상이 61례, 부분폐정맥 환류이상이 86례였는데 부분폐정맥 환류이상 86례중 57례가 우측폐에서 상대정맥, 우심방, 하대정맥, 기정맥등으로 환류이상이 되었고 29례가 좌측 폐로부터의 환류이상이었는데 이

\*Polydioxanone, Ethicon Limited P.O. BOX 408, Bankhead Avenue Edinburgh EH11 4HE Scotland

중 무명정맥으로 유출되는것이 거의 대부분으로서 전체 147례중 20%에 달한다고 하였다.

부분 폐정맥 환류이상은 병력과 이학적 소견 그리고 심전도 소견상 심방중격 결손만 있는 경우와 구별하기가 매우 어렵다<sup>10,13,14</sup>.

보통 운동시 가벼운 호흡곤란 혹은 잦은 상기도염등이 주증상이고 청색증은 동반하지 않는다. 총폐정맥 환류이상은 청색증을 동반한다는 점에서 임상적으로 구분이 될 수 있다고 하겠다.

이학적 소견을 보면 대부분 전흉부는 촉진상 정상이며 심첨진상 제2심음이 항진되어 있고 고정분열되어 있으며 좌측 제2늑간 흉골 변연부에서 약한 수축기성 잡음이 들리는 것이 보통이다.

심전도 소견도 대부분 우측편위, 우각차단등의 우심실부하의 소견을 보임으로서 이차공 심방중격 결손의 심전도 소견과 유사하다.

부분 폐정맥 환류이상의 단순 흉부촬영 소견은 폐동맥의 크기와 폐음영이 증가되어 있어서 좌우단락을 시사해주는 것이 보통이며 좌우단락의 양은 총폐혈류량의 50%를 초과하지 않는 것이 상례라고 하였다<sup>15,16</sup>. 또한 좌측 중격에 수직의 혈관음영이 있는 경우는 폐정맥과 연결되어 있는 이상수직정맥과 연속하는 좌측상대정맥을 구분해야 한다고 하였다<sup>17</sup>.

부분 폐정맥 환류이상의 심초음파소견은 우심방, 우심실 그리고 폐동맥의 크기가 커져있는 것을 볼 수 있고 심방중격결손에 대한 관찰을 하게 되며 환류이상이 관정맥동으로 있을 경우는관정맥동의 개구부가 커져 있을 수 있는데 이러한 소견은 본례와 일치하였다.

그 외 방사성 핵종 혈관촬영술에 의해서도 진단이 가능한 데 특히 좌측 이상수직정맥을 통한 좌측 총폐정맥 환류이상의 경우는 방사성 동위체가 좌측 폐로부터 좌측 이상수직 정맥을 통해 우측심장과 폐로 초기 재순환 되는 것을 확인할 수 있다고 하였으며 이것은 술후 추적조사에도 유용한 수단이 된다고 하였다<sup>9,17</sup>.

확진을 위해서는 심도자술과 심혈관 촬영이 필수적인데 좌측 이상수직정맥을 통한 좌측 폐정맥 환류이상의 경우는 보통 좌측 무명정맥에서 산소 포화도가 증가됨을 알 수 있고 선택적인 좌우측 폐혈관 촬영으로 폐정맥 환류를 보는게 가장 정확한 방법이다. 특히 좌측 총폐정맥 환류 이상의 경우에서 심방중격결손의 동반 여부를 결정하는데 유용하다고 하였다<sup>18</sup>.

부분폐정맥 환류이상과 잘 동반되는 질환으로는 심

방중격결손으로써 정맥동형 심방중격 결손의 경우에는 우측 폐정맥의 환류이상이 대부분이다. 그의 드물게 동반되는 질환으로는 단심방, 교정형 대혈관 전위증, 심실중격 결손, 심내막상 결손, 팔로씨 4중, 삼심방 등이다<sup>3,19</sup>.

부분폐정맥 환류이상의 치료는 수술적 교정이 원칙인데 특히, 심방중격 결손이 없는 편측 총폐정맥 환류이상의 경우는 단지 한쪽 폐만이 산화된 혈류를 좌심방에 유출하므로 이러한 정상적인 폐에서 호흡기능 부전이 있을때는 생명을 위협하는 상황을 초래한다고 하였다<sup>20</sup>.

수술적 접근은 초기에는 좌측 후측방 개흉술<sup>8</sup>과 전흉벽 횡절개를 통해 접근하는 방법도 있었으나 현재는 심방중격 결손의 교정이나 양측 폐정맥의 완전한 박리에 의한 폐정맥의 해부학적 관찰이 매우 중요하므로 흉골 정중절개로 접근을 한다. 수술방법도 초기에는 오히려 심방중격 결손을 만들어주거나 환류이상을 유출시키는 폐를 절제하는 방법도 있었고<sup>10</sup> Muller<sup>7</sup>는 이상정맥과 좌심방을 측측문합하기도 하였으며 kir- klin<sup>10</sup>는 절개된 좌심방이에 이상수직정맥을 측단으로 문합하였었다. 그러나 이러한 방법은 술후 문합부위에 협착이나 혈전 생성의 가능성이 높았다. 따라서 1979년 Ports등<sup>9</sup>은 절단된 이상수직정맥의 끝부위를 넓게 하여 좌심방에 가능하면 가장 크게 측단으로 문합함으로써 협착이나 혈전생성등과 같은 합병증을 예방할 수 있다고 하였다.

예후는 문합부위의 합병증이 없으며 양호한 편이며 방사선 핵종 혈관 촬영술이나 심도자술, 심혈관 촬영술등으로 술후 추적조사를 해서 문합부위의 개존을 확인할 수 있다.

## 요 약

본 영남대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 심방중격 결손이 동반된 좌측 총폐정맥 환류이상인 3세 여자환아를 개심술로 수술교정하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

## REFERENCE

1. Healey JE Jr : An anatomic survey of anomalous pulmonary veins : their clinical significance. J Th-

- oracic Surg 23 : 433~444, 1952
2. Blake HA, Hall RJ, Manian WC : *Anomalous pulmonary venous return*. *Circulation* 32 : 406~414, 1965
  3. Snellen HA, Van Ingen HC, Hoefsmid EC : *Patterns of anomalous pulmonary venous drainage*. *Circulation* 38 : 45~63, 1968
  4. Winslow J : *cited by Brody*
  5. Brody H : *Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart*. *Arch pathol* 33 : 221~20, 1942
  6. Dotter CT, ardisty NM, Steiberg I : *Anomalous right pulmonary vein entering the inferior vena cava : two cases diagnosed during life by angiography and cardiac catheterization*. *Am J Med Sci* 218 : 31~36, 1949
  7. Muller WH Jr : *The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins*. *Ann. Surg.*, 134 : 683~693, 1951
  8. Kirklin JW : *Surgical treatment of anomalous pulmonary venous connection (Partial anomalous pulmonary venous drainage)* *Proc Staff Meet Mayo Clin* 28 : 476~479, 1953
  9. Ports TA, Turley K, Brundage BH, Ebert PA : *Operative correction of total left anomalous pulmonary venous return*. *Ann Thorac Surg* 27 : 246~249, 1979
  10. Cooley DA, Mahaffey DE : *Anomalous pulmonary venous drainage of entire left lung : report of a case with surgical correction*. *Ann Surg* 142 : 986~991, 1955
  11. Brantigan OC : *anomalies of the pulmonary veins*. *Surg Gyne and Obst*, 84 : 653~658, 1947
  12. Miller SW, Dinsmore RE, Liberthson RR, et al : *Anomalous pulmonary venous conection of entire left lung with intact atrial septum : radiological features and clinical indication*. *Radiology* 122 : 591~595, 1977
  13. Hickie JB, Gimlette TMD, Bacon APC : *Anomalous pulmonary venous drainage*. *Br Heart J* 18 : 365~377, 1956
  14. Morrow AG, Awe WC, Aygen MM : *Total unilateral anomalous pulmonary venous connection with intact atrial septum*. *Am J Cardiol* 9 : 933~937, 1962
  15. Hughes CW, Rumore PC : *Anomalous pulmonary veins*. *Arch path* 37 : 364~366, 1944
  16. Swan HJ, Burchell HB, Wood EH : *Differential diagnosis at cardiac catheterization of anomalous pulmonary venous drainage related to atrial septal defects or abnormal venous connections*. *Proc Staff Meet Mayo Clin*, 28 : 452~462, 1953
  17. Parker JA, Treves S : *Radionuclide detection, localization, and quantitation of intracardiac shunts and shunts between the great arteries*, *Prog Cardiovasc Dis* 20 : 121~129, 1977
  18. Sos TA, Tay D, Levin AR, et al : *Angiographic demonstration of the absence of an atrial septal defect in the presence of partial anomalous pulmonary venous connection*. *Am J Roentgenol* 121 : 591~596, 1974
  19. Nakib A, Moller JH, Kanjuh VI, et al : *anomalies of the pulmonary veins*. *Am J Cardiol* 20 : 77~90, 1967
  20. Conant JS, Kurland LT, Dale G : *Pulmonary tuberculosis associated with anomalous common left pulmonary vein entering left innominate vein*. *J Thorac Surg* 16 : 422~426, 1947